

先天性桡骨缺如 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E6_c22_304570.htm 名称先天性桡骨缺如

所属科室骨科病理1.本畸形可分为三型，A型为桡骨发育不良。桡骨远端生长部位缺如。骨骺骨化延迟，桡骨远端短，桡骨茎突与尺骨茎突同一水平。桡骨近端骨骺与肘关节关系正常。桡骨短缩较轻，舟骨和磊多角骨发育不良，搦指发育小或缺如，腕关节桡偏，但较稳定。B型为桡骨部分缺如（图1A），桡骨中远端未发育，桡骨近端正常使肘关节保持一定程度稳定性。桡骨发育不全，与尺骨融合，形成尺桡骨融合的一种类型，有时桡骨与肱骨小头发生融合。尺骨短缩增粗并弯曲，凸向桡骨。腕关节不稳定，手部向桡侧偏斜。C型为桡骨完全缺如（图1B）。本型最常见，约占本畸50%。因腕部没有桡骨支撑，前臂桡侧软组织严重挛缩，手部与前臂形成90deg.以上桡偏。当肘部屈曲时，手部甚至与上臂平行。桡侧射线诸骨完全缺如，包括舟骨、大多角骨、第1掌骨及拇指骨。如拇指存在，也常有发育不全或浮指。肱骨短缩、肱骨小头发育不全或缺如，肱骨远端骨骺骨化延迟。图1 A.桡骨小头缺如B型 B.桡骨小头缺如C型2.尺腕之间为纤维连接，没有关节软骨覆盖，腕关节向桡侧及掌侧脱位，前臂桡侧软组织挛缩明显。如畸形未得到治疗，随着骨骼生长，畸形更为加重。掌指关节过伸，屈曲受限。近排指间关节固定性屈曲畸形。近节指间关节及掌指关节X线片显示正常。关节僵硬可能与伸指肌异常有关。指关节挛缩由桡向尺侧逐渐减轻。在1/4病例中，肘关节伸直位僵硬。肘关节伸直挛缩如不

能矫正，则视为手腕中心化手术禁忌证。肌肉也同样受累。桡侧伸肌缺如或发育不全，纤维化或相互融合。旋前方肌、桡侧伸腕长短肌，肱桡肌以及旋后肌常缺如。拇长屈肌、拇长短伸肌及拇外展短肌及大鱼际肌也常缺如。但骨间肌、蚓状肌及小鱼际肌一般不受累。腕及指的伸肌正常，但经常融合一起。屈指浅肌变异较大，可以发育不全、纤维化或与屈指深肌融合一起。肱二头肌长头缺如、短头存在，但止点异常，常附着在关节囊或残存的桡骨或肱骨内上髁上。胸大、小肌及三角肌存在，但止点异常或与三角肌或肱肌融合一起。

3.神经受累：腋神经及尺神经正常，肌皮神经常缺如，桡神经经常终止肘部，手的桡侧感觉由正中神经支配。正中神经较正常粗大，位于前臂桡侧深筋膜下。正中神经较正常粗大，位于前臂桡侧深筋膜下，手术时注重勿损伤。

4.血管受累：尺动脉存在，常成为供给前臂及手的主要血管。骨间动脉发育良好。桡动脉及掌动脉弓异常，血管受累程度与桡侧发育不良有关。前臂桡侧由骨间前动脉支配，起自于尺动脉，与正中神经伴行。桡动脉退化或缺如。临床表现前臂短并向桡侧弯曲，远端呈球形突出即尺骨茎突所在位置，桡骨茎突摸不到，手部桡偏。功能丧失程度根据受累是单侧或双侧而不同，单侧受累者，尽管患肢笨拙，但通过对侧正常上肢代偿性活动，一般能完成日常生活。双侧受累者，功能影响较大，穿衣、吃饭、洗澡等日常生活有困难，肘关节屈曲受限使功能丧失加重。桡侧两个手指屈曲挛缩，活动功能减弱，而尺侧两个手指正常，功能良好。拇指缺如，食指向尺侧偏斜，小指桡偏。诊断根据临床表现和X线摄片可作出诊断。并发症合并严重畸形，如Fanconis pancytopenia（范围尼氏

顽固性贫血)。治疗1. 根据桡侧纵轴缺如程度来决定治疗方案。A型病人采用石膏矫形，达到矫正前臂桡侧软组织挛缩的目的。被动伸展锻炼腕关节以维持手的功能位。8~10岁时，如桡侧短缩进展影响腕的功能，则行桡骨“型截骨延长术及软组织彻底松解术。术后上肢石膏固定肘关节于屈曲60deg.，前臂旋后位及腕关节功能位。石膏固定8~10周。B型或C型病人，因腕关节不稳定，手部严重桡偏及掌屈，出生后应马上治疗，防止软组织挛缩。通过石膏矫形后，如手部达到中立位，则改为夜间夹板固定，同时进行肘关节被动屈曲活动，掌指关节掌屈，近节指间关节过伸活动。如手的桡偏及腕关节不稳定加重，手的功能受影响，则行手腕中心化手术，腕关节的尺侧及背侧关节囊紧缩，手的肌腱转位，桡侧软组织松解，如必要时可行尺骨楔形截骨矫正弯曲畸形。手术时机最好在婴儿期进行。2.手腕中心化手术禁忌证有：
： 合并其它严重畸形，如Fanconis pancytopenia（范尼氏顽固性贫血），手术危险性大。肘关节伸直位挛缩，尽管手部功能重建，但由于肘关节不能屈曲，也无法发挥手的功能。病人年龄较大，到了青春期或成年人，因已完全适应畸形手的生活习惯，尺骨严重弯曲，血管及神经短缩病变也越来越重，即使行手术矫正，病人难以接受，且易发生严重并发症。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com