

面,应注意在刮除减压孔底部致压物提升刮匙时不可将减压孔周壁骨质一并刮除,否则易致植入物脱出。

参考文献

- 1 徐印坎,张文明,吕士才,等.环锯法治疗脊髓型颈椎病.中华骨科杂志,1982,2(1):2-5.
- 2 Yonenobu K, Fuji T, Ono K, et al. Choice of surgical treatment for multisegmental cervical spondylotic myelopathy. Spine, 1985, 10: 711-716.
- 3 Senter HJ, Kortyna R, Kemp WR. Anterior cervical discectomy with hydroxylapatite fusion. Neurosurgery, 1989, 25: 39-42.
- 4 刘锦波,唐天驷,杨惠林.颈椎椎间异体骨螺纹融合支架的设计和

- 临床应用.中华骨科杂志,1999,19(6):325-327.
- 5 Harris IE, Weinstein SL. Long-term followup of patients with grade and spondylolisthesis. J Bone Joint Surg, 1987, 69A: 960-968.
- 6 Matge G, Lecler T A. Rational for interbody fusion with threaded titanium cages at cervical and lumbar levels (Results on 357 cases). Acta Neurochir (wien), 2000, 142: 425-434.
- 7 蔡钦林,王少波,李万,等.颈椎病手术并发症的防治.中国脊柱脊髓杂志,1995,5(5):200.
- 8 陈其昕,陈维善,徐少文,等.BAK在颈椎前路手术中的应用.中国矫形外科杂志,1999,6(9):643-646.
- 9 Lopez-Oliva Munoz F, Garcia de las Heras B, Concejero Lopez V, et al. Comparison of three techniques of anterior fusion in single-level cervical disc herniation. Eur Spine J, 1998, 7(6): 512-516.

(收稿:2001-02-10 编辑:李为农)

病例报告

脆性骨质硬化症 1 例报告

杨晓敏 张志恒 刘丽

(沧州中西医结合医院,河北 沧州 061001)

患儿男性,8岁,河北沧县东庙人。自幼抱养,头颅较正常儿童大,棱角明显,一岁囟门闭合,说话、走路、智力与正常儿童相近。3岁时在天津市某医院诊断脑积水,未行治疗。6岁上学,识字能力差,计算能力强,一年级能口算四位数的加、减法。一年级下半年和同学玩单腿跳,右股骨干骨折,住我院骨科治疗。

入院检查:发育、营养可,智力正常,方颅,头周径 61cm,叩无破壶音及落日眼征,睑结膜苍白,视力正常。心肺(-),腹软,肝肋下 3cm,脾肋下 4cm,质软无压痛。四肢肌力、肌张力等大致正常,未引出病理征。诊断:右股骨上 1/3 处骨折,行内固定治疗。术中见骨质坚硬而脆,骨断面呈灰白色,骨髓腔闭塞,术后诊断脆性骨质硬化症。3个月后骨质愈合良好。

一年后,其父轻打患儿屁股,再次骨折。第二次住院,患儿左眼视力减退。仍行内固定治疗,愈合良好。

2000年6月自己跑步滑倒致骨折,第三次住院。患儿视力障碍加重,右耳听力减退。

神经科会诊检查所见:发育、营养可,检查配合,心肺(-),腹软,肝、脾肋下 3 指,质软无压痛。智力、定向力、计算力可。方颅,周径 62cm,视力左眼一米数指,10 米外看不清人的面目。睑结膜、眼底视网膜苍白,视乳头色浅边界清。外耳道通畅,右耳骨、气导明显减弱。颈软,感觉正常。双上肢肌力等正常,双下肢石膏裤衩固定,可见轻度肌萎缩,肌力不能判定。病理征(-)。右股骨 X 线片示上 1/3 处骨折,骨质致密,骨髓腔消失。头部 CT 为骨皮质增厚,交通性脑积水。胸、腹部核磁共振所示:除肝、脾肿大外余未见异常。血常规贫血、中性粒细胞减少。出、凝血时间正常,尿、便常规、肝功能等正常。

讨论 脆性骨质硬化症,又名大理石样骨病或 Alberschönberg 病,为一罕见的家族性先天性骨病。分为两型,一

型为恶性型,属常染色体隐性遗传,多于出生后不久出现症状,往往在一岁内死亡。另一型为良性型,属常染色体显性遗传,症状较轻,有时在 X 线检查时被发现,病人可长期生存^[1]。本例患儿幼年发病,骨股受累广泛,病情进展迅速,应为恶性型。本病临床表现骨质受累广泛,可引起多种症状,在良、恶性两型中症状轻重不同,一般受累之骨质坚硬而脆,可因轻微外伤或用力引起病理性骨折。骨质愈合多无困难,而易发生畸形。由于骨髓腔狭窄、闭塞消失,造血功能低下,而导致进行性贫血,常伴有骨髓外造血,淋巴结、肝、脾肿大。血中白细胞和血小板亦明显减少,易致患者继发感染、骨髓炎及出血症状^[2]。当颅底骨加厚压迫神经通道时,可致致视神经萎缩、视力减退,甚至失明。当中、内耳骨受累可引起耳聋。三叉神经受累,嗅觉丧失,面神经麻痹等也有报导^[3]。重症婴儿由于脑脊液循环障碍可发生脑积水,而临床少见落日眼征和叩呈破壶音等。该患儿根据临床表现及 X 线显示骨骼致密硬化,失去原有结构等,可诊为大理石样骨病^[4]。其病因与钙磷代谢障碍、甲状旁腺生长分泌无大关系。多数人认为本病与免疫缺陷有关,是由破骨细胞功能不良所致。骨髓细胞组织中缺乏某种物质,这种物质能启动胸腺,使之发挥制造免疫细胞功能^[5]。本病治疗除输血、抗感染、脾切除等对症治疗外,目前正在试用骨髓移植疗法治疗,可收到一定疗效。

参考文献

- 1 董郡.病理学.北京:人民卫生出版社,1996. 878-880.
- 2 褚福棠,吴瑞萍,胡亚美.实用儿科学.第 4 版.北京:人民卫生出版社,1991. 1231-1232.
- 3 李齐焱.石骨症 56 例综合报告.中华儿科杂志,1998,(3) 18:157.
- 4 曹来完.进行性发育不良症.中华放射学杂志,1982,16(3):175.
- 5 朱宪彝.代谢性骨病学.天津:天津科学技术出版社,1989. 439-446.

(收稿:2001-04-13 编辑:李为农)