

量较少时,不易与正常肠腔内气体区分,诊断较困难。而 CT 对小气泡显示要明显优于 X 线片,且还可清楚显示气体与膀胱的关系,气体在膀胱腔内可见气液平,气体在膀胱壁内和壁外时,CT 可见膀胱壁有泡状气体影,部分连成串珠状,膀胱壁外周可有 1~1.5 cm 的气体带,膀胱壁内缘毛糙^[8]。但是如气体量不多或无明显液平时,低窗位、宽窗宽的气腹窗可明显提高病变的显示。气肿性膀胱炎的 CT 增强表现未见相关文献报道,笔者认为增强后除了更清楚的显示增厚、强化的膀胱壁外,对壁内的小气泡亦较平扫显示清楚。本例患者除了气肿性膀胱炎外,由于炎症引起膀胱顶壁及局部腹膜糜烂、少量坏疽,导致膀胱内的气体从破损处进入腹腔,从而引起气腹,非常容易误诊为消化道穿孔。因此,隔下游离气体并不是诊断消化道穿孔的唯一标准,对一些老年女性糖尿病患者,应注意盆腔内有无腔外异常气体,并结合临床表现及 CT 检查,以明确气肿性膀胱炎的诊断。

参考文献:

[1] 宋晓彬,方力,李萍,等.气肿性膀胱炎 1 例报告[J].实用放射学杂志

2000,16(4):250-251.

[2] 张驰,马春峰,张平.老年女性泌尿生殖器官感染引起急腹症 9 例分析[J].河南外科学杂志,2006,12(4):45-46.

[3] 秦发文,王朝明,李如惠.CT 诊断气肿性膀胱炎一例[J].中华放射学杂志,1995,29(5):298.

[4] 何平,周晓丽,冉瑞群.CT 诊断气肿性膀胱炎二例[J].中华放射学杂志,1997,31(2):100.

[5] 刘锡光.现代诊断微生物[M].北京:人民卫生出版社,2002.419.

[6] McCabe JB,McGinn-Merritt W,Olsson D,et al.Emphysematous Cystitis:Rapid Resolution of Symptoms with Hyperbaric Treatment;a Case Report[J].Undersea Hyperb Med,2004,31(5):281-284.

[7] 林江平,李艳,张玉祥,等.气肿性膀胱炎伴上尿路积水一例报告并文献复习[J].临床误诊误治,2005,18(11):780-781.

[8] 徐瑾,袁红娣,储华.气肿性膀胱炎 1 例[J].浙江临床医学,2008,10(8):1107-1108.

(收稿日期:2008-10-24 修回日期:2008-12-30)

Turner 综合征一例

刘家杰,杜聿煊,林中尧,游斌,林飞云,高川

【中图分类号】R814.41;R445.1;R588.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)06-0689-02

病例资料 患者,女,34 岁,以左腕关节疼痛不适 1 年余就诊骨科。X 线片示左下尺桡关节半脱位(图 1)。左腕诸骨排列呈“锥形”、腕骨角 $<117^\circ$ 。患者从未来月经,未婚,家族其他成员中无遗传性疾病及类似疾病史。体格检查:身材矮小,身高 148 cm,体重约 39 kg,智力发育及反应正常,下颌小,未见颈蹼,后发迹正常,呈驼背畸形,心肺未见明显异常,乳腺有发育,无肘外翻畸形,外阴呈“幼女型”。

X 线片示诸骨骨质稀疏改变;双侧“腕骨征”均阳性;左侧“掌骨征”阳性、右侧可疑阳性;存在“指骨优势”现象。双侧髂骨生长板骺线尚存在;双侧胫骨平台内侧塌陷,胫骨内髁呈“鸟嘴状”凸出,股骨内髁发育较大(图 2~4)。B 超示幼稚子宫,未探及明显右卵巢回声(图 5)。染色体检查结果:46,X,del(X)(q22)。

临床诊断:Turner 综合征。

讨论 该患者的影像学表现相当典型。骨骺融合晚,本例 34 岁仍可见双侧髂骨翼骨骺线存在;普遍性骨质疏松,摄入双腕关节表现明显;腕骨征是指舟、月骨切线与三角、月骨切线相交之角,正常值为 131.5° ,本患者的腕骨角均值为 117° , $<117^\circ$ 则称为“阳性腕骨征”,本例双侧均显示阳性;指骨优势,正常人第 4 掌骨的长度与第 4 近节、远节指骨长度之和相等,某些

Turner 患者此两节指骨长度超过第 4 掌骨 3 mm 以上,即“指骨优势”,本例左手表现较显著;掌骨征,作一连接第 4、5 掌骨远端的切线,正常不与第 3 掌骨头相交,若相交则称“掌骨征阳性”,本例左侧相交、右侧相切。此外左腕还同时伴有下尺桡关节半脱位,类似 Madelung 畸形改变;胫骨内侧平台塌陷,胫骨干骺端向内侧突出呈“鸟嘴状”,股骨内髁发育较大并下移。符合以上 6 点即可诊断之^[1-3]。

Turner 综合征亦称先天性卵巢或性腺发育不全综合征,其发病率约 1/2500~1/4000。1938 年 Turner 首先发现并命名。1959 年 Ford 证实为性染色体畸变。系生殖细胞在减数分裂的过程中卵子(精子)的性染色体不分离,使一个无性染色体的卵子(精子)与一个带 X 染色体的精子(卵子)结合而成。正常女性染色体是 46,XX,如果染色体核型是 45,XO(最常见,约占 60%,即缺少一条性染色体 X),以及嵌合体或 X 染色体的不同结构异常,即可诊断为 Turner 综合征^[2,4]。本例为成人 Turner 综合征,属于 X 染色体长臂缺失型;由于性染色体异常,卵巢不能生长和发育,因此卵巢呈条索状纤维组织,B 超很难探及卵巢回声、子宫形态小,若行化验检查体内卵泡刺激素增高,雌激素水平极度低落,与“原发性闭经”病史相符合。同时可行细胞核染色质检查,如属阴性即系此病;如属阳性则进一步染色体检查进行核型分型可确诊^[3]。

此外 Turner 综合征患者还可以有肘外翻畸形,肘携带角加

作者单位:350007 福州,福建省福州市第二医院影像科
作者简介:刘家杰(1980-),男,福建长乐人,住院医师,主要从事骨髂肌肉系统影像诊断工作。

• 病例报道 •



图 1 左桡骨下端内 1/3 发育不良, 桡腕关节面倾斜, 腕骨排列呈“锥形”, 下尺桡关节半脱位。图 2 左侧“掌骨征”阳性、右侧可疑阳性, 存在“指骨优势”现象。图 3 双侧髂骨仍可见骨髓线存在。图 4 X 线片示胫骨平台内侧塌陷, 胫骨内髁呈“鸟嘴状”突出, 股骨内髁发育较大、下移。图 5 a) 子宫大小 29mm×15mm×29mm, 宫体形态小, 内膜呈线状, 宫颈厚 30mm; b) 左盆腔可探及一 18mm×12 mm 类似左卵巢回声, 右盆腔未探及明显右卵巢回声。

大; 脊柱骨化不良, 腰椎呈方形, 颈椎 C_1 、 C_2 常有发育异常, 环椎后弓小, 枢椎齿状突发育不良, 胸骨隆突; 肋骨及锁骨常异常纤细, 肋骨可有假性切迹; 颅底凹陷, 基底角 $>140^\circ$, 蝶鞍小, 连成桥状^[2](余 X 线片未摄入)。结合临床表现该患者身材矮小, 下颌小、驼背畸形, 颈项较短; 虽未见明显颈蹼, 但第二性征发育水平低、外生殖器幼稚, 腋毛阴毛稀少。此外在一些患者中还可以出现盾脾胸、皮肤多痣、内眦赘皮、高腭弓、鲤鱼样嘴、先天性心脏病等。

Turner 氏综合征患者由于卵巢发育不全致性激素缺乏, 正常的细胞分化及成骨机制障碍, 主要表现为骨质疏松、骨发育障碍和骨髓愈合延迟, 尤以手、腕、膝关节改变明显, 故 X 线检查具有重要意义, 再结合临床表现及染色体核型即可明确诊断。以往见诸报道主要是妇科及遗传门诊, 本例首诊于骨科, 左腕摄片提示下尺桡关节半脱位, 进一步考虑假性 Madelung

畸形(症状型), 主要应与真正型 Madelung 畸形相鉴别^[3], 后者具有遗传性、多双侧对称发病, 典型表现为远端桡骨未成熟性愈合, 伴继发远端尺骨与腕骨畸形。前者主要由于外伤、发育不良(如多发性软骨外生骨疣、Turner 综合征、粘多糖病等)及感染等因素所致, 结合临床及进一步针对性检查可鉴别。

参考文献:

- [1] 孔庆德. 临床 X 线诊断手册[M]. 上海: 上海科学技术出版社, 1989. 244. 615. 746-748.
- [2] 陈焱贤. 实用放射学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2005. 871-872.
- [3] 李景学. 骨关节 X 线诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1982. 88-89. 117-118.
- [4] 祝兴元, 赵蕊, 叶志纯, 等. 24 例 Turner 综合征的染色体分析[J]. 中国优生与遗传杂志, 2005, 13(4): 51, 117.

(收稿日期: 2008-09-27)