

· 病例报告 ·

马德隆畸形 1 例报告并文献回顾

陈彦飞¹, 赵勇¹, 田琦², 李元浩¹

(1. 中国中医科学院望京医院, 北京 100102; 2. 兰州军区兰州总医院, 甘肃 兰州 730050)

关键词 马德隆畸形; 腕; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2017.10.017

A case report of Madelung's deformity and literature review CHEN Yan-fei, ZHAO Yong*, TIAN Qi, and LI Yuan-hao.

Wangjing Hospital of CACMS, Beijing 100102, China

KEYWORDS Madelung's deformity; Wrist; Case reports

Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2017, 30(10):965-967 www.zggszz.com

患儿,女,8岁,2015年因玩耍时不慎摔倒,右腕关节着地,当即出现疼痛,腕关节活动尚可,未行治疗,受伤1周后疼痛自然缓解。2016年初家长发现患儿右前臂尺背侧远端隆起,有压痛,认为与既往摔倒受伤有关,就诊于新疆某市人民医院,行X线检查后诊断为陈旧性右下尺桡关节脱位,原拟手术治疗,后因患儿上学放弃治疗。但患者前臂畸形进一步加重,腕关节背伸、尺偏及旋转活动明显受限,故于2016年3月入院治疗,右前臂正位X线片(图1a)见桡骨及尺骨弯曲,骨干凸向尺侧,桡骨远端骨骺软骨面不光滑,内倾角增大为约60°,前倾角约30°,桡骨短缩畸形;侧位片见右下尺桡关节脱位,尺骨远端向背侧移位。加拍左侧前臂X线片未见异常。实验室检查:微量元素钙、磷及甲状旁腺激素、肝肾功能等均正常。术前腕关节活动度:掌屈40°,背伸20°,尺偏20°,桡偏15°,旋前70°,旋后30°。家庭成员中未见相似病例。

入院查无禁忌证后行手术治疗,选取背侧切口,具体术式为:右尺骨短缩截骨钢板内固定,桡骨楔形截骨钢板内固定,下尺桡关节手法复位克氏针内固定,下尺桡韧带修复,石膏外固定术(图1b)。术后6周去除石膏外固定,并拔出克氏针,开始腕关节的功能锻炼。术后1年(2017年4月)行内固定取出手术(图1c),术后3周检查见腕关节活动度掌屈60°,背伸40°,尺偏35°,桡偏20°,旋前90°,旋后75°;查体未见明显压痛点。

讨论

马德隆(Madelung)畸形是一种发育性前臂及腕关节畸形,临床较罕见,表现为桡骨短缩弯曲并远端

骨骺发育异常及腕关节诸骨关系不规则,下尺桡关节脱位,尺骨相对较长。

马德隆畸形是由Dupuytren于1839年首次提出,后经Madelung于1878年规范描述而得名,即桡骨远端骨骺尺侧发育迟滞,而桡侧及尺骨远端骨骺发育正常,表现为桡骨屈曲短缩,下尺桡关节脱位,并伴有腕关节异常,有统计显示马德隆畸形占手腕部发育性畸形的1.7%左右^[1],女性发病率远高于男性^[2]。马德隆畸形病因复杂,根据其是否来源于遗传基因有真性和假性之分,真性畸形为家族性的显性遗传疾病^[3-4],由基因外显子6突变引起,亦有学者指出SHOX基因突变为其病因^[5-6],多表现为双侧前臂及腕关节的对称性发病;而假性马德隆畸形与外伤、感染及骨关节发育不良相关^[7-8],临床多为单侧发病。临床表现为前臂较健侧短缩,可见前臂骨干向背侧凸起,尺骨茎突隆起,腕关节尺偏、背伸及旋转活动受限,部分患者可出现疼痛。

马德隆畸形的诊断主要以影像学为依据,特征性X线表现为桡骨干病理性屈曲短缩,尺骨相对增长,下尺桡关节脱位,近排腕骨呈倒三角状排列^[9],影像学测量可见内倾角及前倾角增大。本例患者有明显外伤史,手腕部及前臂畸形明显,结合X线表现诊断并不困难。McCarroll等^[10-11]通过尺倾斜、月骨下沉等相关临界值的测定以明确诊断,并进一步提出月骨小窝角的测量方法,这种方法对早期畸形诊断有重要的参考价值。马德隆畸形的分型目前多以郑军等^[12]根据X线测量结果及临床表现所提出的分型,将畸形共分为3型,可根据不同类型选用各异的诊疗方案。本例患者X线测量示:内倾角为60°,前倾角为30°,故属于Ⅲ型。磁共振目前极少用于马德隆畸形的诊断,但它清晰显示三角纤维软骨复合体(TFCC)增生、Vicker韧带及下尺桡联合损伤

通讯作者:赵勇 E-mail: zhaoyong423@163.com

Corresponding author: ZHAO Yong E-mail: zhaoyong423@163.com



图 1 患儿,女,8 岁,右马德隆畸形 1a. 术前正位 X 线片示桡骨屈曲畸形,侧位可见下尺桡关节脱位 1b. 术后 3 d 正侧位 X 线片示内固定位置满意,腕关节对合良好 1c. 术后 1 年拆除内固定后正侧位 X 线片示畸形基本矫正

Fig.1 A 8-year-old female patient with right Madelung's deformity 1a. Preoperative AP and lateral X-rays showed radius flexion deformity, and lateral radiograph showing dislocation of distal radioulnar joint 1b. At 3 days after operation, AP and lateral X-rays showed internal fixation was in good position and normal wrist space 1c. At 1 year after operation, AP and lateral X-rays showed deformities have been corrected after internal fixation removal

等,可以为治疗提供新思路,这些都是 X 线检查所不能发现的。

马德隆畸形的治疗主要以手术干预为主。症状较轻、畸形不明显,且骨骺未闭的患儿可先行保守治疗,如连续石膏外固定或长期佩戴矫形器。畸形明显、腕关节症状突出的患者采用尺骨短缩截骨、桡骨楔形截骨内固定术,并修复下尺桡关节脱位^[13-14],这种手术方式能有效解决“短桡长尺”的矛盾,有利于下尺桡关节的复位。马德隆畸形患者因发育性牵拉导致背伸肌较健侧松弛,尤其是尺侧腕伸肌,术中可根据情况行紧缩手术,术后需积极行腕背伸功能锻炼,尽可能增加其活动范围。另外还可行尺骨小头切除或尺骨假关节成形术,以及桡骨延长术^[15]、Sauve-kapandji 术式^[16],但此类术式的弊端在于破坏了原有关节腔内的病理性平衡,并使腕关节背伸无力,容易诱发创伤性关节炎^[13]。对于症状较轻的 I 型儿童患者,可采用石膏长期矫形并配合恰当的功能锻炼,但远期效果不佳;亦有报道^[17]指出运用腕关节镜微

创移植游离脂肪可改善腕关节的功能。总之,关于手腕部畸形的矫正,微创手术将会成为发展的趋势,并且完善的功能锻炼也是马德隆畸形患者所必需的康复步骤。

本例患儿因前臂屈曲畸形明显,腕关节疼痛较重,故选用桡骨楔形截骨以纠正前臂屈曲形态,尺骨短缩截骨可有效缓解其对三角纤维软骨复合体的压迫,明显改善局部症状,且有利于下尺桡关节的复位。术中截骨位置的选择,桡骨以最凸起部为楔形截骨的中心,而尺骨则宜选用皮质骨与松质骨交界为宜,这样有利于截骨端骨质的愈合,但对儿童患者确定截骨部位时需考虑到内固定以不干扰骨骺为宜。另外,术前尺骨的规划截骨长度不仅要达到桡骨相对短缩的长度,还应充分考虑桡骨楔形截骨后对尺骨轴长的影响,以免过犹不及。此患者术中经尺、桡骨截骨钢板固定后发现下尺桡关节并未完全复位,故行联合韧带修复,为了增加其稳定性加用内固定,但考虑到患儿年龄较小、骨骺尚未闭合,故加用克氏

针固定下尺桡关节,术后石膏外固定限制腕关节的活动以便为康复创造有利环境。术后 1 年复查见桡骨屈曲畸形已经纠正,但仍存在下尺桡联合分离,这是由于随着患儿骨质生长,前臂应力机制再次发生改变,反复承受一定载荷后导致韧带松弛相关。此患者术后 1 年复查结果显示桡骨相对短缩畸形已经矫正,腕关节功能亦得到改善,但手术并未干预桡骨远端骨骺,因此,随着骨质发育,仍有可能出现畸形复发,可在患者停止生长发育后根据畸形情况再次手术矫正,并行下尺桡关节空心拉力螺钉固定^[18]。刘杰等^[19]通过对伴有下尺桡关节脱位的桡骨远端骨折研究认为,在无明显的前臂旋转功能障碍情况下,只要维持桡腕关节的正常关系,下尺桡分离可不予以处理。总之,马德隆畸形的治疗是以恢复前臂形态和改善腕关节功能为原则,需根据病情因人制宜,并有所取舍。

参考文献

- [1] Linder JM, Pincus DJ, Panthaki Z, et al. Congenital anomalies of the hand: an overview[J]. J Craniofac Surg, 2009, 20(4): 999-1004.
- [2] Harley BJ, Carter PR, Ezaki M. Volar surgical correction of Madelung's deformity[J]. Tech Hand Up Extrem Surg, 2002, 6(1): 30-35.
- [3] Ghatan AC, Hanel DP. Madelung's deformity[J]. J Am Acad Orthop Surg, 2013, 21(6): 372-382.
- [4] 孙军强, 廖智明, 朱式仪, 等. 马德隆氏畸形一家三代 4 例报告. 中国骨伤, 2003, 16(4): 251-252.
SUN JQ, LIAO ZM, ZHU SY, et al. Madelung's deformity in three generations of a family: A report of 4 cases[J]. Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2003, 16(4): 251-252. Chinese.
- [5] Flanagan SF, Munns CF, Hayes M, et al. Prevalence of mutations in the short stature homeobox containing gene (SHOX) in Madelung's deformity of childhood[J]. J Med Genet, 2002, 39(10): 758-763.
- [6] Hirschfeldova K, Solc R, Baxova A, et al. SHOX gene defects and selected dysmorphic signs in patients of idiopathic short stature and Léri-Weill dyschondrosteosis[J]. Gene, 2012, 491(2): 123-127.
- [7] 唐志宁. 创伤性马德隆氏畸形 1 例[J]. 中华创伤杂志, 2009, 11(6): 368.
TANG ZN. A case report of traumatic Madelung's deformity[J]. Zhonghua Chuang Shang Za Zhi, 2009, 11(6): 368. Chinese.
- [8] Dickson JK, Williams D, Standley D. Traumatic injury to a wrist with incidental Madelung's deformity[J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2010, 96(3): 323-324.
- [9] 王界旗, 陈剑贤. 马德隆氏畸形的 X 线诊断讨论(附 2 例报告并文献复习)[J]. 影像诊断及介入放射学, 2009, 18(4): 214-215.
WANG JQ, CHEN JX. X-ray diagnosis of Madelung's deformity (two case report and literature review)[J]. Ying Xiang Zhen Duan Ji Jie Ru Fang She Xue, 2009, 18(4): 214-215. Chinese.
- [10] McCarroll Jr HR, James MA, Newmeyer WL 3rd, et al. Madelung's deformity: quantitative assessment X-ray deformity[J]. Hand Surg Am, 2005, 30(6): 1211-1220.
- [11] McCarroll HR Jr, James MA, Newmeyer WL 3rd, et al. Madelung's deformity: diagnostic thresholds of radiographic measurements[J]. J Hand Surg, 2010, 35(5): 807-812.
- [12] 郑军, 洪云飞, 康智, 等. 探讨先天性桡骨远端马德隆畸形的分型 and 治疗方法[J]. 中华外科杂志, 1998, 14(3): 142-143.
ZHENG J, HONG YF, KANG Z, et al. Investigate the type and treatment method of congenital distal radius Madelung's deformity[J]. Zhonghua Shou Wai Ke Za Zhi, 1998, 14(3): 142-143. Chinese.
- [13] 韩金豹, 陈居文, 马栋梁, 等. 马德隆畸形的治疗方法探讨[J]. 中国修复重建外科杂志, 2005, 19(5): 361-363.
HAN JB, CHEN JW, MA DL, et al. To investigate the treatment of Madelung's deformity[J]. Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi, 2005, 19(5): 361-363. Chinese.
- [14] Laffosse JM, Abid A, Accadbled F, et al. Surgical correction of Madelung's deformity by combined corrective radioulnar osteotomy: 14 cases with four-year minimum follow-up[J]. Int Orthop, 2009, 33(6): 1655-1661.
- [15] Schmidt-Rohlfing B, Schwobel B, Pauschert R, et al. Madelung's deformity: clinical features, therapy and results[J]. J Pediatric Orthop B, 2001, 10(4): 344-348.
- [16] Slater PR Jr. The Sauvé-Kapandji procedure[J]. J Hand Surg Am, 2008, 33(9): 1632-1638.
- [17] Ogino T, Ishigaki D, Satake H, et al. Free fat graft for congenital hand differences[J]. Clin Orthop Surg, 2012, 4(1): 45-57.
- [18] 谢辉, 胡勇, 章伟文, 等. 急性桡尺远侧关节脱位的诊治分析[J]. 中国骨伤, 2007, 20(8): 512-514.
XIE H, HU Y, ZHANG WW, et al. Analysis of diagnose and treatment for the acute distal radioulnar joint dislocation[J]. Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2007, 20(8): 512-514. Chinese with abstract in English.
- [19] 刘杰, 李少华, 蔡郑东, 等. 不固定下尺桡关节治疗桡骨远端骨折合并下尺桡关节不稳定的病例对照研究[J]. 中国骨伤, 2011, 24(11): 890-893.
LIU J, LI SH, CAI ZD, et al. A case-control study on the treatment of unstable distal radius fractures complicated with irregular lower radioulnar joint[J]. Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2011, 24(11): 890-893. Chinese with abstract in English.

(收稿日期: 2017-07-20 本文编辑: 王玉蔓)