

骨斑点症二例

谢志能, 王志云

【中图分类号】R681; R814.4 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)04-0425-02

骨斑点症(osteopoikilosis)病因不明,为骨质异常增生性疾病,1905年由 Sticola 首先描述,1916年 Ledoux 将其命名为骨斑点症。国内外报道病例多有家族遗传史。男女发病率无大差别,大多为成人且预后佳。因无任何临床症状、无血液生化改变、无神经或内分泌系统障碍,故极难发现而罕见。本文就偶尔发现的二例骨斑点症患者结合文献复习并着重描述其各部位斑点骨的 X 线特征。

材料与方 法

两患者均为男性,分别为 19 岁和 37 岁。因手外伤作 X 线检查时发现有点状骨硬化。征得患者同意后,邀请 19 岁患者之父母及 37 岁患者之女在 X 线电视监控下分别对其全身进行透视,均未发现有骨斑点症改变。对发现有斑点状骨硬化的两患者之肩、肘、腕、手、骨盆、膝、踝、足进行拍片。

结 果

所有长管状骨的干骺部及骨端可见数毫米至 1 毫米大小不等,呈圆形或卵圆形的斑点状致密阴影,骨干均无变形受累。以肱骨头、股骨头、股骨颈尤其明显,其特征是斑点状骨硬化均发生在骨松质内且呈多发性而并不对称(图 1)。

骨盆之斑点状骨硬化以双耻骨支为多,其次是双髌臼及髌

髌关节处,其硬化程度亦不对称,但关节间隙正常,两髌骨体中心无斑点状骨硬化(图 2)。

双手腕骨均有斑点状硬化,以舟、月骨明显,且其硬化边缘不规则呈融合改变;掌骨及近节指骨的斑点状硬化同长管状骨类似,而骨干和关节均未受累;中远节指骨骨干亦有受累(图 3、4)。

双足诸骨均有斑点状硬化;第一跖、趾骨尤多,其余舟、楔、跖、趾骨的斑点状硬化均为散在性。第二至五跖骨骨干部位未受累(图 5)。

所有受累斑点骨骨质无改变,骨干无变形,关节间隙正常。

讨 论

1. 骨斑点症多为家族遗传性疾病

复习国内外相关病例报道,Gordon 等^[1]报道一家族数口均有骨斑点状改变;姜照帆等^[2]报道 8 例系 3 家患者,其中 1 家 2 例,2 家 3 例;段承祥等^[3]报道 21 例中 7 例有家族史;靳玉普^[4]曾报道一家三代 9 例病例。根据上述文献资料,本症多为家族性遗传性疾病,而且应属于常染色体显性遗传^[5]。虽然段氏报道 21 例中有 14 例无家族史(包括家族史不详和经调查无家族史)^[3]。本文 2 例亦无确切家族史,但限于条件仅查了二代,并不能否认是否有家族史或为基因突变所致。



图 1 长管状骨的干骺部及骨端可见数毫米至 1 厘米大小不等,呈圆形或卵圆形的斑点状致密阴影,皮质和骨干均无变形受累。a) 双肘关节; b) 双踝关节。图 2 斑点骨以股骨头、股骨颈等骨松质内尤其明显。骨盆的斑点骨以双耻骨支为多,双髌臼及髌髌关节处次之,关节间隙正常。

图 3 双腕关节手腕部斑点骨以舟、月骨明显,其硬化不规则呈融合改变。

图 4 掌指骨的斑点骨同长管状骨类似,骨干和关节均未受累。

图 5 双足诸骨均有斑点骨,第一跖、趾骨尤多,舟、楔、跖、趾骨的斑点次之。

2. 骨斑点症的病因病理及临床

骨斑点症病因尚未明确,但学说较多。由于病变位于海绵骨内,与皮质及关节软骨无关,表现为局限骨硬化区,膜内化骨和混合化骨不受累及,这可能与软骨内化骨的先天性成骨紊乱有关。镜下可见硬化区由排列紧密的骨小板组成,边缘不整,状似瘤骨。多个硬化区可融合成一较大的致密块,其大小由数毫米至1厘米,在硬化区未发现软骨组织。

本病不发生炎症、坏死、病理骨折或恶变,患者无任何临床症状,这可能是本症十分罕见的原因之一。骨斑点症的骨骼变化,是否随年龄增长而发生变化。据姜照帆等报告中1例随访6年,1例随访8年均未发现骨骼中斑点有明显改变;段承祥等报告中1例随访11年斑点骨无变化;而靳玉普追踪观察一患者19年其斑点骨亦无变化。因此骨斑点症患者当骨骼停止生长时病变一般不会再发生改变。

3. 骨斑点症的X线特征

斑点骨主要分布于软骨内化骨生长活跃的部位。可见到由毫米至1厘米之大小不等、圆形、卵圆形的斑点状致密阴影分布于骨盆、腕骨、掌骨、跖骨、指(趾)骨的骨端及干骺部。管状骨的斑点状硬化特征性改变是病变均位于干骺端或骨骺;骨盆之斑点状骨硬化以双耻骨支为多,其次是双髌臼及髌髌关节处,其硬化程度亦不对称,两髌骨体中心无斑点状骨硬化;手腕

骨斑点状硬化以舟、月骨明显,且其硬化边缘不规则呈融合改变;足部骨硬化以第一跖趾骨明显。各部位的斑点状硬化主要分布在骨松质内且不太均匀,骨皮质无改变,骨骼外形及关节间隙正常。

4. 骨斑点症与其他骨硬化性疾病的鉴别诊断^[6]

骨斑点症应与骨中毒性硬化、先天性发育性硬化、内分泌代谢性硬化、恶性肿瘤骨转移性硬化、骨感染性硬化及其他骨硬化性疾病鉴别。

参考文献:

- [1] Harmston GJ. Osteopathia Condensans Disseminata[J]. Radiology, 1956, 66(1):556.
- [2] 姜照帆,郑振权,秦淮,等.骨斑点症8例报告[J].中华放射学杂志,1980,14(1):39.
- [3] 段承祥,柳祥庭,常剑虹,等.骨斑点症[J].临床放射学杂志,1986,5(6):318.
- [4] 靳玉普.家族性骨斑点症[J].实用放射学杂志,1993,9(1):34.
- [5] 苏宇滨.遗传性疾病家系遗传形式[J].国外医学:儿科学分册,1978,5(3):221.
- [6] 姜兆侯,程家文.骨关节疾病X线鉴别诊断学[M].武汉:武汉出版社,1998.13-22.

(收稿日期:2005-04-22 修回日期:2005-08-31)

2006年国家继续医学教育项目 影像医学新理论与新技术学习班

为推广普及医学影像学新理论和新技术,受教育部委托,复旦大学附属华山医院将在草原青城内蒙古呼和浩特市举办2006年国家继续医学教育项目《影像医学新理论与新技术》学习班。有著名放射学家陈星荣、冯晓源、耿道颖、李克等教授授课,并邀请我国著名放射学家周康荣、刘士远、杨士勋、宋济昌等教授授课,重点介绍多排螺旋CT和MRI的新技术、脑肿瘤影像学、胸腹部影像学、骨关节影像学、五官科影像诊断及新技术等等。学习班结束后安排草原旅游等旅游项目(旅游项目费用自理)。

项目编号:20050904028,学习班结束后授予国家继续教育I类学分14学分。

时间安排:2006年6月26~30日。

招收对象:具有一定经验的影像从业人员。

学习班费用:学费700元,资料费100元。食宿统一安排,食宿和交通费各单位自理。

报名截止日期为2006年5月30日。凡有意参加者将加盖单位公章报名回执寄回(复印有效)。

回信请寄:010017 呼和浩特市赛罕区昭乌达路20号 内蒙古呼和浩特内蒙古医院影像中心 张雪峰

联系人:张雪峰 电话:0471-6621296 6620623 13015108179 E-mail:xuezhibfeng1@sina.com

学习班会务组将根据回执受理各项事宜。如不寄回执报到另加收住宿费补贴500元。

报到时间:2006年6月26日下午2点;地点:呼和浩特宾悦大酒店(四星级酒店145元/人/天)。

复旦大学附属华山医院教育处
内蒙古医学会放射学分会
内蒙古自治区医院