个案与短篇

DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.000831

创伤性马德隆畸形并自发性伸指肌腱断裂 1 例报道

王增平[1],刘　林[2],薛　文[2],周慧茹[1],钱耀文[2]
(1. 甘肃中医药大学临床医学院,兰州　730000;2. 甘肃省人民医院骨 2 科,兰州　730000)

Spontaneous extensor tendon rupture in a traumatic Madelung deformity: a case report

Wang Zengping[1], *Liu Lin*[2], *Xue Wen*[2], *Zhou Huiru*[1], *Qian Yaowen*[2]
(*1. Clinical Medical College, Gansu University of Chinese Medicine;*
2. Department of Orthopedics 2, Gansu Provincial Hospital)

【中图分类号】R682.5　　【文献标志码】B　　【收稿日期】2015-09-28

马德隆畸形和自发性伸指肌腱断裂均为临床少见病例。前者是一种由桡骨远端尺侧和掌侧骨骺发育障碍所引起的罕见畸形,多为先天性,临床仅见个案报道;而马德隆畸形与自发性伸指肌腱断裂同时存在更为罕见,游永刚报道 2 例原发性马德隆畸形并自发性伸指肌腱断裂病例报告,而创伤后马德隆畸形并自发性伸指肌腱断裂极为罕见,目前尚未见报告,我科在 2014 年 6 月收治 1 例,现结合文献复习报告如下。

1　临床资料

患者,男,12 岁。因"外伤后左腕部隐痛、无力 6 年,伴环小指背伸功能障碍 1 周"入院。患者 6 年前摔倒致左桡骨远端骨折,手法复位石膏固定 1 月,骨折畸形愈合。6 年来左腕部隐痛、无力,未予重视,入院前 1 周提重物时左尺骨茎突末端突发剧痛,随即环小指不能主动背伸,被动背伸可,无麻木等。病程中患者无炎症性疾病、腕关节注射或局部封闭及遗传代谢性等病史。查体:左前臂比右侧短 1 cm,旋转功能轻度受限,旋前 75°,旋后 60°;腕部增宽,桡偏、掌偏明显,尺骨茎突明显凸起,环小指呈屈曲位;腕部压痛、叩击痛阳性,左腕关节活动度:掌屈 45°,背伸 65°,尺偏 10°,桡偏 15°;环小指不能主动背伸,被动背伸可,左手腕部神经、血管未见异常。血化验检查均为阴性。左腕 X 线片检查示:尺骨比桡骨长,尺骨茎突背偏明显,下尺桡关节背侧半脱位,桡骨远端关节面尺倾角加大,掌倾角呈反向,腕骨发育不良(图 1A、B)。术前诊断:左腕创伤性马德隆畸形,自发性左环小指伸指肌腱断裂可疑?

在臂丛神经阻滞麻醉下行左侧尺骨小头切除、示指固有伸指肌腱移位环小指伸指肌腱修复重建术。术中见环小指伸指肌腱在尺骨茎突位置断裂,断端毛糙,呈丝状,磨损明显,肌腱变细变薄,残缺不全,无法通过直接缝合来恢复肌腱完整性。距尺骨小头末端 1 cm 切除尺骨小头(图 1C)后仔细修复尺侧副韧带和关节囊。在第二掌指关节位置分离示指固有伸肌腱并离断,向外翻转移行,部分与小指伸肌腱远端缝合,大部分在指掌指关节处与环指伸肌腱远端缝合。术后腕及环小指背伸位加长石膏固定,3 周后换腕部夹板固定 3 周,固定期间自由活动手指。术后 3 月手指及腕关节活动自如,左腕关节活动度:掌屈 65°,背伸 70°,尺偏 15°,桡偏 18°,左前臂旋转功能可,旋前 75°,旋后 65°,腕部轻微疼痛;术后 12 月,环小指握力、捏力接近正常,左腕关节活动度:掌屈 75°,背伸 72°,尺偏 16°,桡偏 18°,左前臂旋转功能可,旋前 78°,旋后 70°,左腕关节 Cooney 功能评分 91 分,腕部疼痛消失,未见其他肌腱断裂。

作者介绍:王增平,Email:1104856178@qq.com,
研究方向:骨外科疾病的研究与治疗。
通信作者:刘　林,Email:Liulin3669@163.com。
优先出版:http://www.cnki.net/kcms/detail/50.1046.r.20160109.1722.006.html
(2016-01-09)



A. 术前 X 线正位片　B. 术前 X 线侧位片　C. 术后 X 线片正位

图 1　马德隆畸形患者手术前后 X 线片表现

Fig.1　The preoperative and postoperative X-ray of Madelung deformity patients

2　讨　论

马德隆畸形是前臂一种少见的畸形，6~13 岁女孩多见，发病原因不明[1]。自 1878 年 Madelung 报此道畸形以来，有关这种畸形的报道仅见于个案。但马德隆畸形引起的自发性伸指肌腱断裂临床罕见，目前只有 3 例[2-4]，而创伤后马德隆畸形引起的自发性伸指肌腱断裂临床极为罕见，目前尚未见报道。

创伤性马德隆畸形系骨折或其他原因伤及桡骨远端骨骺致桡骨远端尺侧和掌侧骨骺发育障碍，而桡骨远端桡侧及尺骨发育正常，致桡骨短缩，桡骨远端尺侧短缩更明显，桡骨远端尺倾角加大，掌倾角呈反向[5-6]。本患者为骨折所致畸形，环小伸指肌腱断裂系伸指肌腱在尺骨远端尺骨茎突表面长期、反复摩擦所致，这种损伤一般从尺侧向桡侧缓慢进展。Ghatan 等[1]报道 GNAS 基因外显子 6 异常为该畸形病因，Munns 等报道 SHOX 基因突变或缺失是马德隆畸形的遗传学病因，遗传性约占 30%，为常染色体显性遗传。

创伤性马德隆畸形是腕部受伤后疼痛、无力、前臂畸形、尺骨茎突外突，腕关节活动受限。X 线片检查为其主要诊断手段，典型马德隆畸形的 X 线片表现是尺骨比桡骨长，尺骨茎突外突，下尺桡关节背侧半脱位，桡骨远端关节面尺倾角加大，掌倾角呈反向；腕骨发育不良，原发性畸形近排腕骨呈“V”形排列，月骨位其尖端，而本例创伤后马德隆畸形腕骨“V”形排列不明显。但这些均为中晚期表现，早期诊断与干预对其发展极为重要，近年王悦等[7]通过正常人腕关节正位 X 线片角度测量的基础上提出马德隆畸形的定量研究，但这种定量研究并不能全面反映畸形特点，并且测量值可随拍片投射角度不同出现较大误差。近年来国外学者 Stehling 等[8-9]研究发现 MRI 在马德隆畸形的早期诊断方面具有优势，但国内研究较少，MRI 可显示 X 线片所无法显示的一些韧带和骨骺畸形，腕关节冠状位 MRI 不同层面桡月韧带与掌桡三角韧带弥漫性增厚且不规则，桡骨远端关节面上 2 条韧带附着处低信号改变可提示早期畸形。

由于目前未见创伤后马德隆畸形引起的自发性固有伸肌腱断裂，故对其暂缺标准治疗方法。马德隆畸形的手术治疗主要有：尺骨小头切除术、尺骨短缩术、桡骨远端楔形截骨术等[9]。近年学者们不断创新，新的治疗方法不断出现，邱国良[10]报道用 Ilizarov 外固定架骨痂延长术治疗畸形 6 例，疗效满意。对伸指肌腱断裂有学者报道采用原位缝合或人工肌腱重建修复伸指肌腱，随着对手部局部功能解剖研究的不断深入，本例患者我们在处理畸形的基础上采用示指固有伸指肌腱向外翻转移位重建环小两指伸指肌腱，术后随访 1 年，腕部疼痛消失，手部功能恢复良好，握力和捏力接近正常。

参 考 文 献

[1] Ghatan AC, Hanel DP. Madelung deformity[J]. J Am Acad Orthop Surg, 2013, 21(6): 372-382.

[2] Goodwin DR, Michels CH, Weissman SL. Spontaneous rupture of extensor tendons in Madelung's deformity[J]. Hand, 1979, 11(1): 72-75.

[3] 游永刚，徐永清，林月秋，等. 马德隆畸形并自发性伸指肌腱断裂两例临床分析[J]. 中华创伤骨科杂志，2009，11(9)：899-900.

[4] Oishi H, Oda R, Morisaki S, et al. Spontaneous tendon rupture of the extensor digitrum communis in systemic lupus erythematosus[J]. Mod Rheumatol, 2013, 23(3): 608-610.

[5] Knutsen EJ, Goldfarb CA. Madelung's deformity[J]. Hand(N Y), 2014, 9(3): 289-291.

[6] Ly-Pen D, Andreu JL. Madelung's deformity[J]. Reumatol Clin, 2014, 10(2): 125-126.

[7] 王　悦，曾庆玉，金光暐. 马德隆畸形 X 线及 MRI 诊断进展[J]. 中国医学影像学杂志，2014，22(1)：51-55.

[8] Stehling C, Langer M, Nassenstein I, et al. High resolution 3.0 Tesla MRI findings in patients with bilateral Madelung's deformity[J]. Surg Radiol Anat, 2009, 31(7): 551-557.

[9] Huguet S, Leheup B, Aslan M, et al. Radiological and clinical analysis of Madelung's deformity in children[J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2014, 100(6 s): 349-352.

[10] 邱国良，霍丽丽，张长青，等. 骨痂延长治疗外伤性马德隆畸形[J]. 中国矫形外科杂志，2010，18(21)：1843-1844.

（责任编辑：冉明会）