

# 11岁孩子身上多处凸起包块并出现肘内翻畸形 体表多处肿块警惕多发性骨软骨瘤

随着暑假的到来,江门市五邑中医院骨二科(骨关节科)迎来忙碌。在众多的骨科病例中,有一例少见病例引起医生的注意。11岁孩子身上多处凸起,前臂远端长出了硬性包块,外观看起来已经出现肘内翻畸形。该科副主任中医师廖志鹏介绍,这是多发于青少年的良性骨肿瘤疾病——多发性骨软骨瘤(简称HME)。骨软骨瘤单发性的比较多见,多发性的则相对比较少见,其可在全身骨骼多部位生长。

“多发性骨软骨瘤有少部分患者有恶化倾向,所以对有症状的骨软骨瘤需要积极手术切除。”廖志鹏提醒,一旦发现全身体表不同部位出现异常隆起包块,要及时到医院检查,以便及时发现、及时治疗。

文/江门日报记者 梁爽 通讯员 刘森 图/邓榕



医生为患儿施行手术。

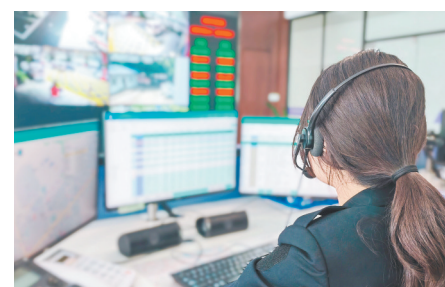
## 医学指导

廖志鹏:  
江门市五邑中医院骨二科(骨关节科)副主任中医师,师从小儿骨科专家杨建平教授。擅长14岁以下儿童骨与关节疾病的诊断与治疗,如生长调控、对儿童肢体畸形的截骨矫形、微创技术治疗儿童四肢骨折与脱位、Ponseti法治先天性马蹄内翻足、可延长髓内钉治疗成骨不全症下肢畸形患儿等。



## 120调度员 4分钟“隔空接生”

今年以来江门120  
已成功指导分娩6例



120当班调度员谢舒华。

江门日报讯(文/图 记者/蔡昭璐 通讯员/李俊)“我这里有孕妇破水了,能派救护车过来吗?”近日,江门市120急救指挥中心(以下简称“江门120”)接到一通急促的呼救电话。调度员谢舒华快速调派最近的救护车赶往现场,并远程指导产妇顺利分娩。“后续我们对其进行了电话回访,母子平安,家属对这次的急救指导非常满意。”昨日,谢舒华告诉记者。

当天早上6时许,谢舒华接到这通焦急又慌乱的求助电话。询问过程中,她获知孕妇的孕周、宫缩等基本状况,判断胎儿很可能在救护车到达前就会娩出,随即迅速启用医疗优先分级调度系统,“隔空”指导产妇家属接生。

谢舒华冷静地指导家属,“告诉产妇不要坐在马桶上,让她选择最舒服的一个姿势休息,在宫缩间隙深呼吸”“在分娩的时候,用手托住孩子的头和肩膀,并牢牢抓住婴儿的屁股和双腿”……

电话那头的声音时断时续,时不时传来产妇疼痛的呻吟声,家属不断鼓励产妇:“用力,深呼吸,用力。”为了让对方按照正确的流程操作,谢舒华放慢语速,一遍遍重复着接生过程中需要注意的细节。

通话至3分53秒时,随着产妇较为强烈的一声“啊!”,家属激动地说:“婴儿出来了!头出来了,手也出来了。”话音刚落,家属又说:“出来了,整个都出来了!”

“孩子在哭或者有呼吸吗?”谢舒华向家属确认。“有。”通话至4分23秒,电话那头传来婴儿的啼哭声。谢舒华继续指导家属给婴儿和产妇保暖、清理婴儿口鼻分泌物,并确认母婴情况是否良好。这期间,家属有些惊慌失措,谢舒华冷静耐心地指导,一遍遍重复操作。

通话至12分12时,医护人员赶到现场,急救的接力棒交到医护人员手上。7月21日,记者从江门市人民医院了解到,该母子平安。

据悉,今年以来,江门120成功指导分娩共6例。江门120提醒广大市民,遇到孕妇临产破水时,请及时拨打120电话。破水后,孕妇应采取平卧姿势,不可直立或坐起,以免脐带脱出,造成严重后果。

## 延伸阅读

### 遇到急产应该怎么办?

记者了解到,孕妇分娩的时间是有自然规律的。正常的分娩过程,从子宫规律收缩、正式临产开始到胎儿胎盘娩出为止,初产妇大约平均需要16—18个小时甚至更长时间,经产妇也需要6—10个小时左右。而急产是指在产道无阻力的情况下,宫口迅速开全,分娩在短时间内结束,总产程小于3小时。一般而言,经产妇更容易发生急产。

江门市妇幼保健院产科副主任医师黎文敏表示:“生得快并不是一件好事,急产会增加产妇产道裂伤、产后大出血、产褥感染的风险,还可能会增加胎儿缺氧、颅内出血等风险。”

对于孕妇来说,学会辨别临产“预警”,及时前往医院分娩,尤为关键。黎文敏表示,临产时一般会释放出这些信号:“见红”、不规律的宫缩等。因为腹中胎儿的头颈部转到下腹部,有些孕妇还会感觉到胃部突然轻松,膀胱有压迫感,从而出现尿频、尿急、排便感。如发生羊水流出,也应立即就诊。

一旦发生“破水”,如果孕妇没有及时赶到医院,需要警惕脐带脱垂、羊水流失过多导致胎儿宫内缺氧,甚至死亡等不良情况发生。此时,应该尽快拨打120,同时注意以下两点:

一是注意感染。“破水”后阴道和子宫腔是相通的,阴道里的各种细菌有可能会上行感染,进而引起胎儿在宫腔内细菌感染。所以,孕妇“破水”后要特别注意卫生,最好拿产妇垫或者干净的毛巾、卫生巾垫着臀部。

二是平躺减少羊水流失。“破水”后,为了防止脐带脱垂、羊水流失过多胎儿缺氧等不利情况发生,孕妇应该平躺,用枕头垫高臀部。尤其是羊水过多,胎儿胎位为臀位、横位的准妈妈。

黎文敏提醒,进入孕晚期,孕妇可提前准备生产用的物品,如婴儿纸尿裤、产妇垫、毛巾、防滑鞋等。最好放进待产包里,一到临产可以提上就走。快到分娩期时,丈夫最好不要出远门,家里要有人照应。

需要提醒的是,规范的产前检查非常重要,能够及早防治妊娠并发症,及时发现胎儿异常,评估孕产妇及胎儿的安危,确定分娩时机和分娩方式,保障母婴安全。

## A 5岁开始身上长肿块 患儿遗传多发性骨软骨瘤

6年前,家人就发现,5岁的小皓双手前臂上都有硬硬的肿块。小皓父母仔细查看,发现其肿块摸上去不痛、不痒,于是没有放在心上。

等到小皓逐渐长大,右上肢越来越畸形,才到江门市五邑中医院骨二科求治。经过检查和拍片,医生发现其右尺骨远端肿瘤伴尺骨短缩畸形,诊断为多发性骨软骨瘤导致的右前臂干骺端续发瘤,右尺骨骨软骨瘤。原来,小皓和父亲一样,患上了多发性骨软骨瘤,而且已引起手臂上

肢畸形,需要入院治疗。

廖志鹏介绍道:“多发性骨软骨瘤是一种先天性骨骼发育异常,90%是由双亲一方常染色体显性遗传病,少数患者是散发(基因突变)。临床上主要表现为多发的、位于四肢长骨干骺端或扁骨表面的、由软骨帽覆盖的良性肿瘤,男性患病率略高于女性。”

那么,其好发部位有哪些?据了解,主要累及长骨及肋骨,多见于膝关节附近的股骨和胫

骨,其次为肱骨近端和桡骨远端,指骨和掌骨累及也较普遍。扁骨如骨盆、肩胛骨以及肋骨亦为好发部位,肿瘤甚至可累及椎体。

“多发性骨软骨瘤患者的临床表现各异,取决于肿瘤的数量、形态以及位置。”廖志鹏进一步解释,大约50%的患儿在3岁前被发现肿瘤,而且大多在手腕或肩胛骨表面,这些部位因为软组织较薄而容易被家长发现。

据悉,此病常见于四肢长管骨的干骺端,亦可累及所有骨骼。它可导致几种常见的骨骼畸形,包括:肢体不等长;身材矮小;尺骨短缩、桡骨弯曲畸形;膝关节外翻畸形;骨盆及胸廓的不对称。

廖志鹏介绍,多发性骨软骨瘤导致的前臂畸形临床表现为通常尺骨较桡骨短,尺、桡骨出现继发性弯曲畸形,一般尺骨远端受累相对严重,如不及时矫正,可进一步继发出现桡骨半脱位或脱位。其前臂畸形多为不对称性,前臂畸形导致外观异常是患儿就诊的主要原因。肘关节常伴轻度的屈曲挛缩,多合并不同程度前臂旋转移位障碍,临床表现随患儿年龄增长逐渐加重。桡骨头脱位会引起较明显的功能受限,脱位时间长者矫正后功能也难以完全恢复,特别是前臂旋前或旋后活动。

对于多发性骨软骨瘤的治疗,廖志鹏建议:1.全身大部分病灶观察为主;2.低年龄组出现畸形以手术切除骨软骨瘤为主,施行矫正手术时应考虑到畸形复发可能;3.尺骨远端病灶适当积极切除,防止前臂出现严重畸形;4.下肢不等长和膝关节外翻畸形应及时就诊,为施行微创的生长调节技术预留足够的生长潜力。总之,尽早诊断,尽早治疗。

目前,多发性骨软骨瘤的治疗仍然以手术治疗为主,包括肿瘤切除以及改善外观畸形和肢体功能的矫正手术。“小皓右尺骨短缩,呈肘内翻表现,右肘关节外侧较对侧突出。右肘伸直轻度受限,屈曲正常。右前臂旋前可,旋后稍受限。”廖志鹏表示,基于影像学表现,结合病史,其特点为:年龄小,畸形较严重,且进展迅速,手术指征明确。

建议尽快干预治疗。

目前,多发性骨软骨瘤的治疗仍然以手术治疗为主,包括肿瘤切除以及改善外观畸形和肢体功能的矫正手术。“小皓右尺骨短缩,呈肘内翻表现,右肘关节外侧较对侧突出。右肘伸直轻度受限,屈曲正常。右前臂旋前可,旋后稍受限。”廖志鹏表示,基于影像学表现,结合病史,其特点为:年龄小,畸形较严重,且进展迅速,手术指征明确。

“我们术中进行相应的肿瘤切除,术后关注由于肿瘤导致的肢体畸形,针对前臂畸形进行精准的个性化矫正治疗,并且密切随访,警惕恶变可能。”廖志鹏说。

## B 随着年龄增长 前臂和小腿力线容易异常

值得注意的是,有一部分多发性骨软骨瘤患儿由于肿瘤累及骨骺,会影响骨骼的生长发育,出现身材矮小或下肢不等长等表现。10%—50%的患儿可存在大约2厘米的下肢不等长。此外,8%—33%的患儿伴有膝外翻,45%—54%的患儿伴有踝关节外翻,40%—74%的患儿伴有前臂畸形。

多发性骨软骨瘤患者,容易出现前臂和小腿

的力线异常,有的像小皓一样,随着年龄增长逐渐出现明显的前臂内翻,也有的会膝和踝外翻畸形。

廖志鹏介绍,臂畸形又分为三种类型,最多见的是I型患者,表现为尺骨远端肿瘤累及骨骺,尺骨短缩伴有桡骨弯曲畸形;II型尺骨短缩并伴有桡骨头脱位,但桡骨弯曲程度较轻;III型桡骨远端伴有较大肿瘤导致桡骨短缩。小皓属于I

型,建议尽快干预治疗。

目前,多发性骨软骨瘤的治疗仍然以手术治疗为主,包括肿瘤切除以及改善外观畸形和肢体功能的矫正手术。“小皓右尺骨短缩,呈肘内翻表现,右肘关节外侧较对侧突出。右肘伸直轻度受限,屈曲正常。右前臂旋前可,旋后稍受限。”廖志鹏表示,基于影像学表现,结合病史,其特点为:年龄小,畸形较严重,且进展迅速,手术指征明确。

建议尽快干预治疗。

目前,多发性骨软骨瘤的治疗仍然以手术治疗为主,包括肿瘤切除以及改善外观畸形和肢体功能的矫正手术。“小皓右尺骨短缩,呈肘内翻表现,右肘关节外侧较对侧突出。右肘伸直轻度受限,屈曲正常。右前臂旋前可,旋后稍受限。”廖志鹏表示,基于影像学表现,结合病史,其特点为:年龄小,畸形较严重,且进展迅速,手术指征明确。

“我们术中进行相应的肿瘤切除,术后关注由于肿瘤导致的肢体畸形,针对前臂畸形进行精准的个性化矫正治疗,并且密切随访,警惕恶变可能。”廖志鹏说。

## C 制定个性化治疗方案 尺骨逐渐延长矫形,肘内翻畸形得到改善

在充分评估小皓的症状和诉求后,结合其实际情况,廖志鹏为其制定“截骨+轨道外固定支架矫正尺骨短缩畸形手术”个性化治疗方案。

一切准备就绪后,手术在止血带下操作。廖志鹏先于右前臂远端尺侧进入,显露尺骨远端骨软骨瘤,针头定位尺骨远端截骨位置,完整切除

骨软骨瘤。于尺骨远端在体表标记尺骨形态,并确定截骨点置入远端半钉,行尺骨远端微截骨,安装轨道外固定支架。

术后一周,医生开始调整外架逐渐延长,每天延长1mm,需每两周拍片观察截骨处延长及矿化情况,至下尺桡对位满意后停止延长。每两个月拍片看截骨延长端矿化情况,待

矿化满意后拆除外固定支架。目前,患儿尺骨逐渐延长矫形,肘内翻畸形得到改善,肘、腕对位关系良好。

“我们术中进行相应的肿瘤切除,术后关注由于肿瘤导致的肢体畸形,针对前臂畸形进行精准的个性化矫正治疗,并且密切随访,警惕恶变可能。”廖志鹏说。

# 66岁老人走路反复摔倒,且出现反应迟钝、行动缓慢等症状 原来患上罕见脑退化疾病

在路上走着走着,突然身体向后倒去,这样危险的事黄阿婆遇到过几次。有一次,她的后脑勺摔出一道5厘米的口子,鲜血直流,路人赶紧给她拨打120。

为什么会这样?在江门市人民医院神经内科,医护团队经过层层推敲,最终解开谜题,捕捉到了隐藏在患者脑袋里的“米老鼠”和“蜂鸟”。“黄阿婆患的是一种罕见的脑退化疾病,十万分之一的发病率。”昨日,在该院神经内科诊室里,主治医师阮炎鹏对记者说道。

文/图 江门日报记者 蔡昭璐 通讯员 何洁兰



医生团队研究黄阿婆的颅脑磁共振结果。

## 苗头:走路特别容易摔倒

近一年来,66岁的黄阿婆发觉身体出了毛病:反应迟钝、行动缓慢、讲话不流畅。尤其是这半年来,她走路特别容易摔倒,好几次摔得头破血流。每次摔倒时,她都是直挺挺地向后倒,后脑勺留下了好多伤疤,也缝了好几次针。

其中有两处,黄阿婆在马路走着,正想

转身,结果就摔倒了,后脑勺重重摔在水泥地上,头破血流,路人赶忙拨打120。她说:“不知道为什么,身体不受控制,转身就容易摔倒。”

此外,家人也发现黄阿婆的记忆力变得越来越差,常常说完一句话不到几分钟,她就忘记了,并且说话也不流畅,吞吞吐吐的。家

## 解题:探索大脑中的秘密

6月15日,黄阿婆再次因摔倒致后脑勺受伤,入住江门市人民医院神经内科。为她找出病因,医护团队开始了“解题”步伐。

患者行动迟缓,是帕金森综合征?智力减退,是阿尔茨海默病?起初,医护人员并不是没有这么想过,但其他种种迹象表明,事情不是这么简单。

“帕金森综合征的患者会出现手脚震颤,身体通常会向前弯曲,走路难‘刹车’,这些黄阿婆都没有。她站立时躯体挺直,甚至头会

向后倾,给人一种昂首挺胸的感觉。”阮炎鹏说。

交流时,医护人员还发现黄阿婆吃东西易呛咳,眼部运动异常,只能左右看,不能上下看,看上去需移动头部。填写蒙特利尔认知评估量表(MoCA),进行画钟试验时,黄阿婆表现也较差。

排除了阿尔茨海默病、路易体痴呆、多系统萎缩、运动神经元病、脑血管病等疾病后,一种罕见疾病浮现在医护团队的脑中。为求

## 跟踪:指导用药,改善患者生活质量

生活质量,无法延缓或阻止病情的发展。

据统计,PSP患者从发病到坐轮椅约为3—4年,从诊断到死亡的中位生存时间是6—9年。在晚期,患者会发生一系列并发症,如肺部感染、褥疮、营养不良等。其中,肺部感染所致的呼吸衰竭,是PSP患者最常见的死亡原因。

“黄阿婆经治疗后病情稳定,已于近日出院。后续将长期对她进行跟踪随访,指导用药,改善其生活质量。”阮炎鹏说。

人一度怀疑,她是不是得老年痴呆症了。

家人曾带她多次到医院诊治。医生给做了颅脑CT等检查,提示脑挫伤、脑萎缩。进行保守治疗后,虽然脑外伤已治愈,但上述其他症状无明显改善。

看到黄阿婆的身体每况愈下,家人着急万分,一直想寻找个中病因。

证,医护团队为她做了颅脑磁共振成像。结果提示,患者存在脑萎缩,横切面见中脑萎缩呈“米老鼠”征,纵切面见中脑萎缩呈“蜂鸟”征,这是进行性核上麻痹(PSP)的典型表现。

“结合患者的症状和磁共振结果,我们诊断考虑是PSP。”阮炎鹏说,PSP是一种罕见病,以前也有接诊过PSP患者,但首诊还是第一次。

排除了阿尔茨海默病、路易体痴呆、多系统萎缩、运动神经元病、脑血管病等疾病后,一种罕见疾病浮现在医护团队的脑中。为求

生活质量,无法延缓或阻止病情的发展。

据统计,PSP患者从发病到坐轮椅约为3—4年,从诊断到死亡的中位生存时间是6—9年。在晚期,患者会发生一系列并发症,如肺部感染、褥疮、营养不良等。其中,肺部感染所致的呼吸衰竭,是PSP患者最常见的死亡原因。

“黄阿婆经治疗后病情稳定,已于近日出院。后续将长期对她进行跟踪随访,指导用药,改善其生活质量。”阮炎鹏说。