

• 病例报告 •

腋前襞蹼状畸形合并胸大小肌缺如 1 例

胡长青 闫厚军 付贯忠 王 磊 张吉庆

腋前襞蹼状畸形属于翼蹼关节的一种,发生于上臂与胸壁之间,也称为翼蹼肩关节。特点为关节屈曲挛缩伴蹼状皮肤、皮下组织形成,常因血管、神经束位于蹼状皮下组织内而增加治疗难度。最常见为肘前翼蹼和翼蹼膝关节。

患儿,男,4岁。因左侧腋部蹼状畸形,左臂上举及外展部分受限入院。患儿自出生后即发现左侧腋部蹼状畸形,左臂活动范围及活动度较右侧差,左胸部较右胸低平。1年前家人发现其“扒单杠”时明显受限,未予手术治疗。无明确家族史。患儿左臂最大上举 150°左右(图 1),外展 140°左右(图 2),左侧胸壁明显低平,查体及胸部 CT 显示左侧胸大、胸小肌缺如(图 1~3),患者三角肌前束代偿胸大肌内收

上臂功能,蹼状皮肤下可见数个索条状质硬隆起,起于第 2、3、4 肋,止于上臂中远端内侧(图 4),蹼状皮肤内未触及血管搏动。患者入院后行左腋前蹼皮下 B 超探查,未探及明显血流信号,内收上臂时未发现蹼状组织内有收缩肌束,挤压蹼状皮肤及其内部索条状隆起时患儿无麻木及疼痛感(睡眠时查体)。明确上述情况后对患儿行手术治疗,术中发现,患儿蹼状皮下无血管、神经及肌肉纤维,仅有部分质硬腱性组织起自第 2、3、4 肋部至于左上臂中远端内侧,考虑腱性组织无任何功能且严重影响上臂外展及上举,术中将其切除同时对皮肤挛缩带行“Z”字改形。患儿术后恢复好,左上臂功能基本正常(图 5~6),双手外观及 X 线检查正常(图 7~8)。



图 1 左臂上举受限,左胸壁低平



图 2 左臂外展受限

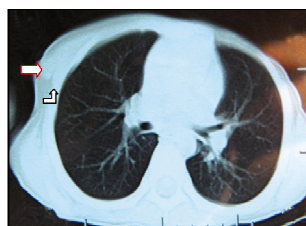


图 3 右侧胸大小肌(箭头示)正常,左侧缺如



图 4 蹼状皮肤下数个索条状质硬隆起,左侧缺如

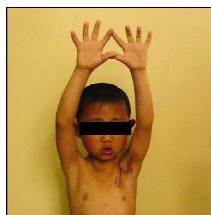


图 5 术后双上臂上举



图 6 术后双上臂外展情况



图 7 双手外观



图 8 双手 X 线片

讨论 翼蹼关节罕见,最常见为肘前翼蹼和翼蹼膝关节。翼蹼膝关节屈曲挛缩由膈部纤维组织索带或变异的肌性带引起,其纤维索带可连接坐骨结节与跟骨,常合并股四头肌瘫痪或缺如,而屈膝肌尚有一定肌力,加重屈膝畸形的进展^[1]。国内曾有医生对翼蹼膝关节行手术治疗 1 例的报道^[2]。国外 Gillen 等^[3]也曾应用 Ilizarov 外固定器治疗 5 例 6 个翼蹼关节,其中肘前翼 2 个,膈翼蹼 4 个。以上两种畸形治疗难度大,关节屈曲复发、术后肢体不等长多见,需多次手术治疗。腋前襞蹼状畸形多数合并胸大小肌缺如,该病需与 Poland 综合征相鉴别,后者胸大肌缺如合并上肢畸形^[4]。治疗上术前正确评估蹼状皮肤内部结构尤为重要,“Z”字改形术适用于该种病患,如挛缩严重可行连续“Z”字成形术或辅

助植皮以最大程度恢复肩关节功能,远期疗效需长期随访。

参考文献

- 1 Addison A, Webb PJ. Flexion contractures of the knee associated with popliteal webbing [J]. J Pediatr Orthop. 1983; 3: 376-379.
- 2 秦泗河,郑学建,王振军,等. 应用 Ilizarov 技术治疗先天性翼蹼膝关节 1 例报告[J]. 中华骨科杂志, 2005, 25 (10): 633-634.
- 3 Gillen JA 2nd, Walker JL, Burgess RC, et al. Use of Ilizarov external fixator to treat joint pterygia [J]. J Pediatr Orthop, 1996, 16: 430-437.
- 4 孙磊,程庆书,李小飞,等. Poland 综合征胸壁畸形的外科治疗(附三例报告)[J]. 临床外科杂志, 2009, 17 (1): 65-66.