

· 影像诊断 ·

婴幼儿骨皮质增生症的 X 线表现特征

张培贵¹, 王永光¹, 邱乾德²

(1. 乐清市人民医院, 浙江 乐清 325600; 2. 温州市人民医院, 浙江 温州 325000)

摘 要 目的: 探讨婴幼儿骨皮质增生症的 X 线表现特征。方法: 对 2009 年 1 月至 2019 年 12 月收集的 10 例婴幼儿骨皮质增生症患儿的 X 线资料进行分析。男女各 5 例; 年龄 2 d 至 10 岁, <6 个月 7 例、12 个月 2 例、10 岁 1 例; 均有发热、易激惹、患肢弯曲及局部软组织肿胀表现; 病变部位为双上肢 2 例、下颌骨和双下肢 2 例、双下肢 3 例、双上肢和双下肢 3 例。总结 10 例患儿病变部位的 X 线表现特征。结果: 本组 10 例患儿, 病变共累及 28 块骨, 其中股骨 8 块、胫骨 7 块、腓骨 2 块、尺骨 4 块、桡骨 4 块、肩胛骨 1 块、下颌骨 2 块。病变累及 2 块骨 3 例、累及 3 块骨 3 例、累及 5 块骨 1 例、累及 8 块骨 1 例。X 线表现为骨皮质广泛增厚、硬化 19 块, 骨干向心性变细、髓腔变窄 16 块, 骨皮质及骨膜增厚呈现“套管征”2 块, 骨膜呈广泛层状、丘状和花边状增生 22 块, 骨质膨胀性改变 12 块, 骨干弯曲变形 24 块, 髓腔增宽、骨皮质变薄 11 块, 骨皮质变薄且局部疏松、模糊 8 块。长骨病变仅限于骨干, 均未累及干骺端。结论: 婴幼儿骨皮质增生症的 X 线表现主要为各种形态的骨膜增生与骨皮质增厚, 以四肢长骨多见; 长骨病变仅限于骨干, 不累及干骺端, 病骨骨干可出现向心性变细、髓腔变窄; 骨皮质广泛增厚、硬化, 可出现病骨变粗、弯曲变形; 骨膜增生多表现为层状、丘状、花边状, 增生的骨膜可环绕整个病骨呈现“套管征”; 部分骨皮质可出现疏松、模糊或与增生骨膜相融合。

关键词 骨肥厚, 先天性骨皮质; 放射摄影术

婴幼儿骨皮质增生症 (infantile cortical hyperostosis, ICH) 又称 Caffey 病, 由 Caffey 于 1945 年命名, 是一种罕见的自限性婴幼儿疾病。该病临床主要表现为患儿烦躁不安、突发性哭闹、反复发热及患肢弯曲、局部软组织肿胀、触痛明显等^[1-3], 多见于 6 个月以内的婴儿, 以男婴多见, 可于发病后 6~9 个月恢复正常^[4]。结合临床及影像学检查, ICH 的诊断不难, 但应注意与先天性梅毒^[5]、化脓性骨髓炎^[6]、外伤性骨膜下出血^[7]、维生素 A 过多症等鉴别^[8]。为提高对 ICH 的认识和诊断能力, 笔者收集 2009 年 1 月至 2019 年 12 月在乐清市人民医院就诊的 10 例 ICH 患儿的 X 线片, 并对其表现特征进行了分析, 现报告如下。

1 临床资料

ICH 患儿 10 例, 门诊 7 例、住院 3 例; 男女各 5 例; 年龄 2 d 至 10 岁, <6 个月 7 例、12 个月 2 例、10 岁 1 例。均有发热、易激惹、患肢弯曲及局部软组织肿胀表现。实验室检查: 红细胞沉降率 50~84 mm·h⁻¹, 血清钙 2.41~2.75 mmol·L⁻¹, 血清磷 1.30~1.93 mmol·L⁻¹, 碱性磷酸酶 380~642 单位·L⁻¹, β-I 型胶原羧基末端肽 510.0~774.1 ng·L⁻¹, 骨

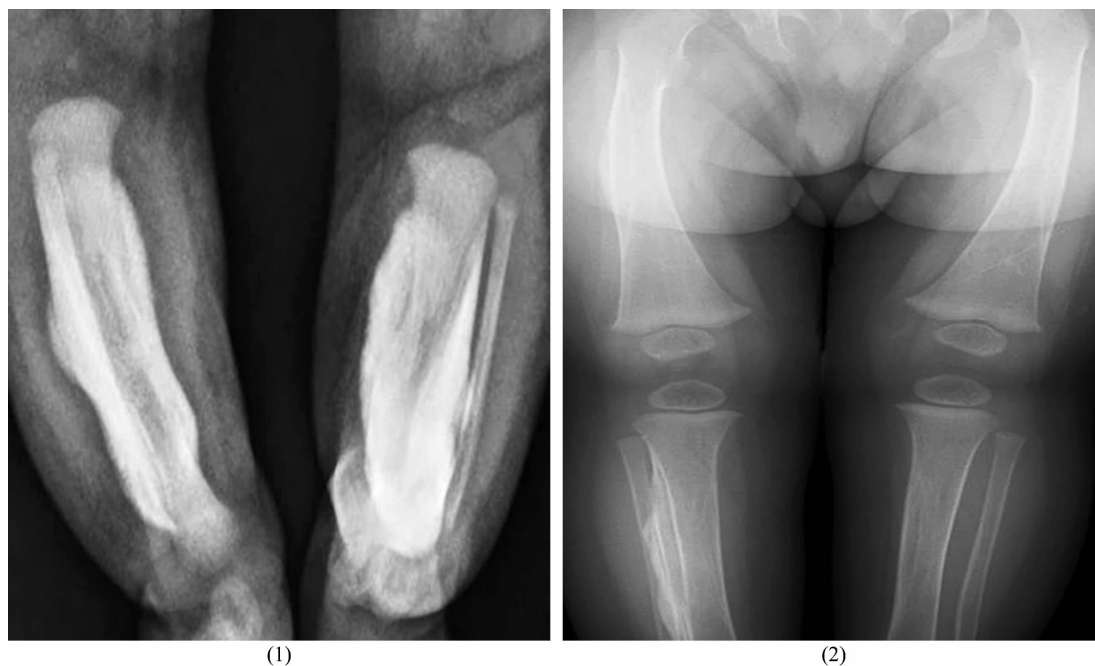
钙素 118.5~181.8 ng·mL⁻¹, 甲状旁腺激素 0.98~1.13 pg·mL⁻¹, 白细胞轻度升高 7 例 (白细胞计数 12.8×10⁹~30.5×10⁹ 个·L⁻¹), 梅毒抗体均为阴性, 血尿素氮、肌酐、钾、钠、氯均在正常参考值范围。病变部位: 双上肢 2 例, 下颌骨和双下肢 2 例, 双下肢 3 例, 双上肢和双下肢 3 例。

2 方 法

对 10 例婴幼儿骨皮质增生症患儿的 X 线片进行分析。X 线片拍照均采用 Philips MX 800 mAX 线摄片机, 焦片距为 110 cm。X 线曝光条件, 头颅为 63~70 kV、25~50 mAs, 股骨、胫腓骨、肱骨、尺桡骨为 50~60 kV、12~16 mAs。

3 结 果

本组 10 例患儿, 病变共累及 28 块骨, 其中股骨 8 块、胫骨 7 块、腓骨 2 块、尺骨 4 块、桡骨 4 块、肩胛骨 1 块、下颌骨 2 块。病变累及 2 块骨 3 例、累及 3 块骨 3 例、累及 5 块骨 1 例、累及 8 块骨 1 例。X 线表现为骨皮质广泛增厚、硬化 19 块, 骨干向心性变细、髓腔变窄 16 块, 骨皮质及骨膜增厚呈现“套管征”2 块 [图 1(1)], 骨膜呈广泛层状、丘状和花边状增生 22 块 [图 1(2)], 骨质膨胀性改变 12 块, 骨干弯曲变形 24 块, 髓腔增宽、骨皮质变薄 11 块, 骨皮质变薄且局部疏松、模糊 8 块。长骨病变仅限于骨干, 均未累及干骺端。



(1) 胫骨骨膜及骨皮质增厚,包绕骨干,呈“套管征”;(2) 股骨中段和胫骨中段骨膜增生、骨皮质增厚,股骨骨膜增生呈层状,胫骨骨膜增生呈花边状

图 1 婴幼儿骨皮质增生症 X 线片

4 讨论

ICH 病因不明,有学者认为主要与 I 型胶原蛋白 $\alpha-1$ 链的基因突变有关^[9-10]。但一些散发和家族性患者并没有发现 I 型胶原蛋白 $\alpha-1$ 链基因的突变,提示该病可能还存在其他的病因^[11]。ICH 病变早期主要发生在骨膜内,骨膜细胞多呈核分裂状态,且伴有黏液样水肿。骨膜失去原有的外层纤维组织与相邻的筋膜粘合后,骨膜外层的纤维组织复现,移位的骨小梁在骨膜下形成新骨,骨髓则呈典型的纤维化改变。病变后期增生的骨膜下新骨逐渐消失,增厚的骨皮质由内向外逐渐变薄,骨髓腔扩大至正常状态。ICH 的主要病理改变是骨膜增生,新骨形成并最终骨化,病变区域内小动脉闭塞导致组织缺氧及邻近软组织炎症反应^[12-13]。该病为自限性疾病,多数患儿可自愈,对生长发育无影响,在急性期或有症状时可使用非甾体类抗炎药对症治疗^[14-19],但患儿骨骼病变的恢复迟于临床症状的消失。

本病的 X 线表现主要为各种形态的骨膜增生与骨皮质增厚,有以下特征:①以四肢长骨多见;②长骨病变仅限于骨干,不累及干骺端,病骨骨干可出现向心性变细、髓腔变窄;③骨皮质广泛增厚、硬化,可出现病骨变粗、弯曲变形;④骨膜增生多表现为层状、丘状、花边状,增生的骨膜可环绕整个病骨呈现“套管

征”;⑤部分骨皮质可出现疏松、模糊或与增生骨膜相融合。

参考文献

- [1] ÖZDEMİR Ö M A, TANCER - ELÇİ H, POLAT A, et al. Familial mutation in Caffey disease with reduced penetrance; a case report [J]. Turk J Pediatr, 2016, 58 (6): 650 - 653.
- [2] 刘小红, 周荔乔. 婴儿骨皮质增生症的 X 线诊断(附 5 例分析)[J]. 上海医学影像, 2009, 18(2): 150 - 151.
- [3] 刘艳辉, 高凤梅, 吴占坡, 等. 全身骨骼均受累的婴儿骨皮质增生症 1 例[J]. 中国矫形外科杂志, 2009, 17(9): 716 - 717.
- [4] GENSURE R C, MÄKITIE O, BARCLAY C, et al. A novel COL1A1 mutation in infantile cortical hyperostosis (Caffey disease) expands the spectrum of collagen - related disorders [J]. J Clin Invest, 2005, 115(5): 1250 - 1257.
- [5] 张海金, 刘辉, 王志峰. 早发型先天性骨梅毒的 X 线表现[J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(6): 1198 - 1200.
- [6] 刘文辉. 急性化脓性骨髓炎 X 线表现分析[J]. 中国继续医学教育, 2015, 7(3): 201 - 202.
- [7] 陈文昊, 杨长仪, 张宝泉. 197 例新生儿骨折临床分析[J]. 福建医科大学学报, 2015, 49(2): 123 - 126.
- [8] 韩邕, 席永昌, 吕岩, 等. 维生素 A 中毒的 X 线与 CT 诊断(附 7 例分析)[J]. 中国医学影像学杂志, 2002(2): 115 - 116.

(下转第 22 页)

床意义[D]. 重庆:重庆医科大学,2013.

- [14] 袁海光,赵胜杰,赵文娟,等. 浅谈临床寰枢关节旋转式半脱位诊治过程中有待商榷的几个部分[J]. 医学争鸣, 2016,7(6):18-19.
- [15] 张仁元. 中西医结合揭开临床多学科中不明病因症状和疾病的奥秘—枢椎旋转半脱位[J]. 中国中医基础医学杂志,2003,9(1):60-66.
- [16] 王玉东,姜召福,孔丽丽,等. 寰枢关节脱位的影像学表现及分型探讨[J]. 罕少疾病杂志,2013,20(3):22-26.
- [17] 刘静文,黄菊英,菅凤增. 寰枢关节脱位病因及其相关作用机制研究[J]. 中国现代神经疾病杂志,2017,17(3):228-231.
- [18] 陈扬声. 环枢关节半脱位的研究进展[J]. 医学理论与实践,2009,22(8):920-921.
- [19] 刘栋,夏鹏,蒋兆贵,等. 儿童寰枢关节半脱位 CT 诊断征象的临床价值分析[J]. 中国临床医学影像杂志,2010,21(11):820-822.
- [20] 李眸晗,胡晓萌. 多层螺旋 CT 旋转功能位检查技术在青少年寰枢关节旋转半脱位诊断中的应用[J]. 实用医学影像杂志,2018,19(1):62-63.
- [21] 秦庆广,徐弘洲,杜欢欢,等. 从张口位 X 线片分析手法治疗寰枢关节错位的操作要点[J]. 中医正骨,2019,

31(9):55-57.

- [22] 唐学章. 寰枢椎旋转半脱位中枢椎棘突 X 线测量及临床意义[J]. 中日友好医院学报,2010,24(2):87-89.
- [23] 田曼曼,林敏,钱琦,等. 多层螺旋 CT 旋转功能位诊断寰枢关节旋转半脱位的价值探讨[J]. 中医正骨,2015,27(2):20-23.
- [24] 卫莎莎,武淮昌,尹玲,等. 采用 CT 三维成像观察正常寰枢关节功能位的解剖学研究[J]. 中国医学工程,2017,25(2):111-112.
- [25] 周春香,孟俊非. 寰枢关节脱位的影像诊断[J]. 国际医学放射学杂志,2017,40(4):441-449.
- [26] 沙一帆,周鑫权,王玮娃,等. 成人寰枢关节半脱位的影像学诊断研究进展[J]. 中医正骨,2019,31(1):30-32.
- [27] 王怀铿,裴新红,黄少敏,等. 儿童寰枢椎旋转性半脱位的临床特征分析[J]. 临床小儿外科杂志,2019,18(10):868-873.
- [28] 席举杰. 分析儿童寰枢关节半脱位 X 线、CT 及 MR 诊断效果[J]. 影像技术,2018,30(5):8-9.
- [29] 杨超,吕立江,王玮娃,等. 基于“筋骨失衡,以筋为先”理念探讨颈型颈椎病的治疗[J]. 中医正骨,2019,31(4):64-65.

(收稿日期:2020-03-29 本文编辑:时红磊)

(上接第 18 页)

- [9] SCHWEIGER S, CHAOUY R, TENNSTEDT C, et al. Antenatal onset of cortical hyperostosis (Caffey disease): case report and review [J]. Am J Genet A, 2010, 120A (4): 547-552.
- [10] NISTALA H, MÄKITIE O, JÜPPNER H. Caffey disease: new perspectives on old questions [J]. Bone, 2014, 60 (2): 246-251.
- [11] KITAOKA T, MIYOSHI Y, NAMBA N, et al. Two Japanese familial cases of Caffey disease with and without the common COL1A1 mutation and normal bone density, and review of the literature [J]. Eur J Pediatr, 2014, 173 (6): 799-804.
- [12] SAHIN O N, SERDAR M, SERTESER M, et al. Vitamin D levels and parathyroid hormone variations of children living in a subtropical climate: a data mining study [J]. Ital J Pediatr, 2018, 44 (1): 40.
- [13] 范立新,刘建滨,谢安,等. 婴儿骨皮质增生症 MRI 特征性表现一例[J]. 临床放射学杂志,2016,35(3):418-420.

- [14] 曹洋嘉,吕珊珊,何进卫,等. 多骨受累 Caffey 病一例[J]. 中华骨质疏松和骨矿盐疾病杂志,2018,11(4):380-385.
- [15] 许乃馨,王依柔,郁婷婷,等. FAM111A 基因突变致 Kennedy - Caffey 综合征 1 例报告并文献复习[J]. 临床儿科杂志,2019,37(5):369-372.
- [16] 黄世廷,卜祥珍. 婴儿骨皮质增生症的影像学诊断[J]. 医学影像学杂志,2018,28(12):2120-2122.
- [17] KHANDURI S, KATYAL G, GOYAL A, et al. Caffey's disease sans mandibular and clavicular involvement: a rare case report [J]. Cureus, 2017, 9 (4): e1170.
- [18] RAZA A B, IJAZ I, NAZ F, et al. Caffey's disease in an infant [J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2011, 21 (10): 634-636.
- [19] SZWED A, KOŁBAN M, ROMANOWSKA H, et al. Familial occurrence of Caffey - Silverman syndrome [J]. Ortop Traumatol Rehabil, 2012, 14 (1): 75-83.

(收稿日期:2020-04-22 本文编辑:杨雅)