

多拇指畸形——“简约而不简单”

田晓菲¹ 陈山林²

¹重庆医科大学附属儿童医院烧伤整形外科 400014; ²北京积水潭医院手外科 100035

通信作者:陈山林, Email: drctl@qq.com

【摘要】 多拇指畸形是最常见的先天肢体畸形之一,其临床表现多样,术前全面、准确地评估异常结构及严重程度比分型更为重要。手术原则是去掉不需要的结构,把需要的部分重建或组合成一个新的、外观功能良好的拇指。主要治疗方法有副拇指切除+主拇指重建和 2 个拇指的组合 2 种。目前,多拇指畸形病因研究虽有进步,但具体发病机制尚不清楚;临床上,缺乏指导治疗并评估预后的理想分类方法,对于复杂的多拇指畸形,治疗结果远未达预期。这类看似“简单”的畸形,至今仍是相关专业医生面临的挑战。该文在大量经典文献及 3 000 余例多拇指的治疗经验基础上,总结了绝大多数多拇指的治疗原则并精炼了手术细节,旨在对相关专业的医生有所裨益。

【关键词】 多拇指; 畸形; 重建

DOI: 10. 3760/cma.j.cn114453-20200525-00318

Thumb duplication — “simplicity but not simple”

Tian Xiaofei¹, Chen Shanlin²

¹Department of Burns Plastic, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China; ²Department of Hand Surgery, Beijing Ji Shui Tan Hospital, Beijing 100035, China

Corresponding author: Chen Shanlin, Email: drctl@qq.com

【Summary】 Thumb duplication is one of the most common congenital limb deformities and clinical manifestations vary with malformations in multiple structures. A comprehensive and accurate assessment of abnormal structure and severity is more important than classification before the operation. The principle of surgery is to remove the unwanted structure, keep the useful parts, and reconstruct a good-looking thumb with acceptable functions. There are two major surgical techniques: “excision and reconstruction procedure”, and “combined procedure”. At present, the etiology research of thumb duplication has made considerable progress but its pathogenesis remains unclear. The classifications are still not good enough to guide the treatment and evaluate the outcome in clinical practice. For complex polythumb deformity, the treatment result are far from expected. And this “simple” deformity remains a challenge for surgeons. This article was written on the basis of many classic literatures and the author's experiences in the treatment of more than 3 000 cases of thumb duplication. The treatment principles of the vast majority of thumb duplication and refinement of the operation details were summarized and we hoped that it could be helpful to doctors with related specialties who often dealt with polythumb deformity.

【Key words】 Thumb duplication; Deformity; Reconstruction

Disclosure of Conflicts of Interest: The authors have no financial interest to declare in relation to the content of this article.

DOI: 10. 3760/cma.j.cn114453-20200525-00318

多拇指畸形是最常见的先天肢体畸形之一,大多散发,单侧多于双侧,男:女比例约为2.5:1。国外文献报道,多拇指发病率为1/3 000~1/1 000。我国

妇幼卫生监测及年报通讯(2020版)报道2018年多指(趾)发病率为21.40/万,居出生缺陷第2位,但没有提供多拇指畸形的发病率。从患儿父母、甚至

非专业医生角度来看,多拇指治疗很简单,“去掉一个,留下一个”即可。Knavel 曾经说过:“切除多余拇指不需要天赋,术后也不会有问题”^[1]。但实际上,即使资深专业医生,也不能保证一次手术即解决全部问题,畸形矫正不彻底或出现继发畸形并非少见。如何做好多拇指手术,得到一个外观和功能都满意的结果,比想象的要困难。

一、多拇指畸形的病因

肢体的生长发育始于肢体原基的形成,而肢体原基形成于侧板中胚层的胚体壁。胚胎 24 d 后,在同源盒基因家族 (homeobox, HOX) 调控下,在 9~12 体节之间的中胚层外板开始迁移和生长,表面覆盖外胚层组织。胚胎 26 d,在此部位形成上肢肢芽^[2-3]。肢芽形成以后,3 个相互依赖的信号中心形成控制肢体的三维结构^[4-5](图 1,2)。第 1 个信号中心位于外胚层顶端 (apical ectodermal ridge, AER)^[6],AER 是肢芽顶部外胚层细胞在其下方的中胚层诱导下增殖形成的厚带状间隔结构,将肢芽分隔成背侧外胚层和掌侧外胚层 2 部分,AER 控制肢体从肩到手指 (近-远轴) 方向的发育生长。第 2 个信号中心称为前-后控制中心,控制从拇指到小指 (前-后轴) 方向的生长。第 3 个信号中心称为背-腹中心,引导从手背到手掌方向 (背-腹轴) 的生长^[7]。

肢芽后部重要的结构是极化活性区 (zone of polarizing activity, ZPA)^[8],其内的中胚层细胞表达声猬因子 (sonic hedgehog, SHH)^[9-11],从而控制前后轴方向的肢芽发育,包括决定手指的数量和指别等。动物实验表明,将 ZPA 移植到前部,前部即分泌 SHH,从而形成多指^[8]。

参与诱导 SHH 表达的基因位于肢芽后部,包括 HOXB8、HAND2 和 5'HOXD 基因 (HOXD10-13)。这些基因称为 SHH“正调节物”,这些基因突变功能丧失会造成 SHH 表达减少甚至缺乏^[12]。ZPA 调节序列 (The ZPA regulatory sequence, ZRS) 是一种“远程”的肢体特异的 SHH 增强子^[13],从鱼到哺乳动物的演化过程中得到了很



图 1 手的 3 个主要轴线:近-远轴、前-后轴和背-腹轴^[4],胚胎发育过程中各种机制严密调控,保证了拇指位于桡侧,小指位于尺侧

Fig 1 Three main axes of the hand: proximal-distal, anterior-posterior and dorsal-ventral^[4]. Finger development is strictly regulated by various mechanisms in the process of embryonic development, which ensures that the thumb is located on the radial side and the little finger on the ulnar side.

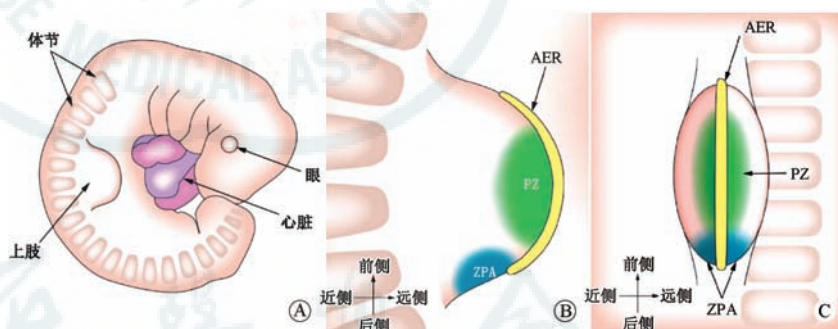


图 2 肢芽轴线与信号中心^[5] 卡内基分期 13 期的胚胎的前肢有 3 个轴线及其各自的信号中心:外胚层顶端 (AER, 黄色部分) 调控近-远轴方向的外生及分化;极化活动区 (ZPA, 蓝色部分) 控制桡-尺轴 (前-后轴);背侧外胚层 (粉色部分) 控制背-腹轴的不对称性;在进展区 (PZ, 绿色部分) 内,中胚层细胞的命运由这些信号中心决定 A: 胎儿体节和上肢肢芽; B: 肢芽俯视图 (背侧); C: 肢芽顶端侧视图

Fig 2 Limb bud axes and signaling centers^[5]. The forelimb of a Carnegie stage 13 embryo had three axes and their respective signaling centers; the ectodermal crest (AER, yellow), which regulated ectodermal growth and differentiation along the proximal-distal axis. The polarization active region (ZPA, blue part) controlled the radio-ulnar axis. The dorsal ectoderm (pink part) controlled the asymmetry of the dorsal-ventral axis. in the progressive region (PZ, green part), the fate of mesodermal cells was determined by these signaling centers. A: Fetal somites and upper limb buds. B: Dorsal view. C: Lateral end-on view.

好地保留。ZRS 位于 LMBR1 基因的第 5 个内含子内,SHH 基因上游 1 Mb 处,控制和调节 SHH 基因的

时空表达。*ZRS* 点突变即增加 *SHH* 活性,以及在肢芽前区的异位表达,造成多指畸形(图 3)^[14]。近年发现,细胞与细胞之间的直接相互作用可能也参与提供特定的位置信息。近期的研究发现,小鼠胚胎细胞暴露在高浓度的 *SHH* 信号之下时间的长短,可能对于手指范式形成有控制作用。

多拇指畸形的病因研究是胚胎发育生物学等领域的重要分支,但迄今仍有许多未解之谜。从临床角度讲,如何确定多拇指的种种致病因素,并与纷繁多样的表型对应,对于多拇指分类和疾病预防等都有重要意义。

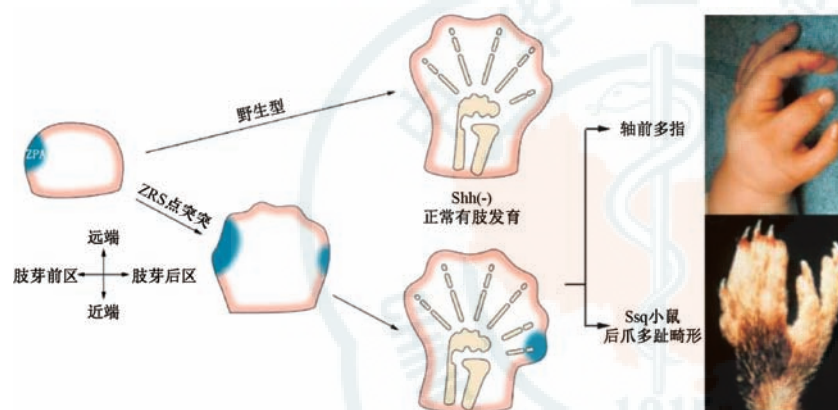


图 3 多拇指的形成^[14],声猬因子(*SHH*)在肢芽后部的极化活性区表达(ZPA,蓝色区域),受*ZRS*增强子调节;胎龄 11.5 d 时,*SHH* 在 *Ssq* 小鼠肢芽前部的异位表达;*ZRS* 点突变,在前区表达持续至胎龄 12.5 d,而后区 *SHH* 的表达几乎检测不到;最终导致人类产生多拇指畸形、*Ssq* 小鼠产生后爪多趾畸形

Fig 3 Formation of thumb duplication^[14]. *SHH* was expressed in the ZPA region behind the limb bud (blue region) and regulated by *ZRS* enhancers. At 11.5 days of gestational age, ectopic expression of *SHH* occurs in front of the limb bud in *Ssq* mice. The expression of *ZRS* in the anterior region lasted until 12.5 days of gestational age, while the expression of *SHH* in the posterior region was almost undetectable, resulting in thumb duplication in humans and posterior limb polydactyly in *Ssq* mice.

二、多拇指畸形分型

1969 年 Wassel^[15]总结了 102 例多指畸形,并对其中的 70 例患者 79 个多拇指畸形进行了调查。根据 X 线片上指骨、掌骨重复的起始水平,他将多拇指分为 7 型。Ⅳ型最常见,其次是Ⅶ型(图 4)。

Wassel 分型一直饱受诟病,比如仅反映了骨骼畸形,没有反应软组织问题;即使是骨骼畸形,也没有反应全部问题,包括没有考虑蟹钳样多拇指的力线汇聚和(或)分离情况,造成不能区分严重程度等,且对于婴幼儿来讲,X 线片不能呈现骨髓、软骨等结构,会造成分型错误;再比如,没有考虑主、副拇指的区分,严重降低其对于治疗方案的指导意义。基于上述原因,后来的学者也对 Wassel 分型进行了改良或提出了其他

分型方法。考虑到三指节拇指重复拇在病因和治疗策略上与一般多拇指不尽相同,改良分型中,Wassel Ⅶ型被替换为一侧漂浮拇指的多拇指畸形。Zuidam 等^[16]把三指节拇指多拇指畸形分成 2 个亚型:三指节拇指多拇指和三倍体拇指,现被称为鹿特丹分型。Chung 等^[17]为更好地指导治疗方案的选择,提出了一种新的分类方法,把 Wassel Ⅱ、Ⅳ和Ⅵ型归为Ⅰ型——经关节型;Wassel Ⅰ、Ⅲ和Ⅴ型归为Ⅱ型——单一骨骼型;Ⅲ型是骨软骨瘤型;Ⅳ型为多指呈漂浮拇指的发育不良型(图 5)。

Wassel 分型因简单易记,至今仍是临床最常用的分类方法,当然仍有必要总结一种新的分类方法,能更全面反映多拇指畸形的问题,且能辅助治疗方案的选择,还可以评估预后。

三、术前评估

与分型相比,以治疗为中心的全面评估更为重要。多拇指畸形的治疗目的是获得外观、功能(兼顾稳定和活动度)都可以接受的拇指^[18]。为此,需要对每个拇指进行外观、影像学、物理检查 3 个方面的评估,以区分主、副拇指以及制定手术方案。

(一)指体大小

比较每个拇指的指体粗细、长短。指体更粗大、长度更接近正常者为主拇指(图 6A)。

(二)指甲大小及甲廓形态

测量每个指甲的宽度、长度,并评价指甲以及甲廓形态,和健侧

做对比,指甲更大,甲廓更饱满、更对称者为主拇指(图 6B)。

(三)指体轴向

评价多指涉及的重叠拇指的关节轴向,但关节轴向不能单一作为区分主、副拇指的指标,主拇指也可能轴向偏斜严重(图 7A)。

(四)关节活动度

观察每个拇指的活动度,活动更好者通常为主拇指。

(五)关节稳定性

对于指间关节和掌指关节来讲,稳定性很重要,但不能单从稳定性来区分主、副拇指,主拇指也可能

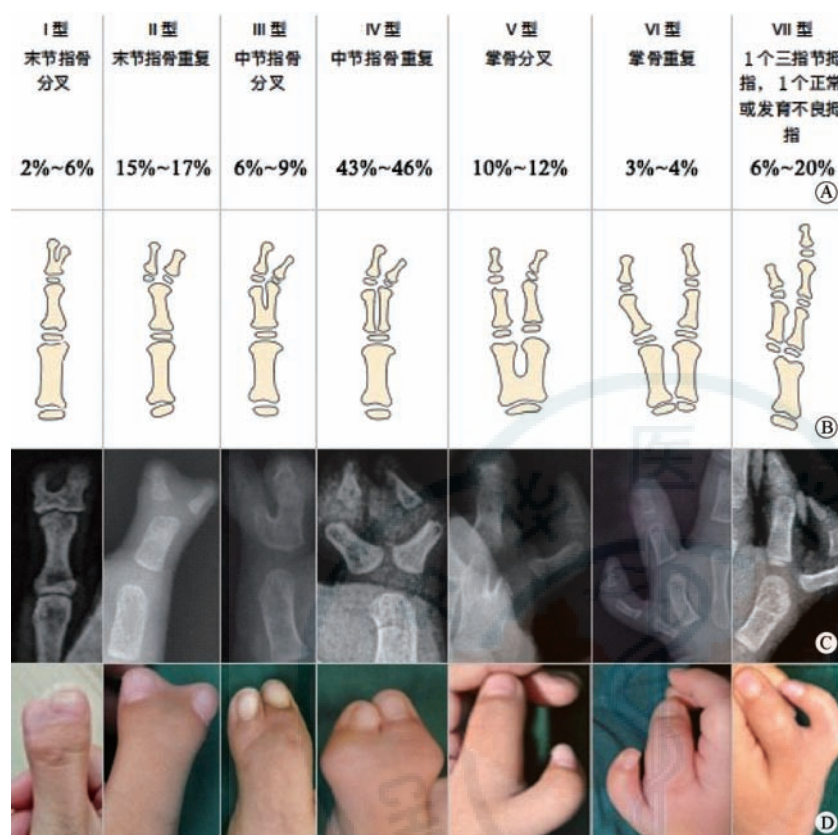


图 4 多拇指畸形的 Wassel 分型(1969)^[15] A:各分型定义及比例;B:各分型的掌指骨畸形示意图;C:各分型的拇指正位 X 线片表现;D:各分型的拇指外观

Fig 4 Wassel classification of thumb duplication^[15]. A: The definition of each classification and its morbidity rate. B: The schematic diagram of bony malformation. C: The posteroanterior X-ray plane of each kind of thumb duplication. D: The thumbs' appearances.

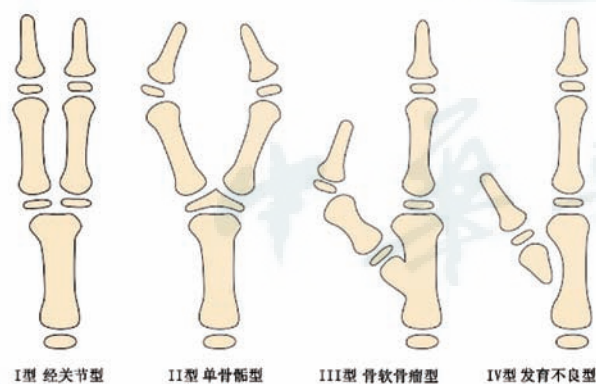


图 5 Chung 等^[17]提出的多拇指分类方法

Fig 5 Classification of thumb duplication proposed by Chung et al^[17].

存在关节不稳定(图 7B)。

(六) 影像学骨关节特点

多拇指畸形术前均需要拍摄拇指正位、斜位的 X 线片。拇指正位片即 X 线球管垂直拇指指间关节、掌指关节情况下获得的 X 线片。当整个手平放在平台上拍片时,拇指为斜位。对于多拇指畸形,拍

摄拇指正位时以主拇指的关节水平为准,没有主、副拇指之分的情况下,以重复拇指发出节段的关节水平为准。术前拇指正位 X 线片尤其重要,反映的是拇指桡、尺侧平面的骨关节情况。因临床暂未发现由掌侧或背侧发出的拇指多指,故桡、尺侧平面的影像才能准确反应多拇指畸形的骨关节形态及拇指轴向特点(图 8)。对于绝大多数类型的多拇指畸形,术前 X 线片已足够了解其骨关节形态。但一些特别复杂的多拇指畸形,可能需要 CT 检查,有些甚至需要进行三维重建,才能全面反应畸形情况。

在拇指正位 X 线片上,首先可以判断是从骨干还是关节发出的多拇指畸形。骨干发出的多拇指,需要判断骨干有无增粗;关节发出的多拇指,需要测量关节力线是否成角、关节面是否倾斜等。通常,骨骼发育相对好、关节面对应的为主拇指。确定主拇指后,需要精确测量主拇指的骨骼力线,这

对于手术中如何矫正关节的侧偏尤为重要(图 9)。

(七) 肌腱异常

术前体格检查可以初步判断拇指主要肌腱的情况,即拇长屈肌腱(flexor pollicis longus tendon, FPL)和拇长伸肌腱(extensor pollicis longus tendon, EPL)有无解剖异常。在较大儿童伸直拇指以及屈曲拇指的时候,检查者可以扪及肌腱的大致轮廓及走行,婴幼儿此项检查困难。通常肌腱粗大,屈伸有力的拇指为主拇指。

通过比较上述指标,多数多拇指畸形可明确区分主、副拇指。如果主、副拇指区别明显,且主拇指与健侧拇指形态、功能均接近,仅仅体积稍小,则可完全忽略副拇指,不做测评,手术方案只需要切除副拇指,修复连接部分的骨关节即可。如果主、副拇指有区别,但主拇指与健侧拇指相比,不仅体积偏小,还存在形态、功能等缺陷,此时仍需要对副拇指进行评价,以评估能否利用副拇指结构对主拇指进行补充。但有一些特殊类型多拇指,用上述指标评价差异并不大,或

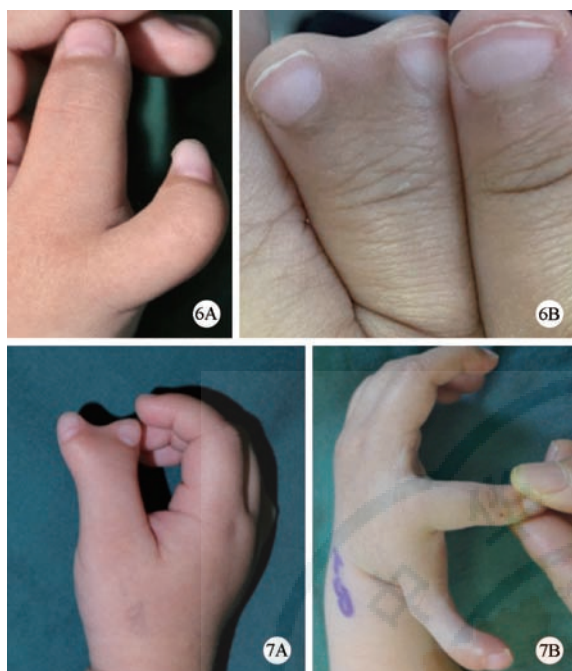


图 6 6A: 2 个拇指外形差别大, 尺(内)侧为主拇指; 6B: 如果 2 个拇指指甲大小相近, 要测量每一个指甲的宽度、长度, 并和侧对比, 指甲更正、甲廓更饱满者为拇指; **图 7** 7A: 尺侧指指间关节侧偏更严重, 但指甲形态好, 关节有活动为主拇指; 7B: 尺侧指指体更粗大, 指甲形态好, 为主拇指, 但掌指关节尺侧不稳定, 桡侧指为副拇指, 但因为与掌骨骨性连接而“稳定”

Fig 6 6A: The two thumbs were greatly different in shape. The ulnar (inside) was the dominant thumb. 6B: If two thumb nails were of similar size, the width and length of each nail needed to be measured and compared. The thumb with better nail shape was chosen as the dominant thumb. **Fig 7** 7A: Although its interphalangeal joint is more lateral deviation, the ulnar finger with good nail shape and movable joint is the dominant thumb. 7B: The ulnar finger was the dominant thumb, as it has a thicker body and better nail shape. But the ulnar metacarpophalangeal joint was unstable. The radial finger was the non-dominant thumb. Its bony connection with the metacarpal bone made it “stable”.

者 2 个拇指各有优势, 此时就不能简单地区分主、副拇指, 而要对每一个拇指进行详细评估, 以确定是否需要 2 个拇指的组合以及组合方式等。

另外, 多拇指畸形可与其他 310 种疾患同时存在^[19], 如并指、短指、耳聋和面裂等。也可能是某种综合征的一种表型, 比如 Holt-Oram syndrome (心手综合征, 多拇指合并动脉导管未闭等), Fanconi 综合征等。术前要全面查体, 排除有无与手术麻醉风险相关疾患或者有比多拇指更需要优先处理的其他严重畸形等。

四、手术时机

目前尚无明确规定。Ezaki^[20] 建议在出生后

6~9 个月手术, 因这段时间内拇指开始有意识活动, 但也有成人后手术仍获得满意结果的报告。我们推荐分别根据主拇指以及多指的发育情况来决定可手术的最早时间, 如果是很细的皮蒂型多指, 为防止多指蒂扭转, 可在新生儿期处理。有骨、关节连接的可以在 6 个月至 3 岁之间手术。考虑到拇指对捏动作在 1 岁就已经开始, 对于有经验的医生, 绝大多数多拇指畸形可在 1 岁时进行手术。

五、手术方案

如果主拇指发育好, 副拇指仅有细长皮蒂与主拇指相连, 可以采用橡皮筋或丝线在皮蒂的根部捆扎治疗, 但会遗留局部皮肤小凸起, 我们更推荐在局麻下行环绕蒂部的切除术。除此之外的多拇指畸形, 治疗方法基本上归为 2 类: 副拇指切除+主拇指重建以及 2 个拇指的组合。

(一) 副拇指切除+主拇指重建

如果存在一个外观、功能明显更好的主拇指, 适合采用副拇指切除+主拇指重建的手术。此术式适用于 80% 以上的多拇指畸形。

1. 副拇指切除: 大多数情况下, 尺侧拇指发育更好, 需切除桡侧副拇指。

(1) 切口设计: 切口勿跨越主拇指关节纹, 以免瘢痕阻挡关节屈曲; 避免形成关节侧方 1 cm 以上的直线瘢痕 (瘢痕挛缩导致关节侧偏)。缝合后的切口线尽量隐蔽在手指侧方掌、背侧皮肤交界处, 术后外形会更美观。

(2) 副拇指骨骼、肌腱、韧带的处理: 显露副拇指神经血管束, 结扎血管, 切断支配副拇指的神经, 神经断端需退缩至正常软组织内以防止形成神经瘤; 显露副拇指的拇长屈肌腱 (FPL)、拇长伸肌腱 (EPL), 在近止点水平切断副拇指的肌腱止点, 并向近端游离备用; 对于 Wassel IV 型多拇指, 需将附着于副拇指上的大鱼际肌肌腱、关节囊韧带复合体剥离下来备用, V 型则是单纯的大鱼际肌止点剥离备用; 对于关节连接的副拇指, 掀起关节侧方的韧带骨膜瓣 (掌指关节处是拇大鱼际肌瓣), 切除副拇指及其对应的近端关节软骨 (也可能包括少部分骨骼组织) 纵向多余成分; 对于骨干连接的副拇指, 切除副拇指及其对应的骨干纵向多余骨骼。

2. 主拇指重建: 包括骨关节重建、肌腱重建以及软组织重建。骨关节重建主要是通过各种截骨来恢复主拇指力线, 重建其静态平衡; 通过调整肌腱力

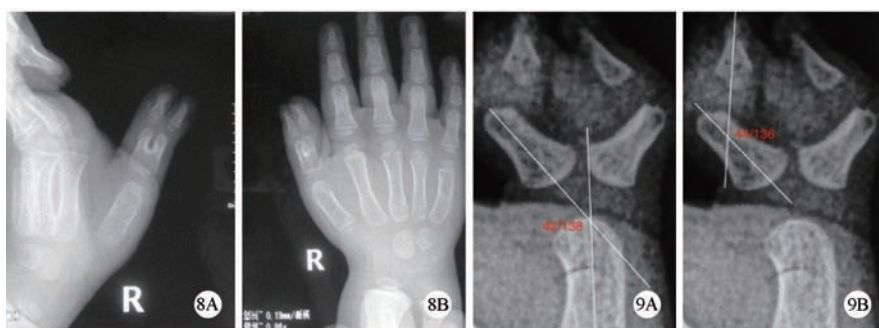


图 8 8A: 拇指正位片上, 准确显示出主、副拇指的骨关节; 8B: 拇指斜位片上, 主、副拇指骨骼部分重叠, 显示不清 **图 9** IV 型多拇指 (分离-汇聚型, 即蟹钳样) 的影像学评估 9A: 掌骨和近节指骨轴线夹角 42° ; 9B: 近节指骨和末节指骨轴线夹角 44°

Fig 8 8A: On the anteroposterior film of the thumb, the bone joints of the dominant and non-dominant thumbs were accurately displayed. 8B: On the oblique film of thumb, the bones of the main and secondary thumb were partially overlapped, which made it unable to be shown clearly.

Fig 9 Radiographic evaluation of type IV polythumb (divergence-convergence type, crab claw-like thumb). 9A: The angle between metacarpal bone and proximal phalanx axis was 42° . 9B: The angle between the proximal phalanx and the distal phalanx was 44° .

线、止点等重建拇指的动力平衡也很关键。软组织重建有时也很必要, 利用副拇指的皮瓣对主拇指做恰当的补充修饰才能恢复拇指正常的轮廓, 达到美观效果。

(1) 骨关节重建: 主拇指多指连接处的骨关节以及远、近端邻近的关节都可能有异常。有时, 远端邻近关节畸形程度比连接处更严重, 均需处理。

a. 多指连接处骨关节重建 包括关节连接和骨干连接。

关节连接: 2 指共用关节囊, 需修整主拇指近端关节面以及切除多拇指对应的多余骨骼, 使之与远端关节面匹配, 并把远端指体往对侧拖移后对合关节, 紧缩缝合, 重建关节囊侧副韧带 (图 10)^[21]。如果术中透视发现关节力线成角仍 $>15^\circ \sim 20^\circ$, 需要在关节囊起点以近做楔形截骨, 进一步矫形 (图 11)。

骨干连接: 2 指不共用关节囊, 无法通过修整关节面软骨、指体拖移以及紧缩关节囊来矫正力线成角, 此时, 只要力线成角 $>15^\circ \sim 20^\circ$, 也就是外观上成角较明显的就需要截骨矫形。

对于 Wassel IV 型多指, 重建掌指关节的关节囊、侧副韧带和大

鱼际止点是同时进行的, 即将前述从副拇指上剥离下来的肌腱止点关节囊韧带复合体重新固定于近节指骨桡侧。骨关节重建时, 还需要观察是否存在主拇指的旋转畸形。常见的是拇指旋前不足, 可通过在截骨处调整旋转角度, 以实现拇指和其他手指指腹相捏。

b. 相邻关节的重建 包括近端关节和远端关节重建。

近端关节: 通常表现为关节面的骨骼增粗, 需切除增粗的邻关节部分骨骼。但婴幼儿因软骨成分多, 在 X 线片上可能观察不到, 需结合外观、体格

检查来判断, 必要时切开发关节囊探查, 有增粗则削去多余的关节面软骨, 否则遗留增粗的关节面会导致关节处粗大、局部凸起。

远端关节: Wassel IV 型汇聚型多拇指 (俗称“蟹钳样多拇”, 软骨连接不显影实际也可能是 III 型) 主拇指的指间关节、Wassel VI 型多拇指 (软骨连接不显影, 实际也可能是 V 型) 主拇指的掌指关节通常有严重的偏斜。这类关节偏斜通常由关节面倾斜、

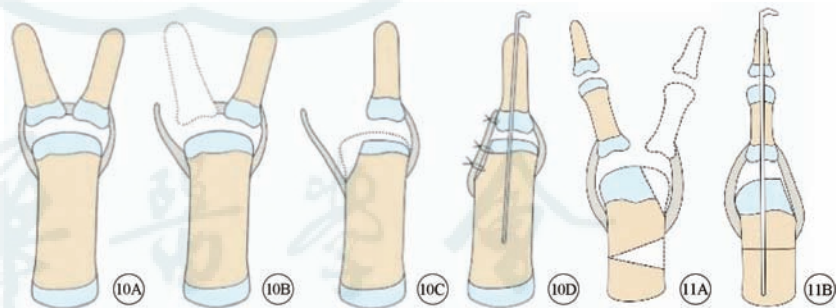


图 10 远侧指间关节水平以远多拇指手术方式^[21] 10A: 术前情况, 蓝色是软骨; 10B: 韧带-骨膜瓣; 10C: 修整指骨头侧方膨大部分及关节面软骨; 10D: 重建侧副韧带

图 11 IV 型多拇指手术方式 11A: 掀起 MCP 桡侧关节囊软骨瓣, 切除侧多拇指及掌骨头对应部分骨骼, 掌骨远端楔形截骨; 11B: 将关节囊软骨瓣缝合固定于近节指骨基底桡侧, 克氏针固定截骨处

Fig 10 The surgery of thumb duplication distal to DIP level^[21]. 10A: Preoperative situation and cartilage (blue area). 10B: Ligament-periosteum flap. 10C: Trimming the enlarged part on the side of the bone and articular surface cartilage. 10D: Reconstruction of the collateral ligament.

Fig 11 Surgery of type IV polythumb. Elevating the radial capsular-cartilage flap of MPJ, shaving the corresponding bones of the radial thumb and metacarpal head, and making wedge osteotomy at the distal part of the metacarpal (11A). The articular capsule-cartilage flap was sutured to the radial base of the proximal phalanx, and the wedge osteotomy was fixed with K wire (11B).

肌腱止点附着偏斜或者关节脱位造成,有时 3 个因素都存在,有的则只有 1 个因素,需根据每个病例的实际情况来处理。如蟹钳样多指指间关节的偏斜通常由 3 个因素造成,需要截骨矫正关节面倾斜、利用多指肌腱止点缝合到对侧平衡肌腱力线以及同时紧缩轴向矫正后变得松弛的关节囊。Wassel VI 型多指主拇指伴发的掌指关节桡侧偏斜,可能由关节面倾斜或(和)尺侧关节囊松弛造成,可分别行掌骨远端尺侧楔形截骨矫正或(和)尺侧关节囊紧缩。

(2) 肌腱重建:如果主拇指肌腱系统完善,行程、止点均正常,或者副拇指的肌腱发育很差,十分薄弱,可弃之。否则,需将副拇指的肌腱利用起来,补充加强主拇指肌腱系统的不足,或者做肌力平衡。对于 Wassel I、II 以及部分 III 型的多拇指畸形,主拇指肌腱止点、行程多无异常,可将副拇指的 FPL 和(或)EPL 肌腱止点与主拇指的肌腱缝合,加强肌力(图 12)^[22],这几种类型近端常存在滑车装置,肌腱移位后不会产生弓弦样改变。对于 Wassel IV、V 型的多拇指畸形,如果主拇指发育好,指间关节无偏斜,在重建大鱼际肌止点后,可弃用副拇指的 FPL,但要将 EPL 肌腱缝合于近节指骨桡背侧重建或加强拇短伸肌腱的功能。如果指间关节偏斜,其 FPL 和(或)EPL 止于关节侧方,可将副拇指的 FPL 和(或)EPL 肌腱止点缝合于末节基底对侧以平衡主拇指的肌腱力线。如果副拇指的肌腱发育不良不能利用,可行自身肌腱止点中央化手术(图 13)。

(3) 软组织重建:多数类型的多拇指畸形,切除副拇指后,需要修剪多余的皮肤软组织,重塑主拇指正

常的指体轮廓。否则,即使肉赘型多拇,剩下的多余皮肤软组织都会遗留局部凸起,影响拇指外观。

也有少数病例的主拇指,特别是末节部分,可能存在皮肤软组织不足,通常是副拇指相邻侧的主拇指皮肤软组织不足。可利用切除副拇指的皮肤软组织对其进行“增容”修饰,程度重的,采用多指的带血管神经蒂的皮肤软组织瓣进行补充(图 14,15)。

某些特殊情况下,需要对主拇指的皮肤软组织进行特别的处理,如 Wassel I、II 型多指伴指甲相连的时候,需根据相连指甲的具体情况选择行 2 指末节合并或多余指甲切除+甲缘重建^[23]。如果主拇指指甲发育好,推荐行多余指甲切除进行甲缘重建。利用修剪后的多指皮瓣,采用垂直褥式缝合,在甲板边缘形成凹陷的甲沟以及隆起的甲缘皮肤(图 16)。

(二) 重复拇指的组合

1. 横向组合(BC 融合术式),又分为传统 BC 融合术式和改良 BC 融合术式。

(1) 传统 BC 融合术式:如果每个拇指的指甲宽度均小于正常拇指指甲宽度的 2/3,或者比示指指甲还要小,就要考虑将重复拇指进行横向组合。此时,指甲不仅小且形态歪斜,因此,2 个重复拇指的指甲均小而歪斜可作为是否需要进行组合的快速判断指标。

1889 年 Bilhaut^[24] 首先报道了横向组合的方式,后习惯称为 Bilhaut-Cloquet (BC 融合)术式。该术式的核心是切除中央部分的骨和软组织,把两侧部分拼接到一起(图 17)。最初设计是为了治疗末节多拇指,特别是 I 型,后来扩展到 II~IV 型和 VII 型。

适应证:重复的 2 个拇指基本等长,指甲弧度基本相同,指甲宽度均小于正常拇指指甲宽度的 2/3,或者比示指指甲还要小。手术要点:切除 2 指中间部分的复合组织后,拼齐主要结构,包括骨关节,特别是骨骺线,关节面也需要尽可能对齐,如稍有差异,可略修整一侧的关节面软骨。重点是末节指骨及指甲结构的拼接,甲半月、甲基质、甲皱襞都要用显微缝线缝合(图 18)。另外,术后即刻的指体应略小于健侧指体(融合术后指体常有略增大的现象)。

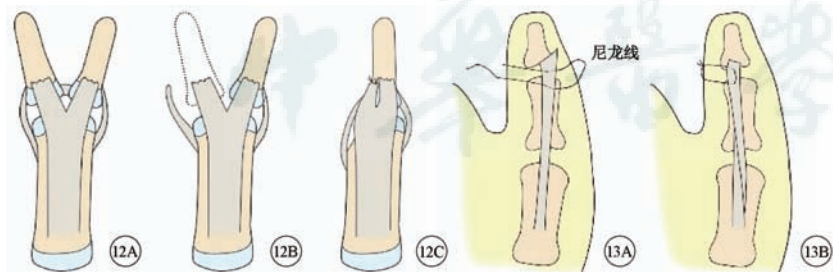


图 12 拇长伸肌腱(EPL)处理方法 12A: EPL 分叉到 2 指末节; 12B: 切除副拇指骨骼; 12C: 把切除拇指的止点与保留拇指的 EPL 止点缝合在一起 图 13 拇长屈肌腱(FPL)止点的处理方法^[22] 13A: 将保留拇指的 FPL 桡侧部分止点掀起; 13B: 透皮牵引线将其牵向尺侧, 皮外打结固定牵引线

Fig 12 Management of EPL. EPL inserted onto two distal phalanges (12A). Excise the non-dominant distal phalanx (12B). Suturing the EPL insertion of the removed thumb to the just radial side of the preserved one (12C). Fig 13 Relocation of FPL^[22]. The radial 2/3 of the attachment of FPL insertion of the preserved thumb was detached and pulled-out by 4-0 nylon suture to the ulnar side of the IP (13A). The knot was placed outside the skin (13B).



图 14 左侧多拇指畸形,主拇指轴向矫正后,桡侧甲缘的软组织欠饱满,采用副拇指的带血管神经筋膜瓣填塞皮下,丰满主拇指(14A,B),术后 3 个月拇指两侧甲缘软组织对称(14C)

图 15 右侧多拇指畸形,桡侧主拇指末节发育欠佳,尺侧甲缘组织不饱满,副拇指肉赘样,但甲缘组织饱满(15A),手术矫正主拇指轴向后,副拇指形成带血管神经蒂的甲缘软组织瓣丰满主拇指(15B),术后半年,右拇指指甲虽小,但指体基本等大(15C)

Fig 14 Left side polythumb. After axial correction of the dominant thumb, the soft tissue at the radial side of the nail was less plump. A neurovascular fascial flap was packed into the radial side of the thumb tip subcutaneously to improve the contour of the dominant thumb (14A,B), and the nail margin of the thumb was symmetrical 3 months after operation (14C). **Fig 15** Right side polythumb. The radial one was the dominant thumb. The nail margin on the ulnar side was underdeveloped. The non-dominant thumb was a floating thumb, however with a good looking nail margin (15A). After correcting the axis of the dominant thumb, a neurovascular nail margin tissue flap elevated from the nondominant thumb was transferred to supplement and beautify the dominant thumb (15B). Half a year later, the nail was still small, however, the finger body was of equal size compared with the contralateral side (15C).

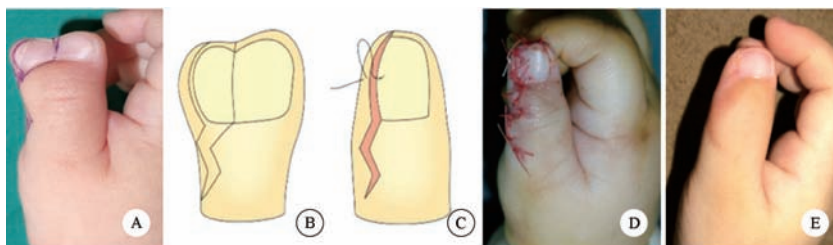


图 16 A: 右侧多拇指畸形,指甲相连; B~D: 采用桡侧副拇指切除,甲缘成形,垂直褥式缝合成形甲沟; E: 术后 8 个月,甲缘基本对称,甲沟形态可

Fig 16 A: Right polythumb with conjoined nails. B-D: Resecting the radial thumb, using vertical mattress suture to shape nail groove and form nail edge. E: Eight months after the operation, nail edge was symmetrical with a nail groove in good shape.

存在的问题:术后常发生指甲畸形(指甲融合不好)、指腹瘢痕(融合时伤口位于指腹正中)、手指偏斜(融合的 2 指长度不完全相等)、关节僵硬(关节没对齐、关节腔粘连)、手指粗大(切除的中间复合组织量不够)以及骨骼早闭(损伤骨骼线)等,尤其是术后关节僵硬几乎不可避免。

(2)改良 BC 融合术式:包括软组织融合和带末节指甲及指骨的复合组织瓣融合。

a.软组织融合:Watari 等^[25]认为,传统 BC 融合术式术后的外形、功能不佳主要是由于拼接骨、关节结构困难以及甲床不容易拼齐造成继发畸形。为此,他们做了改良,不再拼接甲床和指骨,把拟去除拇指(通常是桡侧拇指)的骨关节都去掉,只剩下类似于“生鱼片”样的近端带蒂皮瓣与保留拇指组合在一起(图 19,20)。

适应证:适合末节型多指,主拇指的骨关节以及指甲体量比较接近正常,但靠多指一侧的甲缘组织欠饱满。手术要点:皮瓣内保留血管神经束,缝合后皮肤对合平整,避免 1 cm 以上纵向瘢痕。缝合后,甲缘两侧皮肤要对称。存在的问题:指甲宽度比侧小,影响外观。

b.带末节指甲及指骨的复合组织瓣融合(Baek 术式):为了避免传统 BC 术后关节僵硬,2008 年 Baek 等^[26]进行了改良,不拼接关节,保留发育相对更好的拇指的骨关节,仅融合末节指甲及甲床附着的末节指骨。

适应证:可适用于末节型(图 21)和近节型多拇指的组合手术(图 22),也需要其中 1 个拇指的骨关节体量比较接近正常,指甲弧度接近,但 2 个拇指指甲均小。手术要点:末节骨骼拼接以及甲床拼接均需尽可能对齐,小婴儿末节骨骼的对合可采用慢吸收线缝合固定;2 指不等长时(通常桡侧指较短),可以做成带血管神经束的末节带指甲岛状皮瓣往远端推进后和主拇指融合。

存在的问题:复合组织瓣也可能血供不良;指甲拼接仍可能不平整。

2. 纵向组合(on-top plasty): BC 术式是横向组合,而 on-top plasty 则是纵向组合,中文常翻译为“顶端移位术”。适用于尺侧多拇指是远端发育好的漂浮拇指、桡

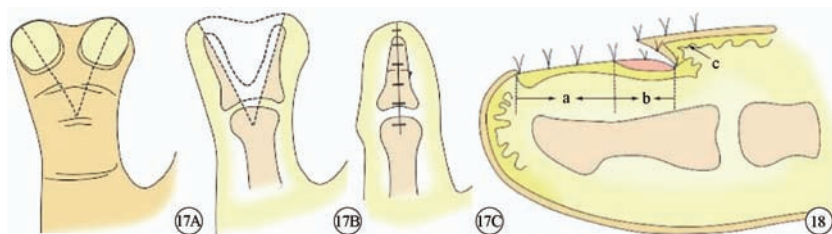


图 17 I 型多拇指的 BC 融合术式^[24] 17A: V 形切除中央部分软组织; 17B: 虚线部分是要去除的骨质; 17C: 拼齐关节面和骨骺线之后, 拉拢缝合指骨 图 18 BC 融合合法软组织的显微缝合^[21] a: 甲床; b: 甲基质; c: 甲皱襞

Fig 17 BC procedure for type I polythumb^[24]. 17A: Make V-shaped resection of the central soft tissue. 17B: The white area was the bone and soft tissue to be removed. 17C: After matching the articular surface and epiphyseal line, close and suture the phalanx. Fig 18 Repair the soft tissue using microsurgical idea and technique during BC procedure^[21]. a: Nail bed. b: Nail matrix. c: Nail fold.

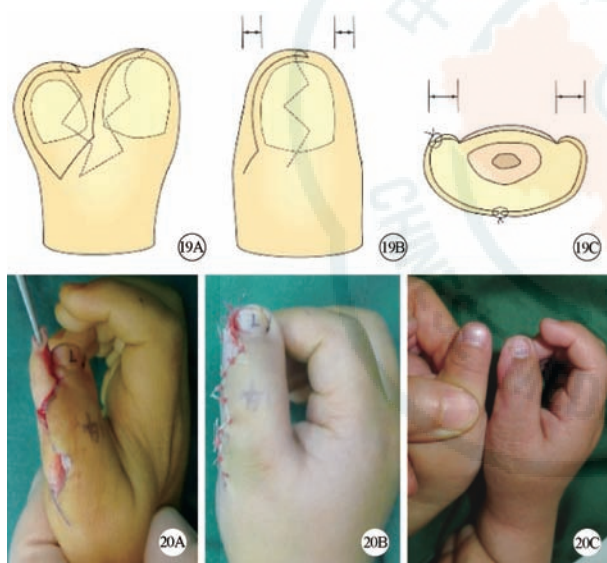


图 19 生鱼片样皮瓣示意图^[28] 19A: 实线为背侧切口, 虚线为掌侧切口; 19B, C: 缝合后背侧和冠状面示意图, 指甲两侧皮肤要对称 图 20 生鱼片样皮瓣实例, 主拇指桡侧软组织欠饱满 (20A), 副拇指形成生鱼片样皮瓣丰满主拇指 (20B), 术后 3 个月, 指甲稍小, 但指体与健侧基本等大 (20C)

Fig 19 Schematic diagram of "fillet flap"^[28]. The solid line was the dorsal incision, and the dotted line was the palmar incision (19A). Schematic diagram of the posterior side and the coronal plane after reconstruction. The skin on both sides of the nail should be symmetrical (19B, C). Fig 20 A case of "fillet flap". The soft tissue on the radial side of the dominant thumb was less plump (20A). The non-dominant thumb formed a fillet-like flap to supplement the dominant thumb (20B). Three months after the operation, the fingernail was slightly smaller, but the finger body was basically the same as the healthy side (20C).

侧拇指近端 (掌骨) 发育好的特殊类型多拇指。

on-top plasty 技术最早是应用在手指部分缺损

的修复重建中。受 Littler^[27] 医生带神经血管蒂残指/手指拇化 (图 23) 理念的启发, 挪威医生 Soiland^[28] 用类似的方法做了 2 例手术, 患者拇指均完好, 其他 4 个手指都是近节中段以远外伤后缺损。Henrik 将 1 例患者小指的残端以神经血管束为蒂做成“岛状指瓣”, 移位至环指的残端, 延长了环指的长度; 将另 1 例患者的环指残端移位至中指残端, 延长了中指的长度, 并将这种方法命名为“on-top plasty”, 现应用较多的是把带血管蒂示指残端移位至拇指缺损处, 延长受损拇指长度 (图 24)。

Dobyns 等^[29] 把多拇指组合重建的方法归为 6 组, 其中第 6 组适用于尺侧呈漂浮拇指样, 但远端发育较好, 而桡侧指远端发育不良, 近端发育较好的多拇指特殊类型。具体方法是在近节指骨水平去掉桡侧拇指, 然后把尺侧漂浮拇指以双侧神经血管束为蒂移位至桡侧拇指, 骨拼接的平面位于近节指骨近端。日本荻野俊彦对切口进行了改良, 目的是同时开大虎口, 他选择的截骨平面是掌骨远端 (图 25, 26)^[21]。笔者推荐根据术前对 2 个拇指的掌指关节的骨骼体量、轴向、稳定性、功能等进行评价再决定骨拼接的平面, 多数情况下, 桡侧指的掌指关节体积相对更粗大, 关节更稳定, 本身屈伸功能好, 因此更多选择在近节指骨水平截骨拼接, 至少能够保证术后掌指关节的功能, 如果存在掌指关节尺偏, 可以同期或者二期再矫正 (图 27)。指间关节的功能则视手术中重建 FPL 和 EPL 的情况而定。另外, 尺侧指

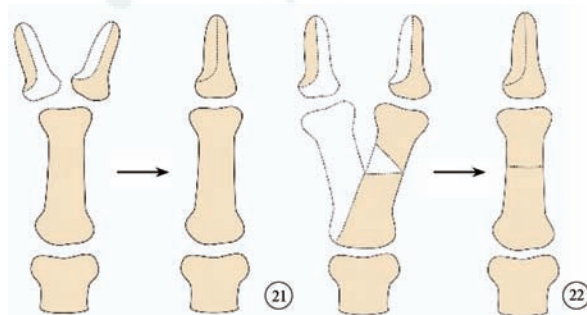


图 21 II 型多拇指的骨拼接方法^[26] 图 22 III 型多拇指的骨拼接/截骨方法^[26]

Fig 21 Bone combination method for type II polythumb^[26].

Fig 22 Bone combination/osteotomy for type III polythumb^[26].

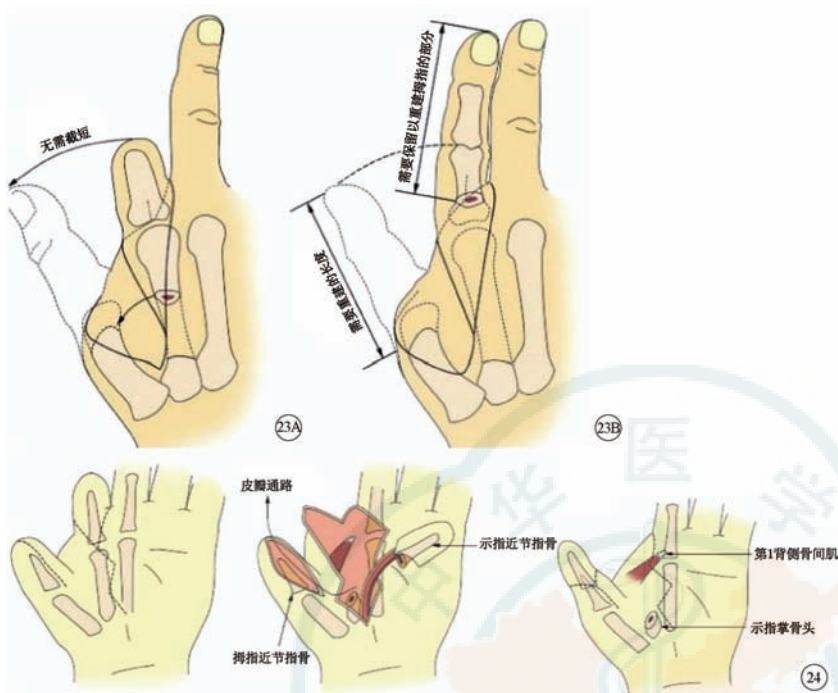


图 23 23A:神经血管蒂残指拇化; 23B:手指拇化^[27] 图 24 Soiland 首先描述的“on-top plasty”术式^[28]

Fig 23 23A: Neurovascular pedicled stump finger pollicization. 23B: Finger pollicization^[27].

Fig 24 "On-top plasty" procedure first described by Soiland^[28].

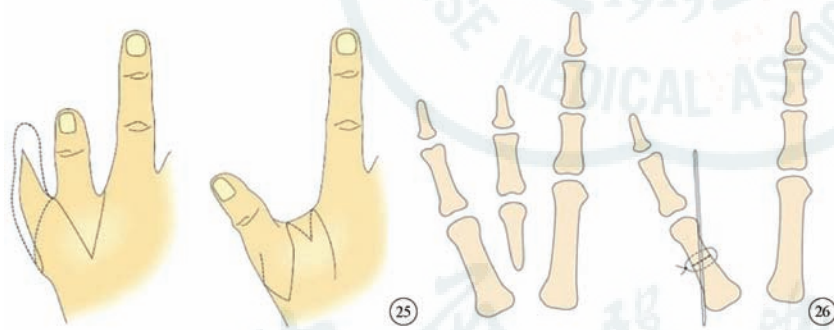


图 25 获野手术切口示意图^[21],实线是背侧切口,虚线是掌侧切口 图 26 获野手术骨骼拼接示意图^[21]

Fig 25 Schematic diagram of Ogino incision^[21]. The solid line is the dorsal incision and the dotted line is the palmar incision. Fig 26 Schematic diagram of bone combination of Ogino surgery^[21].

通常只有一套指固有血管神经支配,手术中需小心分离保护,同时尽可能保留指背静脉以利回流。如术中未能保留静脉,只要组织块不太大,指固有血管神经蒂完好,也可以继续实施手术,一般不会出现术后严重的静脉循环障碍,术后即刻的轻度发紫,可在 1、2 天后好转。

顶端移位术能够很好地解决这类特殊类型多指畸形的外形和功能重建,术后常见的问题有虎口瘢痕、指间关节功能欠佳、拇指旋前不足等。如果是掌

骨水平拼接,还可能存在掌指关节功能障碍。在决定移位平面时,要检查哪个拇指的掌指关节以及肌腱系统发育更好,手术中需重建 FPL 和 EPL,判断移位后拇指能否与手指完成指腹相捏动作并作相应轴向的调整。

值得注意的是,单纯的顶端移位技术只适用于尺侧指远端体量足够、指甲形态正且甲缘对称的情况。但在尺侧呈漂浮拇指样的多拇指中,有些类型更为特殊,不仅桡侧指远端发育差,指间关节尺偏、屈曲、末节指甲发育差甚至缺如,尺侧指远端也发育不好,指甲小而歪斜,但大都存在指甲,这种情况下不能单纯切除任一手指,也不能单纯将尺侧指顶端移位,否则重建后的拇指远端形态差。这时需采用类似横向和纵向双重组合的方式,因为通常桡侧指近端发育比较好,掌指关节功能大都接近正常,所以保留桡侧指主体,矫正指间关节侧偏、屈曲后,将尺侧指的带或不带指甲的复合软组织瓣游离出来,做成带血管神经蒂岛状皮瓣,向桡侧远端移位后与切除一小半尺侧缘组织的桡侧指末节横向融合(图 28)。当然,如果桡侧指完全没有指甲,则保留部分软组织瓣和尺侧指纵向移位过来的末节复合组织瓣横向融合以补充尺侧指末节体量的不足。

我们将多拇指畸形的治疗方案选择流程进行了总结(图 29)。需要注意的是,还有一些罕见的多拇指类型,需要用到其他特殊的治疗方法,可能没有归纳进来。多拇指畸形的治疗,需把握的总体原则是:把重复拇指最好的部分组合在一起,获得一外观、功能都接近正常或是可以接受的结果。不仅术前要评估 2 个重复拇指(多倍拇时也可能是几个重复拇指)的外观、影像学、体格检查,术中切掉多指后,要再次评估主拇指。直视下观察主拇指骨关节的形态、轴向、关节面匹配等情况并作

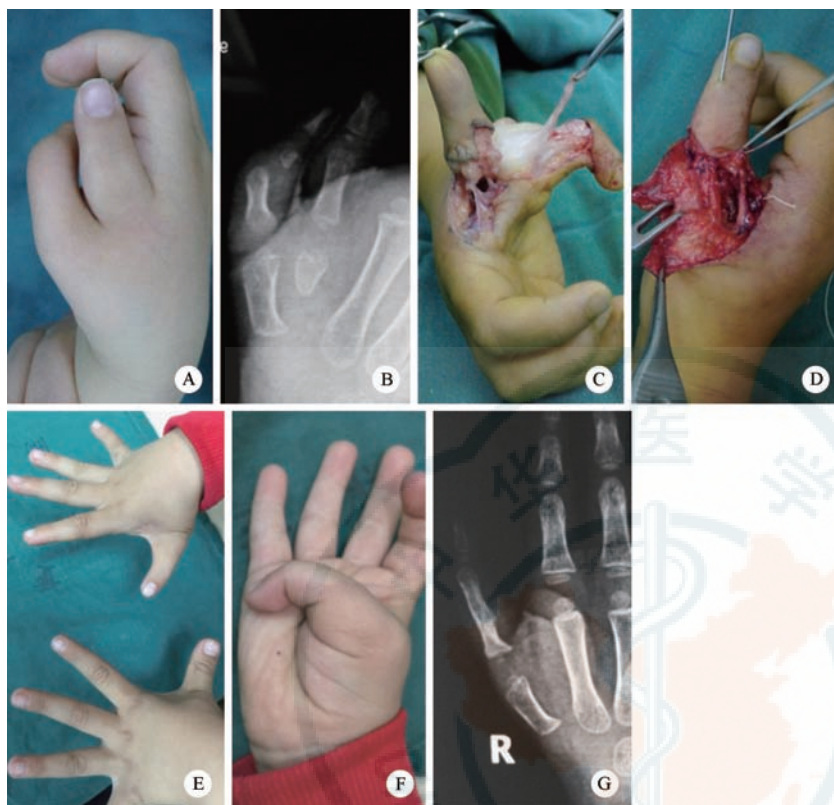


图 27 患儿右侧多拇畸形 A:尺侧拇指远端发育好,指甲形态好,桡侧拇指远端发育差,末节细小屈曲;B:X 线片显示尺侧拇指近端掌骨发育不全,桡侧拇指掌指关节发育好,远端呈三指节拇指;C:术中保留尺侧拇指软组织及桡侧拇长伸肌腱;D:术中采用尺侧指顶端移位,于近节指骨水平拼接指骨,克氏针固定;E:术后 1 年可见右拇指力线好,体征较健侧稍小;F:术后 1 年患侧拇指关节活动可,Kapandji 评分满意;G:术后 1 年 X 线片显示骨关节轴线正常,指骨愈合好

Fig 27 Right polythumb deformity. A; The ulnar thumb had a better distal appearance and fingernail was almost normal, while the radial thumb's distal part was in poor development which was small and not able to extend. B; The ulnar proximal metacarpal bone was hypoplasia while the radial thumb had a well-developed metacarpal phalangeal joint and an extra phalanx. C; The soft tissue of ulnar thumb and the EPL of radial thumb were preserved. D; The distal part of ulnar thumb was transferred at the level of proximal phalanx, and fixed with K-wire. E; One year after the operation, the right thumb had a good axis, while the finger body was a little smaller than the contralateral side. F; The joint motion was maintained in some degrees and the Kapandji score was satisfactory. G; The X-ray showed that the bone joint axis was normal, and the phalanx healed well 1 year after the operation.

相应处理。如果是大龄患儿或成人患者,关节严重不匹配,必要时考虑关节融合。对于拇指功能来说,腕掌关节的活动度以及掌指、指间关节的稳定性最为重要。手是人类仅次于脸的暴露器官,伸直的拇指外形也是美观的基本需求。但在关节活动和稳定性不能兼顾的情况下,可以牺牲指间关节,甚至掌指关节的活动度以维持关节的稳定性及伸直的外形,但要确保腕掌关节的活动良好。

六、手术效果评价

Tada 评分^[30]是文献引用较多的评价方法(表

1)。总分 5、4 分为好,3、2 分为一般,1、0 分为差。

七、手术并发症

即使注意了所有细节,多拇指畸形的治疗结果有时仍然难以达到家长的预期,翻修率不低。术后常见的问题有:关节偏斜、指体体量及指甲异常(单纯切除后体量不足、指甲小而歪斜或者融合后指体粗大、指甲不平整)、关节不稳定、忽略主拇指伴发三指节拇或肥大骨骺(患儿18个月之前X线不能显示)及术后形成痛性神经瘤等。

掌指关节尺偏最常见于 Wassel IV型的尺偏型多拇指畸形术后,原因可能是多指对应的掌骨多余骨骼没有切除干净、鱼际肌止点没有良好复位或者掌骨颈本身存在的尺偏未行截骨矫正。如果术后掌指关节尺偏超过 $15^{\circ} \sim 20^{\circ}$,外观成角可见,虎口开大受限,则需要再次手术。

Z字样畸形多见于Ⅳ型汇聚型的多拇指(即蟹钳样多指)术后。原因有跨切口的直线瘢痕牵拉、没有调整好软组织平衡(FPL止点偏桡侧,没有中央化)以及骨关节偏斜未矫正等,通常需要再次手术矫正。

Lee 等^[22]把Ⅳ型多拇指畸形术后 Z 字样畸形的治疗方法总结见图 30。

BC 融合手术后常见的问题有手指粗大、指甲畸形、关节僵硬等。融合术中、术后即刻拇指体积与健侧等大,则术后极易出现指体增粗;指甲融合时不拔掉甲板以及没有采用显微精确对合缝合均容易出现指甲畸形;传统的 BC 融合术式由于要拼接关节,损伤较大,极易出现关节腔粘连僵硬。指体粗大以及指甲畸形可在初期手术后数年(学龄前)再次手术,通过缩小指体以及重新精确对合甲床、甲基质得以修复,但关节僵硬则难以改善。因此,多拇指畸形的治疗要兼顾外形和功能,前者更为重要。术后继发



图 28 患儿右侧多拇指畸形 A:尺、桡侧拇指远端发育均欠佳,指甲均小于示指;B:X线片示尺侧拇指近端掌骨发育不全,桡侧拇指掌指关节发育好;C:手术保留桡侧拇指骨关节,重建力线后,尺侧拇指形成带血管神经蒂指甲瓣纵向移位后与桡侧拇指横向融合;D,E:术后 11 个月外形和功能均满意;F:术后 11 个月 X 线片显示骨关节轴线正常,末节指骨融合

Fig 28 Left polythumb deformity. A: Both distal parts of thumbs were in poor development, whose fingernails were smaller than index finger. B: The metacarpal of the ulnar thumb was hypoplasia. The radial metacarpophalangeal joints developed well. C: The radial thumb joint was preserved during the operation. After correcting the axis of the dominant thumb, a neurovascular island nail flap was elevated from the ulnar thumb and was transferred and combined with the nail of the radial thumb. D,E: Eleven months after the operation, both contour of the reconstructed thumb and its joint motion was satisfied. F: The postoperative X-ray showed that the bone joint axis was normal, and the combined distal phalanx was healed.

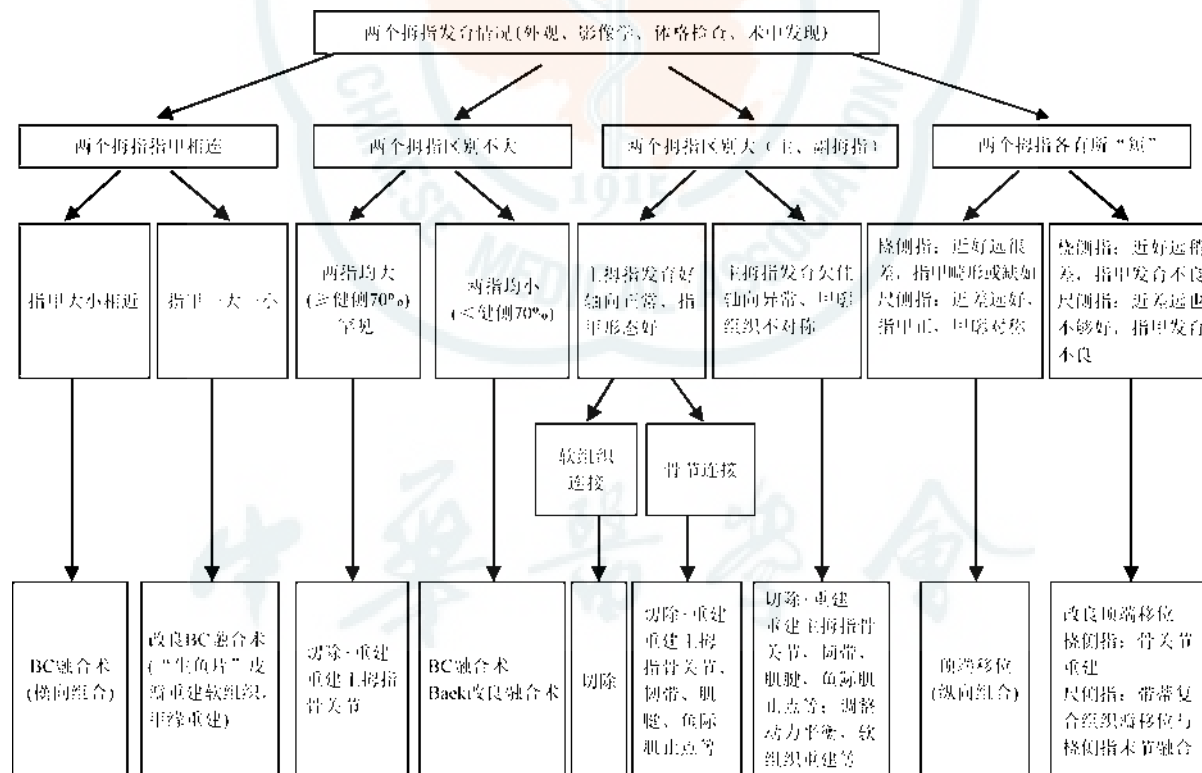


图 29 多拇指畸形的治疗策略

Fig 29 Treatment strategy for thumb duplication.

畸形可能要多年后才会显现,要告知家长,并长期随访观察。

八、展望

关于肢体发育、畸形发生方面的机制研究,是最重要的研究领域之一,近年来,出现了一个新兴学科

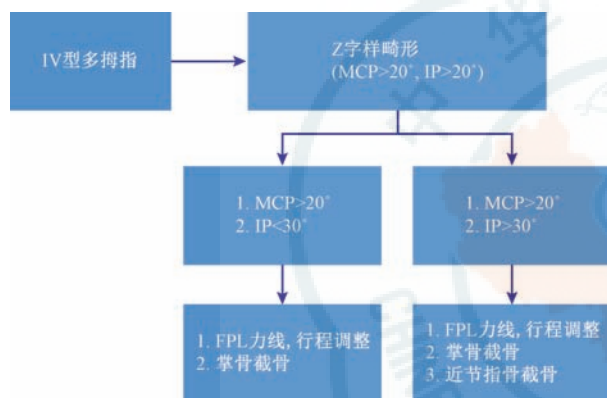
“发育-演化生物学”。多拇指(不包括三指节拇指多拇指)常常单侧、散发,意味着可能是一个随机的发育错误造成了肢芽前部 *SHH* 少量表达,从而诱导了多拇指的发生。但 *SHH* 异位表达的关键调控因素以及 *SHH* 表达量的高低与多拇指畸形的严重程

表 1 多拇指畸形手术效果的 Tada 评分^[30]Tab 1 Tada score for thumb duplication^[30]

项目	分值(分)
活动范围(°) *	
>70	2
50~69	1
<49	0
不稳定	
阴性	1
阳性	0
对线不齐(°)	
<10	2
11~20	1
>21	0

注: * 指间关节和掌指关节主动活动范围的和

* The sum of AROM of IP joint and MCP joint.

图 30 IV型多拇指畸形术后 Z 字畸形的处理原则^[22], IP 为指间关节, FPL 为拇长屈肌腱, MCP 为掌指关节Fig 30 Treatment principle of “zigzag” deformity after operation for type IV thumb duplication^[22]. IP: Interphalangeal joint. FPL: Flexor pollicis longus. MCP: Metacarpal phalangeal joint.

度有无相关性等尚不清楚。目前,关于多拇指的发病机制还只是揭开了“黑匣子”的一部分,以多拇指为代表的肢体畸形相关的病因、机制研究还需要多学科一起努力。

临床方面还没有一种理想的可以指导治疗并评估预后的分类方法;很多手术方式,也缺乏足够病例、循证原则设计下的前瞻性对照研究以及远期随访结果报告。因多拇指畸形表现多样,术式选择不好把握,手术细节繁多,术后难以预估生长过程的变化,兼之家长要求较高等,治疗结果没有达到预期的并不少见。

多拇指这类看似“简单”的畸形,却需要注意众多细节,才能获得可以接受乃至满意的治疗结果。

利益声明:本文作者与论文刊登的内容无利益关系。

志谢:魏绮珮、李秋雅、刘路和沈杰对本文部分图文的贡献。

参 考 文 献

[1] Cohen M. Thumb duplication [J]. Hand Clin, 1998, 14(1):

17-27.

[2] Burke A, Nelson C, Morgan B, et al. Hox genes and the evolution of vertebrate axial morphology [J]. Development, 1995, 121:333-346. DOI: 10.1007/BF00186783.

[3] Guero S. Developmental biology of the upper limb [J]. Hand Surg Rehabil, 2018, 37(5): 265-274. DOI: 10.1016/j.hansur.2018.03.007.

[4] Tickle C. Making digit patterns in the vertebrate limb [J]. Nat Rev Mol Cell Biol, 2006, 7(1): 45-53. DOI: 10.1038/nrm1830.

[5] Oberg KC, Feenstra JM, Manske PR, et al. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity [J]. J Hand Surg, 2010, 35A:2066-2076. DOI: 10.1016/j.jhsa.2010.09.031.

[6] Saunders JJ. The proximal-distal sequence of origin of the parts of the chick wing and the role of the ectoderm [J]. J Exp Zool, 1948, 108(3): 363-403. DOI: 10.1002/jez.1401080304.

[7] Zuniga A. Next generation limb development and evolution: old questions, new perspectives [J]. Development, 2015, 142(22): 3810-3820. DOI: 10.1242/dev.125757.

[8] Saunders J, Gasseling M, Gasseling MT. Epithelial-mesenchymal Interactions [M]. Baltimore: Williams and Wilkins, 1968: 78-97.

[9] Riddle RD, Laufer E, Tabin C. Sonic hedgehog mediates the polarizing activity of the ZPA [J]. Cell, 1993, 75(7): 1401-1416. DOI: 10.1016/0092-8674(93)90626-2.

[10] Sasai N, Toriyama M, Kondo T. Hedgehog signal and genetic disorders [J]. Front Genet, 2019, 10:1-23. DOI: 10.3389/fgene.2019.01103.

[11] Tickle C, Towers M. Sonic hedgehog signaling in limb development [J]. Front Cell development Biol, 2017, 55(28): 14. DOI: 10.3389/fcell.2017.00014.

[12] Trachini B, Duboule D, Kmita M. Regulatory constraints in the evolution of the tetrapod limb anterior-posterior polarity [J]. Nature, 2006, 443:985-988. DOI: 10.1038/nature05247.

[13] Lettice L, Horikoshi T, Heaney S, et al. Disruption of a long range cis acting regulator for Shh causes preaxial polydactyly [J]. Proc Natl Acad Sci, 2002, 99:7548-7553. DOI: 10.1073/pnas.112212199.

[14] Lettice LA, Hill RE. Preaxial polydactyly: a model for defective long-range regulation in congenital abnormalities [J]. Curr Opin Genet Dev, 2005, 15(3): 294-300. DOI: 10.1016/j.gde.2005.04.002.

[15] Wassel H. The results of surgery for polydactyly of the thumb. A review [J]. Clin Orthop Relat Res, 1969, 64:175-193. DOI: 10.1103/PhysRev.76.1538.2.

[16] Zuidam JM, Selles RW, Ananta M, et al. A classification system of radial polydactyly: inclusion of triphalangeal thumb and triplication [J]. J Hand Surg, 2008, 33(3): 373-377. DOI: 10.1016/j.jhsa.2007.12.012.

[17] Chung M, Baek G, Gong H, et al. Radial polydactyly: proposal for a new classification system based on the 159 duplicated

- thumbs. [J]. J Pediatr Orthop, 2013, 33(2): 190-196. DOI: 10.1097/BPO.0b013e3182648ca8.
- [18] Faust KC, Kimbrough T, Oakes JE, et al. Polydactyly of the hand [J]. Am J Orthop (Belle Mead NJ), 2015, 44(5): 127-134.
- [19] Biesecker LG. Polydactyly: how many disorders and how many genes? 2010 update [J]. Dev Dyn, 2011, 240(5): 931-942. DOI: 10.1002/dvdy.22609.
- [20] Ezaki M. Radial polydactyly [J]. Hand Clin, 1990, 6(4): 577-588.
- [21] Ogino T, Tsuchida H, Kashiwa H, et al. Thumb polydactyly [J]. Techniques in Hand and Upper Extremity Surgery, 1999, 3(4): 278-285. DOI: 10.1097/00130911-199912000-00010.
- [22] Lee CH, Park HY, Yoon JO, et al. Correction of Wassel type IV thumb duplication with zigzag deformity: results of a new method of flexor pollicis longus tendon relocation [J]. J Hand Surg, 2013, 38(3): 272-280. DOI: 10.1177/1753193412460809.
- [23] 孔超, 肖军, 李天武, 等. 甲缘成形术在指甲相连的 Wassel I、II 型多指畸形整复中的应用 [J]. 中华整形外科杂志, 2019, 35(7): 649-655. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1009-4598.2019.07.007.
- [24] Bilhaut M. Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procédé opératoire [J]. Congr Fr Chir, 1890, 4:576-580.
- [25] Watari S, Okada K, Umeda T. Recent trend of surgery for thumb polydactyly-plastic operation using the removed thumb as fillet pedicle [J]. Hiroshima J Med Sci, 1984, 33(2): 211-221.
- [26] Baek GH, Gong HS, Chung MS, et al. Modified bilhaut-cloquet procedure for wassel type-ii and iii polydactyly of the thumb [J]. J Bone Joint Surg Am, 2008, 90 (Suppl 2): 74-86. DOI: 10.2106/JBJS.F.00812.
- [27] Littler J. The neurovascular pedicle method of digit transposition for reconstruction of the hand [J]. Plast Reconstr Surg, 1953, 12(5): 303-319.
- [28] Soiland H. Lengthening a finger with the "on the top" method [J]. Acta Chir Scand, 1961, 122:184-186. DOI: 10.1097/00006534-196207000-00025.
- [29] Dobyns J, Lipscomb P, Cooney W. Management of thumb duplication [J]. Clin Orthop Relat Res, 1984, 195(5): 26-44. DOI: 10.1097/00003086-198505000-00004.
- [30] Tada K, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, et al. Duplication of the thumb. A retrospective review of two hundred and thirty-seven cases [J]. J Bone Joint Surg, 1983, 65A(5): 584-598. DOI: 10.2106/00004623-198365050-00002.

(收稿日期:2020-05-25)

(本文编辑:王春惠 英文编辑:孙恒赞)

《中华整形外科杂志》摘要与关键词撰写要求

所有文章均需中英文摘要,论著类和临床实践与技术创新类需结构性摘要,标准与规范、综述及其他类需非结构性摘要(涵盖研究背景及文章主要内容),英文摘要内容与中文相符。结构性摘要必须包括目的、方法、结果(应给出主要数据)、结论 4 部分,各部分冠以相应的标题。采用第三人称撰写,不用“本文”、“笔者”等主语。作者姓名后用上角码编号,同时作者单位前均冠上编号,与作者对应,相同单位不同科室均需全部注明。英文摘要尚应包括文题、全部作者姓名(汉语拼音)、单位名称、所在城市名、邮政编码及国名。

论著需标引 2~5 个关键词。请尽量使用美国国立医学图书馆编辑的最新版《Index Medicus》中医学主题词表(MeSH)内所列的词。如果最新版 MeSH 中尚无相应的词,处理办法有:(1)可选用直接相关的几个主题词进行组配。(2)可根据树状结构表选用最直接的上位主题词。(3)必要时,可采用习用的自由词并排列于最后。