NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP THIỂU SẢN NGÓN CÁI TYPE IIIA

Nguyễn Dương Phi[1], Phan Đức Minh Mẫn[2], Huỳnh Mạnh Nhi[2], Nguyễn Võ Đăng Khoa[3]

TÓM TẮT

Tật thiểu sản ngón cái xuất hiện với nhiều hình thái lâm sàng khác nhau, phân loại Blauth và những cải biên thường được sử dụng để mô tả các dạng lâm sàng của bệnh. Manske PR mô tả phân loại IIIA của bệnh bằng sự hẹp kẽ ngón I-II, giảm sản hoặc thiểu sản ô mô cái, các cơ ngoại lai và sự vững khớp bàn – ngón tay (MCP) cái. Chúng tôi trình bày ca lâm sàng của một bệnh nhân nữ 5 tuổi, đến khám ở cơ sở của chúng tôi với các triệu chứng: ngón cái nhỏ, không gấp chủ động khớp liên đốt ngón tay (IP) cái từ lúc mới sinh. Bé có tiền căn rò khí thực quản đã phẫu thuật. Chúng tôi lựa chọn phương pháp làm rộng kẽ ngón bằng vạt Z-plasty và thám sát cơ gấp ngón cái dài (FPL). Qua quá trình thăm khám, siêu âm phần mềm phát hiện bất thường dính gân và thám sát, chúng tôi phát hiện ra rằng gân cơ duỗi ngón cái ngắn (EPL) và gân cơ FPL bị dính vào nhau ở bờ ngoài ngón cái, gây ra triệu chứng dạng ngón cái khi có kích thích co kéo một trong hai gân này nên đội ngũ phẫu thuật đã chọn và tiến hành phương pháp gỡ dính gân. Sau phẫu thuật, bệnh nhân đã cải thiện chức năng cầm nắm của bàn tay thông qua sự cải thiện chuyển động của ngón cái. Sự dính gân này đã được các nhiều tác giả quốc tế mô tả nhưng chưa hề được được mô tả ở Việt Nam. Chúng tôi đề xuất siêu âm như là một dụng cụ hỗ trợ hiệu quả có thể thay thế cho MRI trong các trường hợp ca bệnh phức tạp do tính hiệu quả chấp nhận được để phát hiện dính gân và giá thành rẻ, đặc biệt là ở những nước đang phát triển.

***Từ khóa**: thiểu sản ngón cái, gỡ dính gân, siêu âm phần mềm*

ABSTRACT

THUMB HYPOPLASIA TYPE IIIA: A CASE REPORT

Nguyen Duong Phi, Phan Duc Minh Man, Huynh Hanh Nhi, Nguyen Vo Dang Khoa

* Ho Chi Minh City Journal of Medicine * Vol. 25 - No. 2 - 2021: 52 - 56

There is a wide range of variation in hypoplastic thumbs; the Blauth classification and its modifications are commonly used to describe these variations. Manske PR suggested a type IIIA that was characterized by first web space narrowing, underdeveloped or absent thenar muscles and thumb extrinsics and metacarpophalangeal (MCP) joint instability. We present a 5-year-old female patient visiting our clinic because of a small thumb and inability to flex the interphalangeal (IP) joint of the thumb since birth. Her medical history showed that she had esophageal atresia surgery done when she was a neonatal. Ultrasound found that there was an adhesion between the flexor pollicis longus and extensor pollicis longus. She then underwent a first web space release using Four flap Z-plasty and explored of the flexor pollicis longus (FPL) tendon. We found that the extensor pollicis longus (EPL) and FPL tendon were interconnected along the radial border of the thumb, traction on either tendon tends to abduct the thumb at the MCP joint so we did the tenolysis. After the operation, she can now improve her opposing thumb motion and grasp her pen more properly. Many foreign authors has described the adhesion of FPL and EDL in thumb hypoplasia but no Vietnamese authors described this condition. We proposed that ultrasound is as reliable as magnetic resonance imaging to examine the flexor tendon and performing a wrist incision to confirm the recovery of the thumb opposition motion can save unnecessary tendon transfer.

***Key words**: thumb hypoplasia, tenolysis, soft tissue ultrasound*

ĐẶT VẤN ĐỀ

Tật thiểu sản ngón cái chiếm khoảng 5-15% trong tất cả các dị tật bẩm sinh bàn tay[1,2]. Tỉ lệ giới tính không có sự khác biệt, thường xảy ra ở

[1]Bệnh viện Nhi Đồng Thành phố [2]Bệnh viện Chấn thương Chỉnh hình [3]Bệnh viện Quận Thủ Đức
Tác giả liên lạc: BSCK1. Nguyễn Dương Phi *ĐT*: 0797059087 *Email*: nguyenduongphi1311@gmail.com

ngón cái tay phải nhiều hơn tay trái. Trên 50% trường hợp bệnh xảy ra ở ngón cái cả hai bên[3,4]. Khoảng 40% các ca bệnh thường đi kèm với các hội chứng như loạn sản xương quay, VACTERL, thiếu máu Fanconi, thiếu máu giảm tiểu cầu ngoại biên, hội chứng Holt-Oram[3,5].

Tật thiểu sản ngón tay cái được xác định bởi ngón tay cái giảm kích thước, mất vững 1 phần khớp bàn- ngón tay, thiểu sản ô mô cái, cơ ngoại lai ngón tay cái, và trong nhiều trường hợp nặng hơn còn bao gồm mất vững hoàn toàn khớp thang bàn (tuýp IIIB) hoặc ngón tay cái hoàn toàn không phát triển (tuýp IV). Với những trường hợp nặng như vậy, phương pháp thường được sử dụng là phẫu thuật lấy bỏ ngón tay cái mất chức năng và thay thế chức năng của nó bằng ngón trỏ.

Trong trường hợp trên ngón cái không có vân tay thì nên chú ý trường hợp Pollex Abductus (dính gân gập ngón cái dài và duỗi ngón cái dài)[6].

Hệ thống phân loại giúp ích và hỗ trợ cho các phẫu thuật viên trong việc lựa chọn phương pháp can thiệp, đánh giá hiệu quả của phương pháp cũng như bổ sung kiến thức về mặt bệnh này. Phân loại Muller được sử dụng đầu tiên để phân loại tật thiểu sản ngón cái và hiện nay dần được thay thế bằng phân loại Blauth (cải biên bởi Buck-Gramcko) trong thực hành lâm sàng.

Nguyên tắc điều trị chủ yếu nhắm vào chỉnh sửa những bất thường lâm sàng của bệnh: Làm rộng kẽ ngón I-II[7], làm vững khớp bàn ngón tay, và phục hồi vận động đối ngón. Gần như rất khó để phục hồi kích thước ngón cũng như cải thiện cứng khớp liên đốt ngón tay (IP) cái, vì vậy cần tư vấn kĩ cho gia đình bệnh nhân về khả năng ngón tay cái nhỏ và cứng khớp liên đốt.

BÁO CÁO CA LÂM SÀNG

Một bệnh nhân nữ 5 tuổi đến khám ở cơ sở của chúng tôi với triệu chứng ngón tay cái nhỏ, kém phát triển và giảm chức năng *(Hình 1)*. Dị tật khiến bệnh nhân gặp khó khăn trong việc học tập do không thể cầm sách hoặc viết thuận lợi. Mẹ bệnh nhân cho biết triệu chứng này đã xuất hiện từ lúc mới sinh, bệnh nhân từng trải qua phẫu thuật sữa lỗ dò khí- thực quản trong khi bé còn sơ sinh.

***Hình 1**. So sánh 2 tay*

Trong quá trình thăm khám, chung tôi phát hiện ra ràng ngón tay cái nhỏ hơn không có nếp gấp lòng ngón *(Hình 2)*.

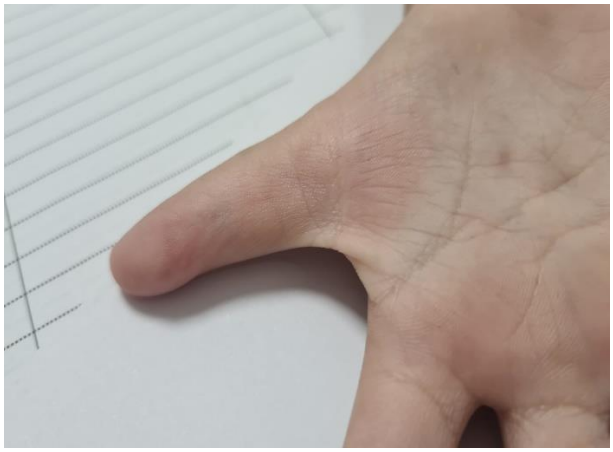
Bên cạnh đó, bệnh nhân không thể gấp tự ý khớp liên đốt ngón cái, và đạt khoảng 45 độ gấp thụ động *(Hình 3)*. Chún tôi cần thận thăm khám và ghi nhận không có bất thường về phần dây chằng bên trụ của khớp bàn ngón tay cái.

Động tác đối ngón tay cái cũng bị giới hạn *(Hình 4)*.

Sau cùng, phim Xquang cho thấy có sự thiểu sản nhẹ của xương bàn tay ngón cái, và kết quả siêu âm xác nhận rằng có sự tồn tại của gân gập ngón cái dài *(Hình 5)*.

Đựa trên kết quả thăm khám và cận lâm sàng, chúng tôi chọn phương pháp mở rộng

khoảng gian cốt I sử dụng 4 vạt Z plasty *(Hình 6)* và tìm kiếm gân cơ gấp ngón cái dài bằng đường mổ mặt long.



Hình 2. *Ngón cái tay bệnh (phải) không có nếp lòng ngón*

Hình 3. *Gấp thụ động khớp liên đốt đạt 45 độ*

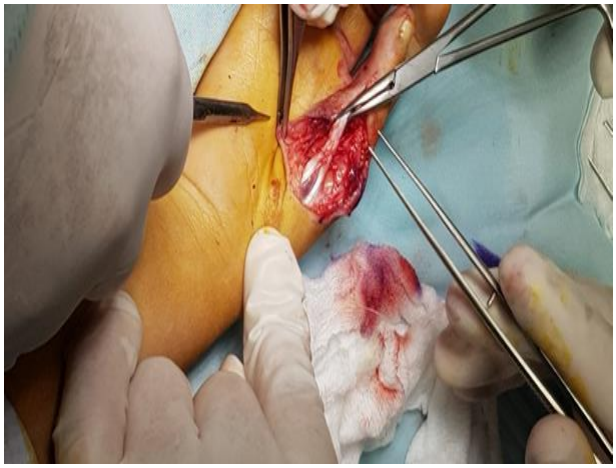
Hình 4. *Chỉ thực hiện động tác đối ngón được với ngón trỏ*

Hình 5. *Phim X- quang của ca bệnh*

Hình 6. *Làm rộng kẽ ngón I-II*

Chúng tôi không gặp khó khăn trong việc mở rộng khoảng gian cốt I. Tuy nhiên, gân cơ gập ngón cái dài và duỗi ngón cái dài *(Hình 7)* lại dính nhau ở nhìu vị trí, bên cạnh đó gân cơ gập ngón cái da lại bị lệch xa khỏi bờ trụ, điều này là nguyên nhân dẫn đến sự mất chủ động gấp khớp liên đốt và hạn chế trong vận động đối ngón của bệnh nhân trên lâm sàng. Sau khi tách dính gân thành công, một đường mổ mặt lòng cổ tay được thực hiện để truy tìm gân cơ gập ngón cái dài, và chỉnh lại đường đi của gân này. Các biện pháp kiểm tra lại biên độ vận động ngón tay cái được thực hiện cẩn thận để đảm bảo hiệu quả phẫu thuật trước khi đóng các đường mổ.

Sau cùng, bệnh nhận được đạt nẹp bột cánh bàn tay trong 4 tuần trước khi tháo bột và tập vật lí trị liệu trong thời gian 1 tháng.



Hình 7. *Dính gân FPL và EPL*

BÀN LUẬN

Mục tiêu điều trị cho tật thiểu sản ngón tay cái là đạt được sự phục hồi và ổn định động tác đối ngón tay cái. Nhận diện và điều chỉnh sự bất thường về gân cơ ngoại lai của ngón cái là rất quan trọng đối với tật thiểu sản ngón tay cái tuýp IIIA. Pollex Abductus do sự dính giữa các gân cơ gấp ngón cái dài và duỗi ngón cái dài thường được ghi nhận. Hiện tượng này từng được Tupper JW đề cập đến[8]. Manske PR báo cáo 2 trong tổng số 13 ca (15%)[9]. Lister G[10] báo cáo 11 trên 31 ca (36%). Graham TJ và Louis DS quan sát 14 ca đều có hiện tượng này (100%)[11].

Beesho Y (2020)[12] mô tả nhiều trường hợp Tuýp IIIA trong vòng 16 năm (2001-2017), ghi nhận 50 trên tổng số 79 ca có sự dính của gân gập ngón cái dài và duỗi ngón cái dài, góp phần làm mất cân bằng của 2 lực gấp và duỗi. Có thể suy ra rằng, sự lệch quay của gân gập ngón cái dài không chỉ làm mất động tác gấp chủ động mà còn ảnh hưởng mất chức năng đối ngón tay cái.

Đối với ca bệnh này, sau quá trình hồi phục, bệnh nhân có thể nắm bàn tay hiệu quả và thực hiện thao tác viết bút mà hết bị lem *(Hình 8)*. Tuy nhiên bệnh nhân vẫn không thể gấp tự ý khớp liên đốt ngón tay cái

Hình 8. *Cải thiện động tác đối ngón (thực hiện được tới ngón đeo nhẫn)*

KẾT LUẬN

Chúng tôi đề xuất một vài trường hợp bệnh cụ thể mà trong đó chúng tôi kiểm tra ngay chức năng vận động ngón sau khi thực hiện làm rộng kẽ ngón và tách gân dính. Nếu kết quả đạt được là tốt thì sẽ không cần phải thực hiện gì thêm trong quá trình phẫu thuật. Chuyển gân để cải thiện đối ngón sẽ là phương pháp dự phòng trong trường hợp kết qua kiểm tra không tốt.

Siêu âm là một phương pháp dễ thực hiện và không xâm lấn để đánh giá tình trạng gân cơ trước phẫu thuật.

Kết quả siêu âm được dùng để so sánh với kết quả thám sát trong cuộc mổ, từ đó đề xuất siêu âm như là một dụng cụ hỗ trợ hiệu quả có thể thay thế cho MRI trong các trường hợp ca bệnh phức tạp do tính hiệu quả chấp nhận được và giá thành rẻ, đặc biệt là ở những nước đang phát triển.

TÁI LIỆU THAM KHẢO

1. Lister G (1991). Pollex abductus in hypoplasia and duplication of the thumb. *J Hand Surg Am*, 16: 626-633.
2. Entin MA (1959). Reconstruction of congenital abnormalities of the upper extremities, *J Bone Joint Surg*, 41-A: 681-701.
3. Abdel-Ghani H, Amro S (2004). Characteristics of patients with hypoplastic thumb: a prospective study of 51 patients with the

results of surgical treatment. *J Pediatr Orthop*, 13:127-138.
4. James MA, McCarroll HR Jr, Manske PR (1996). Characteristics of patients with hypoplastic thumbs. *J Hand Surg Am*, 21:104-113.
5. James MA, Green HD, McCarroll HR Jr (2004). The association of radial deficiency with thumb hypoplasia. *J Bone Joint Surg*, 86-A: 2196-2205.
6. Spinner M (1969). Fashioned transpositional flap for soft tissue adduction contracture of the thumb, *Plast Reconstr Surg*, 44: 345-348.
7. Foucher G, Medina J, Navarro R (2001). Microsurgical reconstruction of the hypoplastic thumb, type IIIB, *J Reconstr Microsurg*, 17:9-15.
8. Tupper JW (1969). Pollex abductus due to congenital malposition ofthe flexor pollicis longus. *J Bone Joint Surg Am*, 51(7):1285-1290.
9. Manske PR, McCaroll HR Jr, James M (1995). Type III-A hypoplastic thumb. *J Hand Surg Am*, 20(2):246e253.
10. Lister G (1991). Pollex abductus in hypoplasia and duplication of the thumb. *J Hand Surg Am*, 16(4):626e633.
11. Graham TJ, Louis DS (1998) A comprehensive approach to surgical management of the type IIIA hypoplastic thumb. *J Hand Surg Am*, 23(1):e3-e13.
12. Bessho Y, Takagi T, Seki A (2020). Variation of Extrinsic Tendons of the Thumb in Type IIIA Hypoplastic Thumbs. *J Hand Surg Am*, 45(3):234-245.
13. Salama R, Weissman SL (1975). Congenital bilateral anomalous band between flexor and extensor pollicis longus tendons: Report of a case. *Hand*, 7(1):25-26.
14. Dheer S, Oh JS, Rivlin M (2019). Flexor pollicis longus (FPL) tendon hypoplasia: A case report and literature review. *Radiology Case Reports*, 14(5):565-567.

Ngày nhận bài báo: *15/02/2021*
Ngày nhận phản biện nhận xét bài báo: *31/03/2021*
Ngày bài báo được đăng: *10/04/2021*