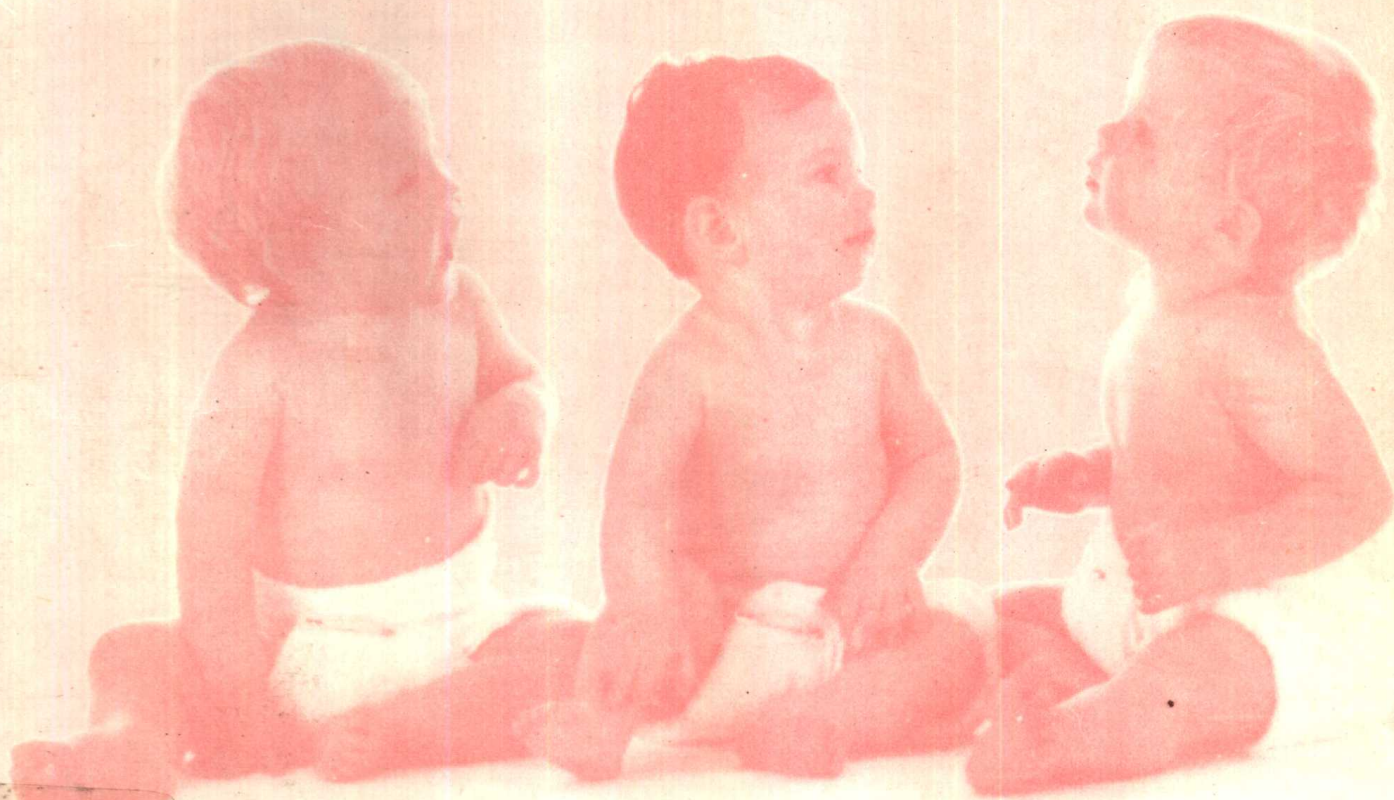


小儿先天性骨与关节畸形

王汉林主编



中国医药科技出版社

100655

小儿先天性骨与关节畸形

王汉林 主编



C0160416



中国医药科技出版社

登记证号：(京) 075 号

内 容 提 要

小儿先天性骨与关节畸形是影响儿童健康成长的常见疾病。在我国至今尚无一部有关这方面知识的专著。作者根据自己多年的临床实践及在英国进修的经验,参阅大量中外文献编写了此书,系统介绍 178 种有关运动系统的先天畸形以及各种畸形的病因病理,疾病诊断,鉴别诊断,手术治疗,疾病预后。本书配合 200 多幅图解,使读者对疾病的诊断及手法治疗,手术操作一目了然。针对一些先天性畸形病名较多,比较混乱的情况,书中的每种疾病配有中英文病名对照,以便读者查阅文献。本书是集小儿骨科医学知识先进性、科学性、实用性为一体的工具书,可作为我国从事小儿矫形,骨科、外科、放射科、妇幼保健医务工作者的临床参考书。

2477/50-1

小儿先天性骨与关节畸形

王汉林 主编

*

中国医药科技出版社 出版
(北京西直门外北礼士路甲 38 号)

(邮政编码 100810)

本社激光照排部 排版

码头印刷厂 印刷

全国各地新华书店 经销

*

开本 787×1092mm¹/₁₆ 印张 18

字数 426 千字 印数 1—3000

1994 年 6 月第 1 版 1994 年 6 月第 1 次印刷

ISBN 7-5067-1196-6/R·1064

定价: 17.50 元

本书承江苏省

张家港市宏图骨科器械厂赞助出版

特予致谢

书名题词 刘秉彦

主 编	王汉林		
副 主 编	梁秋瑾	戴 定	
	祝清华	陈青海	
编写人员	王汉林	梁秋瑾	戴 定
	祝清华	陈青海	武树新
	林允雄	潘书文	
审 阅	潘少川	林振福	
	凌 彤	张经歧	

前 言

小儿先天性骨与关节畸形是影响儿童健康成长的骨科常见疾患，它不仅给患儿本人带来了巨大的痛苦，严重损害了他们的身心健康，而且也给家庭和社会造成了负担。在社会经济迅速发展的今天，关心和挽救残疾儿童，解除他们的痛苦，已越来越成为社会各界所特别关切的问题。让残疾儿童摆脱畸形的困扰，给予他们及时、正确的矫形治疗，使之早日康复，并能独立地生活、学习、从事社会劳动，是父母们的迫切希望，也是医务工作者义不容辞的责任。

儿童骨骼系统正处在生长发育时期，其解剖结构、生理功能和生物力学性能都在不断变化，可塑性强，某些先天性畸形，如先天性髋关节脱位，在儿童期如能早期发现，并得到系统的治疗，都能获得良好的治疗效果。若延误诊治，畸形会随儿童的生长逐渐加重，并给今后的矫形带来意想不到的困难，影响治疗效果，甚至遗留终身残疾。因此，作为医务工作者，全面了解和掌握小儿先天性骨与关节畸形的有关知识，不断提高诊断和治疗水平，不仅是残疾儿童再获新生的保障，也是提高民族身体素质的重要措施之一。

随着现代医学的不断发展，人们对矫治小儿先天性骨与关节畸形的要求越来越高。然而，我国有关小儿先天性骨与关节畸形诊治方面的专著有限，难以满足时代发展的要求，为此作者根据 20 多年的临床经验，结合国内外近年来在该领域里取得的新成就，编写了这本书，尝试以解剖部位为序，系统阐述了小儿先天性骨与关节畸形的发病机制、病理、临床表现，诊断要点，并详细叙述了治疗方法，操作步骤以及康复的注意事项，其内容深入浅出，图文并茂，便于读者理解和应用。

原全国政协常委原河北省省长刘秉彦同志为本书题写书名，特此致谢。

江苏省张家港市宏图骨科器械厂资助本书出版。该厂不仅讲究信誉，注重骨科医疗器械的质量，造福骨科病人，而且为促进我国新兴学科——小儿骨科的发展作出贡献，特此致谢。

由于编著者水平有限，缺乏编写经验，内容难免存在不当之处与错误，诚望广大读者不吝赐教指正。

王汉林

1993 年 10 月

序 言 一

《小儿先天性骨与关节畸形》一书是河北医学院附属第三医院小儿骨科王汉林副教授等同志共同编写而成。全书内容系作者多年临床经验的总结并结合国内、外成熟见解，系统地介绍了小儿骨与关节各种先天性畸形的诊治和有关理论。文字扼要，对广大骨科医师，尤其是小儿骨科和小儿内科医师都有参考价值。

小儿骨科是一门新的学科，迄今不过数十年。但它以成人骨科和儿科一、二百年悠久历史和丰富经验作为基础，故发展迅速。

目前，随全国计划生育工作深入广泛开展，一对夫妇只生一个孩子。小儿运动系统外形异常或功能受限易被发现而使家长焦虑不安。况不少骨与关节畸形若在小儿时期尽早治愈，日后可得到正常发育。若延误矫治时机，会导致病儿终生残疾，给家庭和社会增加负担。从这个意义上讲，对小儿骨与关节畸形的诊治可收预防的功效。为此，本书很值得一读，谨推荐给读者。

首都医学院附属北京儿童医院骨科教授

潘少川

1993年10月14日

序 言 二

小儿先天性骨与关节畸形是常见疾病，直接影响着儿童的健康成长。作者参阅了当代国内外大量文献，并总结个人多年的临床经验，编写了这本书。该书系统而详细地描述了小儿全身各部位骨与关节先天性畸形的诊断、治疗，以及康复措施。该书内容丰富，图文并重，是目前我国唯一的一本比较完整的小儿先天性骨与关节畸形的参考书，值得有关方面的医务工作者学习，尤其是骨科、外科、放射科、小儿科医师。本书也可供妇产科医师和妇幼保健工作者参阅，使患儿得到早期诊断，早期适当治疗，以减少残废，提高患儿健康水平。

河北省骨科学会主任委员，河北医学院附属第三医院骨科

石奉文教授

1993年10月

目 录

第一章 概述

- 一、基本概念 (1)
- 二、先天性畸形的致病因素 (1)
- 三、畸形的分类 (1)
- 四、畸形的诊断 (5)
- 五、治疗原则与方法 (5)
- 六、康复训练 (6)

第二章 先天性上肢畸形

- 一、上肢海豹肢 (7)
- 二、先天性肩关节脱位 (8)
- 三、先天性肩关节盂发育不良 (9)
- 四、先天性肱骨缺损 (9)
- 五、先天性肘关节脱位 (9)
- 六、先天性肘关节强直 (10)
- 七、先天性翼状肘 (10)
- 八、先天性上桡尺关节融合 (11)
- 九、先天性桡骨小头脱位 (12)
- 十、先天性桡骨缺如 (13)
- 十一、先天性桡骨假关节 (15)
- 十二、先天性尺骨缺如 (15)
- 十三、先天性尺骨假关节 (16)
- 十四、先天性下桡尺关节半脱位 (17)

第三章 先天性手畸形

- 一、裂手 (19)
- 二、拇指发育不良 (20)
- 三、先天性拇指缺如 (24)
- 四、三节指骨拇指畸形 (27)
- 五、先天性钩状拇指 (29)
- 六、先天性拇指扳机指 (32)
- 七、多指畸形 (32)
- 八、并指 (34)
- 九、短指 (35)
- 十、指屈曲畸形 (36)

十一、指侧曲畸形	(3 7)
十二、指骨融合畸形	(3 7)
十三、三角指骨畸形	(3 8)
十四、巨指畸形	(3 9)
十五、重复尺骨畸形	(4 0)
第四章 先天性下肢畸形	
一、下肢海豹肢	(4 1)
二、先天性髋关节脱位	(4 1)
三、先天性髋关节外展性挛缩	(5 7)
四、髋臼凹陷	(5 9)
五、先天性髋内翻	(5 9)
六、股骨近端局限性缺陷	(6 3)
七、先天性股骨缺如	(6 7)
八、先天性短股骨	(6 8)
九、先天性短股骨合并髋内翻	(7 0)
十、股骨扭转畸形	(7 1)
十一、先天性髌骨缺如	(7 2)
十二、先天性双髌骨	(7 4)
十三、先天性髌骨脱位	(7 5)
十四、复发性髌骨脱位	(7 7)
十五、先天性盘状软骨	(8 3)
十六、先天性膝关节过伸与脱位	(8 4)
十七、先天性膝关节强直	(8 7)
十八、膝外翻	(8 7)
十九、膝内翻	(8 9)
二十、胫内翻	(9 0)
二十一、先天性胫骨缺如	(9 1)
二十二、先天性胫骨弯曲	(9 4)
二十三、先天性胫骨假关节	(9 4)
二十四、胫骨扭转畸形	(9 6)
二十五、先天性腓骨缺如	(9 6)
二十六、先天性腓骨假关节	(9 7)
第五章 先天性足畸形	
一、先天性马蹄内翻足	(9 8)
二、先天性仰趾外翻足	(1 0 7)
三、先天性垂直距骨	(1 0 9)
四、能屈性扁平足	(1 1 0)
五、高弓足	(1 1 4)

六、先天性跟腱挛缩	(118)
七、先天性跗骨融合	(119)
八、副舟骨	(120)
九、裂足	(121)
十、第一跖骨内翻	(122)
十一、先天性跖内收	(124)
十二、先天性第一跖骨短缩	(127)
十三、先天性跖内翻	(127)
十四、跖趾僵直	(129)
十五、先天性跖趾末节外翻	(129)
十六、先天性内翻趾	(129)
十七、爪状趾	(130)
十八、先天性锤状趾	(130)
十九、先天性槌状趾	(131)
二十、先天性小趾背侧重叠	(131)
二十一、多趾	(132)
二十二、并趾	(133)
二十三、巨趾	(133)

第六章 先天性头、肩和脊柱畸形

一、颅底凹陷症	(134)
二、枕颈骨性连合	(135)
三、先天性寰枢椎不稳定	(136)
四、先天性寰椎横韧带松弛	(137)
五、先天性齿突异常	(137)
六、先天性颈椎椎弓根和小关节面缺如	(139)
七、短颈畸形	(140)
八、先天性肌性斜颈	(141)
九、家族性颈部强硬	(143)
十、先天性锁骨颅骨发育障碍	(143)
十一、先天性锁骨假关节	(144)
十二、先天性高肩胛	(144)
十三、颈肋	(148)
十四、脊柱裂	(148)
十五、脊髓纵裂	(151)
十六、脊髓栓系综合征	(152)
十七、椎弓崩裂与脊柱滑脱	(152)
十八、腰椎骶椎发育不全	(154)
十九、脊柱侧凸	(156)

二十、脊柱后凸	(168)
---------------	-------

第七章 先天性全身性异常

一、骨骺点状发育不良	(171)
二、多发性骨骺发育不良	(171)
三、半肢骨骺发育不良	(172)
四、内生软骨瘤病	(173)
五、多发性骨软骨外生骨疣	(174)
六、软骨发育不全	(174)
七、营养不良性侏儒	(176)
八、干骺端软骨发育不良	(176)
九、多发畸形性侏儒	(177)
十、粘多糖病	(178)
十一、粘脂质累积病	(180)
十二、脊柱骨骺发育不良	(180)
十三、成骨不全	(180)
十四、特发性幼儿骨疏松	(182)
十五、家族性腕骨、跗骨溶解症	(183)
十六、大块骨溶解症	(183)
十七、石骨病	(183)
十八、致密性骨发育障碍	(184)
十九、骨干发育不良	(185)
二十、肢骨纹状肥大	(185)
二十一、纹状骨病	(186)
二十二、全身脆性骨硬化	(186)
二十三、骨发育不良	(186)
二十四、骨纤维结构不良	(187)
二十五、神经纤维瘤病	(188)
二十六、软骨外胚层发育不良	(191)
二十七、胸廓发育不良性窒息	(191)
二十八、骨-指甲发育不良	(192)
二十九、肢中部侏儒	(193)
三十、肢端发育不良	(193)
三十一、遗传性关节-眼病	(194)
三十二、先天性多发性关节挛缩症	(194)
三十三、抗维生素 D 性佝偻病	(196)

第八章 与先天性畸形有关的综合征

一、Apert 综合征	(199)
二、Carpenter 综合征	(200)

三、Treacher—Collins 综合征	(200)
四、Pierre—Robin 综合征	(201)
五、Oculo—Mandibulo—Facial 综合征	(201)
六、Oculo—Dento—Digital 综合征	(202)
七、Oro—Facial—Digital 综合征	(202)
八、Oto—Palato—Digital 综合征	(203)
九、Weill—Marchesani 综合征	(203)
十、Cranio—Carpo—Tarsal 综合征	(204)
十一、Rubinstein—Taybi 综合征	(204)
十二、Smith—Lemli—Opitz 综合征	(204)
十三、Laurence—Moon—Biedl—Bardet 综合征	(205)
十四、Holt—Oram 综合征	(205)
十五、Hutchison—Gilford 综合征	(206)
十六、Cornelia de Lange 综合征	(206)
十七、Cockayne 综合征	(206)
十八、Aase—Smith 综合征	(207)
十九、Aglossia—Adactylia 综合征	(207)
二十、Coldenhar 综合征	(208)
二十一、Poland 综合征	(208)
二十二、Radius defect associated with thrombocytopenia 综合征	(209)
二十三、Russell—Silver 综合征	(210)
二十四、Marfan 综合征	(210)
二十五、Ehlers—Danlos 综合征	(211)
二十六、Larsen 综合征	(212)
二十七、Down 综合征	(213)
二十八、Edward 综合征	(214)
二十九、Patau 综合征	(214)
三十、Trisomy-8 综合征	(215)
三十一、Turner 综合征	(216)
三十二、Klinefelter 综合征	(216)
三十三、Klippel—Trenaunay—Weber 综合征	(217)
第九章 其它先天性畸形	
一、先天性截肢	(218)
二、先天性环状挛缩带	(218)
三、先天性一侧肥大症	(219)
四、婴儿性骨皮质增生症	(220)
五、先天性肌缺损	(221)
六、遗传性营养性水肿	(221)

七、肌肉纤维化	(222)
第十章 遗传性神经、肌肉组织疾病	
一、进行性骨化性肌炎	(223)
二、进行性肌营养不良	(224)
三、先天性肌病	(229)
四、婴儿脊髓性肌萎缩	(230)
五、遗传性神经系统疾病	(231)
六、重症肌无力	(233)
第十一章 大脑性瘫痪	
一、病因	(235)
二、病生理改变	(235)
三、临床分型	(236)
四、临床表现	(237)
五、诊断和鉴别诊断	(237)
六、脑瘫小儿肌肉生长的特点	(237)
七、脑瘫病儿的智商	(238)
八、脑瘫病儿的运动商	(238)
九、脑瘫病人的原始反射	(238)
十、治疗	(240)

第一章 概 述

一、基 本 概 念

人体普遍存在差异，通常这些差异对人体并无不良影响。但是，当这种差异超过正常范围，使机体形态或功能遭到损害时，则称之为畸形。出生前和出生时就存在的畸形，称之为先天性畸形。对小儿矫形外科来说，主要是指运动系统骨与关节的畸形。

先天性畸形准确的发病率很难统计。一方面是有些畸形出生时不易发现，另一方面轻度的畸形与正常的差异之间界线不清楚。大量调查表明，先天性畸形在出生时即发现的约3%，1岁后发现的约为6%。其中骨与关节畸形较为常见，超过中枢神经系统、心血管系统畸形的患病率。有时，婴儿肢体的畸形，是合并其它系统畸形的一种表现。通过全身仔细检查，同时结合其它检查手段，才可找到潜在的其它组织器官的畸形。

二、先天性畸形的致病因素

引起先天性畸形的因素很多。有遗传因素，如多指（趾）、并指（趾）和短指（趾）与遗传有关。也有非遗传因素，如孕妇怀孕头3个月感染风疹，风疹病毒可透过胎盘屏障，引起胎儿多发畸形，这期间若服用反应停（thalidomide），常可引起肢体畸形。子宫内环境的变化，如孕妇外伤，羊膜破裂、羊水减少可造成肢体狭窄环，严重者可产生宫内截肢。羊水减少，子宫体积减小，也可引起马蹄内翻足。X线对胎儿，卵巢、睾丸也可造成损伤，一旦卵子、精子遭到X线损伤，将会遗传、影响下一代发育。总之，引起先天性畸形的因素很多，其病因研究也比较复杂，在此不一一详细列举。作者重点介绍小儿骨与关节先天性畸形的病理改变、诊断要点，检查方法、治疗原则、手术方法、功能康复和预后等有关知识。

三、畸 形 的 分 类

为了更好地了解骨与关节先天性畸形，有必要根据畸形发生范围，形成机制进行分类。

（一）局部畸形（localized abnormalities）

1. 肢体成形不全（failure of formation of parts, arrest of development, aplasia）

肢体一部分或全部未能发育成形，可分为3种：

- （1）横向成形不全：常见的有先天性截肢，轻者手指缺如，重者可发生整个肢体缺如。
- （2）纵向成形不全：肢体纵轴缺如。

(3)中段缺如：如海豹肢等（图 1~3）。

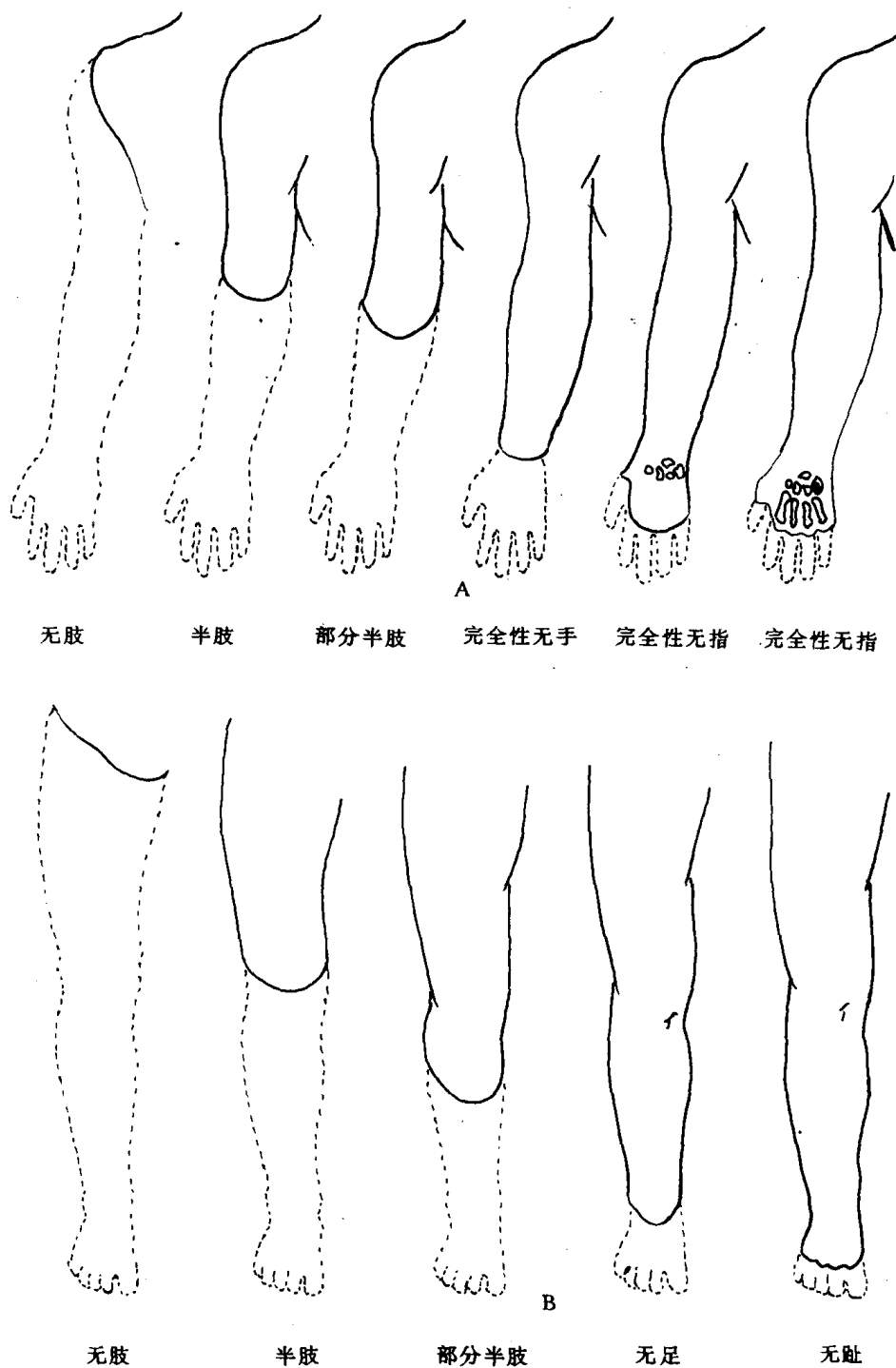


图 1 肢体末端横向缺如

- A. 上肢末端横向缺如无肢、半肢、部分半肢、完全性无手、完全性无指、完全性无指
 B. 下肢末端横向缺如无肢、半肢、部分半肢、无足、无趾

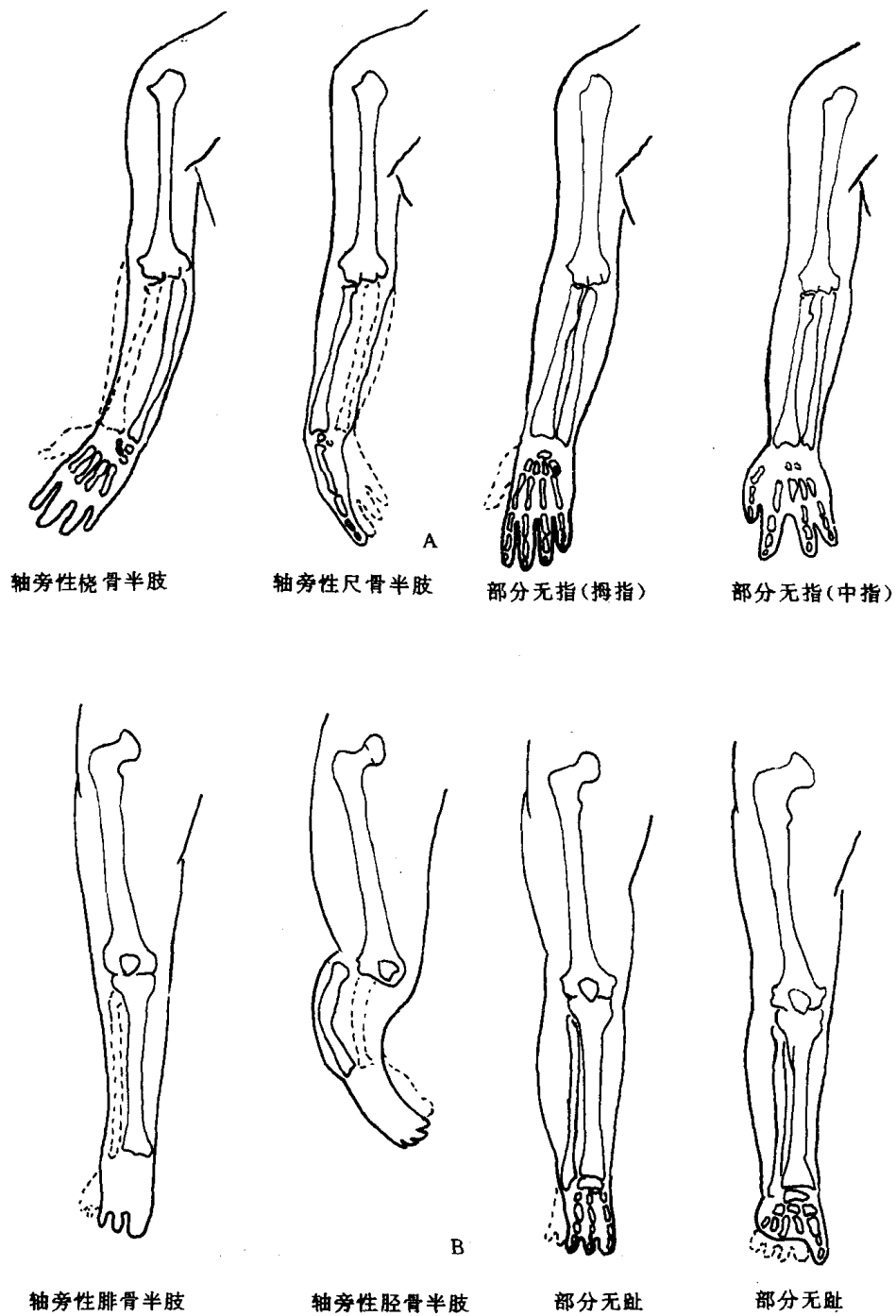


图2 肢体末端纵向缺如

- A. 上肢末端纵向缺如轴旁性桡骨半肢、轴旁性尺骨半肢、部分无指(拇指)、部分无指(中指)
 B. 下肢末端纵向缺如轴旁性腓骨半肢、轴旁性胫骨半肢、部分无趾、部分无趾