

· 病例报告 ·

双侧踇趾纵向弧形骨骺 1 例

钱瑜¹ 姜华²¹ 贵州医科大学, 贵阳 550000; ² 贵州医科大学附属医院小儿外科, 贵阳 550000

通信作者: 姜华, Email: 562836619@qq.com



全文二维码

A case report of longitudinal arc epiphysis of bilateral protruding toes

Qian Yu¹, Jiang Hua²¹ Guizhou Medical University, Guiyang 550000, China; ² Affiliated Hospital of Guizhou Medical University, Guiyang 550000, China

Corresponding author: Jiang Hua, Email: 562836619@qq.com

【摘要】 手足纵向弧形骨骺(longitudinal epiphyseal bracket, LEB)是一种罕见的先天性遗传疾病,既往多被称为德尔塔骨(delta bone),常表现为手足的短管状骨或胫骨骨化障碍。此类疾病的表现主要包括:骨骺发育异常,受累的管状骨短粗,干骺端两侧的纵缘长短不一,X线影像呈“D”形或梯形、三角形,骨骺形似“U”纵向包裹干骺端纵缘的一侧或双侧,X线影像呈“J”形或“C”形。LEB在国内十分罕见,仅见极少数个案报道,目前其发病率及具体的发病原因、遗传环境因素等尚不明确。本文介绍1例于贵州医科大学附属医院接受诊治的双足同时出现踇趾LEB并发多并趾畸形患儿。

【关键词】 多指(趾)畸形/外科学

DOI:10.3760/cma.j.cn.101785-202101015-019

手足纵向弧形骨骺(longitudinal epiphyseal bracket, LEB)是一种罕见的先天性遗传疾病,既往多被称为德尔塔骨,常表现为手足的短管状骨或胫骨骨化障碍^[1-2]。现报道贵州医科大学附属医院收治的1例双足同时出现踇趾LEB并发多并趾畸形患儿。

患儿男,8月龄,出生时即发现双足多趾畸形。患儿为第1胎第1产,足月剖宫产,出生时体重3.7 kg,母亲孕期无特殊,生长发育过程中无异常,患儿家族中外公曾为多指患者。查体:双足踇趾多并趾畸形(图1),多趾可见正常指甲生长,可扪及骨骼与踇趾相连,无压痛,活动时可与踇趾同步活动,未扪及明显活动关节。双足X线片示(图2)双足踇趾旁分别见多并趾畸形,双足踇趾第一跖骨呈C型骨骺改变,双足踇趾正位片呈明显内翻畸形。右侧患骨内角(intraosseous angulation, IOA)30°,骨骺-骨干长度指数(meta-diaphyseal length index, MDLI)0.70,左侧患骨 IOA 30°, MDLI 0.85。影像学分期为I期。

排除手术禁忌证后予手术矫形治疗。患儿取平卧位,常规消毒铺巾,左小腿采用止血带驱血,左足背取纵行长约4 cm切口,近端至第一跖楔关节,完全显露第一趾骨至第一跖楔关节,见趾骨内侧及前、后方环状软骨包绕,经床旁X线透视下用20 mL空针定位,保留跖骨近远端关节面软骨及骨骺,切开软骨膜并剥离,显露环形骨骺,在定位点之间横行切开环形骨骺,神经剥离子撬除骨骺。将左踇趾轴前多趾完整

切除,松开止血带,捆绑止血带35 min。创面止血,重建关节囊,切口皮瓣成形并逐层缝合。1.0克氏针贯穿左侧第一趾骨外展固定。超膝左膝屈曲90°、左踝屈曲90°、超趾尖、左足外展管型石膏外固定。同法行右侧第一趾骨多趾截趾术+右跖骨纵向弧形骨骺切除+克氏针固定+足外展管型石膏矫形。

术后4周拆除石膏及克氏针。术后6个月,患儿双足踇趾内翻畸形已基本矫正(图3),双侧患骨IOA角度已接近0°,MDLI值接近1,且双足可正常下地站立,未诉疼痛。

讨论 LEB的病理改变为出现异常的次级骨化中心,使得管状骨呈不对称性生长。LEB病因目前尚不明确,关于LEB的遗传学研究至今无针对性报道,Elliott等^[3]研究报道LEB与Rubinstein-Taybi综合征、并指(趾)畸形、手足裂畸形、蹠指(趾)畸形等相关。陈颜亮等^[4]对一个手足纵向弧形骨骺遗传家系进行调查,推测LEB可能为常染色体隐性遗传。

LEB的诊断标准国内外尚未统一,主要参考典型的手指及足趾缩短、向一侧畸形生长等临床症状,以及X线、CT及MRI等影像学表现。LEB在影像学上分为四期,I期:三角形骨干,骨骺在X线片上不可见;II期:在近端和远端出现次级骨化中心;III期:纵向的弧形骨骺沿骨干一侧完全骨化;IV期:骨骺闭合^[5]。分期与患儿年龄相关,但由于小指中指骨干呈楔形和跖骨呈C形,早期可由X线平片作出诊断。在X

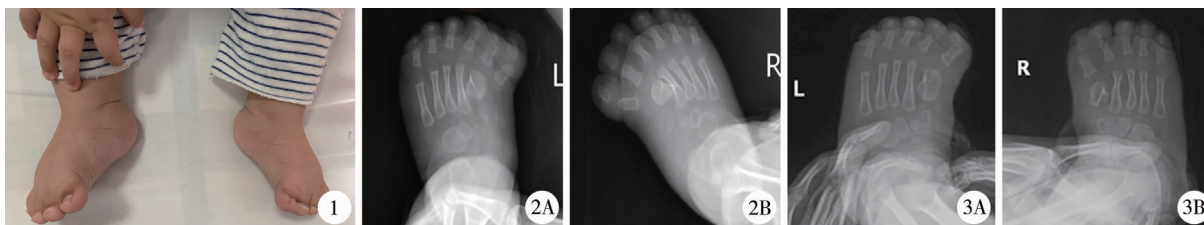


图1 术前双足外观 图2 术前双足 X 线片 2A:左足; 2B:右足 图3 术后1年双足 X 线片 3A:左足; 3B:右足
Fig.1 Feet appearance before surgery Fig.2 X-ray of feet before surgery 2A:left foot; 2B:right foot Fig.3 X-ray of feet 1 year after surgery 3A:left foot; 3B:right foot

线指标上,通常用 IOA 及 MDLI 对 LEB 的畸形程度进行评估,正常管状骨 MDLI 为 1,LEB 管状骨 MDLI 则小于 1。MRI 能够早期发现 LEB 的病变轮廓,显示其病变程度,但在通过 X 线片即可诊断的情况下,临床上很少用其来辅助诊断。CT 不常用于纵向弧形骨骺的诊断,但当整个弧形骨骺骨化时,CT 三维重建技术可能对Ⅲ期手指或足趾的诊断有帮助。

Light^[6]率先使用脂肪作为填充材料,后来 Lampropoulos 等^[7]使用聚甲基丙烯酸甲酯来填充并行克氏针固定,很大程度上减轻了内翻畸形的复发。Scott 等^[8]采取截骨加外固定架骨痂牵张手术治疗。Choo 等^[5]建议对 6 月龄婴儿仅进行单纯弧形骨骺切除和切除多余的手指。2007 年陈剑等^[9]对一成年患者行指骨截骨矫形+植骨+远端指间关节融合术。Shea 等^[10]根据 LEB 影像学的 4 期变化也提出相对应的治疗方法。通过对相关文献的阅读,结合本例患者的诊治经验,我们认为:对于年龄较小的患者,由于病变骨骺还未骨化,因此几乎不可能破坏生长板,此时应切除病变骨骺,术中应注意在透视下于管状骨的近端和远端用空针做好标记,避免手术过程中损伤近端及远端的骨骺,准确切除异常的弧形骨骺和中央软骨支架,在这种未骨化的患者中,通常不需要移植物。对于年龄较大的患者,由于已出现骨骺骨化,此时必须切除骨骺表面覆盖的骨性结构才能看见病变骨骺,因此破坏生长板的概率较高。通常需要小的咬骨钳、刮骨器或截骨器来切除骨化部分,在切除病变骨骺及软骨后,需要移植物填充防止复发。

针对本文报道结果,因患儿有家族史,故遗传因素致病可能性大,但从病史来看仅发现其外公有多指畸形病史,因其家族复杂且生活于农村,家族成员多有外出务工者,故调查其家族病史较为困难。目前从我们的临床治疗结果来看,患趾内翻畸形已基本矫正,尚未出现复发及余并发症,患儿已至行走年龄,走路姿势正常,未诉疼痛等不适,该方案疗效满意,但目前随访时间较短,建议跟踪至患儿骨骺闭合为止。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

作者贡献声明 文献检索为钱瑜、姜华,论文调查设计为钱瑜、姜华,数据收集与分析为钱瑜、姜华,论文结果撰写为钱瑜,论文讨论分析为钱瑜、姜华

参 考 文 献

- [1] Marcadargent FA, Gueffier X, Fraisse T, et al. Longitudinal epiphyseal bracket of the first metatarsus (delta bone) [J]. Rev

- Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 2007, 93 (5): 486-493. DOI:10.1016/s0035-1040(07)90331-1.
- [2] Jaeger M, Refior HJ. The congenital triangular deformity of the tubular bones of the hand and foot [J]. Clin Orthop Relat Res, 1971, 81: 139-150. DOI:10.1097/00003086-197111000-00023.
- [3] Elliott AM, Evans JA, Chudley AE, et al. The duplicated longitudinal epiphysis or "kissing delta phalanx": evolution and variation in three different disorders [J]. Skeletal Radiol, 2004, 33 (6): 345-351. DOI:10.1007/s00256-004-0752-3.
- [4] 陈颜亮, 郑治, 王剑龙. 手足纵向括弧型骨骺遗传学初步研究 [D]. 湖南: 中南大学, 2013.
Chen YL, Zhen Z, Wang JL. Preliminary Genetic Study of Longitudinal Epiphyseal Bracket [D]. Hunan: Central South University, 2013.
- [5] Choo AD, Mubarak SJ. Longitudinal epiphyseal bracket [J]. J Child Orthop, 2013, 7(6): 449-454. DOI:10.1007/s11832-013-0544-1.
- [6] Light TR, Ogden JA. The longitudinal epiphyseal bracket: implications for surgical correction [J]. J Pediatr Orthop, 1981, 1 (3): 299-305. DOI:10.1097/01241398-198111000-00010.
- [7] Lampropoulos M, Puigdevall M, Zapozko D, et al. Treatment of first metatarsal longitudinal epiphyseal bracket by excision before closure [J]. J Foot Ankle Surg, 2007, 46 (4): 297-301. DOI:10.1053/j.jfas.2007.03.009.
- [8] Scott RT, Kissel C, Miller A. Correction of longitudinal epiphyseal bracket disease with external fixation: a case report with 6-year follow-up period [J]. J Foot Ankle Surg, 2011, 50 (6): 714-717. DOI:10.1053/j.jfas.2011.04.038.
- [9] 陈剑, 虞和君, 范顺武. 手足纵向括弧型骨骺一例 [J]. 中华外科杂志, 2007, 14 (45): 1008. DOI: 10.3760/j.issn: 0529-5815.2007.14.025.
Chen J, Yu HJ, Fan SW. A case of Longitudinal epiphyseal bracket [J]. Chin J Surg, 2007, 14 (45): 1008. DOI:10.3760/j.issn: 0529-5815.2007.14.025.
- [10] Shea KG, Mubarak SJ, Alamin T. Preossified longitudinal epiphyseal bracket of the foot: treatment by partial bracket excision before ossification [J]. J Pediatr Orthop, 2001, 21 (3): 360-365. DOI:10.1097/00004694-200105000-00019.

(收稿日期: 2021-01-13)

本文引用格式: 钱瑜, 姜华. 双侧跖趾纵向弧形骨骺 1 例 [J]. 临床小儿外科杂志, 2022, 21 (2): 199-200. DOI: 10.3760/cma.j.cn.101785-202101015-019.

Citing this article as: Qian Y, Jiang H. A case report of longitudinal arc epiphysis of bilateral protruding toes [J]. J Clin Ped Sur, 2022, 21 (2): 199-200. DOI: 10.3760/cma.j.cn.101785-202101015-019.