

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, highlights 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 А. 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. Специфичные
 - 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. Дисхондростеоз 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

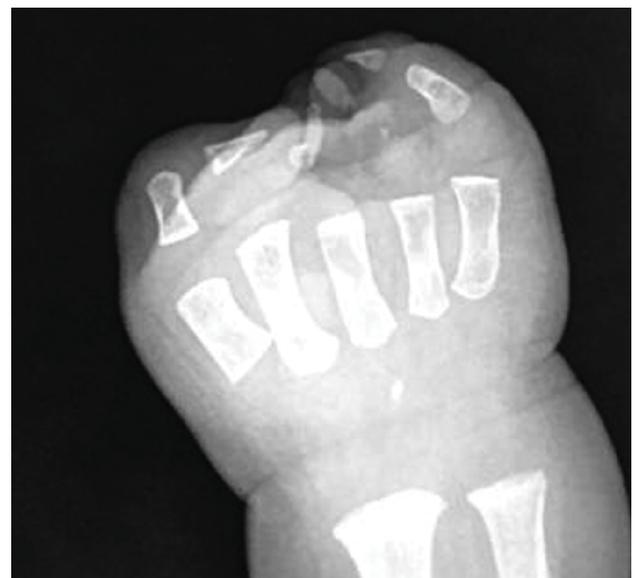
Возможности антенатальной ультразвуковой диагностики (рис. 1) становятся шире с каждым годом. Важность ее для своевременной подготовки родителей к рождению ребенка с особенностями не вызывает сомнений [5]. Визуализация верхней конечности на ультразвуковом исследовании (УЗИ) становится возможной с момента 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 поверхностью. 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 промежутков 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 промежутков 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 ауто трансплантатов 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 ауто трансплантатов 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 опиала кости, а в случае невозможности выполнения этого закрывать опиал лоскутами из подкожно-жировой и межпальцевой клетчатки перед пересадкой на нее кожных ауто трансплантатов 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 опиала сращенных ногтевых 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 мышцы, 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].

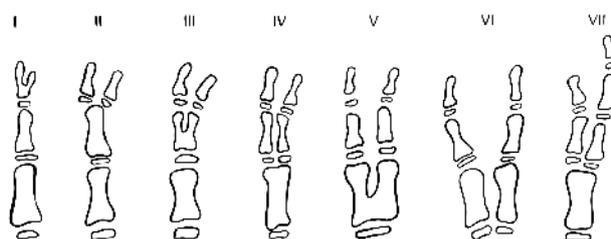


Рис. 6. Классификация преаксиальной полидактилии по H.D. Wassel (1969) [20]

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.

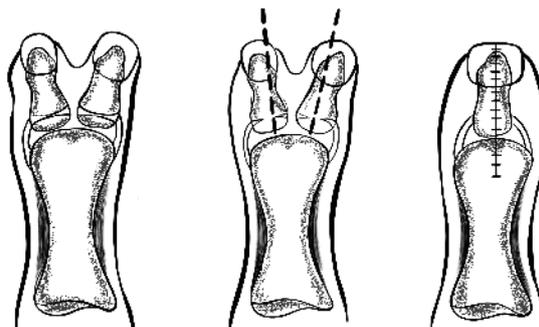


Рис. 7. Схема операции Bilhaut-Cloquet

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 отдельных 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.

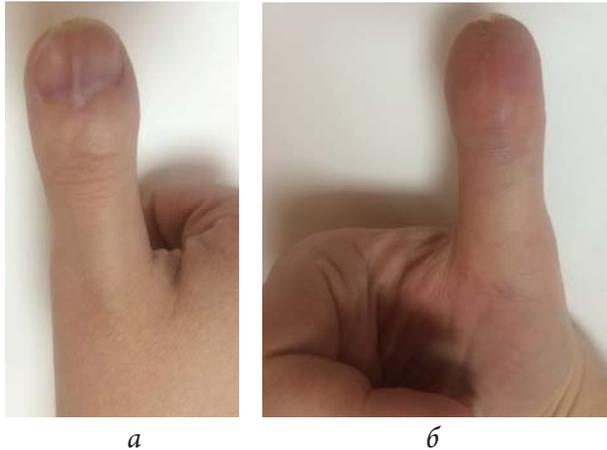


Рис. 8. Отдаленный результат (более 15 лет) операции Bilhaut-Cloquet. Деформация ногтевой пластинки (а) и двойной контур подушечки I пальца по ладонной и торцевой поверхности (б)

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



а



б

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 Вауне и Клуге, 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 трапецио-пястном суставе.

IIВ – тип II + недоразвитие сухожилий длинных мышц I пальца, частичная аплазия проксимальной части пястной кости, нестабильность трапецио-пястного 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 оппонентирующей 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.



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 оппонирующая пластика с транспозицией *abductor digiti minimi*, проведенного в подкожном тоннеле и подшитом к головке первой пястной кости по боковой поверхности (б)



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 оппонирующая пластика 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 IIIВ 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 Vlauth (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 ультрализации 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 неперемных 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).

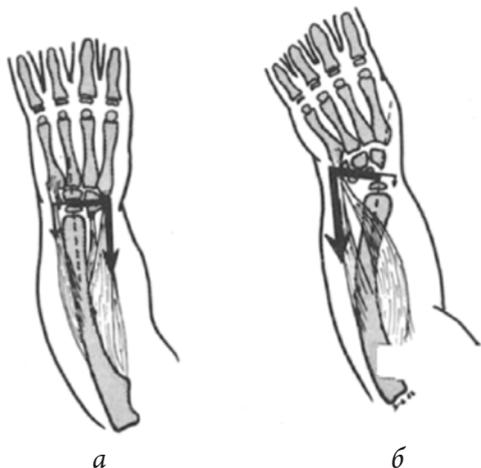


Рис. 18. Сравнение биомеханики операций центрации (а) и радиализации (б). Транспозиция мышц с лучевой поверхности предплечья в сочетании с более длинным рычагом тяги по локтевой поверхности обеспечивает большую устойчивость к рецидиву лучевой девиации кисти [26]

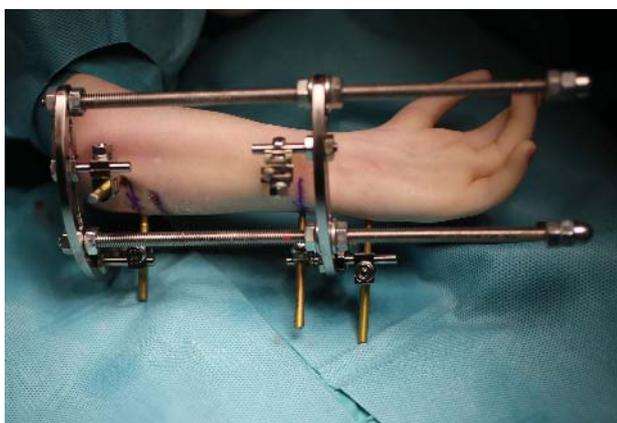


Рис. 19. Монтаж дистракционного аппарата для удлинения локтевой кости при врожденной продольной лучевой недостаточности

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.

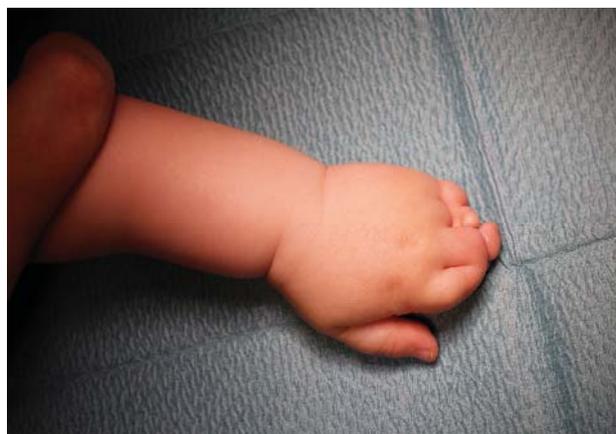


Рис. 20. Синдром врожденных (амниотических) перетяжек с поражением левой кисти, трехфаланговых лучей. Определяются перетяжки пальцев, их синдактилии и наличие эпителиальных ходов

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 реабилитации 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. Vilkki 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