

型细胞增生, X线片上形成条索状网格状影, 界限清楚锐利。SLE累及到支气管及周围间质炎性细胞的浸润以及支气管、细支气管粘液栓的堵塞, 可引起局部肺气肿。

粟粒样改变: 由于急性和慢性炎性细胞浸润及纤维蛋白沉积引起细支气管腔阻塞, 导致肺泡的实变。X线平片上见边界模糊的小粟粒、小结节状影, 小血管的炎性坏死, 肺出血, 肺含铁血黄素沉着, 边界欠清晰。

膈肌升高和盘状肺不张: 膈肌异常主要是膈肌功能不全所致, 表现为膈肌升高, 透视下活动减弱。盘状肺不张可能由于膈肌抬高, 压迫肺底, 肺膨胀受限所致或肺泡间隔结缔组织机化或间隔增厚、小叶间隔积液等引起。

心脏异常主要是由于狼疮性心包炎、心肌炎和心内膜炎所

致。本组资料显示心影增大以轻度增大和重度增大多见, 而中等增大少见, 作者认为轻度增大主要由于心肌变性坏死、心肌收缩力减弱所致, 而没有或很少心包积液。重度增大除心肌变性坏死外, 主要是有心衰和/或心包积液, 另外与双膈升高、心脏转位亦有一定关系。

浆膜腔改变: SLE侵犯胸膜、心包等, SLE引起浆膜腔的改变是急性纤维胸膜炎, 胸腔积液多见, 可单侧或双侧发病, 少量到中量; 大量胸腔积液很少见。大量心包积液, 心脏呈“烧杯样”。少量心包积液 X线平片不易发现, 而超声发现其灵敏度高。作者认为浆膜腔积液, 可作为SLE早期的临床改变之一, 但不具特异性。

(1999-06-23 收稿)

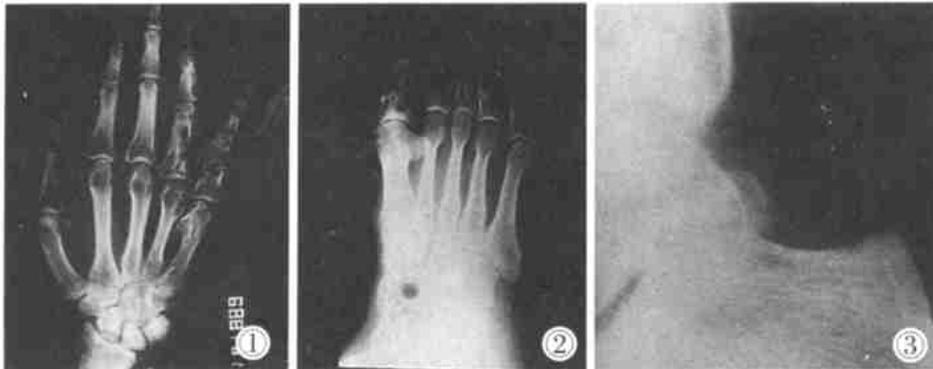
Maffucci 综合征一例报告

苑任 许林锋

Maffucci 综合征系指多发软骨发育不良伴软组织多发血管瘤。较少见。现将我院遇到的一例报告如下。

患者 男, 38岁。右手指、足趾发现包块14年, 不痛, 发展慢, 现因右手环指中节指骨处包块明显增大、疼痛而就诊。体检: 患者右手第4、5指, 右足第1趾间关节多个包块, 皮色正常, 不热, 触之硬而固定并有分叶感, 除右手第4指中节指骨处包块压痛明显外, 余几乎无压痛。右踝后方皮肤上可见多处蓝紫色血管, 触之较软。家族中无类似病史。

X线检查: 图1, 2示右手第4、5掌骨头, 第4、5指近, 中节指



骨及右足第1、3跖骨头, 第1趾骨, 第2、4趾近, 中节趾骨, 第3趾中节趾骨, 第5趾近节趾骨见大小不等的囊状呈膨胀性, 其内有骨性间隔及砂砾样钙化, 少数病变周围有蛋壳样硬化圈。图3示右距骨后方软组织内大小不等的圆形光滑致密影—静脉石。X线诊断: Maffucci 综合征。

讨论 Maffucci 综合征无家族遗传关系, 多见于男性, 多自青春期前后发病, 多为一侧受累或不对称性病变。病变的 X线

表现可分为两部分。

骨骼改变: Maffucci 综合征的软骨发育不良与 Ollier 氏病完全相同, 凡是软骨内成骨的骨骼均可受累。常累及四肢长骨及指、趾短骨。长骨病变好发于干骺端, 骨端变宽, 关节变形。指、趾短骨则显典型的内生软骨瘤表现。可有两侧肢体不等长, 尺骨缩短和尺、桡远侧关节半脱位。四肢可明显变形, 但无疼痛为其特点。

软组织改变: 多发性血管瘤。可发生于皮肤、皮下、肌层、粘膜下或内脏。其发生部位可与病骨一致, 也可不一致。质

图1, 2 右手及右足见大小不等的囊状透亮区, 病变内有骨性间隔及砂砾样钙化, 少数病变周围有蛋壳样硬化圈, 受累处骨皮质变薄膨胀。图3 右距骨后方软组织内见大小不等的圆形光滑致密影, 即静脉石影像。

软, 多叶状, 无血管搏动。X线于病区可见特征性的圆形静脉石影像。

Maffucci 综合征有较明显的特征, 故诊断较容易。值得注意的是, 本病的骨和软组织病变均可肉瘤变, 以骨病最易恶变, 约有20%的恶变率, 因此预后一般较单纯的内生软骨瘤病为差。

(1999-12-08 收稿)