

· 影像诊断 ·

骨斑点症的 X 线特征

吴加满¹, 黄晓辉², 周海生³, 项剑瑜²

(1. 浙江省温州市中医院, 浙江 温州 325000;

2. 浙江省温州市人民医院, 浙江 温州 325099;

3. 浙江省乐清市人民医院, 浙江 乐清 325699)

摘要 目的:探讨骨斑点症的 X 线特征。方法:收集 2010 年 1 月至 2017 年 12 月在温州市中医院、温州市人民医院和乐清市人民医院就诊的 15 例骨斑点症患者的 X 线片。男 9 例,女 6 例;年龄 20 岁~58 岁,中位数 35 岁;15 例均为偶然发现病变,其中因外伤行 X 线检查时发现骨质异常 9 例、因腹痛行腹部 X 线检查时发现骨质异常 6 例。8 例患者同时拍摄头颅、胸腰椎、肱骨、股骨、双手及双足 X 线片,5 例同时拍摄头颅、腰椎、骨盆、胫腓骨、双手及双足 X 线片,2 例同时拍摄股骨上段、胫腓骨及双足 X 线片。分析病变的 X 线表现,探讨该病的 X 线特征。结果:①病变部位。病变累及双手诸骨、双胫腓骨、双足诸骨 2 例;累及单侧掌指骨、单侧足骨 2 例;累及单侧足骨及单侧胫腓骨下段 2 例;累及双手诸骨、双足诸骨、脊柱 1 例;累及单侧股骨上段、骨盆、双足诸骨 1 例;累及全身诸骨 1 例;累及骨盆、双股骨上下段、双胫腓骨全段、双手诸骨、双侧尺桡骨远段及双足骨 1 例;累及双足、双胫腓骨下段、单侧股骨上段、单侧髌白及单侧耻骨梳 1 例;累及骨盆、单侧肱骨上段、单侧肩胛骨、脊柱 1 例;累及双足骨、单侧股骨上段、双胫腓骨下段 1 例;累及双手及骨盆 1 例;累及双足骨 1 例。②病灶大小与形状。病变区骨质疏松内均可见大小不等、分布不均、边缘清楚、圆形或椭圆形的致密斑点状骨质硬化灶,直径 0.3~2.3 cm;部分病灶呈细条状致密影,长度 1.0~2.0 cm,病灶沿骨小梁走行分布;病灶以骨盆、腕骨、跗骨、指(趾)骨和长管状骨的骨骺及干骺端多见,越靠近关节病灶越密集;病灶部位骨质均未见骨膜反应及软组织肿胀。结论:骨斑点症多发于骨盆、腕骨、跗骨、指(趾)骨和长管状骨的骨骺及干骺端,X 线片上多表现为直径 0.3~2.3 cm、大小不等、分布不均、边缘清楚的圆形或椭圆形的致密斑点状骨质硬化灶。

关键词 放射摄影术;X 线;骨斑点症

骨斑点症由 Alberg Schnberg 于 1915 年首次报道^[1],因骨内有弥漫性斑点状致密骨而得名。骨斑点症的名称较多,包括波-欧综合征、骨质斑驳症、局限性骨质增生症、弥漫性浓缩性骨病、家族性弥漫性骨硬化症、点状致密骨病、周身性致密性骨炎、周身性脆性硬化、播散性致密性骨病等^[2]。该病是一种罕见病,发病率不足千万分之一,迄今国内文献仅报道 100 余例。笔者搜集了 15 例骨斑点症患者的完整 X 线资料进行回顾性分析,以期提高临床医生对该病的认识。

1 临床资料

本组 15 例,为 2010 年 1 月至 2017 年 12 月在温州市中医院、温州市人民医院和乐清市人民医院就诊的患者。男 9 例,女 6 例;年龄 20~58 岁,中位数 35 岁;心肺听诊均正常,皮肤、听力、视力及智力均未见异常;血常规、尿常规、红细胞沉降率、血糖、血钙、血磷、血清碱性磷酸酶均未见异常;B 超检查,肝、胆、脾、肾、膀胱、前列腺声像图均未见异常。15 例均为

偶然发现病变,其中因外伤行 X 线检查时发现骨质异常 9 例、因腹痛行腹部 X 线检查时发现骨质异常 6 例。

2 方法

6 例采用 PHILIPS MX 800 mA X 线摄片机检查、7 例采用 PHILIPS Optomus 500 mA X 线摄片机检查、2 例采用 SIEMENS 500 mA X 线摄片机检查。焦片距均为 110 cm,X 线曝光条件均为自动产生,其中头颅、胸椎、腰椎、骨盆检查曝光条件为 63~70 kV、25~50 mAs,股骨、胫腓骨、肱骨检查曝光条件为 50~60 kV、12~16 mAs,手、足曝光条件为 40~46 kV、5~8 mAs。8 例患者同时拍摄头颅、胸腰椎、肱骨、股骨、双手及双足 X 线片,5 例同时拍摄头颅、腰椎、骨盆、胫腓骨、双手及双足 X 线片,2 例同时拍摄股骨上段、胫腓骨及双足 X 线片。

3 结果

3.1 病变部位 病变累及双手诸骨、双胫腓骨、双足诸骨 2 例;累及单侧掌指骨、单侧足骨 2 例;累及单侧足骨及单侧胫腓骨下段 2 例;累及双手诸骨、双足诸骨、脊柱 1 例;累及单侧股骨上段、骨盆、双足诸骨 1 例;

累及全身诸骨 1 例;累及骨盆、双股骨上下段、双胫腓骨全段、双手诸骨、双侧尺桡骨远段及双足骨 1 例;累及双足骨、双胫腓骨下段、单侧股骨上段、单侧髌白及单侧耻骨梳 1 例(图 1);累及骨盆、单侧肱骨上段、单侧肩胛骨、脊柱 1 例;累及双足骨、单侧股骨上段、双胫腓骨下段 1 例;累及双手骨及骨盆 1 例;累及双足骨 1 例。

3.2 病灶大小与形状 病变区骨松质内均可见大小

不等、分布不均、边缘清楚、圆形或椭圆形的致密斑点状骨质硬化灶,直径 0.3~2.3 cm[图 2(1)];部分病灶呈细条状致密影,长度 1.0~2.0 cm,病灶沿骨小梁走行分布[图 1(2)];病灶以骨盆、腕骨、跗骨、指(趾)骨和长管状骨的骨骺及干骺端多见,越靠近关节病灶越密集(图 2);病灶部位骨质均未见骨膜反应及软组织肿胀。

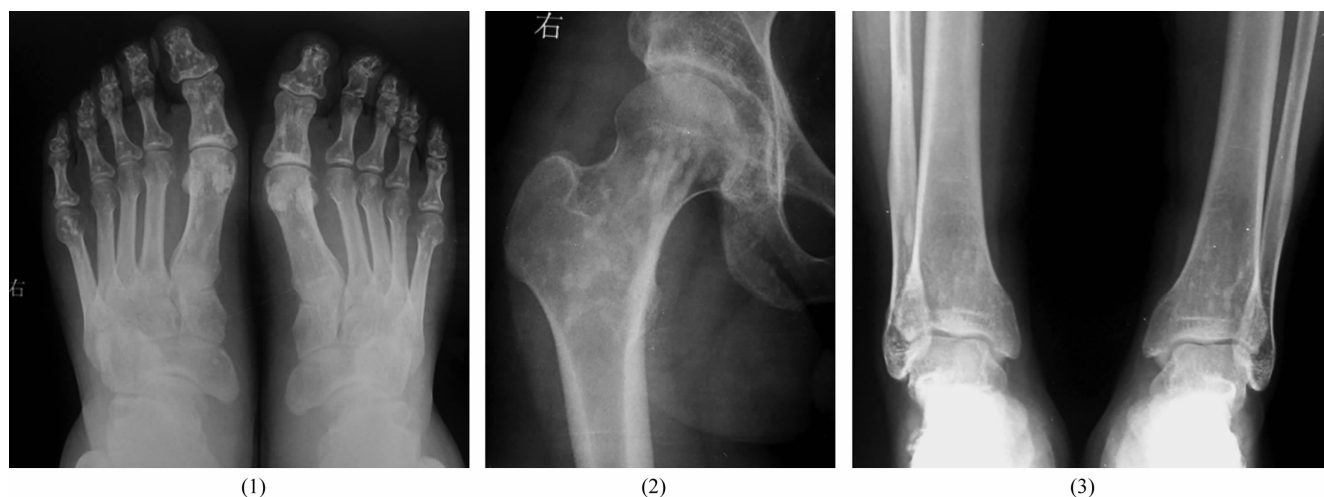


图 1 累及双足诸骨、股骨、骨盆及双侧胫腓骨的骨斑点症 X 线片

(1) 双足诸骨见斑点状致密影,以趾骨为著;(2) 右侧股骨上段、髌白及右半耻骨梳见条片状及斑点状影,股骨条片状影与骨小梁走行一致;(3) 双胫腓骨下段见斑点状影,近关节处较密集



图 2 累及右足诸骨及右侧胫腓骨下端的骨斑点症 X 线片

(1) 右足诸骨见多发圆形、椭圆形、结节状致密影,分布不均,直径 0.3~2.3 cm;(2) 右胫腓骨下端可见多发散在小条片状致密影,踝关节间隙无异常,关节面光整

4 讨论

4.1 骨斑点症的病因及发病机制 骨斑点症病因不明^[3],因斑点骨主要分布在干骺端和骨骺等软骨内化骨生长活跃的部位,故文献报道其发病与软骨化骨的

先天性成骨紊乱有关。有家族遗传特征,属于常染色体显性遗传,遗传与性别无关,多数为无家族史的散发病例,这可能是基因突变的结果^[4-5]。有研究者认为,骨斑点症、条纹状骨病及烛泪样骨病可能为同一病因不同阶段的表现,骨斑点症及条纹状骨病好发于肢体骨骨骺及干骺端软骨生长活跃的部位,故认为与软骨发育障碍有关^[4]。病灶核心部位存在一种不稳定因素,即潜在活跃的骨改建势能,病变可消失或增大。本病不侵及骨膜、关节软骨,并且不发生炎症、恶性变和病理骨折。镜下观察斑点状骨硬化为厚度不等、排列紧密的骨小梁,大多与骨的长轴平行,少数呈斜行排列。多个小骨块可融合成一个较大的骨块。斑点可随年龄增大而增大,生长停止后则趋于稳定,病变不再变化,但有时可消失或出现新病灶。这说明在生长发育期斑点骨并非静止,而是参与正常骨代谢,是一种轻度的成骨紊乱。

4.2 骨斑点症的临床及 X 线特点 结合本组病例及国内文献报道的 100 余例患者^[6-10],我们发现本病具有以下临床及 X 线特点:①男女均可发病,以男性多见,可见于任何年龄,但 4 岁以下幼儿患病者较少。

②单纯的骨斑点症无明显临床症状,一般在体检或因其他疾病行影像检查时偶然发现。15%~20% 的患者累及关节,存在轻微关节疼痛、关节积液^[11];当骨斑点症合并皮肤改变时,如结缔组织痣、胶原组织增生等,皮肤病变表现为对称性广泛或局部丘疹或线条样突出结节^[12]。③本病可以表现为全身性或单侧受累,病灶呈弥漫性或散在的多发的圆形、椭圆形、结节状致密阴影,直径 0.3~2.3 cm,分布不均;部分病灶呈条片状致密影,长度 1.0~2.0 cm,走行与骨长轴一致。④病变好发于骨盆、腕骨、跗骨、指(趾)骨和长管状骨的骨骺及干骺端等,其他不规则骨及长骨骨干较少发病,越近关节病灶越密集,且密度越大。⑤密度增大的斑点状病灶的边缘不甚清晰,越近中心部位密度越大,边缘部位密度略小。⑥病灶主要侵及骨松质,骨膜及关节软骨不受侵犯,关节间隙光整清晰,周围软组织无异常。

4.3 骨斑点症的鉴别诊断 骨斑点症的诊断须与成骨性骨转移瘤、烛泪样骨病及骨梗死相鉴别。成骨性转移瘤常有原发瘤病史,疼痛明显,好发于躯干骨及四肢骨近端,很少累及手、足小骨;X 线片可见转移灶不对称致密影,其病灶直径均较大,一般在 1.0 cm 以上。

烛泪样骨病也是一种罕见的骨质硬化性疾病。病因不清,无遗传及家族病史,儿童即可发病,多见于青中年。早期可无症状,待病变发展到一定程度,则出现疼痛,患者常因多骨发病而自觉疼痛不易定位,劳累后疼痛加重,关节僵硬、活动受限。晚期受累骨可出现畸形,如膝外翻、骨弯曲、膝关节肿大等,患肢可出现肿胀、发冷、出汗及硬结,局部可触及骨表面高低不平、坚硬如石的骨干皮质偏侧性条状或斑块状骨质增生,沿皮质外或内表面从近侧向远侧蔓延,骨表面凹凸不平或呈波浪状,骨增生堆积自上而下,宛如溶化而流注之蜡油。增生骨质密度极高,骨小梁显示不清,与正常骨界限清楚。骨松质内可见不规则线状、斑块状骨质硬化。骨干增粗,骨髓腔变窄,长骨两端的松质骨区和骨髓腔内由浓密斑块状或类圆形硬化骨质代替。扁骨增生表现为骨内斑点状或条状致密影,骨皮质增厚。病变虽然可累及整个肢体骨骼,但不累及关节是该病最具特征性的表现^[13]。

骨梗死临床较为少见,其影像学表现依病理进程不同而呈多样化。多见于股骨下端、胫骨上端和肱骨

上端等,呈多发性和对称性改变,很少发生于四肢短骨。病变呈条索状硬化斑,并有囊状透光区。

结合本组患者及国内文献报道的病例,我们认为骨斑点症多发于骨盆、腕骨、跗骨、指(趾)骨和长管状骨的骨骺及干骺端,X 线片上多表现为直径 0.3~2.3 cm、大小不等、分布不均、边缘清楚的圆形或椭圆形的致密斑点状骨质硬化灶。

5 参考文献

- [1] ZHANG Q, MO ZH, DONG CS, et al. Identification of a novel LEMD3 Y871X mutation in a three-generation family with osteopoikilosis and review of the literature[J]. J Endocrinol Invest, 2016, 39(6): 679-685.
- [2] 张兴隆, 冯维君, 王世宏. 骨斑点症的 X 线诊断[J]. 中华实用诊断与治疗杂志, 2007, 21(1): 56-57.
- [3] SERDAROGLU M, CAPKIN E, UCUNCU F, et al. Case report of a patient with osteopoikilosis[J]. Rheumatol Int, 2007, 27(7): 683-686.
- [4] 邱伟江, 侯文忠. 骨斑点症的 X 线分析(附 5 例报告及文献复习)[J]. 实用医学影像杂志, 2008, 9(5): 312-313.
- [5] 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.
- [6] 蔡望洲, 李肇宪. 骨斑点症的影像学诊断(4 例报告)[J]. 中国实验诊断学, 2013, 17(6): 1147-1148.
- [7] 靳文德, 靳利华, 靳玉普. 1 家 4 代 13 例骨斑点症[J]. 中国临床医学影像杂志, 2010, 21(10): 755-756.
- [8] 于武江, 方挺松, 程林刚. 骨斑点症影像诊断(附 1 家族 4 代 6 例和散发 3 例报告)[J]. 中国骨伤, 2016, 29(6): 566-569.
- [9] 蒋磊, 贾铭, 黄婵桃, 等. 4 例骨斑点症的影像诊断研究[J]. 中国现代医学杂志, 2013, 23(25): 86-90.
- [10] 张立明, 张路, 蔡玉新. 骨斑点症 3 例报告并文献复习[J]. 新疆医学, 2016, 46(7): 894-895.
- [11] WOYCIECHOWSKY TG, MONTICIELO MR, KEISERMAN B, et al. Osteopoikilosis: what does the rheumatologist must know about it? [J]. Clin Rheumatol, 2012, 31(4): 745-748.
- [12] 李默茹, 高飞, 魏占英, 等. 四例骨斑点症临床特点和 LEMD3 基因突变检测[J]. 中华内分泌代谢杂志, 2017, 33(5): 402-407.
- [13] 吴枕戈, 刘绪明, 郑文龙, 等. 蜡油样骨病的 X 线诊断[J]. 医学影像学杂志, 2014, 24(1): 162-164.

(收稿日期: 2018-05-28 本文编辑: 李晓乐)