

## · 临床研究 ·

## 手术治疗先天性三节指骨拇畸形

吴德超 韩镜明 游 超 徐江龙 杜喜峰

**【摘要】 目的** 探讨先天性三节指骨拇畸形的手术治疗。**方法** 本组患儿 4 例 5 指,男 1 例,女 3 例,手术年龄 5 个月至 2 岁。按 Wood 分型: I 型 2 指, II 型 3 例。合并多指 4 指。I 型采用直接切除多余指骨, II 型采用多余指骨截骨内固定,合并肌腱畸形者重建肌腱。**结果** 4 例患儿在门诊获得 8 个月至 3 年的随访,效果满意。**结论** 根据分型, I 型采用直接切除多余指骨, II 型采用多余指骨截骨内固定的方法是治疗儿童先天性三节指骨拇畸形的有效方法。

**【关键词】** 指骨拇畸形/外科学;儿童

三节指骨拇畸形是一种罕见的先天性手部畸形,表现为拇指长,有三节指骨,多合并拇指尺偏,并影响拇指精细动作,需要手术治疗。作者 2008 ~ 2010 年共收治 4 例,取得较好效果。

## 资料与方法

## 一、临床资料

本组 4 例 5 指,男 1 例,女 3 例,手术年龄 5 个月至 12 岁,平均年龄 3 岁。按 Wood 分型<sup>[1]</sup>: I 型 2 例; II 型 3 例。合并肌腱附着点异常 1 例。合并多指 4 例。无合并其它先天性畸形。均为散发病例,无家族遗传性。第一掌骨骨化中心均位于近端。

## 二、治疗方法

I 型病例行多余指骨切除,侧副韧带、关节囊重建手术,因远节指骨近端关节面畸形不重,未作楔形截骨;未行克氏针固定。II 型病例中,1 例术中发现中间指骨与远节、近节指骨关节相连,对中节指骨行楔形截骨,对合截骨面,克氏针内固定,并重建关节囊、侧副韧带(图 1);2 例术中发现中间指骨与远节指骨以软骨相连,则对中节指骨和远节指骨行楔形截骨,对合截骨面,克氏针内固定(图 2)。对合并多指者,2 例先行多指切除, II 期再行三节指骨拇手术;2 例 I 期行多指切除加三节指骨拇手术。2 例术中发现指深屈肌腱及部分指伸肌腱附着于中间多余指骨,给以肌腱转位固定于远节指骨底(图 3)。

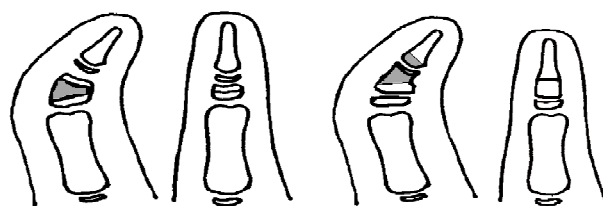


图 1 楔形截骨示意图(灰色为截骨区域)

图 2 骨骺截骨示意图(灰色为截骨区域)

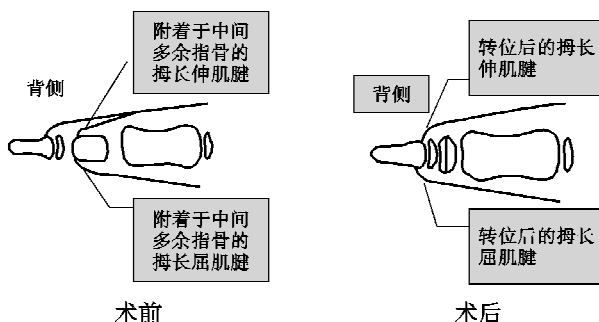


图 3 三节指骨拇的肌腱畸形及术后效果示意图

## 结 果

4 例患儿均获门诊随访,随访时间 8 个月至 3 年。随访指标包括患儿拇指外观、拇指指间关节活动、指间关节稳定性以及 X 线片。

拇指外观: II 型:残留尺偏最大 10°, I 型:未见残留尺偏。指间关节稳定性:无关节松弛。平均指间关节活动度:65°(45°~75°)。平均掌指关节活动度:70°X 线片远节指骨外形存在一定差异,指间关节对位对线满意。

典型病例 X 线片见图 4。



图 4 典型病例 X 线片, a 为术前, b 为术后

## 讨 论

先天性三节指骨拇畸形是一种临床罕见病,发病率低,文献报道 1943 年在 73 000 名入伍军人的调查中其发病率为 1:25 000<sup>[2]</sup>。其后文献多采用此数据作为其发病率。临床工作中非常罕见,作者 2008~2010 年共收治 4 例。国内安捷等<sup>[3]</sup>等报道 1986~1994 年收治 6 例,另有约 5 篇个例报道。

先天性三节指骨拇畸形可单独出现,也可合并其他先天性手足畸形,如多指、并指、手裂、足裂等<sup>[2]</sup>;也可合并一些复杂综合征,如 Poland 综合征、Larsen 综合征等<sup>[2]</sup>。本文报道病例中,3 例合并多指,均为单纯三节指骨拇畸形,未发现合并综合症。

先天性三节指骨拇畸形多为常染色体显性遗传病,此类多为双侧,多为 Wood III 型,目前研究已将其病变定位于 9q36,国内外亦有较多研究其家族谱系发病特点的文献<sup>[4-5]</sup>;也可表现为散发。本文报道 4 例均为散发病例。

发病机制尚不清楚,目前有几种假说<sup>[6-7]</sup>:①胚胎时期拇指远节中节指骨融合失败;②蟹状指形成过程中寄生指发育停滞形成多余指骨;③拇指缺如,被一个完整的示指多指所替代(Wood III 型)。

分型:Wood<sup>[1]</sup>根据拇指指骨发育不全的特征将三节指骨拇分为 3 种类型。I 型:多余指间指骨为小的三角形骨块,称 delta 骨(图 5);II 型:多余指间指骨为发育较好的矩形或梯形骨块(图 6);III 型:正常 3 节指骨手指代替拇指,称为“五指手”(图 7)。这种分型较直观,并与治疗方法紧密相联,应用较多。本文报道病例亦采用此分型。

Qazi<sup>[2]</sup>根据拇指是否具有对掌功能将三节指骨拇分为 2 种类型。I 型:可对掌型(opposable);II 型:不可对掌型(non-opposable)。I 型表现为拇指

轻度增长,多余中间指骨为三角形或梯形,第一掌骨骨化中心位于近端,通常散发;II 型表现为拇指增长明显,为五指手外观,第一掌骨骨化中心位于远端,通常为常染色体显性遗传。这种分型同 Wood 分型有一定相似之处,其主要是基于 I 型和 II 型在临床表现、治疗方法、预后上存在较大差异,分为此两类主要便于进行临床比较和分析。关于三节指骨拇畸形的文献大多为 I 型:可对掌型。本组 4 例 5 指,Wood 分型:I 型 2 例;II 型 3 例;按对掌功能分型均为可对掌型。

治疗:三节拇指外观差,成人后拇指功能有一定程度下降。Zuidam<sup>[8]</sup>比较了 12 例(23 指)未经手术治疗的先天性三节指骨拇畸形的成人,发现成年后未经手术治疗的患者拇指功能平均下降 45%,且患者出于外观上的考虑对于手术矫正有着更强烈的要求。手术年龄:Saraf<sup>[9]</sup>主张 1 岁左右,在对掌运动和手指精细运动发育之前;Horii E<sup>[10]</sup>主张 1~2 岁骨骼可以在 X 线片显示时手术,但如诊断明确,小年龄(<1 岁)亦可手术。本组 4 例手术年龄 5 个月至 12 岁,其中 2 例 Wood I 型患儿分别于 5 月龄、6 月龄时手术,术后效果满意,1 例 Wood II 型患儿因家长要求于 5 月龄时手术,术中发现中间指骨与近节指骨关节相连、与远节指骨软骨相连,与术前 X 线片判断有出入,术中改变手术方案,且因指骨发育差,增加了手术难度。1 例 Wood II 型患儿 12 岁就诊,行中间指骨楔形截骨治疗,随访发现拇指屈曲功能较其余病例差,故术后效果可能因患儿年龄过大而受影响,国外亦有此类报道<sup>[10]</sup>。因此,Wood I 型如诊断明确,可考虑尽早手术(6 个月至 1 岁),Wood II 型可考虑 1~2 岁时治疗。

手术方法:安捷等<sup>[3]</sup>首先在国内详细介绍了 Wood I 型 II 型的手术方法。I 型:delta 骨切除,桡侧副韧带重建。II 型:中间指骨楔形截骨或骨髓切除,复位截骨断端并内固定,侧副韧带重建。III 型(五指手):文献报道较少。El-Karef<sup>[11]</sup>报道了 8 例(15 指)病例,手术分两期进行:第一阶段切除拇指近端指间关节,第一掌骨截骨,恢复正常的拇指、掌骨长度,并重建宽松的指蹼;第二阶段是食指伸肌对掌肌成型术。

文献报道 Wood I 型是否需要远节指骨不全楔形撑开截骨(图 8)尚存在争议,当前国外文献报道多采用直接 delta 骨切除。Ogino<sup>[6]</sup>报道 15 例(16 指)采用直接 delta 骨切除,平均随访 6.5 年,除 1 例外其他均取得较好效果。安捷等<sup>[3]</sup>报道 1 例年龄

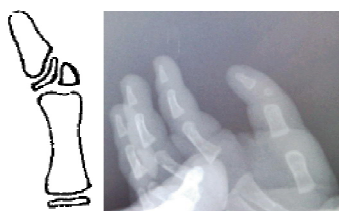


图 5 I 型

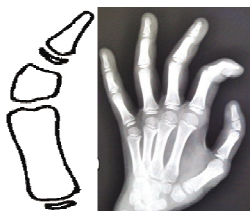


图 6 II 型

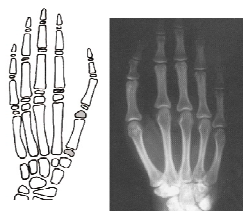


图 7 III 型

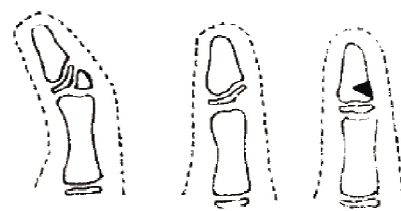


图 8 delta 骨切除及远节指骨不全楔形撑开截骨示意图

较大患儿行截骨治疗。但作者认为对于年龄较大、骨骺倾斜角度过大而致关节面对合不良者,有楔形撑开截骨的必要性,但目前尚无明确指证(如年龄、角度等),尚需术者根据术中具体情况决定。本文报道 2 例 Wood I 型病例均采用直接切除 delta 骨。

Wood II 型病例术前术中要判断中间指骨与远节近节指骨的连接情况<sup>[10]</sup>,如为软骨连接则行骨骺切除(图 3);如为关节连接则于中间指骨行楔形截骨(图 4);截骨断端复位,并以克氏针固定。因骨骺 X 线片不显影,术前查体及 X 线片有时很难准确判断具体链接情况,因此有术前做好两种术式的准备的必要。本文报道病例中 2 例行中间指骨行楔形截骨,2 例行骨骺切除。

无论 I 型的 delta 骨切除术还是 II 型的截骨术,桡侧副韧带重建都是必要的,对后期维持关节的稳定性具有很大作用。根据大量国外文献报道桡侧副韧带重建术后随访病例均未发现指间关节不稳定。Wood II 型病例术中还应该探查肌腱明确是否存在肌腱附着点的异常,如发现屈肌腱或伸肌腱附着于中间指骨,应在截骨后,将肌腱附着点固定于远节指骨(图 1)。本文报道病例中有 2 例出现上述情况。

合并多指的三节指骨拇畸形需要根据具体情况决定是否需要进行二期手术治疗。如考虑到多余指将影响到拇指的发育,可先行多余指切除术;如多余指短期内(1~2 岁内)对拇指发育影响不大,可与三节指骨拇一并手术。

该病预后一般较好,小年龄患儿较大年龄患儿疗效好, I 型较 II 型好。Horii E<sup>[10]</sup>报道了 13 例 I 型拇指,21 例 II 型三节指骨拇畸形随访结果:平均指间关节活动度 I 型 54°、II 型 53°,侧弯超过 10°者 I 型 1 例、II 型 6 例。Jennings JF<sup>[12]</sup>报道了 9 例(13 指),平均随访时间 5 年 5 个月,结果显示平均指间关节活动度 63°,平均掌指关节活动度 79°。本文报道 4 例随访效果满意。因此,根据分型,采取 I 型直接切除多余指骨, II 型多余指骨截骨或骨骺切除是

治疗儿童先天性三节指骨拇畸形的有效方法。

## 参考文献

- 1 Wood V E. Treatment of the Triphalangeal thumb[J]. Clin Orthop, 1976, 120: 188.
- 2 Qazi Q, Kassner EG. Triphalangeal thumb[J]. J Med Genet, 1988, 25(8): 505-520.
- 3 安捷, 王玉琨, 王承武, 等. 先天性三节指骨拇畸形[J], 中华骨科杂志, 1996, 16(6): 401-402.
- 4 Zguricas J, Dijkstra PF, Gelsema ES, et al. Metacarpophalangeal pattern (MCP) profile analysis in a family with triphalangeal thumb[J]. J Med Genet, 1997, 34: 55-62.
- 5 金晓明, 张如荣. 家族性双拇指三指节畸形一例[J], 浙江大学学报(医学版), 1994, 05: 206.
- 6 Ogino T, Ishii S, Kato H. Opposable triphalangeal thumb: clinical features and results of treatment[J]. J Hand Surg Am, 1994, 19(1): 39-47.
- 7 Lai MMR, Spencer JD, Montandon JA. Triphalangeal thumb with delta phalanx in a case of Klinefelter's syndrome[J]. J Med Genet, 1991, 28: 497-498.
- 8 Zuidam JM, de Kraker M, Selles RW, et al. Evaluation of function and appearance of adults with untreated triphalangeal thumbs[J]. J Hand Surg Am, 2010, 35(7): 1146-1152.
- 9 Saraf S, Parihar RS. Polydactyly of triphalangeal thumb, Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2010 May-Jun; 76(3): 307.
- 10 Horii E, Nakamura R, Makino H. Triphalangeal thumb without associated abnormalities: clinical characteristics and surgical outcomes[J]. Plast Reconstr Surg, 2001, 15; 108(4): 902-907.
- 11 El-Karef E The non-opposable triphalangeal thumb: a new technique of management[J]. J Hand Surg Br, 2004, 29(6): 544-551
- 12 Jennings JF, Peimer CA, Sherwin FS. Reduction osteotomy for triphalangeal thumb: an 11-year review[J]. J Hand Surg Am, 1992, 17(1): 8-14.