·骨骼肌肉影像学·

蜡泪样骨病的影像诊断

陈振强，刘国瑞，郭岳霖，黄楚绵，柳楚强，杨深泉

【摘要】 **目的**：探讨蜡泪样骨病(Melorheostosis)的 X 线表现特点。**方法**：结合临床病例和文献资料分析本病的 X 线表现征象。**结果**：病变常选择性分布于肢体的同一侧。本病可单发或多发，多侵犯一侧肢体的数个骨结构，其典型影像特征为受累的肢骨皮质呈不规则的波浪状骨质增生硬化，增生的骨质形似蜡烛表面向下流淌的溶蜡柱，多跨越关节，个别病例关节周围软组织中可以见到骨化或钙化。**结论**：本病多具有典型的影像表现，常规 X 线检查可以提供满意的诊断信息。

【关键词】 肢骨纹状肥大；放射摄影术；诊断

【中图分类号】R814.41；R681 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2004)07-0515-03

X-ray diagnosis of melorheostosis CHEN Zhen-qiang, LIU Guo-rui, GUO Yue-lin, et al. Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Shantou University Medical College, Guangdong 515041

【**Abstract**】 **Objective**: To study the X-ray characteristics of melorheostosis. **Methods**: The X-ray characteristics of melorheostosis were analysed with the clinical data and references. **Results**: The lesions often involved the one side of the bones of the unilatreral limb, and often several bones were involved. Deposits of dense bone were found running down the surface of the bones, causing wavy thickening. The bony thickening had an irregular shape and looked just like a candle with waxen drops on its body. The lesions might stride across the joint, but the joint surface remained intact. **Conclusion**: Melorheostosis has typical X-ray features and can be well diagnosed by X-ray plain film.

【**Key words**】 Melorheostosis; Radiography; Diagnosis

蜡泪样骨病又称为蜡油骨病或肢骨纹状肥大症，是一种以受累肢体的骨质硬化性疾病。本病罕见，国内外仅见个例报告[1-4]。为了进一步认识本病的 X 线表现特点，本文对诊断明确的 5 例蜡泪样骨病的 X 线诊断问题进行探讨，并综合文献分析本病的影像学特征。

材料与方法

搜集蜡泪样骨病患者 5 例，男 2 例，女 3 例，年龄 20～27 岁，平均 23 岁。临床表现为患肢疼痛，活动受限，邻近软组织肿胀压痛，病程 1～8 年不等，症状呈进行性加重。5 例患者血常规及血沉均未见异常，均行全身骨骼各体位 X 线平片检查。

结 果

5 例蜡泪样骨病患者均为一侧下肢骨受累，其中左下肢病变 3 例，右下肢病变 2 例。单纯一侧股骨受累 2 例，股骨和胫骨同时受累 1 例，股骨、胫骨、同侧坐骨体、耻骨、髂骨、髋臼同时受累 1 例(图 1)，股骨、胫骨、同侧坐骨体部、耻骨上支、跟骨、距骨、舟骨、骰骨，第 1～3 楔骨、第 1 蹠骨及□趾诸趾节同时受累 1 例(图 2)。3 例可见患肢软组织受累；所有患者骨性关节面及全身其他部位的骨骼均未见异常。X 线征象表现为患肢骨呈现不规则的骨密度增高，骨髓腔变窄，骨皮质增厚，骨小梁消失，局部骨膜增生硬化，骨干上的新骨堆积，呈波浪状外观，在股骨和胫骨等长管状骨呈现明显的蜡泪样流淌状骨肥厚表现。受累软组织分布于患肢关节周围，呈不同程度的肿胀，并散在分布斑块状不规则钙化影。

讨 论

蜡泪样骨病是一种罕见的混合性硬化性骨质发育不良性疾病。1922 年首先由 Leri 和 Joanny 报道本病。本病病因不清，无遗传及家族病史。发病从儿童开始，青中年期患者多见；男女比例大致相等[5]。

蜡泪样骨病的主要临床表现为受累肢体慢性疼痛和关节活动障碍。半数以上的患者有肢体钝痛，活动时加重。年龄越大，疼痛越明显；患肢关节活动受限是由于关节周围骨质增生及软组织内骨沉积所致，很少是因为关节面被破坏所致。局部触诊可触及骨表面高低不平，坚硬如石。晚期病例可有受累骨畸形。常有足外翻、膝外翻、骨弯曲、膝关节肿大等。患肢可发生肿胀、发冷、出汗及硬结出现。

本病的临床表现与病变的部位、范围、病程的长短有关。病变早期可无症状，待病变发展到一定程度，表

作者单位：515041 广东，汕头市东厦北路汕头大学医学院第二附属医院放射科(陈振强、刘国瑞、郭岳霖、黄楚绵)；汕头市中心医院放射科(柳楚强)；潮州市中心医院放射科(杨深泉)

作者简介：陈振强(1952－)，男，广东汕头人，主治医师，主要从事影像学诊断工作。

图 1 a) 左髂骨、坐骨、耻骨增生硬化，密度不均匀，股骨头、颈部骨增生呈类圆形和条纹状(箭)，并向下蔓延；b) 左股骨、胫骨呈不规则条纹状骨增生、硬化(箭)；c) 左膝关节对应骨端填充样骨增生硬化，但不累及关节间隙，呈典型“跳跃征”；d) 左胫骨严重骨质增生硬化，骨髓腔闭塞(箭)。

现以疼痛为主，患者常因多骨发病而自觉疼痛不易定位，劳累后加重。关节僵硬活动受限。过分的异常骨质增生可压迫神经、血管而引起神经疼痛或瘀血、水肿。本组 5 例均有以上的一系列临床表现。有的可引起皮肤知觉障碍，病程长者可发生肌肉萎缩等。可与脆弱性骨质增生症、骨纹状病、淋巴管和血管的肿瘤和畸形并存。但未见病理性骨折和恶变发生。

蜡泪样骨病具有软骨内成骨和膜内成骨两种骨化障碍的特征，累及部位呈不规则骨硬化。显微镜下可见非特异性骨膜成骨骨质肥厚，伴有骨小梁增厚和骨髓间隙的纤维性改变。骨质增生区为紧密的板层骨，排列紊乱，哈佛氏管扭曲变形，未成熟与成熟的骨组织交织存在，成骨细胞活动增加，破骨细胞活动减少，故有新骨形成。骨的其他结构正常。关节周围的软组织受累罕见，文献报道以膝关节或髋关节周围的软组织受累多见。本组 5 例患者中 2 例可见关节周围软组织肿胀、钙化。

本病好发于一侧的四肢长骨，以一侧肢体单骨多见。下肢骨与上肢骨的受累比例为 3∶1，颅骨、脊柱及肋骨受累少见，偶有侵犯椎体的报道。本组 5 例患者均为单侧下肢发病，2 例为单骨发病。Freyschmidt[5] 复习了 23 例患者资料，其中有典型蜡泪样 X 线表现者 5 例，其它 X 线表现为骨瘤样 7 例，条纹状骨病样改变 6 例，骨化性肌炎 1 例，混合型 4 例。典型病例受累骨干的一侧可见不规则的骨质增生，骨干的外形逐渐被破坏，犹如燃烧蜡烛的溶蜡从旁边流下。增生的骨无结构，骨骺及短骨常表现为斑点状，可以越过关节侵犯远端的骨质，但不侵犯关节间隙。骨盆及肩胛骨亦表现为密度增加及有斑点。关节周围的软组织可以同时累及，局部软组织内可见片状的不规则密度增高。

本病的 X 线表现特点：①长骨改变。同侧上下肢可同时累及，但单个骨的累及更为常见。在受累骨干骨质增生区表现出骨堆积，其边缘凹凸不平或呈波浪状，骨增生堆积酷似蜡烛上的溶蜡下淌，自上而下，跳跃关节间隙，累及另一骨干，由髋臼直达足□趾尖。增生的骨质密度很高，呈无结构的象牙样致密影，看不到骨纹理。长骨以骨皮质增生为主，使骨轮廓发生改变，骨干增粗，骨髓腔变窄，增生严

图 2 a) 右侧坐、耻骨体骨质增生硬化，股骨偏侧性骨皮质增生硬化并向下延伸、近端骨松质区内骨增生堆积呈类圆形。股骨颈内侧软组织受累呈斑片状钙化影(箭)；b) 右股骨、胫骨增生硬化呈不规则条纹状、膝关节区呈多个斑块状、点状及类圆形致密影，自上而下似蜡烛油流下。股骨下端内侧软组织内见钙化斑(箭)；c) 右侧股骨下段条纹状骨增生区内有似溶蜡滴状密度相对增高影(箭)；d) 右足诸跗骨不同程度骨增生硬化，跗骨之外形无改变，跗骨间关节清晰存在，第一跖骨及足□趾第一、二趾节均见骨增生硬化。

重的骨干段可见髓腔闭塞，病变活动发展可见层状骨膜增生，长骨两端的松质骨区和骨髓腔内多由缺少骨结构的浓密斑块状、类圆形硬化骨质所代替。②短、扁骨改变。扁骨增生多表现以内膜性增生为主。本文病例中坐骨体部、耻骨、髋臼、足部的各跗骨、足□趾骨均呈无骨结构的致密性斑片状影，其骨外形无改变。③骨关节及其周围软组织改变。病变虽然累及整个肢体骨骼，即使关节两端相对应的骨性关节面发生填充样骨质增生堆积，关节间隙仍正常，关节面仍保持光滑清晰。股骨颈内侧方、股骨下段的内前方可见软组织受累呈斑块状钙化性病灶。

蜡泪样骨病的诊断主要依据 X 线平片检查，结合骨骼受累区域的形态、密度、病灶的选择性分布等特征性表现，X 线平片即可做出确诊。MRI 所有序列均显示受累区域为低信号强度[6]。CT、MRI 对本病的诊断无重要帮助。放射性核素骨扫描可通过显示放射性药物的异常摄取，确定其它部位的受累骨。

本病主要应注意与硬化性骨髓炎、石骨病、成骨肉瘤、骨软骨肉瘤、骨纹状病等疾病鉴别。

蜡泪样骨病为一慢性疾病，可出现关节运动受限、关节畸形等。目前无特殊疗法，可用物理疗法和对症治疗以减轻痛苦，预后较好。对于疼痛剧烈、严重影响关节活动者，可考虑手术治疗，如清除钙化的软组织、肌腱延长术、筋膜切开与关节囊切开术、矫正性截骨术、交感神经切断术、甚至截肢。

参考文献：

[1] 洪加源，郭林新，康两期，等. 全身多发性肢骨纹状肥大症一例报道[J]. 中华骨科杂志，2001，21(1)：40.

[2] 曹庆跃. 足蜡油骨病并发骨髓炎一例[J]. 临床放射学杂志，2000，19(3)：142.

[3] Caudle RJ, Stern PJ. Melorheostosis of the hand: a case report with long-term follow up[J]. J Bone Joint Surg, 1987, 69(8): 1229-1231.

[4] Greenspan A, Azouz EM. Bone dysplasiaseries melorheostosis: review and update[J]. Can Assoc Radiol J, 1999, 50(5): 324-330.

[5] Freyschmidt J. Melorheostosis: a review of 23 cases[J]. Eur Radiol, 2001, 11(3): 474-479.

[6] Ameen S, Nagy L, Gerich U, et al. Meloheostosis of the hand with complicating bony spur fomation and buesal inflammation: diagnosis and treatment[J]. Skeletal Radiol, 2002, 31(8): 467-470.

（收稿日期：2004-02-02 修回日期：2004-03-23）

· 图片读解 ·

图片读解

刘伟，刘辉，余永强，刘斌

【中图分类号】R814.42；R135.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2004)07-0517-01

病例资料 男，61 岁。因纳差、消瘦、乏力两个月入院。患者曾确诊Ⅱ型糖尿病 10 年，确诊Ⅱ期尘肺 5 年。近 2 年服用达美康降糖治疗。病程中无咳嗽、胸痛，无咯血、畏寒发热。体检：两肺未闻及干、湿啰音。偶感胸闷。血糖 18.6 mmol/l，尿糖++，胆固醇 3.7 mmol/l，尿酮体阴性。

胸片：右上肺第 1～2 前肋间可见类圆形密度增高影，约 4.0 cm×4.0 cm，略呈分叶状，边缘欠清晰。两肺野见多发的密度增高斑点影（图 1）。

CT 平扫：右上肺后部见一约 4.0 cm×3.8 cm、略呈分叶块状密度增高影，CT 值 45 HU。块影中央见一点状钙化影，周边见较多的条索状影及“毛刺”样改变。两肺野见较多高密度斑点影。肺门、纵隔内有较多肿大的淋巴结影（图 2）。

纤支镜检查：气管隆凸稍增宽。右上叶管口通畅，可见较多黑色素粘膜变性斑，无新生物，右中叶支气管正常，右下叶背段管壁纵行皱壁粗大。右下叶背段管壁活检，刷检找脱落细胞及抗酸杆菌。

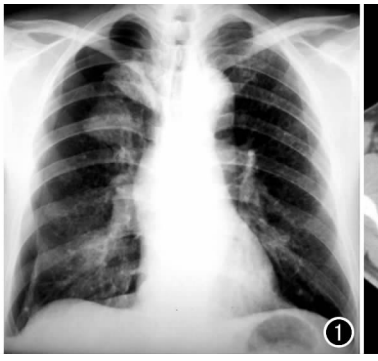

图 1 右上肺第 1、2 前肋间见直径约 4cm 团块影，两中下肺见小圆点致密影。 **图 2** 右上叶后段见一边界欠光滑、略呈分叶状块影。

病理检查：右下叶支气管粘膜慢性炎症；刷检涂片未查见肿瘤细胞，未找到抗酸杆菌。

CT 引导下穿刺细胞学检查见异型细胞。

问题：从 X 线平片、CT 平扫片的表现以及临床检查上，请分析病变的性质。（答案在本期内）

作者单位：230023 合肥，中铁四局集团中心医院放射科（刘伟），外科（刘辉）；安徽医科大学附属医院放射科、CT 室（余永强、刘斌）。

作者简介：刘伟（1962－），男，河南人，副主任医师，主要从事胸部、消化系统影像诊断工作。