

## · 骨骼肌肉影像学 ·

## 血友病性骨关节病 X 线诊断(附 18 例报告)

邱乾德

**【摘要】** 目的:探讨血友病性骨关节病 X 线特点,以提高对本病的认识。方法:回顾性分析 18 例血友病性骨关节病的 X 线表现,结合文献进行分析。结果:18 例共累及 36 个关节,其中膝关节 25 个,踝关节 10 个,肩关节 1 个。关节囊软组织肿胀、密度增高 15 例,软组织内斑片状钙化 3 例,关节囊内血肿 3 例,关节周围软组织及远端肢体肌肉萎缩 3 例。关节间隙明显狭窄 11 例,轻度狭窄 5 例,关节间隙轻度增宽 1 例,无明显狭窄 1 例。关节面硬化、凹凸不平 16 例,无明显改变 2 例。股骨髁间凹增宽加深 14 例,骨骺骨端增粗变方、骨干变细 11 例,髌骨呈方形 5 例,骨质囊变 9 例,骨质疏松 15 例。并发假性骨肿瘤 2 例。结论:血友病性骨关节病好发于膝部,骨端骨骺增大变方、骨干变细,股骨髁间凹增宽加深,髌骨呈方形和血友病性假肿瘤表现具有特征性。

**【关键词】** 骨关节炎; 血友病; 放射摄影术

**【中图分类号】** R814; R554.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)11-1166-03

**Radiographic Diagnostics of Hemophilic Arthropathy: an Analysis of 18 Cases** QIU Qian-de. Department of Medical Imaging, Wenzhou Third Peoples Hospital, Zhejiang 325000, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To study the X-ray features and to improve the diagnostic knowledge of hemophilic arthropathy. **Methods:** The X-ray manifestations of 18 cases of hemophiliacs with arthropathy were retrospectively analyzed. **Results:** 36 joints were involved, including 25 knee joints, 10 ankle joints and 1 shoulder joint in these 18 cases of hemophilia. In our collection, X-ray signs of haemophilic arthropathy were as follows: swelling of the joint capsules and periarticular soft tissue with increased density in 15 cases, patches of calcification in the soft tissue in 3 cases, atrophy of the periarticular soft tissue in 3 cases, narrowing of the articular spaces in 11 cases, sclerotic changes of the articular surfaces in 16 cases, enlarged intercondylar fossae of distal femur in 14 cases, broadened metaphyses and enlarged as well as square-shaped epiphyses in 11 cases, cystic changes of bones in 9 cases, square-shaped patella in 5 cases and haemophilic pseudotumors in 2 cases. **Conclusion:** Knee joint was the frequently involved joint by haemophilia. The X-ray signs of broadened metaphyses, square and enlarged epiphyses, thinning of bone shafts, square patellas, enlarged intercondylar fossae and haemophilic pseudotumors of the bone were the characteristic signs of haemophilic arthropathy.

**【Key words】** Osteoarthritis; Hemophilia; Radiography

血友病(Hemophilia)是一种性染色体连锁隐性遗传的出血性疾病,患者血浆中凝血因子降低导致临床表现为出血倾向,关节腔内出血为甲型和乙型血友病的特有症状之一,其发生率占 70%~80%<sup>[1]</sup>。关节腔反复出血可导致血友病性骨关节病,最终发生关节强直、畸形。笔者搜集我院近期诊断明确的 18 例作一回顾性分析,旨在探讨血友病性骨关节病 X 线特点,以提高对本病的认识。

### 材料与方 法

本组 18 例均为男性,年龄 6~54 岁,平均 21.1 岁,其中 10 岁以下 3 例,11~20 岁 5 例,21~30 岁 6 例,31~40 岁 3 例,54 岁 1 例。18 例血液检查确诊为

血友病甲型 16 例,血友病乙型 2 例。

部位:18 例累及 36 个关节,其中膝关节 25 个,踝关节 10 个,肩关节 1 个。同时累及 3 个关节 3 例,累及 2 个关节 12 例,仅累及单个关节 3 例。合并血友病性假肿瘤 2 例分别位于股骨下段和跟骨。

### 结 果

关节软组织改变:关节囊软组织肿胀、密度增高 15 例,软组织内见有斑片状钙化 3 例(图 1),关节囊内血肿 3 例,关节周围软组织及远端肢体肌肉萎缩 3 例。

关节间隙改变:本组 18 例中关节间隙明显狭窄 11 例,轻度狭窄 5 例,关节间隙轻度增宽 1 例,无明显狭窄 1 例。关节面硬化、凹凸不平 16 例,无明显改变 2 例。

骨质改变:18 例中股骨髁间凹增宽加深 14 例(图 2),骨骺骨端增粗变方、骨干变细 11 例,髌骨呈方

作者单位:325000 浙江,温州市第三人民医院影像科

作者简介:邱乾德(1949-),浙江温州人,主任医师,主要从事影像诊断工作。

形 5 例, 骨质囊变 9 例(图 3), 骨质疏松 15 例。并发假肿瘤 2 例, 分别位于跟骨(图 4)和股骨下段(图 5), 均表现为膨胀性破坏, 位于股骨者见偏心性骨质极度膨胀性破坏, 大部分骨皮质消失, 并有不规则骨膜反应增生。

## 讨 论

### 1. 血友病性骨关节病的发病机制

血友病为一组织遗传凝血因子缺乏引起的出血性疾病。按缺乏因子的不同, 分为 A 型、B 型和 C 型。A 型和 B 型为 X 性染色体隐性遗传, 仅男性发病, 女性为携带者, 有明显的骨与关节出血倾向。C 型为常染色体显性遗传, 男女均可发病, 此型病例少见, 出血较轻, 很少累及骨与关节。血友病性骨关节病的病理改变主要由骨与关节反复出血所致。根据病理过程分为三期<sup>[1]</sup>: ①早期关节内积血, 引起滑膜增厚和关节囊肿胀; ②中期关节内反复出血, 引起滑膜增厚, 进而软骨侵蚀、吸收以及血液干扰软骨营养, 均可引起关节间隙狭窄。骨及骨膜下出血可引起软骨下囊肿及血友病性假肿瘤; ③晚期关节内积血吸收, 炎症逐渐消退, 轻者关节功能慢慢恢复, 重者出现继发性骨性关节炎或遗

留关节屈曲挛缩畸形。在生长发育期, 本病使骨骺充血、骨骺内出血及关节内反复出血, 致骨骺变形, 骨骺或干骺端增大变方、股骨髁间凹增宽加深。

### 2. X 线表现与诊断

综合国内文献<sup>[1-5]</sup> 140 例和本组 18 例共 158 例, 共累及 276 个关节, 其中累及膝关节占 49.3% (136 个)、踝关节占 7.9% (22 个)、髋关节占 5.1% (14 个)、腕关节占 4.3% (12 个)、肘关节占 11.9% (33 个)、肩关节占 0.7% (2 个)、手部占 7.9% (22 个)、足部占 8.3% (23 个)、颅骨占 0.4% (1 处)。各家报道病例均认为血友病性骨关节病好发于膝部。与 158 例的报道一致。

血友病性骨关节病 X 线表现具有多样性, 其中骨端骨骺增大变方、骨干变细, 股骨髁间凹增宽加深, 髌骨呈方形和血友病性假肿瘤表现具有特征性。文献<sup>[1-5]</sup> 140 例和本组 18 例共 158 例中骨质疏松占 65.8% (104 例)、干骺端变细占 43.0% (68 例)、股骨髁间凹加深增宽占 57.5% (91 例)、关节端骨质囊性变占 50.0% (79 例)、髌骨呈方形占 35.4% (56 例)、骨膜反应占 22.7% (36 例)、关节面骨质增生硬化占 58.2% (92 例)、关节面不规则占 52.5% (83 例)、关节软组织

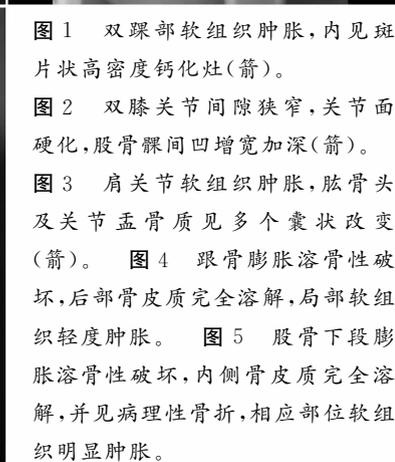
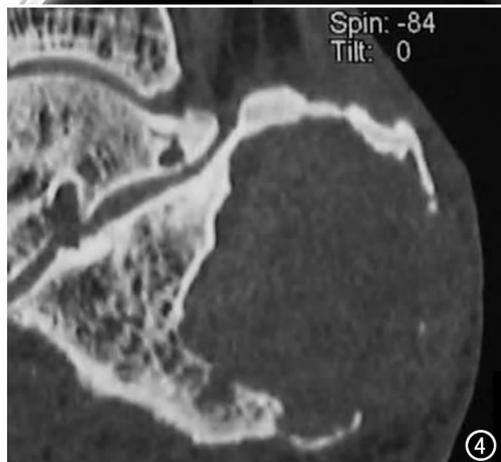


图 1 双踝部软组织肿胀, 内见斑片状高密度钙化灶(箭)。

图 2 双膝关节间隙狭窄, 关节面硬化, 股骨髁间凹增宽加深(箭)。

图 3 肩关节软组织肿胀, 肱骨头及关节盂骨质见多个囊状改变(箭)。

图 4 跟骨膨胀溶骨性破坏, 后部骨皮质完全溶解, 局部软组织轻度肿胀。

图 5 股骨下段膨胀溶骨性破坏, 内侧骨皮质完全溶解, 并见病理性骨折, 相应部位软组织明显肿胀。

肿胀、密度增高占 75.9% (120 例)、关节间隙增宽占 3.7% (6 例)、关节间隙狭窄占 58.8% (93 例)、软组织内有钙化和骨化占 13.2% (21 例)、远端肢体软组织萎缩占 32.9% (52 例)。文献上病例和本组病例均有这种特征,具有这种特征的均为中晚期病例。

通过以上综合分析,普通 X 线仅显示早期关节囊肿胀与密度增高和中晚期的骨关节改变,但对滑膜和软组织的改变在普通 X 线上显示很有限。近年来国内外有不少学者研究 MRI 对血友病性骨关节病诊断的价值<sup>[6-8]</sup>。他们通过研究后指出,在关节囊不同出血期, T<sub>2</sub>WI 为高信号, T<sub>1</sub>WI 为等信号或高信号;滑膜肿胀、增厚在 T<sub>2</sub>WI 和 T<sub>1</sub>WI 均为低信号,类似色素绒毛结节状增生;关节软骨面出现增厚表现为 T<sub>2</sub>WI 信号增高, T<sub>1</sub>WI 信号减低。这些早期 MRI 表现为临床治疗和预防骨关节病的发展提供了有价值的依据,因此开展 MRI 检查有利于血友病性骨关节病的早期研究,而中晚期 MRI 表现只能更精确反映血友病性骨关节病的病理变化。

### 3. 血友病性假肿瘤

文献上认为血友病性假肿瘤是血友病的一种罕见的并发症,其发生率仅占严重血友病的 1%~2%<sup>[1,2]</sup>。而笔者综合国内姜丽慧(7/102 例)<sup>[1]</sup>、张雪哲(2/10 例)<sup>[2]</sup>、柳祥庭(7/45 例)<sup>[3]</sup>、朱纪吾(2/15 例)<sup>[4]</sup>、陈玉仙(2/12 例)<sup>[5]</sup> 184 例和本组(2/18 例)共 202 例血友病性骨关节病,其中并发假肿瘤 22 例累及 24 个部位,占 11.8%,明显高于文献<sup>[1,2]</sup> 发生率,因此表明,血友病性假肿瘤并不少见。

作者统计国内文献上报道的血友病性假肿瘤 57 例<sup>[1-5,9,10]</sup> 和本组 2 例共 59 例累及 88 个部位,其中股骨 31 个部位,占 35.2%;胫骨、指骨各 8 个部位,各占 9.1%;桡骨、跖骨、骨盆各 6 个部位,各占 6.8%;尺骨、颅骨、掌骨各 4 个部位,各占 4.5%;肱骨、跟骨各 3 个部位,各占 3.4%;趾骨 2 个部位,占 2.3%;腓骨、肋

骨、下颌骨各 1 个部位,各占 1.1%。血友病性假肿瘤最常见部位在股骨与各家报道病例一致。

血友病性假肿瘤是骨内或软骨下反复出血引起骨质吸收或囊变所致。当骨内压力升高,致骨质溶骨性或膨胀性破坏,有的极度膨胀可突破骨皮质,假肿瘤常合并软组织肿块和骨膜反应,增生的骨膜可再遭破坏,假肿瘤发生在长骨时易引起病理性骨折。作者认为血友病性假肿瘤发生率的高低取决于骨内出血次数、出血量和骨内压力高低。

### 参考文献:

- [1] 姜丽慧,韩之敏,孙朝伙. 血友病性骨关节病的临床 X 线分析[J]. 天津医药,2002,30(6):363-365.
- [2] 张雪哲,邓栓江,路河田. 血友病性骨关节病[J]. 中华放射学杂志,1985,19(6):361-363.
- [3] 柳祥庭,胡行友,王世山,等. 血友病性假肿瘤和关节炎[J]. 临床放射学杂志,1984,3(3):140-141.
- [4] 朱纪吾,朱小庆. 血友病性骨关节病 X 线诊断[J]. 实用放射学杂志,1995,11(3):134-137.
- [5] 陈玉仙,陈敬杰. 血友病性骨关节病 12 例 X 线分析[J]. 福建医药杂志,2002,24(1):39.
- [6] 瞿羽佳. 血友病性骨关节病 MR 表现及其诊断价值[J]. 上海医学影像杂志,2003,12(2):105-108.
- [7] Kilcoyne RF, Nuss R. Radiological Assessment of Haemophilic Arthropathy with Emphasis on MRI Finding[J]. Haemophilia, 2003,9(1):57-64.
- [8] Plazanet F, du Boullay C, Defaux F, et al. Open Synovectomy for the Prevention of Recurrent Hemarthrosis of the Ankle in Patients with Hemophilia. A Report of Five Cases with Magnetic Resonance Imaging Documentation[J]. Rev Rhum Engl Ed,1997,64(3):166-171.
- [9] 姜兆侯,魏若林,张书盛,等. 血友病性骨关节病(附 30 例临床 X 线分析)[J]. 临床放射学杂志,1991,10(6):312-314.
- [10] 唐敖荣,胡永吉,高文清,等. 血友病性假肿瘤(附 15 例报告)[J]. 临床放射学杂志,1989,8(4):213-215.

(收稿日期:2005-11-17)