

ISSN 1814-1471

Вопросы Хирургии

научно-практический журнал
реконструктивной
и пластической

Том 21, № 4 (67)
декабрь '2018



Issues of surgery

Reconstructive
and Plastic

Инновационная концепция профилактики спаечной болезни



Антиадгезин®

гель противовоспалительный рассасывающийся



Дополнительная информация
на сайте компании: www.stada.ru

АО «Нижфарм», 119017, Москва, ул. Б. Ордынка д.44, к.4
Тел./факс: (495) 797-31-10/11

Заказ продукции:
тел.: (495) 783-13-03 (доб.12117)

Реклама



Апирогенный
Нетоксичный
Стерильный
Биосовместимый
Не вызывает
иммунной реакции
Биодеградируемый



На первой стороне обложки: памятник пластическому хирургу. В эпоху Возрождения итальянец Гаспаре Тальякоцци (Gaspare Tagliacozzi) усовершенствовал технику ринопластики и пластики верхней губы. Он описал также пластику дефекта наружного уха, для которой выкраивал кожные лоскуты позади ушной раковины. Священники не позволили похоронить великого хирурга на католическом погосте и его тело предали земле за кладбищенской оградой, в неосвященной земле. Впоследствии жители Болоньи, гордившиеся своим земляком, поставили ему памятник в облике человека, держащего в руке нос. Памятник находится в Анатомическом театре Университета Болоньи. Это одна из 12 деревянных скульптур известнейшим медикам (проект архитектора А. Паолуччи 1637 года). Театр был простроен в 1638 году архитектором Антонио Леванте в районе Archiginnasio, где прежде размещался университет. В 1944 году во время бомбежки Анатомический музей превратился в грудку развалин. Однако допустить потерю такого здания итальянцы не смогли. Его оригинальная красота была воссоздана после Второй мировой войны усилиями многих специалистов. В настоящее время здание анатомического музея сделано полностью из резного дерева.



научно-практический журнал

Вопросы Хирургии

реконструктивной
и пластической

Том 21, № 4 (67)
декабрь '2018

УЧРЕДИТЕЛЬ:

ЗАО «Сибирская микрохирургия»

ПРИ УЧАСТИИ:

АНО «НИИ микрохирургии»

ФГАОУ ВО «Национальный исследовательский Томский государственный университет»

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет

им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России

ОГАУЗ «Медицинский центр им. Г.К. Жерлова»

ОГАУЗ «Томский областной онкологический диспансер»

Распространение знаний – это распространение благополучия.

Альфред Бернхард Нобель (1833–1896)

Журнал зарегистрирован
в Министерстве по делам печати,
телерадиовещания и средств
массовой коммуникации РФ

Св-во ПИ № 77-9259 от 22.06.2001

Выходит 4 раза в год

Территория распространения:
Российская Федерация, страны СНГ

Подписной индекс
в агентстве «Роспечать» – 36751

РИНЦ (Договор № 09-12/08)

Журнал включен в Перечень ведущих
рецензируемых научных журналов
и изданий, выпускаемых в РФ, в ко-
торых должны быть опубликованы
основные результаты диссертаций
на соискание ученой степени док-
тора и кандидата наук (редакция от
17.06.2011, 01.12.2015)

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР:

В. Ф. Байтингер, профессор

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА:

К. В. Селянинов, д-р мед. наук

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Р. Т. Адамян, профессор (Москва)

Ю. И. Бородин, академик РАН (Новосибирск)

С. А. Васильев, профессор (Челябинск)

Ю. С. Винник, профессор (Красноярск)

М. А. Волох, профессор (Санкт-Петербург)

Г. Ц. Дамбаев, член-корреспондент РАН (Томск)

А. П. Кошель, профессор (Томск)

А. И. Неробеев, профессор (Москва)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

А. А. Воробьев, профессор (Волгоград)

И. О. Голубев, профессор (Москва)

С. С. Дыдыкин, профессор (Москва)

А. Ю. Кочиш, профессор (Санкт-Петербург)

Н. В. Островский, профессор (Саратов)

А. Г. Пухов, профессор (Челябинск)

К. П. Пшениснов, профессор (Москва)

Ю. Р. Скворцов, профессор (Санкт-Петербург)

А. Н. Солдатов, профессор (Томск)

Н. Ф. Фомин, профессор (Санкт-Петербург)

М. А. Ходорковский, профессор (Воронеж)

И. В. Шведовченко, профессор (Санкт-Петербург)

Massimo Ceruso (Италия)

Isao Koshima (Япония)

Wayne A. Morrison (Австралия)

Dragos Pieptu (Румыния)

Г. М. Верега (Молдова)

А. А. Каюмходжаев (Узбекистан)

АДРЕС РЕДАКЦИИ:

634041, г. Томск, ул. Белинского, 31/2-5.

Тел.: 8 (382-2) 64-53-78, 53-26-30, 51-41-53

Тел./факс: 8 (382-2) 64-57-53, 56-44-78

Сайт: http://journals.tsu.ru/plastic_surgery

e-mail: microhirurgia@yandex.ru

Редактор А.В. Базавлук
Корректор Н.В. Кравченко
Технический редактор О.А. Турчинович
Переводчик А.Б. Гончар
Формат 60 × 84/8. Печ. л. 11,5
Тираж 500 экз. Заказ 824. Цена свободная
Подписано в печать 21.12.2018
Дата выхода в свет 25.12.2018
Оригинал-макет издательства
«Печатная мануфактура»
634055, г. Томск, ул. Королёва, д. 4, оф. 81
Тел.: 8 (382-2) 49-31-19
e-mail: pechat-tomsk@yandex.ru



Scientific-practical journal

Issues of **reconstructive and plastic** Surgery

**Volume 21, № 4 (67)
December' 2018**

FOUNDED by

Siberian Microsurgery Company (Tomsk, Russia)

PARTICIPATION of:

Institute of Microsurgery (Tomsk, Russia)

National Research Tomsk State University (Tomsk, Russia)

Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voyno-Yasenetsky
(Krasnoyarsk, Russia)

Medical Center named after G.K. Zherlov (Seversk, Russia)

Tomsk Regional Oncology Center (Tomsk, Russia)

Dissemination of knowledge – is a spread of prosperity

Alfred Bernhard Nobel (1833–1896)

The Journal is registered
in the Ministry of Press, Broadcasting
and Mass Communications
of Russian Federation

Sertificate PI № 7-9259 (22.06.2001)

Issued 4 times a year

Distribution:
Russia and CIS

Subscription Index 36751
Russian List of Journal Indexed
(agreement № 09-12/08)

The Journal is included in the List
of Leading Peer-Reviewed Scientific
Journals published in Russia, which
publish main scientific results of Doc-
tor's and Candidate's theses (edition
of 17.06.2011, 01.12.2015)

EDITOR-IN CHIEF:

V.F. Baytinger, Professor

DEPUTY-EDITOR-IN-CHIEF:

K.V. Selianinov, Doctor of Medical Sciences

EDITORIAL BOARD:

R.T. Adamyan, Professor (Moscow)

Yu.I. Borodin, Academician of RAS (Novosibirsk)

S.A. Vasilyev, Professor (Chelyabinsk)

Yu.S. Vinnik, Professor (Krasnoyarsk)

M.A. Volokh, Professor (St. Petersburg)

G.Ts. Dambayev, Corresponding Member of RAS (Tomsk)

A.P. Koshel, Professor (Tomsk)

A.I. Nerobeyev, Professor (Moscow)

EDITORIAL ASSOCIATE BOARD:

A.A. Vorobiyov, Professor (Volgograd)

I.O. Golubev, Professor (Moscow)

S.S. Dydykin, Professor (Moscow)

A.Yu. Kochish, Professor (St. Petersburg)

N.V. Ostrovsky, professor (Saratov)

A.G. Pukhov, Professor (Chelyabinsk)

K.P. Pshenishnov, Professor (Moscow)

Yu.R. Skvortsov, Professor (St. Petersburg)

A.N. Soldatov, Professor (Tomsk)

N.F. Fomin, Professor (St. Petersburg)

M.A. Khodorkovsky, Professor (Voronezh)

I.V. Shvedovchenko, Professor (St. Petersburg)

Massimo Ceruso (Italy)

Isao Koshima (Japan)

Wayne A. Morrison (Australia)

Dragos Pieptu (Romania)

G.M. Verega (Moldova)

A.A. Kayumhodzhaev (Uzbekistan)

EDITORIAL BOARD OFFICE:

31/2, Belinsky str. Tomsk, 634041, Russia

Tel. +7 (382-2) 64-53-78, 53-26-30, 51-41-53

Tel./fax: +7 (382-2) 64-57-53, 56-44-78

http://journals.tsu.ru/plastic_surgery

e-mail: microhirurgia@yandex.ru

Editor A.V. Bazavluk
Corrector N.V. Kravtchenko
Technical editor O.A. Turchinovich
Translator A.B. Gonchar

Format 60 × 84/8.

500 copies. Order 810. Price free.

Signed print 21.12..2018

Date of publication 25.12..2018

Makeup page by

Print Manufacture Publishers

4, Korolyov str., Tomsk, 634055, Russia

Tel.: +7 (382-2) 49-31-19

e-mail: pechat-tomsk@yandex.ru

Вопросы научно-практический журнал реконструктивной и пластической хирургии

Том 21, № 4 (67)
декабрь' 2018

СОДЕРЖАНИЕ

Слово редактора.....	4
ПЛАСТИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ	
<i>Байтингер А.В., Черданцев Д.В., Перельмутер В.М., Ибраев М.М.</i>	
Клиническая анатомия карпального канала при первичной компрессии срединного нерва (карпальный синдром)	5
<i>Зеленин Н.В., Мантурова Н.Е., Шурыгин М.Г., Гранина Г.Б., Уманец В.А., Шурыгина И.А.</i>	
Ингибирование сигнального каскада митогенактивированных протеинкиназ группы р38 как новая перспектива для улучшения качества послеоперационных рубцов	13
<i>Слесаренко С.В., Бадюл П.А.</i>	
Одноэтапная реконструкция мягкотканых дефектов пальцев кисти локальными перфорантными островковыми лоскутами	20
РЕКОНСТРУКТИВНАЯ ХИРУРГИЯ	
<i>Заварухин В.И., Шерфединов А.С.</i>	
История хирургии пороков развития кисти	28
<i>Заварухин В.И.</i>	
Общие принципы лечения врожденных аномалий развития верхней конечности. Часть I	40
<i>Медников Д.Н.</i>	
Филогенез верхней конечности: от плавника к пятипалой конечности	55
<i>Заварухин В.И.</i>	
Эмбриогенез верхней конечности: от бугорка до сложнейшего механизма	61
<i>Белоногова Е.Г.</i>	
Факторы риска развития врожденных аномалий верхних конечностей	68
<i>Кулешов О.В., Куликов А.Ю., Чередниченко А.А., Новикова В.С., Трухин К.С.</i>	
Особенности анестезии у детей с врожденными аномалиями развития конечностей в условиях многопрофильного стационара	72
<i>Михайлов А.В., Романовский А.Н., Каштанова Т.А., Кянкsep А.Н., Кузнецов А.А., Шлыкova А.В., Кянкsep И.В., Мовчан В.Е., Базаров И.Р.</i>	
Применение 3D-эхографии и фетоскопии при синдроме амниотических тяжей	79
ИНФОРМАЦИЯ	85
Указатель статей, опубликованных в журнале за 2018 г.	89
Именной указатель 21-го тома	92

CONTENT

From the editor	4
PLASTIC SURGERY	
<i>Baytinger A.V., Cherdancev D.V., Perelmutter V.M., Ibraev M.M.</i>	
Clinical anatomy of the carpal tunnel in primary compression of the median nerve (carpal syndrome)	5
<i>Zelenin N.V., Manturova N.E., Shurygin M.G., Granina G.B., Umanets V.A., Shurygina I.A.</i>	
Inhibition of signaling cascade of group p38 mitogen-activated protein kinase as a new promise for improvement of quality of postoperative scars	13
<i>Sliesarenko S.V., Badiul P.A.</i>	
Single-stage reconstruction of soft-tissue defects of fingers by local mesh island flaps	20
RECONSTRUCTIVE SURGERY	
<i>Zavarukhin V.I., Sherfedinov A.S.</i>	
History of surgery of congenital hand anomalies	28
<i>Zavarukhin V.I.</i>	
The main principles of management of congenital anomalies of the upper limb. Part I	40
<i>Mednikov D.N.</i>	
Phylogeny of upper limb: from a fin to five-fingered limb	55
<i>Zavarukhin V.I.</i>	
Embryogenesis of upper limb: from tubercle to increasingly complex mechanism	61
<i>Belonogova E.G.</i>	
Risk factors for development of congenital upper limb anomalies	68
<i>Kuleshov O.V., Kulikov A.Yu., Cherednichenko A.A., Novikova V.S., Trukhin K.S.</i>	
Peculiarities of anesthesia in children with congenital anomalies of limbs under conditions of multi-specialty hospital	72
<i>Mikhailov A.V., Romanovsky A.N., Kashtanova T.A., Kyanksep A.N., Kuznetsov A.A., Shlykova A.V., Kyanksep I.V., Movchan V.E., Bazarov I.R.</i>	
Application of 3D-echography and fetoscopy at amniotic band syndrome	79
INFORMATION	85
Subject Index 2018	89
Authors Index of the 21 th Volume	92

УВАЖАЕМЫЙ ЧИТАТЕЛЬ!



Вот уже 17 лет я возглавляю журнал «Вопросы реконструктивной и пластической хирургии». Все эти годы пытался (и безуспешно) вступить с вами в диалог, чтобы понять адекватность реакционной политики нашего журнала в вопросах его структуры, формы подачи материала, актуальности поднимаемых тем и др. В последнее время читатели все чаще стали информировать нас о важности рубрик «В помощь практическому врачу» и «Новые технологии». Мы поддерживаем эти пожелания, но продолжаем и нашу политику по укреплению рубрики «Пластическая хирургия». Подтверждением тому является данный номер нашего журнала, посвященный реконструктивной хирургии врожденных пороков кисти у детей. Выпускающим редактором стал детский травматолог-ортопед, кандидат медицинских наук В. И. Заварухин (Санкт-Петербург). Я очень благодарен этому замечательному специалисту за его чрезвычайно удачную и хорошо реализованную инициативу. В конечном итоге, эта инициатива В.И. Заварухина была направлена на реализацию политики нашего журнала. При всем при этом мы до сих пор ни разу не говорили о пациенте.

Между тем, мы уже реально вступили в эпоху формирования новой философии взаимоотношений врача и пациента. Пластические хирурги знают, что пациенты приходят к ним на прием уже подготовленными, начитавшись статей в Интернете о беспокоящей их проблеме и способах ее решения. В этом нет ничего плохого, поскольку пациент сразу вовлечен в обсуждение проблемы, активен и вполне мотивирован. Другими словами, традиционная модель российского (советского) здравоохранения, которая строилась на принципе «мудрый врач лечит не-

опытного беспомощного пациента», уступает место новому подходу, где врач (лечебное учреждение) создают продукт для взыскательного, образованного, квалифицированного покупателя – пациента. Это полностью меняет всю нашу повседневную реальность, заставляя трансформироваться не только негосударственным медицинским организациям, но и государственным медучреждениям. Вот почему «Клиники будущего» все чаще ставят в центр своего внимания необходимость вовлекать пациента в процесс его лечения, превратив пациента в партнера врача, а лучше – в помощника и партнера, реализуя принцип «вовлекай и информируй».

В настоящее время известны три наиболее успешных проекта в рамках смены парадигмы взаимоотношений врач – пациент: цифровой госпиталь «Bundang» (Республика Корея), больничный комплекс «Хамбер Ривер» (Канада), совместная клиника компании «Google and Uber» (США). В Китае, например, за последние два года (данные Deloitte) созданы 79 цифровых госпиталей, позволивших значительно повысить эффективность работы врачей и медицинских сестер по предоставлению качественных медицинских услуг своим потребителям за счет внедрения «умных систем принятия клинических решений и управления ресурсами».

Готовы ли наши врачи к работе в условиях меняющейся парадигмы взаимоотношений с пациентом? Убежден, что готовы! Пока не готовы к этому лечебные учреждения, а их в России большинство. Осознание современных трендов развития медицины и системы здравоохранения заставит нас уже в скором времени уйти от неэффективной, робко модернизируемой советской системы здравоохранения, хорошо работавшей лишь в условиях общегосударственной формы собственности и 100%-го бюджетного финансирования. Но мы ведь прекрасно знаем, что предложения, сформированные «сверху» не всегда позитивно воспринимаются «снизу»! В низах часто нет мотивации. В низах, в первую очередь, хотят дооснатиться недостающим стандартным оборудованием. У негосударственных медицинских клиник мотивация на цифровизацию будет, если им это будет выгодно. Что, вы, дорогой читатель, думаете по этому поводу?

С уважением,
главный редактор, заслуженный врач РФ,
профессор В.Ф. Байтингер

А.В. Байтингер^{1,2}, Д.В. Черданцев¹, В.М. Перельмутер³, М.М. Ибраев⁴

КЛИНИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ КАРПАЛЬНОГО КАНАЛА ПРИ ПЕРВИЧНОЙ КОМПРЕССИИ СРЕДИННОГО НЕРВА (КАРПАЛЬНЫЙ СИНДРОМ)

¹ ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, г. Красноярск² АНО «НИИ микрохирургии», г. Томск³ НИИ онкологии ФГБНУ «Томский Национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск⁴ Медицинский центр «LongaVita», г. ТомскA.V. Baytinger^{1,2}, D.V. Cherdantsev¹, V.M. Perelmuter³, M.M. Ibraev⁴

CLINICAL ANATOMY OF CARPAL TUNNEL AT PRIMARY COMPRESSION OF MEDIAN NERVE (CARPAL TUNNEL SYNDROME)

¹ V.F. Voyno-Yasensky Krasnoyarsk State Medical University, Krasnoyarsk, Russian Federation² Institute of Microsurgery, Tomsk, Russian Federation³ Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences, Tomsk, Russian Federation⁴ Medical Center "Longa Vita", Tomsk, Russian Federation

Причины первичной (идиопатической) компрессии срединного нерва в карпальном канале не известны. Существует мнение о возможной компрессии срединного нерва в анатомически суженном просвете карпального канала, стенки которого имеют в поперечном сечении форму лука: «дуга лука»: латерально канал ограничен лучевым возвышением запястья, образованным бугорками ладьевидной кости и трапеции, а медиально – локтевым возвышением запястья, состоящим из гороховидной кости и крючка крючковидной кости. «Тетива лука» – карпальная связка. Для изучения морфометрических параметров просвета карпального канала было отобрано восемь пациентов в возрасте 42–78 лет с диагностированной первичной компрессией срединного нерва со II стадией по R. Szabo (1992). Пациентам была выполнена дооперационная магнитно-резонансная томография (МРТ) карпального канала с последующим измерением площади поперечных срезов (см²) канала на трех уровнях: входа, центральной части и выхода из канала. Забранные интраоперационно фрагменты карпальной связки были подвергнуты гистологическому и иммуногистохимическому исследованию. При проведении МРТ у всех пациентов площадь поперечного сечения карпального канала на уровне входа составила (1,56 ± 0,02) см², в центральной части (1,58 ± 0,01) см², а на уровне выхода (1,59 ± 0,01) см². Данные значения не превышают показателей анатомической нормы. Патогистологические изменения фибриллярного аппарата в карпальной связке не приводили к ее укорочению. Полученные данные позволяют заключить, что при первичной компрессии срединного нерва отсутствует сужение просвета карпального канала, а значит и внешняя компрессия нерва на всех его трех уровнях. Развитие первичной компрессии срединного нерва в пределах карпального канала, возможно, связано с внутренней компрессией окружающими нерв анатомическими образованиями либо развитием интраневрального отека в самом нерве.

Ключевые слова: синдром запястного канала, синдром карпального канала, срединный нерв, декомпрессия, кисть.

Causes for primary (idiopathic) compression of median nerve in the carpal tunnel are unknown. There is an idea of possible compression of median nerve in an anatomically narrowed lumen of carpal tunnel, whose walls have a bow shape in the cross section. The bow arc is bounded laterally by the radial eminence of wrist formed by tubercles of scaphoid bone and trapezium and medially by the ulnar eminence of wrist consisting of pisiform bone and hamulus of hamate bone. The bow string is the carpal ligament. To study morphometric parameters of carpal tunnel lumen, we have selected eight patients with diagnosed primary compression of median nerve aged 42–78 with the II stage by R. Szabo (1992). The patients have received preoperative magnetic-resonance imaging of the carpal tunnel with the following measurement of cross-section area of tunnel lumen in cm² at three levels: entrance, central part,

and exit from the carpal tunnel. Intraoperatively collected fragments of carpal ligament were subjected to histological and immunohistological analysis. During the magnetic-resonance imaging, in all the patients the cross-sectional area of the carpal tunnel was $(1.56 \pm 0.02) \text{ cm}^2$ at the entrance, $(1.58 \pm 0.01) \text{ cm}^2$ in the central part, and $(1.59 \pm 0.01) \text{ cm}^2$ at the exit. These values did not exceed the anatomical norm. Pathohistological changes of the fibrillary apparatus in the carpal ligament did not lead to its shortening. The data obtained suggest that at the primary compression of median nerve there is no narrowing of carpal tunnel lumen, and so the external compression of nerve at its three levels is lacking. Development of primary compression of median nerve within the carpal tunnel is likely associated with the internal compression by anatomical formations surrounding the nerve or by development of intraneural edema in the nerve itself.

Keywords: carpal tunnel syndrome, median nerve, decompression, palm.

УДК 616.833.35-001.35:[611.717.7:611.747.7]
doi 10.17223/1814147/67/01

ВВЕДЕНИЕ

Синдром карпального канала (СКК), или синдром запястного канала, – симптоматическая компрессионная нейропатия срединного нерва на уровне запястья, в основе которой лежит повышение внутрисосудового давления в карпальном канале с нарушением функции проходящего в нем срединного нерва [1]. По данным R.A. Werner и M. Andary (2002), в норме давление внутри карпального канала варьирует от 2 до 31 мм рт. ст. При СКК давление повышается от 32 до 110 мм рт. ст. в зависимости от положения запястья: может увеличиваться в 8 раз при сгибании и в 10 раз – при разгибании запястья, что является физиологической основой для проведения провокационного теста Phalen [2]. В Международной классификации болезней X пересмотра СКК относится к VI классу (болезни нервной системы) и имеет собственную кодировку – G56.0. Является самым распространенным туннельным синдромом верхней конечности. По данным Центра по контролю заболеваемости США, от 3 до 6% взрослого населения этой страны (при численности населения более 308 млн человек) страдают компрессионной нейропатией срединного нерва в области запястного канала [3, 4]. В исследовании, проведенном A. Dale (2013), было выявлено наличие симптомов компрессии срединного нерва у 8% работающего населения США, занятого в промышленности, при общем числе работающего населения 156 063 800 человек. [5, 6].

Клинические проявления компрессии срединного нерва в области запястья впервые описал James B. Paget (Лондон) в 1854 г. [7]. Его первым пациентом был мужчина, который жаловался на боль и онемение пальцев кисти после травмы в области запястья.

Развитие СКК связано с последствиями травм и повреждений структур, формирующих карпальный канал. Неврологи выделяют два вида компрессионных невропатий срединного нерва в карпальном канале: первичную (идио-

патическую) и вторичную. Этиология и патогенез первичных нейропатий неизвестны. Вторичная компрессия срединного нерва обусловлена изменением геометрии просвета канала и вызвана следующими причинами:

1) аномалиями формы и позиции костей запястья в результате вывихов или подвывихов запястного сустава [8, 9];

2) аномалиями геометрии дистального эпифиза лучевой кости: последствия переломов, неправильной консолидации, установки пластин [10, 11];

3) аномалиями конфигурации суставов: артроз, артрит, ризартроз, синовит [12–17];

4) акромегалией [18].

Кроме того, вторичная компрессия срединного нерва в карпальном канале может быть обусловлена изменением содержимого канала:

1) гипертрофией оболочек сухожилий сгибателей;

2) теносиновитом при ревматоидном артрите, системной красной волчанке или инфекционном процессе [13];

3) метаболическим теносиновитом при сахарном диабете, первичном и вторичном амилоидозе (последствия хронического гемодиализа с депозитами бета-2-микроглобулинов), хондрокальцинозе [19–22];

4) нарушениями распределения жидкости: III триместр беременности, гипотиреоз, хроническая почечная недостаточность [20–25];

5) аномальными мышечными вариациями: глубокая длинная ладонная мышца, интратуннельное расположение брюшек поверхностного сгибателя пальцев, проксимальное расположение мышечных брюшек червеобразных мышц [8, 26, 27];

6) гипертрофией артерии срединного нерва [28];

7) интратуннельными опухолями: липомы, ганглионы, саркомы, невриномы;

8) гематомой: последствия травмы, антикоагулянтной терапии, гемофилии [29–31];

9) ожирением [32].

В современной практике все чаще встречается идиопатический (первичный) синдром, обусловленный резким утолщением ствола срединного нерва с его компрессией в просвете карпального канала.

Цель исследования: изучить клиническую анатомию карпального канала при первичной компрессионной нейропатии срединного нерва.

Задачи исследования:

1) дать морфометрическую оценку просвета карпального канала у пациентов с первичной компрессионной нейропатией срединного нерва;

2) изучить патоморфологию карпальной связки у пациентов с первичной компрессионной нейропатией срединного нерва.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В исследовании приняли участие восемь пациентов с первичной компрессией срединного нерва II стадии по R. Szabo (1992) с наличием постоянных болезненных парестезий. Возраст пациентов – от 42 до 78 лет.

Для первичной диагностики СКК применяли провокационные пробы Тинеля, Фалена, Дюркана. Для верификации диагноза выполняли электронейрографию срединного нерва в карпальном канале, диагностическими критериями считали: 1) увеличение резидуальной латентности при исследовании скорости распространения моторного возбуждения (СРВ моторная) по срединному нерву более 1,8 мс; 2) снижение скорости распространения сенсорного возбуждения (СРВ сенсорная) на уровне запястья менее 60 м/с; 3) увеличение разницы пиковых латентностей на 0,5 мс и более при исследовании СРВ сенсорной по срединному и локтевому нервам с расстоянием между стимулирующим и регистрирующим электродами, равным 8 см. Для определения морфометрических параметров просвета карпального канала всем пациентам выполняли серию магнитно-резонансных томограмм кисти взвешенных по T1 и T2 в трех проекциях с жироводавлением с определением величины площади поперечного сечения канала (в см²) с помощью пакета программ RadiAnt DICOM Viewer для Windows.

Исследование проводили на магнитно-резонансном томографе Philips Intera Achieva (Нидерланды) с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл. Измерения площадей просвета карпального канала обследованных пациентов проводили на трех уровнях поперечных срезов: вход в канал на уровне проксимального ряда костей запястья, центральная часть – на уровне ладьевидной кости и трапеции на лучевой стороне и крючка крючковидной кости с локтевой стороны, выхода – на уровне дистального ряда костей

запястья. Контролем служили данные измерений площадей поперечного сечения карпального канала, полученные на 40 запястных каналах свежих нефиксированных трупов взрослых людей: площадь поперечного сечения у них составила $(1,68 \pm 0,33)$ см² [34].

Все пациенты были прооперированы открытым способом в условиях стационара АНО «НИИ микрохирургии» (г. Томск). Интраоперационно забирали фрагмент карпальной связки размером 0,5 × 0,5 см для гистологического и иммуногистохимического анализа. Материал для исследования фиксировали в 10%-м формалине и заливали в парафин. Гистологические срезы толщиной 5 мкм окрашивали гематоксилином и эозином, а также пикрофуксином по Ван-Гизону. Для определения фенотипа клеток, инфильтрирующих соединительную ткань, использовали метод иммуногистохимической окраски: готовили срезы ткани толщиной 5 мкм на стеклах с поли-L-лизинным покрытием (Polysine Slides, Thermo, США). Демаскировку антигенов проводили в ЭДТА-буфере (Dako, Дания) в модуле PT-LINK (Dako, Дания). Эндогенную пероксидазную активность блокировали с помощью Peroxidase blocking reagent (Dako, Дания). При исследовании применяли антитела фирмы Dako к CD3 (поликлональные, RTU, кроличьи), к CD68 (клон PG-M1, RTU, мышинные), к CD20 (клон L26, разведение 1 : 300, мышинные), к SMA (клон 1A4, RTU, мышинные). Оценку результатов реакции проводили с помощью световой микроскопии (Carl Zeiss, Германия). Подсчитывали процент соответствующих клеток в воспалительном инфильтрате.

Полученные данные измерений площади поперечного сечения карпального канала на трех уровнях подвергали статистической обработке с помощью пакета программ SPSS 17.0 с расчетом среднего арифметического значения M и среднеквадратичного отклонения SD .

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

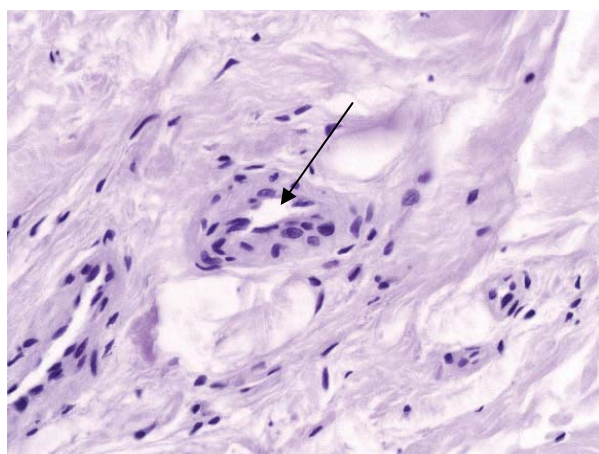
В мелких биоптатах карпальной связки часть пучков коллагеновых волокон расположена параллельно, часть срезана тангенциально, часть механически деформирована при осуществлении биопсии. Между пучками коллагеновых волокон располагаются относительно равномерно фиброциты (тендоциты). Коллагеновые волокна сухожилий фуксинофильны. Между пучками коллагеновых волокон расположена островками рыхлая неоформленная соединительная ткань. Во фрагментах ткани сухожилий рыхлая соединительная ткань располагается тонкими прослойками между пучками коллагеновых волокон. Тонкие коллагеновые волокна рыхлой соединительной ткани

при окраске по Ван-Гизону также фуксинофильны. В исследованных случаях островки рыхлой соединительной ткани близки по величине. В рыхлой соединительной ткани располагаются артериолы, перициты, небольшое количество фибробластов и мононуклеарных лимфоцитоподобных клеток.

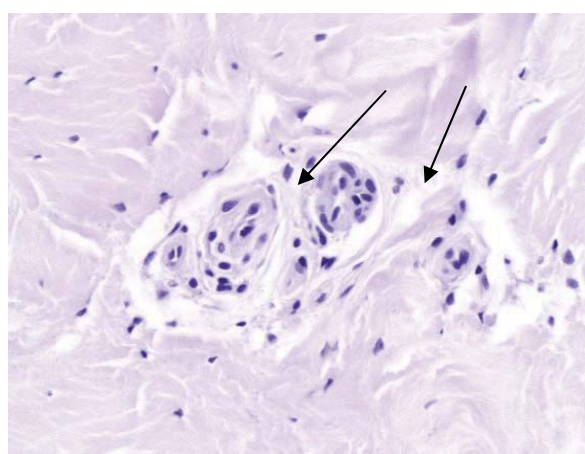
Во всех исследованных случаях обнаружены выраженные в разной степени морфологические изменения сосудов (рис. 1). В артериолах большинства случаев выявлено утолщение стенки сосудов. В одних случаях оно связано с пролиферацией гладкомышечных элементов, в других преобладают фиброзные изменения, в третьих – наблюдается комбинация пролиферации гладкомышечных клеток и фиброз. Преобладают резко и умеренно выраженные изменения сосудов. Во всех случаях наблюдались слабо выраженные изменения сосудов такого типа. В результате просвет артериол был сужен в разной степени. В одном случае имел место просвет измененной артериолы, в другом – просвет арте-

рии был закрыт организованным тромбом (рис. 2). Ни в одном из наблюдений в стенках артериол не обнаруживалась воспалительная инфильтрация. В артериолах с утолщенными стенками и суженным просветом фиброзная ткань окрашена фуксином, отсутствуют участки, окрашенные пикриновой кислотой, что свидетельствует об отсутствии в них признаков фибриноидного набухания.

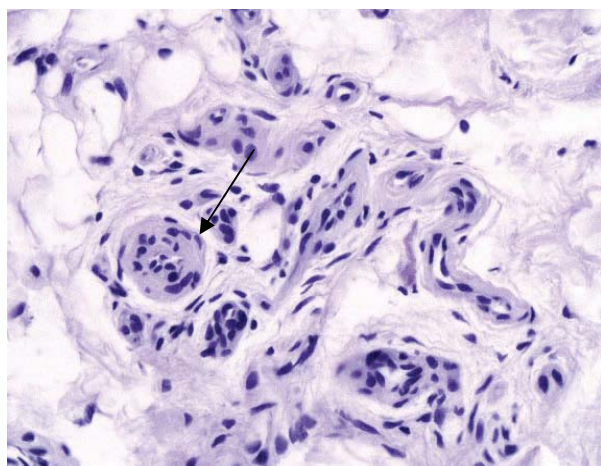
В части случаев в периваскулярной соединительной ткани имеются единичные лимфоидные и фибробластоподобные элементы. С целью уточнения типов лимфоцитов, наличия гистиоцитов/макрофагов и активированных фибробластов (миофибробластов) использовали антитела к антигенам CD3, CD20, CD68 и SMA. Среди клеточных элементов в периваскулярной соединительной ткани отсутствовали CD20+ В лимфоциты и SMA+ миофибробласты. В ряде случаев среди клеток инфильтрата выявлялись немногочисленные CD3+ Т лимфоциты, реже – единичные CD68+ гистиоциты/макрофаги (рис. 3).



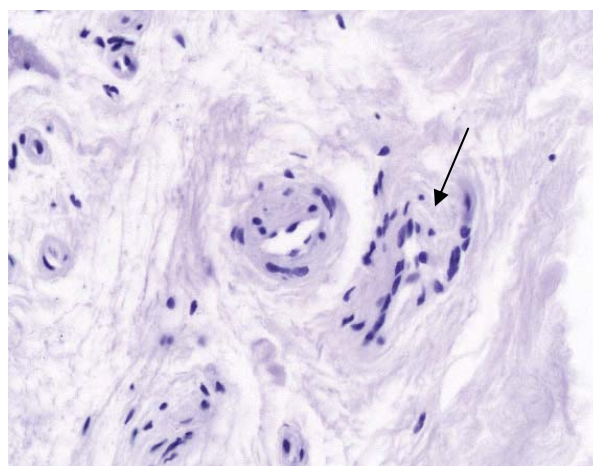
а



б



в



г

Рис. 1. Микроангиопатия с разной степенью пролиферации гладкомышечных элементов и выраженностью фиброза в стенках артериол. Просвет артериол (показан стрелками) стенозирован от умеренной (а, г) до выраженной (б, в) степени. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 200$

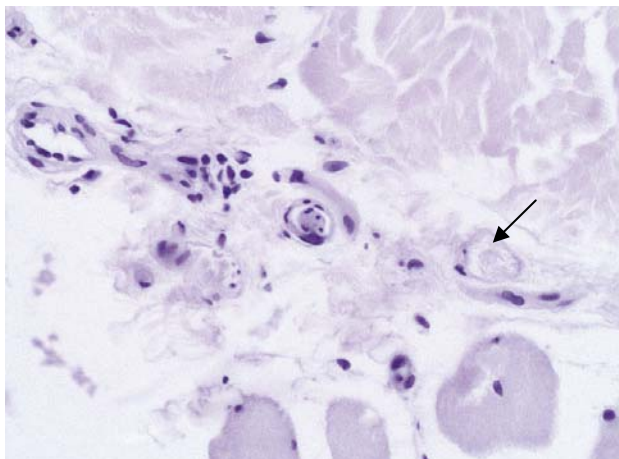
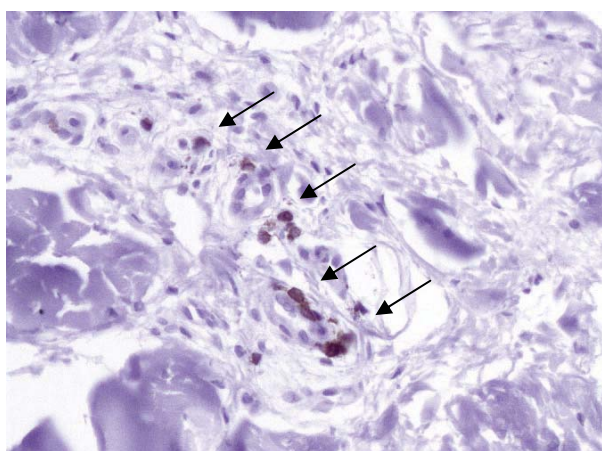
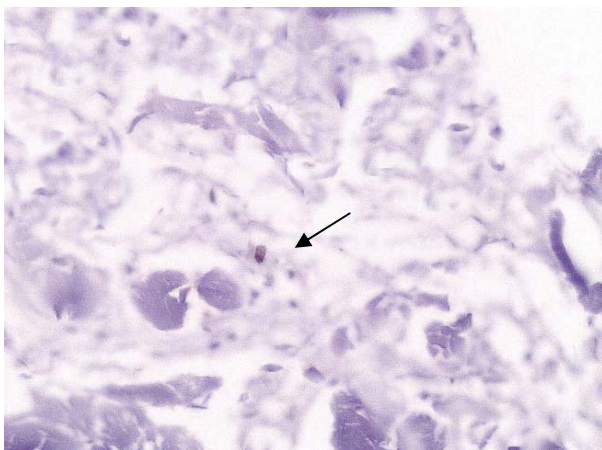


Рис. 2. Тромбоз артериолы. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 200$.



а



б

Рис. 3. Воспалительный инфильтрат в рыхлой неоформленной соединительной ткани среди волокон грубых коллагеновых волокон: CD3+ Т-лимфоциты (а) и CD68+ гистиоциты/макрофаги (б). ИГХ-реакция. Ув. $\times 200$

Обнаруженные изменения не были связаны ни с длительностью (от нескольких месяцев до нескольких лет), ни с анамнезом заболевания (наличие травм, диабета или отсутствие указаний на предшествующее заболевание).

При проведении магнитно-резонансной томографии обнаружено, что у всех пациентов площадь поперечного сечения карпального канала на уровне входа в канал составила менее $1,6 \text{ см}^2$ (рис. 4), в центральной части – менее $1,6 \text{ см}^2$ (рис. 5), на уровне выхода – не более $1,7 \text{ см}^2$ (рис. 6). Данные значения не превышают показателей анатомической нормы. Среднее значение показателя площади на входе в канал составило $(1,56 \pm 0,02) \text{ см}^2$, в центральной части – $(1,58 \pm 0,01) \text{ см}^2$, на выходе – $(1,59 \pm 0,01) \text{ см}^2$ (таблица).

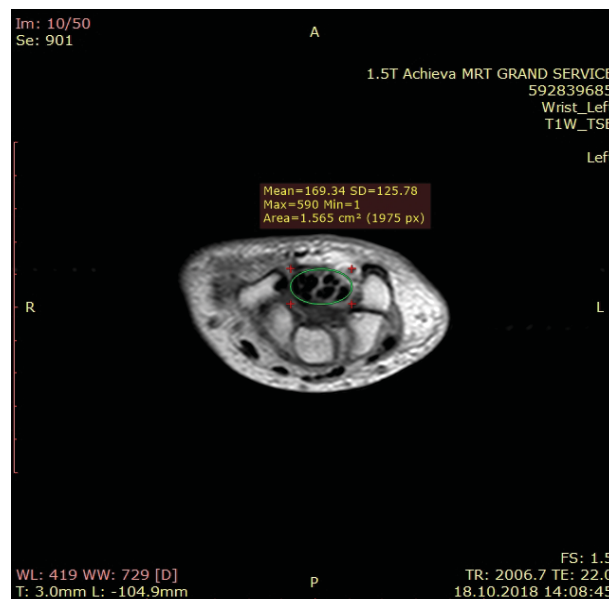


Рис. 4. Томограмма кисти на уровне входа в карпальный канал. Пациентка Ш., 57 лет. Диагноз: компрессионная нейропатия правого срединного нерва в карпальном канале, II стадия по Szabo (1992)

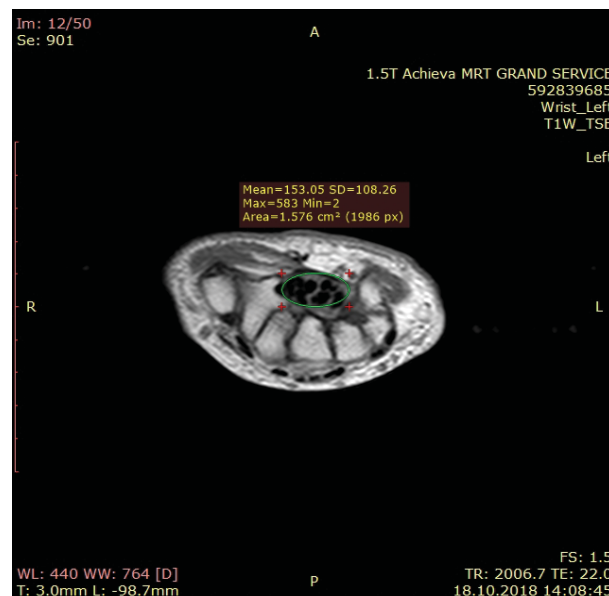


Рис. 5. Томограмма кисти в центральной части карпального канала. Пациентка Ш., 57 лет. Диагноз: компрессионная нейропатия правого срединного нерва в карпальном канале, II стадия по Szabo (1992)



Рис. 6. Томограмма кисти на уровне выхода из карпального канала. Пациентка П., 69 лет. Диагноз: компрессионная нейропатия правого срединного нерва в карпальном канале, II стадия по Szabo (1992)

Площадь поперечного сечения карпального канала на уровне входа, в центральной части и на уровне выхода

Пациент	Пол	Площадь, см ²		
		на входе в карпальный канал	в центральной части	на выходе из карпального канала
1 – С., 58 лет	Жен	1,516	1,580	1,584
2 – В., 42 лет	Жен	1,543	1,597	1,600
3 – Ш., 57 лет	Жен	1,565	1,576	1,590
4 – С., 66 лет	Муж	1,572	1,583	1,585
5 – Е., 56 лет	Жен	1,578	1,582	1,598
6 – Б., 61 лет	Жен	1,555	1,594	1,604
7 – Н., 74 лет	Жен	1,582	1,590	1,593
8 – С., 78 лет	Муж	1,537	1,586	1,599

При проведении магнитно-резонансной томографии и расчета площади поперечного сечения карпального канала у пациентов с первичной компрессией срединного нерва обнаружено, что полученные значения не превышали

анатомические нормативы. Внешняя компрессия срединного нерва, т.е. механическая компрессия структурами, формирующими карпальный канал, отсутствует. Отсутствие признаков периваскулярного фиброза, как и миофибробластов (активированных фибробластов), позволяет полагать, что фиброз не является значимой причиной развития данной патологии. Наиболее выраженные изменения наблюдались в артериолах. Микроангиопатия (микроангиопатия) с достаточным постоянством встречалась в исследованных случаях. Выраженное стенозирование, а в некоторых случаях и обтурирующий тромбоз артериол, может вызывать значительные нарушения микроциркуляции и ишемию тканей. Не исключено, что ишемия может отражаться и на состоянии срединного нерва. Более того, нельзя исключить, что подобная микроангиопатия могла развиваться в сосудах периневрия.

Слабо выраженную мононуклеарную инфильтрацию в периваскулярной соединительной ткани с наличием CD3+ Т-лимфоцитов и единичных CD68+ гистиоцитов/макрофагов можно рассматривать как проявление иммунновоспалительной реакции. Наличие среди клеточных элементов CD3+ Т-лимфоцитов свидетельствует о развитии адаптивного иммуногенеза на неизвестные антигены. Не исключено, что и микроангиопатия и иммунновоспалительная инфильтрация являются патогенетически единым процессом.

Таким образом, внешняя механическая компрессия нерва структурами, формирующими карпальный канал, при первичной компрессионной нейропатии срединного нерва отсутствует.

ВЫВОДЫ

1. На основании морфометрических параметров (площадь поперечного сечения) карпального канала у пациентов с первичной компрессионной нейропатией срединного нерва не подтверждается мнение о сужении его просвета, как причине внешней (механической) компрессии этого нерва.

2. В карпальной связке развиваются явления микроангиопатии и иммунновоспалительной инфильтрации.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Management of carpal tunnel syndrome. Evidence-based clinical practice Guideline. 2016. *American Academy of Orthopaedic Surgeons*. URL: [https://www.aaos.org/uploadedFiles/PreProduction/Quality/Guidelines and Reviews/ guidelines/CTS%20CPG_2.29.16.pdf](https://www.aaos.org/uploadedFiles/PreProduction/Quality/Guidelines%20and%20Reviews/guidelines/CTS%20CPG_2.29.16.pdf) (дата обращения: 22.04.2018).
2. Werner R.A., Andary M. Carpal tunnel syndrome: pathophysiology and clinical neurophysiology. *Clin Neurophysiol*. 2002 Sep; 113(9): 1373–1381.
3. Department of Economic and Social Affairs, Population Division. *World Population Prospects: The 2017 Revision. (Medium-fertility variant)*. *worldometers* URL: <http://www.worldometers.info/world-population/us-population/> (дата обращения: 22.04.2018).
4. Morbidity and Mortality Weekly Report, 2011. *Centers for Disease Control and Prevention*. URL: https://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm6049a4.htm?s_cid=mm6049a4_w. (дата обращения: 22.04.2018).
5. Dale A.M., Harris-Adamson C., Rempel D. et al. Prevalence and incidence of carpal tunnel syndrome in US working populations: pooled analysis of six prospective studies. *Scand J Work Environ Health*. 2013; (39): 495–505.
6. Occupational separations and openings. *Employment Projections program, U.S. Bureau of Labor Statistics*. URL: <https://www.bls.gov/emp/tables/occupational-separations-and-openings.htm> (дата обращения: 22.04.2018).
7. Paget J. *Lectures on surgical pathology: delivered at the Royal college of surgeons of England Philadelphia*. Lindsay & Blakiston, 1854.
8. Monsivais J.J., Scully S. Rotary subluxation of the scaphoid resulting in persistent carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Am*. 1992 Jul; 17(4): 642–644.
9. Knoll V.D., Allan C., Trumble T.E. Trans-scaphoid perilunate fracture dislocations: results of screw fixation of the scaphoid and lunotriquetral repair with a dorsal approach. *J Hand Surg Am*. 2005 Nov; 30(6): 1145–1152.
10. Henry M., Stutz C. A prospective plan to minimise median nerve related complications associated with operatively treated distal radius fractures. *Hand Surg*. 2007; 12(3): 199–204.
11. Dyer G., Lozano-Calderon S., Gannon C., Baratz M., Ring D. Predictors of acute carpal tunnel syndrome associated with fracture of the distal radius. *J Hand Surg Am*. 2008 Oct; 33(8): 1309–1313.
12. Brutus J.P., Baeten Y., Chahidi N., Kinnen L., Ledoux P., Moermans J.P. Atypical mycobacterial infections of the hand: report of eight cases and literature review. *Chir Main*. 2001 Aug; 20(4): 280–286.
13. Chammas M. The rheumatoid wrist. *Chir Main*. 2005 Dec; 24(6): 275–298.
14. Chidgey L.K., Szabo R.M., Wiese D.A. Acute carpal tunnel syndrome caused by pigmented villonodular synovitis of the wrist. *Clin Orthop Relat Res*. 1988 Mar; (228): 254–257.
15. Fassler P.R., Stern P.J., Kiefhaber T.R. Asymptomatic SLAC wrist: does it exist? *J Hand Surg Am*. 1993 Jul; 18(4): 682–686.
16. Florack T.M., Miller R.J., Pellegrini V.D., Burton R.I., Dunn M.G. The prevalence of carpal tunnel syndrome in patients with basal joint arthritis of the thumb. *J Hand Surg Am*. 1992 Jul; 17(4): 624–630.
17. Hassanpour S.E., Gousheh J. Mycobacterium tuberculosis-induced carpal tunnel syndrome: management and follow-up evaluation. *J Hand Surg Am*. 2006 Apr; 31(4): 575–579.
18. Jenkins P.J., Sohaib S.A., Akker S., Phillips R.R., Spillane K., Wass J.A., Monson J.P., Grossman A.B., Besser G.M., Reznick R.H. The pathology of median neuropathy in acromegaly. *Ann Intern Med*. 2000 Aug 1; 133(3): 197–201.
19. Allieu Y., Chammas M., Idoux O., Hixson M., Mion C. Carpal tunnel syndrome and amyloid tenosynovitis in patients undergoing chronic hemodialysis. Evaluation and treatment apropos of 130 cases. *Ann Chir Main Memb Super*. 1994; 13(2): 113–21.
20. Chammas M., Bousquet P., Renard E., Poirier J.L., Jaffiol C., Allieu Y. Dupuytren's disease, carpal tunnel syndrome, trigger finger, and diabetes mellitus. *J Hand Surg Am*. 1995 Jan; 20(1): 109–114.
21. Gerster J.C., Lagier R., Boivin G., Schneider C. Carpal tunnel syndrome in chondrocalcinosis of the wrist. *Clinical and histologic study*. *Arthritis Rheum*. 1980 Aug; 23(8): 926–931.
22. Schuind F.A., Clermont D., Stallenberg B., Remmelink M., Pasteels J.L. Gouty involvement of flexor tendons. *Chir Main*. 2003 Feb; 22(1): 46–50.
23. Bradley W.G., Walton J.N. Neurologic manifestations of thyroid disease. *Postgrad Med*. 1971 Sep; 50(3): 118–121.
24. M'Bappé P. Complications neurologiques de la grossesse (sciatique exclue). *Rev Rhum Ed Fr*. 2005; (72): 719–724.
25. Stolp-Smith K.A., Pascoe M.K., Ogburn P.L. Jr. Carpal tunnel syndrome in pregnancy: frequency, severity, and prognosis. *Arch Phys Med Rehabil*. 1998 Oct; 79(10): 1285–1287.
26. Floyd T., Burger R.S., Sciaroni C.A. Bilateral palmaris profundus causing bilateral carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Am*. 1990 Mar; 15(2): 364–366.

27. Schön R., Kraus E., Boller O., Kampe A. Anomalous muscle belly of the flexor digitorum superficialis associated with carpal tunnel syndrome: case report. *Neurosurgery*. 1992 Nov; 31(5): 969–970.
28. Lisanti M., Rosati M., Pardi A. Persistent median artery in carpal tunnel syndrome. *Acta Orthop Belg*. 1995; 61(4): 315–318.
29. Bindiger A., Zelnik J., Kuschner S., Gellman H. Spontaneous acute carpal tunnel syndrome in an anticoagulated patient. *Bull Hosp Jt Dis*. 1995; 54(1): 52–53.
30. Moneim M.S., Gribble T.J. Carpal tunnel syndrome in hemophilia. *J Hand Surg Am*. 1984 Jul; 9(4): 580–583.
31. Paley D., McMurtry R.Y. Median nerve compression by volarly displaced fragments of the distal radius. *Clin Orthop Relat Res*. 1987 Feb; (215): 139–147.
32. Bland J.D. The relationship of obesity, age, and carpal tunnel syndrome: more complex than was thought? *Muscle Nerve*. 2005 Oct; 32(4): 527–532.
33. Kamolz L.P., Schrögender K.F., Rab M., Girsch W., Gruber H., Frey M. The precision of ultrasound imaging and its relevance for carpal tunnel syndrome. *Surg Radiol Anat*. 2001; 23(2): 117–121.

Поступила в редакцию 13.09.2018
Утверждена к печати 25.10.2018

Авторы:

Байтингер Андрей Владимирович – очный аспирант кафедры и клиники хирургических болезней им. А.М. Дыхно. ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России (г. Красноярск); пластический хирург АНО НИИ микрохирургии (г. Томск).

Черданцев Дмитрий Владимирович – д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой и клиникой хирургических болезней с курсом эндоскопии им. А.М. Дыхно. ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России (г. Красноярск).

Перельмутер Владимир Михайлович – д-р мед. наук, профессор, зав. отделением общей и молекулярной патологии НИИ онкологии ФГБНУ «Томский Национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук» (г. Томск).

Ибраев Марсель Мажитович – врач-рентгенолог медицинского центра «LongaVita» (г. Томск).

Контакты:

Байтингер Андрей Владимирович

тел.: 8-913-823-0294

e-mail: drbaitinger@gmail.com

Conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The authors state that there is no funding for the study.

Information about authors:

Baytinger Andrey V., V.F. Voyno-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University, Krasnoyarsk, Russian Federation; Autonomous non-profit organization “Institute of Microsurgery”, Tomsk, Russian Federation.

Cherdantsev Dmitriy V., Dr. Med. Sci., Professor, V.F. Voyno-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University, Krasnoyarsk, Russian Federation.

Perelmutter Vladimir M., Dr. Med. Sci., Professor, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences, Tomsk, Russian Federation.

Ibraev Marsel M., Medical Center “Longa Vita”, Tomsk, Russian Federation.

Corresponding author:

Baytinger Andrey V.

Phone: +7-913-823-0294

e-mail: drbaitinger@gmail.com

Н.В. Зеленин¹, Н.Е. Мантурова², М.Г. Шурыгин¹, Г.Б. Гранина¹,
В.А. Уманец¹, И.А. Шурыгина¹

ИНГИБИРОВАНИЕ СИГНАЛЬНОГО КАСКАДА МИТОГЕНАКТИВИРОВАННЫХ ПРОТЕИНКИНАЗ ГРУППЫ P38 КАК НОВАЯ ПЕРСПЕКТИВА ДЛЯ УЛУЧШЕНИЯ КАЧЕСТВА ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫХ РУБЦОВ

¹ ФГБНУ «Иркутский научный центр хирургии и травматологии», г. Иркутск
² ФГБОУ ВО «Российский государственный медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России, г. Москва

N.V. Zelenin¹, N.E. Manturova², M.G. Shurygin¹, G.B. Granina¹,
V.A. Umanets¹, I.A. Shurygina¹

INHIBITION OF SIGNALING CASCADE OF GROUP P38 MITOGEN-ACTIVATED PROTEIN KINASE AS A NEW PROMISE FOR IMPROVEMENT OF QUALITY OF POSTOPERATIVE SCARS

¹ Irkutsk Scientific Center of Surgery and Traumatology, Irkutsk, Russian Federation
² N. I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

Статья посвящена проблеме образования рубцов в практике пластического хирурга. Очевидно, что совершенствование хирургической техники не приведет исчезновению проблемы заметных рубцов, и для качественного скачка нужны новые фундаментальные знания о механизмах воспаления и формирования соединительной ткани. В статье приведены данные о путях активации и функционирования MAPK. Основное внимание уделено семейству p38 MAPK. Влияние на данные сигнальные каскады рассмотрено как перспективное направление воздействия на рост соединительной ткани. Доказана возможность управления ростом соединительной ткани при воздействии на MAP-киназные каскады. Пролонгированная блокада p38 MAPK снижает ширину и плотность коллагеновых волокон в зоне формирования послеоперационного рубца. Использование стимуляторов и блокаторов MAP-киназных механизмов перспективно как новое направление в пластической хирургии.

Ключевые слова: митогенактивируемая протеинкиназа, p38 MAPK, ингибитор p38 MAPK, соединительная ткань.

The paper is devoted to the problem of scar formation in the practice of a plastic surgeon. It is obvious that progress in surgical technology will not lead to disappearance of the problem of marked scars. To achieve a quantum leap, new fundamental knowledge about mechanisms of inflammation and formation of connective tissue is needed. The paper presents data on the ways of activation and functioning of mitogen-activated protein kinase (MAPK). The particular attention is paid to the p38 MAPK family. The influence on these signaling cascades is considered as a promising action on the growth of connective tissue. The possibility of controlling the growth of connective tissue by affecting MAP-kinase cascades is proved. Prolonged blockade of p38 MAPK decreases the width and density of collagenous fibers in the zone of formation of a postoperative scar. The use of stimulators and blockers of MAP-kinase mechanisms is promising as a new field in plastic surgery.

Key words: mitogen-activated protein kinase, p38 MAPK, p38 MAPK inhibitor, connective tissue.

УДК 616-089.168.1-036.864:577.21
doi 10.17223/1814147/67/02

ВВЕДЕНИЕ

Проблема образования рубцов имеет особое значение в практике пластического хирурга, где

результат операции во многом определяется качеством послеоперационных рубцов.

Пока остается мечтой заживление раны без образования рубца, или чтобы такой рубец

формировался бы с заданными свойствами. Очевидно, что совершенствование хирургической техники не приведет исчезновению проблемы заметных рубцов, и для качественного скачка нужны новые фундаментальные знания о механизмах воспаления и формирования соединительной ткани [1].

Процесс заживления раны требует слаженного взаимодействия между клетками воспаления, биохимическими посредниками и внеклеточным матриксом. Эти реакции регулируются митогенами и хемоаттрактантами, а различные факторы роста обеспечивают клеточные и молекулярные сигналы, необходимые для нормального заживления раны [2–5].

МАР-киназы (mitogen activated protein kinases) – большая группа протеинкиназ, сформированных в процессе эволюции в мощные сигнальные пути, которые в ответ на внеклеточные стимулы (митогены) участвуют в регуляции клеточной активности [6–8].

После воздействия на рецепторы мембраны клетки начинают развиваться МАРК-каскады реакций фосфорилирования протеинкиназ, в результате чего обеспечивается передача полученного сигнала в ядро клетки. Это, в свою очередь, приводит к активации или подавлению активности определенных генов. В результате запускаются воспалительный ответ, апоптоз, деление клеток.

Цель исследования: изучить возможности управления процессом образования послеоперационного рубца путем снижения активности митогенактивируемой протеинкиназы группы р38.

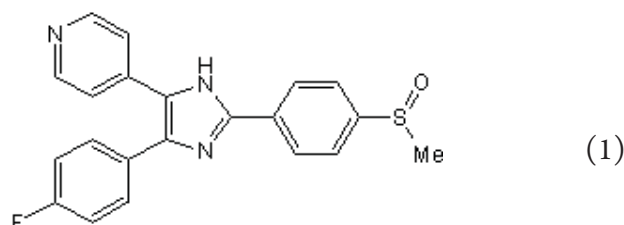
МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Эксперимент проведен на 63 крысах-самцах линии Wistar, у которых изучали местное действие блокатора р38 МАР-киназы на заживление кожно-мышечной раны, нанесенной в асептических условиях, и последующее образование рубца. Масса тела животных составляла 220–250 г, возраст – 9 мес. Крысы содержались в стандартных условиях вивария без ограничения доступа к воде и пище. Содержание и экспериментальные действия с животными осуществляли по правилам, принятым Европейской конвенцией по защите позвоночных животных, используемых для экспериментальных и иных целей (Страсбург, 1986).

Животные были разделены на две группы по 30 особей: контрольную (нанесение раны, нанесение в рану лекарственной пленки без активного вещества [9]) и основную (изучение воздействия блокатора р38 МАР-киназы SB 203580 (Tocris Bioscience, кат. № 1202 Bath № 4 A/95665) на заживление раны (нанесение раны,

введение в рану блокатора р38 МАР-киназы в составе лекарственной пленки [9], наблюдение за заживлением раны), доза на одно животное – 1,05 мкг (4,2 мкг/кг)).

Расчет дозы препарата (1) на одно животное проводили на основании IC_{50} [10]. Как известно, для блокатора р38 МАР-киназы SB 203580 IC_{50} составляет 50 и 500 нМ для р38 и р38 β 2 соответственно [11].



В качестве контроля для оценки механических свойств неизменной кожи служили исследования, выполненные на трех интактных животных.

Моделировалась линейная кожно-мышечная рана в стерильных условиях операционной вивария. Останавливали кровотечение и помещали в рану лекарственную пленку с медленной резорбцией, содержащую для крыс основной группы блокатор р38 МАРК SB203580, для контрольной группы животных – пленку без активного ингредиента [9]. Кожу и подкожную клетчатку зашивали однорядным узловым швом нитью пролен 4/0 (Ethicon) на атравматичной круглой игле. Снятие швов осуществляли через 7 сут.

В сроки 2 ч, 6 ч, 12 ч, 1, 3 (по 3 животных в группе), 7, 14 и 30 сут (по 5 животных в группе) крыс выводили из эксперимента передозировкой раствора тиопентала натрия, введенного внутривенно. Для исследования забирали ткани из области раны, фиксировали раствором FineFix (Milestone, Италия) для последующего гистологического исследования. На нефиксированных фрагментах послеоперационного рубца на 7-е, 14-е и 30-е сут методом тензиометрии проводили определение механических характеристик рубца.

Сразу после выведения животного из эксперимента скальпелем вырезали участок ткани в области ранее нанесенной кожно-мышечной раны шириной 1 см, который включал в себя по 1 см ткани с каждой стороны от формирующегося рубца.

Ткань фиксировали зажимами в тензиометре, и к образцу ткани прикладывали усилие в направлении, перпендикулярном плоскости раны. Нагрузку увеличивали дискретно, начиная с 50 грамм-сил (гс) с шагом 50 гс (от 0,4903 Н, шаг 0,4903 Н) и доводили до достижения разрыва образца.

В области пластической деформации скорость нарастания нагрузки до достижения разрыва составляла 5 гс/с.

Измеряли удлинение в ответ на прилагаемую нагрузку. Вычисляли относительное удлинение как отношение длины при приложении силы к начальной длине образца. Определяли предел прочности образца, точку перехода упругой деформации в пластическую деформацию. После определения значения усилия, вызывающего разрыв образца, вычисляли значение разрушающей нагрузки как отношение приложенной разрушающей силы к площади поперечного сечения образца по формуле:

$$\text{Разрушающая нагрузка} = F/S,$$

где F – сила, Н; S – площадь поперечного сечения, перпендикулярного направлению действия силы.

В зоне упругой деформации рассчитывали модуль упругости Юнга – коэффициент, характеризующий сопротивление материала растяжению/сжатию при упругой деформации:

$$E = F/S \cdot L/\Delta L,$$

где E – модуль упругости, Па; F – сила, Н; S – площадь сечения; L – длина деформируемого образца; ΔL – модуль изменения длины образца в результате упругой деформации.

Сравнение показателей проводилось между группами, а также по отношению к поведению на нагрузку интактной кожи в сроки 7, 14, 30 сут после операции.

Препараты окрашивали гематоксилином и эозином, по методу Ван Гизона (на выявление коллагеновых волокон) [12, 13]. Исследование проводили методом световой микроскопии с использованием микроскопа «Nikon 80i» (Япония).

Морфометрические исследования выполняли с использованием программы ImageJ (Национальный институт здоровья, США).

Для оценки формирования грубоволокнистой соединительной ткани на микрофотографиях при использовании окраски по методу Ван Гизона определяли соотношение площади, занимаемой окрашенными волокнами коллагена, к общей площади ткани на срезе [14].

Электронно-микроскопические исследования выполняли на образцах ткани из области послеоперационного рубца, взятых на 3-е и 7-е сут, фиксировали в 2,5%-м глutarовом альдегиде на 0,1 М какодилатном буфере (pH 7,4) в течение 2 ч. Тщательно отмывали 0,1 М какодилатным буфером (pH 7,4), проводили дофиксацию образцов в 1%-м растворе черырехокси осмия, обезвоживали в спиртах возрастающей концентрации, пропиленоксиде, пропитывали и зали-

вали в Embed 812 (Electron Microscopy Sciences, США) [3]. На ультратоме «LKB» (LKB, BROMMA, Швеция) изготавливали ультратонкие срезы, контрастировали уранилацетатом и цитратом свинца. Образцы исследовали на электронном микроскопе «ТЕМ-410» (Нидерланды).

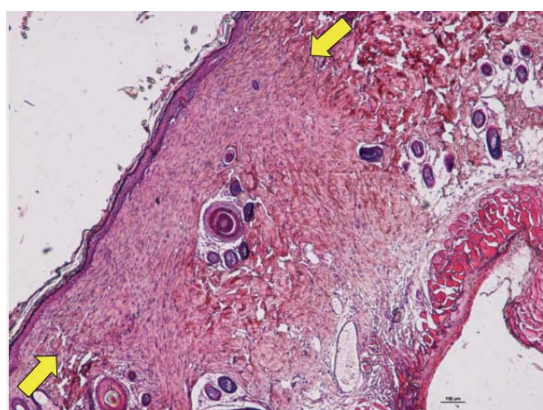
Нормальность распределения количественных показателей определяли по W-критерию Шапиро–Уилка (Shapiro–Wilk's test). Для оценки значимости различий в попарно сравниваемых группах использовали критерий Манна–Уитни; при оценке механических свойств применяли метод множественных сравнений Шеффе. При проведении всех видов статистического анализа критический уровень значимости критериев принимали равным 0,05. При нормальном распределении данные представлены в виде $M \pm SE$, где M – среднее значение; SE – ошибка среднего. При несоответствии распределения критериям нормальности данные записаны в виде $Me [Q25-Q75]$, где Me – медиана, $[Q25-Q75]$ – 25% квартиль и 75% квартиль соответственно.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

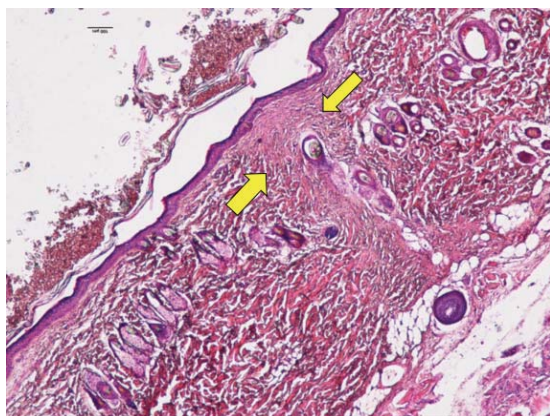
У крыс контрольной группы (введение лекарственной пленки без активного действующего вещества) процесс формирования послеоперационного рубца соответствовал канонам заживления асептической раны. Так, через 2 ч после моделирования раны отмечался отек подкожной клетчатки, дермы, начиналась нейтрофильная инфильтрация в зоне раны. Через 6, 12 ч и 1 сут после повреждения отек и нейтрофильная инфильтрация сохранялись, при этом максимальная выраженность нейтрофильной инфильтрации приходилась на срок 12 ч. С 3-х сут у животных контрольной группы начиналась фибробластическая фаза воспаления: отмечалось формирование молодой грануляционной ткани, плотность фибробластов нарастала к 7-м сут после моделирования. В дальнейшем при морфологическом исследовании регистрировалось созревание соединительной ткани, и к концу наблюдения (30-е сут) на месте раны формировался хорошо выраженный рубец, при этом плотность фибробластов в области раны снижалась.

У животных, которым вводили блокатор p38, через 2 ч после нанесения травмы наблюдался умеренный отек подкожной клетчатки в области раны, но нейтрофильной инфильтрации не отмечалось. Через 6 ч имели место умеренная нейтрофильная инфильтрация и отек области раны. К концу 1-х сут эксперимента выраженность нейтрофильной инфильтрации достигала максимума, однако была значительно менее выраженной, как по площади зоны инфильтрации, так и по плотности клеточных элементов по сравнению

с показателями в контрольной группе. К 3-м сут наступала фибробластическая фаза воспаления с началом формирования молодой грануляционной ткани. Однако и на 7-е сут развитие соединительной ткани в области раны отставало от такового у животных контрольной группы, зона формирования соединительной ткани была очень узкой, с низкой плотностью клеточных элементов. К 14-м сут формировался узкий аккуратный рубец в области раны, наблюдалась полная ее эпителизация. К 30-м сут на месте раны наблюдался зрелый узкий соединительнотканый рубец, малозаметный на коже (рис. 1).



а



б

Рис. 1. Ширина рубца (показана стрелками) в области кожной раны на 30-е сут у животных контрольной группы (а) и животных, получавших блокатор p38 (б)

У крыс основной группы на 30-е сут ширина сформированного рубца составляла 157,8 [120,11–206,45] мкм, в то время как у животных контрольной группы – 763,47 [334,1–1285,31] мкм. Различия статистически значимы – по критерию Манна–Уитни, $Z = 6,073$, $p = 0,00001$ (рис. 2).

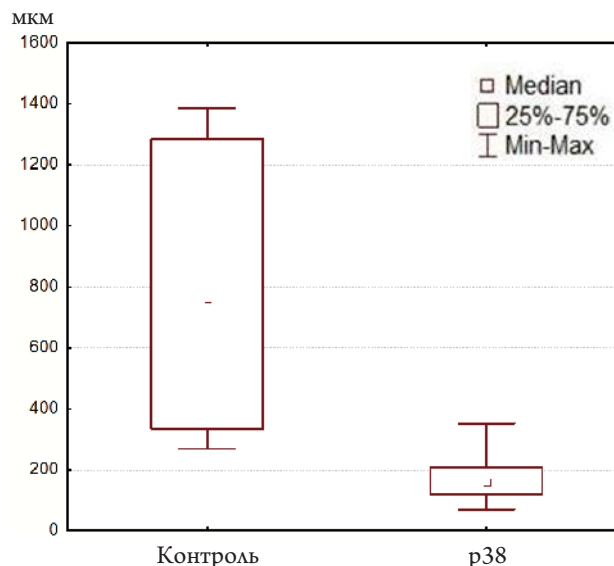


Рис. 2. Ширина рубца в области кожной раны на 30-е сут у животных основной и контрольной групп

У крыс контрольной группы относительная площадь, занятая волокнами коллагена в зоне послеоперационной раны, закономерно увеличивалась от 3-х до 30-х сут, достигнув максимальных значений к 30-м сут – 73,54 [66,87–78,01] %. При этом в интактной дерме изменений не наблюдалось, а в дерме рядом с травматическим повреждением плотность коллагена статистически значимо повышалась на 14-е сут ($p = 0,029$).

Применение блокатора p38 SB 203580 приводило к значительному снижению интенсивности коллагенообразования в зоне формирующегося рубца. В течение всего срока наблюдения отмечалось статистически значимое снижение коллагенообразования в сравнении с группой контроля (таблица).

Количество коллагена в зоне формирующегося рубца при подавлении активности p38 MAP-киназы

Срок	Группа						Z	p
	Контрольная			Основная				
	Me	25% кв.	75% кв.	Me	25% кв.	75% кв.		
3-и сут	11,57	8,53	27,85	4,53	0,89	9,81	2,49	0,011000
7-е сут	25,21	15,61	36,92	1,78	1,09	2,80	5,20	0,000001
14-е сут	55,41	41,10	74,38	31,54	23,15	40,24	4,49	0,000007
30-е сут	73,54	66,87	78,01	43,60	41,05	60,15	3,14	0,001700

Исследование механических свойств рубца показало, что при низких нагрузках поведение образцов соответствовало закону Гука. При больших нагрузках наблюдался переход упругой деформации в пластическую. Точка перехода упругой деформации в пластическую в срок 7 сут после моделирования раны у экспериментальных животных значительно снижалась по сравнению с таковой на интактной коже. В дальнейшем наблюдалось постепенное повышение этого показателя. На 30-е сут в группе животных, которым в рану вводили блокатор р38, данный показатель был статистически значимо выше, чем в контрольной группе – (8417 ± 503) и (5623 ± 164) кПа соответственно ($p = 0,0016$).

Разрушающая нагрузка, измеренная как отношение силы, приведшей к разрушению образца, к площади его поперечного сечения, для интактной кожи превышала 12 МПа. Эта величина была значительно ниже у животных экспериментальных групп в ранние сроки раневого процесса и постепенно повышалась по мере созревания формирующегося рубца. После введения в рану блокатора р38 значения данного показателя были выше во все сроки наблюдения по сравнению с контролем, различия становились статистически значимыми к 30-м сут – (9130 ± 341) против (7872 ± 237) кПа ($p < 0,05$) (рис. 3)

Предел прочности кожи, кПа

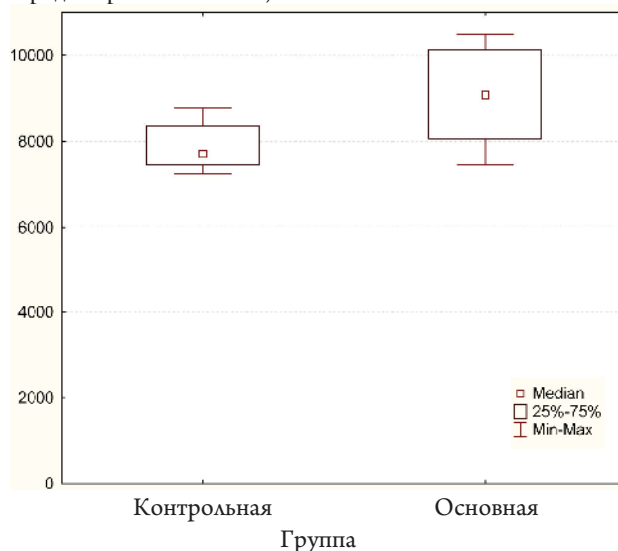


Рис. 3. Предел прочности образцов на 30-е сут

Изучение ультраструктуры клеток фибробластического ряда при подавлении активности р38 МАРК показало, что у крыс при применении блокатора р38 резко снижается количество фибробластов в зоне формирующегося послеоперационного рубца. При этом фибробласты не имеют морфологических признаков активации: ядрышки не выражены, слабо развита эндоплазматическая сеть. Данная картина наблюдалась весь период фибробластической фазы воспаления,

начиная с 3-х сут. Отражением низкой плотности клеток в очаге образования соединительной ткани и их невысокой функциональной активности является низкая плотность формирующегося коллагена. При этом коллагеновые волокна рыхлые, неплотно упакованы, в отличие от контрольной группы не образуют больших полей. На 3-и и 7-е сут после моделирования раневого процесса при искусственном подавлении активности р38 МАРК каскада нами отмечена деструкция митохондрий, их отек, набухание крист. У животных контрольной группы митохондрии были сохранены. Таким образом, изучение ультраструктуры фибробластов показало значительное влияние ингибитора р38 МАРК на функциональную активность клеток фибробластического ряда, что выражалось в снижении активности фибробластов.

Таким образом, локальная блокада р38 МАРК-киназного каскада в ранние сроки раневого процесса в значительной степени модифицирует воспалительный процесс, влияя на различные его фазы. При этом снижается выраженность нейтрофильной инфильтрации, подавляется интенсивность фибробластической фазы воспаления, что в итоге приводит к формированию достоверно более узкого послеоперационного рубца по сравнению с таковым у животных контрольной группы.

Кроме того, результаты наших исследований показывают, что блокада р38 МАРК приводит к значительному изменению механических характеристик формирующегося рубца при кожно-мышечной ране. Локальное введение блокатора р38 позволяет к 30-м сут раневого процесса добиться формирования рубца, при котором механические свойства кожи в области раны (разрушающая нагрузка и точка перехода упругой деформации в пластическую) приближаются к показателям интактной кожи.

Таким образом, путем местного применения блокаторов р38 МАРК-киназного сигнального каскада возможно добиться заживления кожно-мышечной раны с образованием более тонкого рубца без увеличения сроков заживления раны.

Лечение различных травм или ран, возникших вследствие заболеваний, привело к накоплению бесценного хирургического опыта. Пластическая хирургия определила правила нанесения разрезов и их зашивания, а также сформулировала принципы замещения дефектов тканей. Однако приходится констатировать, что пока мы только хотели бы добиться естественного неосложненного хода событий и, не мечтаем усовершенствовать природу, чтобы иметь возможность формирования рубцов с заданными свойствами в заданные сроки или заживления раны без образования рубца.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты проведенного исследования показали, что существуют хорошие перспективы улучшения качества послеоперационного рубца. Они заключаются в использовании достижений молекулярной медицины – создании новых материалов (лекарственных пленок, шовного материала и т.д.) с заданными свойствами – с включением в состав данных материалов блокаторов p38 MAPK. Установлено, что блокатор p38 MAP-киназы SB 203580, который мы помещали внутрь полимерной рассасывающейся пленки, приводит к неосложненному заживлению кожно-мышечной раны с образованием достоверно

более тонкого рубца, чем в контрольных опытах. Мы надеемся, что понимание роли MAPK-каскадов в этих процессах открывает перспективу для разработки новых способов воздействия на рост соединительной ткани, что приведет к качественному скачку в пластической хирургии.

Конфликт интересов. Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Rohrich R.J. The "Current Concepts in Wound Healing: Update 2016" Supplement. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2016; 138 (3S): 7–8. doi: 10.1097/PRS.0000000000002693.
2. Boo S., Dagnino L. Integrins as modulators of transforming growth factor beta signaling in dermal fibroblasts during skin regeneration after injury. *Adv. Wound Care (New Rochelle)*. 2013; 2(5): 238–246.
3. Greaves N.S., Ashcroft K.J., Baguneid M., Bayat A. Current understanding of molecular and cellular mechanisms in fibroplasia and angiogenesis during acute wound healing. *J. Dermatol. Sci.* 2013; 72 (3): 206–217.
4. Marshall C.D., Hu M.S., Leavitt T. et al. Cutaneous scarring: basic science, current treatments, and future directions. *Adv. Wound Care (New Rochelle)*. 2018; 7 (2): 29–45. doi: 10.1089/wound.2016.0696.
5. Wang P.H., Huang B.S., Horng H.C., Yeh C.C. et al. Wound healing. *J. Chin. Med. Assoc.* 2018; 81 (2): 94–101. doi: 10.1016/j.jcma.2017.11.002.
6. Шурыгина И.А., Шурыгин М.Г., Зеленин Н.В., Гранина Г.Б. Роль MAP-киназных механизмов в регуляции клеточного роста (обзор литературы). *Сибирский медицинский журнал (Иркутск)*. 2009; 89 (6): 36–40. [Shurygina I.A., Shurygin M.G., Zelenin N.V., Granin G.B. Rol' MAP-kinaznyh mekhanizmov v regulyatsii kletochного rosta (obzor literatury). [Sibirskiy meditsinskiy zhurnal (Irkutsk). 2009;89 (6):36–40 (in Russian)].
7. Greenblatt M.B., Kim J.M., Oh H. et al. P38 MAPK is required for tooth morphogenesis and enamel secretion. *J Biol Chem*. 2015; 290 (1): 284–295.
8. Dong S., Sun Y. MicroRNA-22 may promote apoptosis and inhibit the proliferation of hypertrophic scar fibroblasts by regulating the mitogen-activated protein kinase kinase/extracellular signal-regulated kinase/p21 pathway. *Exp. Ther. Med*. 2017; 14 (4): 3841–3845. doi: 10.3892/etm.2017.4942.
9. Лекарственная пленка пролонгированного действия, способ изготовления и способ ее применения: Пат. 2445074 Рос. Федерация; МПК A61K 9/00 (2006.01), A61K 47/10 (2006.01), A61K 47/38 (2006.01), A61P 17/02 (2006.01). М.Г. Шурыгин, И.А. Шурыгина; заявитель и патентообладатель Учреждение Российской академии медицинских наук Научный центр реконструктивной и восстановительной хирургии Сибирского отделения РАМН. № 2010127029/15, заявл. 01.07.2010; опубл. 20.03.2012. Бюл. № 8. [Lekarstvennaya plyonka prolongirovannogo deystviya, sposob izgotovleniya i sposob eyo primeneniya: Pat. no. 2445074 Ros. Federaciya; МРКА61K 9/00 (2006.01), A61K 47/10 (2006.01), A61K 47/38 (2006.01), A61P 17/02 (2006.01) M.G. Shurygin, I.A. Shurygina; zayavitel' ipatentoobladatel' Uchrezhdenie Rossijskoj akademii meditsinskih nauk Nauchnyj centr rekonstruktivnoy i vosstanovitel'noj hirurgii Sibirskogo otdeleniya RAMN. No. 2010127029/15, zayavl. 01.07.2010; opubl. 20.03.2012. Byul. no. 8. (in Russian)].
10. Cheng Y., Prusoff W.H. Relationship between the inhibition constant (K_i) and the concentration of inhibitor which causes 50 per cent inhibition (I₅₀) of an enzymatic reaction. *Biochem. Pharmacol.* 1973; 22(23): 3099–3108.
11. Davies S.P., Reddy H., Caivano M., Cohen P. Specificity and mechanism of action of some commonly used protein kinase inhibitors. *Biochem. J.* 2000; 351 (Pt 1): 95–105.
12. Волкова О.В., Елецкий Ю.К. Основы гистологии с гистологической техникой. М.: Медицина. 1982. 302 с. [Volkova O.V., Eleckiy Yu.K. *Osnovy gistologii s gistologicheskoy tekhnikoy*. Moscow, Medicina, 1982: 302 (in Russian)].
13. Bancroft J.D., Gamble M. Theory and practice of histological techniques. *Elsevier Health Sciences*. 2008: 725 p.
14. Способ определения относительной площади волокон коллагена в гистологическом препарате: Пат. 2332665 Рос. Федерация; МПК G01N33/48 (2006.01). М.Г. Шурыгин, Н.Н. Дремина, И.А. Шурыгина, И.Н. Мачхин, С.А. Антипина; заявитель и патентообладатель ГУ Науч. центр реконструктивной и восстановительной

хирургии ВСНЦ СО РАМН. № 2006142273/15; заявл. 29.11.06; опубл. 27.08.08. Бюл. № 24 [*Sposob opredeleniya odnositel'noy ploshchadi volokon kollagena v gistologicheskom preparate*. Pat. 2332665 Ros. Federaciya: MPK G01N33/48 (2006.01). Shurygin M.G., Dremina N.N., Shurygina I.A., Machkhin I.N., Antipina S.L.; заяvitel' ipatentoobladatel' GU Nauch. centr rekonstruktivnoy i vosstanovitel'noy khirurgii VSNC SO RAMN. No. 2006142273/15; zayavl. 29.11.06; opubl. 27.08.08. Byul. no. 24 (in Russian)].

15. Миронов А.А., Комиссарчик Я.Ю., Миронов В.А. *Методы электронной микроскопии в биологии и медицине*. СПб.: Наука, 1994. 400 с. [Mironov A.A., Komissarchik Ya.Yu., Mironov V.A. *Metody elektronnoy mikroskopii v biologii i medicine*. St. Petersburg, Nauka, 1994: 400 p. (in Russian)].

Поступила в редакцию 30.08.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Авторы:

Зеленин Николай Вадимович – пластический хирург, аспирант ФГБНУ «Иркутский научный центр хирургии и травматологии» (г. Иркутск).

Мантурова Наталья Евгеньевна – д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой пластической, реконструктивной хирургии, косметологии и клеточных технологий ФГБОУ ВО «Российский государственный медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (г. Москва).

Шурыгин Михаил Геннадьевич – д-р мед. наук, зав. научно-лабораторным отделом ФГБНУ «Иркутский научный центр хирургии и травматологии» (г. Иркутск).

Гранина Галина Борисовна – канд. мед. наук, мл. науч. сотрудник лаборатории клеточных технологий и регенеративной медицины ФГБНУ «Иркутский научный центр хирургии и травматологии» (г. Иркутск).

Уманец Виталий Алексеевич – канд. хим. наук, ст. науч. сотрудник лаборатории клеточных технологий и регенеративной медицины ФГБНУ «Иркутский научный центр хирургии и травматологии» (г. Иркутск).

Шурыгина Ирина Александровна – д-р мед. наук, профессор РАН, зам. директора по научной работе, заведующая лабораторией клеточных технологий и регенеративной медицины ФГБНУ «Иркутский научный центр хирургии и травматологии» (г. Иркутск).

Контакты:

Зеленин Николай Вадимович

тел.: +7-964-111-1999

e-mail: Zelenin.med@gmail.com

Conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The authors state that there is no funding for the study.

Information about authors:

Zelenin Nikolay V., Irkutsk Scientific Center of Surgery and Traumatology, Irkutsk, Russian Federation.

Manturova Natalia E., Dr. Med. Sci., Professor, head of the Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Cosmetology of Cell Technologies, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation.

Shurygin Mikhail G., Dr. Med. Sci., head of the Scientific and Laboratorial Department, Irkutsk Scientific Center of Surgery and Traumatology, Irkutsk, Russian Federation.

Umanets Vitaliy A., Cand. Med. Sci., Laboratory of Cell Technologies and Regenerative Medicine, Irkutsk Scientific Center of Surgery and Traumatology, Irkutsk, Russian Federation.

Granina Galina B., Cand. Med. Sci., Laboratory of Cell Technologies and Regenerative Medicine, Irkutsk Scientific Center of Surgery and Traumatology, Irkutsk, Russian Federation.

Shurygina Irina A., Dr. Med. Sci., Professor of RAS, head of the Laboratory of Cell Technologies and Regenerative Medicine, Irkutsk Scientific Center of Surgery and Traumatology, Irkutsk, Russian Federation.

Corresponding author:

Zelenin Nikolay V.

Phone: +7-964-111-1999

e-mail: Zelenin.med@gmail.com

ОДНОЭТАПНАЯ РЕКОНСТРУКЦИЯ МЯГКОТКАННЫХ ДЕФЕКТОВ ПАЛЬЦЕВ КИСТИ ЛОКАЛЬНЫМИ ПЕРФОРАНТНЫМИ ОСТРОВКОВЫМИ ЛОСКУТАМИ

Днепропетровский Центр термической травмы и пластической хирургии, г. Днепр, Украина

S.V. Slesarenko, P.A. Badyul

SINGLE-STAGE RECONSTRUCTION OF SOFT-TISSUE DEFECTS OF FINGERS BY LOCAL MESH ISLAND FLAPS

Dnepropetrovsk Burn and Plastic Surgery Center, Dnepr, Ukraine

Проведен анализ лечения 17 пациентов с глубокими ограниченными мягкоткаными дефектами пальцев кисти, первичным повреждением или обнажением глубоких анатомических структур. Для пластики и закрытия дефектов были применены две методики формирования островковых лоскутов: гомодигитальный лоскут на реверсивной сосудистой ножке в 9 случаях (53%) и гетеродигитальный с антеградным кровотоком в 8 случаях (47%). Во всех случаях была решена проблема закрытия раны с хорошим функциональным и эстетическим результатом. По шкале опросника «Оценка уровня повседневной жизнедеятельности и качества жизни больных» через 6 мес после лечения показатель составлял от 23 до 27 баллов, что не отличалось достоверно от такового у здоровых людей.

Одноэтапная реконструкция мягкотканых дефектов пальцев кисти локальными перфорантными островковыми лоскутами, проведенная в ранние сроки, способствует повышению эффективности хирургического лечения, обеспечивая восстановление покрова, максимально близкому утраченному, а также реваскуляризацию поврежденных анатомических структур и восстановление функции кисти.

Ключевые слова: хирургическая реконструкция, пластика лоскут пальцевой артерии, перфорантный лоскут, дефект мягких тканей кисти.

The treatment of 17 patients with deep limited finger defects, primary damage or exposure of deep anatomical structures has been analyzed. Two methods of formation of island flaps for plastic and closure of defects were applied: homodigital flap with a reversible vascular pedicle in 9 cases (53%) and heterodigital flap with antegrade blood flow in 8 cases (47%). In all the cases, the problem of wound closure was solved with a good functional and aesthetic result. By the scale of "Assessment of the level of everyday living and life quality of patients" six months after the treatment, the index was from 23 to 27, which is reliably the same as in healthy humans.

The single-stage reconstruction of soft-tissue finger defects by mesh island flaps made at the early stage favors an increase in the efficiency of surgical treatment, since it provides the restoration of the cover maximally close to the lost cover, revascularization of damaged anatomical structures, and hand function recovery.

Keywords: surgical reconstruction, plastic, digital artery flap, mesh flap, defect of soft tissue of hand.

УДК 616.717.9-018.6-089.844:616.5-089-74
doi 10.17223/1814147/67/03

ВВЕДЕНИЕ

Вследствие постоянного участия в процессах жизнедеятельности человека кисть наиболее часто подвергается травме по сравнению с дру-

гими анатомическими областями, а проблема лечения открытых ее повреждений является актуальной ввиду значения кисти как органа труда [1–3]. Восстановление мягкотканного покрова при глубоких повреждениях требует применения

кровооснабжаемых кожных лоскутов в связи с тем, что в раневой процесс втягиваются костные структуры, сухожилия, нервы и артерии [4]. В этих случаях пересадка расщепленных кожных трансплантатов становится неприемлемой [1, 5]. Поврежденные анатомические структуры обычно нуждаются в реваскуляризации, которая может быть достигнута путем пересадки лоскутов с хорошим кровотоком. Успешно проведенное раннее закрытие дефекта обеспечивает снижение образования фиброза и рубцовых тканей, что позволяет достичь максимального восстановления функции и внешнего вида кисти [6].

В настоящее время методики реваскуляризации и реконструкции дефектов мягких тканей на пальцах продолжают развиваться [3, 5, 7]. В большинстве клинических ситуаций имеется возможность выбора наиболее оптимального метода с учетом факторов пациента, самого дефекта, наличия донорского ресурса и технических возможностей хирургического стационара [4, 8].

При этом одноэтапная реконструкция мягкотканых дефектов пальцев перфорантными островковыми лоскутами, взятыми на пальцах поврежденной кисти, является наиболее функциональным, довольно надежным и несложным в исполнении методом, который может стать лучшей альтернативой традиционно применяемым методикам [1, 3, 4].

Цель исследования: повышение эффективности хирургического лечения мягкотканых дефектов пальцев кисти путем применения локальных перфорантных островковых лоскутов.

АНАТОМИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ

Для пластики дефектов кисти и области пальцев необходимы васкуляризованные лоскуты, которые расположены как можно ближе к зоне повреждения, и которые могут быть достаточно легко подняты и перемещены на область дефекта. Мобильность лоскута на ножке должна обеспечивать закрытие тыльной и ладонной поверхностей без существенного ущерба в донорском месте и нарушения контуров кисти. Применение таких островковых лоскутов на сосудистой ножке в области кисти впервые было описано в 1954 г. Moberg и впоследствии нашло развитие в работах других авторов [3, 4, 8].

Возможность применения островковых лоскутов основана на том факте, что перфузию пальцев кисти обеспечивает тесно связанная система сосудов (рис. 1). Две ладонные артерии связаны между собой устойчивыми в анатомическом плане и локализации тремя арками, а также связаны с тыльными артериями пальца, которые сами являются терминальными ветвями мета-

карпальных артерий [9, 10]. Отходящие от этих главных пальцевых артерий кожные ветви обеспечивают перфузию детерминированных покровных территорий, или ангиосом [11, 12], которые могут быть мобилизованы как самостоятельно, так и вместе с фрагментом осевого сосуда пальца, обеспечивая достаточно большую дугу ротации.

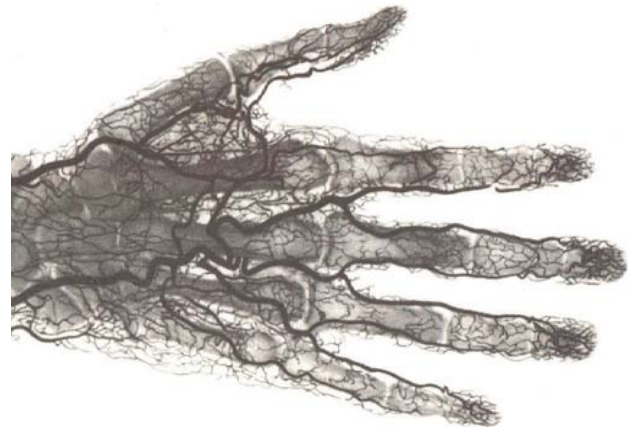


Рис. 1. Артериальные сосуды кисти. Видны контрастированные *arcus palmaris superficialis*, *arcus palmaris profundus*, *arteries palmaris digitalis* и система анастомозов между их ветвями (Кованов В.В., Травин А.А., 1983 [9])

Используя преимущества тесных артериальных связей каждого пальца и концепцию ангиосом, становится возможным формировать множество вариантов островковых перфорантных лоскутов, как с антеградным, так и с ретроградным кровотоком. Венозный дренаж таких островковых лоскутов обеспечивают две системы – поверхностная и глубокая (комитантные вены), которые, по возможности, должны быть включены в состав питающей ножки [4, 8].

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В период с 2010 по 2017 г. под наблюдением находились 17 пациентов (15 мужчин и 2 женщины) в возрасте от 21 до 75 лет с глубокими ограниченными мягкоткаными дефектами пальцев кисти, первичным повреждением или обнажением глубоких анатомических структур, которым было проведено раннее одноэтапное хирургическое лечение, направленное на восстановление утраченного кожного покрова. Десять пациентов (59%) имели никотиновую зависимость (таблица). Приоритетами выбора лоскута были замещение дефекта тканями, которые максимально сходны с утраченными, и обеспечение адекватной реваскуляризации глубоких анатомических структур области повреждения.

Характеристика пациентов, которым была выполнена одноэтапная реконструкция мягкотканых дефектов пальцев кисти локальными перфорантными островковыми лоскутами

№ п/п	Возраст, лет	Пол	Никотиновая зависимость	Этиология дефекта	Локализация дефекта	Тип пластики	Осложнения
1	21	м	Нет	электроожог	ладонь II п	гомодигитальный	нет
2	29	ж	Есть	контактный	ладонь II п	гетеродигитальный	нет
3	38	м	Есть	химический	тыл IV п	гомодигитальный	нет
4	35	м	Нет	контактный	ладонь II п	гомодигитальный	нет
5	60	м	Есть	новообразование	ладонь III п	гетеродигитальный	венозный застой
6	75	м	Есть	электроожог	ладонь II п	гетеродигитальный	нет
7	41	м	Нет	электроожог	ладонь IV п	гетеродигитальный	нет
8	27	м	Есть	механический	тыл IV п	гомодигитальный	некроз
9	22	м	Нет	контрактура	ладонь III п	гомодигитальный	нет
10	67	м	Есть	электроожог	ладонь IV п	гетеродигитальный	венозный застой
11	55	м	Есть	электроожог	тыл IV п	гетеродигитальный	венозный застой
12	49	м	Есть	химический	тыл IV п	гомодигитальный	нет
13	34	м	Нет	механический	тыл I п	гетеродигитальный	нет
14	36	м	Есть	контрактура	ладонь II п	гомодигитальный	нет
15	71	м	Нет	контактный	ладонь III п	гомодигитальный	нет
16	22	м	Нет	контактный	ладонь III п	гомодигитальный	нет
17	35	ж	Есть	электроожог	ладонь I п	гетеродигитальный	нет

В работе применены две методики формирования островковых лоскутов: гомодигитальный лоскут на реверсивной сосудистой ножке формировался на том же пальце, где локализовался тканевой дефект (9 случаев, 53%) (рис. 2), и гетеродигитальный с антеградным кровотоком, когда лоскут формировался на той же поверхности, что и локализация дефекта, но питающая ножка и донорский ресурс использовались с соседнего пальца (8 случаев, 47%) (рис. 3). При разметке лоскута донорское место смещалось на боковую поверхность с целью минимального нарушения внешнего вида кисти и ее функции.

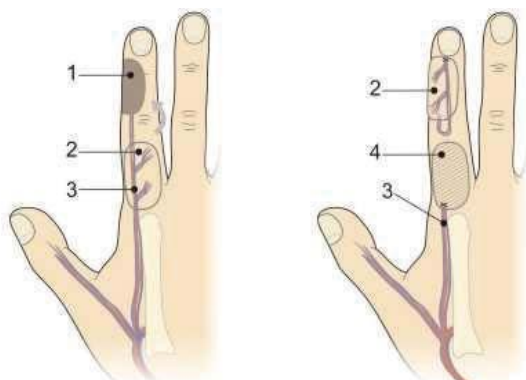


Рис. 2. Схема формирования гомодигитального перфорантного островкового лоскута на тыльной пальцевой артерии с ретроградным кровотоком. Здесь и на рис. 3: 1 – тканевой дефект пальца; 2 – островковый лоскут; 3 – тыльная пальцевая артерия; 4 – донорский дефект, закрытый кожным трансплантатом

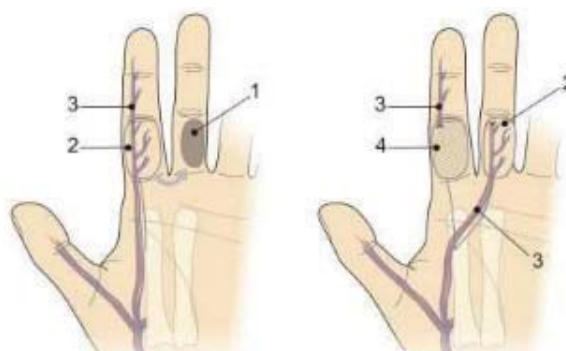


Рис. 3. Схема формирования гетеродигитального перфорантного островкового лоскута на ладонной пальцевой артерии с антеградным кровотоком

В качестве оценки эффективности лечения определялись уровни осложнений и эстетического и функционального состояния кисти через 6 мес после лечения с помощью опросника «Оценка уровня повседневной жизнедеятельности и качества жизни больных с пораженной кистью» [13].

Клинический случай 1

Пациент В. (№ 3 в таблице), 38 лет, госпитализирован с диагнозом: «химический ожог III степени IV пальца правой кисти с обнажением дистального межфалангового сустава» (рис. 4). В клинике запланирована радикальная некрэктомия и одноэтапная реконструкция мягкотканого дефекта островковым перфорантным гомодигитальным лоскутом с ладонно-боковой поверхности пальца и питающей ножкой на пальмарной пальцевой артерии, которая была

лоцирована аудиодоплером «Минидоп 8 МГц» (рис. 5). Лоскут сформирован и мобилизован на питающей ножке для обеспечения его транспозиции без натяжения (рис. 6). Донорское место закрыто расщепленным кожным трансплантатом. После радикального удаления нежизнеспособных тканей и гемостаза, перемещенный лоскут адаптирован к краям раны и фиксирован швами, где, таким образом, обеспечены закрытие и реваскуляризация пораженного межфалангового сустава и сухожилия разгибателя пальца.



Рис. 4. Химический ожог IV пальца правой кисти с обнажением дистального межфалангового сустава



Рис. 5. Интраоперационное фото. Разметка островкового гомодигитального лоскута с ладонно-боковой поверхности пальца и питающей ножкой, которая маркирована на коже



Рис. 6. Интраоперационное фото на этапе транспозиции островкового гомодигитального лоскута на сосудистой ножке в область дефекта

Послеоперационное течение гладкое, лоскут и трансплантат прижились без осложнений, пациент выписан через 2 нед. Через 4 мес пациент продемонстрировал полное восстановление покровных тканей пальца (рис. 7), функции (рис. 8) и приемлемый эстетический результат восстановленного контура мягкотканного покрова (рис. 9).



Рис. 7. Вид тыльной поверхности правой кисти через 4 мес после проведенной реконструкции



Рис. 8. Вид тыльной поверхности правой кисти с демонстрацией функции через 4 мес после проведенной реконструкции



Рис. 9. Вид боковой поверхности IV пальца кисти с демонстрацией восстановленного контура мягкотканного покрова

Клинический случай 2

Пациент К. (№ 6 в таблице), 75 лет, госпитализирован с диагнозом «электроожог ожог III степени II пальца левой кисти с первичным повреждением глубоких анатомических структур по ладонной поверхности» (рис. 10). В клинике запланирована радикальная некрэктомия и одноэтапная реконструкция мягкотканного дефекта островковым перфорантным гетеродигитальным лоскутом с ладонно-боковой поверхности III пальца и питающей ножкой на пальмарной пальцевой артерии, которая была лоцирована аудиодоплером и маркирована на коже (рис. 11). Лоскут сформирован и мобилизован на питающей ножке для обеспечения его транспозиции без натяжения (рис. 12). Донорское место закрыто расщепленным кожным трансплантатом. После радикального удаления нежизнеспособных тканей и гемостаза, перемещенный лоскут адаптирован к краям раны и фиксирован швами (рис. 13). Таким образом, обеспечены закрытие и реваскуляризация пораженного пястно-фалангового сустава и сухожилия сгибателя II пальца.



Рис. 10. Электроожог II пальца левой кисти с мягкотканым дефектом на ладонной поверхности в области пястно-фалангового сустава



Рис. 11. Разметка островкового гетеродигитального лоскута с ладонно-боковой поверхности III пальца и питающей ножкой, которая маркирована на коже



Рис. 12. Интраоперационное фото на этапе транспозиции островкового гомодигитального лоскута на сосудистой ножке в область дефекта II пальца



Рис. 13. Интраоперационное фото на этапе фиксации лоскута швами, донорское место закрыто кожным расщепленным трансплантатом

Послеоперационное течение гладкое, лоскут и трансплантат прижились без осложнений, пациент выписан через 2 нед.

На осмотре через 3 мес наблюдались полное восстановление покровных тканей пальца (рис. 14) и приемлемый эстетический результат восстановленного контура мягкотканного покрова (рис. 15). Проведенное реабилитационное лечение способствовало адекватному восстановлению функции (рис. 16).



Рис. 14. Вид ладонной поверхности левой кисти через 3 мес после проведенной реконструкции



Рис. 15. Вид тыльной поверхности левой кисти с демонстрацией восстановленного мягкотканного контура поврежденного пальца через 3 мес после проведенной реконструкции



Рис. 16. Вид левой кисти с демонстрацией функции через 3 мес после проведенной реконструкции

РЕЗУЛЬТАТЫ

Все перемещенные лоскуты прижились. Пациенты были выписаны из клиники на 12–14-е сут. В результате лечения были восстановлены анатомическая целостность и функция кисти, а также адекватно восстановлен утраченный кожный покров без нарушения контуров и деформаций в реципиентной и в донорской областях. Перемещенные в область раневого дефекта лоскуты были схожи по структуре и окраске с окружающими тканями. Из осложнений мы наблюдали: венозную застой в лоскуте в 3 случаях, который потребовал дополнительного применения гирудотерапии в 2 случаях, в 1 случае венозное полнокроевое разрешилось на фоне проводимого медикаментоз-

ного лечения. Некроз в дистальном отделе лоскута наблюдался в 1 случае, который потребовал применения NPWT и дополнительной пересадки кожного трансплантата на грануляции. Утраты лоскутов в результате тромбоза сосудов питающей ножки не отмечено. Осложнения не носили критического характера и были устранены, однако это привело к некоторому увеличению сроков пребывания пациентов в клинике. У всех пациентов с осложнениями имела место никотиновая зависимость.

Результаты оценки состояния кисти по опроснику «Оценка уровня повседневной жизнедеятельности и качества жизни больных с пораженной кистью» показали, что через 6 мес после лечения показатель составлял от 23 до 27 баллов, с медианным показателем ($26,0 \pm 1,3$) балла, что соответствует высокому уровню удовлетворенности пациентов результатом лечения, сопоставимым с показателями здорового человека.

ВЫВОДЫ

1. Одноэтапная реконструкция мягкотканых дефектов пальцев кисти локальными перфорантными островковыми лоскутами, проведенная в ранние сроки, способствует повышению эффективности хирургического лечения, обеспечивая восстановление покрова, максимально схожего по свойствам утраченному, реваскуляризацию поврежденных анатомических структур и восстановление функции кисти.

2. Описанная техника реконструкции может стать лучшей альтернативой традиционно применяемым методикам межпальцевой кросс-пластики или пластики с отдаленных участков тела, так как реконструкция проводится без нарушения контуров пальцев кисти и деформации донорской области; обеспечивается высокий уровень удовлетворенности пациента результатами лечения, сопоставимыми с показателями здорового человека.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Нор Н.Н. Ранние хирургические вмешательства и их эффективность при лечении больных с термической травмой кисти: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Днепропетровск, 2012. 20 с. [Nor N.N. Ranniye khirurgicheskiye vmeshatel'stva i ikh effektivnost' pri lechenii bo'nykh s termicheskoy travmoy kisti [Early surgical interventions and their efficiency in treatment of patients with thermal hand trauma. Author. dis. ... Cand. med. sci.]. Dnipropetrovsk, 2012. 20 p. (in Russian).]

2. Муллин Р.И. Васкуляризованная кожная пластика островковыми и осевыми на питающей ножке лоскутами в лечении больных с сочетанными повреждениями кисти и пальцев: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Казань, 2005. 77 с. [Mullin R.I. Vaskulyarizirovannaya kozhnaya plastika ostrovkovymi i osevyimi na pitayushchey nozhke loskutami v lechenii bol'nykh s sochetannymi povrezhdeniyami kisti i pal'tsev [Vascularized skin plastic with island and axial flaps for patients with combined injuries of the hand and fingers. Author. dis. ... Cand. med. sci.]. Kazan, 2005. 77 p. (in Russian).]
3. Галич С.П., Фурманов А.Ю., Резников А.В., Дабижа А.Ю. Использование лоскута на первой дорсальной метакarpальной артерии для закрытия дефектов покровных тканей I пальца кисти. *Пластическая, реконструктивная и эстетическая хирургия*. 2017; (3-4): 11–16. [Galich S.P., Furmanov A.Yu., Reznikov A.V., Dabizha A.Yu. Ispol'zovaniye loskuta na pervoy dorsal'noy metakarpal'noy arterii dlya zakrytiya defektov pokrovnykh tkaney i pal'tsa kisti [Reconstruction of the thumb soft tissue defects by using first dorsal metacarpal artery flap]. *Plastic, reconstructive and aesthetic surgery*. 2017; (3-4): 11–16 (in Russian).]
4. Mathes S.J. *Plastic surgery*. Second Edition. Vol. VII, The hand and upper limb, Part 1. Saunders, 2006. 1005 p.
5. Eberlin K., Chang J., Curtin C. Soft-Tissue Coverage of the Hand: A Case-Based Approach. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2014; 133 (1): 91–101.
6. McCabe S.J., Breidenbach W.C. The role of emergency free flaps for hand trauma. *Hand Clin*. 1999; 15: 275–288.
7. Chen C., Tang P., Zhang X., The Dorsal Homodigital Island Flap Based on the Dorsal Branch of the Digital Artery: A Review of 166 Cases. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2014; 133 (4): 520e–529e.
8. Blondeel P.N., Morris S.F., Hallock G.G., Neligan P.C. *Perforator Flaps: anatomy, technique and clinical applications*. QMP, Inc. 2006; 1098 p.
9. Кованов В.В., Травин А.А. *Хирургическая анатомия конечностей человека*. М.: Медицина, 1983: 496 с. [Kovanov V.V., Travin A.A. *Khirurgicheskaya anatomiya konechnostey cheloveka* [Surgical anatomy of the human extremities.] М.: Meditsina, 1983: 496 p.]
10. Strauch B., DeMoura W. Arterial system of the fingers. *J. Hand Surg. Am*. 1990; 15: 148–154.
11. Taylor G.I., Palmer J.H. The vascular territories (angiosomes) of the body: Experimental study and clinical applications. *Br J Plast Surg*. 1987; 40: 113–141.
12. Saint-Cyr M., Wong C., Schaverien M., Mojallal A., Rohrich R.J. The Perforasome Theory: Vascular Anatomy and Clinical Implications. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2009; 124 (5): 1529–1544.
13. Азолов В.В., Дмитриев Г.И., Александров Н.М., Новиков А.В., Митрофанов Н.В. *Реконструктивная хирургия и восстановительное лечение последствий термической травмы кисти*. Нижний Новгород: Нижегородский НИИ травматологии и ортопедии, 2004. 225 с. [Azolov V.V., Dmitriyev G.I., Aleksandrov N.M., Novikov A.V., Mitrofanov N.V. *Rekonstruktivnaya khirurgiya i vosstanovitel'noye lecheniye posledstviy termicheskoy travmy kisti* [Reconstructive surgery and restorative treatment of the consequences of a thermal injury of the hand]. Nizhniy Novgorod, 2004, 225 p. (in Russian).]

Поступила в редакцию 20.08.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Авторы:

Слесаренко Сергей Владимирович – д-р мед. наук, профессор, руководитель Днепропетровского Центра термической травмы и пластической хирургии (г. Днепр, Украина).

Бадюл Павел Алексеевич – канд. мед. наук, врач-комбустиолог, пластический хирург, Днепропетровский центр термической травмы и пластической хирургии (г. Днепр, Украина).

Контакты:

Слесаренко Сергей Владимирович

тел.: (067) 565-02-80

e-mail: slesarenko@yahoo.com

Conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The authors state that there is no funding for the study.

Information about authors:

Sliesarenko Sergii V., Dr. Med. Sci., Prof, chief of Dnepropetrovsk Burn and Plastic Surgery Center, Dnepr, Ukraine.

Badiul Pavlo O. Cand. Med. Sci., plastic surgeon, Dnepropetrovsk Burn and Plastic Surgery Center, Dnepr, Ukraine.

Corresponding author:

Sliesarenko Sergii V.

Phone: (067) 565-02-80; e-mail: slesarenko@yahoo.com

И он раскрыл толстенную книгу и очинил карандаш. Рассказы путешественников сначала записывают карандашом. И только после того, как путешественник представит доказательства, можно записать его рассказ чернилами.

Антуан де Сент-Экзюпери, «Маленький принц»



В огромной вселенной, имя которой «Пластическая хирургия», есть маленькая планета. Маленькая, почти как астероид В612 из произведения, строки которого открывают необычный раздел этого журнала. Хирургия пороков развития кисти и верхней конечности – очень узкий раздел той части пластической хирургии, которую называют реконструктивной. Но так в жизни устроено, что даже маленькие планеты для кого-то – это целый мир, со своими вуканами, цветками и опасными баобабам. Хирургия – это наука, которая тоже сначала пишет свои станицы карандашом, и только после многих лет набора опыта и анализа отдаленных результатов проведенного лечения может заменить карандашные наброски на чернила. К счастью, в лечении врожденных пороков развития верхней конечности все больше страниц запол-

няются чернилами, и в работе практического хирурга появляется все больше ключевых принципов, опираясь на которые, становится возможным получение стабильного результата лечения.

Я очень надеюсь, что этот выпуск журнала попадет в руки большинству врачей, которые в своей работе в том или ином объеме имеют дело с врожденными аномалиями развития верхних конечностей. Увы, на данный момент в мире очень мало современных полноценных руководств по рассматриваемой проблеме и их почти нет на русском языке.

Настоящий выпуск журнала направлен на решение этой проблемы, он является тематическим и посвящен этому узкому разделу пластической хирургии. Большинство статей представляют собой лекции и обзоры, касающиеся общих вопросов диагностики и лечения врожденных аномалий развития верхней конечности, а также истории развития специальности и самых современных данных о развитии верхней конечности в филогенезе, эмбриогенезе и причинах, вызывающих рождение детей с патологией. Все статьи расположены в логическом порядке, который позволит читателю при последовательном прочтении материала номера получить устойчивый фундамент знаний о том, что представляют из себя аномалии развития кисти и верхней конечности, как и когда должна проводиться их диагностика и какие основные принципы лечения должны лежать в основе работы практического врача.

*С уважением,
редактор выпуска,
кандидат медицинских наук
В.И. Заварухин*

ИСТОРИЯ ХИРУРГИИ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ КИСТИ

¹ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», Клиника высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, г. Санкт-Петербург² ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, г. Санкт-ПетербургV.I. Zavarukhin¹, A.S. Sherfedinov²

HISTORY OF SURGERY OF CONGENITAL HAND ANOMALIES

¹ St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation² St. Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

Статья представляет собой краткий экскурс по истории зарождения и развития хирургии пороков развития верхней конечности. Представлены основные исторические сведения, касающиеся описания наиболее часто встречающихся пороков развития верхней конечности и этапов развития хирургических методик. Приведены краткие биографии некоторых хирургов, внесших значимый вклад в развитие описываемого раздела хирургии.

Ключевые слова: история, детская хирургия, пороки кисти, врожденные пороки, синдактилия, полидактилия, косорукость, брахидактилия.

The paper is a brief journey into the history of formation and development of surgery of congenital hand anomalies. The historic information concerning the description of two most frequent congenital hand defects and stages of development of surgical methods is presented, along with the short biographies of some surgeons being major contributors to the development of this part of surgery.

Key words: medical history, pediatric surgery, hand deficiency, congenital anomalies, syndactyly, polydactyly, club-hand, brachydactyly.

УДК 617.576-007.1-089.844(091)
doi 10.17223/1814147/67/04

ВВЕДЕНИЕ

Не подлежит сомнению, что на протяжении всего своего существования человечество сталкивается с врожденными аномалиями развития конечностей, и их описание при желании можно найти в источниках, уходящих к началу появления первых возможностей документации. И, конечно, первыми стали появляться описания наиболее часто встречаемых пороков развития верхней конечности.

ОБЩАЯ ЧАСТЬ

Самое раннее известное изображение человека с шестью пальцами, датированное 7500 г. до н.э., было обнаружено при раскопках ранне-неолитического поселения Айн-Гхазал, расположенного в Иордании [1].

О полидактилии писали Аристотель, Плинт Старший и Гален [2]. И даже в Библии есть упоминание об этом пороке [3]:

«Было еще сражение в Гефе; и был там один человек рослый, имевший по шести пальцев на руках и на ногах, всего двадцать четыре, также из потомков Рефаимов, и он поносил Израильтян; но его убил Ионафан, сын Сафая, брата Давидова».

Одно из первых описаний синдактилии, как врожденной аномалии или как следствия ожога, принадлежит андалузскому хирургу средних веков Al-Zahrawi Abulcasis (936–1013) [4, 5].

Хирургия кисти считается достаточно узкой специальностью, лежащей на стыке таких разделов, как травматология-ортопедия, пластическая хирургия, микрохирургия, нейрохирургия, параллельно с которыми происходило ее формирование. Огромный вклад в начинающую формироваться в 16-м столетии в виде отдельного раздела хирургии кисти специальность внес известный французский хирург Амбруа Парэ (Ambroise Pare) (1509 (1510)–1590). Он считается одним из отцов современной хирургии. Парэ был личным хирургом четырех королей Франции – Генриха II, Франциска II, Карла IX и Генриха III.

Вклад Паре в современную хирургию невозможно переоценить. Он усовершенствовал методы лечения огнестрельных ран и отказался от обработки их кипящим маслом или раскаленным железом, ввел захватывание кровоточащих сосудов инструментами и их лигирование. Показал, что проводить ампутацию необходимо в пределах здоровых тканей, впервые применил ампутацию в области сустава и описал перелом шейки бедра. Ему принадлежит идея создания ряда ортопедических аппаратов и инструментов, среди которых были протезы верхних и нижних конечностей, жестяные корсеты, коррекционная обувь, зажимы для удаления пальцев, трепан и многое другое.



Амбруа Паре (Ambroise Pare) (1509 (1510)–1590)

В своем трактате «Монстры и чудеса» («Des monstres et des prodiges») [6] Амбруа Паре описал различные аномалии развития плода, в том числе пороки развития верхних и нижних конечностей, и их возможные причины. Он ввел в хирургическую практику операции по исправлению «заячьей губы», разработал метод восстановления расщепленного неба («волчья пасть»), описал хирургическую технику при полидактилии и синдактилии, а также предложил использовать протезы конечностей, подробные чертежи которых представил в своих трудах. Синдактилия была описана им, как «склеенные пальцы», полидактилия как «лишние пальцы» [7, 8]. Также Паре отмечал, что добавочные пальцы чаще растут от большого пальца или мизинца [9]. В своем трактате по хирургии он проиллюстрировал технику ампутации пальцев и представил специальный зажим для удаления добавочных пальцев [10].

В 1652 г. фламандский врач Van Helmont описал ребенка с врожденной ампутацией конечности, что стало первым упоминанием синдрома врожденных (амниотических) перетяжек.

Правда, тогда Van Helmont в качестве причины порока указал на то, что беременную мать ребенка сглазил однорукий солдат [11]. Только спустя 180 лет, в 1832 г., W.F. Montgomery впервые укажет, что рождение ребенка с врожденными перетяжками является результатом наличия внутриутробных тяжелей, вызывающих сдавление тканей растущего плода [12]. Теория Montgomery о причине возникновения порока пересматривалась еще более 100 лет, пока, наконец, не была научно доказана в 1965 г. акушером Richard Torpin [13–15].

В 1771 г. J.L. Petit впервые описал двустороннюю лучевую косоруконость [16]. Lallemand в 1826 г. описал мужчину 60 лет с западением в левой половине грудной клетки, способным вместить кулак [9]. В 1835 г. аплазия большой грудной мышцы была описана С. Bell. В 1841 г. Alfred Poland, молодой студент, проводивший вскрытие 27-летнего осужденного в Guy's Hospital в Лондоне, описал полное отсутствие большой грудной мышцы в сочетании с недоразвитием кисти с этой же стороны, отсутствием средних фаланг и кожным сращением пальцев до уровня первых суставов [17]. Только спустя 120 лет, в 1962 г. P. Clarkson в том же журнале, где было опубликовано сообщение A. Poland, разместит статью, в которой впервые данный синдром будет описан как «синдактилия Poland» [18].

Врожденный симфалангизм в литературе впервые описан не врачом, а писателем, из-под пера которого вышло всемирно известное произведение «Хроники Нарнии». Clive Lewis в своей автобиографии упоминал о том, что к работе писателя его склонила чрезвычайная неуклюжесть рук, которая передалась им с братом от отца. Видимый внешне, межфаланговый сустав большого пальца не работал [19]. Позднее именно этот вариант частичного симфалангизма будет назван Lewis type [9].

Для развития хирургии врожденных пороков верхней конечности было необходимо еще одно условие – развитие педиатрии и детской хирургии как таковых, отсутствие которого ограничивало рост знаний в этом разделе вплоть до почти середины XX в. До начала XIX в. в мире не существовало детских больниц, и до середины XIX в. детские пластические ортопедические операции были крайне редкими. В 1802 г. в Париже открылась первая в мире детская больница Hôpital des Enfants Malades, в которой начали систематически проводиться операции у детей [20]. Первая в России и вторая (после парижской) в Европе детская больница появилась в Санкт-Петербурге только в 1834 г. Она называлась «Императорская Николаевская детская больница». До открытия наркоза, асептики и антисептики, при аномалиях развития выполнялись

только некоторые несложные и непродолжительные операции: коррекция расщелины губы, ампутация при полидактилии, попытки разделения синдактилии и др. [21]. Одним из первых детских хирургов был Paul-Louis Guersant (1800–1869), который в своей книге «Руководство по детской хирургии» описал выполняемые им оперативные вмешательства по поводу ожогов, расщелин неба, рубцов, опухолей кожи, гипоспадии, травм и «конформационных пороков» пальцев [22]. T. Annandale (1838–1907) из Шотландии в 1865 г. подробно описал пороки развития верхних и нижних конечностей [23]. В 1869 г. J.A. Fort предложил одну из первых классификаций деформаций пальцев и описал способы их лечения [24].

В том же году португальский хирург Joachim Giraldez (1808–1875) описал в своем труде «Клинические наблюдения в детской хирургии» случай удвоения верхней конечности [25].

Louis Ombrédanne (1871–1956) внес весомый вклад в развитие пластической реконструктивной хирургии, описав методы лечения расщелин лица, гипоспадий, и синдактилии, которые применялись вплоть до начала Второй мировой войны. Он впервые описал синдром злокачественной гипертермии у детей, который до сих пор носит его имя. В своей речи, приуроченной к вступлению его в должность профессора клиники детской хирургии и ортопедии в Париже, L. Ombrédanne 8 мая 1925 г. сказал: «Пластическая хирургия кажется мне самой красивой жемчужиной детской хирургии» [26].

Врожденные пороки развития верхней конечности оставались предметом многочисленных описаний, классификаций и исследований, но значимого прогресса в хирургической технике не наблюдалось вплоть до середины 50-х гг. XX в., когда произошло событие, печальные отголоски которого еще долгие годы останутся в судьбах многих семей в Европе.

В 1954 г. немецкая компания Chemie Grünenthal (наиболее известная сегодня по препарату «Трамадол») начала опыты по производству недорогого антибиотика, в результате которых был получен препарат «Талидомид», обладающий выраженным успокаивающим и снотворным эффектом. В 1957 г. талидомид был выпущен в продажу в 46 странах мира, а позже в 26 странах рекомендован как лучшее средство, устраняющее неприятные симптомы во время беременности. Одной из первых жертв тератогенного действия препарата стал в 1956 г. родившийся без ушей ребенок одного из сотрудников компании, который приносил с работы беременной жене еще не прошедший регистрацию талидомид. По данным разных авторов, в результате приема талидомида беременными

женщинами, от 8 до 12 тыс. детей родились с тяжелыми пороками развития и только около 5 тыс. из них не погибли, оставшись инвалидами на всю жизнь. Эта ужасная трагедия получила название талидомидной катастрофы, которая стала мощным импульсом к изучению причин появления врожденных пороков и пониманию механизмов нормального развития конечности, современный взгляд на которые представлен в этом выпуске журнала, а также значительно продвинула развитие хирургии пороков развития конечностей вперед [27, 28].



Памятник жертвам талидомидной катастрофы, на котором изображена известная художница Элиссон Лаппер, родившаяся без рук и ног. Скульптура работы Марка Куинна изображает обнаженную Элиссон на восьмом месяце ее беременности. В результате этой беременности Элиссон Лаппер родила здорового мальчика. Эта композиция в течение двух лет украшала четвертый постамент Трафальгарской площади Лондона. Фото с официального сайта скульптора Марка Куинна <http://marcquinn.com/artworks/single/alison-lapper-pregnant>

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ

Талидомидная катастрофа ударила в первую очередь по Западной Германии – стране, в которой был получен этот препарат, поэтому неудивительно, что большинство авторов связывают новую эру в хирургии пороков развития кисти Лаппер с именем профессора из Гамбурга Dieter Buck-Gramcko.



Профессор Dieter Buck-Gramcko

Профессор Dieter Buck-Gramcko родился 28 октября 1927 г. и вырос в Гамбурге. На его долю достались все ужасы Второй мировой войны: в 1943 г. он был призван в Luftwaffenhelfer, служил в гитлеровской армии в авиации, в конце войны в возрасте 18 лет попал в плен к американцам.

После окончания войны окончил медицинский институт, изучал общую хирургию и травматологию в Гамбурге, затем 1 год стажировался в Австрии, где провел свою первую операцию на кисти: это была травма большого пальца жены фермера из города Грац [29]. D. Buck-Gramcko основал первое отделение хирургии кисти в Германии, и Гамбург, по выражению некоторых исследователей, стал «Меккой» для кистевых хирургов. Талидомидная катастрофа стала тем мощным толчком, который позволил молодому доктору за короткое время накопить огромный опыт операций у детей с врожденными аномалиями развития кисти.

D. Buck-Gramcko основал первую кафедру хирургии кисти в Гамбурге в 1963 г. и был ее заведующим вплоть до 1992 г. Уже в начале 1960-х гг. он собрал коллег, чтобы сформировать литературный кружок по хирургии кисти, который позже стал «Немецко-говорящей Группой изучения хирургии кисти».

Он основал немецкий журнал по кистевой, микро- и пластической хирургии и был его редактором более 30 лет. Как редактор, профессор D. Buck-Gramcko посвятил свой последний научный труд теме, которая являлась областью его особого интереса – врожденным порокам развития кисти и предплечья (Churchill Livingstone, 1998, ISBN 0-443-03560-1) [30]. По мере роста его собственного отделения (к моменту выхода на пенсию в его команде было более 15 консультантов и резидентов), D. Buck-Gramcko мог

более свободно участвовать в конференциях, читать лекции и курсы по всему миру. Он путешествовал с тяжелыми сумками, наполненными огромным количеством стеклянных слайдов. Buck-Gramcko саркастично критиковал хирургов, которые предварительно размечали линии разрезов. Он называл их «чернильным народом», а про себя говорил: «Мой скальпель – моя красная ручка!» [29].

За свою хирургическую практику D. Buck-Gramcko прооперировал огромное количество детей с врожденными пороками развития кисти и значительно модернизировал хирургическую технику лечения многих аномалий развития верхней конечности. Наибольшую славу ему принесла техника поллицизации указательного пальца при недоразвитии или отсутствии первого луча [31]. Dieter Buck-Gramcko умер 3 октября 2012 г., всего через 11 дней после кончины его жены, оставив после себя большое количество учеников и огромное научное наследие.

Ранее Francois Guermontprez (1849–1932), основываясь на идеях Huguier, датируемых 1868 г., пытался реконструировать большой палец кисти, используя другие элементы поврежденной конечности. В 1887 г. его мысли были опубликованы как «Резекции и реставрации большого пальца». Таким образом, его можно считать прародителем поллицизации, к которой Hilgenfeldt вернулся в 1950 г., выполнив эту операцию с применением ладонной кожно-сосудисто-нервной ножки, на которой третий палец был перемещен в позицию первого [32, 33]. За год до этого Jean Gosset выполнит впервые полноценную пересадку второго пальца в позицию первого на сосудисто-нервном пучке [34], а в 1953 г. известный кистевой хирург William Littler представил свою методику поллицизации [35].

В России поллицизация была впервые описана Б.В. Париным [36]. Им же были разделены и сформулированы отличия в операциях поллицизации, транспозиции и пересадки пальца. В 1971 г. вышла в свет одна из наиболее цитируемых в кругу кистевых хирургов мира статья D. Buck-Gramcko, в которой он описал 114 поллицизаций, выполненных им в период с 1959 г., 100 из которых проведены по поводу врожденной патологии [31]. Всего D. Buck-Gramcko за свою практическую деятельность выполнил более 500 поллицизаций [30]. В СССР в 1985 г. Г.С. Годунова и И.В. Шведовченко представили свою модификацию поллицизации, основываясь на технике, предложенной D. Buck-Gramcko [37]. Основные принципы поллицизации, раскрытые в методике Buck-Gramcko, остаются неизменными по сей день, объединяя различные модификации этой операции.

Сложно сказать, когда точно начались попытки оперативного лечения синдактилии, но первые результаты не внушали оптимизма, что было связано с недостатками оперативной техники. Например, Jacques Guillemeau (1550–1613) оперировал как «заячью губу», так и синдактилии простым разрезом бритвы [38]. Только в 1810 г. E. Zeller (1746–1816) при выполнении вмешательства по устранению синдактилии в Вене предложил собственный метод, предусматривающий формирование треугольного тыльного лоскута для формирования межпальцевого промежутка [32, 39]. После E. Zeller было предложено еще несколько способов лечения синдактилии, большинство из которых заканчивались осложнениями, рецидивами и требовали повторных операций. Например, предложенная Didot техника оказалась практически неосуществимой в связи с недостатком кожи при планируемой раскройке лоскутов [40]. В 1881 г. A.T. Norton предложил для формирования межпальцевого промежутка использовать два треугольных лоскута, перемещаемых с ладонной и тыльной поверхности кисти [41]. А в 1956 г. Cronin описал зигзагообразный разрез с формированием треугольных лоскутов по тыльной и ладонной поверхностями пальцев, который вне зависимости от способа формирования межпальцевого промежутка используется сейчас практически при любой методике устранения синдактилии [42].

Первая операция по центрации запястья на дистальный отдел локтевой кости при лучевой косорукости была выполнена в 1893 г. американским хирургом R.H. Sayre [43]. И только через 92 года, в 1985 г. D. Buck-Gramcko предложил новый вариант оперативного вмешательства при лучевой косорукости – радиализацию кисти, обладающую рядом преимуществ перед операцией центрации [44].

В 1967 г. в хирургию кисти пришел метод distractionного остеосинтеза, когда болгарский хирург Ivan B. Matev на Англо-Скандинавском съезде хирургов кисти в Лозанне представил первый случай реконструкции первого луча кисти после травматической ампутации за счет удлинения первой пястной кости distractionным аппаратом [45]. Первые случаи удлинения distractionным аппаратом у I. Matev являлись по сути двухэтапной костной пластикой, но автор писал о том, что у детей костная пластика после distraction часто оказывается ненужной в связи со спонтанной оссификацией межфрагментарного пространства. С 1977 г. методика distractionного остеосинтеза начала активно внедряться в педиатрическую практику. В 1977 г. в журнале «The Journal of Hand Surgery» I. Kessler впервые описал опыт distractionного

остеосинтеза у 11 детей с врожденной аплазией и гипоплазией пальцев [46].

В 1979 г. вышли в свет две статьи под авторством Г.С. Годуновой.

Генриетта Сергеевна Годунова родилась 17 мая 1927 г. в селе Обломовка Бельского района Ленинградской области. В 1949 г. окончила Ленинградский санитарно-гигиенический медицинский институт и была направлена на работу в Псков, где работала эпидемиологом, затем главным врачом районной санэпидстанции. В 1957 г. зачислена на должность младшего научного сотрудника Ленинградского научно-исследовательского детского ортопедического института им. Г.И. Турнера. В 1971 г. защитила кандидатскую диссертацию на тему «Оперативное лечение врожденной синдактилии кисти у детей».



Профессор Генриетта Сергеевна Годунова

В 1975 г. Г.С. Годунова избрана по конкурсу на должность старшего научного сотрудника отделения патологии верхней конечности и плечевого пояса, являлась заведующей этого отделения. С 1978 по 1987 г., до выхода на пенсию, она – научный руководитель отделения врожденной и приобретенной патологии кисти. Работала над докторской диссертацией по теме «Оперативное лечение врожденных комбинированных пороков кисти у детей». Г.С. Годунова разработала ряд новых методик и способов операций при различных дефектах методом distractionного эпифизеолиза, реконструктивные операции при гипоплазии большого пальца кисти, операции полицизации и др. [47, 48].

Профессор Г.С. Годунова являлась научным руководителем 5 кандидатских диссертаций по проблеме кисти, она автор более 100 печатных работ и 8 авторских свидетельств. За активное участие в изобретательской и рационализатор-

ской деятельности награждена значком «Изобретатель СССР» и бронзовой медалью ВДНХ СССР.

В одной из статей Г.С. Годуновой, вышедших в свет в 1979 г., описывается удлинение пястных костей и фаланг у детей с врожденными пороками развития кисти [49], а в другой – в соавторстве с И.В. Шведовченко – особый вид дистракционного остеогенеза, возможный только у детей – дистракционный эпифизеолиз [50].

Е. Paneva-Holevich и Е. Yankov в 1980 г. описали удлинение пястных костей у 6 пациентов, у двоих из которых имело место укорочение врожденного генеза [51].

В 1989 г. А.П. Тяжелков защитил диссертацию «Врожденное недоразвитие пальцев кисти у детей», посвященную применению дистракционного метода у детей с врожденной патологией кисти [52].



Профессор Анатолий Петрович Тяжелков

Анатолий Петрович Тяжелков родился 14 июня 1949 г. в г. Уссурийске Приморского края в семье военнослужащего. По окончании школы поступил в Хабаровский медицинский институт, который окончил с отличием в 1973 г. Прошел интернатуру по детской хирургии в больнице № 7, до 1976 г. работал хирургом в Комсомольске-на-Амуре. Затем занимался организацией детской ортопедо-травматологической службы, которая включала в себя детское ортопедо-травматологическое отделение на 40 коек, ортопедический прием во всех районах города, детский амбулаторный центр по реабилитации детей с врожденной и приобретенной патологией опорно-двигательной системы, детский травмпункт и санаторий для лечения детей с заболеваниями костного аппарата. В дальнейшем возглавлял эту службу, занимаясь преимущественно направлением врожденной патологии кисти. По данной тематике окончил заочную аспирантуру в ЛНИДОИ им. Г.И. Турнера и в

1989 г. защитил кандидатскую диссертацию на тему «Врожденное недоразвитие пальцев кисти у детей (эктродактилия и адактилия)», а в 1993 г. – докторскую диссертацию «Реконструктивно-восстановительное лечение сложных пороков кисти у детей», которую посвятил памяти своего учителя – профессора Г.С. Годуновой.

1994–1995 гг. работал заместителем директора по науке Иркутского научно-исследовательского института травматологии и ортопедии.

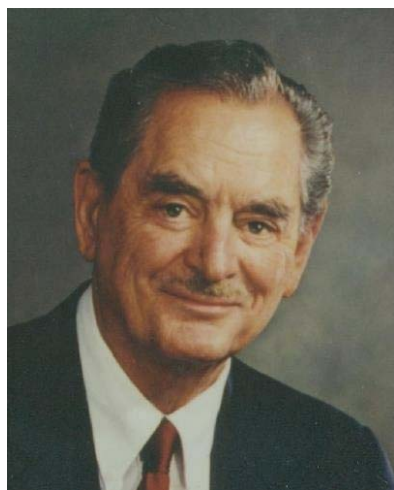
В 1995 г. Анатолий Петрович вернулся в г. Комсомольск-на-Амуре в качестве заведующего детским ортопедо-травматологическим отделением. В 1997 г. А.П. Тяжелкову было присвоено звание «Заслуженный врач Российской Федерации», в 2000 г. он был утвержден в звании профессора.

С 2000 г. работал главным врачом городской больницы № 7 г. Комсомольска-на-Амуре вплоть до своего ухода из жизни 13 ноября 2017 г.

Несомненный вклад в развитие хирургии пороков кисти внесли Г.А. Илизаров и сотрудники его центра, что связано с разработкой мини-фиксатора для остеосинтеза коротких костей, который на данный момент является единственным серийно выпускаемым на территории России дистракционным аппаратом для кисти [53]. Минификсатор Г.А. Илизарова применяется при недоразвитиях кисти, синостозах ее костей, моделировании культей пальцев. При синдактилии за счет поперечной тракции аппаратом достигается создание запаса кожи в межпальцевых промежутках как подготовительный этап разделения синдактилии [54–56].

Новую страницу в хирургии пороков развития кисти приоткрыла микрохирургия, которая начала развиваться со второй половины XX в. Хотя первая пересадка пальца со стопы на кисть у пятилетнего мальчика была выполнена еще в 1898 г. С. Nicoladoni [57], сама операция представляла собой двухэтапную пересадку пальца на питающей ножке. И только в 1978 г. О'Brien с коллегами представили миру результаты первой микрохирургической аутотрансплантации пальца стопы в позицию пальца кисти. Эта операция также была выполнена ребенку по поводу врожденной патологии кисти [58].

С накоплением опыта хирургического лечения врожденных аномалий кисти и верхней конечности и систематизацией накопленных данных стало возможным создание классификаций врожденных аномалий развития. Одной из первых классификаций, которая не только охватывала подавляющее большинство известных пороков, но и просуществовала с небольшими изменениями более 50 лет, стала классификация, предложенная А. Swanson в 1964 г. [59].



Профессор Alfred Swanson

Alfred Swanson (1923–2016) на протяжении всей своей плодотворной 49-летней карьеры оставался активным кистевым хирургом, исследователем и педагогом. Научная и практическая деятельность принесла ему международное признание, как пионера в ортопедии и хирургии кисти. Основным направлением его работы было лечение детей с полиомиелитом, церебральным параличом, врожденными пороками развития конечностей, хирургическое лечение артритных деформаций.

А. Swanson родился 16 апреля 1923 г. в Кенноше, штат Висконсин (США). Получил высшее медицинское образование в Университете штата Иллинойс (1947) и обучался ортопедической хирургии в университетах штатов Иллинойс и Индиана. Во время Корейской войны капитан Swanson два года служил в медицинском корпусе армии США в Медицинском центре Армии Мадиган в Форт-Льюисе, штат Вашингтон. Начав свою карьеру во время талидомидной катастрофы и великой эпидемии полиомиелита, доктор Swanson был привлечен к работе с детьми в Mary Free Bed Rehabilitation Hospital. Автор более 300 публикаций, он был президентом Американского общества хирургии кисти (1979–1980), генеральным секретарем (1976–1983), президентом (1983–1989) и историком (1990–2003) Международной федерации обществ хирургии кисти. Федерация признала доктора Swanson пионером в области хирургии кисти (1995) и учредила «Swanson Lectureship» в рамках трехгодичных конгрессов.

Доктор Swanson разработал ряд новых методов в медицине. В 1964 г. он впервые предложил систему классификации врожденных пороков развития верхней конечности [59]. Модифицированная форма была принята Американским обществом хирургии кисти (ASSH) и Международной федерацией обществ хирургии кисти (IFSSH) в 1976 г. [60]. В 1962 г.

А. Swanson впервые разработал концепцию использования гибких имплантатов для реконструкции мелких суставов конечностей и провел первые в истории исследования биосовместимости силикона в кости в своем ортопедическом исследовательском отделении в Blodgett Memorial Hospital. Его концепции нежесткого протеза и разработки силиконового эластомера, титана и других имплантатов для реконструкции малых суставов произвели революцию в хирургическом лечении артрита кисти, верхней конечности и стопы. Его работа принесла пользу миллионам больных артритом по всему миру. Даже спустя 50 лет силиконовый имплантат суставов пальцев кисти остается золотым стандартом лечения при ревматоидном поражении суставов кисти.

В 2014 г. на смену классификации А. Swanson пришла новая, основанная на современных знаниях о механизмах развития верхней конечностей, названная по именам авторов, – ОМТ.

В России с 2005 г. применяется классификация, предложенная И.В. Шведовченко.



Профессор Игорь Владимирович Шведовченко

Игорь Владимирович Шведовченко в 1972 г. окончил Ленинградский педиатрический медицинский институт (ныне Санкт-Петербургский педиатрический медицинский университет). С 1976 по 1999 г. работал в Детском ортопедическом институте им. Г.И. Турнера сначала заведующим, а затем руководителем отделения хирургии и микрохирургии кисти, являлся одним из создателей школы хирургии пороков развития кисти. Разработал и внедрил в практику технологию многих реконструктивно-пластических и микрохирургических операций при заболеваниях опорно-двигательного аппарата у детей, включая операции микрохирургической ауто-трансплантации пальцев стоп в позицию пальцев кисти.

В 1993 г. защитил диссертацию на соискание ученой степени доктора медицинских наук на тему «Врожденные недоразвития кисти у детей», ставшую настольной книгой для многих поколений отечественных кистевых хирургов.

И.В. Шведовченко разработал классификацию врожденных пороков развития верхних конечностей, в которой заболевания были систематизированы согласно тератологическим рядам.

С 1999 по 2017 г. руководил СПбНЦЭПР им. Г.А. Альбрехта, в марте 2017 г. перешел на должность научного руководителя Центра.

Профессор И.В. Шведовченко – автор более 50 авторских свидетельств и патентов на изобретения, более 500 научных публикаций, в том числе глав трех национальных руководств по ортопедии и многотомных учебников по травматологии и ортопедии, более 150 оригинальных статей в ведущих журналах России и других стран. Под его руководством защищены 4 докторские и 14 кандидатских диссертаций, и несмотря на то, что он воспитал уже не одно поколение хирургов, профессор Шведовченко продолжает передавать свой опыт, делиться знаниями, активно и много оперировать.

Учитывая специфику и вариабельность врожденной патологии верхней конечности, по всему миру стали формироваться целые школы, где хирурги, создававшие историю хирургии пороков развития кисти, передавали накопленный опыт своим ученикам. Так, после себя оставил целое поколение талантливых учеников профессор D. Buck-Gramcko в клинике Wilhelmstieft [61]. В России основная школа зародилась и развивалась в г. Ленинграде, где на базе Детского ортопедического института им. Г.И. Турнера историю хирургии пороков развития верхней конечности писали такие выдающиеся хирурги, как Н.И. Бутикова, Г.С. Годунова и И.В. Шведовченко [47, 62, 63].

Наталья Ивановна Бутикова родилась 12 января 1910 г. в семье врача в г. Костроме. Окончив в 1930 г. медицинский факультет Московского государственного университета, по распределению Свердловского областного здравоохранения работала в Еланской участковой больнице врачом скорой помощи, в 1934–1937 гг. обучалась в клинической ординатуре, в 1937–1945 гг. работала ассистентом на кафедре общей хирургии Свердловского медицинского института. С июня 1941 г. по ноябрь 1945 г. была мобилизована в эвакогоспиталь № 1710, который с февраля 1942 г. был перепрофилирован в специализированный челюстно-лицевой госпиталь мощностью 800–1400 коек. Работала начальником хирургического отделения, вторым ведущим хирургом. В госпитале для лечения обширных дефектов лица огнестрельного проис-

хождения, комбинированных повреждений лица, глаз и ЛОР-органов активно разрабатывались новые методы кожной и костной пластики.



Профессор Наталья Ивановна Бутикова

Н.И. Бутиковой были получены хорошие функциональные результаты одномоментного замещения сквозных дефектов утраченных частей лица стеблем.

После окончания войны, в 1945–1952 гг., имея большой хирургический опыт, Наталья Ивановна работала в Свердловском институте восстановительной хирургии, травматологии и ортопедии на должностях старшего научного сотрудника и заведующей челюстно-лицевого отделением. В 1945 г. Наталья Ивановна защитила кандидатскую диссертацию «Пластика дефектов приротовой области огнестрельного происхождения филатовским стеблем». Выполняла научные работы по кожно-костной пластике при полных дефектах подбородка, костной пластике нижней челюсти, исправлению деформаций носа и др. С 1954 г. Н.И. Бутикова работала в Ленинградском научно-исследовательском детском ортопедическом институте им. Г.И. Турнера на должностях старшего научного сотрудника и руководителя травматологического отделения (1963–1970 гг.).

Продолжив начатую в Свердловске научную работу, посвященную дефектам нижней челюсти, по применению свободной костной пластики при обширных резекциях по поводу доброкачественных опухолей и дополнив его материалом Института онкологии АМН СССР при злокачественных опухолях, защитила докторскую диссертацию (1961), была утверждена в звании профессора (1969). Под ее руководством были разработаны методы свободной и комбинированной кожной и костной пластики для устране-

ния тяжелых врожденных и приобретенных деформаций конечностей и туловища; костных опухолях, хирургического лечения глубоких ожогов и их последствий. Особо следует отметить разработки реконструктивно-восстановительных операций при врожденных пороках развития и методики кожной пластики при свежих повреждениях кисти.

Н.И. Бутикова явилась основоположником хирургии кисти в институте, была членом правления секции пластической хирургии общества Н.И. Пирогова. Под ее руководством защищены одна докторская и 4 кандидатские диссертации, она – автор более 120 научных работ. Профессор Н.И. Бутикова внесла огромный вклад в отечественную реконструктивно-пластическую хирургию [57].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Любой исторический обзор не может быть полным, и, конечно же, в этой статье не упомянуты десятки (а то и сотни) имен выдающихся ученых, хирургов, исследователей, внесших неоценимый вклад в историю хирургии пороков развития верхней конечности у детей. Однако эта история еще не завершена и каждый год пополняется новыми именами тех, кто посвятил свою жизнь лечению детей с врожденными деформациями верхней конечности.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Mithen S. *After the ice: a global human history, 20000–5000 BC*. London: Weidenfeld & Nicolson, 2003: 726 p.
2. Lange A., Müller G.B. Polydactyly in development, inheritance, and evolution. *The Quarterly Review of Biology*. 2017; 92, (1): 1–38.
3. Библия. Ветхий и Новый Завет. Ветхий Завет, Вторая книга Царств, глава 21. Москва: АСТ, 2017: 2032–2033 [*Bibliya. Vetkhiy i Novyy Zavet. Vetkhiy Zavet, Vtoraya kniga TSarstv, glava 21*. [Bible. The old and New Testament. The old Testament, the Second book of kings, Chapter 21]. Moscow, AST Publ., 2017: 2032–2033 (in Russ.)].
4. Spink M.S., Lewis G.L. *Albucasis. On surgery and instruments*. London: The Wellcome Institute for History of Medicine, 1973: 850 p.
5. Al-Ghazal S.K., Al-Zahrawi (Albucasis). A light in the dark middle ages in Europe. *J Int Soc Hist Islam Med*. 2003; 1: 37–38.
6. Pare A. *Le 25e livre traitant des monstres et des prodiges*. Paris: Chez Gabriel Buon, 1585.
7. Lubahn J.D., ed. Fitzgerald R.H., Kaufer H., Malkani A.L. *Syndactyly*. Philadelphia: Elsevier Health Sciences, 2002: 1895–1896.
8. Bell J. On syndactylies and its association with polydactyly. In: *The Treasury of Human Inheritance*. London: Cambridge University Press, 1953; V(II): 30–50.
9. Thurston A. Vital endowments: Sir Charles Bell and the history of some congenital abnormalities of the upper limb. *ANZ J Surg*. 2011; 81: 900–904.
10. Pare A. *Le 25e livre traitant des monstres et des prodiges*. Paris: Chez Gabriel Buon, 1585.
11. Van Helmont J.B. Of material things injected or cast into the body. In: *Ortus Medicinae*. Amsterdam: Ludovic Elzevier, 1652: 978 p.
12. Montgomery W.F. Observations on the spontaneous amputation of the limbs of the fetus in utero, with an attempt to explain the occasional cause of its production. *The Dublin Journal of Medical and Chemical Science*. 1832; 1: 140–144.
13. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amnionic bands associated constricting fetal malformations or fetal deaths. *Am. J. Ob. & Gyne*. 1965; (91): 65–75.
14. Torpin R., Faulkner A. Intrauterine amputation with the missing member found in fetal membranes. *The Journal of the American Medical Association*. 1966; (198): 205–207.
15. Torpin R. *Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation*. Springfield: Charles C. Thomas, 1968: 165 p.
16. Petit J.L. *Remarques sur un enfant nouveau-né, don't les bras étoient difformés*. Belgium: Mem Acad R Sci, 1733: 17.
17. Poland A. Deficiency of the pectoralis muscle. *Guys Hosp. Rep*. 1841; (6): 191–193.
18. Clarkson P. Poland's syndactyly. *Guys Hosp Rep*. 1962; (111): 335–346.
19. Lewis C.S. [Clive Staples]. *Surprised by Joy. The shape of my early life*. London: Geoffrey Bles, 1955 [first edition].
20. Grosfeld J.L., O'Neill J.A. *History of Pediatric Surgery: A Brief Overview*. Pediatric Surgery (Seventh Edition). 2012: 3–17.
21. Glicenstein J. Histoire de la chirurgie plastique pédiatrique. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. 2016; 61 (5): 319–329.
22. Guersant P.L. *Notices sur la chirurgie des enfants*. Paris: P. Asselin, 1864: 412 p.

23. Annandale T. The malformations, diseases and injuries of the fingers and toes. Edinburgh: Edmonston and Douglas, 1865: 366 p.
24. Fort J.A. *Les difformités des doigts et les moyens d'y remédier*. Paris: Adrien Delahaye, 1869: 256 p.
25. Giralde M.J. *Leçons cliniques sur les maladies chirurgicales des enfants*. Paris: Adrien Delahaye, 1869. 884 p.
26. Ombrédanne L. *Leçon d'ouverture, clinique chirurgicale infantile*. Paris: L. Maretheux, 1925.
27. Википедия – свободная энциклопедия (Электронный ресурс). URL: <https://ru.wikipedia.org/wiki/Талидомид>. (дата обращения: 03.01.2017) [Vikipediya – svobodnaya entsiklopediya (Elektronnyy resurs)]. URL: <https://ru.wikipedia.org/wiki/Talidomid> (accessed: 03 January 2017)].
28. Mundlos S., Horn D. *Limb malformations. An atlas of Genetic Disorders of Limb Development*. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2014: 267 p.
29. Hoffmann R., Lubahn J.D. First Hand: Dieter Buck-Gramcko. *The Journal of Hand Surgery*. 2013; 38 (5): 988–990.
30. Habenicht R. Dr. Dieter Buck-Gramcko. *The Journal of Hand Surgery*. 2013; 38 (5): 579 p.
31. Buck-Gramcko D. *Pollizisation des Zeigefingers bei Aplasie und Hypoplasie des Daumens: Indikation, Technik und Ergebnis*. Handchirurgie. 1971; H. 2: 45–58.
32. Verdan C. The history of hand surgery in Europe. *The Journal of Hand Surgery*. 2000; 25 (3): 238–241.
33. Boyes J.H. *On the Shoulder of giants: notable names in hand surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1977: 256 p.
34. Gosset J. La pollicisation de l'index. *J Chir*. 1949; 65: 403–411.
35. Littler W. Neurovascular pedicle method of digital transposition for reconstruction of the thumb. *Plast Reconstr Surg*. 1953; 12 (5): 303–319.
36. Парин Б.В. Реконструкция пальцев руки. М.: Медгиз, 1944: 130 с. [Parin B.V. *Rekonstruktsiya pal'tsev ruki* [Reconstruction of fingers]. Moscow, Medgiz Publ., 1944: 130 p.]
37. Годунова Г.С., Шведовченко И.В. А.с. 1109132 СССР, МКИ А61В 17/00. Способ поллицизации при врожденной патологии I пальца кисти (СССР). No2970311/28–13; заявл. 16.06.80; опубл. 23.08.84, Бюл. No31. С. 14.
38. Guillemeau J. *Les oeuvres de chirurgie*. Rouen: Jean Viret, 1649.
39. Zeller E., von Zellenberg S. *Zweier neuer operazions. Methoden die angeborenen verwashsenen Finger*. Wien: Mit 6 kupferseln, 1810.
40. Didot A. Note sur la séparation des doigts palmés et sur un nouveau procédé anaplastique destiné à prévenir la reproduction de la difformité. *Bull Acad R Med Belg*. 1850; 9: 351–356.
41. Norton A.T. A new and reliable operation for the cure of webbed fingers. *Br Med J*. 1881; 2 (1093): 931–932.
42. Cronin T.D. Syndactylism: results of zigzag incision to prevent postoperative contracture. *Plast Reconstr Surg*. 1956; (18): 460–468.
43. Sayre R.H. A contribution to the study of club hand. *Trans Am Orthop Assoc*. 1893; 6: 208–216.
44. Buck-Gramcko D. Radialization as new treatment for radial club hand. *The Journal of Hand Surgery*. 1985; (10A): 694–698.
45. Matev I. *A new method of thumb reconstruction. Communication at the Anglo-Scandinavian Symposium of Hand Surgery*. Lausanne, 1967.
46. Kessler I., Baruch A., Hecht O. Experience with distraction lengthening of digital rays in congenital anomalies. *The Journal of hand surgery*. 1977; 2 (5): 394–401.
47. Бутикова Н.И., Годунова Г.С. О лечении некоторых врожденных пороков развития кисти. В кн: *Амбулаторная ортопедическая помощь детям*. Ленинград, 1966: 189–190 [Butikova N.I., Godunova G.S. O lechenii nekotorykh vrozhdennykh porokov razvitiya kisti [On the treatment of some congenital malformations of the hand]. In: *Ambulatoreynaya ortopedicheskaya pomoshch' detyam* [Outpatient orthopedic care for children]. Leningrad, 1966, pp. 189–190 (in Russian)].
48. Годунова Г.С. Оперативное лечение врожденных пороков развития кисти у детей. В кн: *XIII научная сессия, посвященная 40-летию НИДОИ им. Г.И. Турнера*. Ленинград, 1972: 117–119 [Godunova G.S. Operativnoye lecheniye vrozhdennykh porokov razvitiya kisti u detey [Surgical treatment of congenital malformations of the hand in children]. In: *XIII nauchnaya sessiya, posvyashchennaya 40-letiyu NIDOI im. G.I. Turnera* [XIII scientific session dedicated to the 40th anniversary of NIDOI. G. I. Turner]. Leningrad, 1972: 117–119 (in Russian)].
49. Godunova G.S. Elongation of metacarpal and phalangeal bones using a distraction method by children and juveniles with inborn developmental anomalies of the hand. *Acta Chirurgiae Plasticae*. 1979; 21 (1): 37–45.
50. Godunova G.S., Shvedovchenko I.V. Lengthening of the metacarpal bones and phalanges by means of distraction epiphysiolysis in children with congenital and posttraumatic defects of the fingers. *Vestnik Khirurgii imeni I.I. Grekova*. 1979; 123 (9): 105–109.

51. Paneva-Holevich E., Yankov E. A distraction method for lengthening of the finger metacarpals: a preliminary report. *The Journal of hand surgery*. 1980; 5 (2): 160–167.
52. Тяжелков А.П. *Врожденное недоразвитие пальцев кисти у детей*: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Л., 1989: 302 с. [Tyazhelkov A.P. *Vrozhdennoye nedorazvitiye pal'tsev kisti u detey*. Avtoref. dis. kand. med. nauk [Congenital underdevelopment of fingers in children. Author. dis. Cand. med. Sci.]. Leningrad, 1989: 302 p. (in Russian)].
53. Заварухин В.И., Голяна С.И., Говоров А.В. История метода дистракционного остеосинтеза в хирургии кисти, его развитие и современное состояние. *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста*. 2013; 1 (1): 72–76 [Zavarukhin V.I., Golyana S.I., Govorov A.V. Istoriya metoda distraktsionnogo osteosinteza v khirurgii kisti, ego razvitiye i sovremennoye sostoyaniye [History of the method of distraction osteosynthesis in hand surgery, its development and current state]. *Ortopediya, travmatologiya i vosstanovitel'naya khirurgiya detskogo vozrasta* – Orthopedics, traumatology and reconstructive surgery of childhood. 2013; 1 (1): 72–76 (in Russian)].
54. Шевцов В.И. К 90-летию со дня рождения Г.А. Илизарова. Вклад Г.А. Илизарова и созданной им школы в развитие метода чрескостного остеосинтеза. *Гений Ортопедии*. 2011; (2): 7–14 [Shevtsov V.I. K 90-letiyu so dnya rozhdeniya G.A. Ilizarova. Vklad G.A. Ilizarova i sozdannoy im shkoly v razvitiye metoda chreskostnogo osteosinteza [On the 90th anniversary of the birth of G. Ilizarov. Contribution of G.A. Ilizarov and the school he created to the development of the method of transosseous osteosynthesis]. *Geniy Ortopedii* – Genius of orthopedics. 2011; (2): 7–14 (in Russian)].
55. Шевцов В.И., Исмаилов Г.Р., Козьмина Т.Е., Знаменская М.Г., Данилкин М.Ю. Опыт лечения больных с патологией кисти методом управляемого чрескостного остеосинтеза. *Гений ортопедии*. 2001; (2): 35–39 [Shevtsov V.I., Ismailov G.R., Koz'mina T.E., Znamenskaya M.G., Danilkin M.Yu. Opyt lecheniya bol'nykh s patologiyey kisti metodom upravlyayemogo chreskostnogo ostnosinteza [Experience in the treatment of patients with hand pathology by the method of controlled transosseous osteosynthesis]. *Geniy ortopedii* – Genius of orthopedics. 2001; (2): 35–39 (in Russian)].
56. Ilizarov G.A. *Transosseous osteosynthesis*. Berlin: Springer verlag, 1992. 800 p.
57. Nicoladoni C. Daumenplastik und organischer ersatz der fingerspitze (Anticheiroplastik und dactyloplastic). *Archiv für Klinische Chirurgie*. 1900; 61:606–614.
58. O'Brien B.M., Black M.J., Morrison W.A. Microvascular great toe transfer for congenital absence of the thumb. *Hand*. 1978; 10 (1): 113–124.
59. Swanson A.B., Barsky A.J., Entin M.A. Classification of limb malformations on the basis of embryological failures. *Surg Clin North Am*. 1968; 48 (5) 1169–1179.
60. Swanson A.B. A classification for congenital limb malformations. *The Journal of Hand Surgery*. 1976; 1 (1): 8–22.
61. Habenicht R. Dr. Dieter Buck-Gramcko. *The Journal of Hand Surgery*. 2013; 38 (5): 579.
62. Горбунова З.И. Пластический хирург Н.И. Бутикова. В кн: *Материалы III научно-практической конференции хирургов кисти Уральского региона*. Курган, 2014: 62 [Gorbunova Z.I. Plasticheskiy khirurg N.I. Butikova [Plastic surgeon N.I. Butikova]. In: *Materialy III nauchno-prakticheskoy konferentsii khirurgov kisti Ural'skogo regiona* [Proceedings of the III scientific – practical conference of surgeons of the Ural region-Kurgan]. Kurgan, 2014: 62 (in Russian)].
63. *Медицинский портал Санкт-Петербурга Medtown* (Электронный ресурс). URL: <http://medtown.ru/persons/shvedovchenko-igor-vladimirovich.htm> (дата обращения: 03.09.2018) [*Meditsinskiy portal Sankt-Peterburga Medtown (Elektronnyy resurs)*. [Medical portal of St. Petersburg Medtown (Electronic resource)]. URL: <http://medtown.ru/persons/shvedovchenko-igor-vladimirovich.htm> (accessed 03.09.2018) (in Russian)].

Поступила в редакцию 12.09.2018
Утверждена к печати 25.10.2018

Авторы:

Заварухин Владимир Иванович – канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед, пластический хирург, зав. отделением травматологии № 3 СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург).

Шерфединов Арсений Сергеевич – студент 6-го курса ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Контакты:

Заварухин Владимир Иванович

тел.: +7-921-882-03-32

e-mail: zavarukhin.md@gmail.com

Conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The authors state that there is no funding for the study.

Information about authors:

Zavarukhin Vladimir I., Cand. Med. Sci, Orthopedic Traumatologist, Plastic Surgeon, Head of Traumatology Department No. 3, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation.

Sherfedinov Arseny S., 6th year student of St. Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Corresponding author:

Zavarukhin Vladimir I.

Phone: +7-921-882-03-32

e-mail: zavarukhin.md@gmail.com

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ. ЧАСТЬ I

¹ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», Клиника высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, г. Санкт-Петербург

V.I. Zavarukhin

THE MAIN PRINCIPLES OF MANAGEMENT OF CONGENITAL ANOMALIES OF THE UPPER LIMB. PART I

St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation

Данная статья представляет собой краткий экскурс по основным принципам лечения врожденных аномалий развития верхней конечности. В ней представлена последняя, актуальная на данный момент классификация врожденных пороков верхней конечности, освещены вопросы их диагностики и общие принципы оперативного лечения. В первой части подробно рассмотрены часто встречающиеся врожденные деформации, такие как полидактилия, синдактилия, лучевая недостаточность и синдром врожденных амниотических перетяжек. В статье автор опирается как на данные современной мировой литературы, так и на личный опыт, приводя в качестве иллюстративного материала случаи из своей практики.

Ключевые слова: генетика, эмбриология, пороки кисти, врожденные пороки, синдактилия, полидактилия, косорукость, брахидактилия.

This article is a brief digression on the basic principles of treatment of congenital malformations of the upper limb. It presents the latest, currently relevant classification of congenital malformations of the upper limb, high light the issues of the diagnosis and the general principles of surgical treatment. In the first part more common congenital deformities, such as polydactyly, syndactyly, radial deficiency, and congenital amniotic constriction syndrome are discussed. In the article, the author relies on both the data of modern world literature and personal experience, citing cases from his practice as illustrative material.

Key words: genetics, embryology, hand deficiency, congenital anomalies, syndactyly, polydactyly, clubhand, brachydactyly.

УДК 617.57-007-053.1-08
doi 10.17223/1814147/67/05

ВВЕДЕНИЕ

Какой бы узкой специальностью ни считалась хирургия пороков развития верхней конечности, едва ли найдется детский ортопед, который за годы своей практики ни разу бы ни столкнулся ни с одной из врожденных аномалий рук у ребенка. К сожалению, количество литературы на русском языке в данной области очень ограничено, и систематизация знаний, полученных из различных литературных источников, требует значительного количества времени, которое достаточно тяжело найти практикующему врачу. Мы постарались отразить в этой статье самые важные аспекты практической информации, необходимой врачу, столкнувшемуся в своей практике с ребенком с врожденной аномалией развития верхней конечности. Классификация,

терминология, ключевые моменты диагностики, возраст ребенка, в котором его следует направлять на оперативное лечение, и описание наиболее часто встречающихся пороков развития верхней конечности у детей являются теми практическими вопросами, ответы на которые предлагаются читателю в этой статье.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Пороки развития кисти и верхней конечности столь разнообразны, что систематизация их в классификации является непростой задачей. Одной из первых классификаций, которая была основана на уровне понимания для своего времени процессов развития верхней конечности, была классификация A. Swanson [1], одобренная в 1975 г. комитетом Американского общества

хирургии кисти и Международной федерацией обществ хирургии кисти (IFSSH), после чего на втором съезде IFSSH эта классификация была рекомендована для всеобщего применения. В России с 2005 г. наиболее часто использовалась классификация И.В. Шведовченко [2]. Успехи развития молекулярной биологии и генетики последних десятилетий позволили более подробно изучить механизмы формирования верхней конечности в эмбриогенезе, что явилось толчком к появлению новой классификации ОМТ [3]. Рекомендованная к всеобщему применению комитетом IFSSH в 2014 г., данная классификация основана, прежде всего, на понимании того, нарушения в работе какого механизма приводят к определенному пороку развития верхней конечности (табл. 1).

Таблица 1

Классификация врожденных аномалий развития верхней конечности ОМТ (Oberg, Manske, Tonkin)

Классификация ОМТ

I. Нарушения формирования

A. Нарушения осевого формирования / дифференциации – вся верхняя конечность

1. Проксимально-дистальное направление (ось)
 - i. Брахимелия с брахидактилией
 - ii. Симбрахидактилия
 - (a) Синдром Poland
 - (b) Вся конечность, исключая синдром Poland
 - iii. Поперечная недостаточность
 - (a) Амелия
 - (b) На уровне ключицы/лопатки
 - (c) Плечевая (выше локтевого сустава)
 - (d) На уровне предплечья (ниже локтевого сустава)
 - (e) На уровне запястья (отсутствие костей запястья / на уровне проксимального ряда костей запястья / на уровне дистального ряда костей запястья) (с вовлечением предплечья/верхней конечности)
 - (f) На уровне пястных костей (с вовлечением предплечья / верхней конечности)
 - (g) На уровне фаланг (проксимальных / средних / дистальных) (с вовлечением предплечья/верхней конечности)
 - iv. Межсегментарная недостаточность
 - (a) Проксимальная (плечевая – ризомелия)
 - (b) Дистальная (предплечье – мезомелия)
 - (c) Тотальная (фокомелия)
 - v. Полное удвоение/трипликация верхней конечности
2. Радиально-ульнарное (переднее-заднее) направление (ось)
 - i. Продольная лучевая недостаточность – гипоплазия первого пальца (с вовлечением проксимального отдела конечности)

- ii. Продольная локтевая недостаточность
- iii. Ульнарная димелия
- iv. Радиоульнарный синостоз
- v. Врожденный вывих головки лучевой кости
- vi. Плече-лучевой синостоз – анкилозы локтевого сустава
- vii. Деформация Madelung
- viii. Вентральная димел
3. Дорсально-вентральное направление (ось)
 - i. Вентральная димелия
 - (a) Синдромы Furmann / Al-Awadi / Raas-Rotshild
 - (b) Nail-patella синдром
 - ii. Аплазия / гипоплазия мышц сгибателей / разгибателей
4. Неспецифичное направление (ось)
 - i. Плечевой пояс
 - (a) Врожденное высокое стояние лопатки (деформация Шпренгеля)
 - (b) Аномалии развития мышц плечевого пояса
 - ii. Артрогрипоз (Врожденный множественный артрогрипоз)
- B. Нарушения осевого формирования / дифференциации – кисть
 1. Проксимально – дистальное направление (ось)
 - i. Брахидактилия (без поражения плеча/ предплечья)
 - ii. Симбрахидактилия (без поражения плеча/ предплечья)
 - iii. Поперечная недостаточность (без поражения плеча/ предплечья)
 - (a) На уровне запястья (отсутствие костей запястья/на уровне проксимального ряда костей запястья/ на уровне дистального ряда костей запястья) (с вовлечением предплечья/ верхней конечности)
 - (b) На уровне пястных костей (с вовлечением предплечья/ верхней конечности)
 - (c) На уровне фаланг (проксимальных/ средних / дистальных) (с вовлечением предплечья/ верхней конечности)
 2. Радиально-ульнарное (переднее-заднее) направление (ось)
 - i. Лучевая недостаточность (первый палец – без поражения плеча/ предплечья)
 - ii. Локтевая недостаточность (без поражения плеча / предплечья)
 - iii. Радиальная полидактилия
 - iv. Трехфалангизм
 - v. Ульнарная димелия (Зеркальная кисть, без поражения плеча / предплечья)
 - vi. Ульнарная полидактилия
 3. Дорсально-вентральное направление (ось)
 - i. Дорсальная димелия
 - ii. Вентральная димелия (включая гипоплазию/ аплазию ногтевых пластинок)
 4. Неспецифичное направление (ось)
 - i. Мягкие ткани

- (a) Синдактилия
- (b) Камптодактилия
- (c) Сгибательно-приводящая контрактура первого пальца
- (d) Дистальные формы артрогрипоза
- ii. Скелет
- (a) Клинодактилия
- (b) Деформация Kirner
- (c) Синостоз / симфалангизм (костей запястья / пястных костей / фаланг)
- iii. Смешанные
- (a) Сложная форма синдактилии
- (b) Синполидактилия – центральная
- (c) Расщепление кисти
- (d) Синостоз / симфалангизм (костей запястья / пястных костей / фаланг)
- (e) Синдактилия в составе синдрома
- (f) Другие

II. Деформации

- A. Синдром врожденных (амниотических) перетяжек
- B. Стенозирующий лигаментит
- C. Другие

III. Дисплазии

- A. Гипертрофии
- 1. Вся конечность
- i. Гемигипертрофия
- ii. Аберрантные сгибатели / разгибатели / собственные мышцы кисти
- 2. Парциальные гипертрофии
- i. Макродактилия
- ii. Аберрантные собственные мышцы кисти
- B. Опухолеподобные состояния
- 1. Сосудистые
- i. Гемангиома
- ii. Сосудистые мальформации
- iii. Другие
- 2. Нейрогенные
- i. Нейрофиброматоз
- ii. Другие
- 3. Соединительнотканые
- i. Ювенильная апоневротическая фиброма
- ii. Инфантильная фиброма пальцев
- iii. Другие
- 4. Скелетные
- i. Остеохондроматоз
- ii. Энхондроматоз
- iii. Фиброзная дисплазия
- iv. Эпифизарные дисплазии

IV. Синдромы

- A. Специфические
- 1. Акрофациальный дизостоз 1 (синдром Nager)
- 2. Apert

- 3. Al-Awadi / Raas-Rothschild / фокомелия Schinzel
- 4. Baller-Gerold
- 5. Bardet-Biedl Carpenter
- 6. Beales
- 7. Catel-Manzke
- 8. Врожденных перетяжек (Амниотических перетяжек)
- 9. Cornelia de Lange (типы 1–5)
- 10. Crouzon
- 11. Down
- 12. EEC
- 13. Панцитопения Fanconi
- 14. Fuhrmann
- 15. Goltz
- 16. Gorlin
- 17. Цефалополисиндактилия Greig
- 18. Hajdu-Cheney
- 19. Гемифациальная микросомия (синдром Goldenhar)
- 20. Holt-Oram
- 21. Ушно-слезо-зубно-пальцевой (Levy-Hollister)
- 22. Larsen
- 23. Дисхондроптеоз Leri-Weill
- 24. Moebius
- 25. Множественных синостозов
- 26. Nail-Patella
- 27. Noonan
- 28. Глазо-зубо-пальцевая дисплазия
- 29. Рото-лице-пальцевой
- 30. Ушно-небно-пальцевой
- 31. Pallister-Hall
- 32. Pfeiffer
- 33. Pierre Robin
- 34. Poland
- 35. Proteus
- 36. Фокомелия Roberts-SC
- 37. Rothmund-Thomson
- 38. Rubinstein-Taybi
- 39. Saethre-Chotzen
- 40. TAR (Thrombocytopenia Absent Radius)
- 41. Townes-Brock
- 42. Трихо-рино-фалангеальный (типы 1–3)
- 43. Ульнарно-маммарный
- 44. VACTERLS ассоциация

Классификация ОМТ представлена четырьмя крупными группами (Нарушения формирования; Деформации; Дисплазии; Синдромы).

I. *Нарушение формирования.* Основываясь на современных знаниях о развитии конечности в эмбриогенезе в трех направлениях (по трем осям: проксимально-дистальной, передне-задней и дорсально-вентральной), нарушение формирования описывается отдельно для каждой из этих осей. В зависимости от уровня поражения группа делится на две части – вся верхняя конечность или только кисть. Внутри каждая из подгрупп имеет одну и ту же структуру – в зависимости от нару-

шения формирования по одной из осей делится на проксимально-дистальную ось, передне-заднюю и дорсально-вентральную. Для смешанных пороков, имеющих признаки нарушения формирования по нескольким осям, предусмотрен раздел «неспецифичная ось».

II. *Деформации.* К ним относятся синдром врожденных перетяжек, стенозирующий лигаментит и др.

III. *Дисплазии,* к которым отнесены гипертрофии и опухолевые состояния.

IV. *Синдромы.* К этой группе отнесен на данный момент список из 44 заболеваний, который, является далеко не полным перечнем синдромов, куда могут входить аномалии развития верхней конечности.

ВСТРЕЧАЕМОСТЬ

Встречаемость врожденных аномалий развития верхних конечностей варьирует, по данным разных авторов, и зависит в первую очередь от страны, где проводилось исследование. Одни из наиболее усредненных цифр были представлены Комитетом по врожденным деформациям Международной федерации обществ кистевых хирургов в 1982 г. [4]. Общая встречаемость по этим данным составила 22,91 случая на 10 тыс. новорожденных. Из них 9,5 случая приходилось на различные виды полидактилии, 5,8 – на группу поперечных недоразвитий на любом уровне конечности, 1,5 – на долю синдактилии, 1,3 – на гипоплазию, 0,8 – на лучевую косорукость и 0,6 случая – на синдром врожденных перетяжек.

ДИАГНОСТИКА

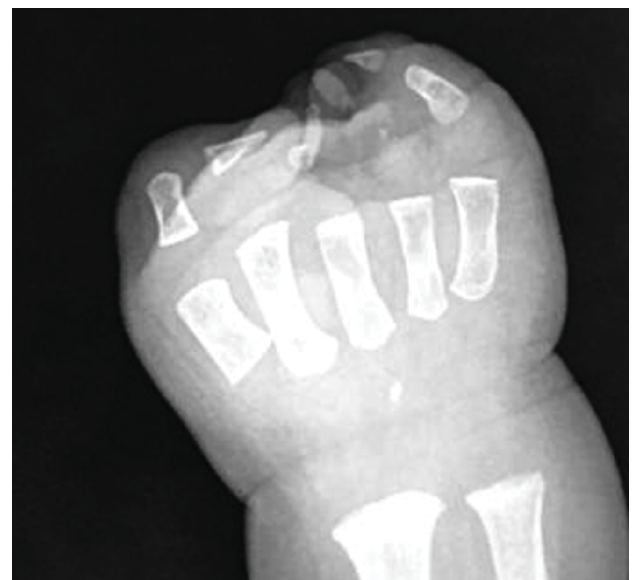
Возможности антенатальной ультразвуковой диагностики (рис. 1) становятся шире с каждым годом. Важность ее для своевременной подготовки родителей к рождению ребенка с особенностями не вызывает сомнений [5]. Визуализация верхней конечности на ультразвуковом исследовании (УЗИ) становится возможной с момента начала оссификации ее костей. Кости предплечья и плеча оссифицируются на 11-й нед от последнего менструального цикла, а пястные кости – с 12-й нед [6].

Рентгенологическое исследование является необходимым при большинстве аномалий развития верхней конечности. Ключевым вопросом считается возраст, в котором оно должно проводиться. Выполненные сразу после рождения рентгеновские снимки могут дать некоторую общую картину, однако снимки, выполненные накануне оперативного вмешательства, как правило, оказываются намного более информативными [5]. Это связано с постепенным замеще-

нием хрящевой модели костей верхней конечности костной, которая лучше позволяет оценить истинные пропорции и соотношения частей скелета. Кроме того, выполнение рентгенологического исследования при подавляющем большинстве пороков развития верхней конечности не является критерием для определения показаний к оперативному лечению, а только помогает определиться непосредственно с техническими аспектами выбора метода вмешательства, поэтому мы не считаем выполнение данного вида исследования необходимым в раннем возрасте, что позволяет снизить лучевую нагрузку на ребенка, которому в дальнейшем предстоит одна или целая серия операций с возможным рентгенологическим контролем на этапах лечения.



а



б

Рис. 1. Сравнительное изображение левой кисти с брахидактилией, полученное при ультразвуковой диагностике у плода (а) и рентгенограмма этой же кисти, выполненная через 6 мес после рождения ребенка (б)

ВОЗРАСТ ОПЕРАЦИИ

На сегодняшний день большинство специалистов считают, что лечение врожденных аномалий верхней конечности следует начинать как можно раньше, поскольку, с одной стороны, деформации при большинстве аномалий прогрессируют, с другой стороны, способности организма к значимому ремоделированию скелета сохраняются до возраста двух – максимум трех лет [7]. При этом недостатками слишком раннего начала оперативного лечения являются сложности на подготовительном этапе к вмешательству при заборе крови у ребенка для анализов, большие сложности и риски при проведении анестезии и более высокие риски развития рубцовых контрактур [8].

Поэтому при подавляющем большинстве пороков развития, оперативное лечение в нашей клинике мы начинаем в возрасте пациентов от 10 мес до двух лет. Исключения составляют такие пороки, как синдром амниотических перетяжек при наличии выраженного лимфостаза и (или) скомпроментированного кровообращения в сегменте, расположенного дистальнее перетяжки, когда операция может быть проведена в первые часы жизни, а также при формах синдактилии с костным сращением ногтевых фаланг I–II или IV–V пальцев, когда непропорциональный рост пальцев приводит к прогрессирующей костной деформации. Такие формы синдактилии мы стараемся оперировать в возрасте 6–10 мес.

НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЕМЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ

Синдактилия – порок, который часто называют сросшимися пальцами, на самом деле является следствием неразделения пальцев на 8-й нед эмбриогенеза по причине нарушения процессов апоптоза (рис. 2). Синдактилию разделяют на простую (сращение только за счет мягких тканей) и сложную (имеется сращение костных структур) формы. По уровню сращения она может быть полной, или тотальной (на протяжении всей длины пальцев), или неполной. Кроме того, выделяют вариант базальной (сращение только у основания) синдактилии [9]. Встречаемость синдактилии большинство авторов оценивают в 2–3 случая на 10 тыс. новорожденных [9, 10]. Кроме того, что синдактилия является отдельным пороком развития, она может быть также составной частью других аномалий и синдромов. Синдактилия часто сопутствует такому недоразвитию кисти, как брахидактилия, в этом случае аномалия называется симбрахидактилией.



Рис. 2. Простая форма синдактилии III–IV пальцев

Одним из частых синдромов, включающих симбрахидактилию, является синдром Poland, при котором на стороне поражения имеется недоразвитие большой грудной мышцы, которое, в зависимости от выраженности поражения, может захватывать малую грудную мышцу и даже ребра [11]. Другим синдромом, в котором синдактилия является постоянным признаком, является синдром Apert, относящийся к группе акроцефалосиндактилий [12, 13]. Синдактилия при синдроме врожденных перетяжек отличается от всех ее других врожденных вариантов механизмом образования и некоторыми авторами называется псевдосиндактилией [14]. Пальцы, которые разделились в положенный срок эмбриогенеза, оказываются вновь сведенными амниотической перетяжкой, и в этой ситуации синдактилия действительно является «сросшимися пальцами», что обуславливает некоторые ее анатомические особенности. Например, наличие эпителиальных ходов, дермоидных кист и анатомически нормальное расположение уровня развилки общей межпальцевой артерии на собственные пальцевые. Для успешного оперативного лечения синдактилии необходимо следовать следующим принципам:

1. Формирование межпальцевого промежутка. Вне зависимости от дизайна и применяемой методики, для формирования межпальцевого промежутка должны использоваться кровоснабжаемые лоскуты. Наиболее часто применяемыми для этой цели являются прямоугольный тыльный лоскут, прямоугольный ладонный лоскут или два треугольных лоскута с ладонной и тыльной поверхности. При формировании промежутка необходимо учитывать, что в норме его ладонный край расположен значительно дистальнее тыльного, образуя наклон от 40 до 45° по отношению к саггитальной оси. Второй и третий межпальцевые промежутки лежат на одном уровне или индивидуально

могут отличаться незначительно. Четвертый межпальцевой промежуток является самым глубоким, что необходимо учитывать при планировании операции. Однако, если при наиболее часто встречаемой синдактилии III–IV пальцев можно ориентироваться на глубину смежных промежутков, то гораздо сложнее дело обстоит при синдактилии всех трехфаланговых пальцев. Ориентиром в этой ситуации может являться правило, согласно которому межпальцевой промежуток при нормально развитых пальцах располагается ровно посередине линии, соединяющей складку проксимального межфалангового сустава (МФС) с дистальной ладонной складкой [15, 16].

2. Закрытие боковых поверхностей пальцев. Формирование треугольных пальцевых лоскутов позволяет избежать линейного рубца и является по сути дела «пружиной», которая, растягиваясь, позволяет в ходе роста ребенка избежать осложнений в виде рубцовых контрактур пальцев (рис. 3, 4).



Рис. 3. Формирование зигзагообразного рубца при устранении синдактилии для профилактики образования рубцовых контрактур; созданный из тыльного лоскута межпальцевой промежутков достаточной ширины и правильной формы



Рис. 4. Рубцовая контрактура III пальца, развившаяся вследствие нарушения оперативной техники при устранении простой формы синдактилии и создания линейного рубца по боковой поверхности пальца в условиях избыточного натяжения кожи

При формировании треугольных лоскутов необходимо придерживаться «золотой середины» между слишком остроугольными лоскутами, имеющими более высокий риск некроза, и тупоугольными лоскутами, которые с ростом ребенка быстрее могут распрявиться в линейный тянущий рубец. Пересадка некротизированных кожных аутооттрансплантатов является при большинстве форм синдактилии непременным элементом операции, поскольку закрытие боковых поверхностей пальцев только за счет треугольных лоскутов возможно только при наличии достаточного его запаса в виде кожной «перепонки». Попытки закрыть боковые поверхности пальцев без пересадки кожных аутооттрансплантатов за счет сильного натяжения треугольных лоскутов могут привести к развитию некрозов последних и формированию грубых тянущих рубцов, образованию контрактур, рубцовому рецидиву синдактилии и даже потере части пальца. При наличии костного сращения фаланг, треугольные лоскуты необходимо планировать с учетом закрытия ими опиленной кости, а в случае невозможности выполнения этого закрывать опил лоскутами из подкожно-жировой и межпальцевой клетчатки перед пересадкой на нее кожных аутооттрансплантатов или предусматривать двухэтапную методику устранения синдактилии.

3. Аккуратное выделение собственных пальцевых сосудисто-нервных пучков во избежание их повреждения и определения уровня бифуркации. В случае, когда последняя расположена дистальнее планируемого межпальцевого промежутка, «натягивание» лоскутов поверх нее будет приводить к формированию базальной синдактилии. Методом выбора в данной ситуации должна являться аккуратная интрафасцикулярная препаровка общего пальцевого нерва с разделением его на два собственных и коагуляция с последующим пересечением одной из собственных пальцевых артерий. При наличии синдактилий нескольких смежных пальцев необходимо заранее планировать выбор коагуляции собственных пальцевых артерий таким образом, чтобы каждый из пальцев сохранял, как минимум, один источник кровоснабжения в виде ладонной собственной пальцевой артерии.

4. Формирование ногтевого ложа является непростой задачей при наличии тотальной синдактилии со сращением ногтевых пластинок и отсутствием ногтевых валиков со стороны сращения. Предложенные D. Buck-Gramcko лоскуты с подушечек пальцев [17] помогают в формировании бокового ногтевого валика и закрытии опиленной сращенной ногтевой фаланг (рис. 5).



Рис. 5. Формирование лоскутов по D. Buck-Gramcko с подушечек пальцев для закрытия боковых поверхностей ногтевых фаланг при тотальной синдактилии

Полидактилия является самым часто встречающимся пороком развития кисти, она подразделяется на преаксиальную (полидактилия I пальца, радиальная полидактилия), постаксиальную (полидактилия V пальца, ульнарная полидактилия) и центральную, проявляющуюся чаще всего синполидактилией.

При постаксиальной полидактилии добавочный палец может быть представлен как полноценным лучом (тип А), так и рудиментом на тонкой кожной ножке (тип В) [18]. При удалении хорошо развитого добавочного V пальца необходимо переносить на основной V палец такие важные анатомические структуры, как сухожилие мышц, отводящей мизинец, и коллатеральную ульнарную связку при наличии общего пястно-фалангового сустава (ПФС) у основного и добавочного V пальца [14]. Одним из наиболее распространенных способов удаления рудиментарного V пальца, соединяющегося с кистью тонкой кожной ножкой, является его перевязка нитью в роддоме, после чего постепенно происходит сухая гангрена и «отпадение» этого пальца. Результатом такого лечения часто является наличие выпуклого бугорка на месте удаленного пальца и (или) болезненного рубца, связанного с запаиванием в него собственного пальцевого нерва, проходящего в кожной ножке к добавочному пальцу. Мы не можем адекватно оценить, насколько может быть болезненна для новорожденного ребенка эта процедура. Избежать подобных осложнений поможет выполнение хирургического удаления пальца с предварительным выделением и коагуляцией пальцевой артерии и отсечением пальцевого нерва, выделенного максимально в проксимальном направлении под кратковременной общей анестезией или седацией в сочетании с местной анестезией.

Преаксиальная полидактилия может быть представлена более разнообразными формами,

в основе классификации которых лежит система H.D. Wassel (рис. 6). Согласно этой классификации, четные типы II, IV, VI имеют общие суставы, и операция по удалению добавочного пальца при данных типах всегда будет сопровождаться внутрисуставным вмешательством. I, III и V типы удвоения первого луча характеризуются синостозом на уровне фаланг или пястной кости с наличием отдельных суставов, что позволяет давать при данных типах более хороший функциональный прогноз оперативного лечения. При этом самым часто встречаемым (более 50% случаев) является IV тип полидактилии, при котором наблюдаются наиболее серьезные деформации, как ульнарного, так и радиального первых пальцев [20].

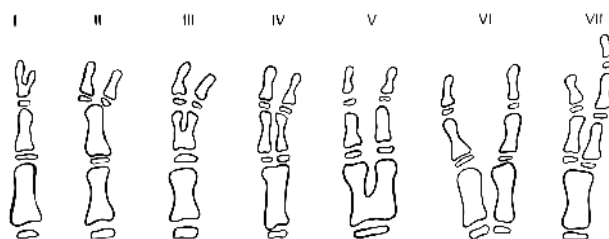


Рис. 6. Классификация преаксиальной полидактилии по H.D. Wassel (1969) [20]

Основной целью оперативного вмешательства при преаксиальной полидактилии должно являться не удаление добавочного пальца, а реконструкция и создание прямого, стабильного, подвижного и функционального I пальца.

При I и II типе по классификации Wassel имеются два основных варианта оперативного лечения, у каждого из которых есть свои достоинства и недостатки, и как следствие, сторонники и противники. Один из вариантов – операция Bilhaut-Cloquet, основная идея которой заключается в создании одного пальца нормального размера из двух недоразвитых. При этом производится резекция меньших боковых, обращенных друг к другу частей основного и добавочного пальцев (рис. 7), а большие порции, соединяясь, создают более широкий палец, имеющий стабильные коллатеральные связки МФС и широкую ногтевую пластинку.

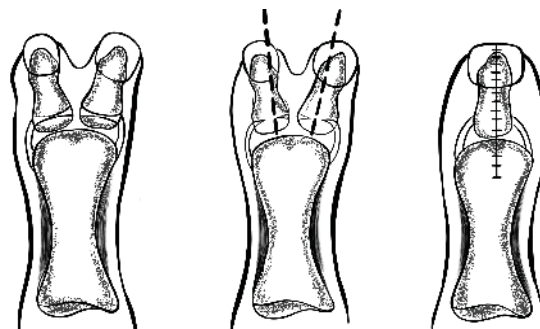


Рис. 7. Схема операции Bilhaut-Cloquet

Одним из недостатков данной методики является непредсказуемость эстетического результата в связи с тем, что на ногтевой пластинке, соединенной из двух частей, в большинстве случаев место стыка очень заметно и выступает в виде гребня (рис. 8) или, наоборот, пластинка состоит из двух раздельных частей [21]. Вторым отрицательным моментом данной методики является объем внутрисуставного вмешательства, который приводит к существенному снижению амплитуды движений в МФС, что заставило многих хирургов отказаться от этого варианта вмешательства.

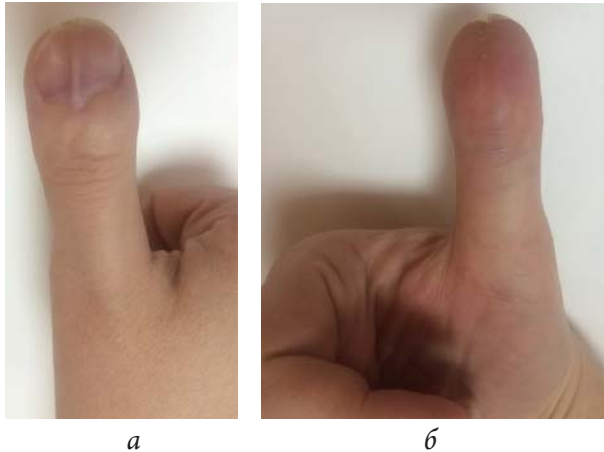


Рис. 8. Отдаленный результат (более 15 лет) операции Bilhaut-Cloquet. Деформация ногтевой пластинки (а) и двойной контур подушечки I пальца по ладонной и торцевой поверхности (б)

Применяемый нами вариант заключается в формировании латерального кожного лоскута с удаляемого пальца, удалении добавочной фаланги, корригирующей остеотомии основной фаланги при наличии угловой деформации и восстановлении коллатеральной связки МФС (рис. 9, 10). При данном методе латеральный лоскут обеспечивает сохранение прежней чувствительности радиального края большого пальца, позволяет сформировать полноценный ногтевой валик, но исключает проведение остеотомии через сустав, зоны роста и ногтевую пластинку.



Рис. 9. Формирование латерального лоскута на собственной пальцевой артерии со стороны удаляемой фаланги



а



б

Рис. 10. Операция при II типе полидактилии по Н.Д. Wassel с формированием латерального лоскута, удалением добавочной фаланги, корригирующей остеотомией основной фаланги и остеосинтезом осевой спицей: вид до операции (а), вид после операции (б)

При III типе полидактилии производится косая остеотомия сращения основных фаланг, при этом в случае искривления остающегося пальца возникает необходимость проведения корригирующей остеотомии основной фаланги. Доступ возможен как по радиальной поверхности с формированием треугольных лоскутов с удаляемого пальца, так и с формированием описанного выше латерального лоскута, имеющего осевое кровоснабжение на собственной пальцевой артерии.

Тип IV является наиболее часто встречаемым, но и наиболее сложным для хирургического лечения вариантом, поскольку в большинстве случаев имеется штыкообразная деформация основного и добавочного пальцев (рис. 11). В ходе реконструкции зачастую требуется транспозиция сухожилия *m. abductor pollicis brevis* к основанию остающегося пальца с одновременной реконструкцией коллатеральной связки ПФС. Кроме краевой остеотомии расширенной головки пястной кости, во многих случаях необходима корригирующая остеотомия пястной кости / основной фаланги. Аномальное расположение точек прикрепления сухожилий длинных сгибателя и разгибателя требует их центрации по оси пальца для восстановления баланса и профилактики развития девиации в послеоперационном периоде.



Рис. 11. Преаксиальная полидактилия, IV тип по Н.Д. Wassel. Определяются штыкообразные деформации симметричных удвоенных пальцев

Оперативная коррекция при V и VI типе полидактилии преследует те же задачи, что и при IV типе, однако в некоторых случаях требуется кожная пластика в первом межпальцевом промежутке для увеличения его ширины.

При VII типе после определения наиболее развитого пальца выполняется удаление либо поллицизация трехфалангового пальца.

В некоторых случаях при сочетании недоразвития дистального отдела одного пальца с недоразвитием проксимального отдела другого, требуются более сложные реконструктивные вмешательства, а именно транспозиция более развитого дистального отдела одного пальца на проксимальный отдел другого (рис. 12).



а



б



в



г

Рис. 12. Вариант удвоения первого луча с недоразвитием проксимального отдела ульнарно расположенного луча и дистального отдела радиально расположенного луча, внешний вид (а) и рентгенограмма (б) перед операцией. Выполнена операция транспозиции дистального отдела радиального первого луча на проксимальный отдел ульнарного первого луча с остеосинтезом спицей. Внешний вид (в) и рентгенограмма (г) в конце операции

Лучевая недостаточность. Включает в себя врожденную лучевую косоруконость и гипоплазию первого луча кисти. Встречается в 1 случае на 55 тыс. новорожденных [22]. Этот порок характеризуется недоразвитием структур, расположенных по преаксиальному краю конечности, основными из которых являются лучевая кость и первый луч кисти (рис. 13). И, несмотря на то, что недоразвитие вышеописанных структур является фактически одним заболеванием, степень недоразвития первого луча и лучевой кости классифицируются отдельно, определяя выбор методики коррекции имеющихся деформаций. Существующие общие классификации лучевой недостаточности демонстрируют отсутствие корреляции между степенью недоразвития лучевой кости, костей запястья и первого луча кисти [14].



Рис. 13. Верхняя конечность ребенка с врожденной продольной лучевой недостаточностью: отсутствуют (аплазированы) первый луч кисти и лучевая кость, ткани по лучевой поверхности недоразвиты, имеется выраженная лучевая девиация кисти

Наибольшее распространение в мире получила классификация лучевой косоруконости по Waugh и Klug, выделяющая четыре степени.

1-я степень: лучевая кость полноценно развита, но имеется ее незначительное укорочение относительно локтевой кости.

2-я степень: лучевая кость недоразвита, укорочена. Однако представлены как проксимальный, так и дистальный ее эпифизы.

3-я степень: частичная аплазия лучевой кости, при которой отсутствует ее дистальный эпифиз. Дистальные, средние и даже частично проксимальные отделы могут также отсутствовать.

4-я степень: полная аплазия лучевой кости.

Как правило, 1-я степень лучевой косоруконости не требует оперативного лечения, во многих случаях достаточно ортезирования кисти. Ключевым моментом, определяющим показания к оперативному лечению, является отсутствие возможности у ребенка активно выводить кисть из лучевой девиации. В этом случае может потребоваться сухожильная пластика с транспози-

цией сухожилий лучевой группы на локтевую сторону или удлинение лучевой кости.

Основным методом оперативного лечения при 2-й степени является удлинение лучевой кости дистракционным методом, хотя при более тяжелых степенях могут применяться как операции центрации или радиализации, так и различные микрохирургические реконструкции, направленные на создание стабильного сочленения между предплечьем и кистью [23].

Эти же варианты реконструкций могут применяться при 3-й степени, но основным методом оперативного лечения для 3-й и 4-й степени остаются центрация и радиализация кисти.

Наиболее часто используемой классификацией недоразвития I пальца является модифицированная классификация W. Blauth [24], выделяющая следующие степени:

I – минимальное укорочение пальца и снижение ширины межпальцевого промежутка. Умеренное недоразвитие мышц тенара.

II – сужение первого межпальцевого промежутка, аплазия или гипоплазия мышц тенара.

IIA – тип II + недоразвитие сухожилий длинных мышц I пальца, гипоплазия пястной кости при стабильном трапециопястном суставе.

IIIB – тип II + недоразвитие сухожилий длинных мышц I пальца, частичная аплазия проксимальной части пястной кости, нестабильность трапециопястного сустава.

IV – недоразвитый I палец соединяется с кистью мягкотканной ножкой.

V – полное отсутствие первого луча кисти.

Как правило, первый тип врожденной гипоплазии I пальца не требует оперативного лечения.

При втором типе используются компоненты операции, направленные на восстановление отсутствующих функций I пальца. Так, гипоплазия мышц тенара с отсутствием возможности активной оппозиции корректируется за счет оппонентопластики. Мы используем два варианта данной операции. При отсутствии нестабильности ПФС в качестве оппонирующей мышцы применяется *abductor digiti minimi*, дистальное сухожилие, которое после перемещения в подкожном тоннеле подшивается к боковой поверхности головки первой пястной кости (рис. 14). При наличии нестабильности ПФС мы применяем сухожилие поверхностного сгибателя IV пальца, которое выводится подкожно через отверстие, сделанное в карпальной связке, одна из боковых ножек проводится через канал, просверленный в пястной кости на локтевую сторону ПФС, формируя там локтевую коллатеральную связку, а вторая ножка используется для реконструкции лучевой коллатеральной связки (рис. 15). Недостаточное отведение пальца требует различных видов пластики первого

межпальцевого промежутка, начиная от простой Z-пластики при его умеренном сужении до фор-

мирования ротационного лоскута при тяжелых формах.



а



б

Рис. 14. Гипоплазия первого пальца правой кисти, II тип по Blauth с наличием стабильного пястно-фалангового сустава. Определяется гипоплазия мышц тенара, отсутствие активной оппозиции (а). Выполнена opponens plastica с транспозицией *abductor digiti minimi*, проведенного в подкожном тоннеле и подшитом к головке первой пястной кости по боковой поверхности (б)



а



б



в



г



д

Рис. 15. Гипоплазия первого пальца правой кисти, II тип по Blauth с наличием нестабильного ПФС. Определяются гипоплазия мышц тенара, отсутствие активной оппозиции, нестабильность ПФС (а). Выполнена opponens plastica с транспозицией поверхностного сгибателя IV пальца: этапы выделения сухожилия поверхностного сгибателя, выведения его в «окно» в карпальной связке (б, в), проведение к области ПФС, где одна из ножек проведена через канал в пястной кости на ульнарную поверхность сустава, вторая ножка оставлена на радиальной поверхности для формирования ульнарной и радиальной коллатеральной связки (г). Окончательный вид кисти в конце операции, I палец фиксирован в положении оппозиции осевой спицей (д)

Эта же стратегия восстановления функции I пальца применяется при типе IIIA.

Тип IIIB является наиболее дискуссионным в плане выбора методики оперативного лечения. Существуют способы реконструкции проксимального отдела пястной кости с созданием трапециопястного неосустава [2], которые сочетаются обычно с большинством компонентов, используемых при I–IIIA типах. Для нас чаще всего IIIA тип гипоплазии I пальца является показанием к выполнению операции полицизации.

При IV и V типе для большинства хирургов операцией выбора является полицизация второго луча (рис. 16).



а



б

Рис. 16. Гипоплазия первого пальца левой кисти, V тип по Blauth (аплазия первого луча) (а), выполнена операция полицизации второго пальца (б)

Учитывая, что лучевая недостаточность является пороком, затрагивающим конечность на разных уровнях и требующим многоэтапного хирургического лечения, существует общепринятая схема последовательности этапов абилитации при данной аномалии.

1. Ортезирование и физическая терапия должны начинаться с первых дней жизни ребенка. Упражнения, направленные на растяжение недоразвитых тканей по лучевой стороне верхней конечности, проводятся ежедневно, завершаясь

ношением ортеза, который этапно корректируется по достижении уменьшения лучевой девиации кисти.

2. Установка дистракционного аппарата для выведения кисти в правильное положение и создание запаса мягких тканей позволяют не только значительно упростить проведение операции центрации или радиализации, но и существенно снизить риск рецидива деформации, а также избежать необходимости значимой резекции костей запястья и, самое главное, сохранить потенцию работы зоны роста локтевой кости за счет исключения ее компрессии после операции по стабилизации локтезапястного сочленения (рис. 17).



Рис. 17. Монтаж дистракционного аппарата при лучевой косорукости для выведения кисти в правильное положение за счет растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья, как первый этап оперативного лечения перед стабилизацией локтезапястного сочленения

3. Стабилизация локтезапястного сочленения выполняется по двум методикам – операции центрации или операции радиализации, принципиальная разница между которыми продемонстрирована в статье D. Buck-Gramko (рис. 18). Еще одна методика – операция ульнарizations используется реже [25]. Мы в своей работе отдаем предпочтение операции радиализации, как менее агрессивной, позволяющей сохранить амплитуду движений в суставе и имеющей меньшую частоту рецидивов лучевой девиации кисти в отдаленном периоде.

4. Восстановление двустороннего схвата при гипоплазии I пальца достигается за счет сухожильно-мышечной и кожной пластики, или, при большей степени недоразвития первого луча, – за счет операции полицизации.

5. Удлинение укороченного предплечья при лучевой косорукости выполняется последним этапом. Одним из непереносимых условий для начала дистракционного лечения является наличие стабильного локтезапястного сочленения,

поскольку возникающее в процессе удлинения натяжение мягких тканей может способствовать рецидиву лучевой девиации кисти. С целью профилактики данного осложнения мы всегда фиксируем кисть в дистракционном аппарате (рис. 19).

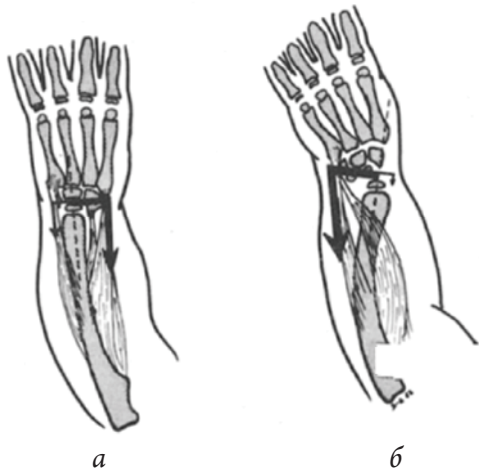


Рис. 18. Сравнение биомеханики операций центрации (а) и радиализации (б). Транспозиция мышц с лучевой поверхности предплечья в сочетании с более длинным рычагом тяги по локтевой поверхности обеспечивает большую устойчивость к рецидиву лучевой девиации кисти [26]

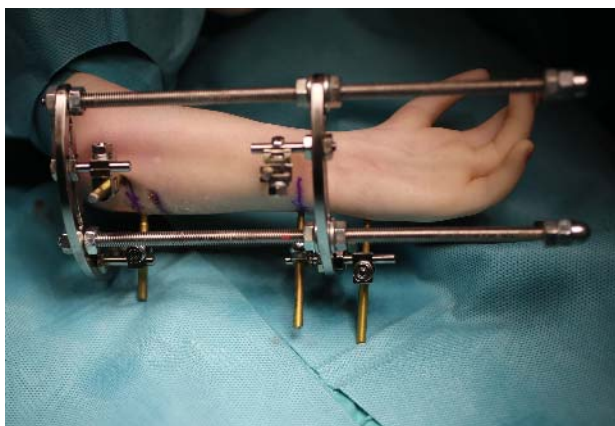


Рис. 19. Монтаж дистракционного аппарата для удлинения локтевой кости при врожденной продольной лучевой недостаточности

Синдром врожденных (амниотических) перетяжек является не такой частой патологией, как полидактилия или синдактилия, частота его встречаемости оценивается разными авторами от 1 на 1200 до 1 на 15 000 живых новорожденных [15]. Сдавление тканей растущего плода амниотическими тяжами приводит к ампутациям фрагментов конечности на разном уровне, образованию перетяжек и синдактилий уже разделившихся пальцев, появлению лимфедемы за счет лимфостаза на уровне перетяжки, а иногда и нарушению кровоснабжения фрагмента, расположенного дистальнее перетяжки.

Для синдактилий при синдроме врожденных перетяжек характерно поражение нескольких конечностей, наличие, кроме самих перетяжек, разноуровневых культей пальцев (причем чаще страдают трехфаланговые лучи), наличие терминальных сращений пальцев, эпителиальных ходов и эпидермальных кист (рис. 20). Кроме этого, отделы конечности, расположенные проксимальнее перетяжек, всегда нормально развиты. Эти признаки позволяют дифференцировать данный порок с поперечными недоразвитиями конечностей [27]. Основными целями оперативного лечения при синдроме амниотических перетяжек является разделение синдактилий и устранение перетяжек для улучшения эстетического и функционального состояния кисти. При наличии прогрессирующей лимфедемы и особенно нарушении кровоснабжения сегмента, расположенного дистальнее перетяжки, операция может быть выполнена в первые дни жизни.



Рис. 20. Синдром врожденных (амниотических) перетяжек с поражением левой кисти, трехфаланговых лучей. Определяются перетяжки пальцев, их синдактилии и наличие эпителиальных ходов

Основным методом для устранения перетяжек пальцев является Z-пластика (встречными треугольными лоскутами), которая должна выполняться в два этапа, по половине окружности пальца с интервалом между операциями не менее 3 мес. Одноэтапная циркулярная пластика на пальце может привести к нарушению венозного оттока с последующей потерей сегмента [28]. На более крупных сегментах, таких как предплечье, плечо, голень и бедро, перетяжки могут быть безопасно прооперированы циркулярно, в один этап, поскольку наличие глубоких сосудов будет препятствовать нарушению кровоснабжения дистального сегмента [29]. Последние данные указывают, что Z-пластика не является необходимым компонентом операции, и первичное закрытие раны после иссечения перетяжки не ведет к рецидиву деформации в процессе роста ребенка, при этом эстетический результат

операции значительно отличается в лучшую сторону от Z-пластики [30]. В нашей практике мы применяем пластику встречными треугольными лоскутами при устранении перетяжек пальцев, поскольку она позволяет нивелировать часто имеющуюся значимую разницу в диаметре сегментов, расположенных дистальнее и проксимальнее перетяжки пальца, но на крупных сегментах отказались от этой техники, используя первичное закрытие раны, без Z-пластики.

Устранение синдактилии при синдроме амниотических перетяжек не требует коагуляции одной из пальцевых артерий в связи с дистальным расположением бифуркации общей пальцевой артерии, как это часто бывает при обычной синдактилии или симбрахидактилии. В данном случае бифуркация всегда имеет нормальную анатомию и располагается на уровне головок пястных костей, поскольку синдактилия носит вторичный характер и образуется вследствие сдавления уже разделившихся пальцев амниотическим тяжом.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Успехи современной генетики и молекулярной биологии сделали возможным уже сегодня при многих врожденных аномалиях развития точно узнавать причину развития данной патологии и давать прогноз на риски появления детей с такими деформациями в данной семье.

Вероятно, спустя небольшое количество лет в практической медицине появятся способы предупреждения развития врожденных аномалий, а клеточные (или иные) технологии позволят замещать недоразвитые фрагменты конечности полноценными, однако сегодня хирургия играет основную роль в абилитации детей с врожденными аномалиями развития верхней конечности.

Незнание основных принципов оперативного лечения детей со столь вариабельной патологией приводит к осложнениям и зачастую к снижению функции кисти. У детей с врожденными деформациями верхних конечностей крайне развиты адаптивные механизмы, позволяющие даже при тяжелых недоразвитиях верхней конечности осваивать многие бытовые навыки, поэтому целью оперативного лечения врожденных деформаций верхней конечности должен быть тот минимум вмешательства, который позволит максимально раскрыть ее функциональный потенциал, без превращения детства ребенка в череду бесконечных операций в попытке создания «нормальной» руки.

Конфликт интересов. Автор декларирует отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Автор заявляет об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Swanson A.B. A classification for congenital limb malformations. *The Journal of Hand Surgery*. 1976; 1 (1): 8–22.
2. Шведовченко И.В. и др. Лечение детей с врожденными пороками развития верхних конечностей. В кн.: *Травматология и ортопедия: руководство для врачей*. СПб, 2005. Т. 2: Травмы и заболевания плечевого пояса и верхней конечности: 634–677. [Shvedovchenko I. V. i dr.. Lecheniye detey s vrozhdennymi porokami razvitiya verkhnikh konechnostey [Treatment of children with congenital malformations of the upper extremities]. *Travmatologiya i ortopediya: rukovodstvo dlya vrachey* – Traumatology and orthopedics: a Guide]. SPb, 2005; 2].
3. Tonkin M.A. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb. *J. Hand Surg. Eur.* 2017; 42 (5): 448–456.
4. Lamb D.W., Wynne-Davies R., Solo L. An estimate of the population frequency of congenital malformations of the upper limb. *J Hand Surg.* 1982; 7: 557–62.
5. Watson S. *The principles of management of congenital anomalies of the upper limb*. 2000. March: 10–17.
6. Rypens F. et al. Obstetric US: Watch the Fetal Hands. *Radiographics*. 2006; 811–831.
7. Chung M.S. *Congenital Differences of the Upper Extremity: Classification and Treatment Principles*. 2011: 172–177.
8. Oda T., Pushman A.G., Chung K.C. Treatment of common congenital hand conditions. *Plast. Reconstr. Surg.* 2010; 126 (3): 121e – 33e.
9. Kozin S.H. Syndactyly. *J Am Soc Surg Hand*. 2001; 1: 1–13.
10. Eaton C.J., Lister G.D. Syndactyly. *Hand Clin.* 1990; 6: 555–575.
11. Ireland D.C., Takayama N., Flatt A.E. Poland's syndrome: a review of forty-three cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1976; 58:52: 8–33.
12. Hoover G.H., Flatt A.E., Weiss M.W. The hand and Apert's syndrome. *J Bone Joint Surg Am.* 1970; 52: 878–895.
13. Guero S.J. Algorithm for treatment of Apert hand. *Tech. Hand Up. Extrem. Surg.* 2005; 9 (3): 126–133.
14. Kozin S.H. Upper-extremity congenital anomalies. *J. Bone Joint Surg. Am.* 2003; 85 – A, (8): 1564–1576.

15. Oda T., Pushman A.G., Chung K.C. Treatment of common congenital hand conditions. *Plast. Reconstr. Surg.* 2010; 126 (3): 121e – 33e.
16. Tonkin M.A. Failure of differentiation part I: Syndactyly. *Hand Clin. Elsevier Ltd*, 2009; 25 (2): 171–193.
17. Buck-Gramcko D. Congenital malformations: syndactyly and related deformities. In: Nigst H., Buck-Gramcko D., Millesi H. et al, editors. *Hand surgery*. New York: Thieme Medical Publishers. 1988: 12–34.
18. Watson B.T., Hennrikus W.L. Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1997; 79:1: 65–68.
19. Ezaki M. Radial polydactyly. *Hand Clin.* 1990; 6: 577–588.
20. Wassel H.D. The results of surgery for polydactyly of the thumb: a review. *Clin Orthop.* 1969; 64: 175–193.
21. Comer G.C., Potter M., Ladd A.L. Polydactyly of the Hand. *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* 2018; 26 (3): 75–82.
22. Choi M., Sharma S., Louie O. Chapter 89. Congenital Hand Abnormalities. *Grabbe Smith's Plast. Surgery*, Sixth Ed. 2007: 856–863.
23. Vilkkki S.K. Distraction and microvascular epiphysis transfer for radial club hand. *J Hand Surg.* 1998; 23B: 445–52.
24. Blauth W. The hypoplastic thumb [in German]. *Arch Orthop Unfallchir.* 1967; 62: 225–246.
25. Paley D., Belthur M., Standard S. Ulnarization for the Treatment of Radial Club hand, Presented at the American Academy of Orthopedic Surgeons 75th Annual Meeting, San Francisco, CA. 2008.
26. Buck-Gramcko D. Radialization as a new treatment for radial club hand. *J. Hand Surg. Am. American Society for Surgery of the Hand.* 1985; 10 (6): 964–968.
27. Ogino T, Saitou Y. Congenital constriction band syndrome and transversed efficiency. *J Hand Surg (Br.)*. 1987; 12: 343–348.
28. Wiedrich T.A. Congenital constriction band syndrome. *Hand Clin.* 1998; 14: 29–38.
29. DiMeo L., Mercer D.H. Single-stage correction of constriction ring syndrome. *Ann Plast Surg.* 1987; 19: 469–474.
30. Habenicht R., Hülsemann W., Lohmeyer J.A., Mann M. Ten-year experience with one-step correction of constriction rings by complete circular resection and linear circumferential skin closure. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery.* 2013; 66 (8): 1117–1122.

Поступила в редакцию 30.09.2018
Утверждена к печати 25.10.2018

Автор:

Заварухин Владимир Иванович – канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед, пластический хирург, зав. отделением травматологии № 3 СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург).

Контакты:

Заварухин Владимир Иванович
тел.: +7-921-882-03-32
e-mail: zavarukhin.md@gmail.com

Conflict of interest

The author declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The author state that there is no funding for the study.

Information about author:

Zavarukhin Vladimir I., Cand. Med. Sci, Orthopedic Traumatologist, Plastic Surgeon, Head of Traumatology Department No. 3, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation.

Corresponding author:

Zavarukhin Vladimir I.
Phone: +7-921-882-03-32
e-mail: zavarukhin.md@gmail.com

ФИЛОГЕНЕЗ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ: ОТ ПЛАВНИКА К ПЯТИПАЛОЙ КОНЕЧНОСТИ

Институт проблем экологии и эволюции им. А.Н. Северцова РАН, г. Москва

D.N. Mednikov

PHYLOGENY OF UPPER LIMB: FROM A FIN TO FIVE-FINGERED LIMB

*A.N. Severtsov Institute of Ecology and Evolution, Russian Academy of Sciences,
Moscow, Russian Federation*

Предковый для тетраподной конечности плавник обладал бисериальной структурой. Конечности первых четвероногих также имели бисериальное строение и многочисленные пальцы двух типов: преаксиальные и постаксиальные. Бисериальное строение конечностей сохранилось и у современных тетрапод. Первый палец гомологичен последней преаксиальной радиалии, отходящей от последнего (самого дистального) мезомера центральной оси предкового плавника. Остальные пальцы пятипалой конечности гомологичны постаксиальным радиалиям предкового плавника.

Ключевые слова: первый палец, бисериальный плавник, тетраподная конечность, преаксиальные пальцы.

A fin ancestral for a tetrapodal limb had the biserial structure. Limbs of first quadrupeds also had the biserial structure and numerous fingers of two types: preaxial and postaxial. The biserial structure of limbs is also characteristic of modern tetrapods. The first finger is homological to the last preaxial radiale extending away from the last (most distal) mesomere of the central axis of the ancestral fin. Other fingers of the five-fingered limb are homological to radiales of the ancestral fin.

Keywords: first finger, biserial fin, tetrapodal limb, preaxial fingers.

УДК 591.471.371:611.97:572.781.64:575.8
doi 10.17223/1814147/67/06

Характерней чертой наземных позвоночных животных является наличие двух пар пятипалых конечностей, благодаря которым эта обширная группа организмов получила свое научное название – четвероногие (тетраподы, *Tetrapoda*). Рычажные конечности, снабженные пальцами, обеспечили тетраподам не только эффективное передвижение по суше, но и успешное освоение водной, подземной и воздушной сред. В ходе эволюции конечности могли очень сильно модифицироваться и даже полностью исчезать, однако у истоков большинства крупных эволюционных ветвей четко прослеживается исходный пятипалый архетип, который в главных своих чертах унаследован и человеком.

В общем плане строения (архетипе) тетраподной конечности традиционно выделяются три отдела – стилоподий (проподий), зейгоподий (эпиподий) и автоподий (лапка). В состав стилоподия входит единственный скелетный элемент, сочленяющийся с поясом конечности и обычно уверенно гомологизируемый (отождествляемый) с единственным базальным элементом парных плавников предковых для четвероногих мясисто-лопастных рыб (саркоптеригий). Второй отдел

конечности – зейгоподий – включает два скелетных элемента, гомологов которым также без особых проблем можно выявить в плавниках саркоптеригий. А вот третий, самый дистальный отдел – автоподий – включает в себя множество мелких скелетных элементов, гомологов для которых очень трудно найти среди, как правило, заметно менее многочисленных косточек дистальной части плавников мясисто-лопастных рыб.

У саркоптеригий в скелете парных плавников обычно можно выделить центральную ось, продолжающуюся почти до самого конца мясистой лопасти плавника и образованную несколькими или многими элементами (мезомерами) (рис. 1, 2). От мезомеров центральной оси отходят палочковидные косточки – радиалии. Если радиалии отходят только от преаксиального края оси плавника, то такой плавник называется унисериальным (рис. 1). Если кроме преаксиального ряда радиалий имеется еще второй ряд костей, отходящих от постаксиальной стороны мезомеров оси, то такой плавник называется бисериальным (рис. 2). Преаксиальные радиалии, как правило, отходят строго по одной от каждого мезомера оси, а постаксиальные могут

отходить по одной, две или более от каждого мезомера оси, кроме первого.

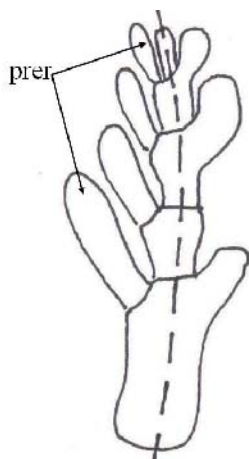


Рис. 1. Унисериальный плавник на примере лопасти рыбы эустеноптерона (*Eusthenopteron*). Здесь и на рис. 2: prer – преаксиальные радиалии, postr – постаксиальные радиалии, пунктирная линия проведена через мезомеры центральной оси

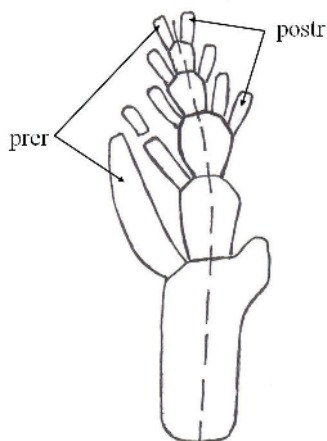


Рис. 2. Бисериальный плавник на примере лопасти рыбы тиктаалика (*Tiktaalik*)

Гомологи мезомеров центральной оси плавников саркоптеригий легко можно обнаружить в двух проксимальных отделах тетраподной конечности – стилоподии и зейгоподии. А вот как, через какие элементы проходит центральная ось в автоподии? Ответ на этот вопрос позволил бы провести детальную гомологизацию скелетных элементов плавника и лапы, а также понять, какой тип плавника – унисериальный или бисериальный – был предковым для пятипалой конечности.

В 1986 г. была опубликована статья Нила Шубина и Пьера Олберча, в которой авторы, опираясь на обширный материал по развитию скелета конечностей различных групп тетрапод, выдвинули гипотезу о том, что возможным гомологом дистальной части центральной оси плавника саркоптеригий является пальцевая дуга [1]. Пальцевая дуга представляет собой поперечный ряд дистальных скелетных элементов

запястья (предплюсны), связанный с более проксимальным членом центральной оси – локтевой или малоберцовой костью – посредством локтевой кости запястья или малоберцовой кости предплюсны. Из гипотезы Шубина–Олберча следует, что предковый для лап четвероногих плавник должен был обладать бисериальным устройством (рис. 3). Дистальная часть центральной оси предкового плавника изогнулась в преаксиальном направлении, сформировав тем самым пальцевую дугу, а пальцы образовались из претерпевших сегментацию постаксиальных радиалий. Преаксиальные радиалии при трансформации плавника в конечность частично или полностью редуцировались (особенно, самые дистальные (рис. 4)), и их остатками являются лучевая (большая берцовая) кость, промежуточная кость (*intermedium*), центральные кости (*centralia*) и элементы предпервого пальца [2].

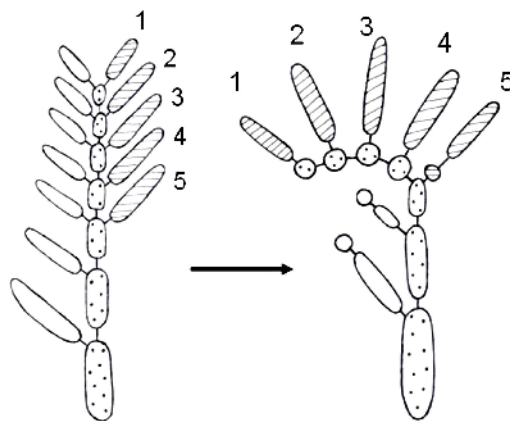


Рис. 3. Схема, иллюстрирующая гипотетическую трансформацию плавника в конечность согласно гипотезе Шубина–Олберча. Все пять пальцев являются производными постаксиальных лучей. Здесь и на рис. 4: постаксиальные элементы заштрихованы, мезомеры центральной оси покрыты точками, преаксиальные элементы бесцветные; 1–5 – номера соответствующих пальцев пятипалой конечности

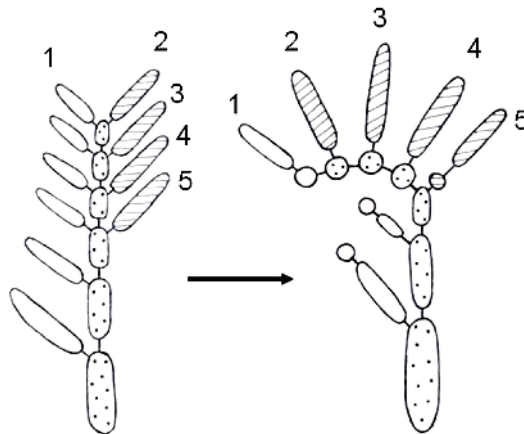


Рис. 4. Модифицированная схема трансформации плавника в конечность. Первый палец является производным последнего преаксиального луча

Разнообразные данные по молекулярной биологии, биологии развития и палеонтологии в целом хорошо согласуются с таким эволюционным сценарием. Исследования экспрессии *Нох*-генов в плавниках осетрообразной рыбы веслоноса, акулы и родственной наземным позвоночным двоякодышащей рыбы рогозуба дали серьезные основания предполагать, что автоподий тетраподной конечности не является новообразованием, которого не было у рыбных предков четвероногих, а пальцы тетрапод являются прямыми наследниками радиалий рыб [3–5].

В развитии конечностей примитивных хвостатых амфибий углозубов действительно наблюдается, в соответствии с гипотезой Шубина–Олберча, постепенное изгибание элементов пальцевой дуги преаксиально. Третий, четвертый и пятый пальцы, изначально направленные своими дистальными концами постаксиально (подобно постаксиальным радиалиям плавника), по мере изгибания пальцевой дуги разворачиваются вдоль длинной оси конечности и образуют характерный для лапы взрослого земноводного, поперечный относительно оси предкового плавника ряд [2].

Палеонтологические находки последних десятилетий позволяют предположить, что изначальный тип плавника, характерный для древнейших мясистолапастных рыб, скорее всего, был бисериальным с умеренно длинной центральной осью, включавшей более четырех мезомеров [6]. Бисериальное устройство грудных плавников было характерно и для наиболее близкой к тетраподам мясистолапастной рыбы из группы элпистостегалий – тиктаалика (см. рис. 2) [7]. Повторное исследование с помощью компьютерной томографии грудного плавника другой элпистостегалии – пандерихта – показало значительно более сложное, чем считалось ранее, устройство дистальной части плавника и бисериальный характер крепления радиалий [8].

Изучение остатков конечностей древнейших девонских тетрапод позволило заключить, что для лап этих животных нормой была полидактилия (многопалость) [9]. Тулерпетон, найденный в девонских отложениях на территории Тульской области России, был шестипалым, а конечности гренландских ихтиостеги и акантостеги имели по семь и восемь пальцев соответственно [9, 10]. Наилучшим образом сохранились задние конечности ихтиостеги, что позволило провести их детальное сравнение с грудным плавником тиктаалика (рис. 5). Лапу ихтиостеги можно представить в виде бисериального плавника, центральная ось которого несет по четыре преаксиальных и постаксиальных радиалии [11]. Первая преаксиальная радиалия ихтиостеги

представлена крупным костным элементом – большой берцовой костью. Остальные три преаксиальные и все постаксиальные радиалии сегментированы и имеют вид пальцев. Пре- и постаксиальные пальцы-радиалии ихтиостеги образуют две четко различающиеся по своему строению морфологические группы. Три преаксиальных пальца заметно тоньше постаксиальных, плотно прижаты друг к другу и, подобно преаксиальным радиалиям плавников мясистолапастных рыб, постепенно уменьшаются в размерах от первого к третьему (рис. 5). Третий преаксиальный палец совсем тонкий и явно находится на пути к полной редукции, что хорошо согласуется с гипотезой о пальцевой дуге, предусматривающей частичную или полную редукцию преаксиальных элементов предкового плавника при формировании тетраподной конечности. Четыре постаксиальных пальца ихтиостеги заметно крупнее и массивнее преаксиальных (рис. 5) и гораздо больше похожи на обычные пальцы современных четвероногих, что также хорошо согласуется со следствием, вытекающим из гипотезы о пальцевой дуге, которое предполагает, что пальцы возникли из постаксиальных радиалий.

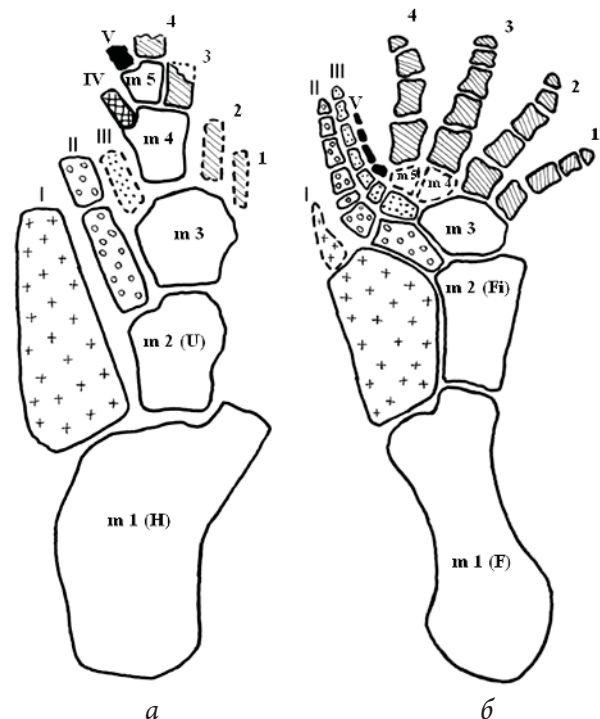


Рис. 5. Сравнение грудного плавника тиктаалика (а) и задней конечности девонской амфибии ихтиостеги (б) по Медникову [11] с изменениями. Гомологичные элементы обозначены и закрашены одинаково. I–V – преаксиальные радиалии (пальцы), 1–4 – постаксиальные радиалии (пальцы), m1–m5 – мезомеры центральной оси, F – бедренная кость, Fi – малая берцовая кость, H – плечевая кость, U – локтевая кость

Исходя из строения задних ног ихтиостеги, можно предположить, что в процессе трансформации предкового бисериального плавника в тетраподную конечность, четвероногие проходили в своей эволюции стадию бисериальной (с двумя группами пальцев – преаксиальной и постаксиальной) лапы. Такие конечности несли впереди (преаксиальнее) нашего первого пальца дополнительные пальцеобразные образования, произошедшие из сегментированных преаксиальных радиалий и состоявшие, как и обычные пальцы, из отдельных фаланг. Одним из реликтовых остатков этих преаксиальных пальцев у некоторых современных четвероногих (например, многих бесхвостых земноводных и млекопитающих) является так называемый предпервый палец (*prepollex/prehallux*), представляющий собой дистальный сегмент первой преаксиальной радиалии. Еще одним реликтом преаксиальной группы радиалий, наиболее полно сохранившим строение типичного пальца, является, возможно, первый (большой) палец [12].

Согласно первоначальному варианту гипотезы Шубина–Олберча, все пять пальцев тетраподной конечности являются постаксиальными образованиями, т.е. все они однотипны (см. рис. 3). Однако это плохо согласуется с большим морфологическим и молекулярным своеобразием первого пальца, как правило, резко отличающегося по многим показателям, от остальных четырех. У примитивных палеозойских тетрапод первый палец заметно мельче остальных пальцев и состоит из коротких, почти квадратных фаланг, похожих по форме на фаланги предпервого пальца лягушек. Уже у самых примитивных современных тетрапод – хвостатых амфибий – большой палец обслуживает уникальная, только ему свойственная мышца – отводящий мускул первого пальца (*m. abductor pollicis*), волокна которого отходят преаксиально от мезомеров центральной оси.

Для развития всех пальцев, кроме первого, необходима сигнальная молекула *sonic hedgehog* (SHH) [13]. Для формирования преаксиальной лучевой кости SHH также не нужен (а для развития локтевой кости его присутствие необходимо) [14]. Также только для первого пальца характерно отсутствие экспрессии генов *Hoxd9* – *Hoxd11* и целый ряд других молекулярных показателей [15]. Все это позволяет предположить, что первый палец не относится к постаксиальной группе, а является преаксиальным элементом конечности [12].

Судя по особенностям развития конечностей хвостатых амфибий, первый палец связан в своем генезисе с самым дистальным элементом пальцевой дуги (т.е. с самым последним мезо-

мером центральной оси), а его тесная связь с дистальным концом первого преаксиального луча вторична [2]. Между зачатками первого и второго пальцев лапок личинок некоторых видов углозубов развивается своеобразный плавничок, отчего вся конечность этих животных напоминает по форме рыбий плавник. Первый палец располагается преаксиально от вершины плавничка, а второй и другие пальцы – постаксиально. У дистального конца плавника тиктаалика на последнем мезомере центральной оси также имеются две радиалии – преаксиальная и постаксиальная, которые можно сопоставить с первым и вторым пальцами тетрапод. Только у тиктаалика эти радиалии расположены на общем основании (мезомере), а каждый палец четвероногих начинается от самостоятельного дистального элемента запястья или предплюсны.

Если общее основание для первого и второго пальцев – первичное, исходное для тетрапод состояние, то откуда взялись самостоятельные 1-й и 2-й дистальные элементы? Вероятно, общее основание 1-го и 2-го пальцев у тетрапод сохранилось и представляет собой 2-й дистальный элемент запястья и предплюсны (*trapezoideum/cuneiforme 2* в анатомии человека). А первый дистальный элемент (*trapezium/cuneiforme 1* в анатомии человека) – это первый сегмент первого пальца (его истинная метакарпalia/метатарзалия). У предков млекопитающих – древних синапсидных рептилий – первый дистальный элемент часто очень крупный и по своей форме напоминает обычную фалангу пальца [16]. Если 1-я дисталия в действительности является метакарпалией первого пальца, а его 1-я метакарпalia – это первая фаланга большого пальца, то странная картина, наблюдаемая с эпифизами териевых млекопитающих, становится понятной. У териевых млекопитающих (сумчатых и плацентарных) все фаланги пальцев в ходе эволюции потеряли дистальные эпифизы, а все метакарпалии их сохранили, кроме метакарпалии первого пальца, у которой, как и у фаланг, дистальный эпифиз исчез [17].

Таким образом, конечности современных четвероногих, так же как и девонской амфибии ихтиостеги, сохраняют пальцы двух групп – преаксиальной и постаксиальной. К преаксиальной группе относится предпервый (если он вообще сохраняется) и первый пальцы, а остальные пальцы (второй–пятый) относятся к постаксиальной группе. Первый палец является производной последней (отходившей от самого дистального мезомера центральной оси) преаксиальной радиалии, а предпервый палец, как было сказано выше, – это дистальный конец первого преаксиального луча (рис. 6).

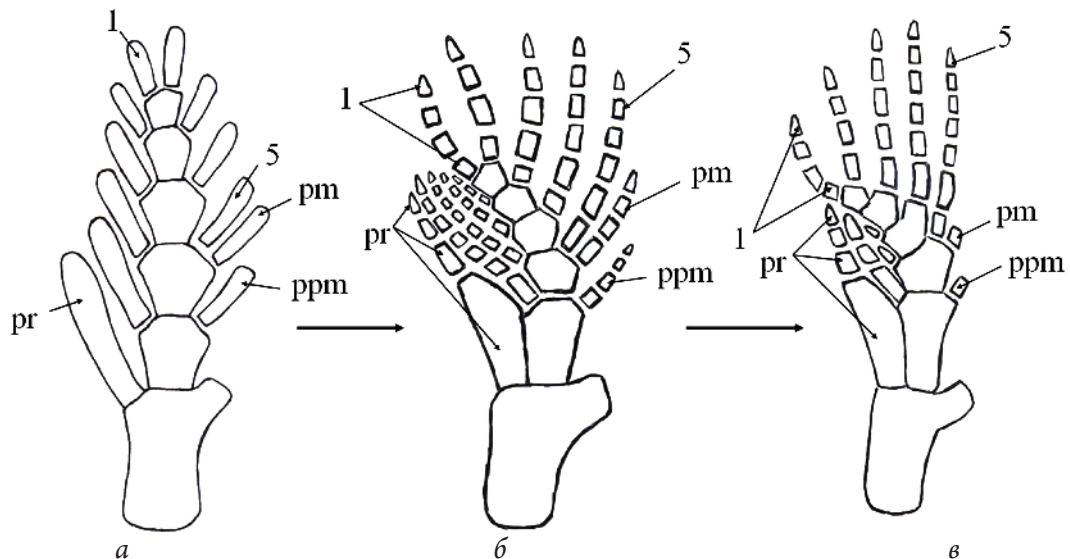


Рис. 6. Основные этапы трансформации плавника в пятипалую конечность: а – стадия гипотетического предкового плавника; б – стадия гипотетической предковой бисериальной конечности с многочисленными пре- и постаксиальными пальцами, в – примитивная пятипалая конечность с остатками предпервого и двух дополнительных постаксиальных пальцев. 1 – первый палец, или гомологичная ему радиалия, 5 – пятый палец, или гомологичная ему радиалия, pm – постминимус, pr – предпервый палец, ppm – постпостминимус

Гипертрофированным первым сегментом первого преаксиального луча является лучевая (или большеберцовая – в задней конечности) кость, вошедшая в состав зейгоподия, но по сути являющаяся метакарпалией первого преаксиального пальца (а сам предпервый палец – это фаланги первого преаксиального пальца). Между предпервым и первым пальцами у далеких предков современных четвероногих на центральной оси сидело еще несколько (вероятно, четыре) преаксиальных лучей-пальцев (рис. 6, б), зачатки, по крайней мере, двух из которых можно проследить в развитии лап современных хвостатых амфибий. Постаксиальных пальцев изначально было больше четырех (рис. 6). Позади пятого пальца у хвостатых амфибий иногда встречаются еще два рудиментарных образования – остатки постминимуса и постпостминимуса. У многих амниот, включая человека, в передней конечности сохраняется остаток постпостминимуса, представленный гороховидной костью (*pisiforme*). Данные по девонским тетраподам позволяют предполагать, что когда-то постминимус и постпостминимус имели вид нормальных пальцев, состоявших из нескольких фаланг. То есть, изначальное число постаксиальных пальцев у общего предка современных четвероногих было не меньше шести. Общее число пальцев (преаксиальных и постаксиальных) у предка пятипалых тетрапод могло

достигать до 12. Известные на сегодняшний день девонские многопалые тетраподы обладали уже заметно модифицированными лапами с уменьшенным в результате редукции числом пальцев (у ихтиостеги, похоже, нет последнего мезомера оси и первого и второго пальцев, исчез еще один преаксиальный палец, а также нет постпостминимуса).

Бисериальность пятипалой тетраподной конечности, выражающаяся в сохранении, по крайней мере, одного преаксиального пальца (первого), явилась важной преадаптацией в эволюционной линии, ведущей к человеку. Морфологическое и молекулярное своеобразие первого (большого) пальца, его изначальная обособленность, обусловленные его принадлежностью к преаксиальной группе, позволили приматам сформировать универсальный хватательный автоподий, вершиной эволюции которого явилась человеческая рука, способная осуществлять характерный только для человека пинцетный захват.

Конфликт интересов. Автор декларирует отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Автор заявляет об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Shubin N.H., Alberch P. A morphogenetic approach to the origin and basic organization of the tetrapod limb. *Evol. Biol.* 1986; 20: 318–390. doi: 10.1007/978-1-4615-6983-1_6.
2. Mednikov D.N. Development of Limbs in Urodeles and the Origin of Tetrapod Limbs. *Biol. Bull.* 2009; 36 (2): 148–158. doi: 10.1134/S1062359009020071.

3. Davis M.C., Dahn R.D., Shubin N.H. An autopodial-like pattern of Hox expression in the fins of a basal actinopterygian fish. *Nature*. 2007; 447: 473–476. doi: 10.1038/nature05838. Epub. 2007. May 24.
4. Freitas R., Zhang G., Cohn M. J. Biphasic Hoxd gene expression in shark paired fins reveals an ancient origin of the distal limb domain. *PLoS ONE*. 2007; 2 (8) e754: 1–10. doi: 10.1371/journal.pone.0000754. Epub. 2007. Aug. 15.
5. Johanson Z., Joss J., Boisvert C. A., Ericsson R., Sutija N., Ahlberg P. E. Fish fingers: digit homologues in sarcopterygian fish fins. *J. Exp. Zool., Ser. B*. 2007; 308 (6): 757–768. doi: 10.1002/jer.b.21197. Epub. 2007. Sept. 11.
6. Friedman M., Coates M.I., Anderson P. First discovery of a primitive coelacanth fin fills a major gap in the evolution of lobed fins and limbs. *Evol. Devel.* 2007; 9 (4): 329–337. doi: 10.1111/j.1525-142X.2007.00169.x. Epub. 2007. July 20.
7. Shubin N.H., Daeschler E.B., Jenkins F.A. The pectoral fin of *Tiktaalik roseae* and the origin of the tetrapod limb. *Nature*. 2006; 440: 764–771. doi: 10.1038/nature04637. Epub. 2006. April 6.
8. Boisvert C.A., Mark-Kurik E., Ahlberg P.E. The pectoral fin of *Panderichthys* and the origin of digits. *Nature*. 2008; 456: 636–638. doi: 10.1038/nature07339. Epub. 2008. Sept. 21.
9. Coates M.I., Clack J.A. Polydactyly in the earliest known tetrapod limbs. *Nature*. 1990; 347: 66–69. doi: 10.1038/347066a0. Pub. 1990. Sept. 06.
10. Lebedev O.A., Coates M.I. The postcranial skeleton of the Devonian tetrapod *Tulerpeton curtum* Lebedev. *Zool. J. Linn. Soc.* 1995; 114: 307–348. doi: 10.1111/j.1096-3642.1995.tb00119.x.
11. Mednikov D.N. Urodelans, Ichthyostega and the origin of the tetrapod limb. *Paleontological journal*. 2014; 48 (10): 1092–1103. doi: 10.1134/S0031030114100074. Epub. 2014. Dec. 04.
12. Woltering J.M., Meyer A. The phantoms of a high-seven-or-why do our thumbs stick out? *Frontiers in Zoology*. 2015; 12 (23): 1–4. doi: 10.1186/s12983-015-0117-x. Epub. 2015. Sept. 15.
13. Scherz P.J., McGlinn E., Nissim S., Tabin C.J. Extended exposure to Sonic hedgehog is required for patterning the posterior digits of the vertebrate limb. *Developmental biology*. 2007; 308 (2): 343–354. doi: 10.1016/j.ydbio.2007.05.030. Epub. 2007. Aug. 15.
14. Ros M.A., Dahn R.D., Fernandez-Teran M., Rashka K., Caruccio N.C., Hasso S.M. et al. The chick oligozeugodactyly (ozd) mutant lacks sonic hedgehog function in the limb. *Development*. 2003; 130 (3): 527–537. doi: 10.1242/dev.00245. Epub. 2002. Oct. 31.
15. Woltering J.M., Duboule D. The origin of digits: expression patterns versus regulatory mechanisms. *Developmental cell*. 2010; 18 (4): 526–532. doi: 10.1016/j.devcel.2010.04.002. Epub. 2010. Apr. 20.
16. Kümmell S.B., Frey E. Range of Movement in Ray I of Manus and Pes and the Prehensibility of the Autopodia in the Early Permian to Late Cretaceous Non-Anomodont Synapsida. *PLoS ONE*. 2014; 9, Issue 12: e113911: 1–65. doi: 10.1371/journal.pone.0113911. Epub. 2014. Dec. 17.
17. Reno P.L., Horton W.E., Lovejoy C.O. Metapodial or Phalanx? An Evolutionary and Developmental Perspective on the Homology of the First Ray's Proximal Segment. *J. Exp. Zool. (Mol. Dev. Evol.)*. 2013; 320 (5): 276–285. doi: 10.1002/jez.b.22506. Epub. 2013. May 02.

Поступила в редакцию 02.09.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Автор:

Медников Дмитрий Николаевич – ведущий инженер лаборатории проблем эволюционной морфологии Института проблем экологии и эволюции им. А.Н. Северцова РАН (г. Москва).

Контакты:

Медников Дмитрий Николаевич

тел.: 8-929-662-8810

e-mail: ranodon@yandex.ru

Conflict of interest

The author declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The author state that there is no funding for the study.

Information about author:

Mednikov Dmitry N., Laboratory for evolutionary morphology, A.N. Severtsov Institute of Ecology and Evolution, Russian Academy of Sciences, Moscow, Russian Federation.

Corresponding author:

Mednikov Dmitry N.

Phone: +7-929-662-8810

e-mail: ranodon@yandex.ru

ЭМБРИОГЕНЕЗ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ: ОТ БУГОРКА ДО СЛОЖНЕЙШЕГО МЕХАНИЗМА

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», Клиника высоких
медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, г. Санкт-Петербург

V.I. Zavarukhin

EMBRYOGENESIS OF UPPER LIMB: FROM TUBERCLE TO INCREASINGLY COMPLEX MECHANISM

St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov,
St. Petersburg, Russian Federation

На протяжении всего своего существования человечество сталкивается с врожденными аномалиями развития конечностей. Однако именно в последние несколько десятков лет за счет успехов в развитии генетики и эмбриологии, понимание причин и механизмов появления врожденных пороков значительно продвинулось вперед. В статье освещены основные механизмы, отвечающие за развитие верхней конечности в норме, нарушения в работе которых ведут к рождению детей с деформациями конечностей.

Ключевые слова: генетика, эмбриология, пороки кисти, врожденные пороки, синдактилия, полидактилия, косорукость, брахидактилия.

Throughout the existence of human race, people face congenital malformations of limbs. However, in the last few decades, owing to the progress achieved in genetics and embryology, the understanding of causes and mechanisms of formation of congenital defects has become much better. The paper considers main mechanisms responsible for the normal development of upper limb, whose malfunctioning leads to the births of children with congenital hand defects.

Key words: genetics, embryology, hand deficiency, congenital defects, syndactyly, polydactyly, clubhand, brachydactyly.

УДК 611.97.013:575.16
doi 10.17223/1814147/67/07

ВВЕДЕНИЕ

Эмбриогенез верхней конечности представляет собой сложную цепочку взаимосвязанных реакций и процессов, понимание которых значительно продвинулось вперед в последние несколько десятилетий и приоткрыло завесу тайны на причины и механизмы образования врожденных пороков развития (ВПР). Хотя тератология (от греч. тератос – чудовище) – наука, изучающая врожденные аномалии, стала зарождаться еще до нашей эры, а в России исследование пороков развития началось с 1718 г., когда императором Петром I был подписан указ о создании «Музея уродливостей», или Кунсткамеры, основные открытия и первые серьезные шаги были сделаны только в XX в.

В 1941 г. австралийский офтальмолог Н.М. Грегг высказал предположение о тесной связи некоторых пороков развития ребенка с перенесенной его матерью краснухой. Это был первый выявленный тератогенный (приводящий

к развитию уродств) фактор [1]. Прошло не многим более десяти лет, и по Европе прокатилась ужасная трагедия, получившая название талидомидной катастрофы, которая стала мощным толчком к изучению причин появления врожденных пороков и пониманию механизмов нормального развития конечности [2, 3], современный взгляд на которые представлен в данной статье. Более подробная информация о талидомидной катастрофе описана в этом номере в статье, посвященной истории развития хирургии врожденных пороков развития кисти.

РАЗВИТИЕ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ

Развитие верхней конечности начинается на 4-й нед эмбриогенеза, когда длина эмбриона составляет около 4 мм, а его размеры сопоставимы с рисовым зернышком [4]. Уже на этом этапе на его поверхности путем последовательных процессов – индукции, инициации и роста в форме небольшого бугорка появляется зачаток (или почка) будущей руки. Позиция зачатка конечностей

на поверхности тела эмбриона определяется экспрессией *HOX* генов – ключевых регуляторов эмбриологического развития, действующих через транскрипционные факторы *Tbx5* для верхней и *Tbx4* – для нижней конечности. Опыты, проведенные на куриных эмбрионах, подтвердили влияние данных морфогенов на определение позиции и типа конечности (рис. 1) [5–9]. Зачаток конечности представляет собой скопление недифференцированных клеток мезенхимы (мезодермы), покрытых тонким эпителиальным слоем (эктодермой). В течение последующих 4 нед происходит быстрое развитие зачатка, и к концу 8-й нед, когда длина эмбриона достигает 22 мм, развитие завершается, и маленькая рука имеет все отделы, представленные у новорожденного

ребенка. Именно период с 4-й по 8-ю нед принято считать критическим в эмбриогенезе верхней конечности, ведь именно в нем любое влияние извне способно нарушить тонко настроенный механизм, отвечающий за создание столь сложной и совершенной части человеческого тела [10].

Современный уровень развития молекулярной биологии и эмбриологии пролил свет на многие процессы, управляющие развитием верхней конечности на молекулярном уровне. В ходе исследований было установлено, что за ростом конечности в каждом направлении трехмерного пространства отвечают отдельные механизмы, управляемые сигнальным центром (рис. 2, таблица), которые будут рассмотрены более подробно ниже.

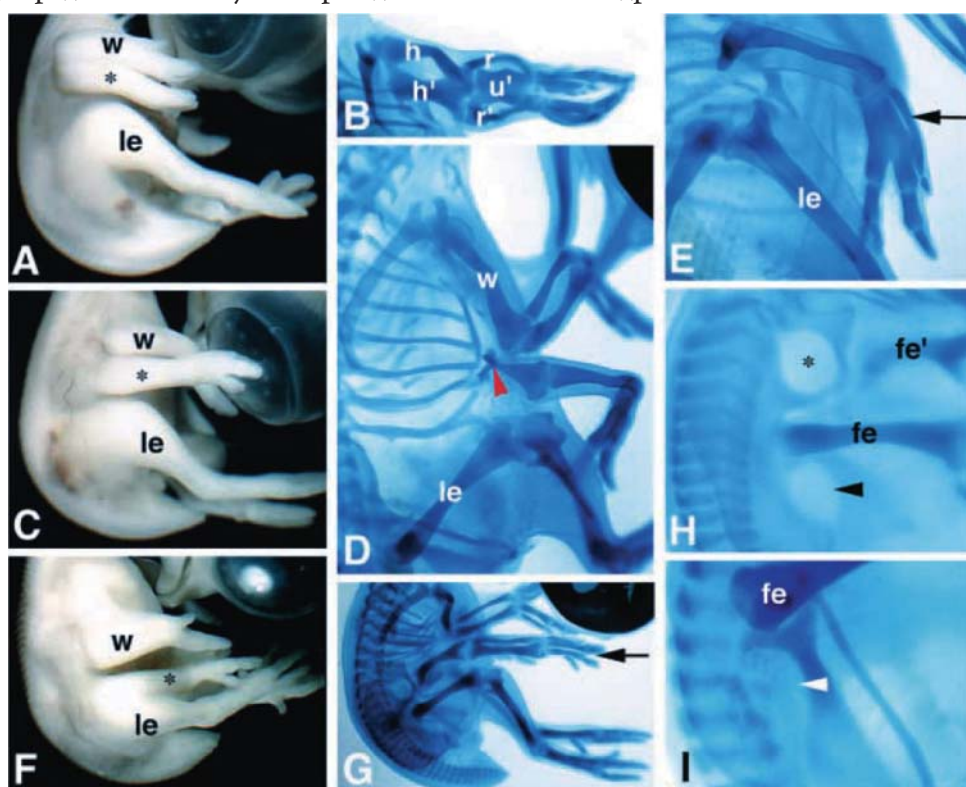


Рис. 1. Опыты с индуцированной фактором роста фибробластов эктопической конечностью у куриного эмбриона: А, В, Е – индуцированная эктопическая конечность находится в зоне экспрессии *Tbx5*, ее строение имеет основные черты крыла, рядом с которым она располагается; С, D, H – эктопическая конечность, находящаяся посередине туловища, в зоне перехода экспрессии *Tbx5*–*Tbx4* и имеет черты, присущие как крылу, так и ноге эмбриона; F, G, I – эктопическая конечность, расположенная рядом с ногой эмбриона, в зоне экспрессии *Tbx4* приобретает черты задней конечности; w – wing (крыло); le – leg (нога); * – эктопическая конечность; h – humerus (плечо); r – radius (лучевая кость); u – ulna (лучевая кость); fe – femur (бедро). Фотографии из статьи Н. Ohuchi et al., 1998 [8]

Сигнальные центры, отвечающие за направления развития верхней конечности в эмбриогенезе

Направление роста	Сигнальный центр	Ответственная субстанция	Аномалии
Проксимально-дистальное	Апикальный эктодермальный гребень (AER)	Фактор роста фибробластов (FGF)	Поперечные дефекты
Передне-заднее	Зона поляризующей активности (ZPA)	Протеин Sonic hedgehog (<i>Shh</i>)	Зеркальная кисть, полидактилии
Дорсально-вентральное	Путь Wnt	Транскрипционный фактор	Patella-nail синдром, дорсальная димелия

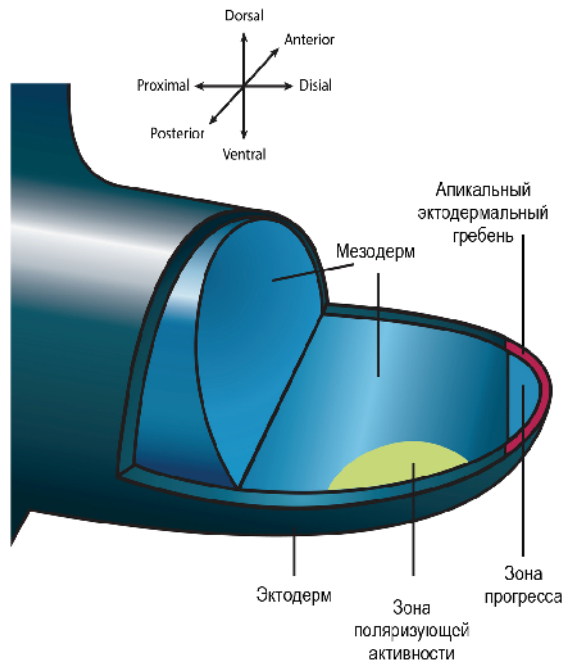


Рис. 2. Схематическое изображение зачатка конечности с обозначенными на нем апикальным эктодермальным гребнем (AER) и зоной прогресса (PZ), отвечающими за развитие в проксимально-дистальном направлении. Зона поляризующей активности (ZPA), находящаяся по задней (ульнарной) поверхности, отвечает за дифференциацию в передне-заднем направлении

Развитие в проксимально-дистальном направлении, или продольный рост конечности, является результатом работы апикального эктодермального гребня (apical ectodermal ridge – AER), представляющего собой тонкий слой эктодермы (рис. 3), покрывающий край зачатка будущей верхней конечности на стыке дорсальной и вентральной эктодермы [11]. Рост AER приводит к последовательному формированию отделов, называемых у эмбриона стилоподом (будущее плечо), зигоподом (предплечье) и аутоподом (кисть). Реализация действия AER происходит за счет вырабатываемого им фактора роста фибробластов (Fibroblast Growth Factor – FGF), сигналы которого передаются в подлежащую мезодерму и поддерживают ее клетки в недифференцированном состоянии, стимулируют пролиферацию и защищают от апоптоза. Проведенные в лабораторных условиях опыты по удалению AER приводили к остановке роста конечности и образованию поперечных дефектов.

При образовании таких пороков у детей, причина кроется не в отсутствии AER как такового, а в нарушении его работы, чаще всего вследствие ишемии. Данные виды поперечных дефектов в подавляющем большинстве случаев являются спорадическими и не передаются по наследству.

Частичные дефекты AER во время формирования аутопода приводят к расщеплению на кистях (и стопах), например при мутации в гене *TP63*, кодирующем протеин, необходимый для сохранения целостности AER [3].

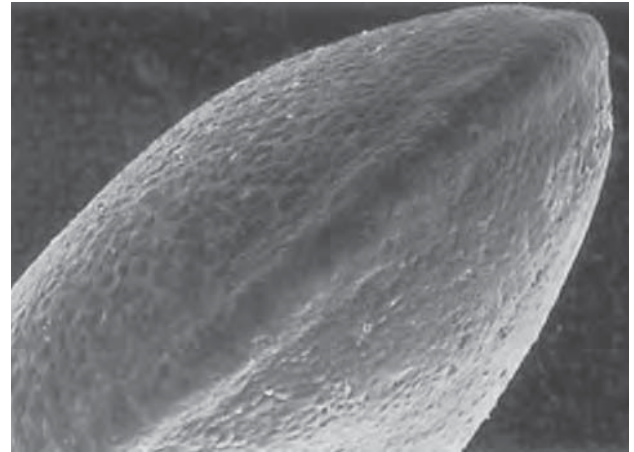


Рис. 3. Электронная микрофотография зачатка конечности. Визуализируется апикальный эктодермальный гребень, проходящий в виде «вала» по стыку дорсальной и вентральной поверхности зачатка (R.O. Kelley, J.F. Fallon, 1976) [12]

Передне-заднее (радио-ульнарное, или преаксиально-постаксиальное) направление развития контролируется зоной поляризующей активности (ZPA) и морфогеном, называемым Sonic hedgehog (*Shh*). Позднее в механизме дифференциации радио-ульнарного направления был выявлен антагонист *Shh* – глиома связанный онкоген *GLI3*. Зона поляризационной активности локализуется по локтевому краю формирующейся конечности, и развитие структур в радио-ульнарном направлении идет соответственно принципу концентрации: чем она меньше, тем более радиальный характер дифференциации присутствует у растущих структур.

Опыты с пересадкой донорского участка *Shh* на радиальную поверхность зачатка конечности приводили к порочному формированию с образованием центральной продольной оси симметрии, с двух сторон от которой располагалась локтевая кость и трехфаланговые пальцы [13]. Радиальные структуры, такие как первый палец и лучевая кость, в этой ситуации не развивались вовсе в связи с равномерно высокой концентрацией морфогена по всей конечности (рис. 4). Проведенные исследования дают все основания предполагать, что именно с нарушением указанного механизма связано образование редкого порока развития, называемого «ульнарной димелией», или «зеркальной кистью» [5].

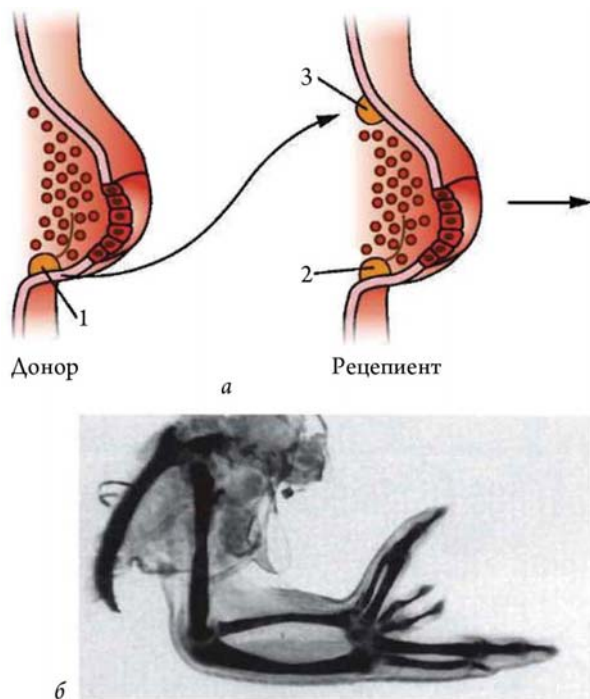


Рис. 4. Схема эксперимента (а) с пересадкой донорского участка зоны поляризующей активности (1) на переднюю (радиальную) часть (3) зачатка конечности приводит к формированию продольно симметричной конечности (б) с недоразвитием радиальных структур

Развитие в дорсально-вентральном направлении контролируется сигнальным путем Wnt. Данный механизм имеет важное значение в дифференциации скелетной мускулатуры конечности на вентральные мышцы – сгибатели и дорсальные мышцы – разгибатели. Небольшие нарушения в работе этого механизма проявляются редкими пороками развития – синдромом nail-patella и дорсальной димелией, характеризующейся отсутствием ладонной поверхности пальца с замещением ее удвоенной тыльной поверхностью. При этом палец с двух сторон выглядит одинаково – и по тылу и по ладони имеется ногтевая пластинка. У взрослых сигнальный путь Wnt принимает участие в развитии онкологических заболеваний [3, 10].

ФОРМИРОВАНИЕ СКЕЛЕТА КОНЕЧНОСТИ

Вскоре после формирования зачатка конечности клетки-предшественники образующих хрящ клеток скапливаются в центре конечности, формируя центр окостенения, а другие клетки, формирующие соединительную ткань, располагаются по периферии. Данный механизм управляется факторами FGF и Wnt. С дальнейшей дифференциацией этих клеток в хондроциты и остеобласты, начинается процесс образования

скелета конечности. Процесс образования хрящевой модели конечности идет в проксимально-дистальном направлении, начинаясь с плечевой кости на 36-й день и заканчиваясь фалангами пальцев на 50-й. Формирование суставов происходит в результате локального угнетения процессов хондрогенеза в местах образования будущих суставов. Ведущим процессом в разграничении формирующейся кости на два участка с образованием сустава является физиологически запрограммированная гибель клеток. Процесс образования полости сустава называется кавитацией, после нее следует этап формирования синовиальных оболочек сустава [14]. Именно с нарушениями процессов кавитации связано появление различных вариантов врожденных синостозов (радио-ульнарный, плече-лучевой, симфалангизм и др.). Первым, на 36-й день, формируется плечевой сустав, последними – на 47-й день – мелкие суставы кисти [5].

МЫШЕЧНЫЙ ЭМБРИОГЕНЕЗ

Мышечный эмбриогенез верхней конечности является результатом скоординированных усилий между сегмент-специфичным зачатком сухожилий, мигрирующими миоцитами и мигрирующими мотонейронами. Развитие мускулатуры проходит три стадии. Эмбриональный миогенез формирует основные мышечные массивы и основные мышечные слои. Вторая волна миогенеза наступает со вторичными миофибриллами, окружающими первичные мышечные волокна, и формирует основную мышечную массу, представленную при рождении. И, наконец, сателлитные клетки, которые поселяются в базальной мембране, окружающей миофибриллы, будут способствовать постнатальному росту и регенерации. В раннем периоде формирования зачатка конечности мезодерма конденсируется с образованием проксимального зачатка сухожилия, который в дальнейшем будет служить каркасом для миграции миоцитов. Мышцы формируются в проксимально-дистальном направлении, а на предплечье дифференциации глубоких слоев предшествует дифференциация поверхностных мышечных слоев [5, 15].

РАЗВИТИЕ СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Одним из первых заметных изменений является развитие большого кровеносного сосуда (маргинальной вены), который проходит как раз под утолщением эктодермы на кончике зачатка конечности, называемого апикальным эктодермальным гребнем. В дальнейшем при росте конечности в длину ее дистальный отдел разделит маргинальную вену на *v. cefalica* и *v. basilica*.

Постепенное формирование примитивной капиллярной сети начинается практически сразу после начала роста зачатка верхней конечности (рис. 5).

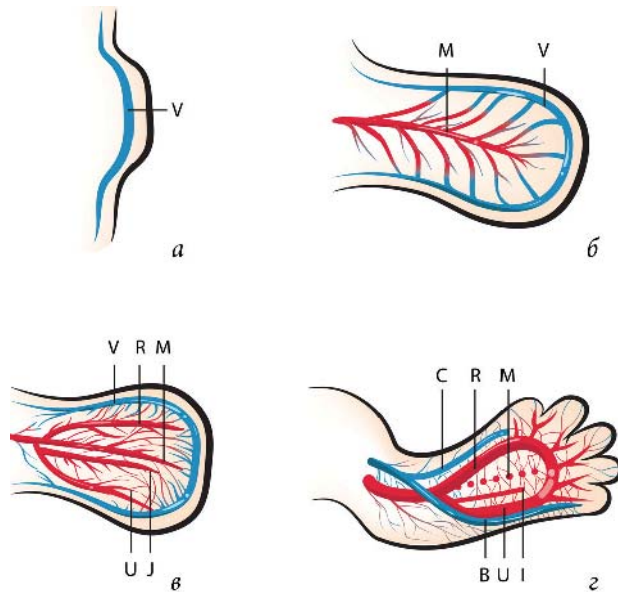


Рис. 5. Развитие сосудистой системы верхней конечности. V – маргинальная (краевая) вена, проходящая вдоль апикального эктодермального гребня (а–в). Из нее формируются C – *v. cefalica* и B – *v. basilica* (г). M – *a. mediana* (б, в) – основной осевой сосуд, который после развития – межкостной (I), локтевой (U) и лучевой артерии (R) редуцируется

К 32-му дню капилляры сливаются в проксимальном отделе в центральную артерию, которая впадает в дорсальную аорту эмбриона. В дальнейшем идет развитие артерии в проксимально-дистальном направлении с формированием подключичной, подмышечной, плечевой и срединной артерий. Развитие по локтевой стороне предшествует дифференциации по лучевому краю и, пока примитивная капиллярная сеть сливается в дистальном отделе с лучевой артерией, локтевая артерия уже образует на уровне кисти дугу, в которую затем включится лучевая артерия через капиллярную сеть. После этого происходит дегенерация срединного артериального сосуда, который в дальнейшем будет выполнять лишь роль коммитантной срединному нерву артерии [5, 15].

РАЗВИТИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Развитие нервной системы отстает от мышечной миграции и включает развитие чувствительных и двигательных нейронов. Моторные нейроны формируются рано во время развития спинного мозга под воздействием морфогена *Shh*. Моторные нейроны начинают секретировать целую комбинацию транскрипционных

факторов (например, *Hb9/Mnx1*, *Lhx3/4*), которые способствуют миграции мотонейронов в разные пучки в спинном мозге и направляют их аксоны к определенным мышечным группам.

Сенсорные отростки сопровождают аксоны моторных нейронов в развивающуюся конечность. Тело сенсорных нейронов располагается в спинномозговых ганглиях, которые развиваются из клеток нервного гребня [5, 15].

ФОРМИРОВАНИЕ СТРУКТУР КОНЕЧНОСТИ

После появления, на 27-й день эмбриогенеза, зачаток конечности постепенно удлиняется и уплощается, приобретая к 33–38-му дню веслообразную форму за счет механизмов дифференциации и апоптоза (рис. 6). С 39-х сут начинается постепенное разделение пальцев, которое завершается на 52-й день (рис. 7).

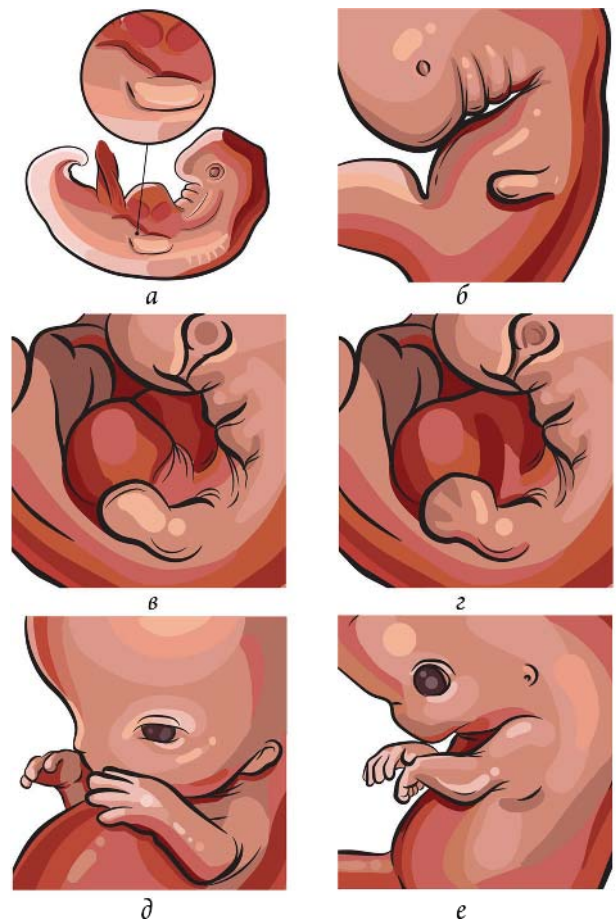


Рис. 6. Развитие верхней конечности эмбриона: а – 4-я нед эмбриогенеза, на поверхности тела эмбриона появляется зачаток будущей конечности; б – постепенное увеличение зачатка конечности, его уплощение; в, г – увеличение размеров будущей конечности, появление пластины кисти; д – формирование локтевых суставов и сгибание в них; е – переключенные руки ложатся на переднюю поверхность грудной клетки

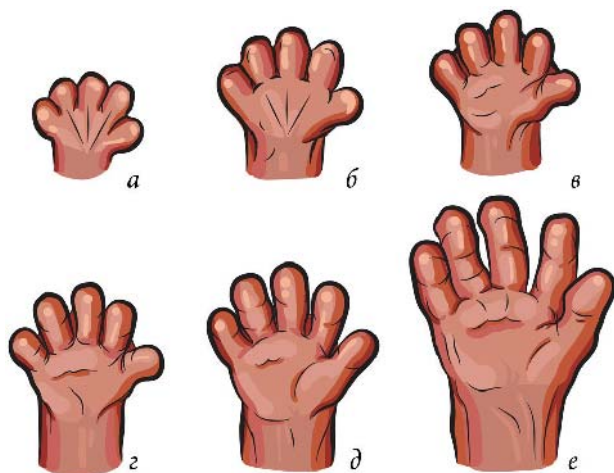


Рис. 7. Развитие кисти. Происходит за счет постепенного апоптоза клеток в пространстве между пальцами: а – внешний вид кисти эмбриона на 39-й день эмбриогенеза; б–д – постепенное разделение пальцев за счет продолжения продольного роста в сочетании с межпальцевым апоптозом; е – вид кисти к 52-му дню эмбриогенеза

При нарушении процессов апоптоза в этот период разделения пальцев не происходит, и образуется синдактилия. Доказанными факторами, приводящими к появлению синдактилии, являются курение матери на критическом для верхней конечности сроке (4–8-я нед), а также прием нестероидных противовоспалительных препаратов. На 49-й день происходит медиальный

поворот конечности на 90° и формируется изгиб в локтевом суставе, а к 8-й нед руки эмбриона, перекрещиваясь, встречаются на передней поверхности грудной клетки (рис. 6, е) [15].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Нарушения в работе всех описанных механизмов приводят к появлению врожденных пороков развития. Основными причинами, вызывающими такие пороки, являются:

- спонтанные мутации генетического материала;
- наследование аномальных генов;
- инсульт разной степени выраженности при росте зачатка конечности;
- образование амниотических тяжей вокруг плода (синдром амниотических перетяжек).

Понимание механизмов развития пороков позволило в 2015 г. пересмотреть общепринятую в мире с 1976 г. классификацию врожденных аномалий развития верхних конечностей по Swanson и принять новую – классификацию ОМТ [16].

Конфликт интересов. Автор декларирует отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Автор заявляет об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Webster W.S. Teratogen update: congenital rubella. *Teratology*. 1998; 58: 13–23.
2. Википедия – свободная энциклопедия [Электронный ресурс]. URL: <https://ru.wikipedia.org/wiki/Талидомид> (дата обращения: 03.01.2017).
3. Mundlos S., Horn D. *Limb malformations. An atlas of Genetic Disorders of Limb Development*. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2014: 267 p.
4. Zaleske D.J. Development of the upper limb. *Hand Clin*. 1985; 1: 383–390.
5. Al-Qattan M., Al-Thunayan A., De Cordier M. et al. Classification of the mirror hand- multiple hand spectrum. *J. Hand Surg*. 1998; 23B (4): 534–536.
6. Minguillon C., Nishimoto S., Wood S. et al. Hox genes regulate the onset of Tbx5 expression in the forelimb. *Development*. 2012; 139: 3180–3188.
7. Nishimoto S., Wilde S.M., Wood S. RA Acts in a Coherent Feed-Forward Mechanism with Tbx5 to Control Limb Bud Induction and Initiation. *Cell Reports*. 2015; 12 (5): 879–891.
8. Ohuchi H. et al. Correlation of wing-leg identity in ectopic FGF-induced chimeric limbs with the differential expression of chick Tbx5 and Tbx4. *Development*. 1998; 125: 51–60.
9. Rodriguez-Esteban C., Tsukui T., Yonei S. et al. The T-box genes Tbx4 and Tbx5 regulate limb outgrowth and identity. *Belmonte Nature*. 1999; 398: 814–818.
10. Kozin S.H. Embryology of Congenital Differences. *J. Pediatr. Orthop*. 2010; 30 (2): S31–S34.
11. Johnson R.L., Tabin C.J. Molecular models for vertebrate limb development. *Cell*. 1997; 90: 979–990.
12. Kelley R.O., Fallon J.F. Ultrastructural analysis of the apical ectodermal ridge during vertebrate limb morphogenesis. II. Gap junctions as distinctive ridge structures common to birds and mammals. *Dev Biol*. 1976; 51: 241–256.
13. Saunders J.W., Gasseling M.T. Ectodermal-mesenchymal interactions in the origin of limb asymmetry. In: Fleischmeyer R., Billingham R.E., ed. *Epithelial mesenchymal interactions ed*. Baltimore: Williams & Wilkins. 1968: 78–97.

14. Moskalewski S., Нус А., Jankowska-Steifer E., Osiecka-Iwan A. Formation of synovial joints and articular cartilage. *Folia Morphol.* 2013; 72 (3): 181–187.
15. Mooney A.E.K., Editor C., Molnar J.A. *Hand Embryology: Gross Morphologic Overview of Upper Limb Development*. Medscape [Электронный ресурс]. URL: emedicine.medscape.com/article/1287982-overview. 2013: 1–7 (дата обращения: 03.01.2017).
16. Tonkin M.A., Oberg K.C. The OMT Classification of Congenital Anomalies of the Hand and Upper Limb. *Hand Surgery*. 2015; 20 (03): 336–342.

Поступила в редакцию 07.09.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Автор:

Заварухин Владимир Иванович – канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед, пластический хирург, зав. отделением травматологии № 3 СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург).

Контакты:

Заварухин Владимир Иванович

тел.: 8-921-882-03-32

e-mail: zavarukhin.md@gmail.com

Conflict of interest

The author declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The author state that there is no funding for the study.

Information about author:

Zavarukhin Vladimir I., Cand. Med. Sci, Orthopedic Traumatologist, Plastic Surgeon, Head of Traumatology Department No. 3, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation.

Corresponding author:

Zavarukhin Vladimir I.

Phone: +7-921-882-03-32

e-mail: zavarukhin.md@gmail.com

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», Клиника высоких
медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, г. Санкт-Петербург

E.G. Belonogova

RISK FACTORS FOR DEVELOPMENT OF CONGENITAL UPPER LIMB ANOMALIES

*St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov,
St. Petersburg, Russian Federation*

Врожденные пороки развития (ВПР) кистей – одна из важных проблем общественного здравоохранения. Частота распространенности пороков развития кистей составляет 7,4% среди всех заболеваний верхней конечности. ВПР кистей имеют мультифакторную природу и являются одним из проявлений генетических синдромов.

Ключевые слова: факторы риска, синдром, аномалии верхних конечностей, врожденные пороки развития.

Congenital hand malformations are an important problem of medicine. The frequency of occurrence of hand malformations is 7.4% among all hand diseases. Congenital hand malformations have a multifactor nature; they are manifestations of genetic syndromes.

Keywords: risk factors, syndrome, upper limb anomalies, congenital malformations.

УДК 617.576-007.1-053.1-02
doi 10.17223/1814147/67/08

Врожденные пороки развития (ВПР), или аномалии развития, – это структурные или функциональные изменения, включающие метаболические нарушения, присутствующие с момента рождения [1]. В структуре ВПР наибольший удельный вес имеют пороки костно-мышечной системы (38,15%), 2-е место занимают множественные ВПР (14,46%), на 3-м месте находятся ВПР сердечно-сосудистой системы (12,87%) [2]. Деформации кисти составляют 65–95% от всех врожденных пороков развития верхних конечностей, в 30–67% случаев выявляется поражение двух рук, а у 24% больных – сочетание аномалий развития верхних и нижних конечностей [3].

Врожденные пороки развития – одна из важных проблем общественного здравоохранения, решение которой вынуждает государство идти на большие экономические затраты, обусловленные в первую очередь дорогостоящим лечением и мероприятиями по реабилитации [4]. Кроме того, ВПР связаны с выраженными анатомо-функциональными и биомеханическими нарушениями функции верхних конечностей, существенным снижением качества жизни ребенка и его семьи, инвалидностью с детства [5]. В этой связи актуальным становится изучение факторов риска болезни для того,

чтобы планировать программы первичной профилактики в современной медицине.

Врожденные аномалии могут возникать под влиянием одного или нескольких факторов, их комбинаций, средовых влияний, оказывающих тератогенное действие и нарушающих процесс нормального развития эмбриона или плода [6]. К таким факторам относят: прием родителями алкоголя, лекарственных препаратов (ибупрофен, аспирин, напроксен, цитостатические препараты, высокие дозы гормонов, антикоагулянты), активное и пассивное курение, воздействие промышленных химикатов [7]. В 50–70% случаев этиологические факторы возникновения аномалий установить не удается [7]. Около 20% аномалий имеют мультифакторную природу, вклад наследственных факторов (генные и хромосомные нарушения) составляет около 6%. Врожденные пороки развития верхних конечностей могут быть как изолированным спонтанным заболеванием, так и проявлением какого-либо синдрома.

Синдактилия является одной из самых распространенных врожденных патологий и встречается с частотой один случай на 2–2,5 тыс. новорожденных [8]. Многочисленные исследования показывают, что в случае наследственной синдак-

тилии, последняя передается по аутосомно-доминантному типу [9–11]. Синдактилия может сочетаться с такими пороками развития, как синдром Апера (Apert syndrome) [10], Поланда (Poland), синдром Пфайффера (Pfeiffer), синдром Сэтре–Чотзена (Saethre–Chotzen); синдром множественных врожденных перетяжек, синдром тригоноцефалии Опица (Opitz–Johnson–McCreadie-Smith syndrome) и др.

При синдроме Апера (синоним – акроцефалосиндактилия типа I) основными проявлениями являются акроцефалия, возникающая вследствие преждевременного краниосиностоза, и синдактилии. Тип наследования – аутосомно-доминантный. Синдром Апера с одинаковой частотой поражает мальчиков и девочек, его встречаемость составляет в среднем 1 случай на 160–200 тыс. новорожденных [11]. Для этого синдрома характерен синостоз различной степени, в основном венечных швов, в сочетании со сфеноэтомидоаксиллярной гипоплазией, стигмами дисэмбриогенеза лица (плоский лоб, гипертелоризм; западающая переносица, прогнатизм; экзофтальм в результате уплощения глазниц); полным сращением II–V пальцев кистей и стоп либо синдактилией всех пальцев [12]. Несмотря на тяжелые внешние проявления заболевания, примерно у половины больных отмечается нормальный уровень интеллекта, при своевременном лечении прогноз интеллектуального развития улучшается [13].

В обзорной статье Dev Dyn (2010) признак полидактилии указан в рамках 290 наследственных болезней, как один из симптомов сложных хромосомных нарушений (синдром Патау) и генных синдромов (Меккеля, Эллиса-Ван Кревьельда, Лоренса–Муна–Барде–Бидля и др.) [14].

Врожденное недоразвитие лучевой кости (лучевая косорукость) встречается при таких синдромах, как Duane-Radial Ray синдром, известный также, как Okihiro-синдром, VATER-синдром, TAR-синдром, синдром Холта–Орама, анемии Fanconi [15].

Синдром Холта–Орама (синдром «рука-сердце», предсердно-пальцевая дисплазия) впервые был описан M. Holt и S. Oram в 1960 г. Тип наследования заболевания – аутосомно-доминантный с различной экспрессивностью. Частоту заболеваемости синдромом Холта–Орама оценивают примерно как 1 случай на 100 тыс. живорожденных [16]. Считается, что соотношение полов при этой патологии составляет 1 : 1 [17]. В 85% случаев при данной патологии выявляются врожденные пороки сердца. С момента рождения у пациентов обнаруживаются нарушения ритма сердца [18–20]. Пороки развития верхних конечностей варьируют от недоразвития I луча кисти и гипоплазии лучевой кости до фокомелии. Описаны различные стигмы

эмбриогенеза: гипертелоризм, отсутствие большой грудной мышцы, расщелина неба. Отмечаются биохимические нарушения в виде гиперазотемии, повышения уровня мочевины в крови, наблюдается нормохромная анемия. Интеллект у детей, как правило, сохранен [21].

Врожденные пороки развития локтевой кости (локтевая косорукость) чаще всего являются спорадической аномалией, но могут быть частью некоторых генетических синдромов: Корнелии де Ланге [22], Фринса, Schinzel или Ulnar-mammary [21], Femur-Fibula Ulna [23].

Расщепление кисти (синонимы: Birch-Jensen синдром, деформация Lobster) – тип аномалии, характеризующийся отсутствием нескольких лучей кисти. В популяции частота врожденной расщепленной кисти составляет 4 случая на 100 тыс. новорожденных. В 70% случаев является результатом генетических мутаций и составляющей некоторых синдромов: ЕЕС-синдрома (Electrodactyl-ectodermal dysplasia-clefting), SHSF расщепленная стопа и кисть, Oculodigital complex, Orodigital complex, синдрома Wildervank, синдрома Silver-Russell. В 30% наблюдений данная аномалия является спорадической.

Пороки развития конечностей являются следствием нарушений в процессе внутриутробного развития, т.е. действия различных факторов и медикаментозных препаратов на организм матери и плода при беременности, а также зависят от состояния организма матери. Установлено, что возраст родителей на момент зачатия ребенка является предиктором развития ВПР, риск формирования деформаций конечностей у плода повышается, если возраст матери превышает 28 лет, отца – 37 лет [24]. Угроза прерывания беременности, кровотечения до 37 нед, вес плаценты 400 г и менее, масса тела ребенка при рождении 2500 г, хорион-биопсия ассоциированы с повышением риска развития аномалий конечностей [25–27].

Причинами развития аномалий конечностей могут являться также воздействие вредных химических веществ и TORCH-инфекции (Т – токсоплазмоз (toxoplasmosis), О – другие инфекции (others), R – краснуха (rubella), С – цитомегалия (cytomegalovirus), Н – герпес (herpes simplex virus). К «другим» относятся такие инфекции, как гепатиты В и С, сифилис, хламидиоз, гонококковая инфекция, листериоз), гестационный диабет, гипертензия [28]. В группу риска входят дети матерей, страдающих сахарным диабетом [29].

Избыточная масса тела и ожирение матери также являются факторами риска. K.J. Stothard и соавт. в исследовании установили, что если индекс массы тела матери выше должностного, то вероятность рождения ребенка с ВПР конечностей составляет 1,34 (1,03–1,73) [30].

Т.А. Desrosiers и соавт. (2012) выявили связь профессии матери с риском развития ВПР у ребенка. Распространенность различных врожденных дефектов была выше среди ученых в области математики, физики и информатики, у художников, фотографов, работников общественного питания, озеленителей, парикмахеров и косметологов, нефтяников, рабочих газовых хозяйств и химический промышленности [31].

Таким образом, факторы риска, приводящие к аномалиям развития конечностей, характеризуются многообразием. Выделение семей, относящихся к группам риска, позволит проводить более детальный пренатальный скрининг для выявления аномалий развития плода на ранних сроках беременности, что даст возможность родителям еще до рождения ребенка получить достоверную информацию о прогнозе качества его жизни и заранее спланировать тактику лечения. Учитывая высокую распространенность врожденных

пороков развития в рамках генетических заболеваний, необходимо вовремя, на этапе роддома, распознать клинические проявления и направить новорожденного на медико-генетическое консультирование для прогнозирования и уточнения наследственного диагноза, что позволит спланировать этапы предоперационной подготовки, очередность оперативного лечения и послеоперационного ведения для предупреждения осложнений. Пациент с врожденными пороками развития кисти требует мультидисциплинарного подхода, включающего наблюдение педиатра и консультации врачей генетика, невролога и других узких специалистов по профилю сопутствующих пороков развития.

Конфликт интересов. Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Всемирная организация здравоохранения. Шестидесят третья сессия всемирной ассамблеи здравоохранения А63/10. Пункт 11.7 предварительной повестки дня 1 апреля 2010 г. [Vsemirnaya organizatsiya zdavoohraneniya. Shest'desyat tret'ya sessiya vsemirnoy assamblei zdavoohraneniya A63/10. Punkt 11.7 predvaritel'noy povestki dnya 1 aprelya 2010 g.]
2. Верзилина И.Н., Агарков Н.М., Чурносоев М.И. Распространенность и структура врожденных аномалий развития у новорожденных детей. *Педиатрия*. 2009; 87 (2): 151–154. [Verzilina I.N., Agarkov N.M., Churnosov M.I. Rasprostranennost' i struktura vrozhdennyh anomalii razvitiya u novorozhdennyh detey. *Pediatriya*. 2009; 87 (2): 151–154]
3. Корюков А.А. Дефекты кисти у детей. Ч. I: Этиология, клинко-рентгенологические особенности и патофизиологические нарушения. СПбНЦЭР им. проф. Г.А. Альбрехта 2010. *Вестник Санкт-Петербургского университета*. Сер. 11, вып. 2. [Koryukov A.A. Defekty kisti u detey. Ch. I: Etiologiya, kliniko-rentgenologicheskie osobennosti i patofiziologicheskie narusheniya. SPbNCER im. prof. G. A. Al'brekhta 2010. *Vestnik Sankt-Peterburgskogo universiteta* Ser. 11, vyp. 2.]
4. Заборовский Г.И., Тищенко Е.М., Шетик Н.В., Шпак Д.С. Медико-социальная значимость врожденных пороков развития. *Журнал ГрГМУ*. 2006; (3). [Zaborovskiy G.I., Tishchenko E.M., Shetik N.V., Shpak D.S. Mediko-social'naya znachimost' vrozhdennyh porokov razvitiya. *Zhurnal GrGMU*. 2006; (3).]
5. Фогель Н.Н., Попков Д.А. Оценка психоэмоционального состояния детей и подростков, имеющих ортопедическую патологию (на материале проективной рисуночной методики «Несуществующее животное»). *Гений ортопедии*. 2002; (1): 85–89. [Fogel' N.N., Popkov D.A. Ocenka psihoemocional'nogo sostoyaniya detey i podrostkov, imeyushchih ortopedicheskuyu patologiyu (na materiale proektivnoy risunochnoy metodiki «Nesushchestvuyushchee zhivotnoe»). *Genij ortopedii*. 2002; (1): 85–89.]
6. Причины развития аномалий конечностей. [Электронный ресурс]. URL: <http://www.medkrug.ru/article/show/4818#2ю>. [Prichiny razvitiya anomalij konechnostej. [Elektronnyj resurs]. URL: <http://www.medkrug.ru/article/show/4818#2ю>.]
7. Birth Defects: Prevention and Treatment By: Ingrid Lobo, Ph.D. (Write Science Right) 2008 Nature Education Citation: Lobo, I. (2008) Birth Defects: Prevention and Treatment. *Nature Education* 1(1):19
8. Mericli A.F., Black J.S., Morgan R.F. Syndactyly web space reconstruction using the tapered M-to-V Flap: A Single Surgeon, 30-Year Experience. *Journal of Hand Surgery (Am.)*. 2015; 40(9): 1755–1763.
9. Gore A.I., Spencer J.P. The Newborn Foot. *American Family Physician*. 2004; 69(4): 865–872.
10. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: КМК; 2007: 448 с. [Kozlova S.I., Demikova N.S. Nasledstvennye sindromy i mediko-geneticheskoe konsul'tirovanie. M.: KMK; 2007: 448 s.]
11. Джонс К.Л. Наследственные синдромы по Девиду Смиуту. Атлас-справочник. М.: Практика, 2011: 997 с. [Dzhons K.L. Nasledstvennye sindromy po Devidu Smitu. Atlas-spravochnik. M.: Praktika, 2011: 997 s.]
12. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: КМК; 2007: 448 с. [Kozlova S.I., Demikova N.S. Nasledstvennye sindromy i mediko-geneticheskoe konsul'tirovanie. M.: KMK; 2007: 448 s.]
13. Лопатин А.В., Ясонов С.А. Общие вопросы ранней диагностики краниосиностозов. Приложение к журналу «Детская больница». Метод. рекомендации для врачей. М., 2005: 26 с. [Lopatin A.V., Yasonov S.A.

- Obshchie voprosy rannej diagnostiki kraniosinostozov. Prilozhenie k zhurnalu «Detskaya bol'nica». Metod. rekomendatsii dlya vrachej. M., 2005: 26 s.]
14. Polydactyly: How many disorders and how many genes: 2010 update Leslie G. Biesecker Genetic Disease Research Branch, National Human Genome Research Institute, National Institutes of Health, Bethesda, MD, USA 20892 Published in final edited form as: Dev Dyn. 2011 May ; 240(5): 931–942. doi:10.1002/dvdy.22609
 15. <http://www.omim.org/entry/607323>
 16. Наследственные синдромы по Девиду Смиту. М., 2011: 376 с. [Nasledstvennye sindromy po Devidu Smitu. M., 2011: 376 s.]
 17. Sinkovec M., Petrovic D., Volk M. et al. Familial progressive sinoatrial and atrioventricular conduction disease of adult onset with sudden death, dilated cardiomyopathy, and brachydactyly. A new type of heart-hand syndrome? *Clin. Genet.* 2005; (2): 155–160.
 18. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блиникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: справочник. Л.: Медицина; 1987: 227–228. [Kozlova S.I., Semanova E., Demikova N.S., Blinnikova O.E. Nasledstvennye sindromy i mediko-geneticheskoe konsul'tirovanie: spravochnik. L.: Medicina; 1987: 227–228]
 19. Borozdin W., Bravo Ferrer Acosta A.M., Bamshad M.J. et al. Expanding the spectrum of TBX5 mutations in Holt-Oram syndrome: detection of two intragenic deletions by quantitative real time PCR, and report of eight novel point mutations. *Hum. Mutat.* 2006; (9): 975–976.
 20. McDermott D.A., He J., Song Y.S. et al. PGD and Holt-Oram syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 2005; (2): 223.
 21. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Корнеллии де Ланге. М., 2015. [Federal'nye klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniyu sindroma Kornellii de Lange. M., 2015]
 22. <https://rarediseases.info.nih.gov/.../ulnar-mammary-syndrome>
 23. Limb Malformations: An Atlas of Genetic Disorders of Limb Development by Stefan Mundlos, Denise Horn 2015-02-17 стр 209.
 24. Esmail A.M., Ashour A.M., Hosny L., Sawey M., Zaki O.K., Zaki M.E., Aglan M., Temtamy S. Environmental risk factors in isolated limb reduction defects. *Middle East Journal of Medical Genetics.* 2014; 3:53–64.
 25. Froster U.G., Baird P.A. Maternal factors, medications, and drug exposure in congenital limb reduction defects. *Environmental Health Perspectives Supplements.* 1993; 101 (3): SS269–SS274.
 26. Hanson J.W., Smith D.W. The fetal hydantoin syndrome. *J. Pediatr.* 1975; 87: 285.
 27. Froster U.G., Baird P.A. Congenital defects of the limbs and alcohol exposure in pregnancy: data from a population based study. *Am. J. Med. Genet.* 1992; 44: 782–785.
 28. Yue Shi, Bin Zhang, Fanbin Kong, Xilian Li, Shi et al. Prenatal limb defects Epidemiologic characteristics and an epidemiologic analysis of risk factors. *Medicine.* 2018; 97: 29.
 29. Correa A., Gilboa S.M., Besser L.M. et al. Diabetes mellitus and birth defects. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2008; 199: e1–e9.
 30. Stothard K.J., Tennant P.W., Bell R., Rankin J. Maternal overweight and obesity and the risk of congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *Send to JAMA.* 2009 Feb 11; 301(6): 636–50. doi: 10.1001/jama.2009.113.
 31. Desrosiers T.A., Lawson C.C., Meyer R.E., Richardson D.B., Daniels J.L., Waters M.A., van Wijngaarden E., Langlois P.H., Romitti P.A., Correa A., Olshan A. Maternal occupational exposure to organic solvents during early pregnancy and risks of neural tube defects and orofacial clefts. *National Birth Defects Prevention Study. Occup Environ Med.* 2012 Jul;69(7):493–9. doi: 10.1136/oemed-2011-100245. Epub 2012 Mar 23.

Поступила в редакцию 12.09.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Автор:

Белогова Елена Георгиевна – канд. мед. наук, врач-педиатр отделения травматологии № 3 СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург).

Контакты:

Белогова Елена Георгиевна

тел.: 8-906-947-2977, e-mail: mydove@yandex.ru

Conflict of interest

The author declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The study had no sponsorship.

Information about author:

Belonogova Elena G., Cand. Med. Sci, pediatrician of the Traumatology Department No. 3, St. Petersburg State University Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St.-Petersburg, Russian Federation.

Corresponding author:

Belonogova Elena G.

Phone: +7-906-947-2977, e-mail: mydove@yandex.ru

О.В. Кулешов^{1,2}, А.Ю. Куликов¹, А.А. Чередниченко¹,
В.С. Новикова¹, К.С. Трухин¹

ОСОБЕННОСТИ АНЕСТЕЗИИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ КОНЕЧНОСТЕЙ В УСЛОВИЯХ МНОГОПРОФИЛЬНОГО СТАЦИОНАРА

¹ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», Клиника высоких
медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, г. Санкт-Петербург

² ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова»
Минздрава России, г. Санкт-Петербург

O.V. Kuleshov^{1,2}, A.Yu. Kulikov¹, A.A. Cherednichenko¹,
V.S. Novikova¹, K.S. Trukhin¹

PECULIARITIES OF ANESTHESIA IN CHILDREN WITH CONGENITAL ANOMALIES OF LIMBS UNDER CONDITIONS OF MULTI-SPECIALTY HOSPITAL

¹ St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov,
St. Petersburg, Russian Federation

² I.I. Mechnikov North-Western State Medical University,
St. Petersburg, Russian Federation

Выбор тактики анестезиологического пособия у детей с врожденными аномалиями развития верхней и нижней конечности является актуальной проблемой для детской травматологии и ортопедии. В Клинике высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова Санкт-Петербургского государственного университета в период с 2016 по 2018 г. прооперировано 256 детей с данной патологией. Методами выбора при обезболивании являлись общая комбинированная и сочетанная (общая комбинированная + проводниковая) анестезия с использованием современных средств обеспечения проходимости дыхательных путей и ультразвуковой визуализацией при выполнении блокад. Целью исследования было внедрение современных методов обезболивания у детей с врожденными аномалиями развития верхней и нижней конечности в практику многопрофильного медицинского стационара.

Ключевые слова: врожденные аномалии развития конечностей, общая анестезия, периферическая региональная анестезия, надгортанный воздуховод, ультразвуковая навигация, нейростимуляция.

The choice of the anesthesia care approach in children with congenital anomalies of upper and lower limbs is an urgent problem of pediatric traumatology and orthopedics. In the University Hospital of the St. Petersburg State University, 256 children with this pathology were operated in the period from 2016 to 2018. The methods of choice in anesthesia were the general combined anesthesia and general combined + conduction anesthesia with the use of modern facilities for airway breathing and ultrasonic imaging during blockades. Our purpose was the implementation of up-to-date anesthesia methods in children with congenital anomalies of upper and lower limbs under conditions of a multi-specialty hospital.

Keywords: congenital anomalies of limbs, general anesthesia, peripheral regional anesthesia, epiglottic airway, ultrasonic navigation, neurostimulation.

УДК 617.57/.58-007.1-053.1-053.2-089.5-035
doi 10.17223/1814147/67/09

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные аномалии развития (ВАР) в течение многих лет значатся среди главных проблем отечественной и мировой педиатрической практики. Одна из основных задач здравоохранения – улучшить качество жизни маленьких пациентов и их семей, что невозможно без со-

вершенствования техники хирургических операций и методик анестезии.

Согласно мониторингу ВАР (2000–2010 гг.) в регионах России, в 55% субъектов РФ первое место в общей структуре занимают пороки системы кровообращения, в 29% – пороки костно-мышечной системы, в 6,5% – пороки мочеполовой системы. Второе место в структуре пороков

в 48% регионов занимают пороки костно-мышечной системы, в 29% – пороки органов кровообращения. Большую часть ВАР костно-мышечной системы составляют редукционные пороки конечностей и деформации стопы [1].

По данным S.M. Tayel и соавт., ВАР конечностей занимают второе место среди врожденной патологии у детей [2]. Всплеск рождаемости детей с данной патологией наблюдался в 1960-е гг. (талидомидная катастрофа) [3]. По современным данным, частота аномалий развития верхней конечности может достигать 0,16–0,21% [4]. Наиболее часто операции проводятся по поводу синдактилии, полидактилии, гипоплазии большого пальца, расщепления кисти [5]. Отдельно можно выделить микрохирургические операции аутотрансплантации пальца стопы в позицию пальцев кисти, где всегда существует риск сосудистого тромбоза и потери трансплантата [6].

Традиционно основным методом обезболивания у детей с ВАР верхней и нижней конечности являлась общая комбинированная анестезия. Тем не менее, в конце XX в. наметилась тенденция к увеличению применения центральных и особенно периферических регионарных блокад, которые становятся неотъемлемыми компонентами анестезиологической педиатрической практики.

По мнению Н. Kehlet, ни один из известных методов общей анестезии в принципе не способен полноценно блокировать прохождение ноцицептивных импульсов ни на спинальном, ни даже на супраспинальном уровне и не предотвращает развитие ответной реакции на хирургический стресс [7]. Как известно, лишь местный анестетик способен прервать болевую импульсацию из зоны операции. Сочетание общей анестезии с регионарной позволяет уменьшить дозировку наркотических анальгетиков без снижения эффективности анестезиологической защиты, что приводит к снижению риска послеоперационной тошноты и рвоты, способствует более раннему восстановлению, обеспечивает хорошее послеоперационное обезболивание [8]. Однако отсутствие контакта с ребенком ввиду объективных причин делает выполнение блокады трудновыполнимым без наличия специального оборудования. Активное внедрение в клиническую практику нейростимуляции и ультразвука при выполнении проводниковой анестезии, и увеличение количества анестезиологов-реаниматологов, владеющих этими методиками, привело к пересмотру парадигм и сделало их применение рутинным во многих стационарах.

Особенностью оказания хирургической помощи пациентам с ВАР конечностей является частая необходимость проведения операции в несколько этапов, что повышает фармакологическую нагрузку на ребенка. Сложные реконструк-

тивные вмешательства зачастую связаны с формированием лоскутов, пересадкой комплексов тканей с потенциально компрометированным кровоснабжением. Локальный симпатолитизм, вызываемый проводниковой блокадой, является фактором, снижающим риски циркуляторных нарушений. При проведении периферической регионарной анестезии у детей следует учитывать низкое содержание $\alpha 1$ -кислого гликопротеина и увеличенную по сравнению со взрослыми концентрацию в плазме местного анестетика, не связанного с белками, а также увеличенное время полувыведения препарата. В то же время, больший объем распределения у детей способен уравновесить эти негативные факторы [9].

Врожденные аномалии развития конечностей могут проявляться как отдельным симптомом, так и входить в симптомокомплекс различных синдромов. При осмотре ребенка с множественными пороками развития необходимо учитывать, что ни одна аномалия не специфична для какого-то конкретного заболевания. Например, лучевая косорукость часто встречается при синдроме Холта-Орама, TAR- и VACTERL синдромах [10]. Наиболее частым синдромом, наблюдаемым нами у прооперированных детей, был синдром Апера (Apert), при котором симбрахидактилия сочетается с деформацией черепа. Изменение анатомии дыхательных путей и деформация черепа нередко приводят к трудной интубации трахеи и (или) сложностям с вентилиацией. В последнее время в педиатрии набирают популярность альтернативные устройства для поддержания проходимости дыхательных путей, в частности, ларингеальные маски и надгортанные воздуховоды нового поколения. Главные преимущества этих устройств – простота установки и атравматичность (отсутствует необходимость в прямой ларингоскопии и непосредственном воздействии на голосовые складки, что может привести к их отеку и стридору).

Цель исследования: внедрение современных методов обезболивания у детей с врожденными аномалиями развития верхней и нижней конечности в практику многопрофильного медицинского стационара.

МЕТОДИКИ И ТЕХНИКА АНЕСТЕЗИИ

В период с конца 2016 г. по середину 2018 г. в университетской клинике Санкт-Петербургского государственного университета было выполнено 256 оперативных вмешательств детям с ВАР верхних и нижних конечностей, из них 32 ребенка младенческого возраста (0–12 мес), 188 детей дошкольного возраста (1–6 лет), 36 детей младшего школьного и подросткового возраста (7–17 лет). Средний возраст детей составил

($3,3 \pm 3,1$) года. Врожденные деформации верхней конечности прооперированы у 218 детей, нижней конечности – у 38.

Среди аномалий развития верхней конечности встречаются недоразвития (расщепления кисти, симбрахидактилия, лучевая косорукость) – 57%, удвоения на кисти (полидактилия, полифалангия) – 13%, синдактилии – 10%, врожденные перетяжки – 11%. На нижней конечности – удвоения (полидактилия) – 33%, гигантизм – 13%, синдактилия – 40%.

Выполнялись следующие виды оперативных вмешательств: устранение простых и сложных форм синдактилии и полидактилии, кожная и костная пластика, поллицизация пальца, корригирующая остеотомия, пересадка пальца стопы на кисть.

Пациенты госпитализировались в стационар накануне операции. Предоперационный осмотр анестезиолога включал в себя оценку клинико-лабораторных данных (общий анализ крови и мочи, определение уровней АЛТ, АСТ, креатинина, мочевины, глюкозы крови, общего билирубина, коагулограмму), инструментальных исследований (ЭКГ, Эхо-КГ, рентгенография ОГК), заключения педиатра, консультации узких специалистов (невролога, кардиолога) – по показаниям. При беседе с родителями собирался семейный анамнез, выяснялись особенности течения беременности, родов и первых лет жизни ребенка. Давались рекомендации по предоперационной диете и режиму голодания (прием воды за 2 ч, грудного молока – за 4 ч, молочной смеси и еды – за 6 ч до предполагаемого времени операции) [11]. После обсуждения с хирургом тактики оперативного лечения определялась методика анестезии. Очередность подачи в операционную определялась возрастом. Премедикация за день до операции и перед подачей в операционную не является обязательной [11] и не проводилась.

После поступления ребенка в операционную, с целью обеспечения сосудистого доступа выполнялась седация масочной ингаляцией 3–4 об% севофлурана в кислородно-воздушной смеси, налаживался мониторинг ЭКГ, а также сатурации гемоглобина кислородом, неинвазивного артериального давления, температуры тела, биспектрального индекса, для чего применялся многофункциональный монитор «Philips Intelli Vue MX 700». Концентрация CO_2 и ингаляционных анестетиков в магистральных вдоха и выдоха контролировалась при помощи мультигазового модуля «Drager Vamos plus». Севофлуран применяется в педиатрической практике и хорошо зарекомендовал себя как препарат, не раздражающий дыхательные пути и незначительно влияющий на гемодинамику (по сравнению с фторотаном и изофлураном) [12].

После катетеризации периферической вены выполнялась внутривенная премедикация: атропин $0,01 \text{ мг} \cdot \text{кг}^{-1}$ (профилактика парасимпатических влияний, устранение гиперсаливации), дексаметазон $0,1\text{--}0,2 \text{ мг} \cdot \text{кг}^{-1}$ (снижение вероятности послеоперационной тошноты и рвоты, а также усиление анальгезии) [13].

Индукция в анестезию выполнялась посредством дальнейшей ингаляции севофлурана и внутривенным введением фентанила в дозировке $3\text{--}5 \text{ мкг} \cdot \text{кг}^{-1}$, после чего устанавливался надгортанный воздуховод II поколения I-Gel (рис. 1), который сделан из специального термопластичного эластомера и представляет собой зеркальное отражение структур гортаноглотки. Благодаря своему точному анатомическому соответствию, он не вызывает их смещения и сдавливания. Пациент переводился на искусственную вентиляцию легких аппаратом «Drager Fabius plus» по полузакрытому контуру в режиме нормовентиляции. Поддержание анестезии осуществлялось севофлураном и болюсным введением фентанила. Контроль глубины гипнотического компонента анестезии осуществлялся с помощью мониторинга биспектрального индекса и поддержания его в пределах 40–65 [14].



Рис. 1. Общий вид рабочего места анестезиолога при выполнении проводниковой анестезии. Одновременное использование ультразвукового аппарата и нейростимулятора в условиях общей анестезии. Искусственная вентиляция легких с помощью надгортанного воздуховода I-Gel

Перед началом оперативного вмешательства, под общей анестезией выполнялась проводниковая блокада плечевого сплетения подмышечным доступом и (или) седалищного нерва на уровне подколенной ямки. По мнению некоторых авторов, регионарные блокады у детей с использованием ультразвука выполняются легче, чем у взрослых. Большинство анатомических структур расположены более поверхностно и легче визуализируются при ультразвуковом сканировании [15]. При малой длительности планируемого оперативного лечения на мягких тканях проводниковая блокада обычно не выполнялась. В таком

случае для послеоперационного обезболивания применялись нестероидные противовоспалительные средства (НПВС) и (или) парацетамол в сочетании с инфильтрацией раны 0,2%-м раствором ропивакаина, что позволяло минимизировать послеоперационный болевой синдром, не блокируя оперируемую конечность целиком.

При выполнении проводниковой анестезии мы использовали ультразвукографию аппаратом «MicroMaxx Sonosite-titan» (США), линейный ультразвуковой датчик (8–16 МГц). Визуализация позволяет снизить вероятность неврологических повреждений периферических нервов после регионарных блокад [8]. Для лучшей верификации периневрального расположения кончика иглы, целесообразно сочетание ультразвуковой навигации и нейростимуляции.

Препаратом выбора при выполнении периферических блокад, на наш взгляд, является 0,375–0,5%-й раствор ропивакаина, который обладает низкой токсичностью и длительным периодом действия. Перед выполнением блокады рассчитывалась его максимальная доза, которая не превышала $3 \text{ мг} \cdot \text{кг}^{-1}$. Использование аппарата УЗИ позволяет вводить меньший объем местного анестетика с большей концентрацией и снизить вероятность неудачной блокады [9].

Аксиллярная блокада выполнялась по следующей методике: ребенок лежит на спине, рука отведена в плечевом суставе и согнута в локтевом под углом 90° . Ультразвуковой датчик располагается перпендикулярно плечевой кости в подмышечной впадине. Визуализируются подмышечная артерия, одна или несколько плечевых вен, а также гипэхогенное образование уплощенной овальной формы с ярким гиперэхогенным ободком, представляющее собой межфасциальное пространство, в котором располагается мышечно-кожный нерв. Подмышечную артерию окружают три основных нерва плечевого сплетения: срединный, локтевой и лучевой. Эти нервы визуализируются в виде округлых гипэхогенных структур (рис. 2).

Следует отметить, что у детей в возрасте до года получить отчетливую УЗ-картину нервов плечевого сплетения затруднительно ввиду их небольших размеров, поэтому основным ориентиром при введении местного анестетика должна являться подмышечная артерия, а для блокады мышечно-кожного нерва – гиперэхогенный ободок межфасциального пространства.

Игла 22G длиной 4 см с коротким срезом и изолирующим покрытием вводится в плоскости ультразвукового луча с краниальной стороны, продвигается на глубину 1–3 см от поверхности кожи в направлении подмышечной артерии, при необходимости используется цветное доплеровское картирование. Следует избегать чрез-

мерного давления на датчик во время визуализации, так как это приводит к сдавливанию вен, в результате они становятся невидимыми, что создает условия для их пункции иглой. После отрицательной аспирационной пробы вводится местный анестетик сзади и спереди от артерии.



Рис. 2. Ультразвуковое изображение при блокаде плечевого сплетения подмышечным доступом у ребенка 3 лет. Игла расположена в сосудисто-нервном пучке рядом с *a. axillaris*

Периартериальное распространение анестетика визуализируется ультразвукографией. Объем вводимого анестетика варьирует от 2 до 6 мл и не должен превышать заранее рассчитанную максимальную дозировку. После этого, минуя визуализируемые сосуды, игла продвигается глубже к месту прохождения мышечно-кожного нерва, после обязательного проведения аспирационной пробы вводится дополнительно 1–2 мл местного анестетика. Как правило, удается выполнить блокаду всех четырех нервов плечевого сплетения из одного кожного вкола, последовательно подводя кончик иглы к каждому из них. Время наступления сенсорного блока составляет 5–15 мин, продолжительность – 10–12 ч.

Блокада седалищного нерва выполнялась подколенным доступом по следующей методике: пациент лежит на спине, нога его согнута в тазобедренном и коленном суставах на 90° . Ультразвуковой датчик располагается поперечно подколенной складке, проксимально от нее на 3–4 см, на глубине 2–3 см визуализируется подколенная артерия, рядом с которой расположена подколенная вена, при необходимости применяется цветное доплеровское картирование (рис. 3). Поверхностно и латерально от артерии проходит седалищный нерв, который имеет вид гиперэхогенной овальной или округлой структуры с картиной «медовых сот» внутри. В случае затруднения идентификации этого нерва можно воспользоваться нейростимуляцией (0,5 мА, 0,1 мс).



Рис. 3. Ультразвуковое изображение при блокаде седалищного нерва задним доступом из подколенной ямки у ребенка 12 лет. Игла расположена вблизи седалищного нерва, визуализируется периневральное распространение местного анестетика

Целесообразно провести динамическое сканирование проксимально/дистально с целью идентификации бифуркации седалищного нерва на большеберцовый и общий малоберцовый нервы. Затем в плоскости ультразвукового луча горизонтально с наружной поверхности бедра вводится игла 22G длиной 4 см с коротким срезом и изолирующим покрытием, которая продвигается по направлению к седалищному нерву. Когда кончик иглы находится рядом с нервом, выполняется аспирационная проба и инъекция 3–5 мл 0,375–0,5%-го ропивакаина. Периневральное распространение анестетика верифицируется ультразвукографией. Время наступления сенсорного блока составляет 5–15 мин, продолжительность – 10–12 ч.

После выполнения блокады на оперируемую конечность хирургом накладывался пневматический жгут, в протоколе анестезии отмечалось время турникетной ишемии, которое не превышало 1 ч единовременно.

Перед пробуждением детям с нарушением функции носового дыхания закапывали сосудосуживающий препарат. После окончания операции и анестезии ребенка переводили в палату пробуждения для полного восстановления сознания и мониторинга витальных функций. Время нахождения пациента в палате пробуждения не превышало 6 ч.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Среднее время операции составило (80 ± 50) мин, суммарное время турникетной ишемии примерно соответствовало времени оперативного вмешательства. Под общей комбинированной анестезией прооперировано 67 детей, сочетанной – 183 ребенка, у 6 пациентов в воз-

расте 13–17 лет выполнена проводниковая анестезия. При коротких (до 30 мин) и малотравматичных операциях на мягких тканях предпочтение отдавалось общей анестезии, при более длительных вмешательствах или вмешательствах на костных структурах – сочетанию общей анестезии и проводниковой блокады.

В процессе обеспечения проходимости дыхательных путей затруднений не возникало. Нам неоднократно встречались пациенты, имеющие в анамнезе трудную интубацию во время индукции общей анестезии. Однако в случае использования надгортанного воздуховода проблем с дыхательными путями во время хирургического вмешательства не было. Лишь в одном случае у ребенка с анатомическими особенностями (синдром Апера), нам не удалось установить I-Gel, ситуация закончилась интубацией трахеи с первой попытки. Также у одного ребенка в возрасте 9 лет отмечалась преходящая гипестезия языка в течение 3 дней после операции, что, возможно, связано с чрезмерным давлением на него надгортанного воздуховода во время анестезии. Тем не менее, применение специального воздуховода вместо эндотрахеальной трубки позволило избежать неприятных последствий эктубации в виде кашля и першения в горле.

Концентрация севофлурана во время анестезии варьировала в зависимости от характера и объема оперативного вмешательства, а также определялась наличием регионарного блока – подавление болевой импульсации местным анестетиком позволяло уменьшить потребность в ингаляционном. Ультразвуковая картина при блокаде плечевого сплетения характеризовалась значительной вариабельностью расположения сосудов и нервов, ключевым моментом в этих условиях следует признать визуализацию подмышечной артерии.

Интраоперационная кровопотеря была минимальной, так как вмешательства выполнялись в условиях турникетной ишемии.

У многих детей ввиду возраста объективно оценить болевой синдром в раннем послеоперационном периоде было затруднительно. В отдельных случаях для послеоперационного обезболивания хватало лишь проводниковой блокады. Однако в большинстве наблюдений ее действие все же усиливалось НПВС и (или) парацетамол. Дополнительное назначение наркотических анальгетиков требовалось троим детям (1,17%) при операциях высокой травматичности. При операциях микрохирургической аутоотрансплантации пальца стопы в позицию пальца кисти с целью симпатолитизиса и минимизации болевого синдрома использовалась продленная регионарная анестезия с помощью постоянной подачи ропивакаина к плечевому сплетению через пла-

стиковый катетер надключичным доступом. Ни у одного пациента в течение послеоперационного наблюдения не отмечалось неврологических осложнений, связанных с повреждением нервов, равно как и нарушений кровоснабжения трансплантата при пересадке пальца стопы на кисть, потребовавших медикаментозной терапии или проведения ревизионного оперативного вмешательства.

ВЫВОДЫ

1. Выбор вида анестезиологического пособия при врожденных аномалиях развития конечностей зависит от длительности и травматичности планируемого вмешательства. При коротких и малотравматичных операциях на мягких тканях целесообразна общая комбинированная анестезия в сочетании с локальной инфильтрацией операционной раны местным

анестетиком. При большой длительности или высокой травматичности общую анестезию целесообразно дополнять проводниковой блокадой. Последняя должна выполняться с помощью ультразвуковой визуализации, оптимально в сочетании с нейростимуляцией блокируемых нервов.

2. Использование надгортанного воздуховода I-Gel вместо эндотрахеальной трубки в большинстве случаев позволяет решить проблему трудной интубации у детей.

3. После операции для усиления анальгезии следует назначать парацетамол и (или) НПВС.

Конфликт интересов. Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Демикова Н.С., Лапина А.С. Врожденные пороки развития в регионах Российской Федерации (итоги мониторинга за 2000–2010 гг.). Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 2012; (2): 91–98. [Demikova N.S., Lapina A.S. Vrozhdennye poroki razvitiya v regionakh Rossiyskoy Federatsii (itogi monitoringa za 2000–2010 gg.) [Congenital malformations in the regions of the Russian Federation (monitoring results for 2000–2010)]. Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii – Russian herald of perinatology and pediatrics. 2012; (2): 91–98] (in Russian).
2. Tayel S.M., Fawzia M.M., Al-Naqeeb N.A., Gouda S., Al Awadi S.A., Naguib K.K. A morpho-etiological description of congenital limb anomalies. Ann. Saudi Med. 2005; 25 (3): 219–27. doi: <http://dx.doi.org/10.5144/0256-4947.2005.219>.
3. Gingras G., Mongeau M., Moreault P., Dupuis M., Hebert B., Corriveau C. Congenital Anomalies of the Limbs: Part I. Medical Aspects. Can. Med. Assoc. J. 1964; 91 (2): 67–73.
4. Burke L.W., Laub D.R., Laub Jr.D. (ed.). Incidence and syndromes associated with congenital anomalies of the upper limb. Congenital anomalies of the upper extremity. Springer, Boston, MA. 2015: 356 p. doi: https://doi.org/10.1007/978-1-4899-7504-1_2.
5. Kozin S.H., Zlotolow D.A. Common Pediatric Congenital Conditions of the Hand/ Plast. Reconstr. Surg. 2015; 136 (2): 241–257. doi: 10.1097/prs.0000000000001499.
6. Foucher G., Medina J., Navarro R., Nagel D. Toe transfer in congenital hand malformations. J. Reconstr. Microsurg. 2001; 17: 1–7. doi: 10.1055/s-2001-12682.
7. Kehlet H. Multimodal approach to control postoperative pathophysiology and rehabilitation. Br. J. Anaesth. 1997; 78 (5): 606–617. doi: 10.1093/bja/78.5.606.
8. Thomas R.H. Operative Techniques in Hand, Wrist, and Forearm Surgery. Front Cover. Wolters Kluwer Health, 2015: 1037 p.
9. Johr M. Regional anaesthesia in children. ESRA Winter week. 2010: 1–11.
10. Голяна С.И., Авдейчик Н.В., Сафонов А.В., Прокопович В.С. Встречаемость лучевой косорукости у детей с различными синдромами. Ортопедия, травматология и восст. хир. дет. возр. 2013; 1 (1): 53–60. [Golyana S.I., Avdeychik N.V., Safonov A.V., Prokopovich V.S. Vstrechaemost' luchevoy kosorukosti u detey s razlichnymi sindromami [The incidence of radial strabismus in children with various syndromes]. Ortopediya travmatologiya i vosstanovitel'naya khirurgiya detskogo vozrasta – Orthopedics, traumatology and reconstructive surgery in children. 2013; 1 (1): 53–60 (in Russian)]. doi: 10.17816/ptors1153-60.
11. Хомер Р., Уолкер И., Белл Г., Недашковский Э.В., Александрович Ю.С., Кузьков В.В. Интенсивная терапия и анестезия у детей. Архангельск: Северный государственный медицинский университет, 2017: 465 с. [Khomer R., Uolker I., Bell G., Nedashkovskiy E.V., Aleksandrovich Yu.S., Kuz'kov V.V. Intensivnaya terapiya i anesteziya u detey [Anesthesia and intensive care in children]. Arkhangelsk, Severnyy gosudarstvennyy meditsinskiy universitet Publ., 2017: 465 p. (in Russian)].
12. Матинян Н.В., Салтанов А.И. Сбалансированная регионарная анестезия на основе нейроаксиальных блокад в детской онкохирургии. Вест. инт. тер. 2015; (4): 62–73. [Matinyan N.V., Saltanov A.I. Sbalansirovannaya regionarnaya anesteziya na osnove neyroaksial'nykh blokad v detskoj onkokhirurgii [Balanced regional anesthesia

- on the basis of neuroaxial blockade in pediatric oncology]. Vestnik intensivnoy terapii – Intensive care herald. 2015; (4): 62–73 (in Russian)].
13. Hermans V., De Pooter F., De Groote F., De Hert S., Van der Linden P. Effect of dexamethasone on nausea, vomiting, and pain in paediatric tonsillectomy. Br. J. Anaesth. 2012; 109 (3): 427–431. doi: 10.1093/bja/aes249.
 14. McCann M.E., Bacsik J., Davidson A., Auble S., Sullivan L., Laussen P. The correlation of bispectral index with end tidal sevoflurane concentration and haemodynamic parameters in preschoolers. Paediatr. Anesth. 2002; 12 (6): 519–525.
 15. Заболотский Д.В., Корячкин В.А. Ребенок и регионарная анестезия – Зачем? Куда? И как? Регионарн. анест. и леч. остр. боли. 2016; (4): 243–253. [Zabolotskiy D.V., Koryachkin V.A. Rebenok i regionarnaya anesteziya – Zachem? Kuda? I kak? [The child and regional anesthesia – Why? Where? And how?]. Regionarnaya anesteziya i lechenie ostroy boli – Regional anesthesia and acute pain treatment. 2016; (4): 243–253 (in Russian)] doi: 10.18821/1993-6508-2016-10-4-243-253.

Поступила в редакцию 01.09.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Авторы:

Кулешов Олег Владимирович – канд. мед. наук, зав. отделением анестезиологии и реанимации ФГБОУ ВО СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург); доцент кафедры анестезиологии и реаниматологии им. В.А. Ваневского ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Куликов Алексей Юрьевич – врач отделения анестезиологии и реанимации СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург).

Чередниченко Андрей Александрович – врач отделения анестезиологии и реанимации СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург) (г. Санкт-Петербург).

Новикова Вероника Сергеевна – врач отделения анестезиологии и реанимации СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург).

Трухин Константин Сергеевич – врач отделения анестезиологии и реанимации СПбГУ Клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова (г. Санкт-Петербург).

Контакты:

Кулешов Олег Владимирович

тел.: 8-921-904-9581

e-mail: dkov2001@mail.ru

Conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

Source of financing

The authors state that there is no funding for the study.

Information about authors:

Kuleshov Oleg V., Cand. Med. Sci., head of the Department of Anesthesiology and Intensive Care, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation; associate Professor of Anesthesiology and Intensive Care, I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Saint-Petersburg, Russian Federation.

Kulikov Aleksey Yu., doctor of anesthesiology and intensive care Department, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation.

Cherednichenko Andrey A., doctor of anesthesiology and intensive care Department, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation.

Novikova Veronika S., doctor of anesthesiology and intensive care Department, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation.

Trukhin Konstantin S., doctor of anesthesiology and intensive care Department, St. Petersburg State University's Clinic of High Medical Technologies named after N.I. Pirogov, St. Petersburg, Russian Federation.

Corresponding author:

Kuleshov Oleg V.

Phone: +7-921-904-9581

e-mail: dkov2001@mail.ru

А.В. Михайлов^{1,2,3}, А.Н. Романовский^{1,3,4}, Т.А. Каштанова¹, А.Н. Кянксеп^{1,5},
А.А. Кузнецов^{1,2}, А.В. Шлыкова^{1,3}, И.В. Кянксеп¹, В.Е. Мовчан^{1,3}, И.Р. Базаров³

ПРИМЕНЕНИЕ 3D-ЭХОГРАФИИ И ФЕТОСКОПИИ ПРИ СИНДРОМЕ АМНИОТИЧЕСКИХ ТЯЖЕЙ

¹ СПб ГБУЗ «Родильный дом №17», г. Санкт-Петербург

² ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет
им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

³ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет
им. И.И. Мечникова» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

⁴ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», г. Санкт-Петербург

⁵ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

A.V. Mikhailov^{1,2,3}, A.N. Romanovsky^{1,3,4}, T.A. Kashtanova¹, A.N. Kyanksep^{1,5},
A.A. Kuznetsov^{1,2}, A.V. Shlykova^{1,3}, I.V. Kyanksep¹, V.E. Movchan^{1,3}, I.R. Bazarov³

APPLICATION OF 3D-ECHOGRAPHY AND FETOSCOPY AT AMNIOTIC BAND SYNDROME

¹ Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation

² I.P. Pavlov First St. Petersburg State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

³ I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

⁴ St. Petersburg State University, St. Petersburg, Russian Federation

⁵ St. Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

В статье представлен клинический случай диагностики и наблюдения в динамике пациентки с синдромом амниотических тяжей с применением современных методик визуализации – трехмерной эхографии и фетоскопии, что позволило своевременно принять решение о сроках родоразрешения для предотвращения развития тяжелых осложнений. Описаны характерные ультразвуковые симптомы с развитием их в динамике роста плода. Приведено описание клинических проявлений заболевания у новорожденного. В дискуссионной части представлены современные представления о патогенетических механизмах формирования синдрома амниотических тяжей.

Ключевые слова: синдром амниотических тяжей, ADAM-синдром, поперечная редукция конечностей, 3D эхография, фетоскопия.

The paper presents a clinical case of diagnostics and observation of a female patient with the amniotic band syndrome with application of up-to-date imaging techniques (3D echography and fetoscopy). This has allowed the decision about delivery time to be made in the proper time to prevent development of hard complications. Characteristic ultrasonic symptoms with their development in dynamics of fetal growth are described. Clinical signs of the syndrome in a newborn baby are described as well. The Discussion presents modern ideas concerning pathogenic mechanisms of formation of the amniotic band syndrome.

Keywords: amniotic band syndrome, ADAM syndrome, transverse limb reduction, 3D echography, fetoscopy.

УДК 618.346-007.274-073.43

doi 10.17223/1814147/67/10

ВВЕДЕНИЕ

Синдром амниотических тяжей включает в себя широкий спектр врожденных аномалий, выражающихся в дистальной ампутации конечностей и фаланг пальцев, а также формировании странгуляционных борозд и колец вследствие наличия фиброзных тяжей в амниотической полости. Этим симптомам могут сопутствовать

патологические изменения кожи и внутренних органов.

В 1974 г. Hermann и Opitz предложили акроним ADAM (amniotic deformity, adhesion, and mutilation) для комплекса аномалий, развивающихся вследствие сочетанного влияния эндогенных (дефекты зародышевых клеток, сосудистые нарушения и аномалии морфогенеза в процессе гаструляции) и экзогенных (наличия амниотических

тяжей) факторов. По данным разных авторов, частота развития этого синдрома в среднем составляет 1 случай на 11200 живорождений. В исследованиях Osipoff и Hall, в которых учитывались мертворождения и прерывания беременности до достижения срока жизнеспособности, частота этого синдрома была значительно выше и составляла 1 случай на 1200 беременностей [1–3].

Основным ультразвуковым проявлением синдрома амниотических тяжей является визуализация нитевидных мембранных тяжей, пересекающих амниотическую полость и прилежащих к поверхности тела плода. Часто выявляются констрикционные кольца на конечностях плода в сочетании с дистальной лимфедемой. Кроме того, могут определяться сочетанные особенности развития плода, такие как деформации конечностей, расщепления мягких тканей лица и дефекты передней брюшной стенки [2, 3].

Клинический случай

Пациентка Т. 32 лет обратилась в отделение пренатальной диагностики при сроке беременности 31 нед и 2 дня в связи с наличием синдрома амниотических тяжей.

Данная беременность третья, предыдущие беременности закончились срочными родами без особенностей. Акушерский, соматический, эпидемиологический и аллергологический анамнез не отягощен. При проведении скринингового ультразвукового исследования (УЗИ) I триместра в 12 нед и 5 дней аномалий развития плода, особенностей строения плаценты и оболочек выявлено не было. УЗИ II триместра проведено в 22 нед и 6 дней.

В рамках данного исследования выявлены следующие особенности: визуализируются амниотические тяжи длиной до 34 мм, свободно баллотирующие в амниотической жидкости, I палец левой стопы плода меньших размеров I пальца правой стопы; определяется фиксированная к дистальной фаланге I пальца левой стопы свободно баллотирующая в околоплодных водах часть амниотического тяжа длиной до 26 мм (нельзя исключить капацитацию части мягких тканей дистальной фаланги I пальца левой стопы).

Контрольный осмотр проведен через 3 дня. Обнаружена травматическая ампутация дистальных и части средних фаланг II, III, IV пальцев левой кисти, травматическая ампутация дистальной фаланги I пальца левой стопы. Выявлен разрыв амниотической оболочки, со свободным расположением ее фрагментов в околоплодных водах. Кровоснабжение конечностей сохранено, отека конечностей не выявлено.

Через 7 нед при сроке беременности 30 нед и 5 дней подтверждены все вышеперечисленные

находки. Кроме того, зафиксировано наличие участка сдавления кожных покровов нижней трети левой голени. Конечность под участком сдавления не отечна, кровоток в сосудах прослеживается над участком сдавления и под ним (рис. 1).



Рис. 1. Странгуляционная борозда на голени плода

При динамическом наблюдении в течение 3 дней было зафиксировано нарастание сдавления тканей голени амниотической перетяжкой, в связи с чем пациентка направлена в СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» для решения вопроса о досрочном родоразрешении. В ходе консультативного осмотра в отделении пренатальной диагностики принято решение, учитывая наличие синдрома амниотических тяжей с вовлечением дистальных отделов конечностей плода и высоким риском развития нарушения кровоснабжения этих отделов, провести диагностическую фетоскопию с предварительной амниоинфузией и одновременным решением вопроса о возможности рассечения амниотических тяжей с применением лазерной коагуляции.

При сроке беременности 31 нед и 3 дня выполнена операция трансбdomинального амниоцентеза, амниоинфузия, фетоскопия. В ходе фетоскопии обнаружены множественные амниотические тяжи различного диаметра и локализации. При осмотре левой кисти плода выявлены множественные странгуляционные борозды на тыльной поверхности, а также отсутствие дистальных фаланг II, III, IV пальцев. В области левой голени

определяются тонкие амниотические тяжи на границе средней и нижней ее трети. Цвет кожных покровов левой голени не изменен, отмечена отечность мягких тканей ниже области перетяжки (рис. 2).

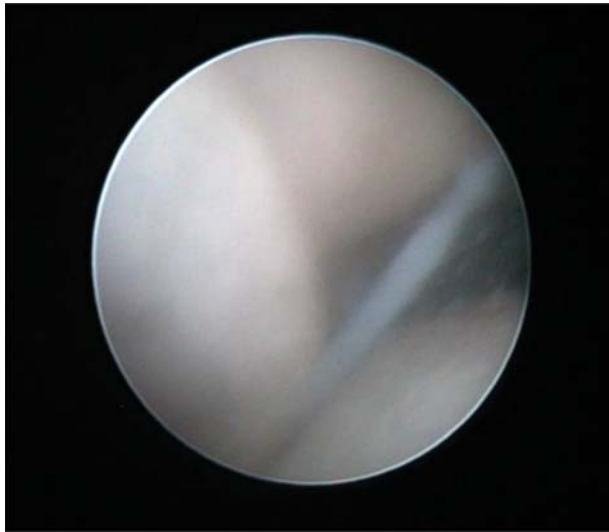


Рис. 2. Фиброзный тяж и странгуляционная бо-
розда на голени плода при фетоскопии

Учитывая интимное расположение амниотических тяжей по отношению к тканям левой голени, от их коагуляции было решено воздержаться. Учитывая отсутствие технических возможностей антенатальной коррекции синдрома амниотических тяжей и высокий риск травматической ампутации дистального отдела левой голени плода принято решение о досрочном родоразрешении пациентки после проведения в течение 48 ч курса антенатальной профилактики синдрома дыхательных расстройств плода.

Пациентка родоразрешена путем операции кесарева сечения при сроке беременности 31 нед 5 дней. Родилась живая недоношенная девочка весом 2110 г, длиной 42 см с оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов.

С рождения у ребенка отмечались признаки дыхательной недостаточности, в связи с чем потребовалось проведение респираторной поддержки методом НСРАР. В динамике через 7 дней жизни дыхательные нарушения купировались, ребенок был кислородонезависим, по КОС компенсирован, эпизоды апноэ и десатурации отсутствовали. С 1-х сут начато энтеральное питание, которое к 6-м сут жизни было расширено до полного объема. Из особенностей развития у новорожденной отмечались синдактилия II, III и IV пальцев левой кисти, констрикционные кольцевидные перетяжки в области дистальных фаланг этих пальцев левой кисти, а также в области нижней трети левой голени и дистальных фаланг I и V пальцев левой стопы (рис. 3, 4). Признаков нарушения крово-

снабжения и оттока лимфы из отделов конечностей, расположенных дистально по отношению к уровню перетяжки, не отмечалось. На 8-е сут жизни, для дальнейшего обследования и консультации хирурга, ребенок был переведен в ДГБ № 1 г. Санкт-Петербурга.



Рис. 3. Констрикционные кольцевидные перетяжки
в области дистальных фаланг II, III и IV пальцев
левой кисти



Рис. 4. Констрикционные кольцевидные перетяжки
в области нижней трети левой голени и дистальных
фаланг I и V пальцев левой стопы

Существуют две основные теории этиопатогенеза синдрома амниотических тяжей, которые условно называют эндогенной и экзогенной моделями. Эндогенная модель была предложена Streeter в 1930 г. Она предполагает, что аномалии и фиброзные тяжи имеют общую причину развития и проявляются вследствие нарушения развития зародышевого диска эмбриона. Позднее, в 1965 г. Torpin предложил экзогенную теорию, в соответствии с которой дефекты плода вызваны фиброзными амниотическими тяжами вследствие локального разрыва мембраны с последующей потерей амниотической жидкости и экструзией частей плода в хориальную полость [2]. Вследствие этого проис-

ходит нарушение васкуляризации и некроз конечностей [1].

Экзогенная теория в настоящее время имеет больше сторонников, хотя и не объясняет возникновение таких аномалий, как неперфорированный анус, полидактилия и расщелина верхней губы без дефекта костного неба. Предполагается, что в этих ситуациях нельзя исключить генетические причины названных отклонений. Другие авторы считают, что в основе таких проявлений лежат васкулярные расстройства. Часть врожденных аномалий, такие как гастрошизис, атрезия тонкого кишечника, поперечные дистальные редукции конечностей и агенезия почек, наиболее вероятно, связаны с нарушениями васкуляризации в процессе развития беременности [1]. Косвенным подтверждением этому служит описанная в литературе связь между септо-оптической дисплазией и синдромом амниотических тяжелей – двумя состояниями, вовлекающими совершенно разные структуры организма [1].

Септо-оптическая дисплазия представляет собой гетерогенный синдром, характеризующийся наличием, как минимум, двух из следующих признаков: отсутствие прозрачной перегородки, гипоплазия оптического нерва и дисфункция эпифиза. Данный синдром часто ассоциирован с мутациями единичных генов в составе множественных аномалий развития плода вследствие воздействия различных тератогенов. В литературе описаны случаи септо-оптической дисплазии в сочетании с дефектами конечностей в результате действия амниотических тяжелей. Существует гипотеза, в соответствии с которой синдром амниотических тяжелей и септо-оптическая дисплазия развиваются вследствие мутации генов *p63* или *IRF16*, аналоги которых выявлены у мышей, у которых мутация этих генов вызывает сходные заболевания [1, 2].

В современных исследованиях выявлен ряд факторов риска развития синдрома амниотических тяжелей. Латиноамериканское исследование регистра врожденных аномалий установило их связь с проживанием на большой высоте над уровнем моря, что возможно объяснить тканевой гипоксией, хотя нельзя исключить и наличие фамильной предрасположенности, поскольку в этом исследовании фактически все случаи были описаны среди боливийцев, проживающих в горной местности. Среди других факторов отмечены прием мизопростала при беременности, эпизоды вагинальных кровотечений на ранних сроках беременности.

В Бостонском исследовании ADAM-синдрома были определены дополнительные

факторы риска: молодой возраст матери, низкий образовательный уровень, незапланированная беременность, а также принадлежность не к европеоидной и не к латиноамериканской расе (вероятно наличие генетических механизмов в данном случае).

Венгерское исследование также подтвердило связь с низким социальноэкономическим статусом будущей матери, повторными родами и курением при беременности. Вероятно, курение способствует вазоспазму, что провоцирует у плода развитие аномалий развития, например гастрошизис.

Интересные данные были получены в Калифорнийском исследовании, по данным которого молодой возраст отца (до 29 лет) повышает риск синдрома амниотических тяжелей. Однако достоверно не определен биологический механизм реализации этого фактора, поскольку невозможно исключить влияние поведенческих факторов, таких как прием алкоголя и наркотических препаратов [1].

Таким образом, синдром амниотических тяжелей – гетерогенное состояние с разнообразной клинической картиной, которая может включать не только редукционные дефекты конечностей, но и дефекты передней брюшной стенки (гастрошизис и омфалоцеле), септо-оптическую дисплазию, хейлогнатопалатосхизис, микрогнатию. Сочетание редукционных ампутиаций конечностей с аномалиями внутренних органов поддерживает «внутреннюю модель» патогенеза этого состояния, в соответствии с которой синдром амниотических тяжелей развивается вследствие васкулярных нарушений на ранних стадиях развития эмбриона. Также существует генетическая предрасположенность, что подтверждается высокой частотой этого синдрома у близких родственников. Другой патогенетический механизм – «внешний», он реализуется в случае ятрогенного синдрома амниотических тяжелей, описанного после амниоредукций и амниоцентеза. Мы можем предположить, что и «экзогенная», и «эндогенная» модели развития синдрома амниотического тяжеля корректны. По-видимому, оба механизма работают как по отдельности, так и сообща, определяя сам синдром совокупностью факторов внешней среды и генетическими факторами.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Cignini P., Giorlandino C., Padula F., Dugo N., Cafà E.V., Spata A. Epidemiology and risk factors of amniotic band syndrome, or ADAM sequence. *Journal of Prenatal Medicine*. 2012; 6 (4): 59–63.
2. Halder A. Amniotic band syndrome and/or limb body wall complex: split or lump. *The Application of Clinical Genetics*. 2010; 3: 7–15.
3. Routhu M., Thakkallapelli S., Mohan P., Ahmed N. Role of Ultrasound in Body Stalk Anomaly and Amniotic Band Syndrome. *International Journal of Reproductive Medicine*. 2016; 10: 114–20.

Поступила в редакцию 21.09.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Авторы:

Михайлов Антон Валерьевич – д-р мед. наук, профессор, главный специалист по акушерству и гинекологии СЗФО, главный врач СПбГБУЗ «Родильный дом №17»; профессор кафедры акушерства, гинекологии и репродуктологии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России; профессор кафедры акушерства, гинекологии и неонатологии ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова (г. Санкт-Петербург).

Романовский Артем Николаевич – врач акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики, врач пренатальной диагностики СПбГБУЗ «Родильный дом № 17»; аспирант кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России; ассистент кафедры акушерства, гинекологии и репродуктологии СПбГУ (г. Санкт-Петербург).

Каштанова Татьяна Александровна – зав. отделением пренатальной диагностики СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» (г. Санкт-Петербург).

Кянксеп Алексей Николаевич – ассистент кафедры неонатологии и неонатальной реаниматологии ФП и ДПО ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России; зам. главного врача по неонатологии СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» (г. Санкт-Петербург).

Кузнецов Александр Александрович – врач акушер-гинеколог СПбГБУЗ «Родильный дом № 17»; аспирант кафедры акушерства, гинекологии и неонатологии ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Шлык Анна Вячеславовна – врач акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики СПбГБУЗ «Родильный дом № 17»; аспирант кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Кянксеп Инна Викторовна – врач акушер-гинеколог отделения пренатальной диагностики. СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» (г. Санкт-Петербург).

Мовчан Вероника Евгеньевна – клинический ординатор кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Базаров Илья Романович – клинический ординатор кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Контакты:

Михайлов Антон Валерьевич,

тел.: 8-921-966-40-61

e-mail: amikhailov@AM2696.spb.edu

Conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The authors state that there is no funding for the study.

Information about authors:

Mikhailov Anton V., Dr. Med. Sci, Professor, Chief Physician of the Maternity Hospital No. 17; Professor of the Department of Obstetrics, Gynecology and Reproduction of I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University; Professor of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatology of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Romanovsky Artem N., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician, prenatal diagnostician of the Maternity Hospital No. 17; graduate student of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatology of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University; assistant of the Department of obstetrics, gynecology and reproductology, of St.-Petresburg State University, St. Petersburg, Russian Federation.

Kashtanova Tatiana A., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician, chief of prenatal diagnostician of the Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation.

Kyanksep Alexei N., assistant of Department of neonatology and neonatal reanimatology of St. Petersburg State Pediatric Medical University; Chief of Neonatology Intensive Care unit of the Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation.

Kuznetsov Alexandr A., Obstetrician-gynecologist of the Maternity Hospital No. 17;; graduate student of the Department of Obstetrics, Gynecology and Reproduction of I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Shlykova Anna V., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician of the Maternity Hospital No. 17; graduate student of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatologii of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Kyanksep Inna V., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician, prenatal diagnostician of the Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation.

Movchan Veronika E., postgraduate of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatologii of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Bazarov Ilya R., postgraduate of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatologii of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Corresponding author:

Mikhailov Anton V.

Phone: +7-921-966-40-61

e-mail: amikhailov@AM2697.spb.edu

VII Национальный конгресс ПЛАСТИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ, ЭСТЕТИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА И КОСМЕТОЛОГИЯ

«Radisson Royal Hotel, Moscow»
6–8 декабря 2018 года

С 6 по 8 декабря 2018 года в Radisson Royal Hotel (г. Москва) прошел VII Национальный конгресс «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология». Мероприятие собрало ведущих специалистов, которые во главе с Натальей Евгеньевной Мантуровой, главным

внештатным пластическим хирургом Министерства здравоохранения России, являются именно той движущей силой, благодаря которой пластическая хирургия получила огромное развитие за последние годы.





В рамках церемонии открытия с приветственным словом к собравшимся обратилась Наталья Евгеньевна Мантурова: «Мы рады приветствовать вас, уважаемые коллеги, на VII Национальном конгрессе «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология», который является мультидисциплинарным. Я с удовольствием наблюдаю полный зал, что говорит о возрастающем интересе к нашей профессии. В течение трех дней мы будем обсуждать важные вопросы, над которыми работали весь уходящий год».



Евгений Геннадьевич Камкин зачитал приветствие от Министерства здравоохранения Российской Федерации и себя лично: «Конгресс является крупнейшим медицинским и образовательным форумом, который привлекает все больше и больше специалистов – пластических хирургов, косметологов, оториноларингологов,

офтальмологов, общих и детских хирургов, челюстно-лицевых хирургов, онкологов, урологов, акушеров-гинекологов. Желаю всем участникам продуктивной работы, интересных встреч, а также успехов в профессиональной деятельности. Пластическая хирургия выходит за рамки традиционного понимания и перестает быть связанной только с эстетической индустрией, она становится серьезной специальностью и распространяет свое влияние на другие направления. Мы это приветствуем и поддерживаем».

Андрей Николаевич Плутницкий произнес слова приветствия от Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения по г. Москве и Московской области: «Поздравляем вас с открытием мероприятия. Сегодня, уделяя большое внимание медицинской помощи, вкладывая человеческие и материальные ресурсы, государство предъявляет серьезные требования к качеству медицинских услуг, их эффективности и безопасности. Сотрудничество органов государственной власти с профессиональным медицинским сообществом имеет значительный потенциал. Уверены, что VII Национальный конгресс «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология» станет авторитетной площадкой для выявления имеющихся проблем и путей их решения, как в пластической хирургии, так и в отечественном здравоохранении в целом».

Николай Аркадьевич Дайхес вспомнил I Конгресс 2011 года, который назвал революционным, и констатировал, что пластическая хирургия стала полноценной академической специальностью.

Из элитарного клуба она выросла в междисциплинарное направление.

Игорь Владимирович Решетов сообщил, что «поводов для встреч каждый раз накапливается очень много, постоянно появляются важные вопросы, которые мы всегда рады обсуждать в рамках Конгресса».



От имени Центрального научно-исследовательского института стоматологии и челюстно-лицевой хирургии к присутствующим в зале обратился Анатолий Алексеевич Кулаков: «Мы занимаемся вопросами реконструкции лица при врожденной деформации, при посттравматических дефектах. Это лишь малая часть того бесконечного диапазона, которым занимаются пластические хирурги. За последние годы данная специальность получила очень мощный импульс – примером является то, в какие краткие сроки удалось разработать и принять порядок оказания помощи пациентам».

На заседании профильной комиссии Наталья Евгеньевна Мантурова озвучила основные вопросы, которые ставились перед участниками Конгресса в прошлом году: составление клинических рекомендаций и национальных стандартов оказания помощи по специальности «пластическая хирургия» (Приказ Минздрава России «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю „пластическая хирургия“» от 31 мая 2018 г.). В числе новых задач – принятие профессионального стандарта пластического хирурга, который проходит процедуру подписания и будет готов в конце декабря 2018 – начале января 2019 г. Стандарт будет опубликован на официальном сайте Российского общества пластических, реконструктивных и эстетических хирургов. Профессиональный стандарт определяет требования к получению образования, допуску к работе и условиям допуска к работе. Следующим важным шагом, по словам Натальи Евгеньевны, является формирование клинических рекомендаций к ведению пациентов. Цель – максимально возмож-

ная стандартизация медицинской помощи с сохранением персонализированного подхода.

Валентин Ильич Шаробаро сообщил, что в 2018 г. был создан первый в нашей стране диссертационный совет по специальности 14.01.31 – пластическая хирургия (медицинские науки), и выразил надежду на большое количество успешно защищенных докторских диссертаций в 2019 г.

В завершение Наталья Евгеньевна Мантурова выразила благодарность президенту Российского общества пластических, реконструктивных и эстетических хирургов Константину Борисовичу Липскому и его команде за вклад в развитие Общества, а также всем спикерам и гостям Конгресса.

После открытого заседания профильной комиссии в 9 современных конгресс-залах началась насыщенная трехдневная программа. Она включала в себя выставку, на которой инновационные разработки представили более 50 компаний: Ipsen, Rhana, Никемед, Bella-systech, Novo Nordisk и другие; уникальные авторские мастер-классы; секцию для руководителей клиник, где обсуждались новости законодательства, юридические аспекты, инструменты и алгоритмы продвижения клиники в современных условиях, кадровые вопросы, репутационные риски, ошибки в управлении, грамотная работа с пациентами и многое другое. Каждый спикер предложил свой путь к успешному бизнесу. Завершили данную программу мастер-классы ведущих преподавателей – аналитика индустрии красоты Елены Москвичевой, маркетолога-сервисолога и бизнес-консультанта Сергея Кохана, ведущего тренера по антикризисному управлению Анжелики Степанян, бизнес-коуча Татьяны Чаусовой и других авторитетных спикеров. Это ноу-хау полностью оправдало себя и заняло достойное место в VII Национальном конгрессе «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология».

7 декабря были подведены итоги конкурса «Парад клиник», в котором заслуженные награды получили в следующих номинациях:

- Лучшая клиника – «Астрей» (г. Чебоксары).
- Лучшая организация работы клиники – «Кивач» (республика Карелия).
- Лучший клинический опыт – «Ликс» (г. Санкт-Петербург).
- Лучшая методика – «Клиника Ольги Мороз» (г. Москва).
- Лучшее внедрение передовых технологий – «Эстелаб» (г. Москва).
- Лидер нитевых технологий – Skvclinic (г. Барнаул).
- Лучшая Российская инновация – «Гармония» (г. Улан-Удэ).

- Трендсеттер года – «Идеал» (г. Москва).
- На стыке специальностей – «Ника спринг» (г. Нижний Новгород).
- Лучшая методика пластической хирургии – Seline (г. Москва).
- Лучшее digital-продвижение услуг клиники – «Эстетика» (г. Нижний Новгород).
- Приз зрительских симпатий – Skvclinic (г. Барнаул).

В этот же день состоялась церемония награждения победителей конкурса молодых ученых. Поздравляем с первыми призовыми местами Камиля Фирудовича Абдуллаева (1-е место), Павла Сергеевича Петрука (2-е место), Татьяну Евгеньевну Колегову (3-е место).

Научная программа включала в себя 31 симпозиум, 15 лекций, 17 авторских мастер-классов с участием специалистов с мировым именем из Германии, Испании, Латвии, США и Южной Кореи. Ежедневно проводились прямые трансляции из операционных.

Огромный интерес у посетителей вызвала «Школа онкодерматолога» под руководством доктора Р. Карлса (Raimonds Karls), почетного члена международного общества дерматоскопии (IDS) (Латвия). Доктор Р. Карлс подробно рассказал участникам о том, какие признаки можно и нужно увидеть, глядя в дерматоскоп, а также

об их интерпретации. В секции для косметологов прошел клинко-анатомический курс «Особенности проведения инъекционных косметологических методик у пациентов, перенесших пластические операции на лице» с участием Ксении Евгеньевны Авдошенко (пластический хирург), Ольги Марселевны Капулер (косметолог), Ольги Ратмировны Орловой (невролог), Ленизы Рифкатовны Мингазовой (невролог).

В рамках научной программы были представлены следующие доклады: гармонизирующие пластические операции, пропорции тела; создание композитной подтяжки лица; абдоминопластика – персональный опыт; нарушение носового дыхания; реконструкция средней трети носа без остеотомии; пластическая хирургия в онкологии и работы на многие другие актуальные темы.

Уникальность VII Национального конгресса «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология» заключается в определении трендов отрасли и вегомеждисциплинарности. В рамках этой концепции участие специалистов в научной программе Конгресса является бесплатным.

Всего на Конгрессе выступили 306 докладчиков с 59 докладами, а посетили его 4257 специалистов из 28 стран мира.

УКАЗАТЕЛЬ СТАТЕЙ, ОПУБЛИКОВАННЫХ В ЖУРНАЛЕ ЗА 2018 г.

№ 1 (64), март

Слово редактора	4
-----------------------	---

ПЛАСТИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ

Байтингер В.Ф., Селянинов К.В., Курочкина О.С., Камолов Ф.Ф., Байтингер А.В., Сухинин Т.Ю. Эволюция технологии закрытия обширных и глубоких мягкотканых дефектов тела человека	5
Жигало А.В., Бушмакин А.С., Почтенко В.В., Морозов В.В., Стадниченко С.Ю. Опыт применения малоинвазивной методики лечения пациентов с болезнью Де Кервена	15
Слесаренко С.В., Бадюл П.А., Корпусенко Е.И. Crown модификация keystone лоскутов для закрытия дефектов мягких тканей в дистальных отделах конечностей	25

ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНАЯ ХИРУРГИЯ

Еськова А.Ю., Дыдыкин С.С., Голубинская Е.П., Бессалова Е.Ю., Фомочкина И.И. Иммуногистохимическая оценка эффективности инновационного препарата микробной трансглутаминазы при заживлении ожоговых ран III степени в эксперименте	31
--	----

РЕКОНСТРУКТИВНАЯ ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ

Кошель А.П. Итоги VI Межрегиональной научно-практической конференции «Актуальные вопросы абдоминальной хирургии» (Томск, 17 ноября 2017 г.)	39
Быстровская Е.В., Коваленко Д.Д. Эндоскопическая ультрасонография с контрастным усилением в дифференциальной диагностике образований общего желчного протока (клинический случай)	42
Полужетов В.А., Никитин В.Н., Клипач С.Г. Пластическое устранение перфорации при осложненных пилородуоденальных язвах	49
Шестак И.С., Короткевич А.Г., Маринич Я.Я. Влияние вида гемостаза на частоту рецидивов и летальность при кровотечениях из варикозно расширенных вен пищевода и желудка	56

ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ

Байтингер В.Ф. Становление современной пластической хирургии в Томске (часть 2)	62
ЭТО ИНТЕРЕСНО	69

№ 2 (65), июнь

Слово редактора	4
-----------------------	---

ПЛАСТИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ

Байтингер В.Ф. Будущее реконструктивной микрохирургии: прогноз для России на ближайшие 10 лет	5
Байтингер А.В., Черданцев Д.В. Синдром карпального канала: современное состояние вопроса	12
Волох М.А., Мантурова Н.Е., Уйба В.В., Восканян С.Э., Турченко С.Н., Калакуцкий Н.В., Губарев К.К., Алексеенко С.А., Середа А.П., Абзалова Г.Р. Отдаленный результат реконструкции центральной зоны лица рева-скуляризированным композитным аллотрансплантатом. Первый российский опыт	19
Ходорковский М.А. Синдром запястного канала: все ли проблемы решены?	27

КЛИНИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Егоров Ю.С., Кузнецова Л.В., Дзотцоев А.К. Фасциальная система молочной железы	34
--	----

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Курочкина О.С., Байтингер В.Ф., Дудников А.В. Анатомия лимфатического русла верхней конечности: лимфодренаж от верхней конечности в норме и после подмышечной лимфодиссекции	39
--	----

Жигало А.В., Морозов В.В., Почтенко В.В., Чевардина М.А. Современный подход к классификации контрактуры Дюпюитрена.....	50
Овсянникова А.Д. Реабилитация и тактика ведения пациентов после хирургического восстановления сухожилий сгибателей пальцев кисти.....	62

ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ

Дудников А.В. Тест Хоффмана–Тинеля: история открытия.....	74
Островский Н.В., Мальцева Н.Г. Из истории создания научных основ планирования хирургических разрезов кожи.....	82

№ 3 (66), сентябрь

Слово редактора.....	4
----------------------	---

ПЛАСТИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ

Волох М.А., Папаян Г.В., Акопов А.А., Антонян П.А., Абзалова Г.Р., Субботкин А.С. Оценка состояния лимфатической системы до и после различных вариантов лифтинга лица с помощью флуоресцентной визуализации в ближнем инфракрасном диапазоне.....	5
Скворцов Ю.Р., Шпаков И.Ф. Становление подготовки слушателей ординатуры по специальности «Пластическая хирургия» в Военно-медицинской академии имени С.М. Кирова.....	12
Isao Koshima, Shuhei Yoshida, Shogo Nagamatsu, Kazunori Yokota, Haruki Mizuta, Mitsunobu Harima, Shuji Yamashita. Множественный лимфовенулярный анастомоз при длительной лимфедеме лица после ряда операций по поводу рака головы и шеи.....	16

КЛИНИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Ерофеев Н.П. Современные представления о физиологии лимфатического русла, региональном характере образования лимфы и путях ее дренажа.....	20
--	----

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ

Байтингер В.Ф., Курочкина О.С., Буреев А.Ш., Дикман Е.Ю. Современные клинические методы визуализации лимфатической системы при раке молочной железы.....	30
--	----

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Голубев И.О., Улиценко А.А. Пассивная гиперэкстензия пальцев как фактор прогноза прогрессирования при болезни Дюпюитрена.....	42
Шихалева Н.Г. Лечение больных с открытой травмой кисти с использованием метода чрескостного остеосинтеза по Илизарову.....	48

ОБЗОРЫ

Дудников А.В., Байтингер В.Ф., Курочкина О.С. Развитие лимфатической системы в естественно-историческом аспекте. Часть 1.....	56
---	----

ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ

Денисова А.В., Сафронова Е.И. История развития реконструктивно-восстановительной хирургии нижних дыхательных путей.....	66
---	----

№ 4 (67), декабрь

Слово редактора.....	4
----------------------	---

ПЛАСТИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ

Байтингер А.В., Черданцев Д.В., Перельмутер В.М., Ибраев М.М. Клиническая анатомия карпального канала при первичной компрессии срединного нерва (карпальный синдром).....	5
Зеленин Н.В., Мантурова Н.Е., Шурыгин М.Г., Гранина Г.Б., Уманец В.А., Шурыгина И.А. Ингибирование сигнального каскада митогенактивированных протеинкиназ группы р38 как новая перспектива для улучшения качества послеоперационных рубцов.....	13

Слесаренко С.В., Бадюл П.А. Одноэтапная реконструкция мягкотканых дефектов пальцев кисти локальными перфорантными островковыми лоскутами	20
--	----

РЕКОНСТРУКТИВНАЯ ХИРУРГИЯ

Заварухин В.И., Шерфединов А.С. История хирургии пороков развития кисти	28
Заварухин В.И. Общие принципы лечения врожденных аномалий развития верхней конечности. Часть I	40
Медников М.Д. Филогенез верхней конечности: от плавника к пятипалой конечности	55
Заварухин В.И. Эмбриогенез верхней конечности: от буторка до сложнейшего механизма	61
Белоногова Е.Г. Факторы риска развития врожденных аномалий верхних конечностей	68
Кулешиов О.В., Куликов А.Ю., Чердиченко А.А., Новикова В.С., Трухин К.С. Особенности анестезии у детей с врожденными аномалиями развития конечностей в условиях многопрофильного стационара	72
Михайлов А.В., Романовский А.Н., Каиштанова Т.А., Кянксеп А.Н., Кузнецов А.А., Шлыкова А.В., Кянксеп И.В., Мовчан В.Е., Базаров И.Р. Применение 3D-эхогрaфии и фетоскопии при синдроме амниотических тяжей	79
ИНФОРМАЦИЯ	85
Указатель статей за 2018 г.	89
Именной указатель 21-го тома	92

ИМЕННОЙ УКАЗАТЕЛЬ 21-го ТОМА

А	Ж	Н	Ф
Абзалова Г.Р., 2, 3 Акопов А.А., 3 Алексеев С.А., 2 Антонян П.А., 3	Жигало А. В., 1, 2 З Заварухин В.И., 4 Зеленин Н.В., 4	Никитин В.Н., 1 Новикова В.С., 4	Фомочкина И.И., 1
Б	И	О	Х
Бадюл П.А., 1, 4 Базаров И.Р., 4 Байтингер А.В., 1, 2, 4 Байтингер В.Ф., 1, 2, 3 Белоногова Е.Г., 4 Бессалова Е.Ю., 1 Буреев А.Ш., 3 Бушмакин А.С., 1 Быстровская Е.В., 1	Ибраев М.М., 4	Овсянникова А.Д., 2 Островский Н.В., 2	Ходорковский М.А., 2
В	К	П	Ч
Волох М.А., 2, 3 Восканян С.Э., 2	Калакуцкий Н.В., 2 Камолов Ф.Ф., 1 Каштанова Т.А., 4 Клипач С.Г., 1 Коваленко Д.Д., 1 Короткевич А.Г., 1 Корпусенко Е.И., 1 Кошель А.П., 1 Кузнецов А.А., 4 Кузнецова Л.В., 2 Кулешов О.В., 4 Куликов А.Ю., 4 Курочкина О.С., 1, 2, 3 Кянксеп А.Н., 4 Кянксеп И.В., 4	Папаян Г.В., 3 Перельмутер В.М., 4 Полуэктов В.А., 1 Почтенко В.В., 1, 2	Чевардина М.А., 2 Черданцев Д.В., 2, 4 Чередниченко А.А., 4
Г	М	Р	Ш
Голубев И.О., 3 Голубинская Е.П., 1 Гранина Г.Б., 4 Губарев К.К., 2	Мальцева Н.Г., 2 Мантурова Н.Е., 2, 4 Маринич Я.Я., 1 Медников Д.Н., 4 Михайлов А.В., 4 Мовчан В.Е., 4 Морозов В.В., 1, 2	Романовский А.Н., 4	Шерфединов А.С., 4 Шестак И.С., 1 Шихалева Н.Г., 3 Шлыкова А.В., 4 Шпаков И.Ф., 3 Шурыгин М.Г., 4 Шурыгина И.А., 4
Д	М	С	Н
Денисова А.В., 3 Дзотцоев А.К., 2 Дикман Е.Ю., 3 Дудников А.В., 2, 3 Дыдыкин С.С., 1	Мальцева Н.Г., 2 Мантурова Н.Е., 2, 4 Маринич Я.Я., 1 Медников Д.Н., 4 Михайлов А.В., 4 Мовчан В.Е., 4 Морозов В.В., 1, 2	Сафронова Е.И., 3 Селянинов К.В., 1 Середа А.П., 2 Скворцов Ю.Р., 3 Слесаренко С.В., 1, 4 Стадниченко С.Ю., 1 Субботкин А.С., 3 Сухинин Т.Ю., 1	Haruki Mizuta, 3
Е	М	Т	I
Егоров Ю.С., 2 Ерофеев Н.П., 3 Еськова А.Ю., 1	Мальцева Н.Г., 2 Мантурова Н.Е., 2, 4 Маринич Я.Я., 1 Медников Д.Н., 4 Михайлов А.В., 4 Мовчан В.Е., 4 Морозов В.В., 1, 2	Трухин К.С., 4 Турченко С.Н., 2	Isao Koshima, 3
Е	М	У	К
Егоров Ю.С., 2 Ерофеев Н.П., 3 Еськова А.Ю., 1	Мальцева Н.Г., 2 Мантурова Н.Е., 2, 4 Маринич Я.Я., 1 Медников Д.Н., 4 Михайлов А.В., 4 Мовчан В.Е., 4 Морозов В.В., 1, 2	Уйба В.В., 2 Улиценко А.А., 3 Уманец В.А., 4	Kazunori Yokota, 3
Е	М	У	M
Егоров Ю.С., 2 Ерофеев Н.П., 3 Еськова А.Ю., 1	Мальцева Н.Г., 2 Мантурова Н.Е., 2, 4 Маринич Я.Я., 1 Медников Д.Н., 4 Михайлов А.В., 4 Мовчан В.Е., 4 Морозов В.В., 1, 2	Уйба В.В., 2 Улиценко А.А., 3 Уманец В.А., 4	Mitsunobu Harima, 3
Е	М	У	S
Егоров Ю.С., 2 Ерофеев Н.П., 3 Еськова А.Ю., 1	Мальцева Н.Г., 2 Мантурова Н.Е., 2, 4 Маринич Я.Я., 1 Медников Д.Н., 4 Михайлов А.В., 4 Мовчан В.Е., 4 Морозов В.В., 1, 2	Уйба В.В., 2 Улиценко А.А., 3 Уманец В.А., 4	Shogo Nagamatsu, 3 Shuhei Yoshida, 3 Shuji Yamashita, 3



СИБИРСКОЕ ОБЩЕСТВО
РЕКОНСТРУКТИВНОЙ
МИКРОХИРУРГИИ

ОТ ПЕРСПЕКТИВ
К РЕАЛЬНОСТИ

1 МИКРОХИРУРГИЧЕСКИЙ САММИТ СИБИРИ

28-29
ОКТАБРЯ
ТОМСК-2019

ОРГКОМИТЕТ:

Огородова Л.М. – профессор,
д.м.н., заместитель Губернатора
Томской области по научно-
образовательному комплексу
Матвеева И.Е. – профессор,
д.м.н., главный внештатный
пластический хирург МО РФ,
зав. кафедрой пластической и
реконструктивной хирургии,
кардиологии и клеточных
технологий РНМУ
им. Н.И. Пирогова

Решетов И.В. – профессор,
д.м.н., академик РАН, зав.
кафедрой онкологии
и реконструктивной хирургии
Сибирского университета
Байлигер В.Ф. – профессор,
д.м.н., президент АНО
«ИВИ» Микрохирургии,
Семенинов К.В. – д.м.н.,
заместитель президента
АНО «ИВИ» Микрохирургии
по лечебной работе

При поддержке:
Исао Косхимэ (Япония) –
президент WSRM, профессор
Университета Токио,
руководитель Международного
центра лечебной лимфадено-
логии в Университетском госпитале
Токио
Марко Бумбалиревич (Сербия) –
президент EFSA, руководитель
отделения реконструктивной
хирургии и микрохирургии
Университетского клинического
центра Белграда

Александру Георгиеску (Румыния) –
руководитель, профессор,
сопредседатель EFSA, руководитель
кафедры пластической хирургии
и реконструктивной
микрохирургии Университета
«Алба Иulia»
Миланер Никсавич (Германия) –
руководитель, профессор,
отделение трансплантации
и реконструктивной
микрохирургии
Университетского госпиталя
Мюнхена

Елена Артемьева (США) –
директор программы
подготовки по микрохирургии
в Колумбийском университете



ВСЕМИРНОЕ
ОБЩЕСТВО
РЕКОНСТРУКТИВНОЙ
МИКРОХИРУРГИИ



ЕВРОПЕЙСКАЯ
ФЕДЕРАЦИЯ
ОБЩЕСТВ
МИКРОХИРУРГИИ



SIBERIAN SOCIETY
OF RECONSTRUCTIVE
MICROSURGERY

FROM PERSPECTIVES
TO REALITY

1ST SIBERIAN MICROSURGERY SUMMIT

28th-29th
OCTOBER
TOMSK-2019

ORGANIZING COMMITTEE:

L. Ogorodova – M.D., Ph.D.,
professor, Deputy Governor of the
Tomsk region for the scientific
and educational complex
N. Matveeva – M.D., Ph.D.,
professor, Chief plastic surgeon
Min RF, Head, Department of
Plastic and Reconstructive
Surgery, Cardiology and Cell
Technologies Program Russian
National Research University

I. Reshetov – M.D., Ph.D.,
professor, Academician of the
Russian Academy of Sciences,
head, Department of Oncology
and Reconstructive Surgery
of Sechenov University
V. Bayliger – M.D., Ph.D.,
professor, Chief of ANO Institute
of Microsurgery
K. Semenov – M.D., Ph.D.,
Deputy Chief for Curative Affairs
of ANO Institute of
Microsurgery

Supported by:
Isao Koshima (Japan) – M.D.,
WSRM President, Tokyo University
Emeritus Professor, Chief
of International Center
Lymphedema, Hiroshima
University Hospital
Marko Bumbalirevic (Serbia) –
M.D., EFSA President, Chair of
Reconstructive Surgery and
Microsurgery Department,
University Clinical Centre

Belgrade:
Alexandru Georgescu (Romania) –
M.D., Secretary General of
EFSA, Head of the Plastic Surgery
and Reconstructive Microsurgery
Clinic, University of Medicine and
Pharmacy «Iuliu Hatieganu» Cluj-
Napoca
Milaner Niksic (Germany) –
M.D., Chairman of Department of
Plastic, Reconstructive, Hand, and
Burn Surgery, Academic Hospital
Munich-Isogenhausen, Technical

University Munich
Yelena Artemieva (USA) – M.D.,
Director of Microsurgery Training
and Research Laboratory,
Department of Orthopaedic
Columbia University



ЕВРОПЕЙСКАЯ
ФЕДЕРАЦИЯ
ОБЩЕСТВ
МИКРОХИРУРГИИ



В 1597 году Gaspare Tagliacozzi завершил работу над своей книгой «De Curtorum Chimrgia per Insitionem» («Хирургия дефектов всаживанием») с описанием пластики носа и губы лоскутом с плеча и 22 рисунками, в том числе с изображениями необходимых хирургических инструментов.

Книга G. Tagliacozzi стала краеугольным камнем для развития современной пластической хирургии.