

现代临床骨科学丛书 // 总主编 刘尚礼

GUBING YU GUZHONGLIU

骨病与骨肿瘤

主编 林建华 杨迪生 杨建业 刘明



第二军医大学出版社
Second Military Medical University Press

现代临床骨科学丛书//总主编 刘尚礼

骨病与骨肿瘤

主编 林建华 杨迪生
杨建业 刘明

第二军医大学出版社
上海

第二军医大学出版社

骨病与骨肿瘤

主编 林建华 杨迪生 杨建业 刘明
副主编 王德林 李安民 王有惠 潘主隔

第二军医大学出版社

地址：上海浦东新区世纪大道1552号

电话：021-38601818

邮编：200235

网址：http://www.2mmu.com.cn

ISBN 7-804-884-7-7

定价：38.00元

021-38601818

第二军医大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

骨病与骨肿瘤/林建华,杨迪生,杨建业,刘明主编. —上海:
第二军医大学出版社,2009.1

(现代临床骨科学丛书)

ISBN 978-7-81060-894-7

I. 骨… II. ①林… ②杨… ③杨… ④刘… III. ①骨
疾病-诊疗 ②骨肿瘤-诊疗 IV. R738.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 197531 号

出版人 石进英

责任编辑 陆义群

现代临床骨科学丛书

骨病与骨肿瘤

主 编 林建华 杨迪生 杨建业 刘 明

副主编 张亦工 刘少华 林晓生 许瑞明

第二军医大学出版社出版发行

上海市翔殷路 800 号 邮政编码: 200433

发行科电话/传真: 021-65493093

全国各地新华书店经销

上海第二教育学院印刷厂印刷

开本: 787×1092 mm 1/16 印张: 39.25 字数: 1049 千字

2009 年 1 月第 1 版 2009 年 1 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-81060-894-7/R·701

定价: 118.00 元

现代临床骨科学丛书

《骨病与骨肿瘤》编辑委员会

总主编 刘尚礼

主 编 林建华 杨迪生 杨建业 刘 明

副主编 张亦工 刘少华 林晓生 许瑞明

编 委 陈统一 陈根元 朱振安 蒋电明 陶树清
王金堂 王 凯 张 强 邹德威 王坤正
刘志远 张 骏 黄野锋 彭 昊 李 锋
史占军 凌志恒 常 峰 宋洁富 高书图
陈献韬 刘又文 郭会利 马 维 杨述华
邓忠虎 陈天国 张伟滨 李康华 王 臻
单连美 朱大成 徐 杰 孙海燕 张宜新
黄 枫 丁世凯 刘金文 卜海富 张国平
赵合元 梁 辉 张树栋 徐荣明 陈清汉
叶招明 陶惠民 廖威明 王 晋 雷 磊
李伟栩 李健民 李鼎锋 谷贵山

序

骨科学(orthopedics 或 orthopedic surgery)又称矫形外科学。中国骨科起源于医学的两大支,即祖国(传统)医学和西方医学。

祖国医学已有 3 000 多年的历史,骨科在祖国传统医学中称为伤科,至近代称为骨伤科。西医骨科传入我国是在 14 世纪后叶,中国西医骨科的兴起始于 20 世纪初。近 30 年来,随着骨科解剖学、材料力学、生物力学、微创技术、骨科康复与护理技术的不断进步,骨科学在我国取得了长足的进步。

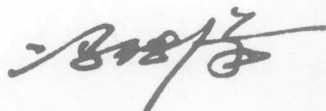
与其他外科学相比,骨科临床不仅涉及骨骼、关节、肌肉、肌腱、血管、神经等多种组织,而且治疗方法十分复杂,要求获得良好的脊柱及四肢功能恢复。因此,骨科疾病至今没有一种完全令人满意的治疗方法。

刘尚礼教授任总主编的《现代临床骨科学》丛书,分为骨科学总论、创伤骨科学、关节外科学、骨病与骨肿瘤、脊柱外科学以及小儿骨科学六个分册。全书系统地介绍了骨科发展的概况,骨科疾病的分类、流行病学、解剖学、临床表现、影像学诊断与鉴别诊断、病理学检查、临床分期、各种治疗方法与进展、骨科康复等。这套丛书是把骨科学基础理论与临床实践相结合的专业性学术著作,详细地阐述了近年来在骨科基础和临床研究方面的新进展、新理论、新方法和新技术,在某种程度上填补了我国骨科基础紧密结合临床著述的空白。

《现代临床骨科学》丛书内容紧紧围绕临床诊断与治疗编写,使之贴近临床而更具实用价值。资料来源于长期从事骨科基础研究与临床工作者,理论紧密结合临床实际是本书的特点,尤其是书中展示了大量的临床病例及图片,对初级骨科医师的临床实践更具指导意义。

丛书内容新颖、翔实、条理清晰、图文并茂,为各级骨科医师提供了一本实用性和综合性都很强的参考书。

在此,特向为本书付出辛勤劳动的作者们致以崇高的敬意。



目 录

第一章 先天性畸形	(1)
第一节 先天性肌性斜颈	(1)
第二节 半椎体畸形	(9)
第三节 先天性上肢畸形	(15)
第四节 先天性下肢畸形	(29)
第五节 先天性多关节挛缩症	(50)
第二章 骨的内分泌、营养代谢功能障碍性疾病	(53)
第一节 营养障碍性骨疾病	(53)
第二节 肾功能障碍性骨疾病	(58)
第三节 内分泌障碍性骨疾病	(77)
第四节 网状内皮组织增生病	(80)
第三章 骨骺疾病	(85)
第一节 儿童股骨头缺血性坏死	(85)
第二节 胫骨结节骨软骨炎	(94)
第三节 跟骨骨骺炎	(96)
第四节 足舟骨骨软骨炎	(97)
第五节 跖骨头骨软骨炎	(97)
第六节 腕月骨坏死症	(98)
第七节 扁平椎	(100)
第八节 青年性驼背	(101)
第四章 骨与软骨发育障碍性疾病	(103)
第一节 软骨发育不全	(103)
第二节 黏多糖病	(105)
第三节 Ollier 病和 Maffucci 综合征	(110)
第四节 干骺部续连症	(116)
第五节 Trevor 病	(118)
第六节 蜘蛛脚样指趾	(119)
第七节 Engelmann 综合征	(123)
第八节 多发性骨骺发育不良	(127)
第九节 骨骺点状发育不良	(130)
第十节 致密性骨发育不全	(131)

第十一节 对称性长骨扩展症	(133)
第五章 原因不明骨病与骨质异常增生性骨病	(136)
第一节 原因不明骨病	(136)
第二节 骨质异常增生性疾病	(145)
第六章 骨与关节的感染性疾病	(153)
第一节 骨的感染性疾病	(153)
第二节 急性化脓性关节炎	(162)
第三节 骨与关节特殊感染	(165)
第七章 非化脓性关节炎或关节病	(214)
第一节 从滑膜炎开始的关节病变	(214)
第二节 从软骨退化开始的关节病变	(220)
第三节 代谢障碍引起的关节病变	(235)
第四节 其他关节疾病	(240)
第八章 肌肉、肌腱及滑囊疾病	(269)
第一节 肌腱滑脱	(269)
第二节 肌肉炎症	(275)
第三节 肌腱与腱鞘的炎症及退行性变	(278)
第四节 滑囊炎	(286)
第九章 骨科神经疾病	(293)
第一节 脊髓灰质炎	(293)
第二节 大脑性瘫痪后遗症	(322)
第三节 脊髓肿瘤	(331)
第四节 进行性脊髓性肌萎缩	(336)
第十章 肩部疾病	(352)
第一节 冈上肌腱钙化	(352)
第二节 肱二头肌长头腱鞘炎	(354)
第三节 冻结肩	(356)
第四节 肩峰撞击综合征	(357)
第十一章 肘部疾病	(364)
第一节 前臂缺血性肌挛缩	(364)
第二节 肱骨内、外上髁炎	(368)
第三节 肘内翻和肘外翻畸形	(372)

第十二章 髋关节疾病	(376)
第一节 股骨头缺血性坏死	(376)
第二节 注射性臀大肌挛缩症	(395)
第十三章 膝关节疾病	(398)
第一节 半月板疾病	(398)
第二节 髌骨关节疾病	(400)
第三节 膝内翻与膝外翻	(404)
第四节 膝关节内游离体	(410)
第五节 滑膜皱襞综合征	(414)
第六节 髌下脂肪垫肥大	(416)
第十四章 足部疾病	(418)
第一节 平足症	(418)
第二节 踇外翻	(419)
第三节 槌状趾、锤状趾、爪状趾	(421)
第四节 跖痛症	(422)
第五节 跟痛症	(423)
第六节 跟骨高压症	(424)
第十五章 神经卡压综合征	(427)
第一节 胸廓出口综合征	(427)
第二节 肘管综合征	(431)
第三节 旋前圆肌综合征	(433)
第四节 骨间前神经综合征	(435)
第五节 腕尺管综合征	(437)
第六节 腕管综合征	(439)
第七节 梨状肌综合征	(441)
第八节 腓总神经综合征	(443)
第九节 踝管综合征	(445)
第十六章 骨肿瘤	(447)
第一节 肿瘤的生理学	(447)
第二节 肌肉骨骼肿瘤的细胞分子生物学	(451)
第三节 肌肉骨骼肿瘤的分期系统	(462)
第四节 骨骼肌肉系统肿瘤的组织活检	(466)
第五节 手术治疗原则	(470)
第六节 化疗原则	(479)
第七节 放疗原则	(486)
第八节 成软骨性肿瘤	(491)

第九节 成骨性肿瘤	(523)
第十节 纤维源性肿瘤	(541)
第十一节 纤维组织细胞瘤	(545)
第十二节 尤因肉瘤	(548)
第十三节 造血系统来源肿瘤	(550)
第十四节 骨巨细胞瘤	(559)
第十五节 脊索瘤	(566)
第十六节 血管源性肿瘤	(570)
第十七节 平滑肌肿瘤	(578)
第十八节 成脂肪性肿瘤	(579)
第十九节 神经肿瘤	(581)
第二十节 其他杂类骨肿瘤	(582)
第二十一节 其他杂类骨病变	(598)
第二十二节 关节病损	(602)
第二十三节 与骨和软组织肿瘤相关的先天和遗传综合征	(603)
第四十一节 骨发育不良	(611)
第四十二节 骨发育不良	(612)
第四十三节 骨发育不良	(613)
第四十四节 骨发育不良	(614)
第四十五节 骨发育不良	(615)
第四十六节 骨发育不良	(616)
第四十七节 骨发育不良	(617)
第四十八节 骨发育不良	(618)
第四十九节 骨发育不良	(619)
第五十节 骨发育不良	(620)
第五十一节 骨发育不良	(621)
第五十二节 骨发育不良	(622)
第五十三节 骨发育不良	(623)
第五十四节 骨发育不良	(624)
第五十五节 骨发育不良	(625)
第五十六节 骨发育不良	(626)
第五十七节 骨发育不良	(627)
第五十八节 骨发育不良	(628)
第五十九节 骨发育不良	(629)
第六十节 骨发育不良	(630)
第六十一节 骨发育不良	(631)
第六十二节 骨发育不良	(632)
第六十三节 骨发育不良	(633)
第六十四节 骨发育不良	(634)
第六十五节 骨发育不良	(635)
第六十六节 骨发育不良	(636)
第六十七节 骨发育不良	(637)
第六十八节 骨发育不良	(638)
第六十九节 骨发育不良	(639)
第七十节 骨发育不良	(640)
第七十一节 骨发育不良	(641)
第七十二节 骨发育不良	(642)
第七十三节 骨发育不良	(643)
第七十四节 骨发育不良	(644)
第七十五节 骨发育不良	(645)
第七十六节 骨发育不良	(646)
第七十七节 骨发育不良	(647)
第七十八节 骨发育不良	(648)
第七十九节 骨发育不良	(649)
第八十节 骨发育不良	(650)
第八十一节 骨发育不良	(651)
第八十二节 骨发育不良	(652)
第八十三节 骨发育不良	(653)
第八十四节 骨发育不良	(654)
第八十五节 骨发育不良	(655)
第八十六节 骨发育不良	(656)
第八十七节 骨发育不良	(657)
第八十八节 骨发育不良	(658)
第八十九节 骨发育不良	(659)
第九十节 骨发育不良	(660)
第九十一节 骨发育不良	(661)
第九十二节 骨发育不良	(662)
第九十三节 骨发育不良	(663)
第九十四节 骨发育不良	(664)
第九十五节 骨发育不良	(665)
第九十六节 骨发育不良	(666)
第九十七节 骨发育不良	(667)
第九十八节 骨发育不良	(668)
第九十九节 骨发育不良	(669)
第一百节 骨发育不良	(670)

第一章 先天性畸形

第一节 先天性肌性斜颈

斜颈(torticollis)一词来源于拉丁语的词根,意思是歪曲的脖子,其最早的描述要追溯到希腊历史学家 Plutarch 的著作中。1912 年,Tubby 首先用“斜颈”这个词描述了一种情况——由于一侧的胸锁乳突肌缩短导致头部向同侧肩部倾斜而脸部和下颌向对侧旋转并变形的一种先天性或获得性畸形。但是出现斜颈畸形的原因很多,并不仅局限于肌源性。

斜颈可以分为先天性斜颈和获得性斜颈,根据其产生的原因可以分为骨性斜颈、肌性斜颈及眼性斜颈等。本章主要讨论的是与矫形外科相关性更加密切的先天性骨性斜颈和先天性肌性斜颈(图 1-1)。

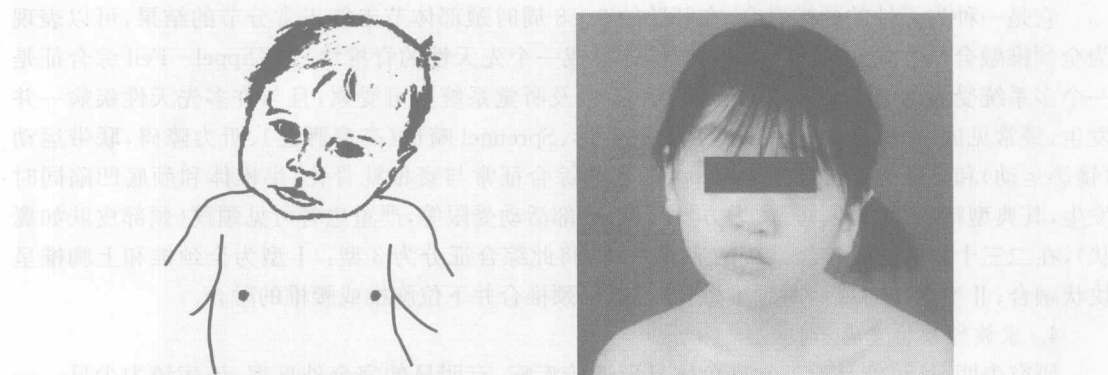


图 1-1 斜颈畸形,头部向受累侧倾斜,脸部及下颌转向未受累侧

一、先天性骨性斜颈

(一) 概述

先天性骨性斜颈(congenital osseous torticollis,COT)的发生率很低,由于国内外均没有做过相关的大规模临床流行病学研究,所以没有其发病率的确切数据。

先天性骨性斜颈常常是儿童先天性颈椎畸形的外观表现之一。研究发现能够导致骨性斜颈发生的先天性颈椎畸形包括:先天性颅底凹陷、先天性寰枕融合、Klippel-Feil 综合征、先天性颈椎旋转不稳定、家族性颈椎发育不良以及先天性寰椎畸形等。

颈椎先天性病变的发生原因并不明确,一些学者研究后认为其中的一些病变与遗传因素有关,而母亲的酗酒可能是 Klippel-Feil 综合征的重要病因之一。

(二) 临床表现

不同的颈椎先天性病变有不同的临床表现,但斜颈是它们共同的表现之一。

1. 先天性颅底凹陷

又称为原发性颅底凹陷,是先天性颅颈连接处的结构异常,通常伴有其他脊柱的缺陷,如寰

枕融合、Klippel-Feil 综合征、Arnold-Chiari 畸形、脊髓空洞症、齿状凸突畸形以及寰椎发育不良等。颅底凹陷因通过枕骨大孔的神经结构受到挤压而引起了神经症状,在二三十岁时出现。由于患者存在斜颈、短颈等情况,在两次骨骼发育时,其面部和颅骨的发育可能不对称,同时存在枕大神经分布区域出现头痛的主诉。Bernini 等学者发现颅底凹陷的患者椎动脉畸形的发生率明显增加,由于椎动脉供血不足,可以出现头晕、癫痫、智力减退和晕厥等表现。

2. 先天性寰枕融合

又称为先天性寰椎枕骨化,是寰椎与枕骨基底之间的部分或完全的先天性融合,可以是完全骨性融合或系骨桥甚至纤维束带连接寰椎和枕骨的一个很小的区域,后者可能导致慢性寰枢椎不稳定或颅底凹陷,从而使脊髓受压,椎动脉血管受累产生较大范围的症状。寰枕融合的发生率为 1.4‰~2.5‰,男女的发生率几乎相当。该病患儿常首先有发际低、斜颈、短颈和颈部运动,并有后枕部及颈部的慢性钝痛,同时可以出现发作性颈部的僵硬。由于脊髓受压的部位不同,出现的症状也不相同:脊髓前方受累则以椎体束的症状与体征为主;若脊髓后方受累则以后柱的症状与体征为主。先天性寰枕融合的患者常伴发 C₂₋₃ 的先天性融合。有 50% 以上的患者可发展成寰枢椎不稳定。

3. Klippel-Feil 综合征

它是一种先天性的颈椎融合,在胚胎的 3~8 周时颈部体节未能正常分节的结果,可以表现为全颈椎融合或累及两个节段(由两个椎体形成一个先天性的脊椎块)。Klippel-Feil 综合征是一个多系统受累的综合征,心肺、泌尿生殖器以及听觉系统亦可受累,且与许多先天性疾病一并发生,最常见的合并症包括脊椎侧凸、肾脏畸形、Sprengel 畸形(高肩胛症)、听力障碍、联带运动(镜影运动)和先天性心脏缺损。Klippel-Feil 综合征常与寰椎枕骨化、半椎体和颅底凹陷同时发生,其典型特征是斜颈、短颈、后方发际低,颈部活动受限等,严重患者可见颈蹼(颈部皮肤如翼状),在二三十岁时出现神经系统的症状。Feil 将此综合征分为 3 型:Ⅰ型为全颈椎和上胸椎呈块状融合;Ⅱ型是一对或两对颈椎融合;Ⅲ型是颈椎合并下位胸椎或腰椎的融合。

4. 家族性颈椎发育不良

研究表明,这可能是一类常染色体显形遗传疾病,有明显的完全外显率,该病较为少见。一部分患者可能由于颈椎的发育不良造成斜颈畸形,而某些患者可以不出现任何症状。

先天性寰椎畸形:是寰椎部分缺如,即半椎体畸形。若不治疗可引起明显的进行性加重的斜颈。早期畸形或斜颈多为柔韧性病变;随着时间的延长,将发生固定性斜颈。

(三) 诊断与辅助检查

对于骨性斜颈的诊断主要是明确其发生的根本原因,即确定为何种先天性颈部疾病导致的斜颈的表现。一般需要进行 X 线的检查,必要时还应该加做 CT 和 MRI 的检查。

颅底凹陷的诊断目前多采用颈椎侧位片上确定 Chamberlain 线(从枕骨大孔后缘至硬腭后缘的连线),McGregor 线(自硬腭后缘的上面至枕骨尾侧凸的连线)和 McRae 线(枕骨大孔的前后方向的长度,自枕骨大孔的前端至后端的连线),其中 McGregor 线最容易确定也最为常用(图 1-2)。但是由于硬腭不是颅骨的一部分,所以 McGregor 线和 Chamberlain 线的测量值可能被异常的面部轮廓或者高弓腭所扭曲,所以 Fischgold 和 Metzger 推荐了一种在前后位断层片上测量颅底凹陷的方法,该方法是基于两个二腹肌沟之间的连线,正常情况下二腹肌沟连线高于齿状尖上方 10.7 cm,高于寰枕关节约 11.6 cm。

对于寰枕融合的诊断,由于这种畸形既可以出现完全性骨融合也可以表现为纤维束带的连接,所以常规 X 线难以作出诊断,但是在其侧位屈伸位断层片上可以发现寰枕关节的消失,寰椎

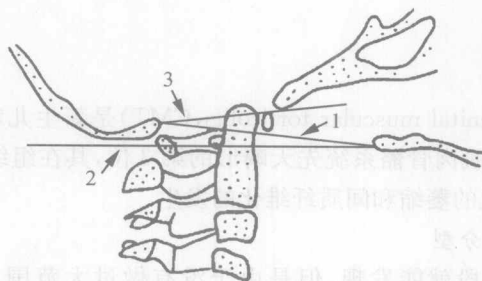


图 1-2 Chamberlain 线、McGregor 线及 McRae 线的示意图

1. Chamberlain 线; 2. McGregor 线; 3. McRae 线

高度变小,齿凸接近甚至突入枕骨大孔,因此对于该型颈椎畸形,CT 的诊断率较高。而 MRI 的检查可以发现脊髓或延髓受侵犯的范围。

常规的 X 线片、断层摄片、CT 和 MRI 检查均有助于 Klippel - Feil 综合征的诊断。侧屈-伸位 X 线片对确定寰枢关节不稳定或两个先天融合区域之间开放节段的不稳定最为重要。对于婴幼儿,由于椎体未完全骨化,在颈椎 X 线正侧位片上,椎体间有透明带,类似正常椎间隙,但其比正常情况要狭窄;融合的椎体则变扁变宽,通常颈椎的后侧结构最早骨化和融合,这也有助于该病的早期诊断。依据屈伸位断层 X 线片及 CT 检查,即可明确诊断 Klippel - Feil 综合征,而 MRI 检查能够确定中枢神经系统的缺陷。

先天性寰椎畸形可以通过常规 X 线和 CT 扫描进行诊断。

(四) 治疗与预后

对于先天性骨性斜颈的治疗,主要是治疗引起斜颈的脊椎畸形病变,而不是局限于斜颈的矫形。对于不同的先天性颈椎畸形所引起的斜颈,其治疗的方法也不相同。

颅底凹陷的治疗方面,对于无神经症状者,主要采用限制颅、颈部运动,防止外伤,禁止做体操等大范围运动。对于有症状的患者,用颈托或颈部矫形支具治疗则效果不明显。对于那些有轻微症状,但无进行性神经损害体征的患者,应该严密观察,定期检查,只有当临床症状和体征加重时才有外科手术的指征。若症状由齿突撞击前方所致,则有在伸展位做枕- $C_1\sim_2$ 融合稳定的手术。若为后侧受压,则需行枕骨下颅骨切除及 C_1 椎板切除。

对于寰枕融合的病例,常常采用保守治疗,如颈托、支具和牵引。适合于持续性头颈部疼痛,继发于轻度外伤和上呼吸道感染后出现神经症状者。只有对于出现脊髓压迫症状时,才考虑进行颈椎融合术或椎管减压术。但外科手术的结果具有较大的差异。

Klippel - Feil 综合征因为融合椎体的数目、部位不同,预后也不同。对于因退行性关节病导致的机械性症状,通常对牵引、颈托和止痛药物等治疗有效。若出现神经症状,应该进行仔细的评价确定病变位置,可能需要进行外科稳定手术,也可能需同时进行减压手术。目前对于预防性融合一个高活动度的节段仍存在着争论。外科手术对于外貌的改善效果不佳。

先天性寰椎畸形的患者,有学者推荐使用 Halo 石膏来矫正斜颈并获得可接受的头颈位置,随后再进行枕骨到 C_2 的后路融合。有文献报道,13~15 岁的患儿经过上述方法的治疗能够获得较好的疗效。

综上所述,对于骨性斜颈的患者,在其原发病尚未引起神经系统症状时不建议进行手术干预,而仅进行保守治疗和积极的随访;当其原发病引起了相应的神经症状时,应该考虑进行手术干预,手术干预主要是进行颈椎的稳定和椎管的减压,对于骨性斜颈可能会有部分改善,但最终

对外貌的改善的效果不大。

二、先天性肌性斜颈

先天性肌性斜颈(congenital muscular torticollis, CMT)是新生儿和婴幼儿最常见的肌肉骨骼系统先天性疾病之一,占肌肉骨骼系统先天畸形的第3位,其在组织学和MRI影像上有明确的定义——包括胸锁乳突肌的萎缩和间质纤维化的发生。

(一) CMT 的发病率与分型

CMT 通常在新生儿阶段就能发现,但是由于没有做过大范围的流行病学研究,所以还不能得到其准确的发病率,据估计其总体发生率高达4%。而不同的学者所报道的CMT发生率也各不相同,其范围在3‰~2‰不等。研究发现男性儿童和女性儿童的CMT发病率基本相同。右侧胸锁乳突肌较左侧更易受累及。双侧受累非常罕见,仅占CMT总发病数的2%左右。

Macdonald将CMT分为两个不同的组别:I型是指那些能扪及胸锁乳突肌肿块的患儿和临床上不能扪及胸锁乳突肌肿块或结节,但胸锁乳突肌明显增厚紧缩的,Macdonald将其称为肌性斜颈;II型称为姿势性斜颈,患儿存在所有肌性斜颈的临床表现,但既不能扪及胸锁乳突肌内的肿块或硬结又不能触及胸锁乳突肌的增厚和紧缩。

(二) CMT 的病因学

到目前为止,CMT的发病原因仍然存在着争论,有许多理论都试图去解释CMT的发生原因,包括子宫内拥挤理论,围生期出血致肌肉纤维化,间室综合征以及胸锁乳突肌的原发性肌病等。

在斜颈患者中有30%~60%曾经有分娩困难的病史。Ho等的研究发现53%的第一胎的婴儿出现斜颈,而分娩时若使用了不恰当的暴力则斜颈的发生率更高。这项研究支持了子宫内拥挤理论的观点(通常在首胎时子宫较小),同时胎儿胎位不正将增加分娩时困难和分娩中使用不恰当外力的可能性,特别是CMT臀位的发生率为20%~30%,远高于正常。出生时颈部静脉受压会引起局部的充血以及随之出现的间室综合征。通过对手术切除胸锁乳突肌标本的组织学研究发现,肌纤维呈现水肿、退化变性和纤维化的表现。这些研究的结果同血管闭塞、肌间室综合征时所表现出的病理特征十分类似。但也有学者认为,CMT可能在出生前即存在,难产是结果而不是原因。

当分娩时子宫内出现拥挤现象时,胎儿同样也有出现髋关节发育不良(DDH)的危险性。许多文献都有这方面的报道,斜颈伴髋关节发育不良的发生率可以高达20%。对于肌性斜颈和先天性髋关节发育不良之间的发病关系,也存在着争论。Green等学者研究认为在CMT和DDH之间是存在互反的关系。对于CMT的患者其后来出现DDH的发生率仅为3%,而不像通常认为的那么高;对于DDH的患者其后来出现CMT的发生率有6%的可能性。

遗传因素在CMT的发病中可能起着一定的作用,有报道本病可能为常染色体显性遗传性疾病,可合并其他畸形如多指(趾)畸形、臀肌发育不良等。

颈部扭曲可能会导致位置性斜头畸形。当骨骼二次发育时可能会出现颅底和脸部骨骼的发育畸形。习惯仰卧睡的儿童则会出现斜颈对侧的颅骨扁平改变;而那些习惯俯卧睡的儿童则在斜颈的同侧脸部出现扁平改变。其他的颅面部畸形还包括眉毛和颧骨的凹陷,下颌顶点与鼻尖连线的移位,受累侧眼下眶错位伴同侧耳朵向后下方移位,颅面骨骼结构的扭曲。面部结构的不对称可能在出生1个月后就能发现,但是颅面部整体畸形的形成则应在5岁以后才能最终确定。

对于颅盖骨的三维 CT 扫描有助于判断是否为永久性改变,对于早期诊断和进一步治疗有很大的帮助。

(三) CMT 的临床表现与诊断

CMT 以胸锁乳突肌挛缩为特征,具体的表现为婴儿在出生后的 2~3 周头部活动受限,经常偏向患侧,可扪及胸锁乳突肌硬结,结节大小为 1~3 cm,无痛,细长却不连续,部分患儿有颈部肿块和面部不对称的表现,通常这一症状可以持续 1 年以上。对于年龄较大的患儿主要为胸锁乳突肌纤维化表现,胸锁乳突肌缩短,患侧面部及颈椎继发性畸形,影响颜面部容貌美观并导致头颈部功能异常。

本病根据典型的“特征性歪头、颈部旋转受限、可触及性包块”三联征做出诊断并不困难,其难点在于临床表现不明显的患儿诊断。另外,本病需要与其他先天性或获得性的斜颈如眼性斜颈、先天性颈椎异常、外伤感染、邻近组织炎症、肿瘤、各种各样结构功能上的神经性疾病相鉴别。

(四) CMT 的评价及其意义

对于 CMT 的评价没有统一的临床标准,各家学者常自行制定以帮助判断病情与和预后的评估,但是对于病情评价的依据是基本一致的。主要包括:①头颈歪斜的程度;②头部被动转动的角度;③胸锁乳突肌病变的程度;④B 超下胸锁乳突肌的回声情况。

传统的分型方法是根据头颈倾斜的程度分为 3 型。

- (1) 轻型:头颈向一侧歪斜 $<20^{\circ}$,包块 <1 cm,头颈的活动轻微受限;
- (2) 中型:头颈向一侧歪斜 $20^{\circ}\sim 30^{\circ}$,包块 <2 cm,质地稍硬,面部稍有不对称,颈部活动受限;
- (3) 重型:头颈向一侧歪斜 $>30^{\circ}$,患侧胸锁乳突肌或包块 >2 cm,质硬,面部变形,颈部活动明显受限。

香港中文大学威尔士亲王医院骨科 Cheng 等改进了 Macdonald 的分型方法,根据胸锁乳突肌的病变严重程度分为 3 型。

- (1) 可触及胸锁乳突肌硬结;
- (2) 可触及胸锁乳突肌增厚紧缩;
- (3) 体位性斜颈,无明显硬结和增厚紧缩。

同时他又根据斜颈情况下头部被动活动角度受限的程度,把 CMT 分为 4 型。

- (1) ROT-I 级,头部被动转动不受限;
- (2) ROT-II 级,头部被动转动角度受限 $\leq 15^{\circ}$;
- (3) ROT-III 级,头部被动转动角度受限在 $16^{\circ}\sim 30^{\circ}$;
- (4) ROT-IV 级,头部被动转动角度受限 $>30^{\circ}$ 。

Cheng 的标准从两个不同的方面反映了斜颈时胸锁乳突肌受累的程度,比较客观实用,有利于判断患儿是否需要接受手术,手术后的效果及预后的评价均有一定的意义。

临床上,由于 CMT 的发生率较高,所以新生儿出生时应该对其头部和颈部的活动度进行完整的评价。另外,如果是 Macdonald I 型胸锁乳突肌肿块型肌斜颈时,也可以在胸锁乳突肌内扪及肿块。但是新生儿出生时可能颈部较短,轻度斜颈畸形或肌内的硬结肿块不容易被发现。当数周或数月之后纤维组织替代了肿块,则颈部的倾斜将很容易被发现。

应该全面了解患儿的病史,包括分娩是否困难以及胎位的情况等。体检时需要包括视野检查和听力检查,这样才能完整了解患儿眼科和听力的情况。另外,全面的神经系统检查也是必须的,任何阳性的结果都应该被关注,并进一步探寻其原因以除外非肌性因素导致斜颈的可能性。

对于一个胸锁乳突肌紧缩,颈部活动受限,听力、视力正常、神经系统检查无明显阳性发现的斜颈患儿,应该进行充分的物理治疗,并且每3个月随访一次,随访中任何阳性发现都需要作出合理的解释和处理。

(五) 影像学检查

B超检查是一种评价CMT的影像学方法,同时也能对髋关节进行评价,除外可能伴随发生的髋关节发育不良。正常的胸锁乳突肌在B超检查下表现为低回声的信号区域伴有发生回波的线样结构。如果有胸锁乳突肌肿块的存在,则B超中不仅可以发现肌肉的尺寸有明显的增大,同时还表现出高回声的信号。

Hus等根据病变胸锁乳突肌在B超检查时反映的回声情况,又将CMT分为了4型:I型,在挛缩的胸锁乳突肌中可见明确不均匀回声团块;II型,在低回声的背景中可见更多不均匀的回声点及线条;III型,整块胸锁乳突肌可见混乱的高回声的反射波;IV型,整块胸锁乳突肌可见纵向的高回声的线条。

还有学者使用B超对CMT进行了前瞻性的研究,发现CMT的病理变化呈现动态过程,其中I型、II型可以转变成为III型或IV型,而后两者的纤维化的程度较为稳定。

B超对于CMT的诊断、疗效评价、预后估计以及CMT病情的动态观察都有重要的作用。相对于CT、MRI等检查方式,B超检查有操作简单、费用低廉、检查时间短等优点。最近的系列研究表明通过B超检查可以早期区分体位性斜颈与胸锁乳突肌结节肿块的患者。

过去学者认为,对于CMT的患者进行MRI的检查有助于明确颅后窝肿瘤和了解胸锁乳突肌增厚和纤维化的情况。但是最近Parikh等的研究表明MRI对于CMT患者肌肉改变的检查阳性率仅为30%。此外,患儿在行MRI检查时还需要进行基础的镇静麻醉,从而增加了MRI检查的风险。因此,对于CMT的患儿MRI检查并不是首选的检查手段。

(六) 治疗的选择

CMT的治疗包括保守治疗和手术治疗。保守治疗是婴幼儿患者和病情较轻患儿的首选方案,主要方法如下。

1. 手法的局部按摩和牵伸

这是治疗CMT最常用的方法,适用于1岁以内,特别是6个月以内的婴儿。有报道称有90%的CMT婴儿可以获得良好的效果。该治疗通常是由理疗师进行的,对患儿颈部在屈伸方向、侧弯方向以及旋转方向上进行手法的牵伸,通常每次理疗师进行3组、每组15次的牵伸,每次牵伸持续1s后休息10s的时间,每周进行3次的牵伸治疗。另外,患儿在家中需在其父母的帮助下进行主动活动。手法按摩和牵伸治疗的主要并发症是部分或完全性胸锁乳突肌破裂。

2. 物理疗法(包括超声治疗等)

其作用与手法治疗相似,目的是通过细微的摩擦产生细微的摩擦效应,使坚硬的结缔组织延长,变软;同时超声的发热作用可以促进局部的血液循环改善局部的供氧,有利于挛缩的包块软化。

3. 药物的局部注射

主要是局部注射激素或合并注射玻璃酸酶(透明质酸酶),前者可以抑制局部的炎症反应,防止粘连和瘢痕产生,后者为蛋白分解酶,促进药液的局部扩散。最近有学者报道,对持续抵抗的胸锁乳突肌进行肉毒毒素的注射治疗,在全麻下仅用10min就能完成整个治疗过程。通过随访发现,该治疗方法获得了很高的满意度评分。但是其仍然存在着一些不确定因素,比如需要对患儿进行全麻操作,肉毒毒素的全身扩散可能,局部血肿的形成以及颈部疼痛的发生等。另外,该

方法开展时间不长,没有长期的随访结果。但是无论如何,该方法可能是未来治疗 CMT 的发展方向。

4. 手术治疗

据研究报道,如果保守治疗在出生后的 4 个月内开始进行,则平均的治疗时间为 3.2 个月,很少有患者需要进行手术治疗。

有 50%~70% 的胸锁乳突肌肿块在出生后的第 1 年内自发性地缩小或消失。所以手术治疗不是治疗 CMT 的主要方法。目前,Beasley 等在 1997 年提出的 CMT 的手术指征已经被广大矫形外科医师所认同。该手术指征主要包括以下 3 种。

- (1) 持续的胸锁乳突肌挛缩,头部旋转活动受限超过 12~15 个月;
- (2) 持续的胸锁乳突肌挛缩伴进行性一侧面部发育不良;
- (3) CMT 的患儿发现时已超过 1 岁。此外,也有学者指出如果进行手法牵伸治疗 6 个月后,患儿仍然出现持续的胸锁乳突肌抵抗时,则建议及早进行手术干预,或者经保守治疗 1 年以上症状仍然持续存在的患儿也应该考虑行手术治疗。

手术方案包括有:胸锁乳突肌单极延长、双极延长、Z 形延长以及胸锁乳突肌切除术。

方案的选择主要是根据外科医师经验和胸锁乳突肌抵抗的程度来确定。对于绝大多数的病例,单极远端的延长就足够了。对于复发的病例,则建议进行近端肌肉的二次延长或者进行双极延长术。对于那些年龄较大(>8 岁),矫正较晚,已经出现永久性颅面部畸形改变的患者,手术松解对他们仍然有益处。松解术需要完整地将受累肌肉、束带和瘢痕组织切除,同时配合术后的正规护理和康复,其手术治疗的结果依然令人满意。

美国 Fernando 等于 1998 年提出了利用内镜技术微创治疗 CMT 的方法(图 1-3)。至今已经随访了近 7 年的时间。他们发现利用内镜的放大技术,定位明确后,使用内镜剪刀可以十分方便地剪断胸锁乳突肌的纤维而不损伤耳大神经及其他脑神经和脊神经的分支。通过他们的随访,使用该技术治疗的患儿没有一例需要进行咽喉及颅面骨的手术。所有的病例均获得了较好的颅面部对称性。

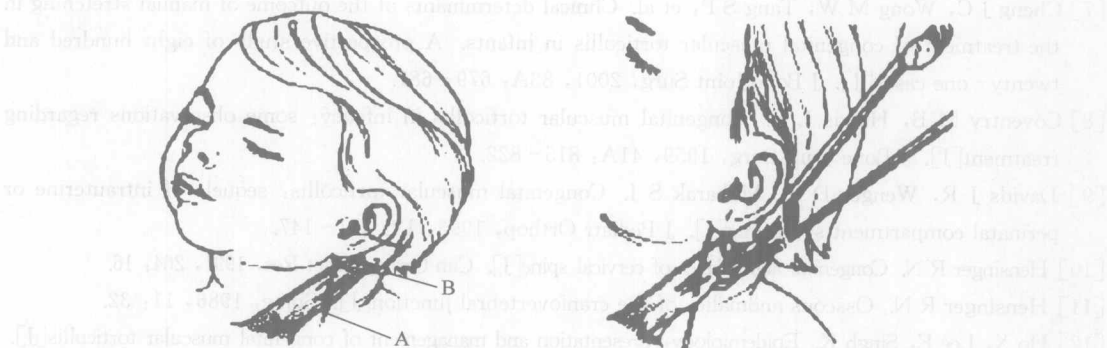


图 1-3 内镜下手术的重要解剖标志和手术示意图

A. 肌肉深面的脊神经分支; B. 耳大神经

相对于开放性手术,内镜下手术有以下的一些优势:①没有可见的瘢痕;②保存了肌肉近端和远端的神经分布;③通过内镜放大了视野,可以保护那些重要的组织结构。但该方法仅适用于婴幼儿期的 CMT 患者。

（七）术后的护理

紧缩的胸锁乳突肌松懈后,可以根据术前 CMT 的程度,进行一段时期的固定。对于那些症状表现较轻的患者,可以使用软性固定装置固定,而对于那些术前紧缩明显的患者,也可以使用头颈胸石膏进行固定。

（八）预后与随访

CMT 如果能早期诊断积极治疗,预后大多良好。治疗上应该定期随访,直到斜颈完全缓解,头部及颈部活动完全不受限制,胸锁乳突肌触诊完全正常,无硬结或肿块扪及。定期的 B 超检查在随访期间也是十分必要的。

对于那些年龄较大的 CMT 患者,在进行手术矫正后,能够积极配合医师的治疗,坚持颈部的固定和功能的锻炼,也能得到不错的疗效。

参 考 文 献

- [1] Burak T, Aydinli N, Mine C, et al. Congenital muscular torticollis: evaluation and classification[J]. *Pediatr Neurol*, 2006, 34: 41-44.
- [2] Burstein F D, Cohen S R. Endoscopic surgical treatment for congenital muscular torticollis[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2004, 491-493.
- [3] Chen C E, Ko J Y. Surgical treatment of muscular torticollis for patients above 6 years of age[J]. *Arch Orthop Trauma Surg*, 2000, 120: 149-151.
- [4] Cheng J C, Au A W. Infantile torticollis: a review of 624 cases[J]. *J Pediatr Orthop*, 1994, 14: 802-808.
- [5] Cheng J C, Chen T M, Tang S P, et al. Snapping during manual stretching in congenital muscular torticollis[J]. *Clin Orthop Relat Res*, 2001, 384: 237-244.
- [6] Cheng J C, Tang S P, Chen T M, et al. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants—a study of 1, 086 cases[J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35: 1091-1096.
- [7] Cheng J C, Wong M W, Tang S P, et al. Clinical determinants of the outcome of manual stretching in the treatment of congenital muscular torticollis in infants. A prospective study of eight hundred and twenty-one cases[J]. *J Bone Joint Surg*, 2001, 83A: 679-687.
- [8] Coventry M B, Harris L E. Congenital muscular torticollis in infancy: some observations regarding treatment[J]. *J Bone Joint Surg*, 1959, 41A: 815-822.
- [9] Davids J R, Wenger D R, Mubarak S J. Congenital muscular torticollis: sequela of intrauterine or perinatal compartment syndrome[J]. *J Pediatr Orthop*, 1993, 13: 141-147.
- [10] Hensinger R N. Congenital abnormalities of cervical spine[J]. *Clin Orthop Relat Res*, 1991, 264: 16.
- [11] Hensinger R N. Osseous anomalies of the craniovertebral junction[J]. *Spine*, 1986, 11: 32.
- [12] Ho X, Lee E, Singh K. Epidemiology, presentation and management of congenital muscular torticollis[J]. *Singapore J Med*, 1999, 40: 675-679.
- [13] Hollier L, Kim L, Grayson B H, et al. Congenital muscular torticollis and the associated craniofacial changes[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2000, 105: 827-835.
- [14] Joyce M B, DeChalain T M. Treatment of recalcitrant idiopathic muscular torticollis in infants with botulinum toxin type A[J]. *J Craniofac Surg*, 2004, 16: 321-327.
- [15] Parikh S N, Crawford A H, Choudhury S. Magnetic resonance imaging in the evaluation of infantile torticollis[J]. *Orthopedics*, 2004, 27: 509-515.