

骨内腱鞘囊肿病灶在  $T_1$  WI 呈略低信号,在  $T_2$  WI 呈略高信号,有助于该病的诊断。(3)骨囊肿。多发长管骨骨端,少见于腕骨,好发于 20 岁左右青少年,男性多见。具有病变范围大、肿胀及骨皮质变薄、无明显硬化边、囊内水样密度等特点;腕骨骨内腱鞘囊肿为密度均匀的液样病变,囊腔内 CT 值为 36~45 HU,低于软组织而高于水样密度,对骨内腱鞘囊肿的术前定性诊断及鉴别诊断具有重要价值。动脉瘤样骨囊肿、软骨母细胞瘤、骨巨细胞瘤、局限性骨脓肿等,这些病变都是具有其特征性的病理组织学表现和临床症状,易于区别。临床症状及影像学有助于诊断,但仍需要综合分析,必要时还需要病理确诊。

**3.3 骨内腱鞘囊肿手术相关事项及预后** 腕骨骨内腱鞘囊肿治疗,目前国内、外缺少大样本临床报道,考虑该形成机制及病理属于良性骨肿瘤范畴,手术采用囊肿刮除自体骨植骨,被诸学者认同,也是现在的主要治疗方法<sup>[7-8]</sup>。对于无症状的病例,有学者仍主张早期手术,避免影响腕部关节发育,导致骨关节炎等<sup>[9]</sup>。术中先将腕骨内黏液样或胶冻样物吸出,腕骨开窗大小适合,既利于术中操作将纤维囊壁刮除干净和植骨填塞,又不对腕骨关节面软骨完整性破坏太大。术中将腕骨开窗的骨块或用修整的髂骨覆盖腕骨开窗口用 3-0~5-0 不可吸收线缝合,避免植骨颗粒外移或进入腕关节,同时术后石膏托外固定。在理论上,手术治疗可阻止病灶进展,植骨愈合后能改善关节应力分布<sup>[10]</sup>。植骨可选择自体髂骨、异体骨、人工骨或骨水泥填充。但由于自体髂骨富含诱导性和确定性骨祖细胞、成骨细胞、细胞刺激因子等,机体相容性好、无排异反应等<sup>[11]</sup>,骨愈合好,为首选植骨材料。

#### 参考文献:

[1] 程晓光,屈辉,田光磊,等.腕关节月骨舟骨骨内腱鞘囊肿的影像学表现[J].中华放射学杂志,2003,37(7):633-635.

#### • 短篇及病例报道 •

## 2 例假性马德隆畸形影像诊断及文献复习

周凤祥,伍刚,张金坤,杜乃亮<sup>△</sup>

(淮安市淮阴医院影像科,江苏淮安 223300)

- [2] Muir B, Kissel JA, Yedon DF. Intraosseous ganglion cyst of the humeral head in a competitive flat water paddler; case report[J]. J Can Chiropr Assoc, 2011, 55(4): 294-301.
- [3] 蔡郑东,纪方.实用骨肿瘤学[M].北京:人民军医出版社,2004.
- [4] 徐春林,张雪梅,朱卫峰,等.骨内腱鞘囊肿的影像学诊断:附胫骨对称性骨内腱鞘囊肿 1 例报道[J].中国临床医学影像杂志,2007,18(5):379-380.
- [5] 张赟,谢传森,沈静娴,等.腕骨骨内腱鞘囊肿的影像学表现[J].中国计算机成像杂志,2010,16(1):31-33.
- [6] Nakayama H, Yagi M, Yoshiya S. Intraosseous ganglion in the subchondral region of the lateral femoral condyle in an 11-year-old girl; a case report[J]. Sports Med Arthrosc Rehabil Ther Technol, 2009, 1(1): 25.
- [7] 田泽高,马化锋.邻关节骨囊肿的诊断与治疗[J].四川医学,2005,26(4):422-423.
- [8] Chen YC, Wang SJ, Shen PH, et al. Intraosseous ganglion cyst of the capitate treated by intralesional curettage, autogenous bone marrow graft and autogenous fibrin clot graft[J]. J Chin Med Assoc, 2007, 70(5): 222-226.
- [9] 钟贵彬,侯春林,陈爱民,等.骨内腱鞘囊肿-附腕舟骨腱鞘囊肿 1 例[J].中华外科杂志,2007,23(5):268.
- [10] 李伟桐,严世贵,叶招明,等.髌臼邻关节骨囊肿的诊断与治疗[J].中华骨科杂志,2010,30(10):941-945.
- [11] 葛建华,雷玉凯,徐瑞生,等.自体骨髓复合人工骨联合髂骨骨膜移植治疗四肢难治性骨不连[J].中国修复重建外科杂志,2008,22(7):776-779.

(收稿日期:2012-12-18 修回日期:2013-02-13)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.14.047

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)14-1677-03

假性马德隆畸形(pseudo madelung deformity)较少见,国内仅见 5 例报道<sup>[1-2]</sup>,本院遇尺骨远段外生骨疣引起的假性马德隆畸形 2 例,现提出报告并结合有关文献作初步分析,以期提高其影像诊断水平。

### 1 临床资料

病例 1,男,13 岁。1 年前始感左前臂尺侧距腕部约 4 cm 处有一硬块,逐渐增大,腕部活动时觉局部疼痛。既往史、个人及家族史均无特殊。入院查体:生命体征正常,左尺骨远端短缩,距腕关节约 4 cm 处触及一肿块,大小约 6.0 cm×2.0 cm×1.5 cm,质硬,不活动,左腕尺侧空虚感,左前臂中部稍向桡、背侧弯突。影像表现:左腕正、侧位片(图 1、2)可见尺骨远段距干骺端约 2.5 cm 处有一向桡掌侧突出的广基型骨性突起,

其骨皮质与母骨相连,骨髓腔与母骨骨髓腔相通。尺骨明显缩短,远端短于桡骨骺板线,尺骨茎突远端比桡骨茎突远端短约 20 mm。下尺桡关节间隙增宽,桡骨长轴向桡、背侧弓形弯突,腕骨角约 130°,桡骨远端骨骺的尺、掌侧部变薄,使骨骺在桡-尺、桡-掌方向均呈楔形。CT 的轴位及冠状多平面重组技术(MPR)、三维重建(3D)展示骨疣的骨皮质母骨皮质连续(图 3 空箭)、髓腔余母骨髓腔相通(图 4 空箭)和宽基底骨性突起(图 5 黑箭),证实尺骨骨性突起的数字化 X 线摄影术(DR)所见。印象:左腕假性马德隆畸形,继发于尺骨远段外生性骨疣。病理诊断为(左尺骨远侧干骺端)骨软骨瘤,在臂丛麻醉下行左尺骨肿瘤切除植骨术,术后恢复良好。

病例 2,男,9 岁。左手无名指畸形 3 年余。患儿祖父、父

亲均患左下肢“多发骨软骨瘤”。入院查体:生命体征正常,左无名指中节近端触及硬块,左腕尺侧空虚,左前臂中部稍向桡、背侧呈弓形弯突。影像表现:左腕正、侧位片(图 6、7)可见尺骨远段干骺端尺侧有一向桡掌侧突出的广基型骨性突起,其骨皮质与母骨相连,骨髓腔与母骨骨髓腔相通。尺骨远端短于桡骨干骺线,尺骨茎突远端比桡骨茎突远端缩短约 20 mm。桡骨

远端骨骺的尺、掌侧部变薄,使骨骺在桡-尺、桡-掌方向均呈楔形。下尺桡关节间隙增宽,腕骨角约 120°。印象:左腕假性马德隆畸形,继发于尺骨远段外生骨疣,合并左手、掌骨多发外生骨软骨瘤。病理诊断为(左尺骨远侧干骺端)骨软骨瘤,在全麻下行左尺骨肿瘤切除植骨术,术后恢复良好。



图 1 左腕正位片



图 2 左腕侧位片



图 3 CT 的轴位图像



图 4 CT 的冠状 MPR 图像



图 5 CT 的 3D 图像



图 6 左腕部正位片



图 7 左腕部侧位片



图 8 左小腿正位片

### 2 讨论

马德隆畸形 (Madelung deformity) 由 Dupuytren 于 1829 年首先报告, Msdelung 于 1878 年作了详细描述, 该畸形系桡骨远端骨骺内侧和掌侧部生长障碍, 而外侧骨骺和尺骨发育正常, 使桡骨远端向尺侧和掌侧成角加大, 可伴有手的刺刀样掌侧偏斜和尺骨头半脱位, 40% 有遗传史和家族史, 为常染色体显性遗传<sup>[3-6]</sup>。而假性马德隆畸形是相对于马德隆畸形而言的, 为其他疾病的后遗症或并发症, 如尺骨远侧干骺端桡侧缘外生骨疣、桡骨远端骺板骨折致尺侧生长停滞、感染, 以及在复杂的骨发育不良中(如软骨发育不全、黏多糖病 IV 型、佝偻病)产生的短尺骨<sup>[1-2,4-7]</sup>。

本组 2 例患者均出现尺骨缩短和桡骨弓状变形。有学者认为尺骨缩短是由于尺骨远段骨软骨瘤抑制尺骨生长, 而桡骨弓状变形系尺骨桡侧的外生骨疣顶压所致<sup>[5]</sup>, 但本组 2 例均未显示尺骨骨疣顶压桡骨。本组病例 2 有遗传性多发骨软骨瘤

病家族史(祖父的左小腿正位片见胫、腓骨多发外生骨疣, 图 8)。Vanhoenacker 等<sup>[7]</sup> 随访观察的遗传性多发性外生骨疣 (hereditary multiple exostoses, HME) 31 例总共 489 个骨疣中, 有 2 例(5 岁和 29 岁)的尺骨远段外生骨疣继发假性马德隆畸形, 认为尺骨缩短和桡骨弓形弯曲始于 4~5 岁, 并且其程度随年龄增长软骨内骨形成进展而日趋明显。

结合本文及文献有限病例资料, 尺骨远段外生骨疣继发假性马德隆畸形影像诊断依据主要为: 尺骨远段外生骨疣; 可能始于 4~5 岁的进行性尺骨缩短和桡骨弓状变形; 具有马德隆畸形的其他腕部改变; 可有遗传性多发外生骨疣家族史。

### 参考文献:

[1] 韩德乾, 董墨农, 李金泉, 等. 假性 Madelung 畸形 2 例报告[J]. 中国医学影像技术, 2002, 18(2): 120-120.  
 [2] 褚玉静, 李好刚, 张强. 多发性骨软骨瘤并假性 Madelung

- 畸形 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2005, 21(5): 765-765.
- [3] 胥少汀, 葛宝丰, 徐印坎. 实用骨科学[M]. 3 版. 北京: 人民军医出版社, 2005.
- [4] 上海第一医学院《X 线诊断学》编写组. X 线诊断学[M]. 上海: 上海科学技术出版社, 1978.
- [5] 弗雷施米特. 骨放射学: 正常与早期病理表现的界定[M]. 徐文坚, 刘吉华, 肖德贵, 译. 济南: 山东科学技术出版社, 2005.

• 短篇及病例报道 •

## 原发性干燥综合征并获得性血友病 A 1 例报道及文献复习

刘利华, 余新华, 董晋志<sup>△</sup>

(四川省绵阳市人民医院内三科, 四川绵阳 621000)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2013.14.048

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2013)14-1679-02

原发性干燥综合征(primary Sjögrens syndrome, pSS)是一种主要累及外分泌腺体的慢性炎症性自身免疫病。它合并获得性血友病 A(acquired hemophilia A, AH-A)罕见。现将本科收治的 1 例 pSS 并 AH-A 患者的诊治情况报道如下。

### 1 临床资料

患者, 女, 63 岁, 因“口干伴右上肢、左下肢皮肤瘀斑 4 个月”于 2012 年 3 月 1 日入院。伴随轻微鼻出血、牙龈出血。既往无出血病史。入院查体: 生命体征平稳。四肢皮肤见散在片状瘀斑, 以右上肢、左下肢明显。胸廓未见异常, 双肺叩诊呈清音, 双肺呼吸音清, 未闻及干湿啰音。心界不大, 心律齐, 各瓣膜区未闻及病理性杂音。腹部外形正常, 全腹软, 无压痛及反跳痛, 腹部未触及包块, 肝、脾肋下未触及。双下肢无水肿。病理反射未引出。实验室检查: 红细胞(RBC)  $3.45 \times 10^{12}/L$ , 血红蛋白 104 g/L, 血小板(PLT)  $190 \times 10^9/L$ , 白细胞(WBC)  $6.73 \times 10^9/L$ ; 尿蛋白定性(±); 红细胞沉降率(ESR) 42.0 mm/h; 甲状腺功能示促甲状腺激素(thyrotropin, thyroid stimulating hormone, TSH) 5.44 mU/L, 游离三碘甲状腺原氨酸(FT3) 2.23 pmol/L, 游离甲状腺素(FT4) 13.93 pmol/L; 免疫全套示: 抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)(-), 抗心磷脂抗体 19.48 RU/mL。补体 C<sub>3</sub> 0.773 g/L, 免疫球蛋白正常, 类风湿因子、抗环瓜氨酸肽抗体(抗 CCP)(-), 抗核抗体(+) 1:320 均质斑点胞浆型, 抗 SSA 抗体(++), 抗 SSB 抗体(++). C-反应蛋白(CRP) 4.79 mg/L。凝血常规示: 活化部分凝血酶时间(APTT) 87.90 s, 凝血酶原时间(PT)、凝血酶时间(TT)、血浆纤维蛋白原(FIB)正常。APTT 不能被正常血浆所纠正。凝血因子Ⅷ活性(FⅧ:C) 1.50%(正常 60%~150%), 凝血因子Ⅸ活性(FⅨ:C) 68.2%(正常 60%~150%), 凝血因子 FⅧ:C 抗体 102.00 U/mL(Bethesda 法)。眼科会诊示: 双眼 Schirmer 试验(+), 角膜染色试验(+), 泪膜破碎时间(+). 唾液腺影像学示双侧腮腺摄取和排泌功能轻中度降低, 双侧颌下腺功能严重受损。唇腺活检提示腺泡组织内可见灶性淋巴细胞浸润。诊断: pSS 并获得性 AH-A。给予泼尼松 40 mg 1 次/天, 环孢素 50 mg, 3 次/天, 以及兰索拉唑、骨化三醇、碳酸钙等对症支持治疗, 患者皮肤瘀斑逐渐减轻, 好转出院。随访 3 个月未再出血。

- [6] 白人驹. 医学影像诊断学[M]. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2006.
- [7] Vanhoenacker FM, Van Hul W, Wuyts W, et al. Hereditary multiple exostoses: from genetics to clinical syndrome and complications[J]. Eur J Radiol, 2001, 40(3): 208-217.

(收稿日期: 2012-12-18 修回日期: 2013-02-23)

### 2 讨论

pSS 可并发皮肤、骨骼肌肉、肺、肾、消化系统、神经系统等病变, 但并发 AH-A 罕见, 查阅文献[1-3], 国外有 3 例类似报道。需提高对 AH-A 的认识, 才能使疾病得到正确的诊断与治疗。

AH-A 是指既往无出血史的非血友病患者, 体内产生 FⅧ:C 自身抗体, 导致凝血因子减少所引起的获得性出血性疾病。它属于后天获得性血友病, 这种疾病虽然在临床上较为少见, 但其常常突然发病, 出现严重的出血症状, 若不及时治疗常引起生命危险。AH-A 年发病率约为 0.2~1.0/百万, 可见于任何年龄, 男女均可发病, 儿童罕见。Deigado 等<sup>[4]</sup>总结了 234 例年龄为 8~93 岁的患者, 发现两个发病高峰段为 20~40 岁和 50~80 岁。本例为女性患者, 63 岁发病, 处于发病高峰段。其诊断 pSS(符合 2002 年干燥综合征国际分类诊断标准)并 AH-A。本例患者为在 pSS 的基础上并发 AH-A, 主要表现为四肢皮下出血。出血为 AH-A 最重要的临床特征, 约 2/3 的患者有自发性出血。常见出血部位为皮肤(地图样大片瘀斑)、黏膜(鼻出血、齿龈或尿道出血等)、肌肉血肿和关节腔出血等。出血一般较为严重, 但出血的严重程度与血浆 FⅧ:C 水平、FⅧ:Ab 滴度无明显相关<sup>[5]</sup>。AH-A 的发病机制尚不清楚, 其常见病因为: (1) 自身免疫性疾病(6.60%~21.50%), 如系统性红斑狼疮(SLE)、类风湿关节炎(RA)、系统性硬化(SSc)、干燥综合征(SS)、自身免疫性溶血性贫血等; (2) 女性围生期(6.00%~21.00%); (3) 恶性肿瘤(5.50%~18.00%), 如前列腺癌、血液系统肿瘤、肺癌、肾癌等; (4) 药物反应(3.00%~6.00%) 如青霉素、氯霉素或苯妥英钠等; (5) 皮肤病变(4.50%~6.00%), 如银屑病、大疱性天疱疮、非特异性皮炎等; (6) 其他相关疾病, 如外科手术、哮喘、感染、糖尿病等。然而, 有 42.00%~53.00% 的 AH-A 患者暂无病因可寻<sup>[6]</sup>。本例患者正是 pSS 并发 AH-A, 临床上罕见。AH-A 不同于血友病 A, 前者可发生于女性或男性, 既往无出血病史, 初次出血可发生于老龄期; 而血友病 A 只发生于男性, 且中、重型血友病常在幼年或壮年起病。AH-A 的实验室检查有其自身的特点: (1) APTT 明显延长; (2) FⅧ:C 水平显著下降; (3) 抗 FⅧ:C 抗体增加。