

骨干续连症_骨科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E9_AA_A8_E5_B9_B2_E7_BB_AD_E8_c22_609697.htm 骨干续连症

(diaphyseal aclasis) 是一种软骨的发育障碍。表现为多发性外生骨疣及干骺端畸形，故亦称干骺端发育不良

(metaphysialaclasis)。jaffe定名遗传性多发性骨疣，亦有称为骨软骨瘤病者 (osteochondromatosis)。【诊断】本病诊断不

难，有遗传性家族性的特点，以及多发性骨疣的存在，干骺端塑形不良呈喇叭状是特征性的表现。较常易混淆的是软骨发育异常 (ollier病)，后者主要表现为骨内部的病变，而且

在手指骨多见，无遗传性等可以区别。【治疗措施】干骺端的畸形不需治疗。如骨疣较大影响美观，或影响关节活动以及压迫肌腱神经时，则应手术摘除。【病因学】属先天性发育畸形，为常染色体显性遗传。65 ~ 75%的病人有家庭史，有遗传性。病因不明，可能为：

骨膜发育不良，骨皮质较薄以及骨膜不够完全，不能很好的限制骨向外生长。破骨细胞活动能力不足，造成骨不能很好的塑形。这解释了干骺端呈宽阔的喇叭状。软骨膜发育有缺陷，使软骨过度生长，由软骨再转变为骨。因为所有的移位软骨都有恶性变的趋势，这解释了外生骨疣常有恶变的趋向。在儿童期或青年期发病，男性多于女性，约3 : 1。【病理改变】本病起自软骨化骨而又有骨膜包围的骨，尤其在骨生长活跃的部位，即股骨下端，胫骨近端，尺骨远端。此外，在锁骨、髌骨、肩胛骨及椎体亦可见，颅骨不常受累。手、足诸骨少见，这与软骨发育异常不同。患骨的干骺端扩大，不能很好的塑形，自关

节开始，两侧几乎平行到与骨干交界处后又突然缩小，常被形容为喇叭状。在干骺端有大小不等的突出物，即为骨疣。起初骨疣由软骨构成，以后其基部逐渐为骨组织所替代。随着骨骼生长，骨疣逐渐移向中央，因此可以从骨疣距骨骺线的距离来估计存在的时间。显微镜下可见，骨疣的皮质骨有正常的板层结构及哈佛氏系统。松质骨的小正常，髓腔内有脂肪，并有造血功能，其上方所覆盖的软骨称软骨帽，其表面的细胞幼稚、稀少、分散，在与松质骨连接的地方细胞较成熟，骨疣的生长依靠软骨帽的增殖。【临床表现】病变重者，身材矮小，肢体不等长，患骨有不同程度的弯曲。在长骨的骨骺附近有坚硬，形状不规则，不可推动的肿块，即骨疣，有轻度疼痛，有时因磨擦而其旁有滑囊形成，可伴炎症。如果肌腱或神经受压可引起相应的症状。骨疣也可以发生骨折，但可以很快愈合，椎体的骨疣如向椎管内生长可以产生截瘫。有时还可伴有膝内翻等。x线表现特征性的表现为宽阔的干骺端塑形不良，骨干短及多发性外生骨疣。干骺端成“喇叭”形。尺骨变短、桡骨弯曲、桡骨头半脱位，有时要与madelung畸形相区别。在干骺端有骨疣向外突出，其方向常与关节相背，大小数目不等，形状各异：圆锥形、磨菇形、花菜形等。其松质骨结构与母骨一致，软骨帽不能显影，因此，肿块实际大小要比x线上所见者大。在前臂及小腿的骨疣可使邻骨发生压迫性吸收。【预后】疣在“母骨”生长停止后，一般不再继续长大。如果骨疣增长的速度突然增加，或在停止生长后又继续增大，就有恶变可能，恶变的发生率为2~10%。在x线片上，如肿瘤呈现边界不清，骨质有破坏现象以及出现有不规则的斑点，即应疑有恶变。髋关节周

围、肩胛骨等处的骨疣易恶变，应尤加注意，如有恶变，应按软骨肉瘤的治疗原则处理，恶性程度较低，转移较晚，因而预后较佳。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com