

短颈畸形_神经外科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E7_9F_AD_E9_A2_88_E7_95_B8_E5_c22_610795.htm

此病于1912年首先由klippel和feil报道，故称为klippel-feil综合征。又称为先天性骨性斜颈或先天性颈椎融合畸形，系指两个或两个以上颈椎融合。主要表现为颈椎缩短。【诊断】临床表现、x线检查及ct检查足以明确短颈畸形的诊断。mri能够明确地显示颈椎融合的节段，并可确定脊髓受压部位和严重程度，为治疗方案的选择提供可靠的依据，值得注意的是在婴幼儿因椎体未完全骨化，融合椎体间有透明带类似椎间盘，仔细观察会发现此透明带比正常椎间隙窄；若还不能明确诊断，可行屈伸拉动力性颈椎侧位片，融合椎体节段失去正常颈椎的圆滑曲线，椎间隙不发生变化。短颈畸形在x线正侧位片上很难清楚地显示畸形部位，常需行屈伸动力位摄片及断层摄片。短颈畸形x线表现有以下几点特征：1.颈椎两个或两个以上椎体和附件的部分或全部融合。2.一个或多个椎间隙消失或部分消失。3.椎体扁而宽，有时为半椎体畸形。4.融合椎体的邻近颈椎节段增生、退变。椎管矢状径减小形成椎管狭窄。5.可合并其他畸形。【治疗措施】短颈畸形治疗方案的选择主要根据畸形椎体的数目、部位以及有无神经症状。1.单纯中下位颈椎融合引起的短颈畸形，早期常无神经症状，不需特殊处理，但应注意避免颈椎过度活动，防止外伤，延缓颈椎退变的进程；对颈部外观丑陋者，可行双侧颈部皮肤“z”型成形术或双侧胸锁乳突肌切断术改善外观。晚期因颈椎退变引起椎管狭窄出现脊髓受压症状者，可根据脊髓受压部位行前路

或后路减压术。2.上颈椎融合引起的短颈畸形，因可在早期出现神经症状，应予以高度重视。对无神经症状者，应随访观察，防止颈部外伤，减少颈部活动或局部颈托固定，对出现神经症状者，可采用相应的减压和稳定手术。3.短颈畸形创伤合引起脊髓损伤但不伴有骨性损伤者，应先采用非手术治疗，如颅骨牵引或枕颌带牵引，症状消失后给予头颈胸石膏固定；伴明显骨折脱位者，则先采用颅骨牵引使之复位，然后根据神经症状变化情况选择治疗方案。4.对短颈畸形合并其他异常如：脊柱侧弯、心脏畸形、肾脏畸形和枕颈部畸形等应给予相应的治疗。【病因学】这种颈椎发育畸形可为全部颈椎或几个颈椎融合，也可为椎体、椎板、椎弓和棘突的局部融合。畸形发生的原因并不清楚。通常认为，在胚胎发育过程中，本应形成椎间盘的间叶组织发育障碍，当椎体终板成熟后椎体间叶组织不发生椎间盘或软骨化直至骨化，形成椎体间融合。少数先天性颈椎融合与遗传有关。【病理改变】此类畸形的病理变化随着颈椎融合的多少及部位的不同而有所变化。通常是融合的颈椎越多，对颈椎的影响越大，反之亦然。上颈椎融合畸形常合并颈枕部畸形（如先天性齿状突畸形、寰椎枕骨化、颅底凹陷、寰椎后弓缺如等），因此常引起寰枢椎不稳，压迫高位颈脊髓，并多在早期产生神经症状。中低位颈椎融合，早期一般无临床症状。但由于融合的颈椎节段增加了相邻颈椎节段的活动范围，随着年龄的增长，颈椎活动的增加，必将造成继发性颈椎退变而引起神经症状。短颈畸形常合并全身其他部位的严重缺陷，如脊椎侧凸及半椎体、心脏畸形、肾脏畸形、高肩胛症、颈肋及脊柱裂等，上述合并畸形可危及患者生命。【临床表现】短

颈畸形有三大临床特点：颈部短粗、后发际低平、颈部活动受限。但并非所有患者都具有上述特点，gray等认为只有32%出现典型的三联症。颈部短粗常不太明显，但仔细观察其颈部较正常人变短。面部不对称，从乳突至肩峰的两侧颈部皮肤增宽，呈翼状颈。后发际低平主要表现为后发际明显低于正常人。颈椎活动受限由于椎体的融合，使颈椎的活动范围明显受限，旋转和侧弯受限尤为明显。多节段和全节段融合活动受限明显，单节段和下节段融合不太明显。上颈椎融合引起的短颈畸形，常合并枕颈部畸形，多在早期出现神经症状，主要表现为枕部不稳引起的脊髓受压表现。中低位颈椎融合引起的短颈畸形，早期多不伴有神经症状。随着年龄的增长，在融合椎体上、下非融合颈椎节段的活动度增加，劳损和退变也相继发生。退行性变包括椎体后缘骨质增生和韧带结构增厚、钙化，上述病理变化将导致椎管狭窄，颈脊髓硬膜外的缓冲间隙减小，一旦遇到轻微外伤即可引起神经症状，故此类患者几乎都是在遭受轻微外伤后出现明显的神经症状。其临床特点是创伤轻、症状重，可造成四肢瘫痪，而x线检查又不表现出明显的骨损伤征象。短颈畸形合并颈肋、隐性脊柱裂、神经根或丛分布畸形，可出现臂痛、腰痛和坐骨神经痛。合并心脏畸形、肾脏畸形者也会出现相应的临床症状。此外，短颈畸形可合并脊柱侧弯、高位肩胛骨和蹼状畸形。

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