

先天性手畸形



王承武 主译



黑龙江科学技术出版社

先天性手畸形



陈海波 整形



先天性手畸形

北京积水潭医院小儿骨科译

主译 王承武

译者 苏碧兰 范 沣 范丁安 史颖奇

郑允宜 张荣英 郭 沣 安 捷

朱振华 崔 泓 杨 健(黑龙江省医院)

审阅 王澍寰

黑龙江科学技术出版社

责任编辑：张永翥
封面设计：张秉顺
文内绘图：杨 健
崔 泓

先天性手畸形

王承武 主译

黑龙江科学技术出版社出版
(哈尔滨市南岗区建设街 35 号)
哈尔滨船舶工程学院印刷厂印刷

787×1092毫米 16 开本 10.5 印张 210 千字
1989 年 9 月第 1 版 • 1989 年 9 月第 1 次印刷
印数：1—3000 册 定价：6.00 元
ISBN 7-5388-0803-4 / R · 56

前　　言

科学分工越来越细。只有细致的分工，深入的探索，才有利于推动科学的发展。随着社会的进步，在临床医学领域中，不少过去无暇顾及的问题，由于客观的需求，不得不开始下一番功夫，借以提高医疗水平，造福于患者。手的先天性畸形就属于这类问题之一。

在国内，先天性手部畸形的发生率，目前，尚无确切的统计数字，但随着文化水平的不断提高，生活水平的逐步改善，手部先天畸形的就诊患者日渐增多，求治的心情十分迫切。

手部畸形类型繁杂，分类意见很不统一，发生原因也不完全了解。什么时候开始矫治？怎么做恰当？如何康复等等，这些内容，在国际上使很多学者发生兴趣，也是我们今后应该着手探讨的问题。

原著为德国医生 W·Blauth 及 Schneidersickert 所写。在60年代初期，说德语国家的妇女，在怀孕早期，习惯服用一种 THALIDOMIDE 镇静药，这种药致成大量胎儿畸形，尤以上肢为多。Blauth 等医生做了 1000 多例矫治畸形手的手术。这些病例畸形严重，种类繁多，在 10~15 年内积累了丰富的经验。多数病例从皮肤切口到每一手术步骤，都照了像，画了图，并做了系统的随诊，最后于1976年撰写出版了这部著作。

由于这部书图文并茂，结合各类病例设计并描绘手术，既有原则性又非常具体，具有很高的实用价值，因此，美国Ulrich H·Weil 医生将其译为英文。

目前，国内已发表的有关手部先天畸形的文献不多，杂志上偶见有个别病例报导，尚未见有专著问世。译者们将英文版《Congenital Deformatie of the Hand》译成中文并出版，相信对促进国内医生对手部先天畸形的深入研究，对提高手部先天畸形的矫治效果，不无参考价值。

王澍寰

1988年5月10日于北京

目 录

1. 绪言

- | | |
|----------------------------|-------|
| 1 . 1 . 总则..... | (2) |
| 1 . 2 . 总的手术建议..... | (3) |
| 1 . 3 . 常见治疗失误及其后果的回顾..... | (5) |

2. 并指

- | | |
|---|--------|
| 2 . 1 . 皮肤并指..... | (7) |
| 2 . 1 . 1 . 概论..... | (7) |
| 2 . 1 . 2 . 等长指完全并指..... | (9) |
| 2 . 1 . 3 . 不等长指完全并指..... | (11) |
| 2 . 1 . 4 . 多指完全并指..... | (12) |
| 2 . 1 . 5 . 部分并指 (短型) | (13) |
| 2 . 1 . 6 . 部分并指 (长型) | (14) |
| 2 . 2 . 骨性并指..... | (15) |
| 2 . 2 . 1 . 概论 “Apert” 手..... | (15) |
| 2 . 2 . 2 . 拇指和长指间完全并指..... | (17) |
| 2 . 2 . 3 . 拇指和示指间部分并指..... | (19) |
| 2 . 2 . 4 . 伴有指端骨性融合的长指完全并指..... | (20) |
| 2 . 2 . 5 . 拇指桡侧弯斜..... | (21) |
| 2 . 3 . 复发性并指..... | (23) |
| 2 . 3 . 1 . 概论..... | (23) |
| 2 . 3 . 2 . 长指复发性并指 (窄短型) | (24) |
| 2 . 3 . 3 . 长指复发性并指 (宽短型) | (25) |
| 2 . 3 . 4 . 瘢痕延伸至末节指的长指 (短型) 复发性并指..... | (26) |
| 2 . 3 . 5 . 长指复发性并指 (长型) | (27) |
| 2 . 3 . 6 . 瘢痕延伸至末节指的长指 (长型) 复发性并指..... | (28) |
| 2 . 3 . 7 . 拇示指间复发性并指..... | (30) |

3. 周缘发育不良

- | | |
|-----------------------------|--------|
| 3 . 1 . 概论..... | (32) |
| 3 . 2 . 并存指上翘的并指..... | (34) |
| 3 . 3 . 指间皮桥 (桥并指) | (37) |
| 3 . 4 . 拇示指间部分并指..... | (38) |
| 3 . 5 . 不等长指发育不全指的完全并指..... | (29) |
| 3 . 6 . 等长发育不全指完全并指..... | (41) |

3 . 7 . 伴有多余背侧软组织指垫的环形沟	(42)
3 . 8 . 圆锥形发育不全指、多余背侧软组织指垫	(43)
3 . 9 . 发育不全拇指并有多余软组织	(44)
3 . 10 . 拇指环形沟及缺损性假关节	(45)
3 . 11 . 伴有多余软组织和环形沟的发育不全的示指	(48)
3 . 12 . 前臂环形沟	(50)

4. 数目变异

4 . 1 . 概论	(51)
4 . 2 . 拇发育不良和发育不全	(53)
4 . 2 . 1 . II 度拇指发育不良合并部分并指	(53)
4 . 2 . 2 . 合并部分并指 II 度拇指发育不良与“虎口”紧窄	(54)
4 . 2 . 3 . II 度拇指发育不良合并第一掌指关节发育异常和拇对掌肌发育不良或不全	(58)
4 . 2 . 4 . II 或 III 度拇指发育不良 (示指拇指化术 Blauth 切口)	(60)
4 . 2 . 5 . 拇发育不全与 IV 度拇指发育不良 (示指拇指化术, Blauth 切口)	(63)
4 . 2 . 6 . 拇发育不全 (示指拇指化术, Buck—Gramcko 切口)	(64)
4 . 3 . 长指的少指畸形	(64)
4 . 3 . 1 . 少指并指合并指端融合畸形	(64)
4 . 3 . 2 . 少指合并完全并指畸形 (匙状手)	(66)
4 . 3 . 3 . 少指畸形合并长指全部并指与指端骨性融合	(66)
4 . 3 . 4 . 少指合并中、远节指骨重复畸形 (合并指端骨融合)	(68)
4 . 3 . 5 . 少指畸形合并近节指骨融合	(69)
4 . 4 . 重复拇指畸形	(71)
4 . 4 . 1 . 拇指末节不完全重复畸形	(71)
4 . 4 . 2 . 拇指末节重复畸形 (合并近节指骨增宽)	(72)
4 . 4 . 3 . 拇指末节重复, 桡侧发育小	(73)
4 . 4 . 4 . 桡侧重复拇指伴有三节指骨	(74)
4 . 4 . 5 . 合并尺侧掌骨发育不全的重复拇指	(75)
4 . 4 . 6 . 重复拇指合并桡侧成份较小及掌骨畸形	(76)
4 . 4 . 7 . 重复拇指畸形: 漂浮拇指	(78)
4 . 5 . 其他手指重复畸形	(78)
4 . 5 . 1 . 小指重复畸形	(78)
4 . 5 . 2 . 小指重复畸形并叉状掌骨	(79)
4 . 5 . 3 . 第 IV 指列重复合并完全并指	(81)
4 . 5 . 4 . 环指重复合并并指、侧偏和近节指骨分叉	(82)
4 . 5 . 5 . 环指重复合并指端融合, 第 III 、 IV 指完全并指	(83)
4 . 5 . 6 . 示指重复畸形	(85)
4 . 5 . 7 . 六指畸形 (六个三指节手指)	(87)

5. 测量的变异

5.1. 概論	(91)
5.2. 長指拇畸形	(93)
5.3. 短中節指骨拇指畸形；拇指指向尺側偏斜伴有楔形指骨贊块	(95)
5.4. 桡偏拇指合并拇指短近節指骨	(96)
5.5. 短中節指骨長指	(97)
5.5.1. 示指桡側弯曲	(97)
5.5.2. 示指桡側弯曲（可供选择的方法）	(97)

6. 指关节发育不良与发育不全

6.1. 概論	(99)
---------	--------

7. 关节发育异常

7.1. 概論	(101)
---------	---------

8. 短指并指畸形

8.1. 概論	(103)
8.2. I 度短指并指合并两个长指的完全并指以及拇指和示指的部分并指畸形	(104)
8.3. II 度短指并指合并扁平手畸形	(106)
8.4. II 度短指并指畸形，有肢芽样残余	(107)
8.5. II 度短指并指伴有掌骨和残留指并指畸形	(108)
8.5.1. II 度短指并指伴有掌骨和残留指并指畸形（相对宽指蹼）	(108)
8.5.2. II 度短指并指伴有掌骨和残留指并指畸形（窄指蹼）	(109)
8.6. II 度短指合并手指弯曲倾斜畸形	(110)
8.7. III 度短指并指畸形、单一指畸形	(111)

9. 裂手

9.1. 概論	(113)
9.2. 指间间隙增宽裂手	(115)
9.3. 龙虾爪手伴拇指弯曲	(116)
9.4. 裂手合并横行骨	(117)
9.5. 裂手伴有拇指示指之间完全并指	(119)
9.6. 裂手伴有环指屈曲挛缩	(121)
9.7. 裂手伴有示指发育异常	(121)
9.8. 拇指近节双指骨，多节拇指和第 I 、 II 列之间部分并指	(123)

10. 先天性局部巨手（巨指畸形）	
10. 1 . 概論	(125)
11. 先天性拇指屈曲（先天性拇指板机指）	
11. 1 . 概論	(129)
12. 屈曲指	
12. 1 . 概論	(131)
13. 桡骨发育不良与发育不全（桡侧拐棒手）	
13. 1 . 概論	(133)
13. 2 . 桡骨缺如	(136)
13. 2 . 1 . 可矫正的拐棒手（按 Blauth 手术方法）	(136)
13. 2 . 2 . 可矫正的拐棒手（按 Blauth 另一种手术方法）	(138)
13. 3 . 复发拐棒手畸形	(140)
13. 4 . 桡尺骨骨性联合	(141)
14. 尺骨发育不良和缺如（尺侧拐棒手）	
14. 1 . 概論	(143)
14. 2 . 尺骨发育不全伴有桡骨弓状弯曲	(145)
15. 遗传性多发外生骨疣	
15. 1 . 概論	(146)
15. 2 . 指骨外生骨疣	(148)
15. 3 . 尺骨远端骺外生骨疣所致的手内翻和桡骨弯曲	(149)
15. 4 . 尺骨骨干及干骺端外生骨疣所致的桡骨弯曲	(151)
15. 5 . 桡骨干外生骨疣（伴有尺骨相对地过度生长）	(151)
16. 内生软骨瘤病	
16. 1 . 概論	(153)
16. 2 . 手部多发内生软骨瘤	(156)
16. 3 . 皮质受侵较轻的近节指骨内生软骨瘤	(156)
16. 4 . 近节和中节指骨的巨大内生软骨瘤	(157)
16. 5 . 中节指骨内生软骨瘤	(159)
16. 6 . 掌骨内生软骨瘤合并病理骨折	(159)

1. 緒 言

手术纠正先天性手畸形是特别有价值、有吸引力的，但是，对手术的困难，外科医师是不能低估的。因为这些畸形罕见，畸形变异很大，所以矫形外科医师和其他对其一范畴有兴趣的医师，只能获得很有限的个人经验。手外科的迅速发展，使人们已不可能从教科书和外科手册上得到最新的信息，常常还在描述一些实际上已被证实价值可疑，或已被其他更好的方法所替代的手术。

期望通过外科矫正手先天畸形的医师，必须具有广泛的矫形基础和成型外科知识，和对其自身能力精确地评价，此外，还必须具备有如 Hackenbroch 所谓“矫形意识”思考问题的能力。

要精密地考虑手术的预期功能效果，要考虑到未经手术矫治的残余病废，但病人可能已经适应了的畸形，以及由于生长因素对未来畸形发展的了解，病人及其周围环境对畸形的心理上和美学上的反映。所有的决定，都将受病人年龄、合作能力、智能和并发畸形的影响。

基于这些考虑，人们可得出以下的原则：

并非每一个畸形手都需要手术治疗。

在这一领域中，经验不足的医师不能治疗手畸形。

避免进一步丧失功能的危险比期望得到不肯定的功能改善更重要。

1.1. 总 则

先天性手畸形矫形手术的适应症，有别于因外伤或神经损害的手部重建手术，理由有三：

大多数病例并不需要立即手术，有可能选择最佳手术条件。

要衡量手术的得失——功能改善与危险，因为先天性手畸形的代偿适应能力要比同样情况因外伤或神经麻痹所致者好。

美观和至今顽固存在的歧视畸形的社会烙印，也起很重要的作用。

手术适应症取决于每一个病例多方面的因素，其中一些前已述及，为了收到最佳效果，为了避免失望，应考虑下列附加的先决条件。

要搞清所有的畸形构成情况，并按其发生和形态特征仔细分类，对这些因素的误解，将导致对畸形原始状态与其发展趋势的病理和解剖的误解。

与后天手畸形相比，除了显而易见的以外，应当考虑到先天性畸形往往涉及更多的结构。血管，神经，肌肉发育不全，肌腱异常附丽，关节的发育不良或发育不全均应考虑在内。否则，术中出现未估计到的情况，将会导致手术的失败。

改进功能比改进外观更重要，如果手术只为改进外观，一定不能丧失功能。

任何手术前都应请有经验的理疗医师和（或）职业治疗者检查功能。这些检查要能反映出（1）肌群的功能状态，（2）适应机理，（3）患肢功能。还要了解病人的合作能力，并列出术后的康复计划。

上述的原始检查结果，对选择手术时机非常重要，很少一些先天手畸形需要早期手术。例如伴随生长畸形迅速加剧，有可能干扰循环，学龄前4～6岁是大多数手术的最佳时期，比较容易识别解剖结构，能较正确地判断生长趋势（连续的X线照片和体位像测量），病人已能合作。如果在这个时期手术，还能预防因畸形显著而引起的心理变态。再者，不会耽误上学，也不会由于需要长期住院而牺牲假期。手术时间也取决于所需手术的次数，换而言之，随着年龄增长，术后功能适应能力将下降。对于有可能损伤骨骼板的手术应当延迟到十几岁再做。

清晰的X线照片是术前必备条件之一，术前、术中、术后的体位像也是很重要的原始资料。再次强调先天和后天畸形的区别是特别重要的。治疗手的先天畸形，恢复失去的已铭刻和储存在大脑皮层和皮层下区的功能。相反，需要的是创建新的功能。特别有重要意义的是，病人的智能和他的合作愿望。与病人恢复功能有关的人，如外科医师、理疗医师、职业治疗者、病人家庭所有的人，都应当有极大的耐心。特别是，如果病人手术的时候年龄已较大，已习惯他的畸形时，学习和反复训练的过程更需要一个长的时间。

如果畸形特别严重，要慎重考虑即时或以后用义肢治疗的可能性，要严格限制幼儿使用义肢，其不利方面已经很清楚（正确使用问题，由于生长要不断调节，缺乏感觉等）。

1.2. 总的手术建议

如果要做先天性手畸形手术，必须具备下列最低要求：

手术室要绝对无菌。

术者必须有足够的矫形外科和成型外科的经验。

每一手术的特殊手术器械必须好用，对手术中可能发生的并发症，必须备有基本器械。

要有良好监督的术后理疗能保证手术的疗效。

我们的标准做法如下：

1.2.1. 备皮

术前一天的晚上要清洁剪指甲，足够的范围刮毛，包括供皮区。然后大范围皮肤消毒（用一软刷以避免表皮擦伤），用酒精或类似药剂浸湿的消毒巾包裹手和前臂，第二天早晨到手术室内才打开。

1.2.2. 位置

将一做手部手术的边台固定在手术台上，其宽度应允许放得下术者和助手的手和前臂。

1.2.3. 麻醉

麻醉的类型（全麻或传导）取决于每个病例的特殊要求（和麻醉师的经验），需要做皮管或交叉皮瓣，以及需要植皮的成型手术，一般在全麻下进行。作者对儿童所有的手术均选用全麻，进一步详见麻醉教科书。

1.2.4. 驱血

几乎下述章节中所有的手术，都需要将涉及的肢体驱血上气囊压力止血带。以保证涉及的结构按解剖分离，精密的手术操作。驱血时间要限制在两小时以内，如果必要，要放松止血带10—15分钟后才能继续手术，止血带压力应在220—250毫米汞柱之间，大约高出收缩压100毫米汞柱。放止血带以后，用湿敷料和弹力绷带压迫手术区，直到充血反应消退（大约5分钟）。

1.2.5. 器械

每一例手术都需要特殊手外科器械，某些还需基本器械。我们建议用消毒标记笔画切口，手术显微镜将大大有助于仔细地解剖。

1.2.6. 手术技巧

手和手指纤细的结构要求无创操作，开始应按适宜的位置切口，要遵守一般的原则（在有张力部位应避免瘢痕；切口的瘢痕应落在屈曲横纹内，或与其成斜角，或在指侧中线），在复发并指一节中，将指出不恰当切口所引起的问题，下列章节中很多的例据将给

我们推荐其恰当的切口部位。

用细的缝线或钩子牵开皮肤暴露术野比用镊子好，用镊子有挤压的倾向。无创外科技还要求少用湿沙布，但要定时湿润术野，避免组织干燥。为了可靠的止血，可以用双极电凝器（减少二极间电灼坏死的组织）。

一定要满意地暴露所涉及的结构，但应避免不必要的大切口。复杂的先天性手畸形，血管、神经走行有很大的变异，它与邻近的解剖密切相关，因此应毫不犹豫地充分暴露，使术野局部解剖更为安全。为了完整地解剖这些结构，作者发现，可选用一把钝头细长的解剖剪。

截骨以后作者通过牢固地固定骨端，缩短关节制动时间。

关于植皮，作者采用 $\frac{3}{4}$ 厚度的植皮（Padgett 1939），即0.5—0.6mm厚断层植皮。薄断层植皮愈合好，但有收缩的趋势。作者喜欢用厚断层植皮而不用全厚植皮（Wolfe—Krause 植皮），因为后者愈合困难，由于小的坏死会挛缩的更厉害（Andina 1970）。

如可能，作者愿意采用邻近术野的皮瓣，转移带蒂皮瓣和Z字成型。千万不要切去带蒂皮瓣的皮下组织，因为有可能损伤循环和可动性。远距离转移的带蒂皮管需要迟延，将来的感觉也成问题。但无论如何，我们仍在一些手术中采用（见4.2.2, 3.10等节）。

无创手术要求用细的无创针和缝合材料，以保证最少的肉芽组织反应。在缝合皮肤时要非常小心，皮缘要适当松一些对合，不要拉拢太紧，以免由于术后不可避免的水肿引起皮缘坏死。

1.2.7. 术后伤口处理

术后伤口处理关系到手术的成功。为了避免术后血肿，加压包扎是绝对必要的。通常采用一个细的吸引引流装置。手术部位必须用凡士林纱布敷盖，植皮要逐渐加压包扎，以免皮下渗出液积存。指甲要暴露在外面，以观察手的血液循环。

因为短臂石膏管型容易被小病人弄掉。儿童需要一个屈肘90°位，前臂放置中等度旋前位的长臂石膏管型制动。

很显然，在石膏里，腕和指关节都应放在功能位。最迟不要超过2小时，必须将压迫包扎劈开直至皮肤，因为就连石膏管型的衬垫也会造成循环阻塞，术后头几天最好将患手抬高，以避免形成水肿。

一般术后5—7天第一次更换敷料。但是，如果做了游离植皮，就要等到8—10天才换药。第一次换药是术者的责任，不要委托给组内的其他成员去做。

1.2.8. 术后训练

恰当的训练方案，才能得到并保证满意的术后结果，所以能有一位有经验的理疗医师是很重要的，他将与病人密切合作指导训练。理疗和职业治疗将指导改善握拳，力量和手的灵活性。训练指导方案（举例，见4.2.4节），训练支具，动力牵引，夜间支具都是必要而且有用的。术后的结果必须要经过一个长时间有规律的观查，如果注意到有任何不满意的现象出现可以迅速找到对策。

1.3. 常见治疗失误及其后果的回顾

如1.1节所述，不管在术前，术中或术后任何一个简单的失误，都会导致不满意的结果。下列的失误见于广泛范围的手术中：

失误：没有识别所有畸形组成部分，只根据外表和（或）X线照片，低估了缺陷的严重性，导致错误分类。

后果：这类错误导致不正确的手术适应症，或术中技术困难。

失误：术前处理不充分。

后果：术前需要理疗或职业治疗，特别是涉及肌肉和肌腱，期望创建或改进握拳功能的手术，没有这些措施，只能获得较差的结果。

失误：在矫正复杂畸形时，忽略了手术应该有的分期。

后果：血循环和适当的伤口闭合将成为问题；术后并发症如感染，涉及到切口周围很大范围。

失误：特殊的手术器械和缝合材料不全或不充分。

后果：不可能行无创操作。

失误：没给肢体驱血做手术。

后果：不可能细致地解剖所涉及的组织结构。

失误：用不适当的方法做皮瓣。

（1）没有充分地考虑到切口部位术后瘢痕的张力或收缩。

（2）皮瓣的角度太尖、太长、太窄，引起营养的障碍，不可能为每一个病人推荐适当角度或长度。但要考虑到预期的张力，血管的走行方向，病人的年龄和其他有关方面。一般而言，三角皮瓣顶角不要小于40—45°。指蹼处和大多数带蒂皮面长宽的比例，应该是1:2—1:2.5（见手术举例2.1.6等节）。只有所谓的腹股沟皮瓣（McGregor和Jackson 1972；Buck-Gramcko和Epping 1974）和所谓的Villain皮瓣不要求这种比例，因为这些皮瓣血循环更好一些。

（3）在错误的层次掀起皮瓣（切除皮下脂肪组织皮瓣）。

（4）不恰当的手术操作损害了供应皮瓣血循环必须具备的血管，皮瓣的基底没有充分地游离，在缝合时有张力。

失误：在手术过程中整个皮瓣处理的过于粗暴。

后果：血管和神经，特别是掌侧面的损伤，碾挫、绞窄。

失误：当加深蹼间隙时，没有充分解剖限制创面加深结构，没有切断结扎血管的分支，没有从束间劈开神经分支。

后果：蹼间隙的深度不够。

失误：伤口闭合过程中或闭合以后发生的错误。

（1）放止血带以后压迫不够5分钟，止血不充分（微电灼）。

（2）虽有比较大的手术腔，没用吸引引流。

（3）没有用游离植皮，皮瓣张力太大。

（4）当皮瓣尖端出现循环紧迫时，没有放松致成皮瓣有张力的缝线。

(5) 没有用厚断层皮而用薄断层植皮，结果由于植皮收缩，致成挛缩。

失误：术后的压迫包扎太松或太紧，放松太晚，没有仔细的观察血液循环，吸引引流管在包扎中折曲。

失误：皮瓣的角，特别是指蹼间隙深处，在开始时或者在以后换药时，没有改用适当的敷料保护好。

后果：被伤口分泌物浸泡糜烂。

失误：术后没抬高患肢或抬高不充分；对术后水肿重视不够。

失误：手制动不充分，或太早去除制动包扎或过早拔除固定的克氏针。

失误：皮下有克氏针处没有足够的敷料垫。

后果：可发生所谓的内压疮。

失误：将穿过皮肤的克氏针打入石膏管型内。

后果：制动不充分，因为手的微小活动就会经石膏管型传给针。

失误：没有用夜间支具或去除太早。

失误：对伤口愈合，术后治疗，或远期结果缺乏长时间足够的监督。

术后理疗或职业治疗不够，理疗医师对畸形手，手术和手术目的没有足够的认识，没有按医师的常规进行监督理疗。术前病人和他的家属估计太高。

2. 并 指

作者自己的病例中，并指是最常见的畸形(Bunnell 1959, Kelikian 1974亦如此)，报导中黑人中的发生率低10倍(Davis 和 German 1930)。

从形态和手术角度，可将其分为两大类：软组织并指，作者称之为“皮肤并指”和涉及骨骼成分的融合指，作者称其为“骨性并指”。

并指可以是一个单独的畸形，也见于手的复合畸形。后者，并指可以是畸形的主要表现，或者只是一个伴发畸形，例如尖头并指畸形、短指并指畸形、多发变异、裂手、周缘发育不良。这些情况也可称之为复合性并指，大多数骨型的属于这一类。并指还见于其他畸形综合征(如 Down 综合征，Laurence—Moon—Bardet—Biedl 综合征，Klippel—Feil 综合征)。

肢端和桥并指是周缘发育不良特殊的一组，是指某种发育的过程。分为外因性(W. Müller 1937)或继发性(Lösch 1970)并指。

本章仅就单纯性皮肤并指，在Apert综合征中所见的畸形，如所谓复发性并指进行讨论。对复合型的介绍将见于其他的章节(3.4.8.9.)，但是，只是当有特殊问题存在，或者需要不同于本章所描述的标准切口，需要特殊的显露时，才进行详细的讨论。

2.1. 皮 肤 并 指

2.1.1. 概论

2.1.1.1. 总论

两指或多指间有连续的皮肤和软组织桥为其特征，连合或长或短向远端指间间隙伸延。根据这个标准，可分为部分并指、次全并指、完全并指。一些病例，指间间隙紧且窄、另一些则松宽。

骨皮韧带 (Cleeland's Lig.) 与手术操作至关重要，它起自鞘管韧带及指骨外侧缘。在并指病例中，骨皮韧带位于共有指间间隙，形成一隔膜样分隔层，向上至掌面，附丽于皮肤中(见 2.1.2 节图 4)。掌侧血管神经，只是在指间间隙近端背侧，没骨皮韧带保护，(Lösch 1970)，所以术中要特别小心。掌侧指总动脉、指总神经分出指固有动脉及神经处可向远端移位，粗细不同，偶见血管形成不良(Azzolini 1975 作者的观察)。也有两指神经在周缘合二为一的报导(见 Bonola 和 Morelli 1972 图 135)。

手指肌腱的明显病理异常属例外，指深屈肌腱偶然于末节指骨和指间呈扇样与邻指相联。

并指常见于中环指(Mckusick; I 型，在老的文献中叫 Zygodactyly)以及示、中指。常常是两侧对称的(参考文献见 Bunnell 1959, Kelikian 1974)，男性多，已发现很多的遗传形式(见 McKusick 1975; Grebe 1964; Kelikian 1974)，几乎毫无例外都是常染色体显性遗传(可有不同的表现)。

如果发生在不等长的手指(环、小指)，由于邻近关节不在同一水平，短的要牵拉长

的，在生长过程中，会出现屈曲挛缩和尺偏。

2.1.1.2. 手术时机

对等长指并指，作者通常于入学前手术（4—5岁），如果涉及两指以上，建议手术年龄更早一些，在3—4岁。应当在入学前完成治疗，对不等长指伴有功能障碍，或出现异常生长挛缩趋势者，应在1—2岁时将其分开。

2.1.1.3. 手术总则

新指蹼必须有足够的宽度和深度，必须有一个自背侧近端至掌侧远端的斜坡，其位置可参照邻近正常指蹼。可做一两个或三个带蒂旋转皮瓣，作者喜欢选用掌侧（所谓的叶形皮瓣）或背侧皮瓣，因其可避免指蹼瘢痕形成的张力，可以构成指蹼处自然的斜坡（Blauth 1972），用背侧（双尾）皮瓣时（见2.1.4节），不会象应用掌侧旋转皮瓣（见2.1.3节）那样，在手指掌侧面造成广泛的创面。这些皮瓣既不要太短，也不要太窄。作者所掌握的标准是使掌侧皮瓣的尖端尽可能靠近近侧指间关节的皮纹。

当拇指、示指指间蹼窄小时，作者推荐以下三种处理：

很轻的病例，做Z字成型（见2.2.5节）。

大多数比较明显狭窄的病例，采用广泛Z字成型（再加上一桡背侧或尺背侧旋转皮瓣 Blauth 1975）（见5.4；2.2.3等节）。

少见的严重病例，做带蒂管状皮瓣（见4.2；2.2.2.节）。

作者应用锯齿状切口来分离长的手指（Blauth 1972；Buck-Gramcko 1975；Gronin 1956；Ebskov 和 Zachariae 1966；Kinmonth 1975；Meissl 等 1975；Millesi 1970, 1971），切口至少一直伸延到邻近手指屈侧和伸侧面的中央（Blauth 1972），要避免使用纵形或波浪形切口（见后）。

指侧方的皮肤缺损，用厚断层植皮覆盖。即便是有宽的指间桥的并指，局部的皮肤总是不够的。任何不用植皮，直接闭合创口的试图，均会导致复发。作者喜欢用多数小的植皮，因为它对挛缩趋势代偿较好（见1.2节）。

不要一次手术分离两个以上的并指，要分期手术，并用不同的方法来形成指蹼；这样才有可能用没有瘢痕的皮肤创建每一个指蹼间隙。

就是现在也常常低估分离并指的困难，只有按正规切口，才有可能得到一个没有瘢痕挛缩的、柔软的指蹼（远期效果）。应当避免经过手指屈侧（或伸侧）表面的纵形切口，否则，一定会产生瘢痕组织挛缩的后果。

儿童切口瘢痕的生长速度与原来的皮肤不同，所以波浪形的皮肤切口可变为纵形瘢痕，或出现挛缩（见2.3节，Millesi 1961；Meissl 等 1975）。关于可能出现的失误，作者请读者参阅绪言（见1.3），复发性并指（见2.3）特别是参阅2.1.2节手术举例的介绍。

2.1.1.4. 术后处理

作者建议在闭合伤口后按下列步骤处理：

用凡士林纱布覆盖伤口，在伸展和外展的手指间隙充以绒毛或棉丝，用一小的弹力绷带轻轻加压包扎。然后给一带衬垫的包括所有的手指的长臂石膏管型，只暴露指尖以观察血液循环（Meves 1975）。术后不要超过2小时，将包扎和弹力绷带从背侧劈开，患肢抬高5—7天。