

骨斑点症的 X 线表现三例

张庄熠, 高长启, 汪荣灿

【中图分类号】R814.42; R816.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)04-0466-02

骨斑点症又称为周身性致密性骨炎、周身性脆性骨硬化症或播散性致密性骨病,是一种罕见病症。1905 年由 Stie ola 首先描述,1915 年 Albers-Schonbery 报道典型病例,1916 年由 Ledoux 命名为骨斑点症^[1]。

病例资料 男,24 岁,阵发性上腹部疼痛伴恶心 2 天。腹部 X 线平片发现骨盆有骨斑点影,全身骨骼的 X 线检查显示四肢各骨干骺端及骨盆等处可见大量骨斑点影,诊断为骨斑点症。随访患者的直系亲属 3 例行透视检查,发现其父及其一同胞兄弟均有此症。

X 线表现:肩锁、肩、肘、腕、髌髻、髌、膝关节、踝关节及骨盆以及手(足)、掌(趾)和指(趾)等处均有分布不均、大小不等、密度增高的圆形或椭圆形斑点状致密影,边缘锐利,两侧对称性分布,斑点密集处重叠而成串珠状或融合成片,边缘不规则(图 1)。以肩、肘、腕、髌、膝、踝和髌髻关节的骨端和坐骨及耻骨显著,其它骨较少。颅骨、下颌骨、肋骨和脊柱未见异常。

讨论 以往认为本病病因尚不明确^[2],多数学者支持本病系先天性疾病,部分有遗传和家族史。20 世纪 90 年代 Benli 等^[3]对 4 个家系 49 例患者分析认为,本症为常染色体显性遗传疾病。国内有文献认为本病家族性发病者属常染色体显性遗传,患者双亲中必有 1 例患者^[4]。本例中先证者的祖父母并未患病,但其父亲为骨斑点症患者,推测可能为基因突变的结果。先证者及其同胞兄弟患病,符合本病属于常染色体遗传疾病的学说,笔者将继续跟踪,观察此家族下一代成员的患病情况,验证此学说。

骨斑点症的病理改变是在松质骨内呈现圆形或椭圆形致密骨块,镜下示致密骨块是由多数厚度不等、排列比较规则的骨小梁构成,其边缘逐渐移行于骨松质内。此种骨小梁较周围骨小梁略厚,排列比较紧密,多数与骨的长轴平行,少数斜行排列。骨皮质及关节软骨正常。

本病临床上可见于任何年龄,男女发病率无明显差别,一般均无临床症状,多由其它病症进行 X 线检查而发现。本例患者斑点骨主要分布于手足短骨及长骨干骺端、髌髻及腕骨等软骨内化骨活跃部位,而膜内化骨和混合化骨如下颌骨、锁骨及颅骨等常无异常改变^[5],本文报道 3 例的发病部位与文献报道



图 1 骨斑点症。a) 胸部平片示双侧肩胛骨之肩盂及肩峰和双侧肱骨近端呈对称性分布的大小不等的斑点状致密影(箭); b) 骨盆平片示双侧髌骨以髌臼为中心呈放射状排列大小不等的斑点状致密影(箭),双侧耻骨、坐骨及股骨近段亦见大小不等的斑点状致密影(箭); c) 上肢平片示双侧肱骨远端、尺骨近端及桡骨近端见大小不等的斑点状致密影(箭)。

的常见发病部位相符。

X 线检查是发现和诊断本病的主要依据^[6]。X 线片显示病灶呈弥漫多发的圆形、类圆形或融合成条状及团块状致密影,位于骨松质内,走行与骨长轴一致,双侧基本对称,大小在 $0.2 \sim 2.0 \text{ cm}^2$ 。越靠近关节病灶越密集,密度也越高。绝大多数病灶中心密度高边缘密度低,也有少数病灶中心密度偏低,但其边缘均较清楚,病灶不侵犯骨膜及关节软骨,关节间隙清晰^[7]。生长发育停止后,病变一般不再变化,但有时可消失或出现新病灶。本组中 3 例随诊 2 年均未见骨斑点有明显改变。

骨斑点症的诊断主要根据 X 线表现,主要应与以下疾病相鉴别。①成骨性骨转移瘤:好发于躯干骨及四肢骨近端,而少累及手、足小骨,转移灶不对称,临床表现疼痛明显^[6]。病变部位呈边缘模糊的棉球状,可查到原发病灶,生化检查阳性;②骨蜡泪样病:病变好发于四肢长骨,常侵犯单侧肢体,呈不规则条状蜡泪样骨增生,软组织内可显示骨质沉着以资鉴别;③石骨症:全身骨骼密度显著增高,可看到同心排列的扇弧状增白影,与本病不同;④条纹状骨病:本病累及骨髓时可类似骨斑点症,但本病好发于 10~15 岁男孩,其主要特征为两侧对称性出现纵行条纹状骨质密度增高,骨皮质不受累,以四肢长骨干骺端为多见^[8];⑤骨减压病:病变好发于长管状骨两端,很少发生于四肢短骨,成条索状硬化斑,并有囊状透光区,患者有潜水作业史;⑥其它:本病尚需与氟骨症、干骺软骨发育异常等鉴别。

参考文献:

- [1] 李景学. 骨关节 X 线诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,2002. 129-130.
- [2] 徐德永. 实用体质骨病学[M]. 北京:人民卫生出版社,1998. 269-273.

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院预防医学妇幼卫生 06 级(张庄熠);362000 福建,福建医科大学附属泉州第一医院影像科(高长启、汪荣灿)

作者简介:张庄熠(1988-),男,福建人,华中科技大学公共卫生学院本科在读,主要从事临床妇幼卫生方面的学习和研究工作。

- [3] Benli IT, Akalin S, Boysan E, et al. Epidemiological clinical and radiological aspects of osteopoikilosis[J]. J Bone Joint Surg, 1992, 74 (4): 504-506.
- [4] 王琨华, 刘东风, 苏惠群. 家族骨斑点症 2 例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2000, 11(5): 515-516.
- [5] 刘军, 周顺科, 肖恩华, 等. 骨斑点症(8 例报告及文献复习)[J]. 实用放射学杂志, 2007, 23(12): 1669-1671.
- [6] 徐爱德. 骨关节疾病影像学图鉴[M]. 济南: 山东科学技术出版社, 2002. 30-31.
- [7] 周万军, 殷好治, 常建美, 等. 骨斑点症的影像学表现(附 6 例报告及文献复习)[J]. 放射学实践, 2007, 22(1): 70-72.
- [8] 张兴隆, 冯维君, 王世宏. 骨斑点症的 X 线诊断[J]. 实用诊断与治疗杂志, 2007, 21(1): 56-57.

(收稿日期: 2010-06-17)

• 病例报道 •

肺原发性骨肉瘤一例

王东东

【中图分类号】R814. 42; R816. 41 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)04-0467-01

病例资料 患者, 男, 52 岁。左胸疼痛, 痰中带血 1 个月。CT 诊断为双侧胸膜肥厚钙化, 左上肺占位, 胸膜间皮瘤可能大。临床诊断为左上肺肿瘤性病变。

影像学检查: 左肺上叶可见一 $5.5\text{ cm} \times 8.5\text{ cm}$ 大小的肿块影, 边界清, 不均匀强化, CT 值 $6 \sim 99\text{ HU}$, 内可见大片的不规则钙化影, CT 值 $700 \sim 820\text{ HU}$, 相邻胸膜增厚, 肿块与胸膜夹角呈锐角。肿块相邻肋骨骨质形态结构完整, 无骨质破坏征象(图 1)。

手术所见: 全麻下行 VATSA 剖左胸探查, 左肺上叶切除并纵隔淋巴结清扫。肿瘤位于左肺上叶前段, 不规则形态, 约 $10\text{ cm} \times 7\text{ cm} \times 6\text{ cm}$ 大小, 质硬, 侵及胸壁。

镜检: 肿瘤性骨样组织互相连接, 瘤细胞排列成珊瑚状或花边状, 部分瘤细胞包埋于肿瘤性骨样组织中而形成肿瘤性骨小梁, 其周围缺乏正常骨母细胞(图 2)。瘤细胞形态多样, 呈圆形、卵圆形、多边形, 胞质略嗜碱性。瘤细胞异型性显著, 核分裂象易见, 可见病理性核分裂(图 3), 并可见单核和多核瘤巨细胞。另可见散在灶性出血坏死, 坏死灶周围可见栅栏状排列的瘤细胞。病理诊断: 左上肺原发性骨肉瘤, 瘤组织侵及胸膜。

讨论 本病病因未明, 多数学者认为本瘤是由原始间叶细胞转变为异型的骨母细胞, 并产生肿瘤性的软骨、类骨和骨组织而形成。大多数肿瘤开始即为恶性, 极少数在良性病变(如骨化性肌炎、钙化性血肿)基础上转变而来。骨外骨肉瘤的诊断需要依靠临床表现、影像学以及病理检查三者相结合来诊断^[1,2]。与骨原发的骨肉瘤不同, 临床上骨外骨肉瘤发病年龄较大, 平均年龄在 50 岁以上, 性别差异不大, 主要发生在上下肢、腹膜后、胸腔(心脏、肺、胸膜)和腹腔。其诊断标准必须符合下列条件: ①发生于软组织而不附着于骨或骨膜; ②具有一致的骨肉瘤图像(排除混合性恶性间质肿瘤); ③产生骨样和(或)软骨样基质特点的肿瘤。骨外骨肉瘤少见, 肺原发性骨肉瘤更为罕见, 国内仅见浙江医科大学魏红权等、桂林医学院病理学教研室韦华生等各报道 1 例。国外迄今报道 15 例, 年龄从

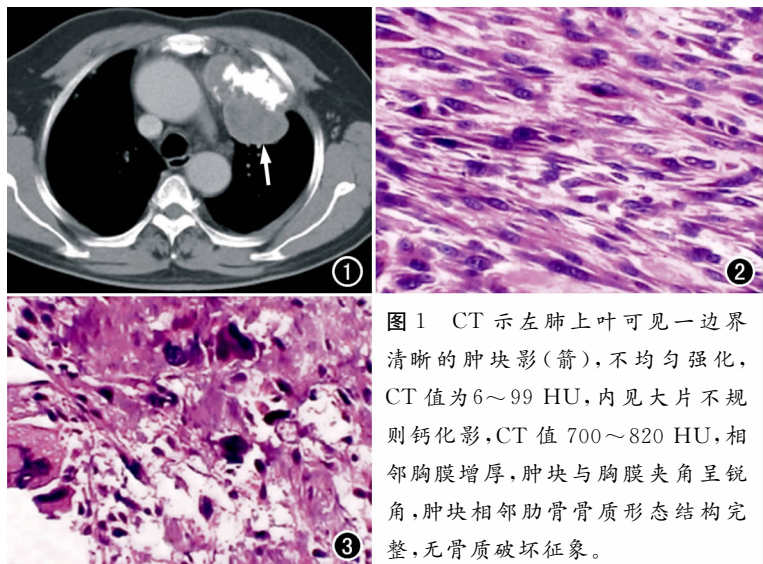


图 1 CT 示左肺上叶可见一边界清晰的肿块影(箭), 不均匀强化, CT 值为 $6 \sim 99\text{ HU}$, 内见大片不规则钙化影, CT 值 $700 \sim 820\text{ HU}$, 相邻胸膜增厚, 肿块与胸膜夹角呈锐角, 肿块相邻肋骨骨质形态结构完整, 无骨质破坏征象。

图 2 肿瘤性骨样组织互相连接, 瘤细胞排列成珊瑚状或花边状, 部分瘤细胞包埋于肿瘤性骨样组织中而形成肿瘤性骨小梁, 其周围缺乏正常骨母细胞。

图 3 瘤细胞形态多样, 呈圆形、卵圆形、多边形, 胞质略嗜碱性。瘤细胞异型性显著, 核分裂象易见, 可见病理性核分裂。

35~83 岁, 与骨原发的骨肉瘤不同, 临床上骨外骨肉瘤发病年龄较大, 平均年龄在 50 岁以上, 多见于肺的周边部。本例患者 52 岁, 发生于左肺上叶前段, 并浸润左前外侧胸壁。CT 较为特征性的征象是肿块内部及边缘分布不均的斑片状骨化影, 组织学图像符合肺原发性骨肉瘤的诊断。病变部位多处反复取材均未发现恶性上皮成分, 可排除肺部癌肉瘤的可能性。临床检查及骨显像未发现原发性骨肿瘤及骨转移, 可以排除骨肉瘤肺转移的可能性。患者术后已随访 8 个月, 经胸片及 CT 复查肺部肿瘤未见复发。与文献报道相符。但影像学表现缺乏特异性, 很难与胸腔内其他恶性肿瘤相鉴别, 最终定性诊断主要靠病理检查, 诊断特征是见到肿瘤细胞生成骨样基质, 组织标本中的类骨间质在进行细胞学诊断中有着显著的价值。

参考文献:

- [1] 高翔, 杨迪生, 叶招明. 软组织骨肉瘤[J]. 中华骨科杂志, 2004, 24 (1): 368-369.
- [2] 王晓滨, 黄公怡. 骨外骨肉瘤一例报告[J]. 中华骨科杂志, 2003, 23 (2): 128.

(收稿日期: 2010-06-21)

作者单位: 266001 山东, 青岛市立医院放射科

作者简介: 王东东(1978-), 男, 山东青岛人, 硕士, 住院医师, 主要从事胸腹部疾病诊断工作。