

先天性高肩胛症\_骨科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，  
建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/609/2021\\_2022\\_\\_E5\\_85\\_88\\_E5\\_A4\\_A9\\_E6\\_80\\_A7\\_E9\\_c22\\_609759.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E9_c22_609759.htm)

该病为较少见的一种先天性畸形。特征是肩胛骨处于较高的位置，患侧肩关节高于健侧，患肢上臂上举活动受限，可同时合并有肋骨、颈、胸椎的畸形。1863年由enlenber首先描述。1891年sprengel报告4例，并讨论病因，故本病又称sprengel畸形。【治疗措施】畸形不严重、功能障碍不显著者，不考虑手术治疗，可作些被动和主动的上肢活动，如外展、上举、下压及内收，伸展牵引短缩的肌肉，改善和增进肩的外展和上举功能。手术治疗适用于畸形严重，功能障碍明显的患儿。患者除了肩胛骨的升高外，还合并有其它的骨性及软组织畸形，故选择手术治疗时应考虑下列因素。 年龄 以3~7岁时手术效果较好。年龄太小则不能耐受手术。8岁以上者，手术时过于注重矫正畸形，常引起臂丛神经牵拉而造成损伤，同时组织发育接近成熟，缺乏弹性，对肩胛骨位置的变化适应性差，故功能改善收效甚少，应慎重考虑。 畸形程度对畸形严重合并有功能障碍者应考虑手术，功能障碍不著而仅有外观畸形可不考虑手术。 双侧畸形：如畸形对称可不考虑手术治疗。如合并有其它脊柱及肋骨严重畸形，估计术后功能改善不大，不应手术治疗。手术原则是松解肩胛骨周围软组织，使肩胛骨下降至正常位置，切除阻碍肩胛骨下降的骨性、肌性连接，注意避免血管、神经损伤。几种常用的手术方法：（一）肩胛骨内上部的肩椎骨桥切除术 全麻，俯卧位，在患侧肩胛冈上作一横形切口，切口内自斜方肌上部纤维起，外于肩

峰。将肩胛骨内上缘上方的斜方肌分离牵开，显著肩胛骨的上部和肩椎骨桥。在肩胛骨上切断肩胛提肌和菱形肌附着点。肩胛骨切除多少，因病人而异，原则是必须包括肩胛冈上部，肩胛冈内侧端和突出在肩胛骨内侧缘的结节，因此结节可能与棘突相抵触。切除部分肩胛时必须连同骨膜一并切除，以防骨质再生，影响术后疗效。最后切除肩椎骨桥，将维持肩胛骨高位的软组织切断后，肩胛骨可以有不同程度的下降。

(二) 肩胛骨大部分切除术 mcfarland主张把肩胛骨大部分切除，仅留下关节盂和喙突部分，但必须充分保持肩胛骨对肩关节的稳定性。该法用于治疗畸形严重的患者。主要的缺点有：创伤严重，出血多，术后功能有一定程度影响，由于切除了大部分肩胛骨，外形不美观。

(三) 肩胛骨下移固定术 主要步骤是切断附丽于肩胛骨上诸肌及肩胛骨内上角的骨桥及骨突，将肩胛骨下移并固定。此法目前临床上使用较多。全麻，俯卧位，自第一颈椎棘突至第九胸椎棘突作一正中切口，于棘突上切断斜方肌和大小菱形肌的起点，然后翻开游离的肌肉瓣，显露出肩胛骨的肩椎骨桥或附着于肩胛骨上角的纤维束带，连同骨膜切除肩椎骨桥，如无骨桥则切断纤维束带或挛缩的肩胛提肌，须注意防止损伤肩胛上神经与肩胛横动脉。肩胛骨内上角如向前弯曲超过胸廓顶部者应将内上角凿除。经以上处理，肩胛骨可比较容易地被推下移至接近正常位置，使术侧肩胛冈与健侧肩胛冈达同一水平。此时可用钢丝经肩胛冈到下角最后固定在髂后上棘或肋骨骨膜上。稳定肩胛骨在此矫正位置后，再将斜方肌、菱形肌缝回原起点以下的棘突，斜方肌的下部则应有过剩的部分。术后患肢用肩-肱绷带包扎，2~3周后逐渐进行肩关节活动。内固

定的钢丝可在肩胛骨位置稳定之后抽除。【病因学】这是胚胎期间肩胛带下降不全的结果。肩胛带在胚胎期间是颈椎旁的一个肢芽，自胚胎的第四个月起逐渐从对应的颈4～颈6的位置下降至第2～7肋间。由于某种原因，肩胛带的正常下降过程受阻，就形成高肩胛畸形。可发生在一侧或者双侧。【病理改变】胚胎发育过程中，肩胛带随之下降，同时肩胛骨的横径与垂直径的比率逐渐减少。但由于下降过程中断或受阻，使肩胛骨处于胸廓后较高处，肩胛骨正常发育受到影响，发生了形态变化。常见的病理改变可分成两个方面：骨和肌肉的变化。前者是肩胛骨位置高，最高时与枕骨相接触，上部向前弯曲超过胸廓顶部呈钩状，内缘及下角向脊柱内移，甚至与相邻的颈椎与上胸椎的棘突有骨性、软骨性或纤维性连接。形成全部骨性连接的称为肩椎骨（omo-vertebral bone），肩胛骨内上角与颈椎棘突与横突之间有一纤维束和软骨或骨性的束带，称之为肩椎骨桥。有的在骨桥与肩胛骨之间有发育较好的关节，有的仅见一些纤维组织连接在骨桥与肩胛骨之间。肩胛骨体一般发育很小。除肩胛骨畸形外，可合并脊柱侧凸、脊椎体缺如、肋骨融合及肋间隙变窄等畸形。肌肉的变化。肩胛骨的诸组肌肉部分或完全缺损，肩胛提肌和菱形肌变得纤细并有不同程度的挛缩或纤维化。【临床表现】临床表现主要为患儿在1岁之后即能发现患肩增高，“高”即是指肩胛骨与胸廓相互关系而言，呈耸肩短颈的外形，肩关节外展上举功能明显受限，患肢肩胛带肌肉不发达，年龄稍大的患者可合并脊柱及胸廓畸形，肩胛骨发育小，下角升高，上下径变短，横径变宽。肩关节的外展上举受限，与肩胛骨的部位及发育畸形不无关系。如 肩胛带的

高度超过胸廓高度，内上角甚至向前弯曲。 肩胛骨的内侧缘紧靠椎体棘突。 肩椎骨拆。 肩胛骨周围诸肌的异常。 x线表现可见患侧肩胛骨发育较小，下角升高，上界可超过胸廓高度，肩胛骨的腋缘与脊柱缘之间（横径）宽度增加，下角转向腋部，内上缘转向脊柱，可见肩胛骨与脊柱有骨桥相连以及其它的胸颈椎及肋骨畸形。 功能障碍取决于畸形的程度，cavendish根据畸形程度分成四级。 一级：畸形不明显，两肩在同一水平，穿衣后外观近于正常。 二级：畸形较轻，两肩接近同一水平，但穿衣后可以看出畸形，颈蹼处可见隆起肿块。 三级：中等度畸形，患肩关节可高于对侧2~5cm，畸形则很容易看出。 四级：严重畸形，患肩很高，肩胛骨内上角几乎与枕骨相抵，有时常合并有短颈畸形。 畸形的分级对治疗有一定的参考意义。 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](http://www.100test.com)