

Bowel Contrast Agent: Application in MR Cholangiography[J].
Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi, 1995, 55(9):697-699.

Cholangiopancreatography Using Ferric Ammonium Citrate[J].
Nippon Rinsho, 1998, 56(11):2865-2869.

[10] Takahara T, Kurihara Y, Takahashi M, et al. Clinical Efficacy of
Suppression and Visualization of the Duodenal Fluid in MR

(收稿日期:2005-12-28)

· 病例报道 ·

肢骨纹状增生症 2 例

刘存兵, 王琦, 于建民

【中图分类号】R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)07-0691-01

病例资料 例 1, 男, 34 岁, 左肘关节活动不适, 前臂感觉异常 2 月余, 查体见前臂有骨性隆起, 桡骨表面凹凸不平, 皮肤轻度增厚, 略硬。拍左肘关节正侧位(图 1a)及左尺桡骨正侧位片(图 1b)示:左桡骨骨干髓腔内及部分皮质外呈致密的骨性密度影, 边界清楚, 肱骨远端、桡骨远端、第 I 掌骨、舟状骨内亦见斑块状致密影, 桡骨后面皮质凹凸不平, 桡骨干略弯曲, 诊断肢骨纹状增生症。

例 2, 女, 37 岁, 因右小腿夜间疼痛半年余就诊, 查体无明显异常, 右胫腓骨正侧位片示:右胫骨内后方皮质外有条带状高密度影, 边界清楚, 范围约 15 cm, 与皮质关系密切, 似蜡泪样(图 2a)。右胫骨上、下干骺端, 右股骨下干骺端骨内见斑点状高密度影。骨盆平片见双侧髌骨、坐骨、耻骨、双侧股骨头、颈及上干骺端内有多处斑点状高密度影, 境界清楚(图 2b)。X 线诊断:肢骨纹状增生症合并骨斑点症。

讨论 肢骨纹状增生症是过早骨化和骨密度增高综合征中的一种, 也称 Leri-Joanny 综合征、蜡油样骨质增生征。1922 年由 Leri 和 Joanny 首次报道, 四肢多见, 往往起病隐匿, 数年后出现畸形、疼痛、肢体僵硬、活动受限, 成年后发病慢, 多数伴有先天发育畸形, 具有偏侧发病的倾向, 常累及单肢多骨, 但不累及关节, 大多数患者 5~20 岁时被发现, 无明显性别差异, 肢骨纹状增生症和骨斑点症可合并存在于同一患者中, 此时可诊断为混合性骨增生不良性硬化症。骨斑点症为常染色体显性遗传性疾病, 肢骨纹状增生症病因不明, 二者可能有遗传上的某种联系。有报道病变部位皮肤成纤维细胞的 TGF- β 、诱导性 betaig-h3、骨连蛋白、纤连蛋白 I 型胶原表达均下调, 这些粘附蛋白的表达异常可能是其病因之一。其病理显示骨内、外膜骨增生, 骨板排列密集紊乱, 髓腔被纤维组织代替, 骨病的特点是类骨质丰富, 血管生成多, 类骨质矿化不良, 骨吸收增强, 破骨细胞数目增多。X 线表现比较典型, 常为单肢多骨的偏心性, 骨皮质过多增生, 好发于四肢长管骨, 其次为短管骨, 长管骨皮质偏侧性条状或者斑块状骨质增生, 沿皮质外或者内表面蔓延, 骨表面高低不平, 宛如融化而流注之蜡油。故得名蜡油样骨病。增生骨质密度极高, 呈象牙质样, 境界清楚, 骨松质内亦可见不规则线状、斑块状骨质硬化, 病变可跨越关节。短管骨



图 1 a) 左肱骨下干骺端内斑块状高密度影, 左桡骨上段骨质呈象牙质样; b) 左桡骨中下段、第 1 掌骨内蜡油样骨质, 舟状骨、桡骨下干骺端内斑块状致密影。图 2 a) 右胫骨中上段皮质外后方蜡泪样骨质; b) 双侧坐骨、耻骨、髌骨、股骨头颈内斑点样高密度影(骨斑点症)。

可表现为骨内斑点状或条状致密影, 骨皮质增厚。X 线表现可作为诊断依据。

参考文献:

- [1] 廖二元, 谭利华. 代谢性骨病学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2003. 1006-1007.
- [2] 曹来宾. 实用骨关节影像诊断学[M]. 山东: 山东科学技术出版社, 1998. 180.

(收稿日期:2005-09-02 修回日期:2005-10-31)

作者单位:261041 山东, 潍坊市人民医院放射科

作者简介:刘存兵(1969-), 男, 山东潍坊人, 主治医师, 主要从事骨病影像工作。