

手部 先天性畸形

主 编 / 洪光祥 王 炜

人民卫生出版社

手部先天性畸形

主 审 王澍寰

主 编 洪光祥 王 炜

副主编 王发斌 赵俊会

编写人员 (以姓氏笔画为序)

王 炜 上海第二医科大学第九人民医院

王发斌 华中科技大学同济医学院协和医院

于亚东 河北医科大学附属第三医院

于家傲 吉林大学第一医院

刘德明 华中科技大学同济医学院

刘 璠 南通医学院附属医院

冯珂珂 华中科技大学同济医学院

陈振兵 华中科技大学同济医学院协和医院

邵新中 河北医科大学附属第三医院

林晓曦 上海第二医科大学第九人民医院

康 皓 华中科技大学同济医学院协和医院

赵俊会 北京积水潭医院

洪光祥 华中科技大学同济医学院协和医院

黄 勇 南通医学院附属医院

黄启顺 华中科技大学同济医学院协和医院

路来金 吉林大学第一医院

翁雨雄 华中科技大学同济医学院协和医院

蔡林方 沈阳医学院附属中心医院

图书在版编目(CIP)数据

手部先天性畸形/洪光祥, 王伟主编. —北京: 人民卫生出版社, 2004

ISBN 7-117-05959-1

I. 手… II. ①洪…②王… III. 手—骨先天畸形
IV. R682.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 004381 号

手 部 先 天 性 畸 形

主 编: 洪光祥 王 伟

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

印 刷: 潮河印业有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 22.5 插页: 2

字 数: 534 千字

版 次: 2004 年 4 月第 1 版 2004 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-05959-1/R·5960

定 价: 46.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

序

我国手外科专业有史已 44 年，在临床医疗及有关基础研究方面成绩卓著，已办有专科杂志两种，出版专著多部，足以供交流经验及查阅资料之用。手及上肢的先天性畸形并不少见，但国内涉及这方面的文章不多，专著更是空缺。由洪光祥、王炜两位教授领衔，并约请了 17 位手外科、整形外科专家撰写的这部《手部先天性畸形》，在我国手外科、整形外科领域中实为填空补遗之举。

手外科、整形外科业内人士都知道，洪光祥、王炜教授为国内最早着手研究手的先天性畸形的学者。他们经治了大量病人，积累了丰富的经验，收集了不少稀有罕见的个案资料。加之参写的专家在这一领域中，也都是独有专长者。所以，此书在手的先天性畸形方面当属内容较全、论点较新、技术较精之作。

手的先天性畸形，种类繁多，形态变幻无常，较复杂的病例多是一例一样。所以，矫治手的先天性畸形可以说只有治疗原则，而乏一成不变的手术方法。书中列举了不少虽属同类畸形但实有区别的手术设计，读后可起到举一而能反三的参考价值。

有些手的畸形如治疗不当，结果会很差或产生继发畸形。如拇指多指畸形，有时会错将“主要”者切除而将“次要”者留下；又如并指畸形，若术式设计不当，不但不能彻底分开并指，术后还会招致挛缩畸形。诸如此类问题，书中专辟章节论述，会使年轻医生少走许多弯路。

手外科医生诊治先天性手畸形患儿时，经常听到家长问：“什么时候做手术合适？”这是很多医生困惑的问题。书中在有关章节内，辩证地分析解答了这一问题，读者阅后会豁然开朗。

外科手术既是技术又是艺术。治疗手部先天性畸形，需要有很强的艺术修养，并通过手术技巧来达到目的。读了这本书，可使人增强艺术理念，掌握技术本领。

王 澍 寰

2003 年 4 月 30 日于北京

前 言

手部先天性畸形是手外科的一个重要组成部分，虽然对其发病率尚缺乏准确的统计，但其在临床上并不少见。由于手部先天性畸形种类繁多、变异很大，且常合并其他畸形，不仅在分类上，而且在治疗上也是手外科领域的一大难题。其中有些病例，如短指缺指畸形，巨指畸形，先天性桡、尺骨缺损所致的桡侧或尺侧球棒手等，目前尚缺乏有效的治疗方法。即使是那些最常见和最普通的先天性畸形，如单纯性并指和多指畸形，尽管已有较成熟的治疗方法，也常因认识不足和处理不当而给患儿带来不必要的痛苦和不良的后果。而且在临床上对手部先天性畸形的治疗重视和研究不够，迄今为止我国有关手部先天性畸形的文章甚少，更无一本专著。有鉴于此，我们深感有编写一本参考书的需要。为此，我们邀请了对比较有经验的专家，根据自己的临床经验，参考国内外有关参考文献和书籍，并且尽量采用自己经治的临床病例，尽可能详细的加以描述，编写成本书。以期起到抛砖引玉的作用，也为手外科、整形外科和骨科青年医师在临床上提供可为应用的有益参考。

手部先天性畸形十分复杂，变化多端。加之我们的认识和临床经验有限，遗漏和错误之处在所难免，敬请同道和读者批评指正。

洪光祥 王 炜

二〇〇三年五月五日

目 录

第一章 概论	1
第一节 概述	1
第二节 上肢的发育	2
一、上肢的胚胎发育	2
二、手的功能发育	7
三、手部正常的 X 线变异	11
第三节 手及上肢先天性畸形的发生率及病因	16
第四节 手及上肢先天性畸形的分类	20
一、肢体形成障碍	20
二、肢体分化分离障碍	26
三、孪生畸形	37
四、生长过度	38
五、低度发育	40
六、环状缩窄综合征	42
七、全身性骨骼畸形和综合征	42
第五节 手及上肢先天性畸形手术治疗时机的选择	43
一、手术治疗时机选择的原则	43
二、手术治疗时机的选择	45
第二章 多指畸形	47
第一节 概述	47
第二节 桡侧多指畸形	48
一、临床表现	48
二、应用解剖	52
三、治疗	53
第三节 尺侧多指畸形	57
一、临床表现	57
二、治疗	59

第四节 中央多指畸形	60
一、临床表现	60
二、手术治疗	61
三、手术注意事项	62
第五节 镜影手畸形	62
一、临床表现	62
二、治疗	63
第六节 多指畸形手术的错误及并发症	64
一、切除指选择不当	64
二、骨骼处理不当	64
三、关节囊及软组织未修复	65
四、漂浮拇	65
五、软组织处理不当	65
第三章 并指畸形	67
第一节 概述	67
一、定义及发病率	67
二、病因	69
第二节 并指畸形的病理表现	69
一、皮肤短缺	69
二、骨骼畸形	69
三、血管神经的畸形	70
四、手部其他结构的畸形	70
五、全身其他部位的畸形	70
第三节 并指畸形的临床表现及分类	70
一、并指畸形的临床表现	70
二、并指畸形的分类	71
三、并指畸形损害程度的分级	78
四、综合征伴发的并指畸形	79
第四节 并指畸形的治疗	83
一、治疗时机的选择	83
二、并指畸形的手术治疗	84
第五节 并指手术的错误及并发症	97
第四章 分裂手	100
一、概述	100
二、分类	101
三、临床表现	101
四、手术治疗	105
第五章 先天性巨指畸形	108
第一节 临床分型	108
第二节 临床表现及病理	110
第三节 治疗	119

第六章 先天性拇指发育不良	124
第一节 先天性拇指畸形概述	124
第二节 先天性拇指发育不良的临床表现和分类	125
一、病因	125
二、分类	126
三、临床表现	129
第三节 先天性拇指发育不良的治疗	145
一、拇指功能再造概述	146
二、适应证及手术方法选择的原则	147
三、拇指再造手术方法	148
第四节 复拇指畸形	164
一、临床表现	164
二、病理表现	174
三、治疗	175
第七章 长指、短指和缺指畸形	196
第一节 长指畸形	196
一、概述	196
二、病因	196
三、分类	196
四、临床表现	196
五、手术治疗	199
第二节 短指畸形	202
一、概述	202
二、病因	202
三、分类	202
四、临床表现	204
五、手术治疗	206
第三节 缺指畸形	207
一、概述	207
二、病因	208
三、分类	208
四、临床表现	208
五、手术治疗	208
第八章 指甲和手指末节异常	212
第一节 指甲畸形	212
一、概述	212
二、病因	212
三、临床表现	212
四、手术治疗	214
第二节 手指末节畸形	214

一、概述	214
二、病因	214
三、临床表现	214
四、手术治疗	215
第九章 先天性环状缩窄带综合征	217
一、病因	217
二、病理及分类	217
三、临床表现	218
四、手术治疗	220
第十章 先天性桡骨缺如和发育不良	226
第一节 概述及发病率	226
第二节 病因、病理及临床表现	227
一、病因	227
二、病理解剖	227
三、临床表现及病理解剖动力异常机制	230
第三节 桡侧纵列发育不良分类	234
第四节 桡侧球棒手的治疗	238
一、前臂支具的应用	238
二、手术治疗原则	239
三、手术时机的选择	239
四、手术方法	239
第十一章 先天性尺骨缺如和发育不全	246
一、概述	246
二、临床表现	246
三、手术治疗	247
四、非手术治疗	250
第十二章 先天性尺桡骨融合	251
一、病因	251
二、病理及分类	251
三、临床表现	251
四、手术治疗	253
第十三章 先天性多关节挛缩症	257
一、概述	257
二、病因	257
三、病理和分型	257
四、临床表现	258
五、治疗	259
第十四章 先天性拇指扳机指	263
一、病因及病理	263
二、临床表现	263

三、治疗	265
第十五章 Madelung 畸形	267
一、概述	267
二、病因	267
三、病理	268
四、临床表现	269
五、手术治疗	272
第十六章 腕骨发育异常	277
第一节 腕骨数目的增加	277
第二节 腕骨数目的减少	279
第十七章 关节发育不良和发育异常	281
第一节 关节发育不良	281
第二节 关节发育异常	284
第十八章 脉管发育异常	286
第一节 概述	286
一、血管的胚胎发育	286
二、分类	286
第二节 血管瘤与血管畸形	287
一、毛细血管瘤	287
二、海绵状血管瘤	292
三、毛细血管瘤海绵状血管瘤	298
四、蔓状血管瘤	300
第三节 淋巴管畸形	302
一、原发性淋巴水肿	302
二、淋巴管瘤	305
第四节 混合型脉管畸形	307
第五节 动静脉联合畸形	307
第十九章 先天性肌肉、肌腱发育不良和发育异常	315
第一节 屈肌腱异常	315
一、屈指肌腱异常	315
二、拇长屈肌腱异常	318
第二节 伸肌腱异常	319
一、拇长伸肌腱缺失	319
二、伸指肌腱缺失	320
第三节 先天性拇指内收和屈曲畸形	321
一、临床表现	322
二、治疗	325
第四节 先天性鱼际肌缺失	330
一、概述	330
二、临床表现	330

三、手术治疗	330
第二十章 其他畸形	335
第一节 斜指畸形	335
一、概述	335
二、病因和病理	335
三、分类	336
四、临床表现	336
五、诊断和鉴别诊断	337
六、治疗	337
第二节 三节指骨拇	340
一、概述	340
二、病因和病理	340
三、分型	341
四、临床表现	344
五、治疗	344
第三节 先天性赘生手畸形	347
一、概述	347
二、病因和病理	349
三、治疗	349
索引	350

第一章 概 论

第一节 概 述

先天性畸形在英文名词上是变化多端的，有的描述为“先天性畸形，残缺不全”（congenital deformities）；有称“先天性畸形”（congenital malformations）；又称“先天性失调”（congenital disorders），还有曰“生来缺陷”（birth defects）等。

人类先天性手及上肢畸形是人类的先天性畸形千变万化的一部分，人类手及上肢畸形也是千变万化。手及上肢畸形不仅仅是涉及手及上肢畸形，而且可能伴有全身性其他畸形。手及上肢畸形是严重影响人类健康和健康成长的重要因素之一。手及上肢畸形学是一专门学问，有关手及上肢畸形的文献数以万计，有关手及上肢畸形新的病种和新的综合征还在不断发现，但是，有关手及上肢畸形病因还大部分不明；有关手及上肢畸形的治疗及继发畸形预防和治疗还远远不能令人满意。在我国，创伤手外科及显微手外科取得了可喜的进展，但先天性畸形手外科进展不大。笔者将先天性畸形临床手外科，称作为“整形手外科”或“整形美容手外科”的一部分。近年来，先天性畸形临床手外科，这不仅仅在中国，而且在整个世界范围内，进展都不大。人们对先天性手及上肢畸形的认识还有很多空白，不仅是在基础研究、病因学研究方面不足，而且在临床研究方面也有许多难题。对于许多先天性手及上肢畸形的治疗还没有良好的方法，例如，对于先天性桡侧球棒手的治疗，对于先天性掌挛缩，即先天性风吹手（windblown）的治疗，对于先天性巨指、巨肢的治疗，还不能令人满意。人类的手具有非常精确而又复杂的功能，是人类的劳动工具、交际工具、生活和生存工具。手及上肢形态、功能良好与否，是衡量人们生存质量、生活质量的重要标准。加强先天性手及上肢畸形的基础和临床研究是手外科医师和整形外科医师的重要职责。

（王 炜）

第二节 上肢的发育

一、上肢的胚胎发育

(一) 肢芽的发生

大约在胚胎发育的第24天,于胚体左右外侧体壁上,近颈节根部,相当于第5~8颈椎处,各出现一个中胚层隆起,外覆以外胚层,此即上肢芽(upper limb buds),到第4周末,上肢芽明显可见(图1-1、图1-2)。



图1-1 第24天胚胎,箭头所指为上肢芽

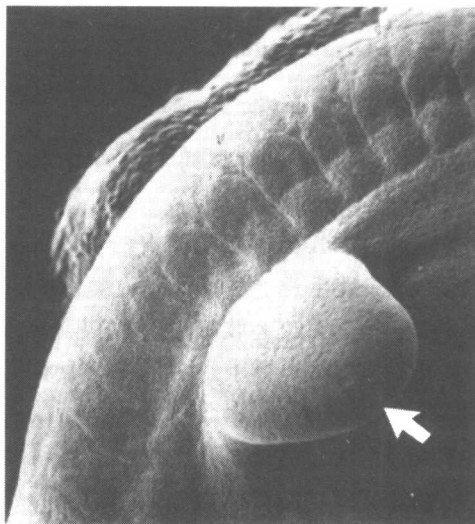


图1-2 第29天胚胎,箭头所指为上肢芽

肢芽由中胚层的间充质或中胚层芯(mesenchymal core)及其外表的一层外胚层构成。在肢芽出现的早期,肢芽顶部的外胚层形成外胚层顶嵴(apical ectodermal ridge),不少研究证明,外胚顶嵴直接影响并控制着肢体的发育及分化(图1-3、图1-4)。有些肢体畸形,最早就是由于外胚层顶嵴的分化不全或损伤等因素而起始的。

肢体的发育是接近端向远端的顺序而发展的(图1-5、图1-6)。在第28~30天,上肢芽增粗,并向体侧弯曲。第31~32天,上肢芽可分辨出圆柱形的近端及扁平的远端部分,后者称手板(hand plate)。在第33天,上肢芽已能区分出上臂、前臂及手板。胚胎第37天,上肢芽手板出现指板(digital plate)痕迹。胚胎第38天,上肢芽的指板出现放射状的指线(finger rays)。胚胎第44天,指线加深呈沟状,肘部出现。胚胎第47天,手板发育成有痕迹的手指,其外观呈蹼状,故称蹼状手指。胚胎第52天,肘部轻度弯曲,手指末端增厚形成触垫(tactile pads)。胚胎第56天,上肢各段发育成形。

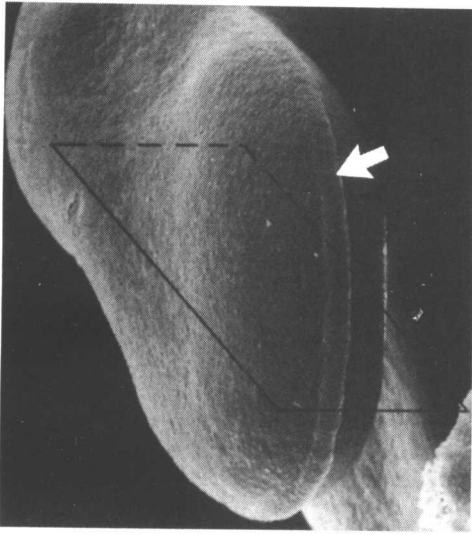


图 1-3 第 33 天胚胎，箭头所指为外胚层顶嵴

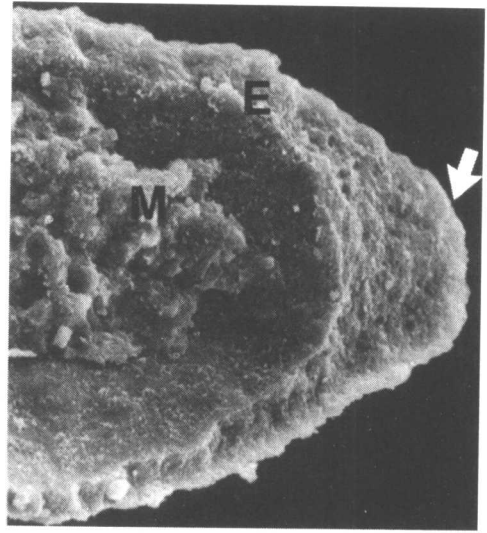


图 1-4 第 33 天胚胎，箭头所指为外胚层顶嵴，E 为外胚层帽，M 为中胚层芯

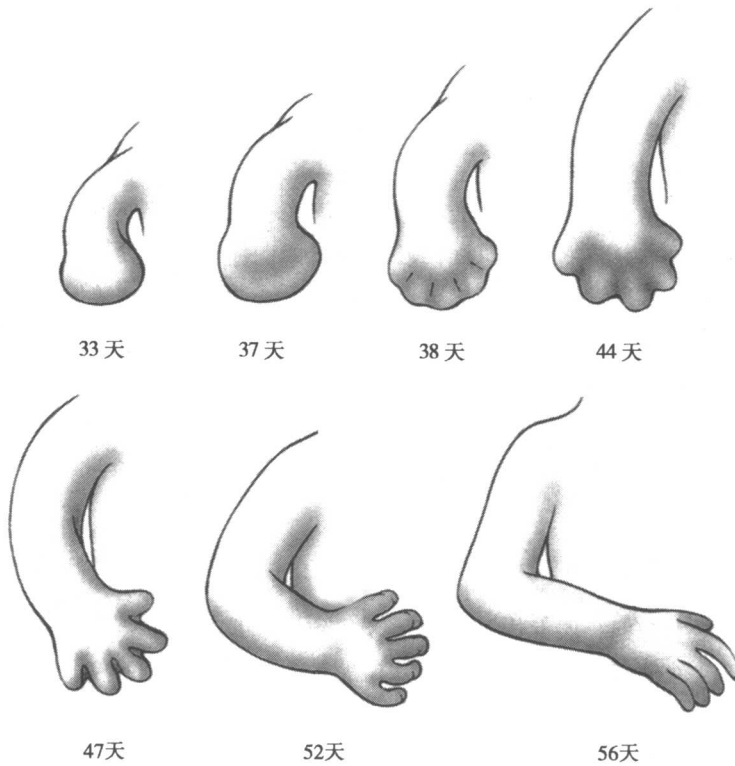


图 1-5 第 5 ~ 8 周胚胎，上肢各段发生

肢芽发生早期,其顶端外胚层细胞明显增殖加厚,形成外胚层顶嵴,简称顶嵴(apical ridge),它是在深部中胚层诱导下而形成的。实验显示,如果将肢芽中胚层组织移植至胚体其他部位的外胚层下,该部外胚层可出现顶嵴,并发育为肢体。如将前肢芽的中胚层移植至后肢芽,取代了后肢芽的中胚层,则发育为前肢,这表明肢芽中胚层还具有决定肢体形态的作用。顶嵴对其深面中胚层亦有诱导的影响,使肢体迅速生长、分化。如将肢芽顶嵴切除,移植于上肢芽外胚层,则肢芽停止生长发育。顶嵴还对肢体远端结构的形成起决定作用,如将一个顶嵴移植到另一肢芽顶嵴旁边,则将出现两个肢体远端结构。可见,肢体的生长发育是中胚层与外胚层相互诱导的结果。

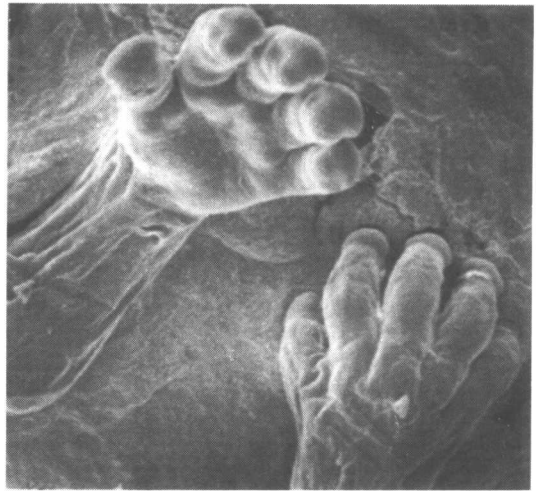


图 1-6 第 8 周胚胎,触垫形成

实验研究显示,肢芽发生具有胚野(embryonic field)现象,即胚体形成肢芽的范围比正常发生肢芽的区域更大,但距离肢芽发生部位愈远,其发生肢芽的能力愈差。在其他器官如耳、眼、鼻等的发生中也有类似现象。这种能发生某种结构的组织范围,称为该结构的胚野。胚野内的细胞有识别自身所在位置和调节自身分化的能力,胚野以外的细胞则有这种识别和调节作用。

随着肢体长度的增加,骨逐渐形成,成肌细胞聚集,然后分化成肢体的肌群,这些肌群分为背侧的伸肌群和腹侧的屈肌群。在胚胎第 7 周,肢体的大部分结构均已形成,并出现了关节,特有的肌群及个别肌肉也能够被分辨出来。肢体由伸向胚胎腹侧方向,开始向相反的方向旋转。最初,肢体的屈肌面向胚胎的腹侧,伸肌面向胚胎的背侧。无论是上肢肢芽或是下肢肢芽,都有头侧及尾侧之分。头侧是近胚胎头部的一侧,尾侧是指近胚胎尾部的一侧,前者在肢体长轴的前缘,称轴前缘,后者称为轴后缘。因此轴前缘面向头端,轴后缘面向胚胎尾端。

上肢沿着其长轴方向向外侧旋转 90 度,其结果是,肘部由原面向外侧转向背侧,上肢伸肌群的位置也转向了手臂的外侧及背面,原来上肢肢芽的腹侧面,变成了上臂、前臂及手的前面。

(二) 上肢骨的发生

在肢体形态发生初期,肢芽内的间充质变得致密。约在胚胎第 6 周初,出现了成软骨细胞,包埋于嗜碱性的基质中,并逐渐呈现透明软骨的特征。进一步以软骨内成骨方式发生骨组织。

四肢骨包括肩带骨、盆带骨和上、下肢的游离骨。它们出现骨化中心的时间和数量不同。锁骨为最早出现骨化的骨,开始于胚胎第 7 周,含二个骨化中心,两端为软骨内成骨,中部为膜内成骨。肩胛骨的肩峰和肩胛岗有一骨化中心。在喙突又有一骨化中心。盆

带骨的髌骨骨化中心比耻骨和坐骨出现早,但均于青春期才完成骨化,并在14~16岁时相互愈合而成为髌骨。上肢骨骨化中心出现的顺序是:肱骨(先后出现8个骨化中心),桡骨(3个),尺骨(3个),远侧指节骨(2个),掌骨(2个),近侧指节骨(2个),中指节骨(2个),每个腕骨(1个)。一般来说,胎儿四肢长骨的生长速度若以骨体长度作比较,前臂骨和小腿骨具有相同的生长速度,远侧节段的生长速度较近侧节段稍快,下肢较上肢的相当节段为快。女性的骨化中心比男性的骨化中心出现早。

(三) 上肢肌的发生

根据比较胚胎学和成体神经支配的追踪观察,一般认为四肢的肌肉是由颈和腰区的生肌节向腹侧伸入肢芽所形成。然而哺乳类胚胎追踪不到肢体肌肉的体节来源,因而目前大多数学者认为哺乳动物四肢肌不来自体节。随着肢芽的伸长和肢芽中骨骼的形成,在第7周时,由相应区段体壁中胚层间充质细胞演变来的成肌细胞在局部聚集,并在肢芽内分化为成肌细胞,成肌细胞逐步转化为肌细胞。以骨为纵轴,可分为肢体背面的轴后肌(伸肌群)和腹面的轴前肌(屈肌群)。上肢肌出现略早于下肢肌,肢体近端肌先于远端肌,伸肌先于屈肌。胚胎第7周初,四肢向腹侧延伸,至发育后期,上肢沿其长轴向外旋转90度,结果使未来的肘凸向背侧,伸肌群移到背外侧,屈肌群移向腹内侧;而下肢则向内侧旋转近90度,使未来的膝凸向前方即腹外侧,伸肌群转向腹侧,屈肌群转到背侧。一般于胚胎第8周,四肢的主要肌肉已接近成体状态。

(四) 上肢血管的发生

肢体的动脉起源于肢芽发生的相应体节的节间动脉,节间动脉的外侧分支构成血管丛,它们沿着肢体的长轴生长,形成肢体的轴动脉,肢体的动脉来自轴动脉及其分支。上肢轴动脉的来源左、右侧略有不同,左侧轴动脉起源于颈部左第7节间动脉,而右侧起源于右第7节间动脉及第4动脉弓。轴动脉形成锁骨下动脉,向下延伸进入上肢,靠近正中神经下行,到达前臂骨间膜前面,在其行进过程中,血管发育成为腋动脉、肱动脉、骨间掌侧动脉及掌深弓动脉,而尺动脉及桡动脉则出现较晚。

肢体的浅静脉由上肢芽的边缘静脉形成。随着上肢芽手指的分化而成为指排列时,上肢轴前缘的边缘静脉,即上肢头侧的静脉发展成为头静脉,而轴后缘的边缘静脉,即上肢尾侧的静脉发展成为贵要静脉。在成人,其静脉的位置正是证明了肢体在胚胎发育过程中有过旋转的阶段。

(五) 上肢神经的发生

随着胚胎体壁(外胚层及体壁中胚层)的发育,脊神经也随之进入肢体。成年人肢体的皮肤感觉是严格按照不同脊神经的来源而分区的,即按皮节分布,每一个皮节界限的划定,是依每一个分区脊神经及相应的交感神经支配而确定的(图1-7,图1-8)。

肢体的周围神经来自各自的神经丛,进入上肢的臂神经丛由来自颈下段及胸上段的脊神经前支所构成。这些神经在向肢体行进过程中重新分束组合,构成不同的神经干及神经束,它们既是解剖学上的单元,又是一定的功能单位,如臂丛神经的内侧束及外侧束以支配屈肌群为主,而臂丛神经的后束则以支配伸肌群为主,不过也有例外情况,如肱肌的神

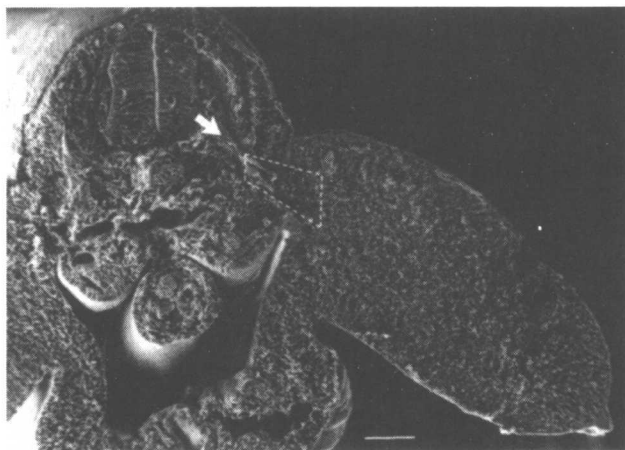


图 1-7 长入肢芽内的轴突(虚线框内)

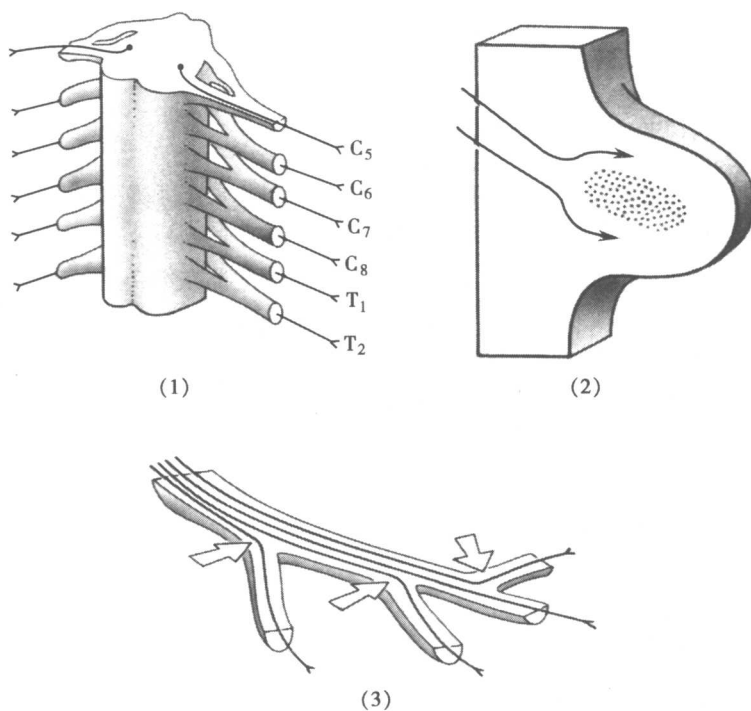


图 1-8 肢芽内脊神经轴突模式图

- (1) 轴突长入上肢芽头臂部($C_5 \sim C_7$)及腹尾部(C_8, T_1, T_2);
- (2) 神经离开神经丛后,分散进入上肢芽头臂部或腹尾部;
- (3) 轴突分散进入上肢芽肌群