

大骨节病诊治研究

殷培璞



大骨节病诊治研究

殷培璞 主编

编著者

殷培璞 张居仁 郑靖中 刘慰慈
陈开浚 莫东旭 张矢远 郭雄
杨敏杰 黄延寿 王人超 孟庆雯
张进玉 胡菊英 陈积祥 牛玉典

3183/2

陕西科学技术出版社

B 429434



大骨节病诊治研究

殷培璞 主编

陕西科学技术出版社出版发行

(西安北大街131号)

新华书店经销 铜川市印刷厂印刷

787×1092毫米 32开本 6印张 122千字

1987年5月第1版 1987年5月第1次印刷

印数: 1—4,200

ISBN 7—5369—0030—9/R·7

统一书号: 14202·200 定价: 1.65元

序

大骨节病是一种病因不明、严重危害人民健康的地方性骨关节病。陕西省属重发病区，全省病区四百多万人口，共有大骨节病患者三十多万人。党的十一届三中全会以来，经过各级党政和广大防治科研人员的努力，病区普遍采取了各种预防措施，发病人数逐渐减少。但是，晚期大骨节病患者仍然很多，有的疼痛难忍，有的行走困难，有的卧床不起，迫切要求尽快得到治疗。

西安医科大学殷培璞教授，长期深入病区，从事大骨节病防治工作，研究治疗现症病人，他对重症病人采用手术矫形、关节清理等办法，获得良好的治疗效果，不但矫正了畸形，且恢复了关节活动功能，使许多病人能参加一定的生产劳动，因而深受病区群众欢迎。

本书共分大骨节病的临床检查与诊断、晚期大骨节病手术治疗学及其它中西医治疗方法等三大部分。比较全面系统地总结了手术治疗大骨节病的经验和技巧，同时，还对大骨节病的药物、针灸、理疗等治疗方法，作了详细介绍。

《大骨节病诊治研究》一书的出版，对于过去认为无法医治的大骨节病的防治，将会起到积极的作用。希望地方病防治科研人员、病区医务人员和城市下乡的医疗队员很好地学习参考。坚持医学科学实践为防治服务的方向，急病人之所急，痛病人之所痛，积极地为大骨节病患者进行治疗，解

除病人痛苦，增强他们的生活和劳动能力，促进生产，为两个文明建设做出应有的贡献。

同雅志

一九八七年一月

目 录

序

第一部分 大骨节病的临床检查与诊断	(1)
一、大骨节病的概念和诊断.....	(1)
二、大骨节病X线变化的病理学基础.....	(12)
三、大骨节病的X线诊断.....	(17)
四、大骨节病的临床生物化学研究.....	(30)
五、大骨节病的体格检查法.....	(43)
六、膝关节镜的临床应用.....	(49)
第二部分 晚期大骨节病的手术治疗	(57)
一、大骨节病手术治疗基础.....	(57)
(一)大骨节病病人的临床麻醉.....	(57)
(二)术中输血准备及输血反应的处理.....	(71)
(三)牵引和石膏绷带技术.....	(83)
二、晚期大骨节病的手术治疗.....	(90)
(一)髋关节.....	(91)
(二)膝关节及其附近病变矫治手术.....	(104)
(三)踝及节.....	(114)
(四)肘关节.....	(117)
(五)下肢长度的均衡与延长手术.....	(123)
三、大骨节病病人手术后处理	(127)
第三部分 大骨节病的非手术疗法	(130)

一、大骨节病的活血化瘀治疗	(130)
二、慢性关节病(包括大骨节病)的药物治疗	(140)
三、大骨节病经络按摩治疗技术	(157)
四、大骨节病的针灸及中药治疗	(167)
五、大骨节病的物理治疗	(170)

第一部分 大骨节病的临床检查与诊断

一、大骨节病的概念和诊断

(一) 概念 大骨节病，是地方病之一。发生在偏僻的地区，呈局灶性分布。儿童时期发病最多，成人也有。男、女发病率无显著差异。

病人的软骨组织，如骨骺、骺板软骨及关节软骨广泛受累。正常骺与骺板软骨是骨的生长中心，因而遭损害后常造成发育畸形。这些畸形常见的有：手指、足趾关节增粗、变短，肱骨短，桡骨短与身材矮小等。发育障碍的严重程度，取决于两个因素，即病情的轻重和发病年龄的早晚。儿童年龄愈小，发病程度愈重者，日后的畸形也愈严重。患者早期的显著症状体征为：乏力，食指、中指、环指的末节向掌侧屈曲。发病呈侵袭性。有的患者近端指间关节和远端指间关节疑似增粗。但是，周围软组织显示正常，指尖难以触及第2、3、4掌骨头，许多关节有僵硬感，特别是下肢各关节及肘关节、指关节等常有摩擦音。肘关节伸屈受限也很常见。

负重关节疼痛严重，在过劳和受寒后更加增剧。晚期的特征是：关节增粗和明显畸形，以及慢性关节炎的体征。人们可以观察到发育障碍的畸形，如短肱骨、短手指和扁平足。至于肘、膝、踝的损害，常是左右对称发生。患者劳动

能力低下。若髋关节受累，则表现为髋部屈曲、内收畸形，髋关节伸直与外展明显受限。当患者直立时，腰椎发生代偿性前突。在大便时，难以完全下蹲。多数人右手比左手的症状、体征明显。也许和右手的劳动强度大有关。

1.临床上将此病分为四期：

表 1 大骨节病的临床分度及其症状、体征

症状体征	早期	I 度	II 度	III 度
乏力	+	+	+	+
关节疼痛	±	+	++	+++
晨起关节僵硬	±	+	++	+++
握拳不灵	±	+	++	+++
关节摩擦音	±	+	++	+++
关节活动体	—	—	++	++
肌肉萎缩	—	+	++	+++
关节增粗	±	+	++	++
指末节掌屈或弓状指	+	+	+	+
短指（趾）	—	—	+	+
发育障碍畸形	—	—	+	++
肘屈曲挛缩	—	+	++	+++
踝、腕运动障碍	—	+	++	+++
膝关节运动障碍	—	—	+	++
髋关节运动障碍	—	—	±	+
脊柱及肩关节运动障碍	—	—	—	±

注：“±”说明不一定出现，“—”阴性，“+”阳性，说明症状、体征出现；“++”表示重，“+++”表示很重。

临床症状、体征分度的主要参考要点：

早期 第 2、3、4 指末节屈曲，指背隆起明显者，或不明显，但伴有以下症状、体征之一者，如晨起握拳不灵，

膝、踝关节痛，或指关节有细摩擦音。

一度 除早期症状、体征外，还有指关节增粗，或某一个以上关节左右对称性的症状和体征。尚无短指（趾）等发育障碍畸形。

二度 除大关节（肩、髋、脊柱）无体征外，其余四肢关节，均有程度不等的症状、体征，包括轻度发育障碍畸形，如短指（趾）畸形。

三度 除具有二度的症状、体征外，兼累及部分或全部的关节。发育障碍的畸形也较二度严重。

2.近年在临床研究方面，有以下几点认识：

（1）对早期的认识：临床体征晚于X线片所见，更晚于血液、尿等生化反应。

（2）I°病人：身体发育障碍不明显，发病率占全部病人的26.4%。发病年龄在11—15岁之间者占79.3%。其中三分之二的病人，有关节僵硬，尤以晨僵为主。踝关节发病最多，膝关节次之，肘，腕关节又次之。过劳后，关节疼痛增剧，休息可减轻。在成人，也是膝与踝关节疼痛多，手部体征出现最多。但是，有11.6%的病人无手部体征。

（3）体质指数研究：通过496例大骨节病患者与对照组1615位正常人的测量，在躯干与腿长指数，手长、宽指数，手长与身长指数等，早期与I°者，无显著差异。但II°、III°病人有差异。尤其是III°病人，显著身材矮小，首先，是腿短，其次，是躯干较短，体质指数小于正常人。但是，足长、宽指数近似正常人。

（4）1981年，我们曾随访了患大骨节病20年以上的患者46人，翻阅了以往较完整的资料，进行了全身检查，发现

过去一些诊断为早期的病人，有的已经恢复正常，有的情况变坏。但在20年前为Ⅰ°、Ⅱ°、Ⅲ°者，无逆转现象。由非病区来的健康成人，也可患大骨节病。

(二) 诊断

1. 物理检查：西安医科大学大骨节病研究室创建了一套常规方法，在大骨节病区检查病人步序如下（见表2）。

表 2 大骨节病临床检查步序及注意点

医 嘱	注 意 点
抬起手来，手背向上	指末节弯曲，指歪斜，尺骨茎突隆凸。
↓	
手翻转，手心向上	鱼际肌丰隆或平坦。
↓	
手伸直	手掌心平或呈舟形，有无爪形手。
↓	
指尖触掌骨头	注意第三、四指尖，能否触掌横纹以远。
↓	
握 拳	掌心实或虚。
↓	
背 掌	手掌或手背靠拢后，前臂还须在同一直线上，才算正常。否则，即为运动障碍。
↓	
合 掌	
↓	
前臂旋前	左右肘内侧紧贴胸廓侧壁，拇指向上伸直，屈肘90°为中立位，然后手掌翻向地为旋前，翻向天为旋后。
↓	
前臂旋后	
↓	
屈 肘	保持前臂旋转的基本姿势不动，注意指尖和肩峰的距离，腕关节在肩之上或肩之下。
↓	
伸 肘	
↓	
立 正	两腿靠拢，探索两膝、两踝关节间有无距离。
↓	
下 蹲(或大便姿势)	下蹲后，观察患者足跟是否离地，若踝、膝一处有病变，患者蹲不下，或不全下蹲。
↓	
起 立	

通过这些动作，基本可以识别有无大骨节病的临床体征。若有阳性发现，或需个案研究的病人，则须按系统的临床检查法进行。

2.化验：在早期化验显示血硒、谷胱甘肽过氧化物酶水平低，尿中羟脯氨酸和硒也低，脂质过氧化物，游离脂肪酸，磷酸肌酸激酶以及肌酸都升高。加之，在软骨基质中的硫酸软骨素，显示低硫酸化，而且CGMP对于大骨节病的严重程度呈反比。到晚期，所有实验室检查趋向于正常，同骨性关节炎的表现。有的胆固醇呈低水平，许多免疫反应呈阴性。

3.大骨节病的诊断要点：大骨节病是一种慢性全身性的骨关节病，依据以下特点进行诊断：

（1）原因不明，发病缓慢，定区分布（即某地人群多发）。

（2）儿童及少年发病，侵犯未发育成熟的干骺端、骺板、骨骺和关节软骨等。

（3）最初，指末节屈曲，或其它指节歪斜，指关节发紧发硬。行走多时，踝关节酸痛，负重大的关节，常有摩擦音。

（4）早期骺板钙化，使骨发育障碍，以致短指（趾）畸形，有的身材矮小。

（5）关节骨性增粗，不发炎时无渗液，关节腔存在，无关节强直。

（6）全身症状表现不明显，血沉亦正常，类风湿因子试验阴性。

（7）大骨节病临床早期诊断指征，有：指末节弯曲，弓状指，疑似关节增粗，膝、踝关节痛。

在诊断早期病人时，须具备以上体征中两项阳性，且在病区居住六个月以上，年龄在10岁以下，关节损害左右对称。当临床出现早期指征，同时X线也出现早期征象者，可定为早期大骨节病。如果仅出现临床早期体征，或仅有X线早期征象者，应作为观察对象，观察时间为半年。若患者仍为一项阳性者，则不诊断。

（三）大骨节病的鉴别诊断

1. 骨关节炎：大骨节病常表现有骨关节炎的症状和体征，因而，须与原发以及继发的骨关节炎仔细鉴别。原发性骨关节炎，又名退行性关节病，或老年性、增生性、变形性关节炎等。为多发性慢性关节炎，年龄在中年以上，多为散发。可能有遗传因素。晨起关节僵硬，有摩擦音；开始活动时，关节疼痛；活动后，疼痛可减轻；活动多了，病又加重。一般无全身症状和体征。X线片显示关节间隙狭窄，关节软骨面下骨质不整齐，且有硬化与囊变，骨端的周边有骨刺增生。大骨节病的骨关节炎表现和退行性关节病，都是多发性关节软骨变性的疾病。二者在X线和临床症状方面十分相似。但大骨节病青少年发病多，手和足部的病情表现有特异点，右手的掌指关节和近端指间关节发病。早期有骨骺、骺板、干骺端等处的异常，或在无骺侧指骨端的不整齐和增生改变。常见短指（趾）畸形。而退行性骨关节炎，发病年龄在中年以后，多在脊柱、膝和髋等负重关节发病。远侧指间关节活动不灵，末节屈曲，常见赫伯登氏（Heberden）结节。

在足和踝关节，退行性骨关节炎常见跟骨骨刺，跟骨结节隆突。拇趾的跖趾关节与距舟关节退行性变，即关节间隙

狭窄，边缘骨刺增生，而大骨节病常见到扁平足，边缘骨刺增生，胫距关节狭窄，距骨关节面不平，硬化，距骨头增生向上翘起，距骨颈短，胫骨下端前缘有增生硬化。

继发骨关节炎者，除了大骨节病之外，还有很多病，如神经营养障碍，内分泌紊乱，软骨或骨骺发育的疾患，以及感染、外伤等，致使软骨破坏的病，后期都可以有骨关节炎的表现。这些继发骨关节炎的疾病，有其明确原因，多为单关节发病，有的还各有其特点。例如：

（1）感染性与感染后的关节炎：见于许多病毒或细菌传染的疾病。最初，伴有关节疼痛、肿胀，继续数周或数月而后治愈。部分病人破坏了关节软骨，发展为继发的骨关节炎，从病史中可追溯出一些特点：①有某些感染的疾病史；②突然发作；③伴有发热。

（2）创伤性关节炎：由于外伤，慢性劳损或关节负重线不平衡等原因，造成软骨磨损，剥脱或变性，可以发生慢性关节病。其特点有三：①急、慢性创伤的病史；②受累关节活动时痛，不动不痛；③单关节多。

大骨节病起病隐袭，无突然发作与外伤等历史，为多发与对称性关节疼。且在一定区域内生活而得病。

2. 类风湿性关节炎：

（1）类风湿性关节炎周围型：又名萎缩型，传染性关节炎等。发病年龄多在15岁以上，发病高峰在25—40岁之间。病起于滑膜，骨质疏松，软组织肿胀明显，表现在掌指关节和近侧指间关节的梭形肿胀。有的有手指尺或桡侧偏斜，类风湿因子（+）。

（2）类风湿型关节炎儿童型：称Still氏病。15岁以

下儿童发病。起病较急剧，突然高烧，皮疹，肝、脾及淋巴结肿大，白细胞增多，有的伴有虹膜睫状体炎及心包炎。急性症状过后，可见多数关节受累及消瘦、贫血等。好发关节，如掌指关节和近侧指间关节。远侧指间关节受累者也有。此外，膝、踝、腕、脊柱等关节均可被侵犯，颈椎的关节突间关节常被侵犯。四肢关节得病后渗液较多。

（3）类风湿关节炎混合型：有各样不同情况。如儿童型合并骨炎型（趾骨联合炎、跟骨结节炎），周围型合并骨炎型，中枢型合并周围型（脊柱和膝、髋、肩、肘、腕都可发病）等，常发生脊柱和髋关节强硬。

以上各型与大骨节病的不同点，在于大骨节病发生在一定区域内。多数在年幼时开始发病，起病缓慢，不象类风湿性关节炎起病较急。大骨节病受累关节骨性增大，而类风湿性关节炎，关节渗出多呈棱形肿胀。

3. 关节软骨剥离性骨软骨炎：膝关节常见，踝关节次之。软骨下一小块骨坏死，与关节软骨一并发生坏死分离，分离碎片脱落后，形成关节内的游离体，病因未明，多有外伤史，可反复出现疼痛、积液和交锁现象。病变多数见于双膝关节或某单关节，而大骨节病为多发性的关节病变，指（趾）关节也对称性发病。

4. 大骨节病与矮小体型疾病的鉴别诊断：大骨节病区，部分病人由于患病早，而且病情严重，骺和干早期融合，使长径停止发育，以致身材矮小，表现为不均称性侏儒。因此，须与其它疾病所致的矮小体型相鉴别。

（1）呆小病：表现为身材矮小，四肢短粗，新陈代谢低。皮肤粗糙。唇、舌厚。智力和性机能发育受障碍。常伴

有髌内翻与扁平髌畸形。

(2) 垂体前叶功能减退：初生时，发育无异常。三、四岁后，生长缓慢，但身材尚按比例生长，骨龄落后于年龄。骺和干融合迟。患者始终保持童貌。智力正常。性腺不发育，第二性征缺乏。尿中17酮类固醇及促性腺激素低于正常。血胆固醇增高。

(3) 卵巢发育不全：患者身材矮小，具有女性外貌与女性外生殖器，但无月经，第二性征缺乏。智力正常或低下不等。常伴颈短，先天性心脏病及对称性肘外翻等畸形。

(4) 伸舌样白痴：又名“先天愚型”。第21染色体畸变所致。身材小，严重智力障碍。皮肤细嫩，与呆小病不同。先天愚型患者的面貌丑，塌鼻梁，眼距宽，额颞突出，流涎，唇厚，常伸舌呆笑，并有眼裂上斜，小头等表现。

(5) 猫叫综合征：第5染色体短臂缺失，哭声似小猫叫，小头，眼距宽，耳的位置低，智力低下。

(6) 先天不对称发育性侏儒（Silver氏综合征）：生后即显侏儒。左右发育不对称，智力低下，性发育异常。表现三角脸，口角下斜，骨龄推迟，以及小指对称性桡偏。

(7) 粘多糖症：为代谢异常病。由于粘多糖分解有关的某些酶的缺乏，致使尿中过多排出粘多糖。而且，许多粘多糖储积于各组织中，出现对称性畸形。多数智力低下，有的角膜混浊，均显示各种程度不同的侏儒。一般易夭折，个别人可活到成年。各型在关节方面的表现，不甚相同。概括的讲，出生后不久，有关节强硬、爪形手。数年后，可有双侧对称性关节屈曲畸形至成年者，能发生全身的骨关节病，见于第一、四型。一型患者，有愚型面貌，身材矮胖，智

力、听力障碍，角膜混浊，肝、脾肿大，以及心血管病变，掌骨短，腕骨小而不规则。有的有指粗短，或爪状手。四型，表现生长迟缓，智力正常，头正常，颈短，躯干短而四肢相对长，椎体普遍扁平，腰背后突，桶状胸，关节大，肌肉松，髌、膝屈曲，其它畸形还有膝外翻。青年时，出现角膜混浊等。

5.智力正常，性功能与其它内分泌无异常，而体型矮小者，有以下各病，必须仔细和大骨节病相鉴别：

(1)家族性矮小体型：为某一家族的人，全都较正常人身材矮小，身体比例正常，无任何内分泌障碍。

(2)原发性侏儒：出生后，即生长迟缓，但骨骼比例适当，骨龄正常，智力与性发育均与正常人无异。

(3)干骺端骨发育障碍：身材矮小，短肢明显，脊柱无改变，长骨短而弯，智力正常或迟钝，常见膝，髌内翻，步态摇摆。多数下肢管状骨受侵犯，上肢也有干骺端不规则增宽，呈杯口状或波纹状。

(4)软骨发育不全：短肢侏儒。出生后，四肢即显短，躯干相对长，生长迟缓，头颅近似正常或稍大。长骨干骺端宽而张开。全身多处有软骨发育不全畸形，智力及生殖力正常，X线片显示骨骺不规则增大，长骨粗短而两端膨大，骨骺呈喇叭形，干骺端不齐，指(趾)短粗，手宽而短。

(5)假性软骨发育不全：婴儿时正常，渐长显短肢侏儒。全身发育迟缓且不规则，管状骨短，椎体变扁平或呈舌状。本病又有软骨先天性脊柱骨骺形成障碍的名称。

(6)多发性骺发育不良：手、足管状骨短粗，短肢侏