

# 基于 Ilizarov 技术的 Achterman I 型腓侧半肢畸形肢体功能重建的疗效分析

张睿 刘生和 阮洪江 余轶凡 徐佳 康庆林

**【摘要】 目的** 探讨 Ilizarov 技术结合组合性手术治疗 Achterman I 型先天性腓侧半肢畸形的疗效,并总结先天性腓侧半肢畸形肢体功能重建治疗的诊治要点。**方法** 本研究回顾 2014 年至 2021 年收治的 20 例先天性腓侧半肢畸形患者,男 12 例,女 8 例,平均年龄 $(17.5 \pm 7.0)$ 岁(4~26 岁);Achterman I A 型 14 例, I B 型 6 例。针对肢体短缩采用单纯 Ilizarov 技术或内外结合进行肢体延长;对于膝外翻、踝外翻畸形,成人患者采用闭口截骨矫形内固定,儿童患者采用骨骺阻滞;松解和延长挛缩的髂胫束、腓骨肌腱和跟腱;肌腱转位纠正叠趾畸形。**结果** 20 例患者平均随访 $(36.1 \pm 8.7)$ 月,平均延长 $(7.2 \pm 1.0)$ cm,EFI $(15.9 \pm 6.3)$ d/cm,HI $(21.7 \pm 2.8)$ d/cm。所有患者末次随访时患肢短缩、膝外翻[GVA:术前 $(14.9 \pm 3.4)^\circ$ ,末次随访 $(2.1 \pm 1.7)^\circ$ , $t=13.510$ , $P<0.05$ ]、胫骨弯曲畸形[TBA:术前 $(3.3 \pm 3.3)^\circ$ ,末次随访 $(0.8 \pm 0.7)^\circ$ , $t=3.490$ , $P<0.05$ ]及足踝畸形[VAA:术前 $(9.2 \pm 3.4)^\circ$ ,末次随访 $(1.2 \pm 1.3)^\circ$ , $t=9.785$ , $P<0.05$ ]均已得到矫正。LLRS AIM 较术前明显改善[术前 $(10.1 \pm 1.2)$ 分,末次随访 $(2.0 \pm 1.4)$ 分, $t=21.140$ , $P<0.05$ ]。**结论** 先天性腓侧半肢畸形存在复杂的肢体短缩、力线异常和足踝畸形,Ilizarov 技术与髓内延长、组织松解、截骨矫形和骨骺阻滞等手术的结合在治疗先天性腓侧半肢畸形方面疗效满意,能够明显改善患者生活质量。

**【关键词】** 腓侧半肢畸形; Ilizarov 技术; 组合性手术; 肢体延长; 截骨矫形

**Outcomes of limb reconstruction in treating achterman type I fibular hemimelia based on Ilizarov technique** Zhang Rui, Liu Shenghe, Ruan Hongjiang, Yu Yifan, Xu Jia, Kang Qinglin. Department of Orthopedics, Shanghai Sixth People's Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200233, China

Corresponding author: Kang Qinglin, Email: orthokang@163.com

**【Abstract】 Objective** To explore the clinical outcomes of combination of Ilizarov technique and composite surgeries for treatment of congenital fibula hemimelia, and to summarize the key points of limb reconstruction management for such deformity. **Method** Twenty patients with congenital fibula hemimelia were treated surgically and retrospectively studied in Department of Orthopedics, Shanghai Jiao Tong University affiliated Sixth People's Hospital since 2014. Patients included 12 males and 8 females, with an age of  $(17.5 \pm 7.0)$  y (4 to 26 y). According to Achterman classification, there were 14 cases of type IA and 6 cases of type IB. Single Ilizarov technique or combined intramedullary assistance was applied for limb length deficiency; For genu valgus or valgus ankle deformities, close-wedge osteotomy and internal fixation were applied for adult patients, and hemiepiphysiodesis for pediatric patients; Contracted iliotibial band, fibular tendons and Achilles' tendon were released and elongated; Overlapping toes were corrected by tendon transfer. **Results** Twenty patients were followed up for  $(36.1 \pm 8.7)$  months. The limb was lengthened for  $(7.2 \pm 1.0)$  cm, with average EFI  $(15.9 \pm 6.3)$  d/cm and average HI  $(21.7 \pm 2.8)$  d/cm. All obvious limb length discrepancy, genu valgus [GVA:  $(14.9 \pm 3.4)^\circ$  and  $(2.1 \pm 1.7)^\circ$  preoperatively and at last follow-up,  $t=13.510$ ,  $P<0.05$ ], tibial angulation [TBA:  $(3.3 \pm 3.3)^\circ$  and  $(0.8 \pm 0.7)^\circ$  preoperatively and at last follow-up,  $t=3.490$ ,  $P<0.05$ ] and ankle and foot deformities [VAA:  $(9.2 \pm 3.4)^\circ$  and  $(1.2 \pm 1.3)^\circ$  preoperatively and at last follow-up,  $t=9.785$ ,  $P<0.05$ ] were corrected at the final follow-up. Clinical outcomes indicated significantly improved limb function com-

pared with preoperative grading. [LLRS AIM: (10.1±1.2) points and (2.0±1.4) points preoperatively and at last follow-up,  $t=21.140$ ,  $P<0.05$ ]. **Conclusion** Congenital fibular hemimelia is a rare and complicated syndrome with co-exist limb length deficiency, abnormal alignment of lower-limb and foot and ankle deformities. Combination of Ilizarov technique and composite surgeries can bring satisfying outcomes for treatment of congenital fibula hemimelia and improve the quality of life of the patients.

**【Key words】** Fibular hemimelia; Ilizarov technique; Composite surgery; Limb lengthening; Osteotomic orthopedics

腓侧半肢畸形(fibular hemimelia, FH)或称腓侧营养障碍(fibular dystrophism, FD),是一类罕见的先天性下肢畸形,发病率约为7.4~20/100万,男性多于女性(1.5:1),可表现为患肢短缩、膝外翻、踝外翻或踝内翻、平足和跖列缺失(metatarsal deficiency, MTD)等畸形。影像学上, FH以发育不全或缺如的腓骨为特征,且常可查见同侧近段股骨缺陷(proximal focal femoral deficiency, PFFD)、股骨外髁发育不全(lateral femoral condylar hypoplasia, LFCH)、胫骨短缩和成角畸形、胫距球窝关节(ball-and-socket joint)、跟距融合、跗骨融合(tarsal coalition, TC)和MTD<sup>[1-5]</sup>。由于畸形复杂, FH严重影响患者下肢功能,造成沉重的社会、经济负担<sup>[6-9]</sup>。

以往认为小腿截肢后佩戴假肢是治疗FH的首选方案,近年来随着矫形外科技术不断发展,利用Ilizarov技术联合组合性手术对FH行肢体功能重建治疗亦可取得满意疗效<sup>[1, 6-8, 10-12]</sup>。遗憾的是,国内外文献对FH的肢体功能重建治疗报道有限。因此,本文拟回顾2014年至2021年应用Ilizarov技术结合组合性手术治疗的Achterman I型FH患者20例,评估该方法的疗效,并总结FH肢体功能重建治疗的诊治要点。

## 资料与方法

### 一、纳入排除标准及一般资料

纳入标准:(1)2014年至2021年于我科收治的FH患者,影像学证实为Achterman I型;(2)年龄<65岁;(3)耐受并接受Ilizarov技术结合组合性手术治疗;(4)末次手术后随访>12个月。

排除标准:(1)Achterman II型FH患者;(2)不接受Ilizarov技术结合组合性手术治疗;(3)年龄≥65岁;(4)末次手术后随访≤12个月;(5)曾接受患肢延长手术;(6)伴发神经-肌肉疾病、严重精神疾病及其他不能耐受手术的情况。

回顾2014年至2021年我院收治的FH患者20例20肢,男12例,女8例,平均年龄(17.5±7.0)岁(4~26岁);左侧12例,右侧8例。Achterman I A型14例, I B型6例。伴同侧大腿畸形:PFFD 9例, LFCH 19例。伴同侧足踝畸形:踝外翻17例,单跖列萎缩1例,单跖列缺失2例,双跖列缺失4例,三跖列缺失2例,11例无跖列畸形,叠趾4例(表1)。本研究经我院伦理委员会批准(2020-107),所有患者均签署研究知情同意书。

### 二、术前准备

入院后完善术前检查。专科影像学检测:双下肢全长X线片和股骨、膝关节、胫腓骨及足踝部X线正侧(斜)位片;双下肢血管超声,排除或确定血管畸形及是否有血栓形成。分析并制定手术方案准备Ilizarov环形或单轨道外固定器、髓内固定装置和钢板,消毒备用。

### 三、手术技术

一期手术包括挛缩肌腱的延长、股骨或胫骨的截骨矫形与延长以及叠趾的矫正。取除外固定器后,根据肢体延长后是否仍存在明显的膝、踝外翻决定是否行二期膝、踝截骨矫形或骨骺阻滞。

#### (一)肌腱延长

大腿下段外侧纵切口切开皮肤及皮下组织,显露髂胫束并Z字切断延长。小腿下段外侧纵切口切开皮肤及皮下组织,显露腓浅神经并游离、松解,显露腓骨肌腱并Z字切断延长,继续沿皮下向后侧显露跟腱并Z字切断延长。单行跟腱延长时,可经小腿下段后内侧切口暴露跟腱并Z字切断延长。

#### (二)截骨

股骨截骨时,取股骨近端外侧切口直达骨面,剥离骨膜,电钻钻孔后以骨刀行转子下截骨,保留股骨后侧皮质连续性。青少年及成年患者胫骨截骨时,取小腿近端外侧切口直达骨面,剥离骨膜,电钻钻孔后以骨刀行胫骨结节下截骨,保留胫骨后侧皮质连续性,合并胫骨成角畸形的患儿(<12岁)可行胫骨

表1 20例腓侧半肢畸形患者一般资料

病例	性别	年龄	长度缺陷(cm)	膝外翻	踝外翻	跖列畸形
1	女	23	6	是	否	无
2	男	8	6	否	否	单跖列缺失
3	男	9	7	是	是	三跖列缺失, 叠趾
4	男	4	3	是	是	无
5	男	11	6	是	是	无
6	女	21	7	是	否	无
7	男	23	6	是	是	双跖列缺失
8	女	23	7	是	是	单趾萎缩
9	男	19	6	是	是	双跖列缺失
10	女	23	5	是	是	双跖列缺失, 叠趾
11	男	6	5	是	是	无
12	男	18	7	是	是	无
13	男	21	7	是	是	无
14	男	23	6	是	是	无
15	男	26	7	是	是	单跖列缺失, 叠趾
16	女	17	6	是	是	双跖列缺失
17	女	9	5	是	是	三跖列缺失, 叠趾
18	女	18	6	是	是	无
19	女	22	6	是	是	无
20	男	25	7	是	是	双跖列缺失

病例	Achterman 分型	随访(mo)	延长部位	髓内结合	膝、踝外翻处理
1	IA	15	股骨	髓内钉	DFO
2	IA	22	胫骨	弹性钉	无
3	IB	38	胫骨	无	股骨内髁及内踝骨骺阻滞
4	IA	25	股骨	弹性钉	股骨内髁及内踝骨骺阻滞
5	IA	46	股骨	弹性钉	股骨内髁及内踝骨骺阻滞
6	IA	37	股骨	髓内钉	DFO
7	IA	28	胫骨	无	DFO、踝上截骨
8	IA	47	胫骨	无	DFO
9	IA	45	胫骨	髓内钉	DFO、踝上截骨
10	IB	36	胫骨	髓内钉	DFO、踝上截骨
11	IA	37	股骨	弹性钉	股骨内髁及内踝骨骺阻滞
12	IA	44	股骨	无	DFO、踝上截骨
13	IA	35	股骨	无	DFO、踝上截骨
14	IA	40	胫骨	髓内钉	DFO、踝上截骨
15	IB	43	胫骨	髓内钉	DFO、踝上截骨
16	IB	40	胫骨	无	DFO、踝上截骨
17	IB	31	胫骨	无	股骨内髁及内踝骨骺阻滞
18	IA	28	股骨	髓内钉	DFO、踝上截骨
19	IA	43	股骨	髓内钉	DFO、踝上截骨
20	IB	42	胫骨	髓内钉	DFO、踝上截骨

注: DFO: distal femur osteotomy, 股骨远端截骨

畸形部位截骨。腓骨中下段截骨及股骨、胫骨的完全截断在内、外延长器或固定器安装完成后进行。

### (三)安装髓内钉或弹性钉

成人患者可采用带锁髓内钉进行内外结合延长。经梨状窝入路钻通股骨结节近端髓腔,伸入导丝,扩髓和插入股骨髓内钉,跨越截骨区,并插入近端锁钉。经髌骨下缘入路以胫骨平台前缘为钻通胫骨近端髓腔,伸入导丝,扩髓和插入胫骨髓内钉,跨越截骨区,并插入近端锁钉。远端锁钉待取除外固定前插入。

儿童患者可采用弹性髓内钉进行内外结合延长。经股骨远端内、外侧干骺端分别打入两枚弹性钉,内侧打至股骨距、外侧打至大转子,跨越截骨区并相互交叉。经胫骨近端内、外侧干骺端分别打入两枚弹性钉,跨越截骨平面至远端骺线上1 cm处并相互交叉。注意保护股骨远端和胫骨近端骨骺<sup>[13]</sup>。

### (四)安装 Ilizarov 外固定器

股骨外固定器采用 Ilizarov 单轨道延长器,股骨大转子至截骨区之间、股骨髁上分别插入3枚6 mm 螺纹针,并连接外固定器,骨刀切断股骨剩余皮质,修正力线,透视满意后留置引流、缝合切口。

胫骨外固定器采用 Ilizarov 环形外固定器,根据畸形、截骨情况术中搭建外固定器,并将患肢套入外固定器内。胫骨远、近端各插入一组2 mm 克氏针交叉拉张固定,再分别穿入2~3枚6 mm 螺纹针加强固定,骨刀切断胫腓骨剩余皮质,修正力线,透视满意后留置引流、缝合切口。

### (五)叠趾的处理

一期矫正叠趾促进术后负重训练。外侧叠趾趾蹼间或最外侧趾背外侧S切口切开皮肤及皮下组织,暴露该趾的趾长伸肌腱,纵行切开跨越跖趾关节的肌腱束并将外侧部分固定于外展的跖趾关节囊外侧远端。如叠趾不能完全矫正,可加行近节趾骨外侧闭口截骨和内固定<sup>[14]</sup>。

### (六)膝外翻、踝外翻的处理

延长满意后,存在12°以上膝外翻、5°以上踝外翻的患者二期矫正畸形。

成年患者分别行股骨远端内侧闭合截骨(Distal femur close-wedge osteotomy, DFO)和踝上截骨内固定矫正。插入髓内钉远端锁钉、取除外固定器后,先自膝外侧纵行切口显露并松解腓总神经,再经股骨远端内侧切口按计划行闭合截骨修正下肢力线,后予钢板内固定、留置引流、缝合切口<sup>[15]</sup>。踝上

截骨时,先自胫前纵行切口显露并保护胫前血管神经束、显露胫腓骨远端,再按计划行胫骨闭合楔形截骨、腓骨远端截骨修正外翻角度,后予钢板内固定、留置引流、缝合切口<sup>[16]</sup>。

儿童患者(<12岁)采用股骨内髁及内踝骨骺阻滞矫正膝外翻及踝外翻畸形。取除外固定器后,自股骨内髁及内踝切口显露干骺端及骨骺,安装8字钢板,留置引流、缝合切口。

### 四、术后处理

安装外固定器后,伤口及钉道无菌敷料包扎并保持干燥,术后3 d取除引流,术后14 d拆线。术后5 d扶助行器下地,患肢着增高鞋垫负重,并复查X线片,第7天按1 mm/d速率开始延长,直到双下肢基本等长。延长期间,每延长1 cm复查1次延长段正侧位X线片和双下肢全长片,观察牵拉骨痂生长情况和不等长情况,并据此调整延长速率。同时,纠正不良行走方式,指导正确步态和肌力训练。延长结束后,无内固定患者每2个月摄片复查,待牵拉骨愈合后,拆除外固定器,行膝、踝畸形矫正;髓内钉固定患者在拆除外固定器同时行膝、踝畸形矫正,6至16个月牵拉骨完全矿化后取除内固定;弹性钉固定患者在拆除外固定器同时行膝、踝畸形矫正,术后过膝长腿石膏管型固定6周,6至16个月牵拉骨完全矿化后取除内固定。术后积极防治并发症,2年内避免患肢剧烈运动。二期手术后1个月、3个月、6个月、12个月进行门诊随访,此后每年进行至少1次门诊随访,拍摄矫正部位正侧位X线片和双下肢全长片,观察步态、检测肌力,评价治疗效果。

### 五、评价指标

记录患者随访时间、双下肢及股骨、胫骨长度差和延长部位及延长长度(length, L)、外固定时间(external fixation time, EFT)和骨愈合时间(healing time, HT),测量术前和末次随访膝外翻角度(genu valgus angle, GVA)、胫骨弯曲角度(tibial bowing angle, TBA)、踝外翻角度(valgus ankle angle, VAA),并按如下公式计算外固定指数(external fixation index, EFI)和愈合指数(healing index, HI):

$$EFI = \frac{EFT}{L} \quad (d/cm), \quad HI = \frac{HT}{L} \quad (d/cm)$$

采用肢体延长与重建协会 AIM 指数(Limb Lengthening and Reconstruction Society AIM index, LLRS AIM)对畸形严重程度进行评价,0分为正常,1至5分为残留微小畸形,6至10分为轻微畸形,11



至15分为中度畸形,16至28分为重度畸形<sup>[17]</sup>。

记录术后出现的钉道感染、钢针断裂、骨不连、骨筋膜室综合征的发生与处理措施。发生钉道感染时,可局部或全身应用抗生素。出现钢针断裂时,限期手术取除断裂钢针,邻近部位插入新钢针。骨不连患者可考虑行自体髂骨移植。一期手术时可预防性作筋膜室切开减压预防骨筋膜室综合征,术后出现骨筋膜室综合征的患者需急诊行筋膜室切开减压。

## 六、统计学处理

采用 GraphPad Prism 8.0 软件(GraphPad Software, USA)对数据进行统计与分析,计量资料采用 Kolmogorov-Smirnov 检验是否符合正态分布,对符合正态分布的术前、术后 GVA、TBA、VAA 和 LLRS AIM 比较采用配对设计定量资料  $t$  检验,  $P<0.05$  时认为差异有统计学意义。

## 结 果

### 一、随访结果

手术方法:股骨截骨延长9例,胫骨结节下截骨延长10例,胫骨下段截骨矫形延长1例,髓内钉内外结合延长9例,弹性钉内外结合延长4例,DFO 钢板内固定14例,股骨内髁骨骺阻滞5例,踝上截骨钢板内固定11例,内踝骨骺阻滞5例,腓骨中下段截骨8例,髂胫束延长8例,腓骨肌腱延长11例,跟腱延长20例,趾长伸肌腱转位联合趾蹼皮瓣修整3例,截趾1例(表1)。所有患者均采用 Ilizarov 技术进行矫形和延长。20例患者平均随访(36.1±8.7)月。手术次数2次1例,3次18例,4次1例。平均延长(7.2±1.0)cm,其中,6例未成年患者患肢一期延长至较健侧多(1.8±0.4)cm后停止延长。EFI(15.9±6.3)d/cm, HI(21.7±2.8)d/cm。延长过程仅发现轻度针道感染3例,经局部处理后好转,未出

现其他并发症(表2)。

所有患者末次随访时患肢短缩、膝外翻[GVA:术前(14.9±3.4)°,末次随访(2.1±1.7)°,  $t=13.510$ ,  $P<0.05$ ]、胫骨弯曲畸形[TBA:术前(3.3±3.3)°,末次随访(0.8±0.7)°,  $t=3.490$ ,  $P<0.05$ ]及足踝畸形[VAA:术前(9.2±3.4)°,末次随访(1.2±1.3)°,  $t=9.785$ ,  $P<0.05$ ]均已得到矫正。LLRS AIM 较术前明显改善[术前(10.1±1.2)分,末次随访(2.0±1.4)分,  $t=21.140$ ,  $P<0.05$ ]:正常6例,残留微小畸形14例(表2)。至末次随访,6例未成年患者患肢较健侧短缩(3.0±1.4)cm,拟成年后根据最终患肢短缩情况进行患肢延长及其他矫正手术。

### 二、典型病例

患者女,23岁,左侧 FH Achterman IA 型,较健侧短缩6cm,合并左膝外翻,无胫骨弯曲畸形、跟距融合或跖列缺失,术前功能评分4分;一期行左股骨近端截骨 Ilizarov 外固定结合髓内钉延长,髂胫束延长,跟腱延长,术后左大腿延长6.5cm,双下肢基本等长,全足底负重行走;二期行左腓总神经松解,左 DFO 钢板内固定,膝外翻得到矫正,术后功能评分9分。(图1~17)

## 讨 论

### 一、FH 的特点与分型

FH 是一类复杂的先天性下肢畸形,以患肢小腿短缩为主要表现,并可同时伴有膝外翻、大腿短缩和跖列缺失等畸形,足部畸形越显著的 FH 患者大腿畸形越轻微,反之亦然<sup>[2,4]</sup>。Achterman 等<sup>[18]</sup>根据影像学报告的腓骨发育情况最早对 FH 进行分型:IA 型,腓骨近端骨骺低于同侧胫骨近端骨骺,腓骨远端骨骺高于距骨滑车;IB 型,腓骨缺损30%~50%,远端对踝关节无支撑;II 型,腓骨完全缺如。该分型由于分型简单、容易掌握,故仍被广泛采用。

表2 20例腓侧半肢畸形患者手术疗效( $\bar{x}\pm s$ )

指标	随访时间 (mo)	L (mm)	EFI (d/cm)	HI (d/cm)	GVA (°)	TBA (°)	VAA (°)	LLRS AIM
术前	/	/	/	/	14.9±3.4	3.3±3.3	9.2±3.4	10.1±1.2
末次随访	36.1±8.7	72.8±10.8	15.9±6.3	21.7±2.8	2.1±1.7	0.8±0.7	1.2±1.3	2.0±1.4
统计值	/	/	/	/	$t=13.510$	$t=3.490$	$t=9.785$	$t=21.140$
P值	/	/	/	/	$P<0.05$	$P<0.05$	$P<0.05$	$P<0.05$

注:EFI: external fixation index, 外固定指数; GAA: genu valgus angle, 膝外翻角度; HI: healing index, 愈合指数; L: length, 延长长度; LLRS AIM: Limb Lengthening and Reconstruction Society AIM index, 肢体延长与重建协会 AIM 指数; TBA: tibial bowing angle, 胫骨弯曲角度; VAA: valgus ankle angle, 踝外翻角度

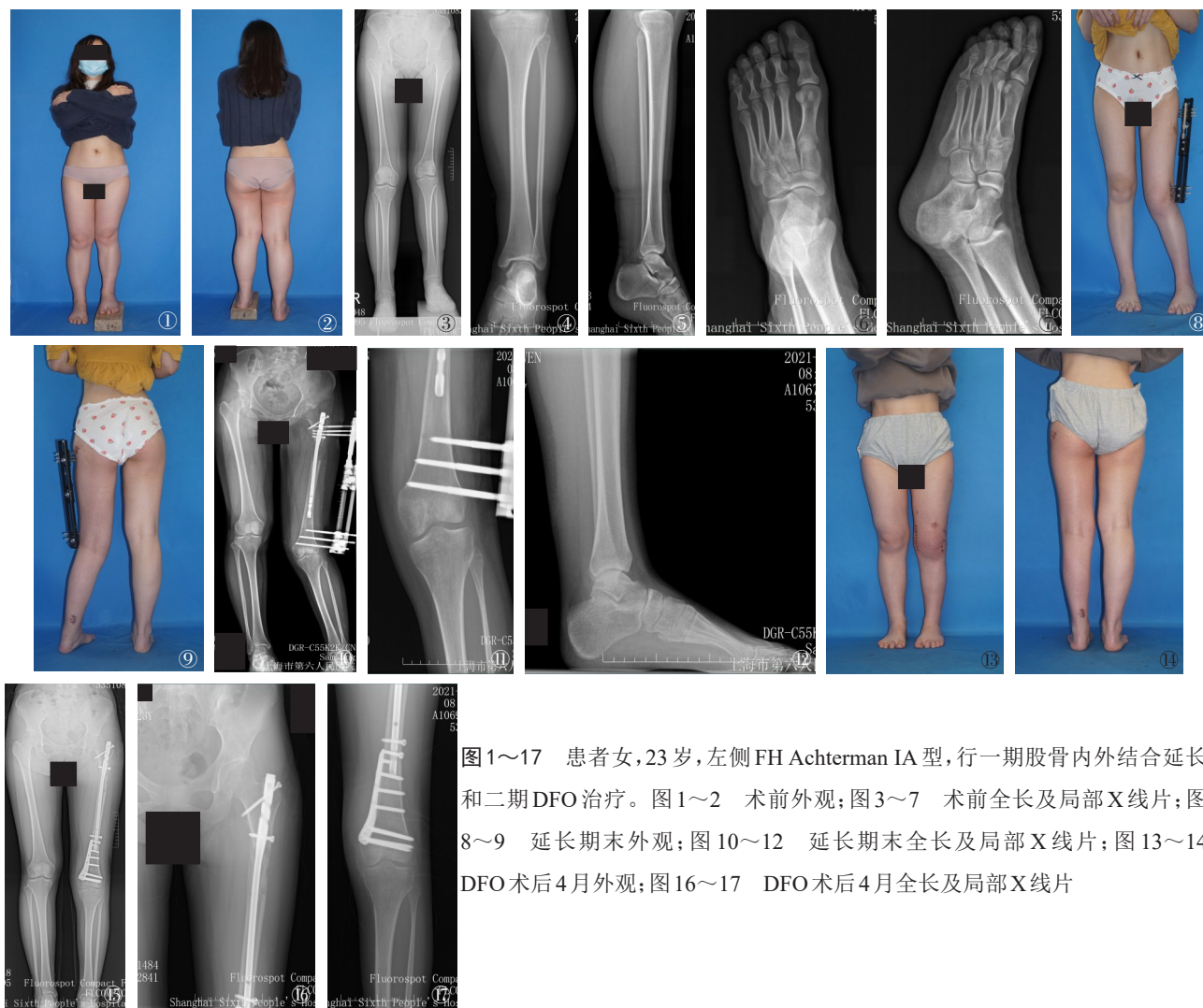


图1~17 患者女,23岁,左侧FH Achterman IA型,行一期股骨内外结合延长和二期DFO治疗。图1~2 术前外观;图3~7 术前全长及局部X线片;图8~9 延长期末外观;图10~12 延长期末全长及局部X线片;图13~14 DFO术后4月外观;图16~17 DFO术后4月全长及局部X线片

## 二、FH的病理生理学改变

FH的病理生理学改变是腓骨被纤维软骨带替代,胫骨受纤维软骨带牵拉发生生长抑制和弓形畸变,踝外翻则来自外踝的限制作用缺失和腓骨肌腱及跟腱的挛缩牵拉<sup>[19-21]</sup>。然而,这并不能解释大腿畸形、膝关节畸形和跖列缺失的原因。Hootnick等<sup>[5,19,22-23]</sup>发现FH的发生与胚胎6~8周时腓动脉(peroneal artery, PA)和/或胫前动脉(anterior tibial artery, ATA)发育不全有关,而与肢芽发生、发育相关基因的关系不大<sup>[24]</sup>。腓骨受ATA和PA营养,二者的缺失将导致胚胎期纤维软骨的软骨内成骨抑制<sup>[2,5,19,22-25]</sup>。

## 三、FH的治疗

以往认为,早期截肢可以减少FH手术次数以及手术相关疼痛、费用和并发症等问题,佩戴假肢后可获得满意康复<sup>[1,7,17]</sup>。然而,受民族传统、宗教信仰影响,部分患者仍难以接受截肢<sup>[1,6,11,12]</sup>。近年来矫形

外科技术的发展使得FH肢体功能重建手术疗效逐渐超越截肢和佩戴假肢<sup>[6,11,12,20,26-28]</sup>。此外,Birch等<sup>[6]</sup>指出在考虑终生的假肢定制、装配和保养维修费用时,FH肢体功能重建治疗可能更经济。因此,治疗FH时应首先尝试肢体功能重建。

### (一)Ilizarov技术纠正双下肢不等长

FH肢体功能重建治疗的主要目标为等长肢体、纠正力线和改善步态<sup>[1,2,6,26]</sup>。Ilizarov技术在矫正下肢复杂畸形领域已展现出非凡疗效<sup>[27,29]</sup>。FH患肢不同节段的短缩、成角畸形是应用Ilizarov技术的绝对适应证,内外结合肢体延长不仅能够减少戴架时间和稳定延长系统,术中扩髓也能促进新生血管生成和成骨,同时补充FH由于血管缺陷引起的血供缺乏<sup>[29-31]</sup>。本研究中采用内外结合延长股骨或胫骨共13例,均获等长肢体和满意疗效。成人FH患者由于骺线闭合,患肢长度畸形已明确,故延长缺损较多

的节段至与对侧等长即可;儿童患者则需根据生长预测适当增加延长长度以抵消生长发育带来的长度差,且成年后可能需要进行二次手术延长<sup>[32]</sup>。尽管分阶段利用 Ilizarov 技术多次纠正 FH 患肢短缩不如一期截肢后根据患儿生长发育情况调整和更换假肢一样的灵活、方便,但保全肢体、重建功能更加符合医学人文,也相对经济实惠<sup>[6]</sup>。截断腓骨或切除腓骨纤维束带十分必要,否则可能因其牵拉导致小腿延长失败<sup>[20,21]</sup>。是否进行股骨延长一方面根据患侧较健侧的股骨长度差决定,另一方面可根据患侧跖列及跗骨畸形进行经验性判断。此外,本研究未纳入双侧 FH 患者,但有研究指出此类患者的下肢延长长度可根据臂展进行计算<sup>[33]</sup>。

### (二)伴发畸形的处理

焦绍峰等<sup>[11]</sup>认为膝外翻畸形是 FH 肢体延长的并发症,并予以股骨穿针和跨膝关节铰链牵拉治疗膝外翻和软组织挛缩。随着 FH 与 LFCH 的伴发关系日益明确,延长后患肢膝外翻畸形也基本稳定,故作者认为应常规把矫正膝外翻纳入治疗计划<sup>[2,4,34]</sup>。成人患者经 DFO 内固定、儿童患者经骨骺阻滞,膝外翻均得到明确矫治,部分患儿亦可通过压腿和佩戴膝关节支具减少外翻角度<sup>[28]</sup>。纠正伴发的足踝畸形是治疗 FH 的另一难点,这是由于存在外踝缺失、组织挛缩、跟距融合和 TC 等复杂畸形。Birch 等<sup>[6]</sup>建议在切除腓骨纤维束带、肌腱延长和组织松解的基础上联用 Ilizarov 外固定器进行逐步矫正,尽管取得满意疗效,但这一方法可能增加钉道感染风险和降低外固定佩戴舒适度。Hefny 等<sup>[26]</sup>报道了基于腓骨纤维束带切除、游离自体复合组织移植和融合跟距骨的截骨矫形的 FH 踝与后足重建策略。作者认为, FH 本身存在血管缺陷,乏血供组织移植容易发生萎缩、坏死,开展儿童血管吻合术者显微外科技术要求较高,合适的受区血管的存在性也值得商榷。本研究仅纳入 Achterman I 型 FH 患者,踝外翻畸形相对轻微,故仅在肌腱延长、组织松解基础上,成人患者行踝上截骨内固定、儿童患者行内踝骨骺阻滞,均恢复跖行足<sup>[28]</sup>。跖列缺失对行走影响不大,目前尚无 FH 患者行跖列重建的报道。

### (三)并发症的处理

钉道感染等轻微并发症与安装外固定术后护理关系密切<sup>[35]</sup>。经术后用无菌敷料缠紧钉道、保持钉道及伤口干燥和预防性使用抗生素等措施,仅 3 例 4 处钉道发生局部、暂时感染。骨不连、再骨折是

Ilizarov 技术延长肢体后较为严重的并发症,规律的随访、及时评估骨痂皮生长、适当调整延长速率防治此类并发症十分必要<sup>[10]</sup>。同时,本研究中 13 例患者采用内外结合延长,内固定对延长系统起到了重要的稳定作用并促进了骨愈合。

综上所述, Ilizarov 技术与髓内延长、组织松解、截骨矫形和骨骺阻滞等手术的结合在治疗 FH 方面疗效满意,能够明显改善患者生活质量。以 Ilizarov 技术为基础的组合作为 FH 肢体功能重建治疗的首选策略。

## 参 考 文 献

- 1 Elmherig A, Ahmed AF, Hegazy A, et al. Amputation versus limb Reconstruction for fibula hemimelia: a meta-analysis [J]. J Pediatr Orthop, 2020, 40(8): 425-430.
- 2 Bedoya M, Chauvin N, Jaramillo D, et al. Common patterns of congenital lower extremity shortening: diagnosis, classification, and follow-up [J]. Radiographics, 2015, 35(4): 1191-1207.
- 3 Stanitski DF, Stanitski CL. Fibular hemimelia: a new classification system [J]. J Pediatr Orthop, 2003, 23(1): 30-34.
- 4 Rodriguez-Ramirez A, Thacker MM, Becerra LC, et al. Limb length discrepancy and congenital limb anomalies in fibular hemimelia [J]. J Pediatr Orthop B, 2010, 19(5): 436-440.
- 5 Hootnick DR, Vargesson N. The syndrome of proximal femur, fibula, and midline metatarsal long bone deficiencies [J]. Birth Defects Res, 2018, 110(15): 1188-1193.
- 6 Birch JG, Paley D, Herzenberg JE, et al. Amputation versus staged Reconstruction for severe fibular hemimelia: assessment of psychosocial and Quality-of-Life status and physical functioning in childhood [J]. JB JS Open Access, 2019, 4(2): e0053.
- 7 Calder P, Shaw S, Roberts A, et al. A comparison of functional outcome between amputation and extension prosthesis in the treatment of congenital absence of the fibula with severe limb deformity [J]. J Child Orthop, 2017, 11(4): 318-325.
- 8 McCarthy JJ, Glancy GL, Chnag FM, et al. Fibular hemimelia: comparison of outcome measurements after amputation and lengthening [J]. J Bone Joint Surg Am, 2000, 82(12): 1732-1735.
- 9 Pate JW, Hancock MJ, Tofts L, et al. Longitudinal fibular deficiency: across-sectional study comparing lower limb function of children and young People with that of unaffected peers [J]. Children (Basel), 2019, 6(3): 45.
- 10 Mishima K, Kitoh H, Iwata K, et al. Clinical results and complications of lower limb lengthening for fibular hemimelia: a report of eight cases [J]. Medicine (Baltimore), 2016, 95(21): e3787.
- 11 焦绍峰,秦泗河,王振军,等. Ilizarov 技术结合组合作治疗先天性腓骨半肢畸形 [J]. 中国矫形外科杂志, 2017, 25(4): 312-316.
- 12 Shabtai L, Specht SC, Standard SC, et al. Internal lengthening device for congenital femoral deficiency and fibular hemimelia [J]. Clin Orthop Relat Res, 2014, 472(12): 3860-3868.
- 13 Wang X, Shi L, Zhang R, et al. Efficacy of the "Eiffel Tower" double Titanium elastic nailing in combined management of congenital pseudarthrosis of the tibia: preliminary outcomes of 17 cases with re-



- view of literature [J]. BMC Musculoskelet Disord, 2021, 22(1): 490.
- 14 Murgier J, Knörr J, Soldado F, et al. Percutaneous correction of congenital overlapping fifth toe in paediatric patients [J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2013, 99(6): 737-740.
- 15 Wang JW, Hsu CC. Distal femoral varus osteotomy for osteoarthritis of the knee. Surgical technique [J]. J Bone Joint Surg Am, 2006, 88 Suppl 1 Pt 1: 100-108.
- 16 Terblanche I, Du Toit J. Correction of the valgus ankle with a joint sparing Supra-Malleolar osteotomy: the modified wiltse technique [J]. Foot Ankle Clin, 2022, 27(1): 91-113.
- 17 McCarthy JJ, Iobst CA, Rozbruch SR, et al. Limb lengthening and Reconstruction society AIM index reliably assesses lower limb deformity [J]. Clin Orthop Relat Res, 2013, 471(2): 621-627.
- 18 Achterman CA. Congenital deficiency of the fibula [J]. J Bone Joint Surg Br, 1979, 61-B(2): 133-137.
- 19 Hootnick DR, Levinsohn EM. Embryology of the lower limb demonstrates that congenital absent fibula is a radiologic misnomer [J]. Anat Rec (Hoboken), 2022, 305(1): 8-17.
- 20 Popkov A, Aranovich A, Popkov D. Prevention of recurrence of tibia and ankle deformities after bone lengthening in children with type II fibular hemimelia [J]. Int Orthop, 2015, 39(7): 1365-1370.
- 21 Tsai A, Laor T, Estroff JA, et al. Constant inhibition in congenital lower extremity shortening: does it begin in utero [J]. Pediatr Radiol, 2018, 48(10): 1451-1462.
- 22 Hootnick DR. Congenital fibular dystrophisms conform to embryonic arterial dysgenesis [J]. Anat Rec (Hoboken), 2020, 303(11): 2792-2800.
- 23 Hootnick DR. Missing midline metatarsals conform to plantar arterial arch dysgenesis [J]. J Am Podiatr Med Assoc, 2020, 110(3): Article\_17.
- 24 王天瑞, 于承浩, 孙泽文, 等. 负重关节与非负重关节软骨基因表达差异的初步研究 [J]. 中华老年骨科与康复电子杂志, 2021, 7(1): 2-3.
- 25 Ben SA, Rot C, Stern T, et al. Deposition of collagen type I onto skeletal endothelium reveals a new role for blood vessels in regulating bone morphology [J]. Development, 2016, 143(21): 3933-3943.
- 26 Hefny H, Elmoatasem EM, Mahran M, et al. Ankle Reconstruction in fibular hemimelia: new approach [J]. HSS J, 2017, 13(2): 178-185.
- 27 Catagni M, Radwan M, Lovisetti L, et al. Limb lengthening and deformity correction by the Ilizarov technique in type III fibular hemimelia: an alternative to amputation [J]. Clin Orthop Relat Res, 2011, 469(4): 1175-1180.
- 28 Das S, Ganesh GS, Pradhan S, et al. Outcome of eight-plate hemiepiphyseodesis on genu valgum and height correction in bilateral fibular hemimelia [J]. J Pediatr Orthop B, 2014, 23(1): 67-72.
- 29 Zhu YL, Guo BF, Zang JC, et al. Ilizarov technology in China: a historic review of thirty-one years [J]. Int Orthop, 2022, 46(3): 661-668.
- 30 Calder PR, Laubscher M and Goodier WD. The role of the intramedullary implant in limb lengthening [J]. Injury, 2017;48Suppl1:S52-S58.
- 31 夏和桃, 彭爱民, 罗先正, 等. 带锁髓内钉与骨延长器联合应用在小腿延长中的作用 [J]. 中华外科杂志, 2005, 43(8): 495-498.
- 32 Shailam R, Jaramillo D, Kan JH. Growth arrest and leg-length discrepancy [J]. Pediatr Radiol, 2013, 43Suppl1: S155-65.
- 33 Brown JK. Whittemore Kt and Knapp TR. Is arm span an accurate measure of height in young and middle-age adults? [J]. Clin Nurs Res, 2000, 9(1): 84-94.
- 34 桂斌捷, 张金陵, 荣根祥, 等. 外翻膝全膝关节置换术后膝-踝关节力线评估 [J]. 中华老年骨科与康复电子杂志, 2021, 7(4): 0263-2096.
- 35 焦绍锋, 秦泗河, 王振军, 等. Ilizarov 技术治疗四肢畸形并发症分析 [J]. 中华骨科杂志, 2012, 32(3): 245-248.

(收稿日期: 2022-05-17)

(本文编辑: 吕红芝)

张睿, 刘生和, 阮洪江, 等. 基于 Ilizarov 技术的 Achterman I 型腓侧半肢畸形肢体功能重建的疗效分析 [J/CD]. 中华老年骨科与康复电子杂志, 2023, 9(2): 65-72.