

## · 病例报告 ·

## 马德隆氏畸形一家三代 4 例报告

Madelung's deformity in three generation of a family: A report of 4 cases

孙军强<sup>1</sup>; 廖智明<sup>1</sup> 朱式仪<sup>2</sup> 胡秀婷<sup>1</sup>

SUN Junqiang, LIAO Zhiming, ZHU Shiyi, HU Xiuting

【关键词】 腕; 畸形 【Key words】 Wrist; Abnormalities

马德隆氏畸形多因桡骨远端骨骺内侧发育障碍所致的腕部畸形,常为先天家族性疾病。作者曾于 2001 年 3 月 11 日-3 月 20 日偶遇一家三代 4 例,病史、体征和 X 线表现典型。现报道如下。

例 1 女,44 岁。半月前下雪滑倒,左肘挫伤。就诊时发现双腕畸形。自诉从小双腕无力,腕部宽粗,尺侧突出,前臂短小,向桡背侧弯曲。除前臂旋后受限外,腕、臂、肘活动正常。X 线片显示双侧桡骨远端呈笔尖状,关节面向尺侧倾斜,角度 $>60^\circ$ 。腕骨以月骨为顶点呈倒锥形排列,下桡尺关节分离,尺骨茎突与桡骨茎突处同一水平。桡骨短粗向桡背侧弯曲,短缩约 2 cm。双侧桡骨头发育不良,变形。桡间距增大,肘外翻 $30^\circ$ 畸形。双侧桡骨上、下段骨质疏松,皮质菲薄,桡骨粗隆呈骨囊肿样改变(见图 1a,1b)。

例 2 例 1 之姐,48 岁。从小发现双腕粗大、无

力。多年前每当骑自行车后感觉双腕酸痛,尤以拧洗衣服时明显。查双腕增宽,尺骨茎突异常突起。X 线片表现桡骨远端内侧发育不良,呈三角状,尺偏角 $45^\circ$ 。下桡尺关节分离,向背、尺侧突出。腕骨以月骨为中心呈倒锥形。桡骨短缩弯曲(见图 2)。

例 3 例 2 之女,20 岁。从小发现双腕宽大,无不适感。X 线片显示双侧桡骨远端变形,呈三角状。腕骨呈锥形排列。下桡尺分离,双侧桡骨中段向桡侧弯曲。双侧尺骨下 1/3 向尺侧弯曲。左侧桡骨粗隆有一囊样疏松区。畸形左侧重于右侧(见图 3)。该女并有先天性远视,胸廓畸形,季肋部隆起,肋弓左低右高,相差约 3 cm。

例 4 例 1 之姑妈,76 岁。双上肢短粗,双腕增宽。X 线片显示双侧桡骨远端呈三角状,腕骨锥形排列。下桡尺关节分离,桡骨干短粗弯曲(见图 4)。

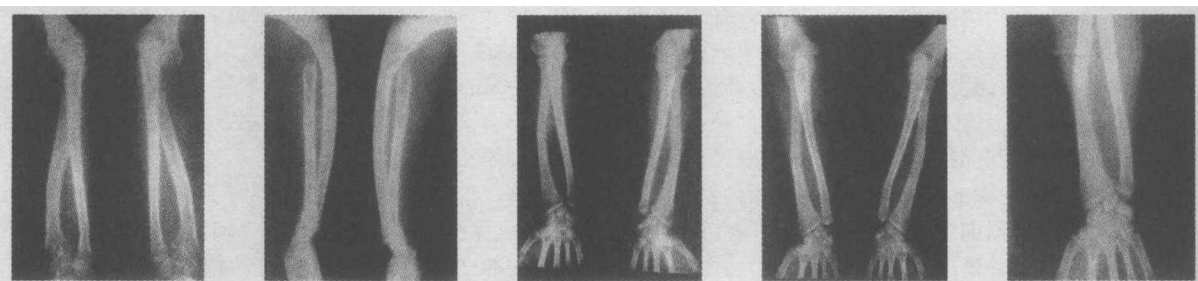


图 1a 例 1 正位 X 线片 图 1b 例 1 侧位 X 线片 图 2 例 2 正位 X 线片 图 3 例 3 正位 X 线片 图 4 例 4 正位 X 线片

## 讨论

马德隆氏畸形主要是由于桡骨远端骨骺内侧发育障碍,从而引起一系列骨骼变形:桡骨纵向生长障碍,桡骨短缩,下桡尺关节发生分离;桡骨远端内侧骨骺发育不良,呈笔尖状,使腕骨正常的新月状排列

变成锥形排列;下桡尺关节分离,尺骨相应延长,尺骨茎突异常突出,致使腕部增宽。

马德隆氏畸形可分为真正型和症状型。真正型是先天性畸形,常有家族遗传史。症状型为外伤骨折或其他疾病所造成。本组病例特征:①一家三代 4 人受累;②从小发生畸形;③ 4 例全为女性;④双腕畸形;⑤有先天性多发畸形表现。如桡骨头发育畸形,

胸廓畸形,先天性远视等。因此这 4 例病人符合先天性骨发育畸形的发病规律。

马德隆氏畸形在儿童时期宜保守治疗。幼儿可采用腕部整形夹板置矫正位或固定在腕背伸中立位。手术治疗针对腕痛、畸形严重、腕关节不稳定的青少年患者<sup>[1]</sup>。常用的方法是手术切除尺骨头,将桡骨远端楔形截骨内固定。作者曾报道 3 例创伤性马德隆氏畸形,属桡骨远端骨骺损伤所引起<sup>[2]</sup>。其

中 1 例女性 22 岁,畸形严重,功能障碍。经桡骨远端张开截骨植骨,两枚克氏针固定,尺骨小头切除。术后畸形矫正,功能完全恢复。

#### 参考文献

- 1 吉士俊,潘少川,王继孟. 小儿骨科学. 济南:山东科学技术出版社, 2000. 113.
- 2 朱式仪. 创伤性马德隆氏畸形三例报道. 中华骨科杂志, 1991, 11(6):466.

(收稿:2002-08-07 编辑:李为农)

### · 短篇报道 ·

## 改良切取游离髂骨瓣移植治疗四肢骨不连

何志军 李盛华 张亚伟

(甘肃省中医院,甘肃 兰州 730050)

我科自 1997-2001 年,采用改良切取带旋髂深血管的游离髂骨瓣移植治疗四肢骨不连 26 例,取得了良好的效果,现报告如下。

#### 1 临床资料

本组 26 例中男 16 例,女 10 例;年龄 16~52 岁,平均 31.5 岁。病程 1~3 年。股骨骨不连 9 例,胫骨骨不连 8 例,肱骨骨不连 8 例,桡骨骨不连 1 例。

#### 2 手术方法

手术在连续硬膜外麻醉下进行。手术分 2 组,一组准备受区,另一组切取髂骨瓣。准备受区:切除瘢痕组织和硬化的骨质,将缺损骨端修整成阶梯状或将髓腔适当扩大,以备移植时固定,距骨折上下端适当位置,分别安置 2 枚外固定架钢针,后安装外固定架,行手法复位使骨折位置良好后,拧紧螺母固定外固定架。注意准备受区时,避免造成血管内膜损伤,形成血栓。切取髂骨瓣:患者仰卧位,术侧垫高,平腹股沟韧带 0.5~1 cm 向髂前上棘弧形切口,切开腹横筋膜,游离出旋髂深血管,沿此向内侧解剖,直至髂外血管。然后沿髂嵴方向继续分离,平行髂嵴内缘 1 cm 向上逐层切开腹内斜肌与腹横肌,然后切开腹横筋膜,向内牵开。沿内缘 1 cm 切开髂筋膜与髂肌及其下的髂骨骨膜,向下推开髂肌,注意将血管蒂保留于肌肉袖中,然后根据缺损的大小切取髂骨块,检查髂骨瓣渗血情况,仅保留一薄层肌肉于髂骨瓣上。受区准备好后,于旋髂深血管起始部前,钳夹用利刀切断,结扎 2 次,将髂骨瓣移植骨折部,将两端适当修整后卡入,如不稳定可用螺钉固定。在显微镜下,修整血管蒂后,用(8~10)-0 线缝合。检查髂骨瓣渗血情况,如良好可逐层缝合。如不好可查明原因对症处理。

#### 3 治疗结果

本组 26 例切口均 I 期愈合,骨折全部愈合。疗效评定标准:优,4 个月内 X 线显示骨折愈合,患肢功能恢复;良,8 个月内 X 线显示骨折愈合,患肢功能恢复;差,12 个月以上 X 线显示骨折未愈合,患肢功能未恢复。结果:优 18 例,良 8 例,差 0 例。术后随访 1~2.5 年,平均 1.7 年。下肢 16 例 1 年内均能正常行走工作,X 线片复查见移植髂骨愈合变粗,1 例肥胖女性病人骨折愈合后行走滑倒再次骨折,石膏外固定 2.5 个月后愈合;上肢 9 例 1 年内均能正常活动,X 线片复查见移植髂骨愈合。

#### 4 讨论

本手术方法具有明确的目的性和准确性,不必通过腹肌的逐层分离来寻找血管,不但避免了盲目分离损伤血管的可能性,也减少了手术所需的时间,简化了手术程序,同时也增加了手术的安全性。本法要求术者十分熟悉解剖,仔细小心分离旋髂深动、静脉血管蒂,并注意保护股前外侧皮神经、髂腹下神经及髂腹股沟神经,股前外侧皮神经与旋髂深动、静脉血管蒂在髂前上棘内侧交叉。为了避免损伤血管蒂和髂骨瓣血供,须保留血管蒂和髂骨瓣外周 0.5~1 cm 肌袖,保证游离髂骨瓣的充分血供。其次,保证移植的髂骨的通血也是手术的重要环节。吻合口两端动、静脉口径及紧张度必须适宜,保证血管壁完整光滑,无挫伤,才能确保吻合后移植的髂骨的血供,出现髂骨瓣渗血,说明血管通畅。受区血管被解剖出来后,一定要小心予以保护,防止在骨折复位固定过程中,反复牵拉压迫,使其受到挫伤,出现血管内膜受损或血栓,丧失吻合条件,修剪后出现血管蒂不够长。本组第 1 例即出现这种情况,后行血管移植。

(收稿:2002-10-16 编辑:李为农)