

# Van Neck 病的诊断及鉴别诊断

郭志伟<sup>1</sup> 综述 白德明<sup>1,2</sup> 审校

Van Neck 病,即坐骨耻骨结合处骨软骨病,是一种相对少见的骨骺疾病。临床主要以患侧髋部或会阴部疼痛,可伴有髋关节活动受限,X 线骨盆正位片有坐骨耻骨结合处局限性骨皮质膨隆,中央区可见透光影的特点。1923 年由 Odelberg A<sup>[1]</sup> 发现 4 例此病以原因不明疾病报道,1924 年由 Van Neck<sup>[2]</sup> 报道 2 例,并做了病理检查,表现为骨小梁不规则,软骨细胞层散在,无炎症的特点;随后 Oliveira F<sup>[3]</sup> 等亦做了病理检查发现骨骺可见异常骨化。符合骨软骨病表现,并命名为坐骨耻骨结合处骨软骨病。后人将此病命名为 Van Neck 病,也有人命名为 van neck - odelberg's 病。由于发病较少,报道亦较少,因而往往被临床医师所忽视,个别可能误诊,带来不必要的治疗纠和医疗纠纷。本文就其病因、临床表现、实验室及影像学检查特点、鉴别诊断及治疗进行综述,以此提高对本病的认识。

## 一、坐骨耻骨的发生、病因及发病机制

1. 发生: 耻骨下支的初级骨化中心形成于人胚发育的第 5、6 个月,坐骨支发生于人胚发育的第 5 个月,至刚出生时二者之间为软骨连接。伴随生长发育,坐骨支与耻骨下支之间的软骨逐渐被由骨组织所替代,这个过程一般发生于儿童早期,最终二者达到骨性融合。

2. 病因及发病机制: 一般认为本病与外力有关,因坐骨耻骨结合处是髋内收肌群(大收肌、长收肌、短收肌、股薄肌)、髋外旋外展肌(闭孔外肌、闭孔内肌)及伸大腿肌(股二头肌长头、半膜肌、半腱肌)的附着点,常受到剧烈牵拉和收缩,儿童期该处对非生物力学抵抗较弱,易导致损伤,引起组织充血、肿胀等改变,从而干扰正常骨骺骨化,出现局部异常改变。也有学者提出不同的看法,认为与感染有关,另有部分学者认为系营养等原因引起放射性血管收缩,导致骨营养障碍而发生软骨下松质骨的缺血性

坏死,但均未被证实。随着研究的进展,对本病病因有了一些新的认识。在健康儿童普查中,部分儿童也可见到与 Van Neck 病完全一致的影像学特点。Laczay A<sup>[4]</sup> 报道为 50%;周永德等<sup>[5]</sup> 对 4~14 岁无症状儿童行骨盆正位片检查发现 18.3% 的儿童出现上述改变;基于此,Rajewski F 等<sup>[6]</sup> 认为此改变为坐骨耻骨结合处融合前骨发育的正常变异,应视为正常现象。但 Hübner L 等<sup>[7]</sup> 学者认为健康儿童出现上述改变,是坐骨耻骨结合处的骨骺正常骨化过程受到某种干扰,从而使局部出现异常的改变,应视为非正常的改变。基于这样的观点,周永德等认为临床上出现疼痛或无疼痛的现象,是由于坐骨耻骨结合处受外力强弱不同,时间不同,个人疼痛阈值不同所致,因此凡是坐骨耻骨有改变者均视为 van Neck 病,根据有无症状临床将其分为有症状型和无症状型两类<sup>[5]</sup>。因此, Van Neck 病是一种疾病,还是人体发育中的正常变异,值得商榷。

## 二、临床表现

Van Neck 病临床上较为罕见,大多为散发报道,好发于爱运动或顽皮的儿童。我们通过 Pubmed 数据库检索篇名为 Van neck disease OR osteochondrosis of the ischiopubic synchondrosis, CNKI 及万方数据库检索篇名为 van Neck 病或坐骨耻骨骨软骨病,国外报道较多,国内报道 6 篇,共 71 例<sup>[5,8-11]</sup>。统计国内报道的病例发病年龄为 3.5~12 岁,平均 7.4 岁,男 47 例,女 24 例,男女之比为 1.96:1。发作时髋关节或腹股沟区疼痛,也有报道臀部疼痛,偶尔伴跛行,患侧髋关节无红肿,仅在会阴部坐骨耻骨结合处有压痛,有时可触及硬块。在仰卧位髋关节伸直时检查髋关节活动,可见伸膝屈髋内收时受限,双下肢等长。一般为单侧发病,双侧发病较少,Pratje A 等<sup>[12]</sup> 认为,该病发病部位与年龄相关,年龄较小的儿童常会看到双侧坐骨耻骨结合处膨大,而年龄较大的儿童更容易看到单侧坐骨耻骨结合处膨大。Herneth 等<sup>[13]</sup> 进一步研究发现,青春期前的儿童单侧坐骨耻骨结合处骨软骨炎与优势足具有相关性,所有习惯用右脚(称右足为优势足,左足为非优势足,也称负重足)的儿童,出现左侧坐骨耻骨结合

处骨软骨炎;所有习惯用左脚(称左足为优势足,右足为非优势足)的儿童,出现右侧坐骨耻骨结合处骨软骨炎。因此,本病发病部位存在不同,可能与年龄和个人活动习惯有关。

### 三、辅助检查

1. 实验室检查:白细胞、CRP、ESR、ASO 一般处于正常范围,但也有报道略有增高的<sup>[3,14]</sup>。

2. 影像学检查:影像学检查为诊断本病的可靠方法。(1)X 线检查特点:骨盆正位片为常规检查。在患侧坐骨耻骨结合处可见到骨皮质膨隆,有时出现层状改变,膨隆部位密度浓淡不均,中央可见类圆形透光区,偶有骨皮质破裂影像,膨隆周围可见硬化改变。(2)CT 检查特点:有文献报道 CT 检查对本病的诊断价值比 X 线骨盆正位平片更为显著<sup>[15]</sup>。CT 具有高密度分辨力和横断面成像特点并可三维重建,可见坐骨耻骨结合处局限性膨大,有破碎,其内有低密度透光区,边缘不规则,骨质断裂不连接,骨髓腔有硬化变。无明显的死骨和骨膜反应,邻近的软组织正常。(3)MRI 特点:坐骨耻骨骨软骨炎的 MRI 表现研究较少。MRI 对软组织及其病变范围能很好的显示。Hemeth 等<sup>[16]</sup> 回顾性分析了 28 例年龄 4~16 岁由于各种原因行盆腔 MRI 的儿童,对其结果分析显示 17 例(61%)儿童 MRI 发现坐骨耻骨骨软骨炎的征象,并发现局部梭形肿胀,信号改变( $T_2WI$  多为高信号, $T_1WI$  多为低信号,脂肪抑制序列多为高信号)以及骨质与周围软组织的对比度增强三大征象,分析可能是局部机械应力的结果,但缺乏特异性,并进一步提出坐骨耻骨之间的“纤维连接”可能是坐骨耻骨骨软骨炎的 MRI 特有征象。(4)骨扫描特点:骨核素扫描主要显示骨的代谢状态和血供情况。典型表现为坐骨耻骨结合处的明显的显像剂浓集。Cawley KA 等<sup>[17]</sup> 报道<sup>99m</sup>Tc - MDP 显像剂浓集主要发生在坐骨耻骨融合时,而在融合之前和融合之后并不能检测到。另有报道对于明显异常的浓集应视为不正常,需对诊断提出质疑<sup>[18]</sup>。

### 四、鉴别诊断

1. Van Neck 病与坐骨耻骨结合处骨髓炎(osteomyelitis of ischiopubic synchondrosis):坐骨耻骨结合处骨髓炎并不罕见。因二者发病年龄基本相同,均在 5~8 岁,且 Van Neck 病影像学的多样性,临床鉴别较为困难<sup>[19]</sup>。区别为:首先,坐骨耻骨结合处骨髓炎疼痛症状常较 Van Neck 病明显,且髋关节活动较其明显受限。其次,坐骨耻骨结合处骨髓炎常伴有发热,且实验室指标,包括白细胞、CRP、ESR 均

增高,血培养常为阳性<sup>[13]</sup>。此外,二者的影像学表现亦不相同,坐骨耻骨结合处骨髓炎的 X 线表现为进展性骨质破坏,放射性核素骨扫描常有更高的放射性浓聚,CT 常可清楚显示骨质破坏及死骨形成,这些放射性影像学特征与 Van Neck 病常为局限性膨大,密度减低,骨髓腔硬化及相对较低放射性浓聚存在明显的差别<sup>[20]</sup>。需要特别指出的是,MRI 是鉴别二者的重要依据,Wait A 等认为坐骨耻骨结合处周围明显的脓肿信号是坐骨耻骨结合处骨髓炎的特点,而 Van Neck 病一般仅有结合处的骨髓水肿信号<sup>[21]</sup>。甚至有学者建议将 MRI 检查作为鉴别坐骨耻骨结合处骨髓炎的首要影像学检查<sup>[18]</sup>。另外,坐骨耻骨结合处骨髓炎只有通过积极的抗感染治疗,才会好转<sup>[22]</sup>。

2. Van Neck 病与尤文氏肉瘤(Ewing's sarcoma):尤文氏肉瘤是骨科少见的一种恶性肿瘤,属于一种高度侵袭性的小圆细胞原发肿瘤,好发于骨盆,尤其是坐骨耻骨结合处。其区别在于,尤文氏肉瘤早期以间歇性疼痛为主,后期为持续性疼痛,而 Van Neck 病疼痛症状常 3~4 周后消失;其次,尤文氏肉瘤常有不规则发热、贫血、白细胞增高及血沉增快<sup>[23]</sup>。而 Van Neck 病一般处于正常范围。影像学表现上,尤文氏肉瘤典型表现为溶骨性骨质破坏伴明显软组织肿块,而 Van Neck 则为局限性膨大,其内有低密度透光区<sup>[24]</sup>。此外,尤文氏肉瘤发展快,病程短,恶性程度高,早期即可转移,预后不佳,对放、化疗敏感,结合手术治疗可提高预后,而 Van Neck 病为一良性过程,以保守治疗为主,预后良好。尤文氏肉瘤相比 Van Neck 病具有一定的特点,但因其发病率低,认识不足,因此误诊率高,且其结局差,临床上需提高对尤文氏肉瘤的警惕性。

3. Van Neck 病与应力性骨折(stress fractures):应力性骨折的定义是:由于应力长期反复作用于正常骨骼某一点上,骨骼本身耐受不了应力积累,发生骨小梁断裂,而导致骨骼内部结构破坏,其继续发展而导致应力性骨折。两者的共同点为:均是局部受到长期外力作用所致,均具有休息后缓解,运动后加剧的特点,临床上容易混淆而误诊。两者的区别为:首先,应力性骨折相较 Van Neck 病受到的外力强度、频率更高。其次,两者的部分影像学征象也不相同:①应力性骨折 X 线表现早期松质骨内出现的不是密度减低线而是致密线<sup>[25]</sup>;而 Van Neck 病主要表现为局部密度减低影;②MRI 表现:二者均可显示骨髓水肿的信号,不同点是应力性骨折骨髓

水肿内可见到与骨皮质相连的低信号带,而 Van Neck 病则可见到“纤维连接”<sup>[16]</sup>。此外应力性骨折临床症状一般持续 24 h 至 5 周,而 Van Neck 病一般 3~4 周症状消失。

4. Van Neck 病与儿童暂时性髋关节滑膜炎(transient synovitis): 儿童暂时性髋关节滑膜炎又称毒素性滑膜炎,是儿童髋关节疼痛最常见的原因,多发生于 3~8 岁小儿,两病发病年龄和疼痛部位基本相同,且该年龄段坐骨耻骨结合处显著变异,影像学缺乏特异性,临床上易将 Van Neck 病误诊为儿童暂时性髋关节滑膜炎。儿童患者症状不典型,有时仅表现肢体功能受限,此时应仔细检查髋关节活动受限是真性还是假性,疼痛部位是髋关节还是坐骨耻骨结合处;同时儿童暂时性髋关节滑膜炎超声检查髋关节常可见渗出,有助于二者的鉴别。另外,儿童暂时性髋关节滑膜炎常继发于上呼吸道感染或跑跳运动之后,休息数日后常可自愈,预后良好。

#### 五、治疗原则

采取适当卧床休息,避免剧烈运动,予理疗及对症处理,症状可 3~4 周后消失,骨质改变逐渐恢复正常需 3~6 个月,且无任何后遗症改变<sup>[5]</sup>。有学者报道对于症状显著者,可行局部激素治疗,有助于缓解症状。此病可自愈,无需特殊手术,但对于诊断有疑惑,症状持续不缓解,家长很焦虑者,可能需要手术干预<sup>[3]</sup>。

综上所述, Van Neck 病是一种发生在坐骨耻骨结合处的骨骺病,临床罕见,发病部位较特殊,转归较好。但 Van Neck 病是一种疾病,还是人体生长发育中的正常现象,目前仍有分歧,尚需进一步研究。尽管目前对 Van Neck 病的诊断有了新的提高,鉴别诊断仍是难点,进一步明确相关指标的临床诊断,将是未来临床研究的重点。在诊断 Van Neck 病之前,应重点排除肿瘤、炎症等严重威胁生命健康的疾病,尽量避免误诊;本病以保守治疗为主,但对诊断有疑虑,临床症状持续不缓解,家长有迫切需求者,可以外科干预。

#### 参考文献

- 1 Odelberg A. Some cases of destruction in the ischium of doubtful etiology [J]. Acta Chir Scand, 1924, 56: 273.
- 2 van Neck M. Osteochondrite du pubis. Arch Franco-Belg Chir [J]. 1924, 27: 238-41.
- 3 Oliveira F. Differential diagnosis in painful ischiopubic syn-

- chondrosis (IPS): A case report [J]. Iowa Orthop J, 2010, 30: 195-200.
- 4 Laczay A, Garay G. Ein zahlebiges Irrtum: Die Osteochondritis ischiopubica Radiol [J]. Radiol Diagn (Berl), 1983, 24 (5): 627-30.
- 5 周永德, 吉士俊, 马瑞雪. Van Neck 病 [J]. 中华小儿外科杂志, 1996, 17(2): 83-84.
- 6 Zhou YD, Ji SJ, Ma RX. Van Neck disease [J]. Chin J Pediatr Surg, 1996, 17(2): 83-84.
- 6 Rajewski F. Van Neck disease or a variation of ischio-pubic synchondrosis development [J]. Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol, 1992, 57(4-6): 346-348.
- 7 Hübner L. Closure rhythm and closure disorders of synchondrosis ischiopubica and their dependence on the pathology of the hip joint (contribution to the clinical aspects of the growing pelvis) [in German] [J]. Z Orthop Ihre Grenzgeb, 1965, 100(1): 38-91.
- 8 孙客, 唐盛平, 覃均昌, 等. Van neck 病 [J]. 临床小儿外科杂志, 2004, 3(03): 227-228. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2004.03.024.
- 9 Sun K, Tang SP, Qin JC et al. Van Neck disease [J]. J Clin Ped Sur, 2004, 3(03): 227-228. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.05.013.
- 9 干芸根, 林飞飞, 李荫太, 等. 坐骨耻骨骨软骨病的临床影像学诊断(附 23 例报道) [J]. 中国临床医学影像杂志, 2006, 17(02): 103-105. DOI: 10.3969/j.issn.1008-1062.2006.02.015.
- 10 Gan YG, Lin FF, Li YT et al. Clinical imaging diagnosis of ischiopubic osteochondritis: report of 23 cases [J]. J Chin Clin Med Imaging, 2006, 17(02): 103-105. DOI: 10.3969/j.issn.1008-1062.2006.02.015.
- 10 何登伟, 俞伟杨, 朱焯, 等. Van Neck 病 6 例总结 [J]. 实用医学杂志, 2012, 28(01): 167. DOI: 10.3969/j.issn.1006-5725.2012.01.075.
- 11 He DW, Yu WY, Zhu Y et al. Van Neck disease: a report of 6 cases [J]. J Prac Med, 2012, 28(01): 167. DOI: 10.3969/j.issn.1006-5725.2012.01.075.
- 11 潘新华, 范毓华. 坐骨耻骨骨软骨病 (Van Neck 病) [J]. 伤残医学杂志, 2002, 10(02): 5-7. DOI: 10.3969/j.issn.1673-6567.2002.02.003.
- 12 Pan XH, Fan YH. Van Neck disease [J]. Chin J Trauma and Disability Med, 2002, 10(02): 5-7. DOI: 10.3969/j.issn.1673-6567.2002.02.003.
- 12 Pratz A. Über die postembryonale Entwicklung des Hüftbeines [J]. Z Morphol Anthropol, 1934, 34: 321-342.
- 13 Herneth AM, Philipp MO, Pretterklieber ML, et al. Asymmetric closure of ischiopubic synchondrosis in pediatric patients: correlation with foot dominance [J]. AJR Am J Roentgenol. 2004, 182(2): 361-365. (下转第 315 页)