

少罕见及特殊病例影像学分析

SHAO HAN JIAN JI TE SHU BING LI YING XIANG XUE FEN XI

主编：王小林 焦俊

SHAO
HAN JIAN
JI TE SHU BING LI
YING XIANG
XUE FEN
XI



贵州科技出版社

少罕见及特殊病例影像学分析

SHAO HAN JIAN JI TE SHU BING LI YING XIANG XUE FEN XI

主编：王小林 焦 俊

SHAO
HAN JIAN
JI TE SHU BING LI
YING XIANG
XUE FEN
XI



贵州科技出版社

图书在版编目(CIP)数据

少罕见及特殊病例影像学分析 / 王小林, 焦俊主编.

贵阳: 贵州科技出版社, 2008.11

ISBN 978-7-80662-745-7

I. 少… II. ①王…②焦… III. 疑难病-影像诊断

IV. R445

中国版本图书馆CIP数据核字(2008)第175942号

出 版	行	贵州科技出版社
发 行	地 址	贵阳市中华北路 289 号
出 版 人	施福根	
经 销	各地新华书店	
印 刷	福建彩色印刷有限公司	
开 本	850mm×1168mm	1/16
印 张	13.5	
字 数	300千字	
版 次	2008 年11月第1版	
印 次	2008 年11月第1次	
印 数	1~1200 册	
定 价	60.00元	

前 言

《少罕见及特殊病例影像学分析》一书取材于贵阳医学院附属医院影像科近几年的病例，书内所选病例大多属少见、罕见病或影像表现不寻常、比较特殊的疾病。这些病例大多经手术与病理证实，其他病例也都经临床、影像学、实验室和随访观察确诊。

全书收录了108例病例，包括骨骼肌肉系统、中枢神经系统、头颈部、胸部、腹部与盆腔等几个部分。影像检查包括X线、CT、MRI和超声等多种成像技术与检查方法，有助于影像医师开阔眼界、拓宽思路和提高认识，有助于提高对这类疾病的综合分析能力、诊断及鉴别诊断能力，以及了解这些检查的作用与限度，便于优选与综合应用，并在今后的工作中得以借鉴。

由于编者水平和经验有限，书中存在的不足、缺陷和错误之处，恳请同行专家和读者给予批评指正。

编 者
2008年9月

主编: 王小林 焦俊

编写: (按姓氏笔画为序)

于绍梅	王全来	王波	王骋	王瑞芝
邓志强	尹所	冯辉	汤敏	刘静
刘静	朱青云	李小宝	李兴	李林
李强	李晶	杜霞	杨露	汪春红
沈金丹	沈桂权	宋玲玲	邹飞	陈静
陈霞	余晖	范光明	周石	胡欣
洪早云	段庆红	秦建华	高波	黄丹萍
童娟	廖欣	廖茂超		

文字处理: 聂鑫

图像处理: 王康 胡建

目录

CONTENTS

骨关节系统	001
下颌骨结核.....	001
马德隆畸形.....	003
卵巢发育不全综合征.....	004
骨梅毒病例 1.....	005
骨梅毒病例 2.....	006
甲状旁腺功能亢进右肱骨棕色瘤.....	008
色素沉着绒毛结节性滑膜炎.....	009
血友病性骨关节病.....	012
骨嗜酸性肉芽肿.....	014
骨组织韧带样纤维瘤.....	016
肩胛骨浆细胞瘤.....	019
胫骨良性纤维组织细胞瘤.....	021
左胫骨血管内皮瘤.....	023
骨化性纤维脂肪瘤.....	024
胫骨骨化性纤维瘤.....	025
椎旁粒细胞肉瘤.....	027
骨网状细胞肉瘤.....	030
右大腿滑膜肉瘤.....	031
滑膜肉瘤.....	033
右髋部高分化软骨肉瘤.....	035
胚胎性横纹肌肉瘤.....	037
平滑肌肉瘤.....	039
脂肪母细胞瘤.....	041
胸部	044
新生儿肺透明膜病.....	044
肺泡蛋白沉积症.....	046
肺炎性假瘤.....	048
左下肺平滑肌瘤.....	050
右上肺错构瘤.....	051
肺血管瘤.....	052
肺内低度恶性神经鞘瘤.....	054

目录

CONTENTS

气管隆突部鳞状细胞癌·····	056
前纵隔精原细胞瘤·····	058
纵隔恶性纤维组织细胞瘤·····	060
胸壁血管淋巴管瘤·····	062
乳腺结核·····	063
乳腺恶性纤维组织细胞瘤·····	065
乳腺神经内分泌瘤·····	067
腹部·····	070
肝遗传性出血性毛细血管扩张症·····	070
肝脏结核·····	072
肝内胆管错构瘤·····	074
肝脏腺瘤·····	076
肝母细胞瘤·····	078
肝内胆管错构瘤·····	080
肾透明细胞瘤·····	083
多囊肾合并肾母细胞瘤·····	085
胃底恶性间质瘤·····	088
上段空肠隔膜·····	090
中肠扭转·····	092
十二指肠间皮瘤·····	094
结肠旁纤维血管瘤·····	095
膀胱平滑肌瘤·····	097
膀胱横纹肌肉瘤·····	099
盆腔梭形细胞肿瘤·····	102
腹膜后淋巴管肌瘤·····	105
腹膜后恶性间叶瘤·····	107
神经系统·····	111
Kallmann氏综合征·····	111
垂体Rathke氏囊肿·····	112
肾上腺脑白质营养不良·····	114
脱髓鞘性假瘤·····	116
桥脑中央髓鞘溶解症·····	118

目录

CONTENTS

可逆性后部脑病综合征	120
酒精性韦尼克脑病	122
胼胝体变性	123
脑脂肪栓塞	124
胼胝体梗塞	126
左旋咪唑所致脑病	128
苍白球黑质红核色素变性	130
特发性家族性脑血管亚铁钙质沉着症	131
线粒体脑肌病伴乳酸血症和卒中样发作	133
线粒体脑肌病—乳酸血症—卒中样发作综合征 (MELAS)	135
脑静脉窦血栓形成	137
锰中毒性脑病	139
克—雅二氏病	141
脑肺吸虫病	143
脑裂头蚴病	145
四脑室囊虫病	148
四脑室区寄生虫感染 (囊虫病)	149
脑新型隐球菌病	151
鞍区结核	153
放射性脑病	155
放射性脊髓炎	157
脊髓亚急性联合变性	158
硬脊膜动静脉瘘	160
中枢神经系统肠源性囊肿	162
椎管内肠源性囊肿	164
神经纤维瘤病I型	165
鞍区生殖细胞肿瘤	167
视神经脑膜瘤	169
乳头型脑膜瘤	170
少突—星形细胞瘤	172
右额叶少突胶质细胞瘤	173

目录

CONTENTS

中枢神经母细胞瘤·····	175
左侧颞顶部黑色素瘤·····	178
大脑胶质瘤病·····	180
脑继发性淋巴瘤·····	182
小脑转移性腺癌·····	183
椎管神经节细胞胶质瘤·····	185
胸髓髓外浆细胞瘤·····	186
五官·····	191
球结膜下血管瘤·····	191
眼眶外表皮样囊肿·····	192
眼球恶性黑色素瘤·····	194
鼻腔淋巴瘤·····	196
上颌窦毛细血管瘤·····	198
腮腺区嗜酸性淋巴肉芽肿·····	200
生殖系统·····	202
库肯勃瘤·····	202
卵巢平滑肌肉瘤·····	204
睾丸微石症·····	206

下颌骨结核

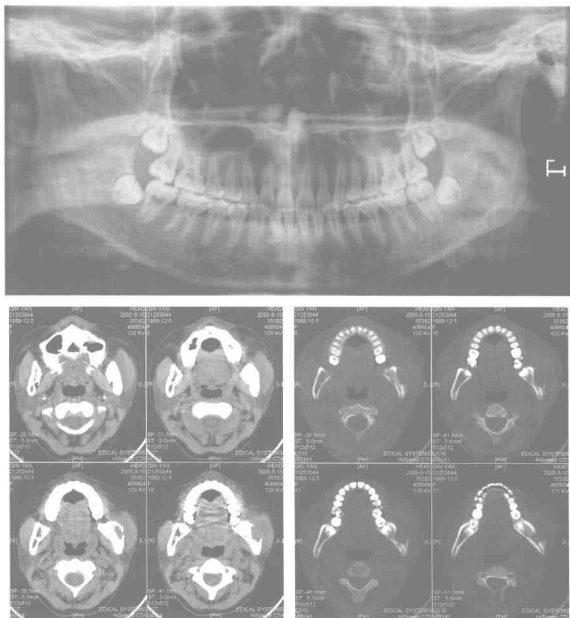
【临床资料】

患者，女，15岁。因左侧颊面部肿胀、疼痛5月就诊。

【影像学检查】

X线：左侧下颌角区见不规则低密度灶，病灶边界不清，周围未见明显硬化及膨胀性改变。胸部正位片未见明显特殊。

CT平扫：左侧下颌角及升支区见明显局限性偏心囊状骨破坏，局部骨皮质见缺损及膨隆，其病灶周围软组织影内见点状高密度影；左侧颞肌、



咬肌及附近软组织影明显肿胀。

【诊断与鉴别诊断】

下颌骨结核主要CT表现：能发现X线片上难于显示的骨质破坏；病变骨周围软组织影往往肿胀明显；有时可见到高密度的钙化灶，此征象有助于本病的诊断。

鉴别诊断：病灶发生于下颌骨，呈透亮低密度影改变，结合该病人的临床资料应与以下病变鉴别：

1. 颌骨急性骨髓炎：病史往往较短，局部红、肿、热、痛多较明显。结合临床一般不难鉴别。

2. 下颌骨造釉细胞瘤：病变往往发展慢，病史一般较长。其病灶形态多样：呈单房或多房；圆形或卵圆形；可含或不含牙齿。病灶界限往往较清晰，边缘可呈波浪或多切迹状。因肿瘤生长压迫常使下颌骨膨胀，骨质变薄甚至消失。常造成牙齿移位。病灶一般不累及周围软组织，此也是与颌骨结核鉴别点之一。

3. 骨巨细胞瘤：多发生于20~40岁青壮年，好发于成熟骨的骨端。发生于下颌骨的骨巨细胞瘤多可见到多房泡沫样的骨破坏；病变区内可有或无骨性间隔。病灶边缘往往较模糊；病灶周围骨皮质可呈膨胀变薄；可呈吸收破坏；边缘可有硬化改变。病变区内可呈卵圆形或类圆形膨胀透光区改变。需要强调的是并非所有的骨巨细胞瘤均能见到典型的泡沫样透光区改变。

4. 下颌骨骨囊肿：病灶多为单房，其中充以液体。好发于肱骨、股骨等长骨。比较典型的是于病灶内见到“碎片陷落征”。

5. 含牙囊肿：系由颌骨内未萌出牙齿的釉质上皮细胞产生。其特点是在囊肿内必定有一个或数个未萌出的牙齿。患者多为青少年，除受累部局部局限性膨胀外，一般无其他症状。

【病理】

下颌骨结核。

【讨论】

下颌骨结核可由血行播散或牙龈结核直接蔓延而来；好发于下颌骨区。患部局部软组织常肿胀隆起，并有压痛。儿童期发病往往骨膜增生显著，易形成瘰道，向外穿破。由牙龈结核蔓延而来的病灶往往累及牙槽骨，表现为凹陷性破坏。

马德隆畸形

【临床资料】

患者，女，14岁。

【影像学检查】

桡骨轻度弯曲，向背侧凸，桡骨远端骨骺呈三角形，内侧较薄，与尺骨远端形成“V”形切迹，近排腕骨嵌在“V”形切迹之间，尺骨向背侧移位。



【诊断与鉴别诊断】

X线表现：桡骨短而弯曲，尺骨相对增长；桡骨远端骨骺呈三角形，尖端指向内侧，桡骨远端关节面与向远端突出的尺骨远端形成“V”形切迹，腕骨角变小，近排腕骨排列成楔形，嵌在“V”形切迹内。

马德隆畸形应与佝偻病、桡骨远端损伤、多发性内生软骨瘤等疾患引起的后遗症和并发症鉴别，结合病史及马德隆畸形的典型X线表现，鉴别不难。

【讨论】

马德隆畸形是由于桡骨远端内侧发育异常引起的前臂和腕部的畸形，1/3病例有遗传性，主要见于女孩。临床表现有尺骨远端背侧脱位，肘及腕关节活动受限。

卵巢发育不全综合征

【临床资料】

患者，女，14岁。

查体：患者身材发育迟缓。双手掌尺侧略短。智力正常。妇科情况：乳房未发育，外生殖器呈婴儿型，小阴唇发育不良，子宫不能触及。

【影像学检查】

X线平片：左侧第4掌骨，右侧第4、5掌骨发育短小。双侧月骨向近侧移位，近排腕骨以月骨为顶点成角。片中所见双侧掌、指骨骨骺及双侧尺、桡骨远端骨骺未闭合，双侧腕骨棱角形态不明显（图A、B）。



【诊断与鉴别诊断】

本例在X线平片表现为掌骨征阳性，双手诸骨发育迟缓，征象明显，结合临床身材发育矮小，考虑性染色体遗传性疾病。此类患者通过影像学及临床征象通常可以确诊。不同的病例，临床表现差异较大。染色体检查有利于进一步确诊及明确染色体畸变亚型。该患者进一步染色体检查，为45X0。

【讨论】

卵巢发育不全综合征（Turner Syndrome, TS）是最常见的性染色体异常疾病之一，第五届Turner综合征国际研讨会对TS进行重新定义，认为Turner综合征是指女性具有典型临床特征，伴有一条性染色体缺失（部分或全部）或结构畸变，染色体核型或非嵌核型。在胎儿期95%自然流产淘汰，仅少数存活出生。由于先天性一条性染色体缺损，卵巢组织被条束状纤维所取代，导致卵巢功能低下，缺乏女性激素，典型临床表现为身材矮

小，第二性征及内外生殖器不发育，原发性闭经和典型畸形颈蹼，后发际低。

影像检查：（1）掌骨征阳性，指骨优势征阳性等，骨化中心在正常年龄出现，骨骺成熟可正常进行到14~15岁。骨骺融合晚，直到20岁后始缓慢融合。（2）普遍骨质稀疏，尤以腕骨、跗骨及脊柱明显。（3）腕角变小：正常腕角平均为131.5度。腕角在117度以下即为阳性。严重的桡骨远端骨骺发育障碍，使桡骨远端骨骺内薄外厚关节易呈“√”型改变，类似于Madalung氏畸形。第4指骨中节短小畸形。肘关节：主要表现为肘外翻——肘部提携角增大。膝关节：①胫骨内踝增大：轻者可见隆起变方，重者呈小丘状，并于干骺端内侧向下突出呈鸟嘴状改变。②股骨内踝增大：使股骨内、外踝的比例不协调，并使股骨踝间凹显示比较深。蝶鞍可小于正常，颅骨底角加大。

骨髓毒病例1

【临床资料】

患者，男，1岁。发现爱哭闹，双小腿肿5天。

查体：双小腿较粗，右侧明显。压痛不明显。

【影像学检查】

X线平片：四肢长骨骨干普遍增粗，可见广泛骨膜反应，呈对称性层状改变，部分累及范围超过骨干长度的2/3。受累骨骨密度减低，可见囊状骨质破坏区。干骺端未见确切骨质破坏，临时钙化带清晰、光滑，骨骺形态及密度正常。以上改变以双侧胫骨、腓骨最明显。颅骨未见明显异常。前臂及小腿软组织增厚。



【诊断与鉴别诊断】

本例患儿为四肢长管状骨广泛受累，以层状骨膜反应为主要表现，骨膜反应呈对称性，骨干尚可见大小不等之囊状破坏区。患儿年龄小，多骨受累，对称性骨干骨膜增厚，兼有部分骨干骨质破坏，首先考虑先天性疾病、代谢性疾病或家族遗传性疾病，同时应排除化脓性骨髓炎的可能。化脓性骨髓炎全身中毒症状明显，并伴有患处的红、肿、热、痛，骨质破坏的同时可合并不同程度骨质增生，且病变缺乏对称性。详细询问病史，患儿无其他系统病症，无特殊家族史，父亲有冶游史。皮肤科会诊，患儿无发热，全身无疱疹、皮疹，父亲、母亲及患儿梅毒粗筛试验——快速血浆反应素试验（RPR）均为阳性。结合实验室检查资料，本例诊断为先天性骨梅毒。

【讨论】

我们认为普通X线检查对婴儿骨梅毒的早期诊断非常重要，有时可在临床症状出现之前显示骨骼的改变，为临床早期诊断提供线索。

骨梅毒病例2

【临床资料】

患者，女，2月。发现皮疹14天伴发热5小时，抽搐1次。

查体：发育正常，营养中等，急性病容，神清，反应稍差，全身皮肤无黄染。双口角、双手、臀部及双下肢见散在红斑，部分脱屑，无溢脓，无破溃，皮肤无水疱。

【影像学检查】

X线平片：双侧锁骨、肱骨、尺骨及桡骨、双侧部分掌骨及指骨可见层状骨膜反应，未见明显骨质破坏。双侧股骨、胫骨可见对称性层状骨膜增生，双侧股骨远侧、胫骨近侧、左侧腓骨远侧干骺端内侧结构紊乱，可见局限性骨质破坏，先期钙化带毛糙、边缘不规则。骨骺形态、密度正常。

【诊断与鉴别诊断】

本例患者临床已确诊为先天性梅毒，X线平片上也表现为多发管状骨对称性、层状骨膜反应。与前一例不同的是，本例累及更为广泛，包括双侧锁骨及部分掌、指骨，同时在双侧股骨远侧、胫骨近侧及左侧腓骨远侧干骺端可见骨质破坏征象。骨干骨膜的改变仍应注意与化脓性骨髓炎鉴别；干骺端改变应与佝偻病鉴别，后者干骺端呈“毛刷状”、“杯口状”。

改变，并伴有骨质疏松、软化，部分病例有骨髓的发育延迟，形态不规则，边缘模糊、毛糙。

先天性骨梅毒的诊断除特征性的X线改变外，应结合父母的性病史、血清学检查阳性及临床体征。



【讨论】

先天性梅毒 (juvenile syphilis) 又称胎传梅毒，是由于胎儿时期通过胎盘从母体受到梅毒螺旋体感染所致，可在新生儿期、婴儿期、儿童前期发病，骨骼是梅毒最常累及的组织之一，分早发型和晚发型。

早发型病变为多发性，胫骨、股骨及肱骨为好发部位。病变累及干骺端及骨干，化骨中心不受累。典型的干骺端破坏发生在两侧胫骨近端内侧，即所谓Wimberger征，两侧股骨下端亦可出现相同改变。骨干受累时，出现大小不等的透亮区，髓腔增宽，骨干膨大，骨膜下生骨。因软骨内骨形成障碍，干骺端预备钙化带增宽，密度增高。此改变亦可见于其他疾病，故非本病特征。

晚发型见于儿童及青少年，长骨均可受累，以胫骨为最常见。层状骨膜下生骨及骨皮质增厚为常见改变。胫骨前缘骨皮质增厚，呈军刀状畸形。

先天性骨梅毒的骨质改变多呈对称性，以骨膜炎为常见的表现，病变多发，且范围通常较为广泛，以累及长管状骨为主，也可侵犯手足等短管骨。

甲状旁腺功能亢进右肱骨棕色瘤

【临床资料】

患者，女，45岁。

【影像学检查】

X线平片：全身骨质密度减低，骨小梁稀疏。双手指骨中节指骨的桡侧缘骨干皮质变薄，呈花边状骨质吸收。右肱骨上段膨胀变形，呈囊状骨密度减低区，骨皮质变薄，髓腔内可见分隔，病灶与周围骨质分界清晰，即棕色瘤（图A）。双侧髂骨翼骨密度减低，骨小梁稀疏、粗大，骨皮质变薄，左侧髂骨边缘可见轻微膨隆的囊状透亮区（图B）。



【诊断与鉴别诊断】

甲状旁腺功能亢进需和以下疾病鉴别：（1）骨质疏松症：无指骨骨膜下骨吸收，血清钙一般正常或偏低。（2）肾性骨病：骨骼改变类似甲状旁腺功能亢进，肾性骨病以儿童多见。（3）多发性骨髓瘤：病变多表现为点状或圆形溶骨性破坏，无骨膜下骨吸收表现。

【手术所见与病理】

肱骨棕色瘤。

【讨论】

甲状旁腺功能亢进是由于甲状旁腺激素分泌过多，引起钙、磷代谢失常的疾病，可引起骨骼改变。好发年龄30~50岁，女性是男性的2~3倍。