



Figure 1 Clinical (A) and radiographic (B) heterogeneity of congenital pseudarthrosis of the tibia (CPT) with anterolateral bowing of the leg and atrophic pseudarthrosis of the lower third of the leg (C).

先天性胫骨假关节



概念

- 先天性胫骨假关节(**congenital pseudarthrosis of of the tibia, CPT**)是发生在儿童的一种罕见疾病
- 是一种特殊的骨不连，与神经纤维瘤病有一定关系
- 是由于天生或发育异常导致的胫骨畸形，表现为胫骨成角畸形、髓腔狭窄或者囊肿等，最终形成不愈合的假关节。
- 在所有儿童先天性疾病中先天性胫骨假关节可能是最难治疗的之一，没有标准的治疗方式



Fig. 1

Antenatal ultrasound scan of a patient with suspected congenital pseudarthrosis of the tibia and fibula.



Fig. 2a



Fig. 2b



Fig. 2c



Fig. 2d



Fig. 2e



Fig. 2f



Fig. 2g



Fig. 2h

Sequential radiographs of the leg of a child with a congenital pseudarthrosis of the tibia and fibula associated with neurofibromatosis type 1, a) soon after birth, showing anterolateral bowing of the tibia, b) at one year, showing further dysplastic changes at the junction of the middle and lower thirds of the diaphysis, c) anteroposterior (AP) and d) lateral views at two years, showing fracture of the tibia and the fibula dysplastic but not fractured, e) AP and f) lateral views at three years showing fracture of the fibula, and g) AP and h) lateral views at five years after failed surgical treatment that was attempted at three years of age.

分型

- 较多，临床指导性较差
- 多采用boyd分型

分型

- I型：出生时就出现胫骨缺如或胫骨向前弯曲。可有其他先天性畸形。

分型

- II型：此型最为多见，常伴有神经纤维瘤病，预后最坏。
- 出生时胫骨有前弯的同时有假关节或伴有葫芦状（沙漏）狭窄。
- 在2岁前可有自发性骨折或轻伤引起骨折，统称为高危胫骨。
- 骨呈锥状、圆形和硬化状，髓腔闭塞。
- 在生长期，骨折复发很常见，随着年龄增长，骨折次数将减少，至骨骺成熟，骨折也不再发生。



A



B

分型

- III型：较II型为少，通常在胫骨中1/3和下1/3交界处发生天性囊肿。
- 胫骨向前弯曲可先或者后于骨折。
- 治疗后再发生骨折的机会小。



分型

- IV型：在胫骨中1/3和下1/3交界处有硬化段，并发生假关节。
- 髓腔部分或完全闭塞。
- 在胫骨皮质可发生不全骨折或应力骨折，逐渐扩展到硬化骨，待折断后，不会再愈合，骨折处增宽而形成假关节。
- 这类骨折预后较好，在骨折成熟不足之前治疗，效果较好。



分型

- V型：在腓骨发育不良时，胫骨产生假关节，两骨的假关节可同时发生。
- 若病损限于腓骨，预后较好。
- 若病损发展至形成胫骨假关节，则其发展过程类似II型。

分型

- VI型：这极少见。
- 因骨内神经纤维瘤或Schwann's cell瘤而引起假关节。
- 预后取决于骨内病损的侵袭性和治疗。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/728075042076006100>