维普资讯 http://www.cqvip.com

因脾大误诊为肝硬化脾功能亢进(脾亢)，脾脏肿瘤、慢粒等[4]。上一医报道23例MF有4例误诊为脾亢，1例误诊为脾脏肿瘤。本组2例入院时诊断为脾亢。故对脾肿大无肝病史，尤其老年患者切忌草率做出肝硬化脾亢的诊断，应及时检查血象，骨髓象。或随仿病情和骨髓象。疑有MF者进行骨髓活检避免误诊。

2.3 MF与其它骨髓增殖性疾病(如慢粒，真性红细胞增多症，原发性血小板增多症)可互相转化。本组9例患者初有慢粒表现，数年中在先后不同时期内继发MF。其机理不清，可能与机体对异常克隆病的继发仅应有关。Devred认为慢粒至少30%发生MF。多数作者认为MF为慢粒急变的信号，为预后不良的征象。有广泛MF的慢粒患者对化疗药物敏感，常可导致严重的骨髓衰竭。患者可因感染。出血、衰竭而招致死亡。因此慢粒并发骨纤者化疗应慎用。

2.4 本病缺乏特异性治疗，目前多为对症处理，预后较差[5]。临床上采用康力龙，丙酸睾丸酮及小剂量激素治疗，部份患者可取得一定疗效。本组10例经治疗后病情好转或稳定4例。近年来文献中提到1.25(OH)VitD$_3$有抑制纤维组织形成，并曾用于治疗MF。也有报告采用秋水仙碱及D－青霉胺用于治疗MF，但其疗效尚不确切。因此对MF的治疗尚需进一步研究。

参 考 文 献

1.于涧江，等.中国实用内科杂志 1995.15(3):169
2.陆道培，等.临床血液学杂志 1995,8(3):128
3.徐克恩.血液学基础与临床 人民已生出版社,1990,10:302
4.刘冠田，等.临床误诊误治 1992;5(4):171
5.敖忠芳，等.血液病的现代治疗 江苏科学技术出版社,1990;3:111

(收稿日期 1996－09－02)

74-75 婴儿骨皮质增生，病例报告

婴儿骨皮质增生症4例报告

儿科学院内科 张蓉君 徐百华

中图分类号 R725.8 R726.81

婴儿骨皮质增生症(ICH)是Caffey氏1945年首先报告的，又叫Caffey氏病，属骨骼系统少见疾病，容易误诊，而近年来国内发病有增加趋势，为了提高对本病的认识，现报告4例如下。

1 病例

1.1 女，3月。因烦躁哭吵伴小腿前面包块1月于1981年6月2日入院。不发热、精神食欲好、大小便正常。查体:仅见双胫骨前中部有3×3cm包块，边界不清、质硬，不红、无波动感，有触痛，余无异常发现。血常规、血沉、血小板计数均正常。骨骼X线平片显示右锁骨、双桡尺骨及胫、腓骨干皮质增生。诊断ICH。服强的松1周症状消失，4周后X线证明病骨恢复正常，随访20月，生长发育正常。

1.2 女，4月。因生后始低热、烦躁激惹伴双小腿肿胀于1982年12月18日入院。体温38℃左右，精神食欲好，大小便正常。查体仅见双胫骨中部肿胀，边界不清、质硬、不红，无波动感。血常规、血小板计数均正常。骨骼X线平片显示下颌骨体右沿、双胫骨干皮质增生。诊断ICH。未给特殊治疗，1月后随访，临床症状消失，但双胫骨仍有肿胀，生长发育良好。

1.3 男，3$\frac{1}{2}$月。因烦躁不安伴右颈下部肿胀半月于1996年5月6日来本院就诊。不发热、精神食欲好，大小便正常。查体右颈下部肿胀，不红、无波动感，有触痛，血常规正常。曾拟诊蜂窝织炎、骨髓炎、骨结核。经X线骨骼摄片显示双下颌骨、右锁骨、双肩胛骨皮质增生。诊断ICH。未给特殊治疗，1月后随访临床症状减轻，右颈下部肿胀仍存在，但触痛减

维普资讯 http://www.cqvip.com

轻.

1.4 男,5$\frac{1}{30}$月.因烦躁不安1月加重伴发热4天于1996年5月31日入院.查体仅见右颈部稍肿胀、不红,有触痛,余无异常.入院后体温持续38℃左右,食欲尚好,大小便正常,血象WBC26.8×10⁹/L,中性0.94,淋巴0.06,血小板801×10⁹/L,血沉40mmH_2O/h,拟诊败血症.经多种抗生素治疗,体温仍不退.住院第13天高烧39℃以上伴休克表现时作骨髓细菌培养金葡萄生长,经新青霉素Ⅳ治疗高热逐渐降到37.5℃左右,但始终不能降至正常,血及骨髓培养重复2次均阴性,但白细胞总数及中性仍高于正常.住院第39天见病人颜面下部变圆,左下颌及右背部肿胀、不红、质硬、有触痛,更加烦躁哭砂.X线骨片显示下颌骨、右锁骨、右肩胛骨、双侧肋骨4～10肋骨皮质生伴双侧胸膜反应.诊断ICH.停用抗生素,给激素和阿斯匹林、潘生丁治疗7天后临床症状及肿胀消失、体温正常出院.减量服强地松、阿斯匹林、潘生丁一月后随访,生长发育好,X线显示骨病有好转,仍在随访中.

以上4例生产史、妊娠史、家族史均无特殊,均无结核接触史.

2 讨论

2.1 病因学 ICH主要侵犯骨骼及其邻近的筋膜及肌肉,病因不明.曾认为[1,2]:①可能为常染色体显性遗传病,但多数病例及本组病例也缺乏证据.②感染与中毒:该病多突然起病,局部软组织肿胀、白细胞增高,有的文献报告血、痰培养出相同的细菌[3],本文例4骨髓培养金葡萄生长,但临床证明ICH与此菌感染无多大关系,或许是ICH的发病诱因;本文例2生后即发病及文献报告生后不久即发病,是否为宫内感染或中毒一直有争论.③免疫性疾病:ICH呈自限性病程,对激素治疗有效,有的对牛奶过敏发生ICH,有的发现ICH有大量胶原纤维增生及纤维蛋白退行性变[1]故认为ICH可能是出生前的一种胶原性疾病或是一种免疫反应性疾病.可见用任何单一病因都不能满意解释ICH的临床过程,可能为多种病因所致.

2.2 诊断要点 ICH临床表现常有发热、烦躁不安、局部包块或肿胀,临床上常误诊为败血症、蜂窝织炎、骨髓炎、骨结核等,为提高诊断水平,根据本文特点及文献[1,2]提出以下诊断要点:①多于生后几周～5个月内发病;②ICH可发生在除脊柱、指、趾、骨骺、干骺端等骨以外的任何骨骼部位,而75%以上发生在下颌骨、锁骨、肩胛骨及长形管状骨.③多有典型三联症:激惹、骨病处肿胀伴显著触痛、X线平片显示病骨骨皮质增生.本文病例均呈典型表现.④凡遇不典型者,应注意观察临床表现及作有关骨病影像学检查:X线平片、MRI(核磁共振)、^{99}锝扫描或病骨活检等.除外与ICH混淆疾病:蜂窝织炎、败血症、骨髓炎、骨结核、先天性骨梅毒、维生素A中毒、外伤等后即可诊断ICH.

2.3 治疗与预后 ICH是一种自限性疾病,一般可在6～9个月内自愈.轻症勿需治疗或对症处理;重症可用肾上腺皮质激素 (强地松1～2 mg/kg/d)1～2周可迅速减轻临床症状,但对骨质病变无效,若血小板计数太高可加用抗凝药物(潘生丁或阿斯匹林)或环磷酰胺治疗[1,2,3].本文病例显示上述治疗方案疗效满意.ICH大多数预后良好,不影响生长发育,愈后不留畸形,但也有少数病例因反复发生致肢体畸形,平行骨之间骨桥形成而影响活动与生存时行手术治疗是必要的[1,2,3].

参考文献

1.张恒言,等.重庆医药 1985;14(4):38
2.Silverman FN,et al:Caffey's X-Ray Diagnosis. Volume 2 9th ed.St.Louis Baltimore 1993:1855
3.贾和庚,等.中华小儿外科杂志 1982;3(4):216

(收稿日期 1996-09-27)