· 骨肌疾病 ·

左下肢蜡泪样骨病1例

安徽中医药大学第一附属医院影像中心 (安徽 合肥 230031)

刘军平

【关键词】蜡泪样骨病; X线; 磁共振成像

【中图分类号】R681.8

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.01.04

Melorheostosis of the Left Lower Leg: One Case Report

患者,女,41岁。两年前无明显诱因下感觉左侧大腿隐痛不适,活动后加重,近日疼痛明显,遂来院就诊。体检:左侧大腿外侧软组织稍肿胀,质硬,并轻度压痛,皮肤无明显色素沉着。为明确病因遂进行相关影像学检查。

X线检查显示左侧股骨中下段骨皮质增生、不均匀性增厚,呈条片状致密影,形似蜡烛流注,并与正常骨界限清晰(图1、2)。磁共振成像(MRI)检查表现为左侧股骨中下段外侧骨皮质不均匀增厚,见条片状长T1短T1异常信号影,并向髓腔内局限性突入(图3、4、5),邻近软组织轻度水肿,关节腔内见少量积液。

术前诊断:蜡泪样骨病可能。

手术治疗:在硬膜外麻醉下进行手术,手术中可见左侧股骨中下段外侧骨质局限性隆起,表面不光

整,质硬,并与骨皮质相融合,界限不明显,遂凿除隆起的骨质,术后切除骨质进行病理学检查示骨小梁不均匀增粗,由增厚的板层骨及纤维组织组成,未见异型细胞,表现为硬化骨组织,符合蜡泪样骨病。

讨 论

蜡泪样骨病(melorheostosis),又称Leri病,是一种原因不明的骨质硬化性疾病,因增生的骨质自上而下延骨干侧向下流注,似蜡烛表面的烛泪而得名,该病很罕见,发病率约1/100万,多见于5~20岁,男女发病率大致相同^[1]。病理改变主要为骨内外膜增生硬化,因成骨细胞活动增加,破骨细胞运动减少,病变部位出现新骨的形成;镜下可见哈氏管扭曲、变

图1、2 左膝关节正侧位片示左侧股骨中下段外侧条状及斑片状象牙质样致密影,形似蜡泪样改变,边界清楚,病灶未跨越或累及关节。图3-5 MRI T1WI、T2WI及脂肪抑制序列冠状位扫描:右侧股骨中下段骨皮质增厚,见条片状长T1短T2信号影,并局限性突入髓腔内,邻近软组织稍显肿胀。

作者简介:刘军平,男,影像医学专业,住院医师,主要研究方向:脑功能成像

通讯作者:刘军平

形, 骨板层排列紧密, 骨小梁为纤维组织所代替。

该疾病多累及四肢管状骨, 并多侵犯一侧肢体, 从肢体近端开始, 慢慢向远端延伸。临床上以疼痛为常见主诉, 休息时症状不同程度减轻, 活动后加剧, 关节僵硬, 肢体活动出现障碍, 部分病变表面皮肤局限性增厚, 伴色素的异常沉着, 肌肉出现萎缩现象^[2], 晚期就会出现关节的畸形, 同时压迫邻近的神经和血管也会出现相应的症状。一般无恶变或病理性骨折的发生。

X线表现多为皮质与膜内混合型, 即骨质增生硬化多沿长骨一侧由近向远蔓延, 并高低起伏, 形似蜡泪样改变^[3], 密度似象牙质, 累及骨膜下或内膜可致髓腔变窄; 病变可跨越关节波及邻近骨质, 但不会累及到关节面, 关节间隙正常; 软组织内可出现钙化灶。骨骺及短骨病变多为骨内膜性增生, 呈现骨内致密斑, 骨轮廓无改变。通过X线检查, 再结合临床病史即可作出明确诊断; MRI检查可以帮助了解周围软组织受累范围及程度。

本例诊断为蜡泪样骨病依据在于病变进展缓慢, 发生于股骨中下段, 膝关节未见受累, 无骨质破坏征象, 蜡泪样表现典型。

鉴别诊断: (1)骨斑点症是海绵骨的弥漫性斑点状致密影, 并无骨质的蜡泪样新骨形成^[4]。(2)石骨

症表现为全身骨质普遍硬化, 皮质明显增厚, 髓腔硬化变窄, 骨质脆弱, 容易发生骨折^[5]。(3)硬化性骨髓炎病变则多局限在骨干, 皮质增生硬化局部呈梭形隆起, 髓腔狭窄、闭塞, 偶尔可见小透光区。

本病无特异性治疗方法, 主要是对症治疗, 通过物理治疗减轻疼痛, 若疼痛明显, 影响到患者正常生活, 则需进行手术治疗诸如肌腱延长术、切断交感神经、筋膜、关节囊切开等, 病情严重话可给予截肢。

参考文献

- [1] Jain VK, Arya RK, Bharadwaj M, et al. Melorheostosis: clinicopathological features, diagnosis, and management[J]. Orthopedics, 2009, 32(7): 512-522.
 - [2] Aytakin S, Gezici AX, Anadolu KX. Melorheostotic skin changes[J]. Int J Dermatol, 2002, 41(9): 612-614.
 - [3] Freyschmidt J. Melorheostosis: a review of 23 cases[J]. Eur Radiol, 2001, 11(3): 474-479.
 - [4] 张海宽, 向兴利, 侯勇, 等. 骨斑点症1例报道[J]. 罕少疾病杂志, 2010, 17(2), 63-64.
 - [5] 杨海华. 老年人石骨症一例[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24: 800.
-
- (上接第 20 页)
- [14] Fowler C, Sullivan B, Williams LA, et al. A comparison of bone scintigraphy and MRI in the early diagnosis of the occult scaphoid waist fracture. Skeletal Radiol, 1998, 27(12): 683.
 - [15] Groves AM, Cheow H, Balan K, et al. 16MDCT in the detection of occult wrist fractures: a comparison with skeletal scintigraphy. AJR, 2005, 184(5): 1470.
 - [16] 余党凡, 杨以理, 李林法. 非暴力性胸腰椎压缩性骨折的PET/CT诊断价值[J]. 中国临床医学影像杂志[J]. 2007, 18(12): 879-881.
 - [17] 丁建林, 易旦冰, 陈晓亮等. 64层CT多向调整多平面重建在诊断隐匿性骨折中的价值[J]. 实用放射学杂志, 2009, 25(2): 239-242.
 - [18] 钟永青, 陈惠恩, 卓奕武等. 横行致密带多层螺旋CT诊断屈曲压缩性骨折的重要征象[J]. 中国CT和MRI杂志, 2011, 7(1): 67-70.
 - [19] 廖耿辉, 杨涛, 迟素清. 胸腰椎压缩性骨折的CT鉴别诊断[J]. 医用放射技术杂志, 2005, 5: 65-66.

【收稿日期】2015-01-29

【收稿日期】2015-01-29