

© Коллектив авторов, 2014

## ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ТОТАЛЬНОЙ СИНДАКТИЛИИ КИСТЕЙ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ АПЕРА

О.В. Кожевников, А.В. Иванов, Ю.В. Гаврилова

ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова»  
Минздрава России, Москва, РФ

*Представлен опыт хирургического лечения тотальной синдактилии кистей у ребенка с синдромом Апера. Рассмотрена хирургическая методика, которая предусматривает наложение аппарата МЦТ-01, дистракционный период и этап формирования межпальцевого промежутка местными тканями: встречными лоскутами треугольной или косо-трапецевидной формы. В течение 1 года 6 мес поочередно были сформированы промежутки между II и III, III и IV, IV и V пальцами обеих кистей. Помимо выраженного косметического эффекта, удалось достичь сравнительно хорошего функционального результата.*

**Ключевые слова:** синдром Апера, акроцефалосиндактилия, синдактилия, кожная пластика, дистракционный аппарат, дистракция.

### *Experience in Treatment of Total Hand Syndactyly in a Child with Apert Syndrome*

*O.V. Kozhevnikov, A.V. Ivanov, Yu.V. Gavrilova*

Central Institute of Traumatology and Orthopaedics named after N.N. Priorov,  
Moscow, Russia

*Experience in surgical treatment of total hand syndactyly in a child with Apert syndrome is presented. Surgical technique that includes the application of МЦТ-01 apparatus, distraction period and interdigital space formation with local tissues, i.e. interchanging triangular or oblique-trapeziform flaps is described. Within 18 months interdigital spaces between II and III, III and IV, IV and V fingers were formed in turn. Besides marked cosmetic effect comparatively good functional result was achieved.*

**Key words:** Apert syndrome, acrocephalosyndactyly, syndactyly, skin plasty, distraction apparatus, distraction.

Синдром Апера является одной из форм акроцефалосиндактилии (I тип) и характеризуется акроцефалией и синдактилией кистей и стоп [1]. Первые результаты наблюдения девяти человек со сходными аномалиями развития датированы 1906 г. и опубликованы французским врачом Е. Apert [2].

Частота встречаемости данного синдрома варьирует от 2,5 до 15,5 на 1 000 000 человек [1, 3].

В основе формирования фенотипа лежит мутация гена FGFR2, кодирующего рецептор фактора роста фибробластов-2 [4]. Ген синдрома Апера локализован на длинном плече хромосомы 10, локусе 10q26. Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Генетический риск наследования для последующих детей составляет 50%.

Кариотип при этом синдроме нормальный. В литературе описаны случаи акроцефалосиндактилии у пациентов с сохраненным интеллектом, а также с олигофренией в стадии глубокой дебильности. Некоторые авторы сообщают, что при своевременном лечении (проведение краниопластики) прогноз интеллектуального развития лучше [5].

В основе формирования аномалии лежит неполноценный апоптоз клеток в период эмбриогенеза, вследствие чего кожа (иногда и кости) между паль-

цами кистей и стоп сохраняются до рождения. Раннее внутриутробное слияние черепных швов приводит к различным вариантам формы черепа и высокому внутричерепному давлению у ребенка. Нередки врожденные пороки сердца и сосудов (25%), расщелина неба и небного язычка (25%), пороки головного мозга — внутренняя гидроцефалия, аплазия или гипоплазия мозолистого тела (60%), а также аномалии желудочно-кишечного тракта и почек [6].

Для пациентов с синдромом Апера характерны изменения лицевого скелета: гипертелоризм, экзофтальм, антимонголоидный разрез глазных щелей. Это связано с краниостенозом, уплощением глазниц, деформацией клиновидной кости и смещением ее больших крыльев кпереди и косым расположением височных костей.

Синдактилию при синдроме Апера классифицируют в зависимости от степени вовлечения пальцев: 1-я степень — II–IV пальцы, 2-я степень — II–V пальцы, 3-я степень — I–V пальцы кисти с образованием общего ногтя.

По форме кисти выделяют 3 типа:

*тип I:* «лопата»: характерна клинодактилия и радиальная девиация I пальца в сочетании с синдактилией II–III–IV пальцев на уровне дисталь-

ных межфаланговых суставов, образующей плоскую ладонь. Фаланги имеют нормальную длину. В четвертом межпальцевом промежутке простая синдактилия, полная или неполная;

*тип II:* «ложка» или «варежка»: полная или неполная синдактилия I–II пальцев. Дистальная фаланга I пальца с отдельной ногтевой пластинкой без признаков костной синдактилии. Сращение затрагивает дистальные отделы пальцев, в результате чего формируется «ложкообразная кисть»;

*тип III:* «бутон розы» или «копыто»: плотные костно-хрящевые синостозы и синхондрозы всех фаланг, объединенных общей ногтевой пластинкой, первые пальцы пронированы [7].

Лечение пациентов с тяжелыми формами синдактилий, сопровождающихся различными синдромами, сопряжено со сложностями, обусловленными факторами мозговой дисфункции, полиорганными нарушениями, особенностями кровоснабжения сегментов, вариантами костной дисплазии и социальными факторами. В большинстве случаев хирургическую коррекцию патологии кисти у синдромальных пациентов не рассматривают как первостепенную задачу.

Цель настоящей публикации — демонстрация результатов оперативного лечения тяжелой аномалии развития кистей у ребенка с синдромом Апера.

Больная С. впервые госпитализирована в 10-е травматолого-ортопедическое детское отделение ЦИТО в возрасте 1 года 8 мес (рис. 1, а). Жалобы родителей ребенка были обусловлены нарушением функции обеих кистей (невозможность самообслуживания) и грубым косметическим дефектом.

Из анамнеза жизни ребенка известно, что девочка от 4-й беременности двойней, протекавшей без осложнений. Аномалия развития диагностирована в роддоме. Выяснено, что наследственность у ребенка неотягощена, случай синдрома Апера спорадический. В перинатальном периоде у ребенка установлено органическое поражение ЦНС с гидроцефалическим синдромом.

Ортопедический статус: ребенок неправильного телосложения. Череп пилорический со сфенозтмоидальномаксиллярной гипоплазией. Голова и ось позвоночника по средней линии. Длина верхних и нижних конечностей одинакова. Движения в крупных суставах: плечевые — отведение до 80°, сгибание до 130°, разгибание до 40°. Кисти: тотальная кожно-костная синдактилия II–IV пальцев с общей ногтевой пластинкой, субтотальная синдактилия IV–V пальцев обеих кистей (рис. 1, б). Девияция ногтевых фаланг первых пальцев в лучевую сторону 20°. Симфалангизм межфаланговых суставов. Движения в межфаланговых суставах качательные. Стопы: тотальная синдактилия II–IV пальцев. Первые пальцы стоп варусно деформированы (до 30°). Ногтевые пластинки деформированы и укорочены.

Рентгенологически: пальцы двухфаланговые, тотальная костная синдактилия II–IV пальцев обеих кистей, V-образная конкресценция IV–V пястных костей обеих кистей, субтотальная кожная синдактилия IV–V пальцев обеих кистей (рис. 1, в). Основная фаланга I пальца гипопластична, в подвывихе, с лучевой девиацией до 45°. Встречная девиация основных фаланг II (локтевая) и IV (лучевая) пальцев. Деформация головок II–IV основных

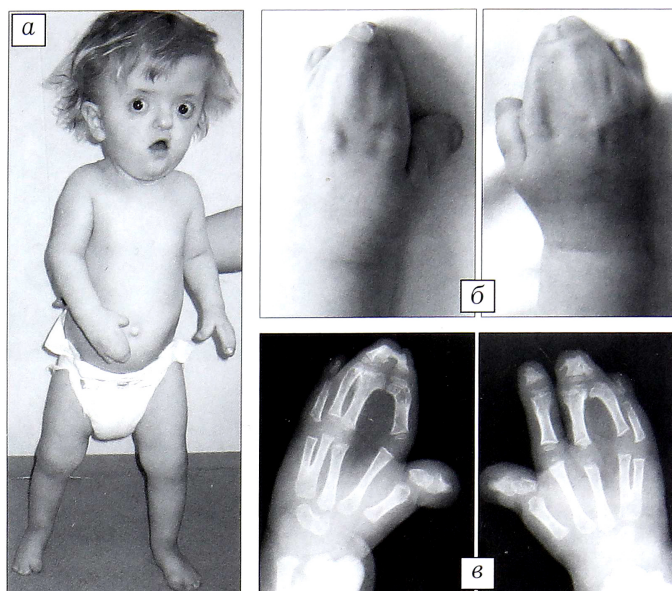


Рис. 1. Ребенок в возрасте 1 года 8 мес.

а — внешний вид; б — вид обеих кистей: тотальная синдактилия кистей (2-я степень, тип II); в — рентгенограмма кистей в прямой проекции: синостозы II–IV пальцев, IV–V пястных костей обеих кистей.

фаланг обеих кистей. Конкресценция ногтевых фаланг II–IV пальцев обеих кистей.

В течение периода с возраста 1 год 8 мес до 3 лет 2 мес проведены этапные реконструктивные вмешательства на обеих кистях. Учитывая сложности, обусловленные аномалией развития, костной конкресценцией, сопряженной с дефицитом кожи, первым этапом в области формируемого промежутка distraction в аппарате МЦТ-01 (рис. 2) создавали запас кожи [8].

При наложении аппарата спицы проводили сквозь отверстия дуг аппарата через фаланги пальцев в сагитальной плоскости (рис. 3, а). Спицы фиксировали на дугах и давали начальные distractionные усилия. При костных конкресценциях последние устраняли рассечением через малые доступы. Основной период distraction начинали на 3-и сутки и проводили в течение 8–12 дней (по 1–1,5 мм в сутки) до получения достаточного запаса кожи (рис. 3, б). При развитии дисциркуляторных нарушений в коже темп distraction уменьшали либо приостанавливали на несколько дней и проводили симптоматическую медикаментозную терапию. После создания необходимого запаса кожи аппарат стабилизировали на 3–5 дней. Затем его демонтировали и формировали межпальцевой промежуток местными тканями: это были встречные лоскуты треугольной или косо-трапециевидной формы (в ряде случаев сочетали варианты формы лоскутов; рис. 3, в, г). Костные разрастания дистальных метафизов средних фаланг II–IV пальцев, препятствующие адаптации лоскутов, резецировали, устраняя осевую девиацию II и IV пальцев. В процессе роста ребенка нарушения оси пальцев не отмечено. При обработке послеоперационных ран использовали мажевые марлевые и сетчатые атрауматические повязки, аппликации препаратов гиалуроновой кислоты и репаративных.

Подобным образом в течение 18 мес поочередно были сформированы промежутки между II и III, III и IV, IV и V пальцами обеих кистей без использования пластики свободными кожными лоскутами. Величины distractionных лоскутов было достаточно для полного укрытия как основания промежутков, так и боковых поверхностей пальцев. Адаптацию лоскутов осуществляли без натяжения, что позволило избежать дисциркуляторных нарушений в послеоперационном периоде. Незначительные дефекты после адаптации лоскутов (не более 0,5 см<sup>2</sup>) укрывали

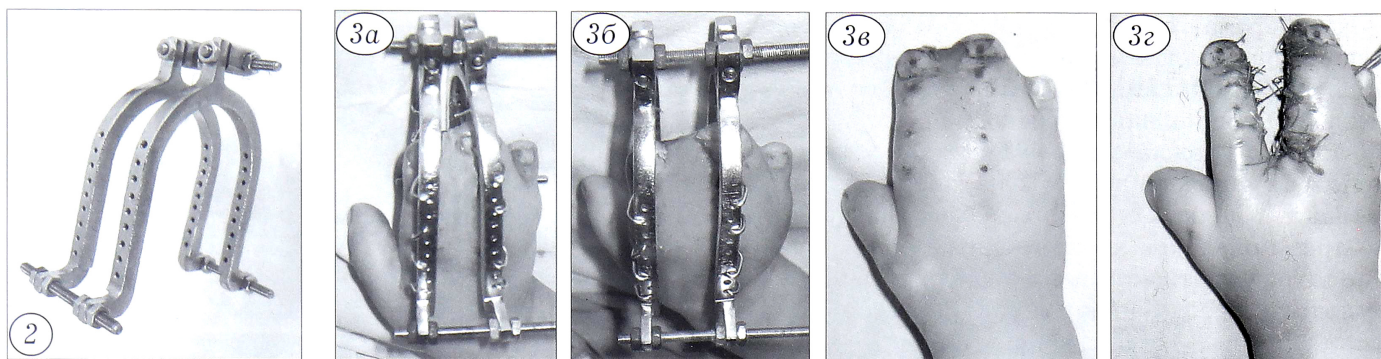


Рис. 2. Аппарат МЦТ-01.

Рис. 3. Вид кисти в аппарате МЦТ-01 до (а) и на этапах (б) дистракции; после демонтажа аппарата (в), после формирования межпальцевого промежутка (г).

сетчатым атравматичным материалом с последующим местным применением репарантов, что позволяло этим участкам активно эпителизоваться.

Результатом этапного лечения стал хороший косметический эффект и расширение функциональных возможностей за счет появления способности самостоятельно удерживать крупные предметы в руках, принимать пищу ложкой, рисовать\* (рис. 4).

Таким образом, двухэтапная методика, состоящая из предварительной дистракции в аппарате МЦТ-01 и последующего формирования промежутков местными кожными лоскутами, позволила у пациентки со сложной формой синдактилии кистей провести хирургическое вмешательство малотравматичным способом и обеспечить благоприятное течение послеоперационного периода. Это дает основание рекомендовать представленную методику к более широкому использованию в хирургической травматолого-ортопедической практике [9].

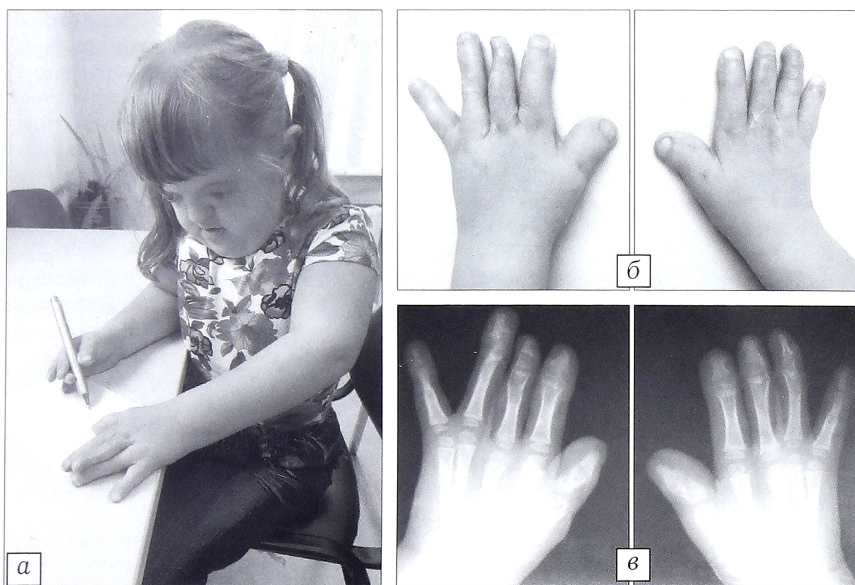


Рис. 4. Ребенок в возрасте 5 лет.

а — внешний вид; б — вид обеих кистей: сформированы все межпальцевые промежутки; в — рентгенограмма кистей в прямой проекции: ось пальцев кисти удовлетворительная, рецидивов костных разрастаний нет.

ЛИТЕРАТУРА [ REFERENCES ]

1. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: Медицина; 2007: 20-2 [Kozlova S.I., Demikova N.S. Hereditary syndromes and medical-genetic counselling. Moscow: Meditsina; 2007: 20-2 (in Russian)].
2. Apert E. De l'acrocephalosyndactylie. Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 1906; 23: 1310-30.
3. Tolarova M.M., Harris J.A., Ordway D.E., Vargervik K. Birth prevalence, mutation rate, sex ratio, parents' age, and ethnicity in Apert syndrome. Am. J. Med. Genet. 1997; 72 (4): 394-8;
4. Tanimoto Y.I., Yokozeki M., Hiura K., Matsumoto K., Nakanishi H., Matsumoto T., Marie P.J., Moriyama K. A soluble form of fibroblast growth factor receptor 2 (FGFR2) with S252W mutation acts as an efficient inhibitor for the enhanced osteoblastic differentiation caused by FGFR2 activation in Apert syndrome. J. Biol. Chem. 2004; 279 (44): 45926-34.
5. Ясонов С.А., Лопатин А.В., Маслов В.В., Васильев И.Г., Быстров А.В. Синдром Апера (Apert): современные возможности комплексного реконструктивного лечения. Детская больница. 2011; 2: 51-4 [Yasonov S.A., Lopatin A.V., Maslov V.V., Vasil'ev I.G., Bystrov A.V. Apert syndrome: current advances in combined reconstructive surgery. Detskaya bol'nitsa. 2011; 2: 51-4 (in Russian)].
6. Чиркова Г.Н., Сорокина Т.В., Новиков Н.В. Два случая синдрома акроцефалосиндактилии. Педиатрия. 2003; 5: 100-3 [Chirkova G.N., Sorokina T.V., Novikov N.V. Two cases of acrocephalosyndactylia. Pediatriya. 2003; 5: 100-3 (in Russian)].
7. Upton J. Apert Syndrome. Classification and pathologic anatomy of limb anomalies. Clinics in plastic surgery. 1991; 18 (2): 321-55.
8. Кожевников О.В., Иванов А.В., Гаврилова Ю.В. Наш опыт лечения синдактилий пальцев кисти у детей с использованием компрессионно-дистракционного метода. В кн.: Сборник тезисов II конгресса травматологов и ортопедов «Травматология и ортопедия столицы: настоящее и будущее». М.; 2014: 130-1 [Kozhevnikov O.V., Ivanov A.V., Gavrilova Yu.V. Our experience in

\* Оценку функции кисти по системе DASH не проводили ввиду невозможности выполнения ребенком из-за возраста и психоэмоционального статуса более трех пунктов теста.

treatment of fingers syndactylia using compression-distraction technique in children. In: Traumatology and orthopaedics in the capital: present and future: Proc. 2<sup>nd</sup> Cong. of Trauma and Orthop. Surg. Moscow, 2014; 130-1 (in Russian)].

9. Кожевников О.В., Иванов А.В., Гаврилова Ю.В. Возможности компрессионно-дистракционного метода в лечении тяжелых форм врожденных синдактилий

кисти. В кн.: Материалы III научно-практической конференции хирургов кисти Уральского региона. Курган; 2014: 24-5 [Kozhevnikov O.V., Ivanov A.V., Gavrilova Yu.V. Potentialities of compression-distraction technique in treatment of severe forms of congenital hand syndactylia. In: Proc. 3<sup>rd</sup> Scient. Pract. Conf. of Hand Surgeons of Ural region. Kurgan, 2014; 24-5 (in Russian)].

**Сведения об авторах:** Кожевников О.В. — доктор мед. наук, зав. травматолого-ортопедическим детским отделением; Иванов А.В. — канд. мед. наук, вед. науч. сотр. того же отделения; Гаврилова Ю.В. — аспирант того же отделения.

**Для контактов:** Иванов Алексей Валерьевич. 127299, Москва, ул. Приорова, д. 10. Тел.: (499) 154-82-42. E-mail: cito10ivanov@mail.ru

© Коллектив авторов, 2014

## МЕТОД РЕВИЗИИ ВЕРТЛУЖНОГО КОМПОНЕНТА ЭНДОПРОТЕЗА ТАЗОБЕДРЕННОГО СУСТАВА БЕЗ УДАЛЕНИЯ РАНЕЕ УСТАНОВЛЕННОЙ ЧАШКИ

Н.В. Загородний, К.М. Бухтин, Г.А. Чрагян, С.В. Каграманов, И.А. Николаев, Х.И. Галаев

ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова»  
Минздрава России, Москва, РФ

*Дефицит костной ткани может быть восполнен разными способами, но все они увеличивают сложность операции, ее объем, что повышает риск развития осложнений. Представлен опыт лечения пациента 77 лет, поступившего с жалобами на сохранение боли после ревизионного эндопротезирования тазобедренного сустава. При обследовании установлено, что стабильная чашка эндопротеза находится в неправильном положении. Интраоперационно принято решение об имплантации чашки цементной фиксации без удаления старой. Выполнение операции по данной методике позволило избавить пациента от боли, восстановить центр ротации и нормальную биомеханику сустава, снизить травматичность операции, избежать применения аллотрансплантата, провести реабилитацию пациента в сроки, обычные для первичного эндопротезирования.*

**Ключевые слова:** ревизионное эндопротезирование, тазобедренный сустав, вертлужная впадина, протрузия чашки, аллотрансплантаты, костная пластика.

### *Revision of Hip Endoprosthesis Acetabular Component without Removal of Previously Implanted Cup*

*N.V. Zagorodniy, K.M. Bukhtin, G.A. Chragyan, S.V. Kagramanov,  
I.A. Nikolaev, Kh.I. Galaev*

Central Institute of Traumatology and Orthopaedics named after N.N. Priorov,  
Moscow, Russia

*Bone tissue deficit can be filled by various methods but all such methods increase the complicity of surgical intervention and its volume that raises the risk of complications development. Experience in treatment of 77 years old patient with pains after revision hip arthroplasty is presented. Examination revealed wrong position of the stable acetabular component. Intraoperatively a decision was made to implant cemented cup without removing previously implanted one. That surgical technique enabled to eliminate pain syndrome, restore joint rotation center and biomechanics, to decrease intraoperative trauma, avoid use of allograft and conduct patient's rehabilitation at terms common to primary joint replacement.*

**Key words:** revision arthroplasty, hip joint, acetabulum, cup protrusion, allograft, bone plasty.

В последние десятилетие тотальное эндопротезирование является методом выбора при лечении заболеваний и травматических повреждений тазобедренного сустава. Возрастающее год от года количество операций первичного эндопротезирования тазобедренного сустава ведет к росту числа ревизионных вмешательств [1].

Неоправданное расширение объема ревизионной операции сопровождается образованием значительных костных дефектов, увеличением продолжительности операции и объема кровопотери,

что повышает риск развития осложнений [2, 3]. Кроме того, усложняется реабилитация пациента и растут сроки его нахождения в стационаре. Именно поэтому при ревизионных вмешательствах одна из задач хирурга состоит в выполнении вмешательства наименее травматичным способом. Одним из способов снизить объем операции является установка ревизионного вертлужного компонента эндопротеза без удаления чашки [4].

Представляем собственный опыт использования подобной тактики.