多指症(polydactyly)

多指症(Polydactyly),顧名思義,是指正常手指以外的手指贅生,是先天性手畸形中最常見的一種。根據統計,平均每500名新生兒中就有一名會有多指畸形的機會;臨床上多指症好發於拇指(大足趾)側與小指(小足趾)側(又稱尺側多指、軸後多指),其中拇指側多指(又稱橈側多指、軸前多指,複拇指畸形)發病率約占總數的百分之九十以上,如果多指症發生於食指、中指或無名指(中央型多指),可能會合併併指畸形。多指症發生率男多於女(3:2),右手多於左手(2:1),百分之十的病患可能有雙手多指症之情形。

導致多指症的原因是在胚胎約4到8週大時,開始形成肢體胚芽(limb bad) 及形成指頭之過程中發生基因指令錯誤之結果,目前認為先天遺傳因素及後天環境因素皆可能造成此種基因變異。後天環境因素可能的內在因子包括受精卵的品質及母體條件;或者因為外在環境及職業,暴露在不安全的條件中導致基因突變。此外,多指症亦可能合併產生綜合型先天性異常,故新生兒出現多指症時,應審慎評估是否合併其他器官之先天性異常。

根據理學檢查及 X 光攝影, 臨床上多指症依贅生指所包含的組織成分不同, 主要分為三大類:

- 1. 軟組織多指: 贅生指僅有軟組織贅生,沒有肌腱或指骨等組織;
- 2. 單純性多指: 贅生指中含有指骨或肌腱, 且可能有神經血管束與正常指相連;
- 3. 複合性多指: 贅生指為完整之手指不僅含有指骨、肌腱和神經血管束,並且 包括掌指關節孿生。

由於拇指側多指佔多指症之多數,故學術上依據拇指側多指發生之位置,將其分成6型,包括遠端指骨、指間關節、近端指骨、掌指關節、掌骨及腕掌基部關節; 另外,贅生指具有三節骨骼者,則歸為第7型。其中,以指間關節型及掌指關節 為最常見。

多指症之治療,主要以手術治療為主;多指症手術治療並不是將多出來手指切除就好,如何盡可能重建手部外觀及功能才是多指症手術之重點。若經檢查為軟組織多指,治療方法是將贅生指切除並合併局部皮膚整形手術。若為單純性多指,為了求得最佳之美觀及功能,除切除較小且較沒有功能之贅生指,並且需同時將贅生指之肌腱與韌帶移至正常指,以改善正常手指之功能。若是複合性多指,因贅生指之結構完整且型態多變,需審慎評估其相對之解剖位置、指間關節的穩定度及活動性、指骨歪斜之情形、拇指外張能力以及健康側手指之大小,再決定手術治療之方式;常見之術式包括兩指融合、組織移植或移位等等。一般而言,手術時機建議在幼兒9~12個月大時進行,但若合併指骨畸形須同時做骨矯正時,一般會建議滿1歲後至2歲前再進行手術。

由於多指症種類繁多,手術難易度不一,任何的矯正手術都很難確保百分百 的美觀與功能;故為了進一步改善手指功能及外觀,大多數複合性多指之患者可 能需接受再次的矯正手術。常見之矯正手術包括關節囊及側韌帶強化以修正指間 關節偏斜及不穩定, 肌腱重建或指骨修整以改善手指歪斜程度及疤痕或肌腱鬆解 以改善關節活動度等等; 一般建議再次矯正手術時機為幼兒 5 歲以後。

術後照顧方面,除保持傷口乾燥外,應遵循醫師之醫囑並定期回診複查;重 建的手指往往無法和健側的手指具有完全相同之外觀及功能,術後仍須長期追蹤 及後續治療。

台中榮民總醫院 蔡岳錤