

- Liu GY, Xu RM, Ma WH, et al. Anatomical study of posterior cervical transarticular screw fixation [J]. *Zhonghua Gu Ke Za Zhi*, 2007, 27(9):677-681. Chinese.
- [3] 刘观斌, 徐荣明, 马维虎, 等. 下颈椎经关节椎弓根螺钉与标准椎弓根螺钉固定生物力学比较[J]. *中华骨科杂志*, 2009, 29(10):960-963.
- Liu GY, Xu RM, Ma WH, et al. A biomechanical comparison between fixation of cervical transfacet pedicle screws and standard pedicle screws [J]. *Zhonghua Gu Ke Za Zhi*, 2009, 29(10):960-963. Chinese.
- [4] 刘观斌, 徐荣明, 马维虎, 等. 两种下颈椎经关节固定技术的静力学比较[J]. *中华医学杂志*, 2007, 87(23):1599-1602.
- Liu GY, Xu RM, Ma WH, et al. A static mechanical comparison between two transarticular internal fixation techniques in the lower cervical spine [J]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*, 2007, 87(23):1599-1602. Chinese.
- [5] Elliott MJ, Slakey CJ. Thoracic pedicle screw placement: analysis using anatomical landmarks without image guidance [J]. *J Pediatr Orthop*, 2007, 27(5):582-586.
- [6] Morgenstern W, Ferguson SJ, Berey S, et al. Posterior thoracic extrapedicular fixation: a biomechanical study [J]. *Spine*, 2003, 28(16):1829-1835.
- [7] Dvorak M, MacDonald S, Gurr KR, et al. An anatomic, radiographic, and biomechanical assessment of extrapedicular screw fixation in the thoracic spine [J]. *Spine*, 1993, 18(12):1689-1694.
- [8] Husted DS, Haims AH, Fairchild TA. Morphometric comparison of the pedicle rib unit to pedicles in the thoracic spine [J]. *Spine*, 2004, 29(2):139-146.
- [9] Heller JG, Shuster JK, Hutton WC. Pedicle and transverse process screws of the upper thoracic spine. Biomechanical comparison of loads to failure [J]. *Spine*, 1999, 24(7):654-658.
- [10] Xu RM, Ebraheim NA, Ou Y, et al. Anatomic considerations of costotransverse screw placement in the thoracic spine [J]. *Surg Neurol*, 2000, 53(4):349-354.

(收稿日期:2010-07-16 本文编辑:王宏)

· 病例报告 ·

先天性轴旁性桡侧半肢畸形 1 例

马中兴

(秦安县人民医院骨科, 甘肃 秦安 741600 Tel:0938-6521713 E-mail:qaxmzx@163.com)

关键词 拇指; 上肢畸形, 先天性; 儿童**DOI:**10.3969/j.issn.1003-0034.2011.03.013**Congenital paraxial radial hemimelia of 1 case** MA Zhong-xing. Department of Orthopaedics, People's Hospital of Qin'an County, Qin'an 741600, Gansu, China**KEYWORDS** Thumb; Upper extremity deformities, congenital; Child*Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma*, 2011, 24(3):221-222 www.zggszz.com

患儿,男,8岁,生后左手拇指、食指缺如畸形伴功能障碍8年。因开具残疾证明而来我院求诊。体格检查:精神、反应正常,问答切题。心肺听诊无异常,左侧上臂萎细,前臂短小,腕部掌屈、桡偏,左手拇指、食指自掌部完全缺如(见图1a)。左肩关节活动正常,肘关节伸直位僵硬,腕关节背伸受限,掌屈可依靠前臂与中、环、小指夹持纸杯(见图1b)。中、环、小指背伸受限,屈曲尚可,感觉功能正常。头、颈、胸、腹体检正常。父母均系农民,非近亲结婚,否认家族遗传史。实验室检查:血、尿、便常规及肝功正常。X线检查:左肘尺关节脱位,尺骨短缩、粗大,桡骨完全缺如,舟骨、大多角骨、第1掌骨、拇指、小多角骨、第2掌骨、食指缺如(见图1c)。临床诊断为左先天性轴旁性桡侧半肢畸形。拟行尺腕中位化术、尺骨截骨与肌腱转位术,患儿家属因经济困难等多方原因放弃治疗。

讨论

轴旁性桡侧半肢畸形又称桡侧发育不全、偏手畸形、先天性桡骨缺如或桡骨棒状手(club hand),属于罕见畸形,主要是由于桡骨先天性不发育或发育不全所引起,表现为前臂短缩,

腕向桡侧偏斜及拇指发育不全等畸形。以往男性发病较女性多,发病常是双侧性,单侧亦不少见,单侧者以右侧多见。

本例患儿无遗传史,先天性轴旁性桡侧半肢畸形为胚胎期肢芽的桡侧部分纵向缺损所致,真正原因仍不清楚。上肢由1个主干和4个副射线组成,桡骨、舟状骨、大多角骨、第1掌骨及拇指两节指骨组成第1副射线。正常胚胎发育时期躯干旁出现肢芽后是神经引导着骨骼生长,当C₇神经根或桡神经的引导生长受抑时,使上肢第1副射线的发育受到压抑,则形成桡骨缺如,同时造成拇指、第1掌骨、大鱼际肌和舟骨的缺如。也与环境因素有关,如化学物质、辐射、病毒感染等,正常情况下,胚胎第6周时上肢全部形成,因此影响胚芽的发育是在胚胎发育的前5周。本例患儿母亲长期在家务农,无外地居住和出游史,孕期是否接触化学物质或辐射,是否受到病毒感染等情况不详,其发病原因有待进一步探讨。

先天性轴旁性桡侧半肢畸形目前最常用的是Heikel分类^[1]:I型(远端桡骨短缩型),桡骨远端的骨骺出现延迟,近端骨骺正常,桡骨仅有轻度短缩,尺骨不弯曲;II型(桡骨发育不



图 1 患儿,男,8 岁,先天性轴旁性桡侧半肢畸形 **1a.** 左侧上臂萎缩,前臂短小,腕部掌屈、桡偏,左手拇指、食指完全缺如 **1b.** 左肩关节活动正常,肘关节伸直位僵硬,腕关节背伸受限,掌屈可依靠前臂与中、环、小指夹持纸杯 **1c.** X 线片示左肘尺关节脱位,尺骨短缩、粗大,桡骨完全缺如,舟骨、大多角骨、第 1 掌骨、拇指、小多角骨、第 2 掌骨、食指缺如

Fig.1 Child, male, 8 years old, congenital paraxial radial hemimelia **1a.** A trophic left upper arm, short forearm, wrist palmar flexion, radial deviation, left thumb, index finger completely absent **1b.** The normal activities of the left shoulder, elbow stiffness in extension position, limited wrist dorsiflexion, palmar flexion with the forearm can be relied upon, ring, little finger grip cups **1c.** Left brachial ulnar joint dislocation, ulnar shortening, thick, complete absence of the radius, scaphoid, trapezium, 1 metacarpal, thumb, trapezoid, 2 metacarpal, absence of the index finger

全型), 桡骨近远端骨骺都存在但骨化核出现延迟, 桡骨中度短缩, 尺骨变粗且呈弓形; III 型(桡骨部分缺损型), 桡骨畸形可以在近端、中端或远端, 但以远端 1/3 处最多见, 腕骨桡侧偏且不稳定, 尺骨弓形增粗; IV 型(桡骨完全缺损型), 最常见的类型, 腕骨与手掌桡侧偏并向近端半脱位, 尺骨远端桡侧半有假关节, 尺骨短而弓。本病例属 IV 型。

对先天性轴旁性桡侧半肢畸形的治疗, 基本目标是改善功能和外观, 理想的方法是: ①恢复并保持手腕的正常位置; ②腕关节既有最大限度的稳定又有一定的活动, 而手指应具有全幅度的活动范围; ③尽可能维持前臂长度; ④促进或不损害前臂继续生长的能力。大多数学者^[2]认同治疗的起始年龄应如同马蹄内翻足, 出生后立即给予石膏或轻便型支具沿前臂桡侧被动性矫正, 对 III 型与 IV 型的手术干预应在 3 岁之前乃至 1 岁左右进行。王新卫等^[3]采用带血管骨骺移植重建桡骨等方法, 但目前经典的概念还是在单骨化的前臂建立一个位置合适的“稳定手”^[4]。矫正桡骨缺如的标准术式是早期实施远端尺骨中位, 既直接增加了尺骨的功能性长度, 又为手指的动力功能发育提供了解剖基础, 尤其是患儿能在脑发育成熟之前去适应重建后的手腕。张菁^[5]将尺腕中位化术、尺骨截骨与肌腱转位术 3 个经典术式同期完成, 结果手腕桡偏纠正满意, 腕关节稳定且有一定活动度, 手指屈伸功能明显改善。本病例年龄偏大, 同时伴有食指和第 2 掌骨缺损实属罕见, 预

后功能恢复一般。

参考文献

[1] Damore E, Kozin SH, Thoder JJ, et al. The recurrence of deformity after surgical centralization for radial clubhand[J]. J Hand Surg Am, 2000, 25(4): 745-751.

[2] Farzan M, Mortazavi SMJ, Baghdadi T. Congenital radial club hand: results centralization in 10 cases[J]. Acta Medica Iranica, 2005, 43: 63-67.

[3] 王新卫, 张俊, 王志伟, 等. 带血管腓骨小头骨骺移植治疗先天性桡骨缺如 15 例报告[J]. 中国矫形外科杂志, 2000, 7(11): 1126-1127.

Wang XW, Zhang J, Wang ZW, et al. Grafting of vascularized epiphysis of fibular head for congenital radial deficit: a report of 15 cases[J]. Zhongguo Jiao Xing Wai Ke Za Zhi, 2000, 7(11): 1126-1127. Chinese.

[4] Goldfarb CA, Klepps SJ, Dailey LA, et al. Functional outcome after centralization for radius dysplasia[J]. J Hand Surg Am, 2002, 27(1): 118-124.

[5] 张菁. 小儿先天性桡偏手术的手术治疗[J]. 中华小儿外科杂志, 2007, 12: 646-649.

Zhang Q. Surgical treatment of congenital radial clubhand in young children[J]. Zhonghua Xiao Er Wai Ke Za Zhi, 2007, 12: 646-649. Chinese.

(收稿日期: 2010-05-20 本文编辑: 王玉蔓)