维普资讯 http://www.cqvip.com

儿童三角肌挛缩症 3 例报道

儿童医院骨科　覃均昌　刘正全　张德文　刘传康　李　明　唐盛平

申图分类号 R726.8

自 1965 年日本 Sato[1]等首先报道儿童三角肌挛缩症以来，国内外均陆续有少数病例报道。本病主要是由于三角肌纤维挛缩引起肩关节内收功能障碍的疾患，具有特殊的症状和体征。我院自 1992 年以来收治本病 3 例 4 侧，现报道如下。

1 临床资料

1.1　一般资料　本组均为男性，年龄 3 岁 1 月 - 6 岁。左右侧各 1 例，双侧 1 例。均在就诊前 1 年左右家长给患儿洗澡时发现两肩胛骨不对称或患者上臂不能内收，即用力内收时，患侧肩胛骨明显隆起。尔后曾到多家医院就医，诊断为"陈旧性肩关节脱位或先天性高肩胛症"等，未做任何治疗。家族中无类似病史，但 3 例患儿肩部均有肌肉注射史，其中 2 例在青霉素中加有 2% 苯甲醇注射液以减轻疼痛。

1.2　临床及 X 线表现　患儿脊柱无侧弯后凸畸形，当双臂平行外展时，两侧肩胛骨太小和高度均一致。单侧患者，胸廓稍塌陷，当上臂被动内收贴紧侧胸壁时，患侧肩胛骨脊柱缘处出现隆起呈翼状肩，此时扪诊患肩，肩关节外展肌较紧张，但是无明显凹陷沟、条索状物和硬结扪及，患肩与颈、胸背旁区也未扪及条索状物和硬结等；双侧受累时，均出现单侧受累一样体征。肩关节功能检查时，患侧上臂内、外旋动作有一定受限，搭肩试验呈阳性体征。

高，而且反应温度也较高。本文 3 例继发性 CAS 中有 1 例未作血清与脐血 RBC 凝集试验，不能除外同时含抗—i 抗体，其余 2 例血清中仅含抗—I 冷凝集素。

冷凝集素在结合了补体后才发生溶血，除对 RBC 有细胞毒作用外，也可凝集淋巴细胞、中性粒细胞、单核细胞、巨噬细胞和血小板[2]，且凝集效价的高低与溶血程度呈正相关。鉴此，冷凝集素的临床意义不容忽视，为防止溶血性输血反应（HTR）的发生，应从避免所输入的 RBC 不被受血者血清中的冷凝集素凝集为基本原则，可采取将库存血复温至 35℃ - 37℃时输注，并同时注意受血者的保暖。本文例 1 输血 11 次（总量达 3500ml）、例 2 输血 2 次（总量 1500ml）、例 3 输血 2 次（总量 600ml），均以减慢输血速度的方式输血，无 1 例发生不良反应，保证了输血安全。

CAS 患者血清中的高效价寒冷凝集素，其最适反应温度是低温，凝集反应在室温较 37℃强，与别人 RBC 的反应比对自己 RBC 反应强，能凝集包括自身 RBC 在内的各型 RBC，给输血工作带来混乱和麻烦。遇此，应注意寒冷凝集素的判定，尤其应与其它不规则抗体鉴别，以防止漏检其它抗体，避免发生 HTR。如遇供血者为 CAS 时，一般不宜作供血者，特殊需要时，将供血者的 RBC 用盐水洗涤后再输注，以除去 RBC 表面的抗体，防止发生 HTR。

参 考 文 献

1. 杨天楹，等．中华内科杂志 1963，11：592
2. Roelcke D，et al．Blood 1980，55(4)：677

（收稿日期 1995 - 03 - 28）

维普资讯 http://www.cqvip.com

术前X线摄片检查：患侧肱骨呈外展状，肩关节及脊柱均无明显异常，亦无肩关节脱位征。为进一步证实有无肩关节脱位，每侧肩关节均在电视监视下行X线透视检查，观察患肩各方向动作，显示患肩肩峰向下外旋转，肩胛岗则向上外旋转改变，肱骨头位置较正常稍偏低，但与肩胛盂关节基本正常，无脱位征，患侧胸廓有收缩塌陷。

1.3 手术方式 治疗本病的手术要点是彻底松解挛缩的三角肌及其周围筋膜。采用肩关节上方弧形入路[2]，即切口呈倒"U"形，前起肩锁关节下前方约5cm，向上越过三角肌后三分之一，止于肩峰下方5－6cm。切开皮肤皮下，将皮瓣翻向下方，显露肩锁关节，肩峰和三角肌。此时见三角肌色泽苍白，广泛挛缩，岗上肌前缘也有挛缩做骨膜下肩峰切除1cm，切断挛缩的三角肌纤维及岗上肌前缘挛缩部分，此时肩关节有一明显弹跳感，深面肩峰下关节囊膨出，表示松解满意，将肩峰骨膜与三角肌肌膜缝合，然后分层缝合至皮肤。术中注意避免损伤腋神经，肩胛上神经和动静脉。

1.4 病理结果及随访 病理报告均为横纹肌纤维透明变性。术后8月－2年3月随访两肩对称，翼状肩胛症状消失，肩关节功能正常，术后X线随访单侧受累病例，两侧肩关节对称，患肩肩峰及肩胛骨旋转消失；双侧受累病例，双侧肩关节对称，双侧肩峰与肩胛骨旋转均消失，无脱位征。

2 讨论

2.1 病因 对于儿童肌肉纤维性挛缩的病因目前意见不一致。1961年Hnevkovsky认为系先天性因素所致；Fairbank等认为与遗传因素有关，Goodfellow通过3例此类疾患的病理检查发现有皮肌炎和硬皮病样胶原性疾病的改变。近年来一些作者认为是肌肉注射后由于针刺损伤造成出血、水肿、药物吸收不良等因素，引起肌纤维化学性反应甚至坏死，发展为肌肉纤维及瘢痕挛缩等。本组3例患儿均有肩部及臂部肌肉注射史，其中2例，合并双侧臀肌挛缩症，此2例曾注射的青霉素药物中加入止痛剂2%苯甲醇。笔者认为本病病因类似臀肌挛缩症，是一综合因素，与2%苯甲醇药物可能有关。

2.2 诊断与鉴别诊断 凡上臂内收不能贴紧侧胸壁、上举、前屈、后伸不受限，当上臂被动内收贴紧侧胸壁时，肩胛骨脊柱缘即出现膨隆呈翼状肩者可考虑本病。由于本病具有特殊的症状和体征，须与陈旧性肩关节脱位，翼状肩征，先天性高肩胛症鉴别诊断

2.2.1 陈旧性肩关节脱位 本组3例曾在外院拟诊过"陈旧性肩关节脱位或半脱位"，临床检查亦无脱位现象。X线平片亦无明显脱位征。为了进一步证实，笔者在电视监测下行X线透视检查，观察患肩各方向动作，无脱位征，仅见肱骨头位置较正常稍偏低，但与肩胛盂关节关系基本正常。这种稍偏低，系挛缩肌纤维的牵拉力使肱骨轻度下降。

2.2.2 翼状肩症 翼状肩症系前锯肌麻痹，当双上肢向前平举，以手掌向前用力推墙，肩胛骨脊柱旁缘翘起，系翼状肩症状。本组双肩部活动不受限，无条索，也无外展畸形。而三角肌挛缩症，其三角肌自肩峰起点至肱骨止点处形成纤维索，牵拉肩胛骨及肱骨挛紧，致肩关节外展畸形，被动内收肩关节时肱骨头向后上方推移肩关节致使肩胛骨脊柱缘翘起，引起翼状肩症畸形，此时若屈肘双手肢向前用力推墙壁时，肩胛骨位置无改变，为二者鉴别之临床要点。

2.2.3 先天性高肩胛症 本病仅为内收受限，而先天性高肩胛症为外展受限，为临床检查鉴别的要点。

2.3 治疗和功能锻炼 本病一旦确诊，应手术治疗，保守治疗无效。手术应彻底松解，切断挛缩的肌纤维方能矫正肩内收障碍。术后早期进行肩关节功能锻炼，疗效甚佳。本组3例均获满意疗效。

参 考 文 献

1. SaTo M, Honda S, and Inoue H. orthop surg. (Tokyo), 1965, 16: 1052－1056.
2. 高士濂，李春林编著．骨关节手术入路彩色图谱，上海科学技术出版社 1986: 14

（收稿日期 1995－04－03）