

综 述

先天性马蹄内翻足的病因及治疗研究进展

杜世新 高宗伯^{*}综述 吉士俊 审校

中图分类号 R682.16

文献标识码 A

文章编号 1005-8478(2002)11-1113-02

先天性马蹄内翻足 (congenital clubfoot, CCF) 发病率 0.1%, 男女之比为 2:1, 双侧同时发病占 50%, 右足多于左足。畸形包括前足内收、跟骨内翻和踝关节马蹄三部分, 同时都合并胫骨内旋。目前该病因尚不清楚, 治疗方法也有争议, 远期疗效仍不十分理想, 本文就此做一综述。

1 病因

1.1 遗传因素

CCF 的发病率与种族及性别有明显关系, 发病率最高的是毛利人, 约为 0.6~0.7%, 国人为 0.06%。有学者认为, 该病在白种人是单基因遗传基础上多因素变异所致, 而亚洲人则多为多因素遗传基础上发病。Chapman 等对 287 个波利尼亚人家庭调查分析, 发现引起 CCF 的单一优势基因的外显率为 33%, 并且预测该基因频率为 0.9%^[1]。有学者发现 CCF 优势基因出现率为 4.7%, 若合并其他因素则遗传率为 27%。该病发生率在单卵双生的孪生子中占 33%, 而在双卵双生中占 3%, 近亲中发病危险度显著增高。Jian^[2] 提出该病是以主基因为主, 多因素协同的致畸机制。

1.2 神经、肌肉病变

近年来, 对神经或肌肉异常研究较多。Issacs (1977 年) 等对小腿肌肉作了组织学研究, 发现小腿后内侧肌和腓骨肌有同性肌纤维积聚现象, 慢收缩纤维绝对增多; I、II 型肌纤维之比较正常增高 2~100 倍, 运动终板也相应增多, 有肌肉去神经支配和神经再支配存在, 认为 CCF 的原发病因是神经肌肉病变引起的肌力失衡。吉士俊等对 92 例 CCF 进行随访, 发现有 78.3% 的病例合并隐性骶椎裂; 肛管静息压和直肠肛管压差明显高于对照组, 肌群中运动终板存在退变或再生者占 42.9%~54.6%, 提示本病病因系神经肌肉病变使肌力失衡所致。在胚胎发育期间, 若脊索和神经诱导过程受扰, 可引起神经板或神经沟的发育停滞或延迟而形成脊髓脊膜膨出、脊髓栓系及肢体畸形^[3]。

1.3 骨骼异常及纤维组织挛缩

Irani (1963) 发现: 距骨骨化中心比正常小, 偏前外侧, 骨化中心前面和表面的软骨被不成熟的血管分割使增殖软骨细胞区受干扰, 头和颈生长受阻。Smith (1983) 进一步研究认为距骨畸形是距骨软骨基质发育异常的结果。Johnston 描述了三维 CT 重建模型, 显示距、跟骨纵轴相对于双踝轴线角内旋。Song^[4] 等应用三维 MRI 重建结合标本切片技术, 重构 CCF 的

3D 形态, 清晰地显示了距、跟骨相对于双踝轴线角向中线旋转。有学者通过对胚胎期足的动态变化研究指出, 胚胎期胫腓骨远端及其同侧足骨的发育紊乱可能是致畸因素^[5]。Ippolito (1980) 等研究发现收缩性纤维化和原发性肌纤维化也可能是 CCF 的原发致病因素。

1.4 血管异常

Atlas (1980) 通过血管造影观察发现所有畸形足都有足内侧血管异常, Greider (1982) 证明 CCF 的胫前动脉发育不全或终止在踝关节水平, 足背动脉缺如而腓动脉正常, 因而导致足内侧发育障碍, 外侧过度生长的结果。

1.5 其它

Honeir 等对 528 例 CCF 进行回顾性调查, 发现 346 例病例同孕妇在怀孕前 5 个月内吸烟密切相关。孕期吸烟与畸形比率为 1.2:1.7, 男性胎儿较女性易感; 如在有家族史吸烟者较有家族史而不吸烟和吸烟而无家族史者 OR 值分别为 30.55:5.81:1.43^[6]。有学者研究发现 CCF 畸形儿与孕期头 3 个月服用二丙基酸钠密切相关, 也有学者应用维甲酸诱导出胎鼠的 CCF 畸形模型^[7]。

2 治疗

2.1 保守治疗 Kite 提出 90% 的畸形足可用矫形石膏矫正, 强调先矫正前足内收及跟骨内翻, 后矫正马蹄的原则, 同时石膏固定到膝上。矫正后穿外厚内薄的硬筒靴, 夜间还应穿 Denis-Browne 夹板^[8]。Yamamoto 等通过对 113 个 CCF 足应用改良的 (聚乙烯帖服塑形) Denis-Browne 夹板进行保守治疗, 成功率为 60%, 关键为夹板与足的帖服程度和应用时间^[8]。Turco 等通过应用手法、石膏和 Denis-Browne 夹板矫正, 成功率为 35%。有学者手法治疗 103 只 CCF 足, 结果轻度中 89%, 中度中 46%, 重度中 10% 获得矫正。近来多推崇在理疗后手法矫正, 再固定下肢、足在支具上, 获得良效^[12,13]。

2.2 手术疗法 一般认为, 经过半年系统的保守治疗仍不改善或严重畸形足应行手术治疗。Turco 认为 6 个月是手术最佳时机, 其远期结果优良率达 83.8%~91.8%。其方法为内侧松解三角韧带前部, 距舟关节囊和弹簧韧带; 直视下松解三角韧带表层, 再行距骨下松解, 切断骨间韧带和 Y 字韧带后行后方松解; 跟腱“Z”形延长并切开距跟关节, 横断距腓韧带、距跟关节囊及跟腓韧带。最后从第 1 跖骨底部插入 1 克氏针, 经楔、舟、距骨呈直线固定, 术后膝上石膏固定。6 周拔出克氏针继续石膏固定 4 个月, 再应用 Denis-Browne 夹板 2 年, 以防畸形复发^[3]。Gaueau (1949) 应用胫前肌外移术用以平衡足内外侧肌力, 纠正前足内收优良率 77%, 内翻纠正率为 93%。Feldbrin 等认为肌力平衡术式在防止畸形进展, 动态畸形矫正中是更为合理的术式。Uglow^[9] 对 CCF 行分期手术: 先行跖内

作者单位: 中国医科大学附属第二临床医院儿骨科, 沈阳 110003

^{*}鞍山市中心医院骨科, 辽宁鞍山 114001

作者简介: 杜世新 (1966-), 男, 辽宁人, 医学博士。研究方向: 脊柱、小儿骨科。E-mail: dsx33@0412.net.

侧松解,2周后再行后外侧松解。优点为减少切口并发症, Dimeglio 分级 2 级以下复发率为零。Mc Kay 在 20 世纪 80 年代提出了 CCF 的三维旋转概念即在矢状面足下垂、冠状面的跟骨内翻、水平面的内旋。基于既往后内侧松解术忽视水平位距跟关节及全足内旋,术后常遗留畸形,Mc Kay 术式注意矫正跟距关节的内旋畸形^[10]。采用 Cincinnati 切口,行后方、内侧及外侧的软组织松解;行跟腱、胫后肌腱必要时屈趾、屈趾长肌腱延长及切开相应的关节囊;切断三角韧带、距舟韧带、弹簧韧带以及内侧的各关节囊即可矫正跟骨水平面的内旋。当足下垂不能矫正时,需切断后方距腓韧带、胫腓韧带及深层三角韧带,直至完全松解。为保持足的稳定性,经距、舟、楔、第 1 跖骨穿 1 克氏针,从跟骨下方穿入 2 根克氏针固定在距骨内,确认双踝连线与足纵轴线的交角达 85°~90°。术后膝关节屈曲位长腿石膏,6 周后拆除石膏并拔出克氏针,练习踝关节功能。此法有时因切口过于紧张需暂放于轻度跖屈位,2 周后再行矫正。

3 术后并发症

3.1 切口愈合不良 较为常见,发生率 4%。多由于畸形足内侧皮肤的挛缩、矫正后皮肤紧张、血运供应障碍、石膏压迫等所致。可采用 Cincinnati 切口,先打足下垂石膏,2 周后再更换石膏。

3.2 复发 有报道畸形复发率为 24%~50%^[10],原因有矫正不彻底、石膏固定时间短、切口感染坏死等。Tarrar 报道内收畸形复发率在首次手术后为 81%,再手术后仍为 47.5%,认为首次手术时跟骨及舟骨前部向内移位未获纠正正是复发的原因。Kuo 等认为与内侧距舟关节的完全松解,克氏针固定时间短,手术残余空凹内翻等有密切关系^[11]。

3.3 距、舟骨变小或畸形 未松解的舟骨外侧韧带可成为紧张因素造成舟骨难以复位并易半脱位。距舟关节的球窝结构易旋转脱位,如距舟关节对合不良则更不稳定。另外,胫后肌腱、跖筋膜也可能牵拉足成内收位及舟骨半脱位;距骨滑车变低平或消失,重者类似矩形,密度增加。距跟角变小,距下关节畸形,直接影响踝关节的背伸、跖屈活动,最终出现骨关节炎;舟骨变小或变形。骨骼畸形可能与软组织松解广泛造成血运障碍、术后机械矫正、持续石膏固定有关^[5]。

3.4 踝关节背伸功能不良 占 90.7%,轻度 CCF 为 25%,中重度为 65.7%。而距骨有形态改变者 93.4% 出现背伸功能障碍,其中影响下蹲稳定占 32.8%。原因往往是术中跟腱延长不足,踝后关节囊切开后的瘢痕挛缩及距骨滑车的变形^[12]。

3.5 石膏滑脱、石膏褥疮 年龄小肥胖儿极易足回缩或脱落,可发生摇椅底畸形,最可靠的预防方法是跟骨横行穿 1 克氏针,将针固定于石膏外。褥疮易发生在足背、踝下,可多加棉垫或二期矫正。

4 CCF 的功能评价

4.1 术前评价 Dimeglio^[13]将 CCF 分为 4 级,1 级:矫形充分,可有轻度残余畸形,但足可回复性超过 90%,无需手术。2 级:足可回复性 > 50%,内翻、马蹄、旋后畸形 < 20%。3 级:可回复性 < 50%,上述畸形介于 20%~45%之间。4 级:畸形严

重,畸形足可回复性 < 20%,且上述畸形 > 45%。Pavlocic^[14] 等对 171 个足做了术前临床评估。轻度:轻度固定的马蹄内翻足,但无足跟内收,轻微或无前足内收,距下关节活动良好。中度:上述畸形并足跟内翻,但可手法纠正到中立位。重度:上述畸形手法不能纠正。X 线评价:Simons(1977)通常使用正位距跟角(20°~40°,AP)、侧位距跟角(35°~55°)。轻度:AP 15°~20°,侧位 20°~30°。中度:AP 10°~15°,侧位 10°~20°。重度:AP 0°~5°,侧位 0°~10°。

4.2 术后评价 临床评价良好:踝关节活动背伸 10°,足形、步态正常。一般:负重状态下平足,轻度足跟内翻,前足内收,部分被动的踝关节背伸和前足外翻。不良:中度或重度的前足内收和足跟马蹄内翻,主被动均不能背伸踝关节或外翻前足至中立位。X 线评价,良好:前后位或侧位距跟角均正常或较正常减少 1/4。一般:侧位距跟角为正常的 1/2~1/4,AP 为正常的 1/2。不良:侧位距跟角平行于纵轴,AP 0°~5°,仍有距下关节脱位。

参考文献:

- [1] Chapman, Stott, Port, et al. Genetics of clubfoot in Maori and Pacific people J. Med Genet, 2000, 37: 680 ~ 683.
- [2] Jain, Zulfikar, Kumar, et al. Evaluation of foot bimalleolar angle in the management of congenital talipes equinovarus J. Pediatr Orthop, 2001, 21: 55 ~ 59.
- [3] 吉士俊,潘少川,王继孟. 小儿骨科学[M]. 济南:山东科学技术出版社,1999,177~183.
- [4] Song, Carroll, Neyt, et al. Clubfoot analysis with three-dimensional foot models J. Pediatr Ortho p Part B, 1999, 8: 5 ~ 11.
- [5] Roye, Vitale, Gelijns, et al. Patient-based outcomes after clubfoot surgery J. Pediatr Ortho p, 2001, 21: 42 ~ 49.
- [6] Honein, Paulozzi, Moore. Family history, maternal smoking, and clubfoot. An indication of a gene-environment interaction J. Am Epidemiol, 2000, 152: 658 ~ 665.
- [7] Delgado-Baeza, Santos-Alvarez, Martos-Rodriguez. Retinoic acid-Induced clubfoot-like deformity: pathoanatomy in rat fetuses J. Pediatr Ortho p Part B, 1999, 18: 12 ~ 17.
- [8] Yamamoto, Muneta, Morita. Nonsurgical treatment of congenital clubfoot with manipulation, cast, and modified Denis Browne splint J. Pediatr Ortho p, 1998, 18: 538 ~ 542.
- [9] Uglow, Clarke. Relapse in staged surgery for congenital talipes equinovarus J. Bone Joint Sur g(Br), 2000, 82: 739 ~ 743.
- [10] S. Terry Canale. 坎贝尔骨科手术学 M. 第 9 版. 科学出版社, 2001, 937 ~ 747.
- [11] Kuo, Hennigan, Hastings. Anterior tibial tendon transfer in residual dynamic clubfoot deformity J. Pediatr Ortho p, 2001, 21: 35 ~ 41.
- [12] 许龙顺,黄耀添,殷琦,等. 先天性马蹄内翻足早期肌力平衡术后足部骨骼 X 线研究 J. 中国矫形外科杂志, 2001, 8(1): 92 ~ 94.
- [13] Dimeglio A, Bensahel H, Souchet P, et al. Classification of clubfoot J. Pediatr Ortho p, 1995, 4: 129 ~ 136.
- [14] Pavlocic, Pecak. Surgical treatment of Clubfoot: the significance of talocalcaneonavicular malposition correction J. Pediatr Ortho p part B, 1999, 8(1): 1 ~ 4.