

参考文献:

- [1] 周康荣. 胸面颈部 CT[M]. 上海:上海医科大学出版社, 1996. 71-73.
[2] Jackson SA, Tung KT, Mend GM. Multiple Cavitating Pulmonary Lesions in Non-Hodgkin's Lymphoma[J]. Clin Radiol, 1994, 49

(12):883-885.

- [3] Cooby M, Whupp E, Bullimore J, et al. CT Appearances of Lymphoma in the Lung[J]. Clin Radiol, 1990, 41(4):232-238.

(收稿日期:2004-09-27)

• 病例报道 •

颅锁骨发育不全一例

陈顺新, 李文杰, 敖波, 谢万双

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)08-0750-01

颅锁骨发育不全是一种多发性骨发育障碍疾病, 此病少见。我科遇到 1 例, 现报道如下。

病例资料 新生儿, 男, 出生 3 天。足月、剖腹产。患儿出生后哭闹、进食及呼吸不佳, 头大, 囟门、颅缝增宽, 顶、颞、枕骨间距增大。顶骨触摸稍小, 呈“漂浮”状。实验室检查未见异常。

CT 表现: 颅骨较薄, 前、后囟门、颅缝增宽, 额缝间距约 4 cm, 颞额缝约 2 cm, 人字缝约 5 cm, 都超过正常范围。各颅盖骨呈“漂浮”状, 枕骨呈点状、短条状发育(图 1、2)。CT 诊断: 颅骨发育异常。建议拍头颅及双肩关节平片^[1]。

X 线表现: 双侧锁骨发育不佳, 骨干及锁骨胸骨端缺如, 肩峰端见少许发育的骨质, 呈残端状改变, 肩胛骨小, 位置稍高^[2,3](图 3)。颅骨变薄, 横径增宽, 骨质稀疏; 囟门和颅缝增宽, 顶骨发育不佳, 呈点状、短条状改变; 枕骨基底部呈阶段性增厚; 颞骨呈倾斜状并增厚, 颜面骨发育稍小, 与颅骨不成比例^[2](图 3、4)。结合 CT 表现诊断为颅锁骨发育不全。

讨论 颅锁发育不全为一种少见、先天性畸形综合征, 又称骨-牙形成障碍, 常染色体显性遗传。发病率约为百万分之一^[4]。因临床症状较少, 常忽视对本病的诊断。CT 及 X 线多可确诊。本病以颅缝闭合延迟及锁骨形成不全为特征, 病因不明, 多数学者认为有遗传, 但也有散发现象。据了解此患儿无明确家族史。

本病的骨病变并不只限于颅骨及锁骨, 还可累及其它骨骼系统及牙齿, 说明除影响膜内成骨外还可以广泛累积非膜内成骨的骨骼, 因此, 有学者又称骨-牙形成障碍。

本病的影像学表现主要以颅骨及锁骨为主, 伴有其它骨骼的改变。颅骨改变主要是膜化骨化骨不全, 发育延缓而导致软骨质内化骨生长停滞, 致使颅骨及颅底发育不平衡, 颜面骨小与颅骨发育不成比例。随着年龄的增大而伴有牙齿, 副鼻窦发育障碍。

锁骨可能完全缺如或部分发育, 缺如部常出现在肩峰端。有病例报道锁骨改变呈两端骨化, 而体部缺损, 呈分节状, 在分节处有假关节出现, 整个锁骨缺如较少见。

除此之外, 还会伴有其他软骨质内化骨的骨骼, 如胸骨、肋骨、脊柱、股骨、手足部管状骨及骨盆畸形。此患儿在其母亲孕后期阶段做 B 超检查时发现患儿股骨近端发育畸形。由此可

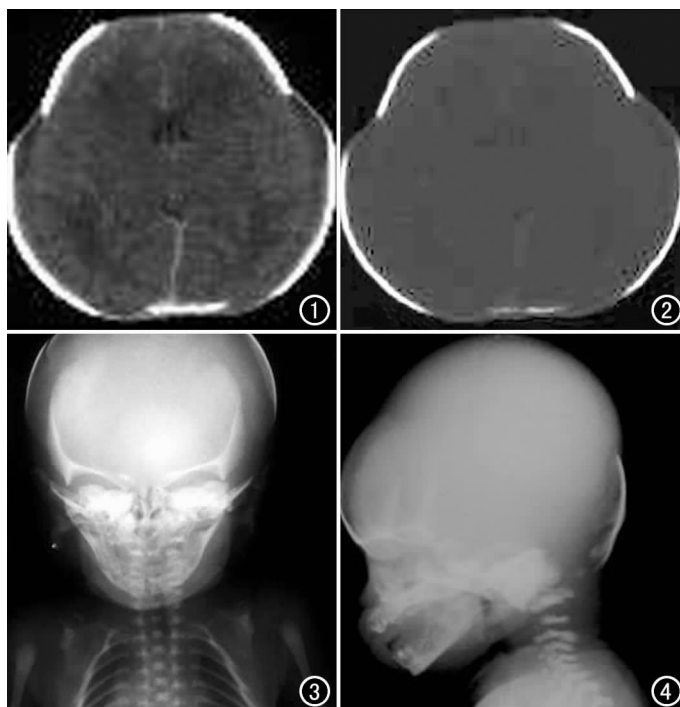


图 1 CT 示囟门、颅缝增宽, 脑组织未见异常。图 2 CT 骨窗示颅骨薄, 颅缝增宽, 枕骨呈点、短条状改变。图 3 双侧锁骨发育不佳, 骨干及锁骨胸骨端缺如, 肩峰端见少许发育的骨质。图 4 颅骨变薄, 颅缝增宽, 顶骨发育不佳, 呈点状、短条状改变, 颜面骨与颅骨发育不成比例。

见本病临床诊断比较困难, 要依据影像学检查才能确诊。

颅锁骨发育不全尚需与以下疾病相鉴别: ①佝偻病所示方颅, 囟门闭合延迟及其他骨骼的改变与此病相似。但前者无锁骨异常, 经治疗后有好转。②软骨发育不全为全身对称性软骨发育障碍, 无锁骨异常改变。③克汀病等。

参考文献:

- [1] 吴恩惠. 头部 CT 诊断学(第 2 版)[M]. 北京:人民卫生出版社, 1995. 182.
[2] 李景元, 孙鼎学. 骨关节 X 线诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社, 1982. 84-86.
[3] 上海第一医学院《X 线诊断学》编写组. X 线诊断学[M]. 上海:上海科学技术出版社, 1978. 431.
[4] 徐德永. 实用体质性骨病[M]. 北京:人民卫生出版社, 1998. 447-449.

(收稿日期:2004-08-24)

作者单位:441300 湖北, 随州市中心医院放射科

作者简介:陈顺新(1976-), 男, 湖北随州人, 医师, 主要从事 CT 影像诊断工作。