

443653

整形外科綜合征

ZHENGXINGWAIKE ZONGHEZHENG

主 编 陈言汤 刘林嶠 王喜梅

河南医科大学出版社

整形外科综合征

主 编	陈言汤	刘林嶠	王喜梅
副主编	韩雪萍	张建文	秦 垦
	曹雪梅	翟晓梅	胡允梅
编 委	(以姓氏笔画为序)		
	王喜梅	白麦琴	刘林嶠
	陈言汤	张建文	张忠玲
	张海军	胡允梅	秦 垦
	曹雪梅	韩雪萍	翟晓梅
	潘俊明		

河南医科大学出版社

• 郑州 •

(豫)新登字第 11 号

整形外科综合征

主 编 陈言汤 刘林岫 王喜梅

责任编辑 马秀现

责任监制 何 勤

河南医科大学出版社出版发行

(郑州市大学路 40 号 邮编 450052 电话 0371—6988300)

河南省水利厅印刷厂印刷

787×1092 毫米 32 开 12.5 印张 268 千字

1996 年 10 月第 1 版 1996 年 10 月第 1 次印刷

印数 1-2 000 册

ISBN7-81048-133-9/R · 131

定价 18.8 元

内容提要

本书主要介绍整形外科经常遇到的各种先天性或后天性畸形综合征，特别是与先天性畸形有关的综合征，与头面、五官有关的综合征，与骨、关节有关的综合征，与皮肤、泌尿生殖系有关的综合征等。另外，简述了与整形外科有关的交叉学科的综合征。对于整形外科临床常见的各种综合征的病因，临床表现及主要体征作了介绍，提出了各种综合征的诊断要点与鉴别诊断以及处理原则和方法。对于整形外科综合征手术的各种麻醉方法的选择及术前、术后护理也作了简介。

序 言

随着医学科学技术的发展和对疾病发生、发展规律认识的不断深入,作为不是独立疾病的临床综合征日益受到重视。这不仅由于综合征的名目及临床表现繁多,也基于对综合征的存在,包括命名等诸多问题,仍有待临床实践过程中去认识,继续进行探索与研究。为此,近些年来有关这方面的文献报道与专著,呈现出增多的趋势。尽管如此,涉及到外科领域,特别是与整形外科相关的综合征汇集,为数不多。

有鉴如此,作者在繁忙的医疗和教学工作之余,查阅了大量文献资料,结合各自的临床实践经验,选择性地收集整理了与上述专业相关,并考虑到多需配合外科治疗或整形修复的各种综合征共 201 种。分别就病名、别名、病因、临床表现,诊断与鉴别诊断、治疗原则,作了简要的叙述与归纳,编写成《整形外科综合征》一书。

该书从实用出发,简明扼要,是一本较好的具有参考价值的工具书,既方便专业人员查阅,又有助于非专业人员,特别是基层医务人员开阔思路、启迪思维。对专业的发展也将起到积极的促进作用。

晏国勋

于河南医科大学

1996 年 5 月 18 日

前 言

目前，医学科学的发展突飞猛进，医学领域里的新病种的发现亦与日俱增。尤其是以综合征命名的疾病品种繁多。近几年出版的书刊上合计以综合征命名的疾病大约 1500 个左右；而且各家报道同一种疾病，却用不同的名称，以致病名繁多不能统一，甚至有些混乱。整形外科经常遇到各种先天性或后天性畸形综合征，大多畸形患者可见多部位或多器官畸形，致使整形外科医师作出正确的临床诊断十分困难，恰当的处理更为棘手。编者在临床工作中也经常遇到诸如此类的问题，因可参阅资料太少，国外文献多冠以姓氏命名，确切含义不明。多数疾病介绍过于简单，对临床指导欠缺。为此，我们特编写整形外科临床常见的综合征，及与整形外科有关的交叉学科的临床综合征 200 余种，作为整形外科、颌面外科、小儿外科、骨科、皮肤科，五官科等医师与初学者的参考书。

本书分成八章，依次为：与先天畸形有关的综合征；与头面、五官有关的综合征；与皮肤有关的综合征；与骨、关节有关的综合征；与泌尿、生殖系有关的综合征；与消化、内分泌有关的综合征；与染色体异常有关的综合征；与整形外科有关的其他综合征；另外第九章为整形外科综合征手术的麻醉，第十章为整形外科综合征的护理学。资料来源主要参

阅中、外专业书籍及有关文献。编者反复修改书稿。我们希望能对整形外科医师及有关学科的医师在临床医疗工作中有所帮助，提供参考。

本书编写工作得到河南医科大学第一附院及第二附属医院领导和专家教授的大力支持，全书由陈言汤教授审阅，修改定稿。特邀请晏国勋教授为此书作序，陈清汉讲师在此书的编写过程中也做了大量工作，在此一并致以衷心的感谢。

编者都从事繁忙的临床工作，才识疏浅，经验不足，错误一定存在不少，敬请读者及同仁给予批评指正。

编者

1996. 5. 15

目 录

第1章 与先天畸形有关的综合征	(1)
1.1 尖头、并指、趾综合征 I 型 (Apert Syndrome)	(1)
1.2 先天性贫血-拇指三指骨畸形 综合征 (Aase-Smith Syndrome)	(3)
1.3 突脐-巨舌-巨体综合征 (Beckwith-wiedemann Syndrome)	(4)
1.4 颅-眶-眼球-神经管闭合不全和脑膜突出 综合征 (Blatt Syndrome)	(6)
1.5 脑肝肾综合征 (Cerebro-Hepato-Renal Syndrome)	(6)
1.6 尖头-并指(趾)综合征 (Carpenter Syndrome)	(8)
1.7 侏儒-视网膜萎缩-耳聋综合征 (Cockayne Syndrome)	(9)
1.8 先天性心脏病及胸骨、膈、前腹壁综合征 (Congenital Cardiopathy-Sternum Diaphragm-Abdominal Wall Syndrome) ...	(11)
1.9 先天性钙化性软骨发育不良 (Conradi Syndrome)	(12)
1.10 浓眉、小头、短肢综合征 (Cornelia de Lange I Syndrome)	(14)

1. 11 颜面畸形-口粘膜乳头状瘤病综合征
(Cowden Syndrome) (15)
1. 12 颅面骨发育不全 (Crouzon Syndrome) ... (16)
1. 13 面部偏侧肥大综合征 (Facial
Hemihypertrophy Syndrome) (18)
1. 14 先天性一侧面部肥大综合征
(Curtius I Syndrome) (19)
1. 15 肌肥大-脑综合征
(De Lange I Syndrome) (20)
1. 16 矮妖精综合征 (Donohue Syndrome) (21)
1. 17 胎儿乙醇综合征
(Fetal Alcohol Syndrome) (22)
1. 18 眼-耳-脊柱发育不良综合征
(Goldenhar Syndrome) (23)
1. 19 眼距过宽综合征 (Greig Syndrome) (26)
1. 20 先天性白内障和稀毛症综合征
(Haller mann-Streiff Syndrome) (27)
1. 21 三叶草形头颅 (Holtmüller-wiedemann
Syndrome) (28)
1. 22 腭裂、先天性脱位综合征
(Larsen Syndrome) (30)
1. 23 口、面、指综合征
(Orofaciodigital Syndrome) (31)
1. 24 小头-精神发育不全-痉挛性双侧瘫痪
综合征 (Paine Synerome) (32)
1. 25 Poland 综合征 (Poland Syndrome) (33)

1.26	腠窝翼状赘皮综合征 (Popliteal Pterygium Syndrome)	(35)
1.27	短肢畸形-唇颌腭裂综合征 (Robert Syndrome)	(36)
1.28	阔拇指巨趾综合征 (Rubinstein-Taybi Syndrome)	(38)
1.29	小头、小颌、并趾综合征 (Smith-Lemli-Opitz Syndrome)	(39)
1.30	脑性巨人症 (Sotos Syndrome)	(41)
1.31	脑三叉神经血管瘤病 (Sturge-Weber Syndrome)	(43)
1.32	鸟头侏儒综合征 (Seckel Syndrome)	(44)
1.33	主动脉瓣上狭窄综合征 (Supravalvular Aortic Stenosis Syndrome)	(45)
1.34	耳-腭-指综合征 (Taybi Syndrome)	(47)
1.35	指甲-髌骨综合征 (Turner-Kieser Syndrome)	(49)
1.36	反应停所致短肢畸形综合征 (Wiedemann I Syndrome)	(50)
第2章	与头面、五官有关的综合征	(53)
2.1	A-V 综合征 (A-V Syndrome)	(53)
2.2	周围性面神经麻痹综合征 (Bell Syndrome)	(55)

- 2.3 颈内动脉海绵窦瘘综合征 (Carotic Arteria
Cavernous Sinous Shunt Syndrome) (56)
- 2.4 先天性外展神经和面神经麻痹
(Congenital Abducens and Facial
Nerves Paralysis Syndrome) (58)
- 2.5 角膜白斑综合征
(Corneal Leucoma Syndrome) (59)
- 2.6 角膜混浊-颅骨发育障碍综合征
(Corneal Opacity-Cranioskeletal
Dysostosis Syndrome) (60)
- 2.7 下唇凹陷-唇裂或和腭裂综合征
(Demarquay Syndrome) (61)
- 2.8 耳聋-指(趾)甲发育不全骨发育不全-智力
发育迟缓综合征 (DOOR Syndrome) (62)
- 2.9 眼球后退综合征
(Eye Retraction Syndrome) (63)
- 2.10 Franceschetti 综合征
(Franceschetti Syndrome) (65)
- 2.11 智能低下-脂肪瘤-角膜病变综合征
(Franceschetti-Thier Syndrome) (66)
- 2.12 耳-上颌骨发育障碍
(Francois Hausrate Syndrome) (66)
- 2.13 Goldenhar 综合征
(Goldenhar Syndrome) (67)
- 2.14 Hallermann-Streiff 综合征
(Hallerman-Streiff Syndrome) (69)

2. 15 口张大眼脸上提综合征
(Jaw-Winking Levator Palpebrae
Synkinesis Syndrome) (70)
2. 16 Joubert-Boltshauser 综合征
(Joubert-Boltshauser Syndrome) (72)
2. 17 Komot 综合征 (Komot Syndrome) (73)
2. 18 眼-脑发育不全综合征
(Krause Syndrome) (74)
2. 19 巨头-假性视乳头水肿-多发性血管瘤
综合征 (Macrocephaly-Pseudopapilledema-
Multiple Hemangiomas Syndrome) (75)
2. 20 口张大-眼脸上提综合征
(Marcus Gunn Syndrome) (76)
2. 21 眼-短肢-短身材综合征
(Marchesani Syndrome) (78)
2. 22 面部复发性水肿、面瘫、沟状舌
综合征 (Melkerssom-Rosenthal Syndrome)
..... (79)
2. 23 Mobius 综合征 (Mobius Syndrome) (80)
2. 24 眼球震颤-肌阵挛综合征
(Nystagmus-myoclonia Syndrome) (82)
2. 25 眼、牙、指发育障碍综合征
(Oculodentodigital Dysplasia
Syndrome) (83)
2. 26 眶尖综合征
(Orbital Apex Syndrome) (84)

2.27	进行性面偏侧萎缩症 (Progressive Facial Atrophy)	(86)
2.28	眶上裂综合征 (Superior Orbital Fissure Syndrome)	(88)
2.29	颈交感神经麻痹综合征 (Sympathetic Cervical Paralysis Syndrome)	(89)
2.30	Treacher-Collins 综合征 (Treacher-Collins Syndrome)	(90)
2.31	下颌、眼、面部、颅骨发育不全综合征 (Ullrich-Fremery-Dohna Syndrome)	(92)
2.32	先天性耳聋、眼病、白额发综合征 (Waardenburg Syndrome)	(94)
2.33	吹哨样面容综合征 (Whistling Face Syndrome)	(96)
2.34	颈-眼-耳综合征 (Wildervanck Syndrome)	(97)
第3章	与皮肤有关的综合征	(99)
3.1	胫胫形成综合征 (Brauer Syndrome)	(99)
3.2	先天性角化不良综合征 (Congenital Dyskeratosis Syndrome)	(99)
3.3	着色性干皮病白痴综合征 (De Sanctis-Cauchione Syndrome)	(101)
3.4	小斑片脱发综合征 (Dreuw Syndrome)	(103)
3.5	疱疹样皮炎综合征 (Duhring-Broc Syndrome)	(103)

- 3.6 皮肤弹性过度综合征
(Ehlers-Danlos Syndrome) (105)
- 3.7 表皮痣综合征
(Epidermal Nevus Syndrome) (107)
- 3.8 弥漫性体血管角质瘤
(Fabry Syndrome) (108)
- 3.9 基底细胞痣综合征
(Gorlin-gortz Syndrome) (109)
- 3.10 全萎缩综合征 (Gowers Syndrome) (111)
- 3.11 皮肤弹性假性黄色瘤综合征
(Gronblad-Strandberg Syndrome) (112)
- 3.12 家族性酒渣鼻样皮疹伴表皮内上皮瘤
综合征 (Haber Syndrome) (114)
- 3.13 硬化萎缩综合征
(Huriez Syndrome) (115)
- 3.14 先天性局限性脱发综合征
(Jacquet Syndrome) (116)
- 3.15 先天性厚甲综合征
(Jadassohn-Lewandowsky Syndrome) (118)
- 3.16 多发性特发性出血性肉瘤综合征
(Kaposi Syndrome) (119)
- 3.17 豹皮综合征 (LEOPARD Syndrome) (120)
- 3.18 肉芽肿性唇炎综合征
(Miescher II Syndrome) (122)
- 3.19 皮脂腺瘤伴内脏肿瘤综合征
(Muir-Torre Syndrome) (123)

3.20	多发性神经纤维瘤 (Multiple Neurofibromas)	(125)
3.21	肢体多发性溃疡综合征 (Nelaton Syndrome)	(126)
3.22	神经皮肤综合征 (Neurocutaneous Syndrome)	(127)
3.23	遗传性淋巴性水肿 (None-Milory Meige Syndrome)	(128)
3.24	早老综合征 (Progeria Syndrome)	(129)
3.25	皮下脂质肉芽肿综合征 (Rothmann-Makai Syndrome)	(131)
3.26	先天性皮肤异色病 (Rothmund-Thomson Syndrome)	(132)
3.27	Rud 综合征 (Rud Syndrome)	(134)
3.28	厚皮厚骨膜综合征 (Touraine-Solente-Gole Syndrome)	(135)
3.29	伴有多处先天畸形的大理石皮肤毛细血管 扩张症 (Van Lohuizen Syndrome)	(136)
第4章	与骨、关节有关的综合征	(139)
4.1	颈椎融合畸形 (Cervical Vertebrae Synostosis)	(139)
4.2	软骨营养不良性肌强直 (Chondrodystrophic Myotonia)	(140)
4.3	掌腱膜挛缩症 (Dupuytren Syndrome)	(141)

4.4	软骨、外胚层发育不良 (Ellis-Van Creveld Syndrome)	(143)
4.5	股骨-腓骨-尺骨综合征 (Femur-Fibula-Ulna Syndrome)	(145)
4.6	短肢侏儒免疫缺陷症 (Gatti-Lux Syndrome)	(146)
4.7	短肢性侏儒综合征 (Grebe Syndrome)	(148)
4.8	血管扩张性肢体肥大症 (Hemangiectasia Hypertrophicans)	(148)
4.9	骨性狮面 (Leontiasis Ossea)	(150)
4.10	软骨发育不良并发血管瘤 (Maffucci Syndrome)	(151)
4.11	蜘蛛足样指(趾)综合征 (Marfan Syndrome)	(152)
4.12	先天性肩部抬高综合征 (Sprengel Syndrome)	(154)
4.13	VATER 综合征 (VATER Syndrome)	(155)
第5章	与泌尿、生殖系有关的综合征	(157)
5.1	嗅神经-性发育不全综合征 (Anosmia-Eunuchoidism Syndrome)	(157)
5.2	Eagle 综合征 (Eagle Syndrome)	(158)
5.3	自发性阴囊坏疽 (Fournier Syndrome)	(158)
5.4	家族性男性发育综合征 (Gilbert-Dreyfus Syndrome)	(160)

5.5	性幼稚、色素视网膜炎、多指畸形综合征 (Hypogeniticism-Retinitis Pigmentosa- Polydactyly Syndrome)	(161)
5.6	肌张力智力低下、性功能减退、肥胖综合征 (Hypotonia-Hypomentalia- Hypogonadism-Obesity Syndrome)	(162)
5.7	家族性男性假两性畸形综合征 (Lubs Syndrome)	(163)
5.8	先天性无阴道综合征 (Mayer-Rokitansky-Kuester- Hauser Syndrome)	(164)
5.9	双侧肾不发育综合征 (Potter Syndrome)	(165)
5.10	男性乳房女性化尿道下裂综合征 (Reifenstein Syndrome)	(166)
5.11	家族型男子性腺功能低下及乳房发育 综合征 (Rodewater Syndrome)	(167)
5.12	身材矮小、不对称、性早熟综合征 (Silver Syndrome)	(168)
5.13	睾丸消逝综合征 (Vanishing Testes Syndrome)	(170)
第6章	与消化、内分泌有关的综合征	(172)
6.1	女性糖尿病、生须综合征 (Achar-Thiers Syndrome)	(172)
6.2	先天性肝内胆管发育不良症 (Alagille Syndrome)	(173)