

- [14] Van der Grond J, Balm R, Kappelle LJ. Cerebral Metabolism of Patients with Stenosis or Occlusion of the Internal Carotid Artery: a ^1H MR Spectroscopic Imaging Study[J]. Stroke, 1995, 26(5): 822-828.
- [15] Beauchamp NJ Jr, Barker PB, Wang PY, et al. Imaging of Acute Cerebral Ischemic[J]. Radiology, 1999, 212(2): 307-324.
- [16] Tsuchida C, Kimura H, Sadato N, et al. Evaluation of Brain Metabolism in Steno-occlusive Carotid Artery Disease by Proton MR Spec-

troscopy: a Correlative Study with Oxygen Metabolism by PET[J]. J Nucl Med, 2000, 41(8): 1357-1362.

- [17] Saver JL, Kidwell C. Neuroimaging in TIAs. Neurology, 2004, 62(8 Suppl 6): S22-25.

- [18] Sherman DG. Reconsideration of TIA Diagnostic Criteria[J]. Neurology, 2004, 62(8 Suppl 6): S20-21.

(收稿日期: 2005-10-25 修回日期: 2005-12-22)

• 病例报道 •

石骨症一例

吴笋

【中图分类号】R814.4; R681 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)04-0411-01

病例资料 患者,男,10岁。因轻伤至右腕关节肿胀、疼痛,遂来院就诊。查体:右腕皮肤瘀斑,表皮尚完整,腕关节运动障碍,未出现明显畸形及异常活动,浅表淋巴结未及。夜尿多,有尿失禁史。

X线检查:摄取右腕关节正侧位,继而对摄左腕关节、双膝关节、胸腰椎侧位、骨盆正位片。X线表现:右桡骨干骺端多条平行的横行浓密带,右桡骨远段骨折(图1),未见明显移位,右腕骨呈一致性骨密度增高,双膝关节、左腕关节诸构成骨及骺板骨质呈普遍性密度增高,皮质增厚,骨纹增粗,髓腔模糊(图2),双侧股骨远端见浓白的线条状骨影同正常骨质相间,在髌骨可见与髌嵴平行的同心弧状排列的浓白骨影(图3), $\text{Th}_2 \sim \text{L}_5$ 椎体上下缘特别致密,夹以正常骨质呈“夹心椎”改变(图4),股骨近端干骺部,浓白线呈横行排列。X线诊断为石骨症。

实验室检查:血常规 $\text{WBC } 4.1 \times 10^9/\text{l}$ 、 $\text{Hb } 9.8 \text{ g/l}$ 、 $\text{PLT } 10 \times 10^9/\text{l}$,血沉 2 mm/h 。B超检查:肝脾轻度增大。遗传病学调查:患者父母、祖母均健在,否认有石骨症家庭史,其祖父死于脑溢血。

讨论 石骨症(osteopetrosis)又名 Albers-Schonberg 病、大理石骨、泛发性脆性骨硬化症、粉笔样骨等^[1],是一种罕见的普遍性骨质硬化性病变。发生年龄 1~15 岁,可有家族史,本病由于正常的破骨吸收活动减弱,使钙化的软骨和骨样组织不能被正常组织所代替而发生蓄积,致骨质明显硬化而变脆。髓腔缩小甚至闭塞,造成贫血,髓外的造血器官如脾、肝、淋巴结均可继发性增大。临床分为两型:①轻型为常染色体显性遗传,症状出现较晚亦较轻,常在轻伤下发生骨折。可有轻度贫血,牙齿发育不良,视、听觉缺陷等;②重型为常染色体隐性遗传,症状出现早且严重。发育迟缓,身材矮小,贫血较重,白细胞和血小板也减少,肝、脾和淋巴结常肿大。智力减退,视神经萎缩和其他颅神经异常,齿发育不良。X线表现主要为骨硬化、成型异常、骨中骨。髌骨翼和椎体有特征性改变。髌骨的致密带与髌嵴平行,呈同心弧排列,形如年轮。脊柱的



图1 右桡骨干骺端见多条平行的横行浓密带,桡骨远端在轻伤下骨折(箭)。图2 双膝关节诸骨广泛硬化,骨结构不能分辨(箭)。图3 髌骨的致密带与髌嵴平行,呈同心弧排列(箭)。图4 各椎骨呈“夹心椎”改变(箭)。

所有椎体上下缘增厚致密,中间夹以松质骨,称“夹心椎”。肋骨骨皮质显著增厚,锁骨、肩胛骨也有同样改变。颅底骨致密增厚,尤以蝶骨体明显。“骨中骨”是本病特征性表现之一。

石骨症主要须与骨密度普遍性增高的疾病相鉴别,需与氟骨症、原发性骨髓硬化症,少数多发性硬化型骨髓瘤、慢性白血病、致密骨炎、对称出现的骨纤维异常增生症、慢性铅中毒、骨斑点症、肥大性骨关节病相鉴别。

参考文献:

- [1] 陈炽贤. 实用放射学[M]. 北京:人民卫生出版社,1998. 858-859.

(收稿日期: 2005-05-20 修回日期: 2005-09-20)