

者。闫承先<sup>[4]</sup>报告小儿胆脂瘤病例中约半数为气化型乳突。林国经报告硬化型乳突占 75%，板障型 18%，气化型 7%。

本组病例 37 耳行 CT 检查,其中硬化型占 77.4%，板障型 18.6%，气化型 4%，与林国经报告相近，均因乳突气房发育前感染中耳炎而影响气化。另外 37 耳中 31 耳颞骨 CT 扫描结果同临床所见符合，符合率为 83.7%，在判断病情时不可单凭 CT 表现，应同临床结合起来综合考虑，如有不符应以临床为主。

封闭式手术有其优点,但术后易复发。本组 37 耳行开放式手术,随访 1~2 年无 1 例复发。我们认为开放式手术的优点是手术简单,手术时间短;手术合并症少;复发的胆脂瘤易发现,能予以及时处理。主要缺点是需定期清理术腔。

总之，儿童中耳乳突胆脂瘤因缺乏典型症状，患儿幼年不能及时正确反映听力改变，尤其在一耳听力正常的情况下，对患耳听力下降更不易早期发现，加之外耳道狭小，查体不合作，导致临床不易早期诊断，及时行颞骨 CT 扫描对确诊中耳胆脂瘤非常有意义。乳突手术的目标首先是完全清除病变,其次才是考虑保存听力和保留耳道完整骨壁以消灭术腔。

#### 参 考 文 献

- 1 孙 燕,董俊华,赵守琴. 68 例儿童胆脂瘤型中耳炎临床分析 [J]. 耳鼻咽喉-头颈外科, 2002, 1979 (4): 45.
- 2 邓耀成,谭成勋,朱向阳. 儿童慢性化脓性中耳炎 126 耳分析 [J]. 山东大学基础医学院学报, 2003, 17 (4): 202.
- 3 曲 雁,单春光. 儿童慢性化脓性中耳炎手术 100 例分析 [J]. 河北医科大学学报, 2002, 23 (6): 373.

## • 病例报告 •

# 先天性左侧胫骨缺如伴左足九趾畸形 1 例

张 璇<sup>1</sup> 李建宏 王广欢 谢肖俊 蒋学武

胫骨缺如也称为轴旁性胫骨半肢畸形。我院近期收治先天性左侧胫骨缺如伴左足九趾畸形,现报告如下。

患儿,男,20d,因生后发现左小腿短小伴左足九趾畸形而就诊。体查:一般情况好,左小腿明显短缩、细小,较对侧短缩约 5cm,左足有 9 趾,以拇趾为中心呈对称性分布,多余脚趾发育良好。X 片显示:左胫骨完全缺如,仅有的腓骨移位到股骨外髁的外侧面,与膝关节呈脱位状,左足有 9 个跗骨。对侧下肢正常。随访 4 个月后,左小腿短缩加重,与对侧不等长更为明显,足部渐呈现马蹄内翻畸形,X 片显示腓骨开始变弯曲。在家长的强烈要求下,入院行左足多趾切除术,术中小心游离左足内侧 4 个跗骨,连同脚趾完整切除,逐层缝合伤口。

讨论 胫骨缺如是一种少见的先天性骨发育异常,属于肢体纵形缺陷,常伴有同侧下肢其他畸形,如股骨近端发育不良、股骨重复畸形和足跗骨骨性连接等,临床罕见, Otto 于 1841 年首次发现本畸形。胫骨缺如包括完全缺如和部分缺如两类。可累及单侧或双侧,此类畸形有一定的家族遗传性。通常根据胫骨缺如的程度分为三型: I 型,胫骨完全缺

如,受累肢体发育细小而短缩、弯曲,可有小腿内收,足下垂等表现; II 型,胫骨部分缺如,胫骨近端或远端发育不全; III 型,胫骨远端发育不良,以下胫腓关节分离、足内翻畸形及外踝突出为特征<sup>[1,2]</sup>。


该病尽管有家族性常染色体显性和隐性遗传的病例报道,但通常为散发病例,无明显的遗传性,且至少在以下的几种特殊的综合征中把胫侧半肢畸形作为其组成部分,如 Werner 综合征、胫侧半肢与足重复畸形。该病因不清,但 Sweet 和 Lane 描述了一个 X 染色体突变引起鼠的胫侧半肢畸形的动物模型,推测该病与基因突变有关。虽然胫骨缺如可合并同侧其他畸形,如足趾单个或多个缺如,髌臼发育不良,腓骨缺如等,但目前尚未见合并 9 趾畸形的报道。本病例属 I 型胫骨缺如并罕见的多指畸形。可于长大后行膝关节离断、安装假肢或切除多趾畸形。

#### 参考文献

- 1 李正,王慧贞,吉士俊. 实用小儿外科[M]. 北京:人民卫生出版社,2001,1402-1404.
- 2 林治瑾. 临床外科学(下册)[M]. 天津:天津科学技术出版社,1998.2154

作者单位: 广东省汕头大学医学院附属第二医院小儿外科 (515041)。

## 先天性左侧胫骨缺如伴左足九趾畸形1例

作者: [张铤](#), [李建宏](#), [王广欢](#), [谢肖俊](#), [蒋学武](#)  
作者单位: [广东省汕头大学医学院附属第二医院小儿外科, 515041](#)  
刊名: [临床小儿外科杂志](#)   
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)  
年, 卷(期): 2007, 6(2)  
被引用次数: 0次

### 参考文献(2条)

1. [林治瑾](#) [临床外科学](#) 1998
2. [李正](#); [王慧贞](#); [吉士俊](#) [实用小儿外科](#) 2001

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200702032.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200702032.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 69b56867-cd3c-4a83-a416-9ed40110cd4b

下载时间: 2011年4月29日