

Аномалии большого и трёхфаланговых пальцев

Добавочный большой или трёхфаланговые пальцы

- Жалобы: имеется удвоение большого пальца или избыточное количество трёхфаланговых пальцев.
- Обследование: имеется удвоение большого пальца или более 4 трёхфаланговых пальцев.
- Диагноз:

Полидактилия

лучевая полидактилия (преаксиальная полидактилия, удвоение большого пальца)

локтевая полидактилия (постаксиальная полидактилия, добавочный мизинец)

центральная полидактилия (удвоение 2–4 пальцев)

Ульнарная димелия (зеркальная кисть)

- Пояснение: **полидактилия**. Характеризуется удвоением большого пальца, мизинца или других пальцев.

Лучевая полидактилия. Удвоение большого пальца отмечается в 8 случаях на каждые 10 000 родов. То, что часто называется удвоением большого пальца, фактически представляет собой его расщепление и имеет обычно односторонний характер. Среди прочих классификаций наибольшее распространение получила классификация по Васселю (Wassel) (рис. 8.1), которая учитывает

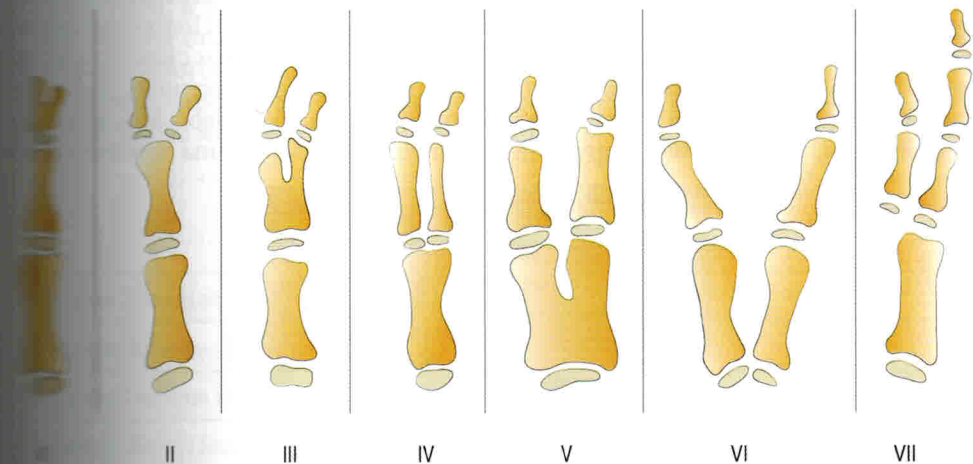


Рис. 8.1. Классификация расщеплённого большого пальца по Васселю (1969). Тип I: частичное расщепление дистальной фаланги (2 %). Тип II: расщепление до уровня дистального межфалангового сустава (15 %). Тип III: расщепление до уровня проксимальной фаланги (10 %). Тип IV: полное расщепление большого пальца (43 %). Тип V: расщепление до уровня дистальной кости (10 %). Тип VI: расщепление до уровня запястно-пястного сустава (4 %). Тип VII: полное удвоение большого пальца, при котором один из двух больших пальцев имеет 3 фаланги (трёхфалангизм большого пальца) (20 %) (Wassel H. D. The results of surgery for polydactyly of the thumb // Clin Orthop Relat Res. 1969 ; 64 : 175–93)

уровень расщепления, начиная с дистальной фаланги. Расщепление большого пальца обычно представляет собой спорадическое явление. Лишь трёхфалангизм большого пальца может наследоваться по аутосомно-доминантному типу. Аномалия может сопровождаться другими состояниями, такими как врождённые пороки развития позвоночника, гипоплазия или аплазия большеберцовой кости, расщелина твёрдого нёба или атрезия ануса. Расщепление большого пальца встречается также при некоторых синдромах (табл. 8.1).

Таблица 8.1

Синдромы с расщеплением или удвоением большого пальца*

Акроцефалополисиндактилия (синдром Карпентера [Carpenter])
Анемия Фанкони (Fanconi)
Синдром Холта-Орама (Holt-Oram)

* Характеристику синдромов смотрите в Приложении.

Локтевая полидактилия. Наиболее распространённым типом полидактилии является наличие добавочного мизинца (рис. 8.2). В соответствии с классификацией Стеллинга и Турека (Stelling & Turek) выделяют 3 типа аномалии. Тип А представлен рудиментарным добавочным мизинцем без фаланг. Типу В соответствует полное удвоение 5-го пальца. Тип С характеризуется удвоением не только мизинца, но и 5-го пястной кости (рис. 8.3) и встречается крайне редко.

Добавочный мизинец часто ассоциируется с другими пороками кисти, такими как синдактилия, трёхфалангизм большого пальца, отсутствие большого пальца, аномалии ногтевых пластин и карпальная коалиция. Подобные аномалии кисти также встречаются в комбинации с радиоульнарным синостозом или пороками развития нижней конечности, такими как полидактилия, деформация бедренной кости, гипоплазия или аплазия большеберцовой или малоберцовой кости, а кроме того с другими нарушениями со стороны двигательного



Рис. 8.2. Добавочный мизинец левой кисти

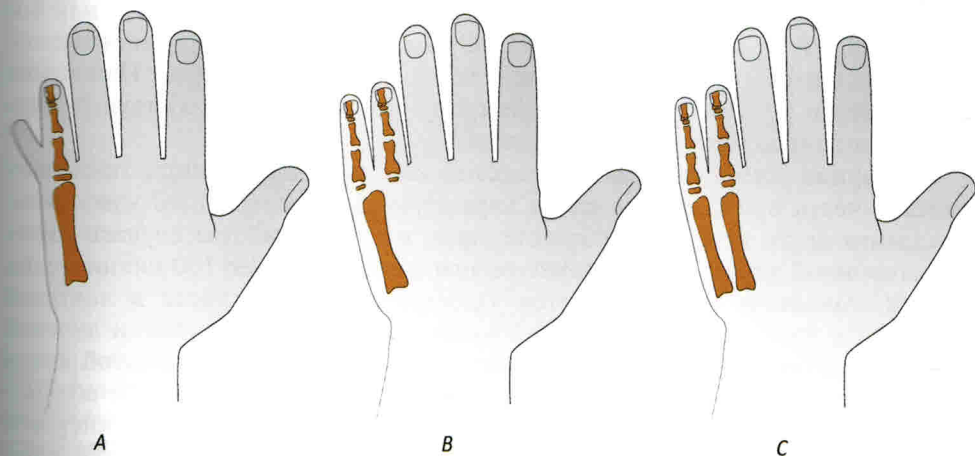


Рис. 8.3. В соответствии с классификацией Стеллинга и Тюрека (1963) (Stelling & Turek) выделяют 3 типа добавочного 5-го пальца. Тип А характеризуется добавочным рудиментом, не имеющим фаланг. При типе В отмечается полное удвоение мизинца. Для типа С характерно не только удвоение пальца, но и 5-й пястной кости (Stelling F. The upper extremity. In: Ferguson A. B., editor. Orthopedic surgery in infancy and childhood. Williams & Wilkins, 1963. P. 304-8; Turek S. L. JB Lippincott, Philadelphia, 1967 ; 123)

аппарата, например добавочными полупозвонками или дварфизмом. В дополнение к этому возможно наличие таких изменений, как гидроцефалия, расщелина губы, а также зрительных аномалий, дентальных нарушений, глухоты и умственной отсталости. Кроме того, могут иметь место и другие аномалии, например гипогонадизм, подковообразная почка, обструкция мочевого пузыря, микропенис, атрезия ануса и болезнь Гиршпрунга (Hirschprung). Добавочный мизинец также может встречаться при различных синдромах (табл. 8.2).

Таблица 8.2

Синдромы с добавочным пятым пальцем*

Синдром Бимонда II (Biernond)
Синдром Эллиса—Ван Кревельда (Ellis—Van Creveld)
Синдром Гольтца (Goltz)
Синдром Жена (Jeune)
Синдром Лоренса—Муна—Бидля—Барде (Laurence—Moon—Biedl—Bardet)
Рото-лице-пальцевой синдром, тип I
Рото-лице-пальцевой синдром, тип II
Трисомия 13

* Характеристику синдромов смотрите в Приложении.

Центральная полидактилия. Характеризуется дополнительным 2, 3 или 4-м пальцем (3,5 % от всех полидактилий). Сухожилия, нервы и кровеносные сосуды дополнительного пальца обычно патологически изменены. Изменения затрагивают и ростковые зоны дополнительного пальца, способствуя формированию локтевой или лучевой девиации.

Ульнарная димелия. Также известна как зеркальная кисть, поскольку локтевая часть предплечья и кисти характеризуется зеркальным удвоением. Зеркальная кисть встречается крайне редко и в большинстве случаев имеет односторонний характер. В литературе представлено менее 100 клинических случаев. Аномалия характеризуется удвоением локтевой кости и локтевой части кисти при отсутствии лучевой кости (от локтевого сустава) и лучевой части кисти. Большой палец всегда отсутствует. Две части зеркальной кисти обычно несимметричны, и семипалая кисть встречается чаще, чем восьмипалая (рис. 8.4). Функция кисти значительно нарушена. Локтевой и кистевой суставы обычно расширены, предплечье и плечо — укорочены. Лопатка, ключица, плечевая кость и плечевой сустав могут быть патологически изменены. Головчатое возвышение плечевой кости отсутствует, а блок её удвоен на уровне локтевого сустава. Локтевой сустав, как правило, характеризуется тугоподвижностью. Точки прикрепления двуглавой и плечевой мышц находятся не на предплечье, а в дистальном отделе плечевой кости. Мышцы и сосуды предплечья и кисти также патологически изменены. Другим пороком, который часто развивается сам по себе, является малоберцовая димелия с удвоением малоберцовой кости и наружных пальцев при отсутствии большеберцовой кости и соответствующей части стопы, а также большого и второго пальцев.



• Дополнительное обследование: при подозрении на зеркальную кисть необходимо выполнить рентгенографию кисти и предплечья с захватом кистевого и локтевого суставов (см. рис. 8.4).

• Первичная медицинская помощь: врачи общей практики иногда накладывали стягивающую петлю на основание рудиментарного мизинца, вызывая его некроз. Подобный метод в настоящее время не применяется из-за высокого риска развития невромы, кроме того родители с трудом воспринимают такую ситуацию.

• Когда направлять: направлять пациента к кистевому хирургу следует между первым и вторым годами жизни.

• Специализированное лечение: хирургическое лечение рекомендуется осуществлять между 9 и 15 месяцами жизни.

Лучевая полидактилия. Обычно одна часть расщеплённого большого пальца обычно длиннее другой.

Рис. 8.4. Ульнарная димелия, или зеркальная кисть (Green D. P. Operative hand surgery. 2nd ed. Churchill Livingstone. — New York ; Edinburgh ; London ; Melbourne, 1988)

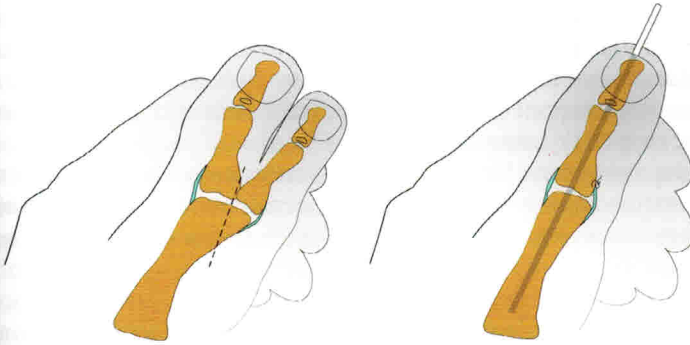


Рис. 8.5. Лечение при удвоении большого пальца (слева). Обычно одна часть расщеплённого большого пальца длиннее другой. В таком случае меньшая часть иссекается. При полном удвоении большого пальца необходимо выполнить резекцию лучевой части головки трапезной кости и, во избежание развития нестабильности, реконструкцию лучевой связки [Marks T. W., Bayne L. G. Polydactyly of the thumb: abnormal anatomy and treatment // J. Hand Surg. Am. 1978 ; 3 : 107–16]

В таком случае меньшая часть иссекается (рис. 8.5). При аномалии типов I, II и III (см. рис. 8.1) выполняется резекция центральной части, а оставшиеся части соединяются (операция Било—Клоке [Bilhaut—Cloquet]). В ряде случаев резекция центральной части может ограничиваться вмешательством на мягких тканях (рис. 8.6).

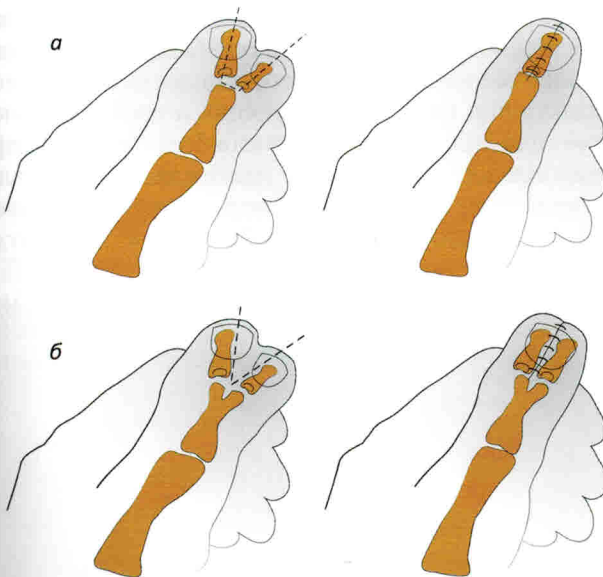


Рис. 8.6. (а) Центральная часть может быть резецирована (операция Било – Клоке) при одинаково крупном размере расщепленных сегментов при типах I, II и III. В ряде случаев резекция центральной части может ограничиваться вмешательством на мягких тканях [Marks T. W., Bayne L. G. Polydactyly of the thumb: abnormal anatomy and treatment // J. Hand Surg. Am. 1978 ; 3 : 107–16]

Локтевая полидактилия. Тип А: резекция рудимента. Тип В: абляция добавочного мизинца. Тип С: резекция добавочных мизинца и пястной кости.

Центральная полидактилия. Резекция добавочного пальца. Операция очень сложна технически и здесь требуется обеспечение приемлемого внешнего вида кисти и её функции.

Ульнарная димелия. Лечение данной аномалии представляет собой чрезвычайно сложную задачу и должно осуществляться высококвалифицированным кистевым хирургом, специализирующимся на устранении врождённых пороков кисти.

Гигантизм большого и/или трёхфаланговых пальцев

- Жалобы: непосредственно после родов обращает на себя внимание более крупный (по сравнению с нормальным) размер большого и/или одного или нескольких трёхфаланговых пальцев.
- Обследование: чрезмерно крупный большой и/или трёхфаланговые пальцы (рис. 8.7). Чувствительность сохранена. Движения в межфаланговых и пястно-фаланговых суставах сохранены.
- Дифференциальная диагностика:

Макродактилия

Непрогрессирующий тип

Прогрессирующий тип

- Пояснение: **макродактилия** представляет собой редкую не наследственную аномалию, которая составляет 0,9 % от всех врождённых пороков кисти. В 10 % случаев имеется синдактилия. Причина аномалии неизвестна. В зрелом возрасте может развиваться тугоподвижность суставов патологически изменённого большого или других пальцев. Выделяют два типа макродактилии: непрогрессирующий и прогрессирующий.

Непрогрессирующий тип. В процессе роста большой и/или трёхфаланговые пальцы сохраняют пропорциональность относительно нормальных пальцев.

Прогрессирующий тип. Пальцы непропорционально увеличиваются относительно остальной кисти по мере роста ребёнка.



Рис. 8.7. Макродактилия левой кисти

Нарушение соосности голени

Передненаружное искривление голени

- Жалобы: родители приходят со своим новорождённым малышом по поводу искривления голени.
- Обследование: имеются варус и рекурвация голени (рис. 11.1).
- Дифференциальная диагностика:

Врождённое варусное искривление и рекурвация большеберцовой и, возможно, малоберцовой кости

Камп(т)омелическая дисплазия (диспластический Камминга [Cumming])

Врождённый ложный сустав большеберцовой кости

тип I

тип II

тип III

тип IV

тип V

Фиброзная дисплазия большеберцовой кости

- Пояснение: **врождённое варусное искривление и рекурвация большеберцовой и, возможно, малоберцовой кости.** Это редкая деформация, характеризующаяся варусным искривлением и рекурвацией большеберцовой кости.

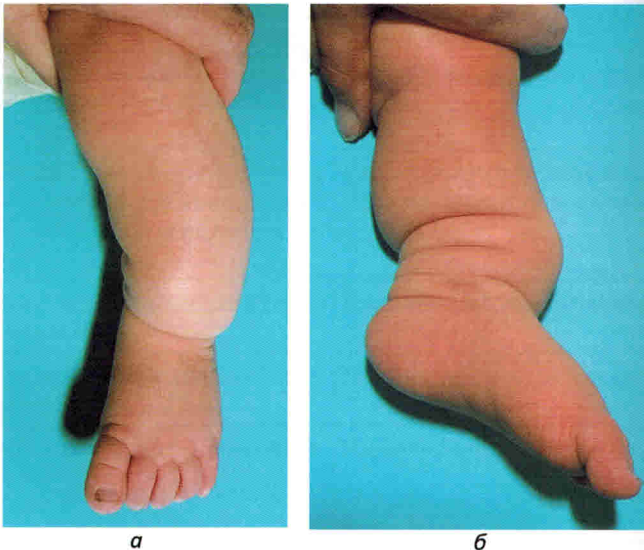


Рис. 11.1. Врождённое варусное искривление и рекурвация левой голени: вид спереди (а) и сбоку (б)

цовой и, возможно, малоберцовой кости. При рентгенографии определяется утолщение кортикального слоя в центральном отделе большеберцовой кости, в особенности с внутренней стороны, что служит причиной сужения костномозгового канала (рис. 11.2). Со временем деформация регрессирует, но не полностью.

Камп(т)омелическая дисплазия¹. Эта деформация часто описывается термином без буквы «т» (кампомелическая дисплазия). Варусное искривление

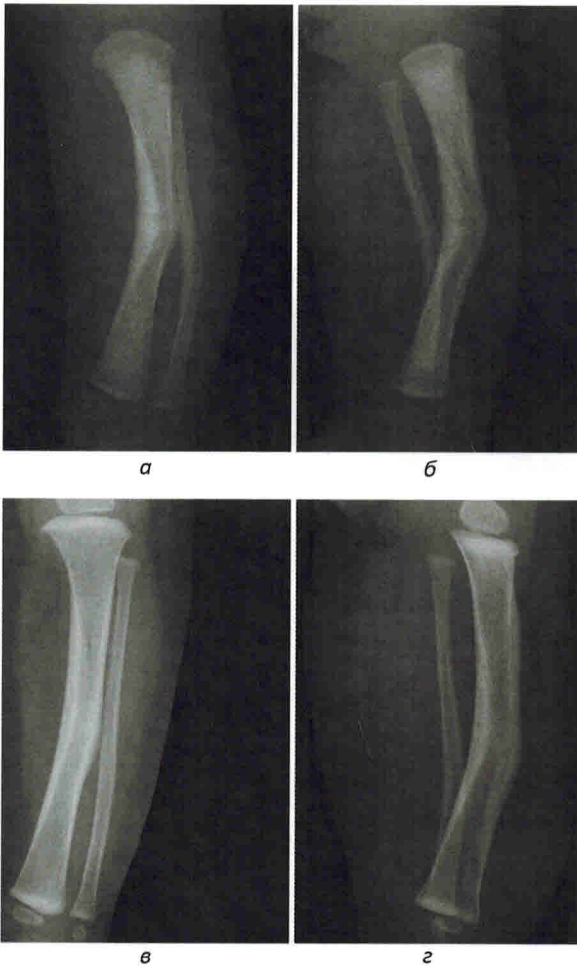


Рис. 11.2. Рентгенография голени ребёнка в возрасте 4 недель в переднезадней (**а**) и боковой (**б**) проекциях: врождённое варусное искривление и рекурвация большеберцовой кости. В переднезадней проекции визуализируется утолщение кортикального слоя в центральной части большеберцовой кости, в особенности с внутренней стороны, а также сужение костномозгового канала. (**в**, **г**) Рентгенография в возрасте 2,5 года. Наступило спонтанное исправление деформации

¹ См. Приложение.



Рис. 11.3. Рентгенография обеих нижних конечностей в переднезадней проекции камп(т)омелическая дисплазия. Переднезаднее искривление бёдер и голеней, а также эквинусная деформация стоп у новорождённого с обеих сторон

и рекурвация характерны для бедренных, большеберцовых и малоберцовых костей с обеих сторон (рис. 11.3). Также имеются кожные втяжения в области большеберцовой кости и либо эквинусная деформация стоп, либо косолапость. Кроме того, обращает на себя внимание крупная голова, низко посаженные уши, микрогнатия, а также маленькое уплощённое лицо.

Врождённый ложный сустав большеберцовой кости. При рождении имеется варусное искривление и рекурвация большеберцовой кости. Лишь в небольшом количестве случаев ложный сустав имеется уже к моменту родов. В подавляющем большинстве случаев он развивается позже. Аномалия встречается с частотой 1 случай на 200 000 родов. Ещё большей редкостью является двухстороннее поражение. Причина аномалии неизвестна. В 75 % случаев имеется нейрофиброматоз (болезнь Реклингаузена¹ [Recklinghausen]). Надкостница на уровне ложного сустава утолщена и покрыта толстым слоем мягких тканей. Выделяют пять типов ложного сустава (рис. 11.4).

Тип I. Простой врождённый ложный сустав большеберцовой кости: голень ровная и самое большее несколько укорочена. Рентгенографически признаков уменьшения диаметра большеберцовой или малоберцовой кости не определяется. После незначительной травмы происходит стрессовый перелом в средней трети большеберцовой кости с формированием в конечном итоге ложного сустава (рис. 11.5). Подобное состояние развивается, как правило, в возрасте старше 5 лет. Такой тип ложного сустава часто называют лёгким. Признаки нейрофиброматоза (болезни Реклингаузена) отсутствуют.

Тип II. Кистозный врождённый ложный сустав большеберцовой кости. Для этого типа также характерно уменьшение диаметра большеберцовой и малоберцовой костей. Признаки нейрофиброматоза отсутствуют. На уровне перелома средней трети большеберцовой кости в нижнюю треть имеются кистозные

¹ См. Приложение.

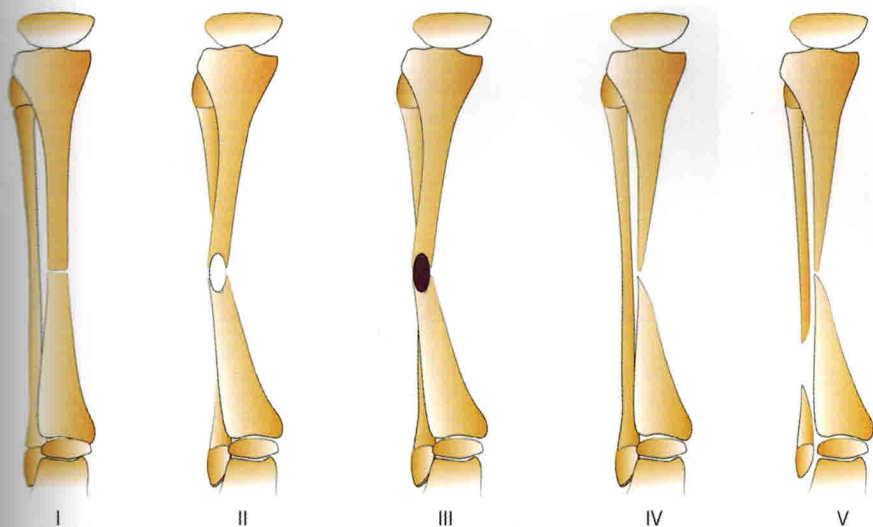


Рис. 11.4. Классификация врождённого ложного сустава большеберцовой кости. Тип I: простой. Тип II: кистозный. Тип III: склеротический. Тип IV: диспластический. Тип V: диспластический с ложным суставом малоберцовой кости (Staheli R. T. Fundamentals of pediatric orthopaedics. 4th ed. Philadelphia ; Baltimore ; New York ; London ; Buenos Aires ; Sydney ; Tokyo : Lippincot Williams & Wilkins, 2008)

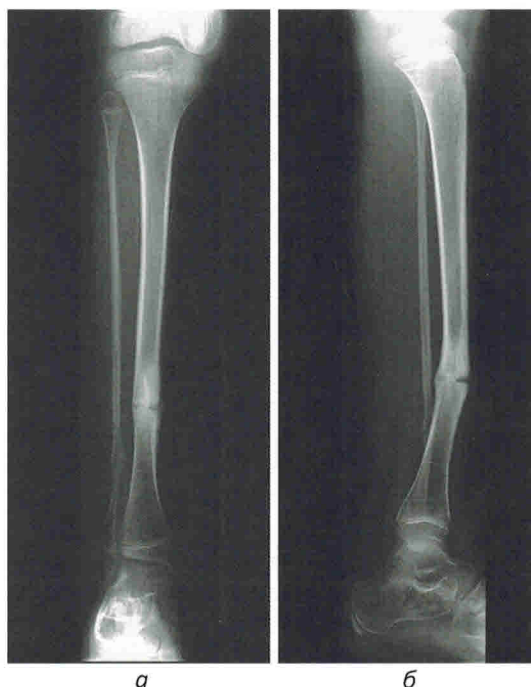


Рис. 11.5. Рентгенография голени в переднезадней (а) и боковой (б) проекциях: простой тип врождённого ложного сустава большеберцовой кости (тип I) у мальчика 10 лет



Рис. 11.6. Рентгенография голени в переднезадней (**а**) и боковой (**б**) проекциях: истозный тип врождённого ложного сустава большеберцовой кости (тип II) у мальчице 2 месяцев

изменения, которые в ряде случаев могут присутствовать и в малоберцовой кости (рис. 11.6). Внешне эти изменения напоминают фиброзную дисплазию. Голень при рождении не искривлена. Угловая деформация появляется в течение первого месяца жизни.

Тип III. Склеротический врождённый ложный сустав большеберцовой кости. Ложный сустав развивается в зоне склероза. Костномозговой канал полностью или частично облитерирован. На уровне склеротического фрагмента происходит и частично распространяется на зону склероза стрессовый перелом кортикального слоя (рис. 11.7). При этом типе аномалии возможно наличие признаков нейрофиброматоза.

Тип IV. Диспластический врождённый ложный сустав большеберцовой кости без поражения малоберцовой кости. Этот тип аномалии характеризуется интенсивным склерозом с полной облитерацией костномозгового канала. Большеберцовая кость имеет форму песочных часов, имеются варусное искривление и рекурвация (рис. 11.8). Ложный сустав может присутствовать к моменту родов, но обычно формируется после того, как ребёнок начинает ходить. При этом типе аномалии почти всегда выражены признаки нейрофиброматоза.

Тип V. Диспластический врождённый ложный сустав большеберцовой и малоберцовой костей. Лечение этого типа аномалии наиболее сложное. Признаки нейрофиброматоза выражены почти всегда.