

进行性骨干发育不全 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E8_BF_9B_E8_A1_8C_E6_80_A7_E9_c22_304938.htm 名称进行性骨干发育不全所属科室骨科临床表现患儿出牙延迟，走路晚而且不稳，有非凡的摇摆步态。随着病情的进展，出现腿痛及头痛且逐渐加重。可扪及增厚的长骨干。病人易乏力、消瘦、干瘪、有营养不良的表现。头增大，前额突出。由于颅底骨板增生硬化，可压迫颅神经产生眼萎缩、耳聋等症状。由于骨髓腔减小，造血功能障碍，使肝脾发生代偿性肿大。X线表现长骨干呈梭形增粗，皮质增厚，（骨内、外均厚）髓腔缩小，常不侵犯骨骺。颅底硬化。病变为双侧性、对称性及全身性是本病的特征（图1，图2）。图1 进行性骨干发育不全图2 纹状骨病X线示意图辅助检查化验检查一般正常，偶有AKP增高者诊断 主要根据X线表现，在鉴别诊断方面应与婴儿皮质骨肥厚症（Caffey病）相区别。该病在1岁以内，而且常在6个月之前，伴发热。受累骨常为单侧性，可累及下颌骨，以后很快痊愈。X线表现完全正常。在单根长骨受累时（少见）有时需与骨髓炎及骨梅毒相区别。治疗无非凡治疗，有人认为用激素可以减轻症状预防及预后 预后一般良好，重者可因颅内压增高及颅神经受压而产生头痛，失听，嗅觉减退、眼萎缩、面瘫等。本病不影响生长及生命过程。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