

先天性多指畸形 X 线表现与临床分型对照分析

王亚军, 李胜, 余永桂

【摘要】 目的:探讨先天性多指畸形的 X 线表现及临床分型意义,总结经验并尝试性对分类方法进行完善。方法:以 Wassel 分类法和 Stelling-Twrek 分类法为依据,回顾性分析 85 例先天性多指畸形(91 只病手)的 X 线表现及临床资料,主要观察先天性多指畸形的发病性别、类型、部位、特点及 X 线表现,依据本组病例 X 线表现尝试性对分类方法进行完善。结果:术前 X 线全部诊断正确,先天性多指畸形多为单手发病(92.94%,79/85)且好发于右手(左、右手比例约为 0.65:1),男性多见,男女比例约为 3.7:1;轴前型较轴后型多见(轴前、轴后发病比例约为 9.1:1),Wassel 和 Stelling-Twrek 分类法中以 IV 型最为常见,约占轴前型发病率的 51.22%(42/82),但约 4.88%(4/82)的多指畸形无法分类。结论:先天性多指畸形较为常见,术前 X 线检查不仅可以进行分类而且有助于临床制定手术方式,但临床分类方法亦有待改进之处。

【关键词】 多指畸形;手畸形,先天性;分类法;放射摄影术

【中图分类号】 R682.5; R814.3 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)01-0079-04

Analysis of radiographic manifestations of congenital polydactyly and clinical classification WANG Ya-jun, LI Sheng, YU Yong-gui. Orthopaedics, Center Hospital of Chadian, Hubei 442512, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the radiographic manifestations and their significance for clinical classification of congenital polydactyly, in order to provide improvement of its classification. **Methods:** Wassel and Stelling-Twrek classification was used as the basis of study, the radiographic manifestations and clinical materials of 85 cases with congenital polydactyly (a total of 91 sick hands) were recruited, mainly to study the incidence of gender, type, location, characteristics and radiographic findings of congenital polydactyly. According to the radiographic manifestations, suggestion for further improvement of classification was attempted. **Results:** All patients had been correctly diagnosed by radiography before surgery. Congenital polydactyly occurred at one-hand accounts for 92.94% (79/85 cases), mainly the right hand (the ratio of incidence of left and right hands was approximately 0.65:1). The incidence of males was higher than that of females with the ratio as 3.7:1. Preaxial polydactyly was more common than Postaxial polydactyly, with the ratio being 9.1:1. According to Wassel and Stelling-Twrek classification, the most common type was Type IV with the incidence being approximately 51.22% (42/82 cases) in preaxial polydactyly patients. However, there were about 4.88% (4/82 cases) polydactyly patients which could not be classified yet. **Conclusion:** Congenital polydactyly is frequently seen. Preoperative radiographic examination is helpful not only for the classification but also for surgical planning. Yet improvement of clinical classification needs further study.

【Key words】 Polydactyly; Hand deformities, congenital; Classification; Radiography

多指畸形是最常见的先天性手部畸形^[1],国内报道在新生儿中其发生率约为 1%^[2],国外则统计显示每一千个成活新生婴儿中就可发现 1.7~2.5 例手部畸形^[3]。因此,该病在临床实际工作中并不少见,X 线诊断并不困难,尤其对复指的骨性结构可以清晰显示,但该病变化很大,临床分型较多且意见不一致^[1-14]。本文回顾性分析 85 例资料齐全的先天性多指畸形(congenital polydactyly, CP)患者的病例资料,并结合文献对临床分类方法及其 X 线诊断进行探讨。

材料与方法

1. 一般资料

搜集我院及湖北医药学院附属人民医院 2009 年 1 月—2012 年 3 月间收治的 85 例 CP 患者的临床及 X 线检查资料,其中女 18 例,男 67 例。男女比例约为 3.7:1,就诊年龄 6 个月~45 岁,平均 12.7 岁。所有患者均因多指畸形影响美观或功能就诊,要求手术治疗。

2. 方法

对 85 例 CP 的 X 线及临床资料进行回顾性分析,主要以 Wassel 分类法和 Stelling-Twrek 分类法为依据,对 X 线检查结果进行评估及分类,主要观察 CP 的发病类型、部位、特点及 X 线表现,结合本组病例实际分类方法尝试性提出更便于观察及分类的 X

作者单位:442512 湖北,湖北郧县茶店中心卫生院骨科(王亚军);442000 湖北,湖北医药学院附属人民医院放射科(李胜),显微骨科(余永桂)

作者简介:王亚军(1975—),男,湖北郧县人,主治医师,主要从事骨骼肌肉疾病诊断与治疗工作。

通讯作者:李胜, E-mail:lish1981@126.com

线分类方法。

结 果

1. 发病部位

本组 85 例共 91 只手,其中单手发病 79 例,占 92.94%(79/85),双手同时发病 6 例,占 7.06%(6/85),6 例双手发病病例中女性 2 例,男性 4 例。91 只手中 36 只左手发病,占 39.56%(36/91),55 只右手发病,占 60.44%(55/91),左、右手比例约为 0.65:1。轴前型多指畸形 82 只,占 90.11%(82/91),轴后型多指畸形 9 只,占 9.89%(9/91),轴前、轴后发病比例约为 9.1:1。

2. 分型

根据 Wassel 分类法和 Stelling-Twrek 分类法,各种类型发病率不一(图 1~7),其中 IV 型最为常见,其发病率占轴前型 CP 50%以上(51.22%,42/82);轴前型发病率明显高于轴后型;在上述两种分类方法的基础上有 4 例 4.88%(4/82)未分型,4 例未分型病例按照 Wassel 分类法类似或接近某一类型将其归为其中(图 8~11,表 1、2)。

表 1 Wassel 分类法轴前型多指畸形构成表

分类	病手数目(只)	构成比(%)
I 型(末节指骨分叉型)	0	0.00
II 型(末节指骨复指型)	15	18.29
III 型(近节指骨分叉型)	3	3.66
IV 型(近节指骨复指型)	42	51.22
V 型(掌骨分叉型)	0	0.00
VI 型(掌骨复指型)	9	10.98
VII 型(三节指骨型)	9	10.98
未分型	4	4.88
合计	82	100

表 2 Stelling-Twrek 分类法轴后型多指畸形构成比

分类	病手数目(只)	构成比(%)
I 型(赘生指型)	3	33.33
II 型(关节型)	6	66.67
III 型(掌骨型)	0	0
合计	9	100

讨 论

多指畸形属于骨与关节先天性发育畸形范畴,患者出生时就已存在。多指畸形是人类手足部极为常见的先天性畸形,发病率较高。在骨与关节先天性发育异常中以发育障碍和分裂异常最为多见,前者为胚胎



图 1 末节指骨复指各有独立的骨骺并分别与近节指骨头相关节(II 型)。图 2 成人(II 型)末节指骨复指。图 3 近节指骨近端分叉,分别与重复的远节指骨形成关节,近节指骨与掌骨头之间有正常的关节(III 型)。图 4 近节指骨复指型各有独立的骨骺,重复

指骨纵轴分叉(IV 型)。图 5 重复指发育细小且与正常拇指平行(IV 型)。图 6 掌骨复指型掌骨、拇指均重复,但均发育不良(VI 型)。图 7 三节指骨型正常拇指与重复指均为三节,重复拇指发育较正常拇指略差(VII 型)。



图 8 拇指见两枚并排生长的近节指骨,两近节指骨远端各引出一枚远节指骨并均形成关节,两枚指骨结构类似、发育一致且近节指骨底部融合(类似于Ⅲ型)。图 9 可见两枚拇指,复指近节指骨与掌骨骨性融合,正常拇指发育正常(未分类,接近于Ⅶ型)。图 10 双手同时发病,多拇指畸形,各骨发育均细小(接近于Ⅵ型)。图 11 重复拇指与掌骨融合,其指骨呈三节改变(未分型)。图 12 小指尺侧见一发育细小指骨,其近端与掌骨形成关节(Stelling-Twrek II 型)。

早期骨形成过程受障,形成各种骨的不发育、发育不全或发育过度;后者为骨形成早期的再分裂过程发育异常,形成各种多余骨、骨联合畸形和分裂异常所致的骨畸形^[8]。该病确切的发病原因不明,目前主要倾向于遗传及环境影响所致,一般认为与外胚层异常有关^[9],家族性或遗传性发病相关文献报道较多^[10-11]。

本组结果显示男性好发,男女发病比例为 3.7 : 1,在发病的部位中右手多于左手,比例约为 1.5 : 1,轴前型多于轴后型,轴前型发病比例高达 90.11%,而轴后型仅占 9.89%,本病双手可同时发病且多呈对称性改变,本组 85 例中仅 6 例(占 7.06%)出现双手同时发病。在 Wassel 分类法上本组统计结果显示Ⅳ型最为好发,占有轴前型病例的 51.22%,略高于国内外其它文献报道的 47%和 46.7%^[1,4]。本组上述统计结果与相关文献对照除双手同时发病率偏低外其它特点均与文献报道吻合^[1-10,12]。

先天性多指畸形临床上有多种分类法,如 Wassel 分类法、Stelling-Twrek 分类法、Swanson 分类法。早在 1969 年就有国外学者对其进行了较为详细的分型^[4-6],随着研究的深入,近几十年来国内外学者及重大学术会议逐步提出了不同的分类方法^[2,7]。各种分类方法有其优缺点,目前国内学者多采用 Wassel 分类法和 Stelling-Twrek 分类法对病变进行分类以制定相应的手术方式^[1,12],上述两种方法对临床术前制定手

术方案的指导意义较大且较实用。Wassel 分类法将轴前型多指畸形分为了七种类型并较为详细地阐述了各种类型的特点,此法基本上涵盖了常见的多指畸形的各种表现。

对照 Wassel 分类法,从影像学角度讲本组约 95.12%的病例可以或基本可以进行分类,但有些病例仅勉强可以进行分类;本组约有 4.88%的病例无法分型,这些无法分类的类型如主指结构及功能正常,而复指分两节或三节指骨,复指近节指骨发育略细但较长且其近端与第一掌骨远端融合(图 9、10),这类畸形在本组有 2 例,按照 Wassel 分类法此种类型与Ⅳ型和Ⅶ型均有重叠之处。其它难以分型的病例如畸形表现接近于Ⅲ型但又不尽相同(图 8)。由于分型的不同在书写 X 线报告时放射医师往往以“多指畸形”作为诊断,而不能满足外科医师术前进行明确分类以便制定合理的手术方式的需要。因此,我们在放射医师与手外科医师共同参与并仔细回顾性分析本组资料的基础上尝试性提出既适用于放射医师书写报告又能够给外科医师提供更为详细准确的分类方法。本分类方法是在 Wassel 分类法的基础上对七种畸形中部分类型进行再分类,分类如下:Ⅱ型中又分为Ⅱa 和Ⅱb 型,两种亚型均与原分型一致,不同的是Ⅱa 型为各自拥有独立骨骺,指骨复指间也各自独立,两者之间假关节形成也包含在内(图 1、2);Ⅱb 型在Ⅱa 型的基础上近端融

合,不独立也未形成假关节,两指间可平行或成角度生长。Ⅳ型分为Ⅳa、Ⅳb和Ⅳc型,Ⅳa型为各有独立的骨骺,两者之间无骨性融合(图4);Ⅳb型在各自拥有独立的骨骺基础上两者之间存在部分或完全的骨性融合,但均未与掌骨融合(图8);Ⅳc型为Ⅳb型的基础上两指或其中一指近端与掌骨融合,复指可拥有一节、两节或三节指骨(图9、11)。Ⅵ型分为Ⅵa和Ⅵb型,Ⅵa型为掌骨重复(发育良好或不良均可)及拇指完全重复,拇指为两节指骨(图10);Ⅵb型为在Ⅵa型基础上拇指不完全重复(仅一节指骨或指骨内无骨性组织,如图6)。Ⅶ型分为Ⅶa和Ⅶb型,Ⅶa型为拇指呈三节指骨或部分三节指骨手指,重复拇指发育不良(或细小);Ⅶb型为在Ⅶa型的基础上,重复拇指过度发育,可呈两节或三节甚至更多指节(图7)。上述在影像学基础上不改变 Wassel 分类法的基础上进行亚组再分类后,85例(共91只畸形手)均能够获得准确分类,放射医师也能够准确书写报告,如本组一未分型病例可诊断为“右手多指畸形(Ⅳc型)”(图11),改进的分类方法未改变原有分类方法的意图但更有利于放射医师与外科医师的沟通。

先天性多指畸形的诊断并不困难,绝大多数情况下肉眼即可进行诊断,但由于畸形所涉及的组织结构多、形态复杂,而且不同的畸形手术方式不一样,甚至同一种畸形都是千变万化,难以用同一种方法进行治疗^[14]。因此术前的 X 线检查是非常有必要的,其意义不仅在于确定多指畸形的内部骨性结构及关系,更重要的是结合 X 线片设计正确的矫正角度和切骨部位;而术后的 X 线检查则意在观察切骨和排列是否适度;随访的 X 线检查则意在显示骨骼的愈合情况、是否可以拔出克氏针及进行功能锻炼和理疗等^[1]。因此,在治疗先天性多指畸形的过程中 X 线检查是首选且必备的检查项目。

本研究不足之处:①由于手部先天性畸形的变异很大且十分复杂,涉及的畸形种类繁多,尽管我们也搜集了很多其它手部畸形的资料(如肢体部分形成障碍、分化障碍等),但限于笔者水平能力及篇幅所限,难以一次性进行总结探讨,故此次仅选取手部先天性畸形中最常见的多指畸形进行总结探讨;②由于本组资料仅搜集了近3年且资料齐全的病例,故病例数偏少,实际上笔者初期统计了近10年共300余例病例,但由于年代久远很多资料尤其是 X 线片资料遗失,仅凭初诊报告单难以准确评判手部畸形的准确类型,故将此类病例排除在外。此外有些较为少见的畸形如 I 型(末

节指骨分叉型)和 V 型(掌骨分叉型)未能搜到病例。尽管多指畸形临床常见,但相关文献较少且绝大多数文献对每种分类方法仅有文字描述而缺乏相应的、清晰的 X 线图片,本文在回顾性讨论的同时提供了大量丰富的影像学资料。此外,近年来研究发现妊娠 14~20 周即可检出四肢骨骼发育的畸形^[15-16],一旦确诊及时终止妊娠不仅可以减少患者的痛苦,更可达到优生优育的目的。

综上所述,多指畸形手术前后 X 线检查意义重大,但目前尚缺乏完善的分类方法,尤其是缺乏适用于放射医师和外科医师沟通的分类方法,单纯的临床分类方法亦有待改进之处,本组病例所总结出的分类方法及其适用性有待进一步在实际工作中证实。

参考文献:

- [1] 余希临,刘海峰,成琦,等.先天性多指畸形的分类及手术治疗[J].中华小儿外科杂志,1999,20(5):301-302.
- [2] 吴阶平,裘法祖.黄家驷外科学[M].北京:人民卫生出版社,1992:2002-2003.
- [3] Louis DS, Tsai E. Congenital hand and forearm anomalies[J]. Curr Opin Pediatr, 1996, 8(1): 61-64.
- [4] Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb [J]. Clin Orthop, 1969, 64(1): 175-180.
- [5] Canale ST, James HB. Operative pediatric orthopaedics. ST[M]. ST. Louis: Mosby-year Book Inc, 1991: 296-302.
- [6] Lee Milford. The hand. Third ed[M]. ST. Louis: The C. V Mosby Company, 1988: 309-313.
- [7] Swanson AB, Swanson GD, Tada K. A classificatin for congenital limb malformation[J]. J Hand Surg, 1983, 8(pt 2): 693-702.
- [8] 荣独山. X 线诊断学[M]. 上海:上海科学技术出版社, 2000: 105-106.
- [9] 王昕,邓京城,马强.婴幼儿复拇畸形的 Wassel 分型及术式选择[J]. 北京医学, 2009, 31(9): 546-548.
- [10] 蔡太生. 多指畸形的遗传性调查[J]. 生物学通报, 2005, 40(11): 29-30.
- [11] 柯新,刘奇迹,李德权. 家族性遗传性三节指骨拇畸形临床手术疗效分析[J]. 中国矫形外科杂志, 2011, 19(17): 1494-1495.
- [12] 梁丽荣,谭岩,赵维彦,等. 先天性多拇畸形的临床分型与治疗[J]. 中国妇幼保健, 2009, 24(11): 1511-1512.
- [13] 葛建忠,秦泗河. 先天性手足多指(趾)畸形的外科治疗(附 19 例病例)[J]. 中国伤残医学, 2011, 19(2): 12-14.
- [14] 洪光祥. 加强对手部先天性畸形治疗的总结与研究[J]. 中华手外科杂志, 2007, 23(5): 257-258.
- [15] 解左平,金社红,沈晓燕,等. 胎儿肢体畸形的超声诊断价值[J]. 中国优生与遗传杂志, 2009, 17(12): 91-92.
- [16] 陈蔚,胡春霞,金松. 81 例胎儿畸形临床分析[J]. 中国妇幼保健, 2011, 26(24): 3750-3751.

(收稿日期:2012-04-16 修回日期:2012-06-19)