个案与短篇

文章编号:1000-5404(2009)19-1920-01

先天性束带综合征 1 例

胡非克[1],刘玉环[2]　(北京军区总医院:[1]全军创伤骨科研究所,[2]附属八一儿童医院儿科,北京 100700)

1　临床资料

患儿,男性,1 周,足月顺产,因“上呼吸道感染,肢体畸形”收治于八一儿童医院。查体:右食指、中指、环指发育异常,均明显短缩,各指末节发育不良;右中指环指远端粘连并指畸形,并可见半环状紧缩皮沟(图 1);右侧马蹄内翻足畸形;右足 2、3、4 趾畸形,3、4 趾可见明显皮沟;肢体远端无明显肿胀,余未见明显肢体畸形(图 2)。诊断为先天性束带综合征。



图 1　先天性束带综合征患儿右手表现



图 2　先天性束带综合征患儿右足表现

2　讨论

先天性束带综合征(congenitalconstricting band syndrome, CCBS)为一少见的先天性畸形,由 Montgom 于 1932 年首先描述,表现为环绕肢体软组织的凹陷,多发于肢体远端,如小腿、足趾、前臂、手指,国内文献[1,2]报道在躯干头面部亦有发现,可同时伴肢体畸形。Hall 等[3]报道发病率约 1/15000。本例患儿畸形发生于肢体远端且伴有肢体畸形。

病因:不明。目前多数学者[4,5]赞同其与羊膜局部缺血破裂有关。羊水通过破裂的羊膜丧失,导致组织形成绞带并围绕阻碍了该部胚胎发育过程,即产生了缩窄环,严重者其远侧肢体被截除。邻近组织被绞带牵拉形成指、趾畸形。Hennigan 等[6]报道称并发足畸形率高达 56.0%,刘伯龄等[7]报道 12 例患者中并发足畸形率也达 41.8%。分型:Hennigan 等[6]根据束带嵌入部位及深度将其分为四度:Ⅰ度,束带只嵌入皮下;Ⅱ度,束带深入筋膜,不影响远端肢体循环;Ⅲ度,束带深入筋膜,影响远端肢体循环,可伴神经损伤;Ⅳ度,先天性截肢。

治疗:遵循 Peet 的处理原则—环束带切除,“Z”字皮瓣缝合。表浅的环缩带无需治疗,较深者应及早行环缩带松解术。此例患者根据 Hennigan 分级为Ⅱ度,已行环缩带松解术,现一般情况好,症状明显缓解,缩窄带消失,皮瓣成活良好,最终恢复有待进一步观察随访。

预防:先天性束带综合征病因不明,预防困难,目前少见相关文献报道;产前可根据 B 超检查明确部分肢体畸形挛缩情况,亦有国外文献报道 MR 的提示作用,但早期诊断仍以 B 超为金标准。

关键词: 先天性束带综合征;CCBS
中图法分类号: R726.2　　**文献标识码**: B

参考文献:

[1] 刘振英,张质彬,蔡　迎. 小儿先天性躯干环状挛缩带畸形一例报告[J]. 中华骨科杂志,1996, 16(2):86.
[2] 陈小平,宋建良,谭晓燕,等. 先天性颅面环束带畸形[J]. 中华整形外科杂志, 2001, 17 (2):84 - 86.
[3] Hall E J, Johnson-Giebink R, Vasconez L O. Management of the ring constriction syndrome: A reappraisal[J]. Plast Reconstr Surg, 1982, 69(3): 532 - 536.
[4] Woods T, Romansky N. Congenital constriction band syndrome[J]. J Am Podiatr Med Assoc, 1995, 85(6):310 - 314.
[5] 赵　康,石　诚. 先天性环缩带与先天性截肢[J]. 江苏医药, 1995, 21(10): 710 - 711.
[6] Hennigan S P, Kuo K N. Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome[J]. J Pediatr Orthop, 2000, 20 (2): 240 - 245.
[7] 刘伯龄, 王科文, 张锡庆, 等. 先天性束带综合征[J]. 中华小儿外科杂志, 2005, 26(6): 344 - 345.

(编辑　邓强庭)

作者简介:胡非克,男,河北省辛集市人,硕士,主治医师,主要从事矫形外科方面的研究,发表论文 6 篇。电话:(010)66721629-8002,E-mail: hufeike@ sina. com

收稿日期:2009-03-29;**修回日期**:2009-05-18