



12-31-2015

### Early Intervention for a Baby with Syndactyly: A casereport

Chi-Min Yang

Shu-Yu Yang

Yu-Pei Tsai

Yu-Tin Tseng

Yu-Tin Tseng

Follow this and additional works at: <https://rps.researchcommons.org/journal>

 Part of the [Rehabilitation and Therapy Commons](#)

#### Recommended Citation

Yang, Chi-Min; Yang, Shu-Yu; Tsai, Yu-Pei; Tseng, Yu-Tin; and Tseng, Yu-Tin (2015) "Early Intervention for a Baby with Syndactyly: A casereport," *Rehabilitation Practice and Science*: Vol. 43: Iss. 1, Article 6.

DOI: [https://doi.org/10.6315/2015.43\(1\)06](https://doi.org/10.6315/2015.43(1)06)

Available at: <https://rps.researchcommons.org/journal/vol43/iss1/6>

This Case Report is brought to you for free and open access by Rehabilitation Practice and Science. It has been accepted for inclusion in Rehabilitation Practice and Science by an authorized editor of Rehabilitation Practice and Science. For more information, please contact [twpmrscore@gmail.com](mailto:twpmrscore@gmail.com).

# 併指畸形嬰兒之早期介入治療：病例報告

楊奇旻<sup>1</sup> 楊書瑜<sup>1</sup> 蔡瑜佩<sup>1,2</sup> 曾郁庭<sup>1</sup> 洪榮斌<sup>3</sup>

奇美醫療財團法人奇美醫院 復健部<sup>1</sup>

國立嘉義大學特殊教育所<sup>2</sup>

奇美醫療財團法人柳營奇美醫院 復健科<sup>3</sup>

併指(syndactyly)是一種常見的先天性異常，患者在相鄰手指間發生不正常的粘連狀況；又可依臨床表徵的嚴重程度分類為簡單型、複雜型、完全型、不完全型等等不同型態。

併指臨床上多以手術治療，然而在術後復健治療介入卻少有相關文獻探討；本文提出一位嚴重十指完全併指的嬰兒，手術後接受早期復健治療介入，復健內容包括衛教照顧者手部疤痕之處理技巧，關節活動度運動，設計適當的副木擺位及教導誘發動作發展之技巧，將照顧者列入兒童治療團隊的一員，透過治療團隊共同的努力，可以減少術後併發症，並促進手部精細動作發展。本報告描述復健介入的內容及個案的功能進展狀況，並針對相關文獻做回顧與討論，以提供臨床醫療人員參考。（台灣復健醫誌 2015；43(1)：53 - 59）

**關鍵詞：**併指(syndactyly)，早期介入(early intervention)，復健(rehabilitation)

## 前 言

併指(syndactyly)是一種常見的先天性異常，患者在相鄰手指間發生不正常的粘連狀況，造成手功能的受損，不同型態及嚴重程度常造成手功能不同程度的受損。<sup>[1]</sup>目前臨床報告多著重於手術治療的方式與預後，較少提及早期復健治療所扮演的角色，其實嚴重併指的患者接受手術分開手指後，仍有很高的比例會發生疤痕攣縮、手功能不佳的情形。<sup>[2]</sup>若能早期進行相關復健治療的介入，應對患者日後精細動作的發展與日常生活的表現有很大的幫助。本文提出一位嚴重十指完全併指的嬰兒，手術後接受早期復健治療介入後功能進展狀況，並針對相關文獻做回顧與討論，提供臨床醫療人員參考，希望能進一步提升此疾病之術後復健效果。

## 病例報告

一位出生時呈現十指完全併指的女嬰兒（圖 1），回顧其出生史為足月 41 周，媽媽在懷孕中有規則接受產檢，懷孕後期腹部超音波檢查有羊水過多的現象，但並未發現胎兒有任何身體結構的異常，生產過程因產程遲滯故以剖腹產方式分娩，出生時女嬰阿普伽新生兒評分(Apgar Score)一分鐘時為 8 分，五分鐘時為 9 分，女嬰出生體重 3230 公克。理學檢查發現女嬰雙側手腳均完全併指，腳並有多趾現象，頭顱部外觀正常，腹部有疝氣，身體有黃疸隨後接受短期照光治療後改善，手腳經 X 光檢查，並沒有不正常骨頭粘連現象（圖 2）；曾一度懷疑為亞伯氏症候群 (Apert's syndrome)，後來接受頭部電腦斷層檢查結果是正常，沒有頭骨骨縫過早癒合現象，抽血做纖維芽母細胞生長激素受體第二型(Fibroblast growth factor receptor 2)基因分析結果亦為正常，故排除此診斷臆測。回溯其家族病史，

投稿日期：104 年 3 月 3 日 修改日期：104 年 4 月 24 日 接受日期：104 年 5 月 7 日

通訊作者：洪榮斌醫師，奇美醫療財團法人柳營奇美醫院復健科，台南市 736 柳營區太康村 201 號

電話：(06) 6226999 轉 77148 E-mail：rbhong@seed.net.tw

doi: 10.6315/2015.43(1)06

女嬰外公也有腳多趾的狀況。



圖 1. 手術前完全併指畸形照片(左手)

女嬰在四個月大時接受第一次手指分離手術，分離雙手大拇指與食指以及中指與無名指之間的指縫(圖 3)，術後轉診復健科接受兒童手部復健治療。初次評估時個案雙手因疤痕的攣縮呈現握拳的姿勢，疤痕評估顏色較紅，縫線處因疤痕增生較突出，觸摸疤痕感覺僵硬，給予玩具時因個案觸覺較為敏感，會以手背將玩具推開，翻身可完成一半，無法獨立坐。治療師給予的治療包括：疤痕處理及衛教照顧者疤痕按摩技巧，由身體近端向遠端順著疤痕的方向按壓疤痕，並且將疤痕往不同方向牽拉(圖 4)，以達到軟化疤痕、減敏感疤痕的目的；給予個案積木、套圈等玩具訓練抓握能力及誘導主動關節活動的發展；實施被動關節運動以增進或維持關節活動角度；給予個案雙側手部副木(圖 5)，副木採量身製作方式將大拇指擺位在外展 45 度與對掌的位置，手腕伸展 30 度，掌指關節屈曲 60 度，遠端及近端手指關節保持伸展，以提供個案睡覺時正確功能性擺位，白天則衛教家長依照發展里程碑多多給予個案促進發展的操作性活動，如喝奶時將個案雙手帶到身體中線握住奶瓶，仰躺時給予玩具促

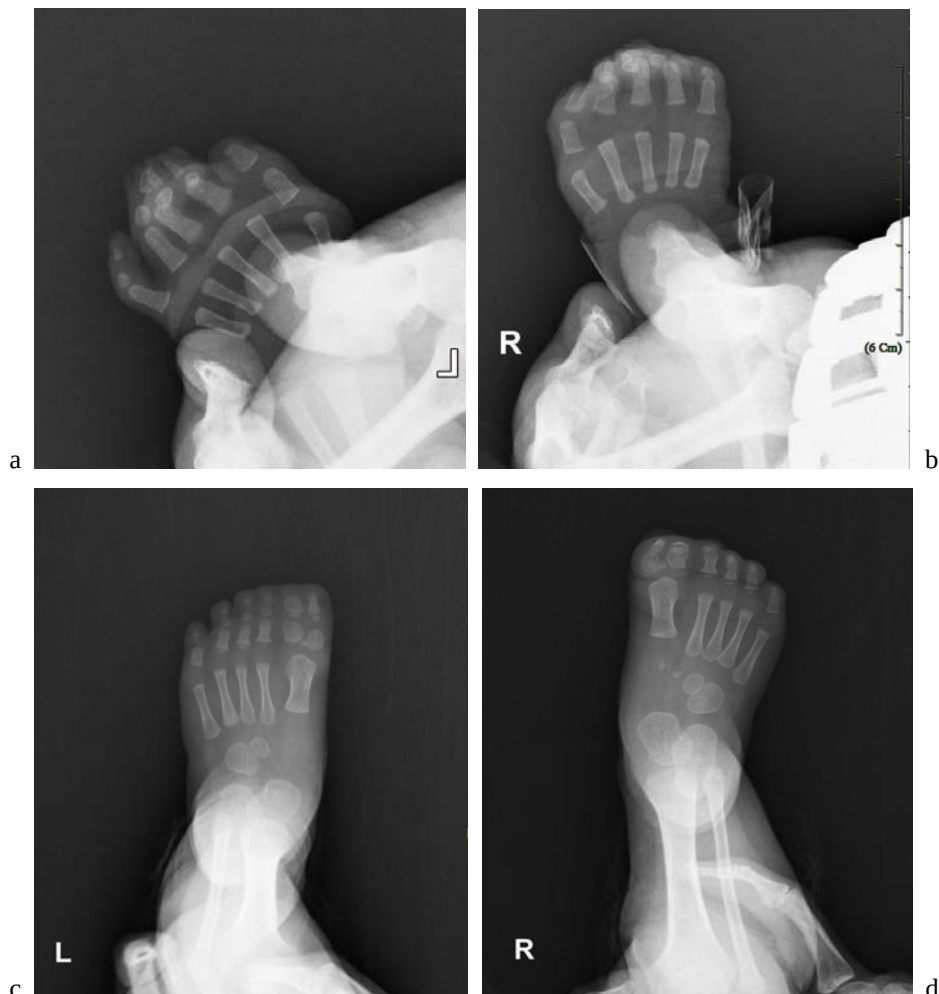


圖 2. X 光片：a 左手，b 右手，c 左足，d 右足

進抓握，俯臥時在個案身體前方放置有聲響的玩具，誘發個案爬向前的動作，練習坐姿平衡等等。在復健治療經過三個月時個案已經可以雙手張開撐手俯臥在床上，並且可以肚子貼地往後爬，雙手對於玩具及奶瓶也都出現抓握的動作，給與玩具時雙手可以將大拇指張開抓握玩具握把，大人嘗試抱她時個案雙手會做出前伸的動作，也會有抱住照顧者的動作，雙手互握在一起的情形變多，伸手取物的方式較平順，對於覆蓋在個案臉上的手帕也會拉開，會與照顧者玩躲貓貓，微笑等正常社交反應。

a



b



圖 3. 第一次手術分離後照片：a 左手，b 右手

個案在 10 個月大時接受第二次手指分離手術，分離雙手食指與中指以及無名指與小指之間的指縫，使五隻手指完全分開，加上全層皮膚移植(Full Thickness Skin Graft)來覆蓋傷口。手術後繼續接受復健治療，其治療內容增加更多操作性的活動，包括增加多種觸覺輸入，利用不同觸覺材料玩具提供不同的觸覺，增加手對於物品的操作，利用尺寸不同的球及積木、堆疊

杯、套圈來訓練手的操作及相關位置，教導以三點抓握物品的方式來促進手功能的發展，運用玩的理論設計不同情境的尋寶遊戲來增進手眼協調，完善粗細動作的發展(圖 6)。經過持續的復健後，個案功能恢復的情況良好，逐漸可以扶著支持物邁步向前走，在沒有支持下可以自行前進兩三步，盪鞦韆時可以雙手握住繩子，可自行爬出搖晃倒臥的滾筒，從事溜滑梯活動時可以自行趴著向下溜，也可以坐姿姿勢往下滑，可蹲下撿球往外送，對於小物件的操作也有進步，可準確的執行伸手取食物放入嘴巴，可以堆疊起 2 個小積木，可以自行拿上放下彩虹橋上的套圈。個案手部的疤痕經復健後也有進步，疤痕觸摸起來較柔軟、顏色變白、皮膚敏感度下降，以溫哥華疤痕量尺(Vancouver Scar Scale)評估，疤痕狀況有明顯進步(表 1)。因後來逐漸發生右手中指屈曲攣縮及第三指間攣縮，及左手第三指間不完全分離，個案在 16 個月大時接受第三次手指分離及疤痕解離手術，術後短暫休息後，仍繼續接受兒童復健治療，個案的功能持續進步中。



圖 4. 疤痕牽拉運動



圖 5. 功能性擺位副木



圖 6. 各項復健活動：a 雙手抓握操作玩具，b 四點撐，c 抓握杯子把手，d 操作投擲小積木。

表 1. 溫哥華疤痕量尺(Vancouver Scar Scale)

| 評估次數    | 第一次 | 第二次 | 手術 1 | 第三次 | 手術 2 | 第四次 |
|---------|-----|-----|------|-----|------|-----|
| 個案年紀(月) | 6   | 9   | 10   | 12  | 16   | 19  |
| 柔軟度     | 3   | 2   |      | 1   |      | 1   |
| 厚度      | 1   | 1   |      | 1   |      | 1   |
| 血管分布    | 2   | 1   |      | 0   |      | 0   |
| 色澤      | 2   | 1   |      | 1   |      | 1   |
| 總分      | 8   | 5   |      | 3   |      | 3   |

表 2. 以皮巴迪動作量表第二版進行評估

| 評估次數    | 第一次  |     | 手術 2 | 第二次  |     | 第三次  |     |
|---------|------|-----|------|------|-----|------|-----|
| 個案年紀(月) | 12   |     | 16   | 19   |     | 23   |     |
|         | 原始分數 | 百分比 |      | 原始分數 | 百分比 | 原始分數 | 百分比 |
| 穩定度     | 38   | 63  |      | 41   | 84  | 43   | 84  |
| 移位      | 56   | 25  |      | 88   | 25  | 95   | 16  |
| 物件操作    | 2    | 37  |      | 10   | 25  | 14   | 25  |
| 抓握      | 29   | 5   |      | 30   | 1   | 34   | 2   |
| 視動整合    | 55   | 37  |      | 69   | 5   | 79   | 5   |

以皮巴迪動作量表第二版(Peabody Developmental Motor Scales 2nd edition)進行一系列評估，個案在精細動作部分，抓握細項的原始分數由一歲時的 29 分進步到 34 分，視動整合細項的原始分數由 55 分進步到 79 分，雖然右手食指末端有關節角度受限，但指尖對指尖的動作能力還是有發展出來，虎口動作的撐開讓大積木能在手掌間轉動的動作也有發展出來，其他粗大動作在穩定度、移動和物件操作等細項原始分數也都有進步，與同齡兒童相當(表 2)。

以貝利嬰幼兒發展量表(Bayley Scale of Infant Development)評估病人，在 6 個月大時，個案的認知功能與語言功能在中等範圍，認知分數(cognitive score)為 96 分，語言分數(language score)為 100 分。整體動作分數(motor score)為 82 分，落在中下範圍，大動作控制和同齡幼兒相當，但細動作控制較弱，約落在 4 個月大，屬輕度發展遲緩範圍。在 17 個月大時再接受一次評估，個案操作性認知約在正常中等程度，認知分數為 95 分；語言在正常中下程度，語言分數為 89 分。

## 討 論

在正常的胚胎發展過程中，手的形成約在第 27 天，一開始手指並未分開，手指之間是相連的，一直到胚胎發展到第 44 至 46 天時，指間的空隙才完整的形成，手指分開成為正常的形狀；若指間空隙分離的過程失敗，造成相鄰手指間不正常的粘連狀況則會形成併指。根據統計資料顯示每 10000 個活產新生兒當中有 14.6 個上肢畸形。併指是常見的上肢畸形，大約每 2000-3000 例活產中就會發生一例，男女比例約為 2:1，而其中 50%的個案雙手都會發生。<sup>[1,3]</sup>

大部分的併指是單獨發生且找不到特定原因的，早期懷孕階段子宮的感染、疾病、有毒物質的暴露被認為是可能的原因。10-40%的個案有家族史，大多為體染色體顯性遺傳(autosomal dominant)，有一些個案(約 5%)會合併其他症候群的發生如亞伯氏症候群(Apert's syndrome)，波蘭氏症候群(Poland's syndrome)，顱面綜合症候群(multiple craniofacial syndromes)等，常伴隨著身體其他部位的異常如頭顱部、顏面部、及胸肋骨發育異常，這時他們的併指也會比較嚴重而複雜，故臨床檢查上完整的身體評估非常重要。<sup>[3]</sup>

併指以臨床表徵的嚴重程度做為區分可分為簡單型與複雜型，簡單型指的是指間只有軟組織黏連，沒有骨頭黏連，最常發生在第三指間(中指跟無名指間，佔 50%)，其次是第四指間與第二指間，很少發生在第

一指間；複雜型指的是手指的骨頭黏連在一起，約佔所有個案的 16.5%；最嚴重的稱為絞型併指畸形(complicated)，可能合併更複雜的骨頭異常及神經血管結構異常，如多骨、失骨、手指重複、不正常形狀骨等等。<sup>[3]</sup>

簡單型又可根據軟組織粘連的範圍分為完全與不完全類型；完全型指的是手指軟組織粘連延伸到指尖位置，不完全型則是手指只有部分軟組織黏連，且沒有延伸到指尖位置；一般而言，簡單型併指行分離手術後其功能與外觀預後最好，日後發生併發症的機會也較少。<sup>[2]</sup> 複雜型併指者手術後傷口較不易照顧，功能性預後較差，指關節屈曲攣縮發生機率高，也有較高的機率需接受一次以上的手術，且有近一半的個案後來會有明顯的掌蹼重生(web creep)產生。手指旋轉與指關節偏離中線的情形，也較常見於複雜型併指的個案中。<sup>[4,5]</sup>

臨床上常以手術方式分離手指，提供表皮覆蓋並創造一個更正常的指縫空間，增加手的功能及手指外觀。<sup>[5,6]</sup> 簡單型併指可在一至二歲左右執行分離手術，太早執行手術會導致疤痕攣縮的情形發生，進而產生手指變形、關節偏移；一些情況嚴重的併指(如五個手指都併指在內者)或邊緣手指併指則要盡早分開，無名指跟小指的併指大約在 6 個月時就要分離，因為不一樣的手指長度會引起手指偏移造成永久變形；五隻手指皆併指者須先將大拇指與食指、中指與無名指的併指先分開，讓個案可做三點抓握(tripod pinch)，以促進幼兒早期手部功能發展。<sup>[1,7]</sup> 併指行分離手術時除了考慮外觀影響外，也要考慮嬰幼兒早期手部功能發展。<sup>[8,9]</sup> 術後手功能評估應包括：(1)溫哥華疤痕量尺(Vancouver Scar Scale)；(2)指關節主動屈曲角度；(3)指關節主動屈曲時，指尖到遠端橫向掌紋的距離；(4)握力；(5)手指旋轉角度；(6)手指關節偏離中線的角度；(7)兩點區辨等等。

上肢功能在國際健康功能與身心障礙分類系統兒童青少年版的架構下可分為身體功能及結構(body function and structures)，日常活動(daily activities)，活動參與(participation)，個人與環境因子(personal and environmental factors)等幾個層次；因先天異常造成結構、關節活動度與肌力協調度的缺損，進一步影響抓握，操控，鬆開等手部能力，因而造成日常活動與活動參與度的限制。根據研究，有先天性手部異常的小孩，通常能夠主動使用他們的患肢從事日常活動，如能進一步加強手指肌力及增加手功能的訓練，將更有助於雙手執行力(bimanual performance)的提升，進而減少日常活動與活動參與度的限制。<sup>[10]</sup>



本個案為一嚴重且十指皆併指的病例，在 4 個月大時接受初次手術，術後開始復健，此時復健的重點在於疤痕的處理與減敏感，讓病人不致因疤痕敏感而不敢使用患肢，且衛教家長疤痕按摩技巧，在後續的追蹤觀察中，疤痕的狀況有明顯的改善且漸漸穩定下來(表 1)，讓疤痕干擾動作發展的因素減至最低，有助於提升操作性活動的意願及日後日常活動的進步。在第二次手術後，復健的介入更加多元，主要是創造更多操作的經驗以增加手功能，從皮巴迪動作量表與貝利嬰幼兒發展量表一系列的追蹤可看出個案的粗動作與同齡相當，認知能力也屬正常，但細動作的進步狀況仍明顯落後於同齡兒童，探討原因應該是個案的併指主要影響細動作的發展，且因為是較嚴重的案例，需多次開刀，術後軟組織沾黏與攣縮均會干擾復健的執行與效果；但從 19 個月與 23 個月兩次追蹤比較中，抓握與視動整合等代表細動作功能的原始分數與百分比(percentile)有維持住，沒有持續退步，甚至有稍許進步(表 2)，雖然進步不顯著，但相信只要持續不斷的努力，細動作功能追趕上同齡兒童仍是可以期待的。

目前相關之臨床研究多著重於手術方式與手術執行之預後，但嚴重併指患者接受手術後，仍有很高的比率會發生手指結構異常與手功能不佳的情形。技能的發展需要肌肉骨骼、神經與認知功能的完好且相互整合，當手無法執行各種動作時，會發展出肌肉不平衡及攣縮，及時的給予早期復健治療可以避免後續的不正常姿勢，進一步改善日常活動與雙手使用度。<sup>[8,9]</sup>

手功能不是單獨發展的，手功能是神經發展，生理成熟，動作和動作控制學習模式的功能發展的結果。治療師的參與可以幫助醫師完成治療計畫，恆定的監督與調整治療方案，配合個案發展和功能現況選擇適當的治療方法與工具，最重要的是與父母或照顧者建立良好的信賴醫病關係，使父母或照顧者成為治療的夥伴而能在家持續運動，若併指病人在術後能儘早進行復健治療介入，則應可降低因併指所導致精細動作發展落後，並且改善未來日常生活功能表現。<sup>[8,9]</sup>

## 結 論

併指畸形在術後臨床治療介入少有相關文獻探討，嚴重併指病人行分離手術之後常常會影響外觀，也會影響嬰幼兒早期手部功能發展，本個案報告藉由探討早期復健治療的介入，除了常規的治療之外更提供照顧者在術後給予手部疤痕處理之衛教、手部關節活動度運動、設計適當的副木擺位及教導誘發手部精細動作發展之技巧，將照顧者列入兒童治療團隊的一

員，使治療活動貫徹在日常生活活動中以確保治療的效果，並透過治療師的恆定監督與調整治療計畫來促進相關的發展，如此一來可以降低個案因併指所導致的動作發展障礙。

## 參考文獻

1. De Smet L. Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification. *Genet Couns* 2002;13:331-8.
2. Lumenta DB, Kitzinger HB, Beck H, et al. Long-term outcomes of web creep, scar quality, and function after simple syndactyly surgical treatment. *J Hand Surg Am* 2010;35:1323-9.
3. Kvernmo HD, Haugstvedt JR. Treatment of congenital syndactyly of the fingers. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2013;133:1591-5.
4. Goldfarb CA, Steffen JA, Stutz CM. Complex syndactyly: aesthetic and objective outcomes. *J Hand Surg Am* 2012;37:2068-73.
5. Schmelzer-Schmied N, Jung M, Ludwig K. Radiological and clinical outcome after operations in patients with congenital deficiencies of the wrist and hand. *Eur J Radiol* 2011;77:261-8.
6. Oda T, Pushman AG, Chung KC. Treatment of common congenital hand conditions. *Plast Reconstr Surg* 2010;126:121e-33e.
7. Dao KD, Wood VE, Billings A. Treatment of syndactyly. *Tech Hand Up Extreme Surg* 1998;2:166-77.
8. Bassini L, Patel M. Pediatric hand therapy. In: Cooper C, editor. *Fundamentals of hand therapy: Clinical reasoning and treatment guidelines for common diagnoses of the upper extremity*. 2nd ed. St. Louis, Mo: Elsevier Mosby; 2007. p.483-521.
9. Lutz CS, Kozin SH. Congenital differences in the hand and upper extremity. In: Burke SL, Higgins JP, McClinton MA, et al. *Hand and upper extremity rehabilitation : a practical guide*. 3rd ed. St. Louis, Mo: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. p.659-88.
10. Ardon MS, Janssen WG, Hovius SE, et al. Relationships among manual body functions, manual capacity, and bimanual performance using the prosthetic upper extremity functional index in children with congenital hand differences. *Phys Ther* 2014;94:767-75.

# Early Intervention for a Baby with Syndactyly: A Case Report

Chi-Min Yang,<sup>1</sup> Shu-Yu Yang,<sup>1</sup> Yu-Pei Tsai,<sup>1,2</sup> Yu-Tin Tseng,<sup>1</sup> Rong-Bin Hong<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Chi-Mei Medical Center, Tainan;

<sup>2</sup>Graduate Institute of Special Education National Chiayi University;

<sup>3</sup>Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Chi-Mei Medical Center, Liouying.

Syndactyly is the most common congenital malformation of the limbs. Syndactyly refers to the clinical appearance of fingers or toes that have not undergone the normal process of separation and can be classified as simple, complex, complete or incomplete according to clinical severity and involvement.

Clinically, syndactyly has primarily been treated with surgery. However, few studies have investigated relevant postsurgical rehabilitation interventions. This study reported a case involving an infant with severe syndactyly. After surgery, the infant received early rehabilitation intervention. We provided health education to caregivers to instruct them scar treatment on the hands, joint range of motion exercise, designed appropriate splint positioning, and skills to induce movement development. In addition, the caregivers were listed as members of a treatment team for the child. Because of the joint effort of the treatment team, the case experienced reduced postsurgical complications and improved development of delicate hand movements. This paper presents the rehabilitation intervention content and functional progression of the case as well as a relevant literature review and discussion. The results can serve as a reference for clinical medical staff. ( Tw J Phys Med Rehabil 2015; 43(1): 53 - 59 )

**Key Words:** syndactyly, early intervention, rehabilitation



