

蓝色软骨, 股骨头外侧异常肥大, 表面多量赘生物, 高低不平, 与正常骨骺无明显界限(图3)。股骨头形状不规则, 已形成新的头臼关系。所有病灶均位于关节囊内。仅作髌臼前内侧钙化灶切除, 削除部分股骨头赘生物, 紧缩缝合关节囊后关闭切口, 取样送检。病理报告: 骨软骨瘤。踝部病变未作处理。

## 2 讨论

半肢骨骺发育异常又称骨骺续连症, 较为少见, 好发于儿童期, 男性多见, 发病部位以股骨远端、胫骨远端和距骨多见, 右侧明显多于左侧, 并以内侧最常受累。多发并同时累及髌臼、股骨头伴斜视更为少见。主要症状为关节面附近的无痛性肿块和下肢内翻或外翻畸形, 还可有轻微跛行, 关节活动不灵和受累肢体萎缩等。本病X线特点是骺软骨的偏侧过度增生和骨化中心的早出现, 并可呈多中心性钙化或骨化, 形成类似散在于关节内的骨软骨瘤, 最终多融合为一体而形成骨骺的不对称性肥大、突出。少数孤立的骨化中心可

形成骨骺, 而对侧肢体骨骺及其余大多数骨骺均正常。本病要与滑膜骨软骨瘤病鉴别, 后者好发于中老年人, 多为单关节受累, 可见多个瘤体, 作关节检查时瘤体位置可变动与前者不同。为了便于诊断、治疗和判断预后, 王承武等<sup>[1]</sup>将本病分为膝关节型、距骨周围型、真性多发型。本例属于后者, 患儿年龄大、就诊晚、病史长, 髌臼和股骨头受累严重, 治疗存在一定困难。从患儿家属保存完好的历年X线片可以看出本病大致自然病史, 即随年龄增大病变呈加重趋势, 尤其发生于髌臼, 严重影响发育, 宜早期手术切除。考虑到患儿骨骺尚未闭合而施行髌关节病灶清除以促进良好发育, 但术中发现股骨头异常增大变得不规则, 与病变髌臼已形成新的关系, 仅作非负重区赘生物部分切除而保留臼顶等主要部分, 以便早日下床行走, 是否恰当有待进一步随访观察。

## 【参考文献】

- [1] 王承武, 范远, 高国训. 半肢骨骺异常增殖(附六例报告)[J]. 中华小儿外科杂志, 1986, 7(3): 161~162.

【收稿日期】 2002-10-07

【文章编号】 1009-3257(2003)01-0058-02

·骨关节软组织罕见疾病·

## Poland 综合征并指畸形修复2例

吴祖煌 刘敏 占新华

(解放军第95医院烧伤整形科, 福建 莆田 351100)

【关键词】 Poland综合征; 并指; 手术

【中图分类号】 R726.2 【文献标识码】 D

1999年以来, 我们为2例Poland综合征患者的指部畸形进行整复治疗, 效果满意, 现报告如下。

### 1 临床资料

2例均为男性小儿, 年龄为2岁及3岁。1例为2~4指完全性并指伴中节指骨缺损, 1例为2~4指不完全性并指伴短指、中节指骨缺损。单只手畸形1例, 双手畸形1例。手术共修复9个指蹼, 其中指侧部舌形皮瓣形成指蹼3个, 矩形皮瓣加Z成形术修复指蹼4个, 掌侧及背侧三角形皮瓣交互插入修复指蹼2个。指侧部皮肤缺损区均以腹部全

厚皮游离植皮。因2例均为多指性并指畸形, 分指术分两次进行, 时间间隔1例为11个月, 另1例为13个月。术后皮瓣血运均良好, 切口呈I/甲愈合。随访结果各指蹼外形逼真, 指间距正常, 各手指均有良好的感觉功能, 二点辨别觉正常, 无明显活动障碍。

### 2 讨论

Poland综合征又称胸大肌缺损、短指并指综合征(pectoralis muscle deficiency-syndactyly syndrome), 是由于胚胎第三周, 上肢胚芽发育受阻或分化障碍所引起, 具有单侧性胸大肌缺损、短

指并指等复合畸形。病因不明，多数为散发病例。新生儿发病率约为1/3万，本征占并指症的6%~13.5%<sup>[1]</sup>。手部畸形表现为不同类型的并指、短指、缺指、2~4指中节指骨缺损、手指深浅屈腱融合、尺桡骨融合等<sup>[2]</sup>。

对并指畸形可作分离术，以改善患指的功能和外形。并指多者宜分期手术，应在学龄前逐步完成<sup>[3]</sup>。术前应摄X线片以判别并指的类型，即是骨性并指或是皮肤性并指。有条件的术前应做彩色超声多普勒检查，以判别是否有两套指掌侧固有动脉供应并指处的血运。术中注意血管及神经的匹配，如两指并连之间仅共有一条神经时，分离时应考虑在示、中、环指的桡侧，小指的尺侧保留有较好的皮肤感觉<sup>[4]</sup>。

对并指的治疗，重点在于各指蹼的形成，方法多种多样。本2例均有较为严重的先天性多指并指畸形，治疗是以局部皮瓣（包括舌形皮瓣、三角形

皮瓣、矩形皮瓣等）形成指蹼，指侧部皮肤缺损外植以全厚皮片。这种术式修复后的指蹼有足够的深度，外形亦较为逼真。术中应树立“矫枉过正”的原则，即皮瓣应超过正常指蹼的水平线，争取最大的指间距。多指并指畸形者，宜分次进行手术，时间间隔至少6个月，避免造成术后手指血运障碍的并发症。

【参考文献】

- [1] 彭维,于皆平,郑守瑾,等.临床综合征学[M].北京:人民卫生出版社,1989.99.
- [2] 王伟.整形外科学[M].杭州:浙江科学技术出版社,1999.32.
- [3] 陈言汤,刘林,王喜梅.整形外科综合症[M].郑州:河南医科大学出版社,1996.35.
- [4] 王澍寰.手外科学[M].第二版.北京:人民卫生出版社,1999.729.

【收稿日期】 2002-09-10

【文章编号】 1009-3257(2003)01-0059-01

· 系统性罕少疾病 ·

## 自身免疫性溶血性贫血并发急性红白血病 1 例

高云阁 李艳 翟明

(中国医科大学第一临床学院血液科, 辽宁 沈阳 110001)

【关键词】 急性红白血病； 自身免疫性溶血性贫血

【中图分类号】 R556.62 【文献标识码】 D

患者男，44岁，因周身乏力、面色苍白半年于2000年11月入院。查体：贫血貌，巩膜黄染，皮肤粘膜无出血点，浅表淋巴结不大，胸骨无压痛，肝脾肋下未触及。实验室检查：血常规：Hb42g/L, WBC $2.2 \times 10^9/L$ , N0.36, L0.64, 有核红细胞为20%, Plt $35 \times 10^9/L$ 。网织红细胞为0.18, 血清总胆红素 $44 \mu\text{mol/L}$ , 间接胆红素 $35 \mu\text{mol/L}$ , 肝功能正常。Coombs 直接、间接试验 IgG、C<sub>3</sub> 阳性。骨髓像：骨髓有核细胞增生明显活跃，粒系增生活跃，非红系计数原始粒细胞占34%，胞体较小，呈圆形、类圆形，少数不规则，胞核呈圆形、类圆形。染色质细致，核仁1~3个，胞浆量少，染成蓝色及灰蓝色。有的浆内有少量嗜天青颗粒。红系增生极度活跃，幼红细胞占85%。细胞化学染

色：POX 阳性率66%，PAS 阳性率32%，彩色B超提示肝脏、脾脏肿大。诊断明确为急性红白血病并发自身免疫性溶血性贫血。给予地塞米松15mg 每日一次静点治疗，18天后开始减量至10mg，此时Hb70g/L, WBC $3.4 \times 10^9/L$ , Plt $34 \times 10^9/L$ ，给予标准HA方案化疗5天。化疗结束时血象示WBC $1.9 \times 10^9/L$ , Hb72g/L, Plt $24 \times 10^9/L$ ，化疗间歇期病情平稳，出院随访。

自身免疫性溶血性贫血常伴发于淋巴系统的恶性肿瘤，并发于髓系白血病极少见，与急性红白血病并发，国内外文献少见报道。二者同时存在的原因可能由于肿瘤的发生而改变了红细胞表面的膜蛋白，进而产生自身抗体所致。

【收稿日期】 2002-05-24