

先天性锁骨假关节 1 例

陈建国¹ 邵景范² 李斌¹

先天性锁骨假关节是由锁骨的骨化失常导致的一种非遗传性先天性畸形,多为单发,多发于右侧,极个别发生于双侧^[1],左侧极少受累^[2-4],其发病机制尚未明了。先天性锁骨假关节对肩胛带的活动不产生影响,不影响上肢功能^[5],临床特征为假关节在锁骨上形成一个隆凸,肩部窄小和肌力略为减弱。X线片显示锁骨中部缺损,伴有胸廓出口综合征者罕见^[6]。治疗目的以畸形明显改善、美观为主。

华中科技大学同济医学院附属同济医院收治的 1 例先天性锁骨假关节病人,采取锁骨假关节切除术结合髂骨移植术和钢板内固定术治疗,术后随访 X 线片显示骨性愈合,左肩关节功能正常,现报告如下。

临床资料

一、一般资料

患儿,女,5 岁,孕足月剖宫产第一胎,无产伤史及外伤史,无出生窒息缺氧史,因“左侧锁骨包块 5 年”入院。出生后便发现左侧锁骨中段包块,左肩关节和上肢活动正常,未作

特殊处理。入院体检:左侧锁骨中段可扪及大小约为 2.0 cm×3.0 cm 的包块,质硬,皮温、皮色正常,包块境界清晰,压之无痛,左侧肩部活动不受限,右侧锁骨及肩关节无异常。CT 显示左锁骨中段骨质不连续,断端分离移位,断端间可见软组织密度影(图 1),入院诊断为:左侧先天性锁骨假关节。

二、手术方法

全身麻醉成功后,常规消毒铺巾。取左锁骨以肿物为中心作横行切口,逐层切开皮肤、皮下,切开深筋膜,显露假关节(图 2 a),假关节部位是纤维性组织,无骨性连接,切除锁骨假关节两端处瘢痕、硬化骨端,用直径为 1.5 mm 的克氏针髓内贯穿髓腔,两断端处移植自体部分髂骨,用钢板将锁骨的外侧部、髂骨骨块和锁骨的内侧部固定在一起(图 2 b)。术中“C”型臂 X 线机透视显示钢板固定良好,逐层缝合切口。

结 果

术后左肩关节功能正常,无血管神经并发症。术后患儿复诊,取出锁骨内固定钢板,患儿锁骨形成骨性链接(图 3),

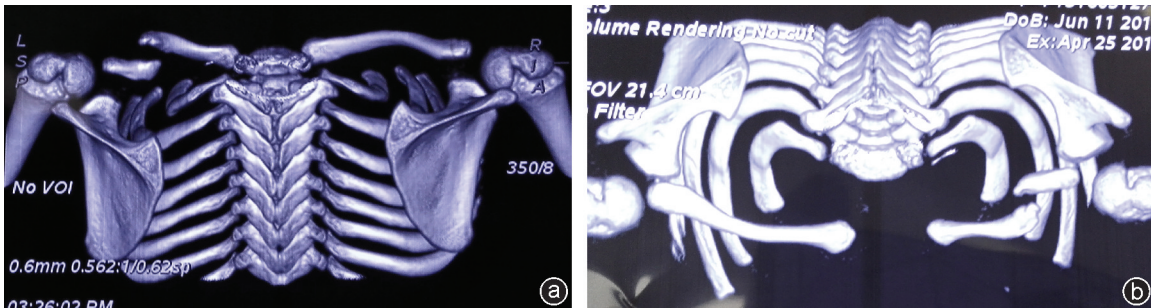


图 1 术前 CT 重建资料 左锁骨中段骨质不连续,断端分离移位,断端间可见软组织密度影

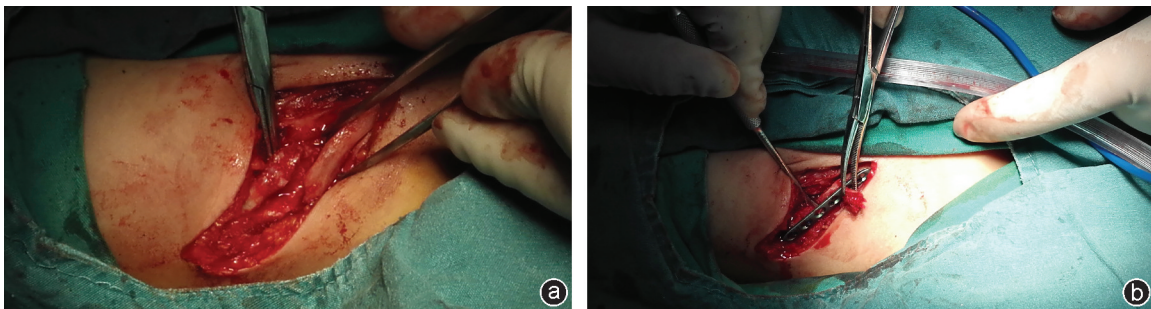


图 2 术中图片 a:手术显露假关节;b:植入自体髂骨

DOI: 10.3969/j.issn.1674-8573.2019.01.015

作者单位:1. 荆州市中心医院小儿外科,湖北荆州 434020;2. 华中科技大学同济医学院附属同济医院小儿外科,武汉 430030

通信作者:邵景范, E-mail: shaojf65@126.com

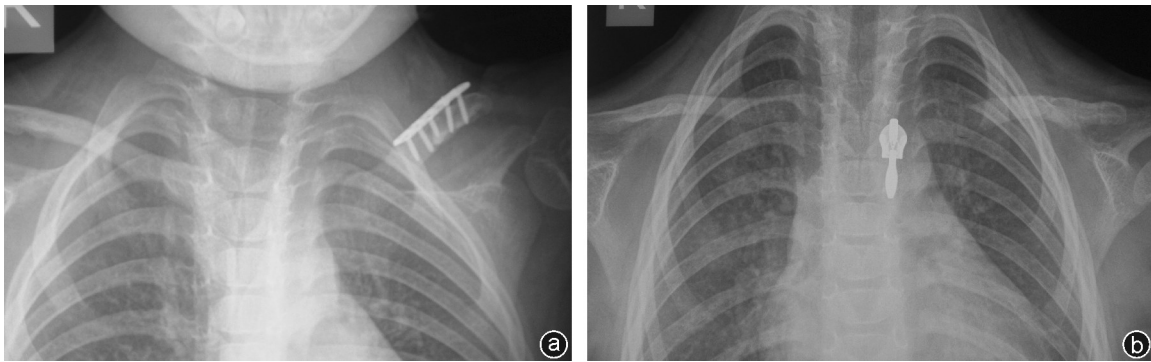


图3 a:取钢板时术前X线片,钢板固定良好,无移位,锁骨及植入骨愈合良好;b:取钢板术后X线片,左侧锁骨骨皮质连续,骨性愈合

左肩关节功能正常,无异常活动,无血管神经并发症。

讨 论

先天性锁骨假关节是一种罕见的先天性畸形,确切病因尚不清楚,其中以下两个观点被大多数人认同:一种观点认为胎儿锁骨在其发育过程中有内侧和外侧两个分开的骨化中心,由于锁骨发育异常,未能将两骨化中心联结而引起假关节;还有一种观点认为锁骨下动脉压迫未成熟的锁骨,从而导致锁骨骨不连,形成假关节。

对于该病多发于右侧中段的原因,有学者认为在胚胎发育期,右锁骨下动脉位于锁骨中1/3和第一肋骨之间,止点高于左侧,可压迫锁骨导致假关节形成;也有学者认为骨的早期骨化阶段只有一个骨化中心。环境因素在锁骨假关节形成过程中产生了重要的作用^[7]。先天性锁骨假关节的发生也可能与RUNX2(CBFA1)基因突变相关^[8]。有学者报道,在先天性锁骨假关节手术时发现断端有大量软骨和纤维结缔组织,病理学检查支持胚胎学发育障碍的假设^[9]。

合理的治疗选择包括接受或修复畸形,改善肩部对称性,因锁骨假关节大多数不影响功能,在治疗方面还有分歧。部分学者认为,如果患儿没有临床症状或没有功能活动受限,可不治疗。但大多数学者倾向于手术治疗。关于手术时机一般认为4岁以上较为合适,但也有主张早期甚至婴儿期就进行手术。早期手术矫正可在婴儿期或幼童时期进行,通过切除硬化骨两端,仔细分离和保存骨膜袖以保留其连续性,用可吸收粗线缝合两个骨端,使其靠拢。不需要内固定和植骨,通过塑性可矫正骨的不规则外形。晚期手术矫正在儿童中晚期进行,手术方法包括:切除假关节和纤维结缔组织、植骨和内固定,根据不同情况选用克氏针或钢板内固定,以促进骨愈合。

先天性锁骨假关节是一种罕见畸形,随着患儿年龄的增大,局部出现无痛性包块,笔者认为患侧上肢无明显活动受限,年龄较小时可每年随访观察,若出现患侧关节活动受限或局部外观上影响明显,建议及时行手术治疗。

参 考 文 献

- [1] 李正. 先天性畸形学[M]. 北京:人民卫生出版社, 1999.
- [2] Studer K, Baker MP, Krieg AH. Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle: a single-centre experience[J]. J Pediatr Orthop B, 2017, 26(3): 245-249.
- [3] Ertl V, Wild A, Krauspe R, Raab P. Surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle: a report of three cases and review of the literature[J]. Eur J Pediatr Surg, 2005, 15(1): 56-60.
- [4] O'Leary E, Elsayed S, Mukherjee A, et al. Familial pseudarthrosis of the clavicle: does it need treatment? [J]. Acta Orthop Belg, 2008, 74(4): 437-440.
- [5] Glotzbecker MP, Shin EK, Chen NC, et al. Salvage reconstruction of congenital pseudarthrosis of the clavicle with vascularized fibular graft after failed operative treatment: a case report[J]. J Pediatr Orthop, 2009, 29(4): 411-415.
- [6] 冯杰雄. 小儿外科病例讨论精选[M]. 北京:人民卫生出版社, 2015.
- [7] Watson HI, Hopper GP, Kovacs P. Congenital pseudarthrosis of the clavicle causing thoracic outlet syndrome[J]. BMJ Case Rep, 2013, bcr2013010437.
- [8] Di Gennaro GL, Cravino M, Martinelli A, et al. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a report on 27 cases[J]. J Shoulder Elbow Surg. 2017, 26(3): 65-70.
- [9] Gomez-Brouchet A, Sales de Gauzy J, Accadbled F, et al. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a histopathological study in five patients[J]. J Pediatr Orthop B, 2004, 13(6): 399-401.

(收稿日期: 2018-08-06)

(本文编辑: 龚哲妮)