男孩左手长了个"蟹钳指" 精准手术、系统康复助其完美蜕变

几天前,3岁多的小东在宁波大学附属妇女儿童医院小儿多并指畸形门诊完成了复查。看着他灵活运用左手拇指,几乎看不出两年前那形似"蟹钳"的畸形痕迹,主刀医生杨彦才主任和家属都倍感欣慰。

这场从残缺到完整的蜕变,不仅源于2年前那台精密的再造手术,更得益于术后长达数月科学细致的康复守护。



杨医生在手术中。

一台精细的拇指重塑手术

时间回到 2023 年 11 月, 当时只有 1 岁半的小东被确诊 为左手 Wassel 分型 IV 型多 指畸形,也就是我们俗称的 "蟹钳指"。他的拇指不仅多 出一个指头,还存在掌指关节 偏斜、关节屈曲活动受限等复 杂问题。

"这种类型的多指,远不是简单切掉多余部分就行。"宁波大学附属妇女儿童医院小儿骨科主任杨彦才说,它涉及骨关节、肌腱、韧带的多发畸形,手术更像是一次拇指结构和功能的

重塑。为此,医疗团队为小东实施了多指切除、掌指关节与指间关节成型、肌腱移位、滑车重建、关节复位并辅以克氏针固定等一系列精细操作,为这个"小蟹钳"变回正常拇指打下了坚实的基础。

一场耗时2年多的康复护理

手术成功只是第一步,接下 来的术后护理直接关系到拇指 未来的外形和功能。杨彦才特 别强调了术后康复的三部曲。

手术后,小东的左手立即用 石膏进行了严格固定,以保护手术重建的脆弱结构,并定期换药, 确保伤口清洁愈合。大约一个月 后,固定的钢针被顺利拔除。 拔除钢针后,康复进入支具佩戴的关键阶段。刚开始,小东每天除了有6小时脱下支具进行主动和被动的功能锻炼外,其余时间均需佩戴,以维持拇指于功能位,防止关节在愈合期发生偏斜。约1个月后,当拇指稳定性增强,康复方案调整为白天锻炼,夜间固定。即在孩子白天清醒活动

时,充分进行功能锻炼,促进关节活动度和肌肉力量的恢复;夜晚睡眠时,则必须佩戴支具。"夜间佩戴支具的目的,主要是对抗瘢痕挛缩的力和预防关节在生长发育过程中再次发生偏斜畸形。"杨彦才说,小东的支具总共佩戴了约6个月,为拇指的完美形态提供了持续保障。

多指畸形手术时机因型而异

据介绍,像小东这样的多指畸形患儿,在门诊中并不少见。多指畸形是新生儿最常见的先天性和遗传性手部畸形之一,发病率约为0.1%-0.2%。其发病原因与遗传因素和环境因素均有关联,其中遗传因素约占10%-30%,而环境因素则包括母亲孕期接触放射线、病毒感染、吸烟饮酒、不恰当用药等。

对于家长最关心的手术时

机,杨彦才给出了专业建议,必 须依据分型个体化决定。若只 是狭长皮蒂相连的简单多指,可在新生儿出生后1月左右于 局麻下手术;主干指发育良好 的,可在6月龄左右手术;而对 于像小东这样骨关节畸形严 重、需要截骨或肌腱重建的复 杂类型,则建议1岁后手术,此 时孩子耐受性更好,解剖结构 也更清晰。

据悉,宁波大学附属妇女

儿童医院是国家先天性结构畸形救助项目定点单位,多并指/趾等手足畸形位列救助范围之内,这为不少患儿家庭提供了有力的支持。杨彦才最后提醒,多指畸形的治疗是一项系统工程,成功离不开精准手术与系统康复的双重保障,家长一旦发现孩子有类似情况,应尽早到专业门诊咨询,为孩子争取最好的未来。 记者 程鑫

通讯员 马蝶翼 文/摄

半年前曾经靠输血续命如今每天绕小区走三圈

"真没想到,我爸半年前还靠两周输一次血'续命',现在每天能绕小区走三圈!"近日,家住海曙区的张女士(化姓)带着锦旗和感谢信来到宁波大学附属人民医院(郑州人民医院)血液科裴仁治主任医师门诊致谢,刚说一句"谢谢你们把老爸还给我们",她就红了眼眶。

半年前的张大伯(化名)脸色蜡 黄、连说话的力气都没有,血红蛋白 掉到"报警线"以下,在当地医院被诊断为重度贫血。为了找到贫血的根源,家人带他辗转宁波、上海等多家 医院就诊,骨髓穿刺、基因筛查等该做的检查都做了个遍,却始终无法确诊,治疗也不见效。为了维持基本的血红蛋白水平,他只能依靠一次次输血"续命"。

"当时看着因为缺血而全身虚弱的父亲,真是又难过又无力。"绝望之际,朋友一句"去找鄞州人民医院的裴仁治院长试试",让一家人抱着最后一丝希望踏进了该院血液科。

"第一眼看到老爷子的血片,我们就怀疑是罕见的大颗粒淋巴细胞白血病(LGLL)。"裴仁治回忆,该病发病率仅百万分之一,极易被误诊为再障或骨髓增生异常综合征。团队立刻完善流式细胞免疫分型、基因重排及突变检测,报告最终证实了当初的判断。

"大颗粒淋巴细胞白血病虽然罕见又容易被误诊,但这是一种发展缓慢的惰性血液病,治疗并非没有希望。"确诊是至关重要的一步,裴仁治团队立即为老人启动个体化治疗方案。

在治疗初期,老人仍需要间断输血,但随着药物逐步发挥疗效,输血间隔不断延长。3周前,老人的血红蛋白达到了106g/L,接近正常水平,完全摆脱了输血的依赖。"我们不仅把病看准,更把药用准,让'惰性'白血病真正'惰性'下去。"裴仁治说。

裴仁治介绍,大颗粒淋巴细胞白血病又称T慢性淋巴细胞白血病,是一种罕见的血液系统慢性疾病,由大颗粒淋巴细胞异常增生引起。其诊断需结合血液检查、骨髓活检及免疫分型。

该病主要表现为反复感染、疲劳、贫血、脾大等症状,但部分患者无症状。此病常见于老年患者以及青年患者,在儿童中较为少见。

目前,大颗粒淋巴细胞白血病的病因不详,可能与EB病毒感染有关,并发症有反复感染发热、肝脾肿大、骨髓纤维化等。"治疗上以免疫调节、化疗或靶向药物为主,多数患者预后较好,但需长期随访。"裴仁治说。 记者 陆麒雯 通讯员 叶佩佩