

· 病例报告 ·

尺骨中心化手术治疗 Bayne IV 型先天性桡骨缺如 1 例

王华明, 裴生太, 张辰, 黄晋

(甘肃省中医院小儿骨二科, 甘肃 兰州 730050)

关键词 上肢畸形, 先天性; 腕关节; 矫形外科手术

中图分类号: R687

DOI: 10.12200/j.issn.1003-0034.2022.06.015

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Ulnar centralization surgery for Bayne type IV congenital absence of radius: a case report WANG Hua-ming, PEI Sheng-tai, ZHANG Chen, and HUANG Jin. The Second Department of Pediatric Orthopaedics, Gansu Provincial Hospital of Traditional Chinese Medicine, Lanzhou 730050, Gansu, China

KEYWORDS Upper extremity deformities, congenital; Carpal joints; Orthopedic procedures

患儿,女,4岁10个月,因右腕桡偏畸形、拇指缺如伴功能障碍入院。患者足月顺产分娩后发现右腕桡侧偏斜,合并拇指缺如,前臂发育短小。2岁时于外院支具佩戴矫形6个月无效,未进一步治疗。现右手桡偏畸形加重,严重影响日常生活,继而转入我院治疗。入院查体:右侧腕关节向桡侧偏斜,拇指轴向缺如,前臂较健侧短缩4cm,尺骨皮下触及弓形弯曲,桡骨缺如(图1a),腕关节活动范围 $0^{\circ}\sim 20^{\circ}$,躯干及余肢体无畸形,智力发育正常,家族无类似病史。X线片示:右侧先天性桡骨、掌指骨缺如,尺骨短小弯曲,手向桡侧偏斜畸形(图1b)。临床诊断:先天性右桡骨缺如(Bayne IV型),右手先天性拇指缺如。

术前采用Manske等^[1]介绍的方法进行前臂角度测量。具体测量方法:将手-前臂角(hand forearm angle, HFA)描述为第3掌骨纵轴与尺骨纵轴之间的夹角(图1c)。这种情况下,尺骨纵轴应该是垂直于尺骨远端干骺端的垂线。相应的计算出手-前臂位置(hand forearm position, HFP)(图1d)。此外,尺骨弓(ulnar arch, UB)可视为尺骨近端与远端纵轴之间的夹角(图1e)。

患儿采用全麻,取仰卧位,患肢外展侧台上,腕背侧横切口,依次切开皮肤、皮下组织及筋膜,打开伸肌支持带后显露尺侧腕伸肌、伸肌总腱,松解桡侧挛缩软组织,切开骨膜显露近排腕骨、月骨和部分头状骨。切除月骨,处理尺骨远端使其能顺利嵌入腕骨并与第3掌骨成一条直线。纠正桡偏,沿第3掌骨方

向钻入1枚直径2.0mm克氏针自掌骨头穿出,再次确认桡偏纠正后逆行克氏针固定,完成尺骨中心化固定。将挛缩桡侧屈肌腱转移至背侧加强缝合至指总伸肌腱上,重叠缝合尺侧软组织(图1f)。术中拍X线片证实矫形良好(图1g),石膏固定范围掌指关节至前臂近端,尺骨未截骨。术后考虑到患儿的依从性,将手和前臂石膏固定12周,12周后拆除石膏、拆除克氏针进行腕关节功能锻炼。

患儿术后随访16个月。HFA术前 35° ,术后即刻 2° (图1h),术后3个月随访 5° (图1i),术后16个月 29° (图1j);术后即刻HFA矫正 33° ,末次随访时矫正 6° ,最终矫正角度为 29° 。HFP术前10mm,术后-11mm,术后16个月-5mm(图1k);术后即刻HFP矫正21mm,术后16个月矫正15mm,最终矫正值为-5mm。术后即刻UB矫正 0° ,术后16个月矫正 11° (图1l)。随访结果:HFA矫正 6° ,复发 27° ; HFP矫正15mm,复发6mm。术后16个月腕关节活动度 50° ,患儿可自如抓握及进行日常生活,疗效满意。

讨论

(1)概述。先天性桡骨缺如是一种先天性上肢畸形,以手和前臂不同程度的畸形为特征,从轻度桡骨发育不良到完全桡骨丧失不等,由于整个前臂桡骨发育不良,患儿往往丧失拇指功能,通常在以后的生活中需要进行拇指重建术^[2]。这是一种相对罕见的畸形,发病率为每10万名新生儿中就有5名^[3]。

Bayne等^[4]根据桡骨发育不良的严重程度,将其分为4型:I型,桡骨远端较短(桡骨比尺骨略短,有远端生长板);II型,桡骨发育不良(桡骨比尺骨小或薄,没有生长板);III型,桡骨部分缺失(只有一小段

通讯作者:王华明 E-mail:whmyj78@163.com

Corresponding author: WANG Hua-ming E-mail: whmyj78@163.com



图 1 患儿,女,4岁10个月,右侧 Bayne IV型先天性桡骨缺如 1a.术前外观照 1b.术前X线片 1c.手-前臂角(HFA)(A线与B线相交形成的夹角) 1d.手-前臂位置(HFP)(箭头提示手与前臂位置) 1e.尺骨弓(UB) 1f.中心化手术后即刻的外观照 1g.中心化手术后即刻的X线片 1h.术后即刻的X线片 HFA 1i.术后3个月的X线片 HFA 1j.术后16个月的X线片 HFA 1k.术后16个月的X线片 HFP 1l.术后16个月的X线片 UB

Fig.1 A girl,4 years and 10 months old,Bayne IV congenital absence of right radius 1a. Preoperative appearance 1b. Preoperative X-ray 1c. Hand-forearm angle (Angle formed by the intersection of line A and B) 1d. Hand-forearm position (Arrows indicate hand and forearm positions) 1e. Ulnar bow 1f. Appearance of immediately after centralization surgery 1g. Radiograph of immediately after centralization surgery 1h. HFA radiographs of immediately after centralization surgery 1i. HFA radiographs of 3 months after the surgery 1j. HFA radiographs of 16 months after the surgery 1k. HFP radiographs of 16 months after the surgery 1l. UB radiographs of 16 months after the surgery

radiographs of 16 months after the surgery 1l. UB radiographs of 16 months after the surgery

桡骨近端);IV型,完全缺失(桡骨完全缺失,尺骨可能弯曲)。

(2)先天性桡骨缺如的治疗原则。尽管先天性桡骨缺如在1733年首次被描述,但这种畸形的处理在重建手外科中仍然是一个挑战^[5]。治疗的重点是外观及功能的恢复,即矫正桡侧偏斜畸形,保留腕部功能,以及维持前臂的纵向生长^[6]。治疗这种异常是基于它的严重程度。对于较轻的畸形,推荐保守治疗;而对于较严重的畸形,则选择尺骨中心化技术,即通过手术将腕骨移至尺骨远端的中央部分,以纠正桡骨偏斜和腕关节半脱位。

(3)尺骨中心化术后的复发率。尽管中心化作

为先天性桡骨缺如畸形的标准矫正方法已使用数十年,术后前臂角度得到了明显改善^[3-4]。但是,这种技术与高复发率的桡骨偏斜率有关^[7-8]。Damore等^[5]报道了14例19次中心化手术的结果,患儿平均年龄3.2岁,平均随访78个月,结果显示术前HFA平均83°,术后即刻降至平均25°,末次随访时复发38°(45.7%),因此最终HFA矫正度为20°(24%);研究还显示患儿首次手术的年龄与复发率之间存在显著的相关性,因此,其研究的较高复发率可能与患儿年龄较高有关。笔者认为复发率较高也可以归因于其研究的随访时间较长。鉴于术后即刻出现桡骨偏斜纠正,术后随访时间越长,复发率越高。然而,这一假

设需要在未来的调查中加以检验。

Shariatzadeh 等^[8]对 9 例先天性桡骨缺如畸形患者的 11 个前臂进行中心化手术治疗, 评价其复发率, 患儿平均年龄 17 个月, 平均随访 90 个月, 术前 HFA 为 75°, 术后即刻 25°, 末次随访 52°, 复发率 36%, 高复发率可能归因于较长的随访期。也有研究评估了先天性桡骨缺如中心化手术的结果, 其结果可以接受的^[9]。

然而, 考虑到每个研究中患者的不同特征, 包括不同年龄、性别和畸形类型, 不同研究的结果可能存在差异。但是, 几乎所有的研究中, 桡骨偏斜的高复发率是显而易见的。较多文献报道此方法采用分步治疗桡侧发育不良, 先做外支架牵伸软组织, 然后手术做中心化, 取得了较好的预后。但对此分步治疗方法仍存在争议^[10]。为此, 试图通过 Ilizarov、单轨外固定器、骨牵张、带血管蒂跖趾关节转移重建等其他方法 I 期修复畸形^[11-12]。

中心化和桡侧偏斜手术后畸形复发率高, 导致了一种名为尺骨化的新技术的发展, 这种技术是通过掌侧入路以保留血管和骨髓的方式进行的。将尺侧腕屈肌从导致畸形力转移到矫正力, 进而以生物力学的方式平衡手腕肌力。结果表明, 目前还没有显示出复发或生长停滞。虽然该方法有其缺点, 如尺骨远端相对于腕骨的过度生长和尺骨过度偏斜, 但 Paley^[13]认为这种方法比原来的方法有了很大的改进。另外, Hanneur 等^[14]根据脊柱和下肢手术中使用磁控装置进行生长调节的经验, 建立了先天性桡骨缺如的解剖学模型, 并评估了将可控性磁力生长棒 (McGr) 植入前臂的可行性。

先天性桡骨缺如患者尺骨中心化的治疗, 评估现有方法可能会产生有价值的信息, 带来一些思考从而对其优化。因此, 笔者评估了先天性桡骨缺如尺骨中心化手术后的结果, 主要是畸形的复发, 作为这种手术方法最重要的并发症。

本研究对 1 例 Bayne IV 型先天性桡骨缺如患儿行中心化手术治疗, 但随访时间较短, 对于长期疗效观察及复发率存在局限性。在 1~4 岁的儿童中进行该手术, 在最初的随访中通常可以观察到满意的结果; 然而, 无论使用何种技术, 畸形的复发都会影响长期预后。事实上, 对于那些在手术时具有巨大生长潜力的低年龄段的患儿来说, 持续的矫正需要前臂-手腕复合体在三维空间平面上完美地重新平衡, 这在如此复杂的区域畸形中往往是不可行的。

综上, 先天性桡骨缺如尺骨中心化手术后的早期疗效是可以接受的。然而, 不同的外科医生完成的结果可能存在差异; 加之, 这种方法有其自身的局限性, 在某些情况下并不能得到预期的结果, 未来还需要进一步的长期随访研究。

参考文献

- [1] Manske PR, McCarroll HR, Swanson K. Centralization of the radial club hand: an ulnar surgical approach[J]. *Hand Surg Am*, 1981, 6(5):423-433.
- [2] Maschke SD, Seitz W, Lawton J. Radial longitudinal deficiency[J]. *Am Acad Orthop Surg*, 2007, 15(1):41-52.
- [3] Ekblom AG, Laurell T, Arner M. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in 562 children born in 1997 to 2007: a total population study from Stockholm, Sweden[J]. *Hand Surg Am*, 2010, 35(11):1742-1754.
- [4] Bayne LG, Klug MS. Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies[J]. *Hand Surg Am*, 1987, 12(2):169-179.
- [5] Damore E, Kozin SH, Thoder JJ, et al. The recurrence of deformity after surgical centralization for radial clubhand[J]. *Hand Surg Am*, 2000, 25(4):745-751.
- [6] Nietosvaara NN, Sommarhem AJ, Puhakka JM, et al. Appearance of congenital hand anomalies[J]. *Scand J Surg*, 2020; 1457496920903987.
- [7] Sestero AM, Van Heest A, Agel J. Ulnar growth patterns in radial longitudinal deficiency[J]. *Hand Surg Am*, 2006, 31(6):960-967.
- [8] Shariatzadeh H, Jafari D, Taheri H, et al. Recurrence rate after radial club hand surgery in long term follow up[J]. *Res Med Sci*, 2009, 14(3):179-186.
- [9] Das SP, Ganesh GS. Outcome of centralization and ulnarization of the carpus with ulnar shortening osteotomy on functioning in children with radial club hand[J]. *Indian J Orthop*, 2020, 54(1):87-96.
- [10] 郭小磊, 余恒, 尹焕培, 等. 合并拇指缺如的先天性桡骨发育不良分步治疗[J]. *中华外科杂志*, 2018, 34(6):478-480. GUO XL, YU H, YIN HP, et al. Step by step treatment of congenital hypoplasia of radius combined with absence of finger[J]. *Zhonghua Shou Wai Ke Za Zhi*, 2018, 34(6):478-480. Chinese.
- [11] Takagi T, Seki A, Takayama S. Bone lengthening of the radius with temporary external fixation of the wrist for mild radial club hand—"Relapse with the elapse"[J]. *Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2020, 73(1):184-199.
- [12] Nayar SK, Vilkki SK, Higgins JP, et al. The modified vilkki procedure: vascularized metatarsophalangeal joint transfer to reconstruct a full-length radius in type III radial hypoplasia[J]. *Hand Surg Am*, 2020, 45(1):70.e1-70.e10.
- [13] Paley D. The Paley ulnarization of the carpus with ulnar shortening osteotomy for treatment of radial club hand[J]. *SICOT J*, 2017, 3:5.
- [14] Hanneur ML, Pfister G, Bachy M, et al. Magnetically controlled growing rods in severe radial club hand congenital deformities[J]. *Hand Surg Rehabil*, 2020, 39(1):72-74.

(收稿日期:2021-06-20 本文编辑:连智华)