

ТЕРАТОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ВРОЖДЕННОГО ТРЕХФАЛАНГИЗМА I ПАЛЬЦА КИСТИ У ДЕТЕЙ

О.Е. Агранович, И.В. Шведовченко, С.И. Голяна

Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург

На основании анализа результатов обследования 56 больных в возрасте от 8 мес до 16 лет выявлена гетерогенность врожденного трехфалангизма I пальца кисти. Выделены простая форма данной аномалии (брахимезофалангеальная, псевдотрехфалангизм, долихофалангеальная) и сложная форма (трехфалангизм в сочетании с гипоплазией I луча, в сочетании с радиальной полидактилией). Основными рентгенологическими критериями, позволяющими разграничивать одну разновидность трехфалангизма с другой, являются: продольные и поперечные размеры I пястной кости; расположение эпифиза I пястной кости; размеры и форма дополнительной фаланги; продольные размеры I луча кисти; величина первого межпальцевого промежутка. Определение варианта порока развития имеет важное значение для дифференцированного выбора тактики лечения.

ased on examination of 56 patients, aged 8 months - 16 years, heterogeneity of congenital thumb three-phalangism was detected. Two forms of that pathology were defined: simple form (brachymesophalangeal, pseudothreephalangism, dolichophalangeal) and complex form (three-phalangism with combination of 1st radius hypoplasia and with combination of radial polydactyly). The main radiologic criteria to delimit one form from the other one are the following: longitudinal and transverse sizes of 1st metacarpal bone; location of 1st metacarpal bone epiphysis; sizes and shape of additional phalanx; longitudinal size of 1st radius; volume of 1st intermetacarpal interval. Detection of malformation type is of importance for the choice of treatment tactics.

Врожденный трехфалангизм I пальца кисти — редкое заболевание, составляющее около 3% от числа всех врожденных пороков развития верхних конечностей, или 1 случай на 25 тыс. новорожденных [5, 8, 17]. Единого взгляда на природу этой аномалии нет [1, 3, 5, 7, 9]. Некоторые авторы считают, что I пястная кость представляет собой модифицированную проксимальную фалангу I пальца. Большинство же современных исследователей полагают, что в процессе эволюции произошло слияние среднего и ногтевого центров оксификации, в результате чего стала формироваться единая дистальная фаланга. Учитывая это, причиной трехфалангизма может быть нарушение эмбрионального развития, ведущее к сохранению средней фаланги [1, 6, 17].

В литературе нам удалось найти несколько классификаций врожденного трехфалангизма I пальца кисти. Наибольшее признание в настоящее время получили труды Wood [2, 5, 7, 10–17], который в зависимости от формы дополнительной фаланги выделяет три варианта данной аномалии: тип I — с дельта-фалангой, тип II — с прямоугольной или трапециевидной фалангой, тип III — с полной фалангой. Предлагаемые классификации трехфалангизма несовершенны, поскольку в каждой из них учитывается только какой-либо один из признаков (чаще всего форма и размеры дополнительной фаланги либо возможность оппозиции I пальца кисти к остальным трехфаланговым). В связи с этим данная проблема требует дальнейшего изучения.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

С 1990 по 2003 г. в НИДОИ им. Г.И. Турнера находились на обследовании и лечении 56 детей в возрасте от 8 мес до 16 лет с врожденным трехфалан-

гизмом I пальца кисти. При поступлении всем детям проводилась рентгенография кистей с отведенными I пальцами в переднезадней проекции, больших пальцев в прямой проекции, в ряде случаев выполнялась рентгенография с увеличением. На основании анализа результатов обследования больных были выявлены основные признаки, позволяющие дифференцировать одну форму трехфалангизма с другой: 1) продольные и поперечные размеры I пястной кости; 2) расположение эпифиза I пястной кости; 3) размеры и форма дополнительной фаланги; 4) продольные размеры I луча кисти; 5) величина первого межпальцевого промежутка.

При разграничении двух основных форм трехфалангизма — брахимезофалангеальной и долихофалангеальной — мы пользовались критерием Burke и Flatt [4], согласно которому при брахимезофалангеальной форме средняя фаланга по размерам меньше или равна дистальной фаланге.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Клинико-рентгенологическое обследование больных позволило выявить гетерогенность врожденного трехфалангизма I пальца кисти и по совокупности оцениваемых признаков классифицировать данную нозологическую единицу следующим образом:

- I. Простая форма:
 - 1) брахимезофалангеальная
 - 2) псевдотрехфалангизм
 - 3) долихофалангеальная
- II. Сложная форма:
 - 1) в сочетании с гипоплазией I луча
 - 2) в сочетании с радиальной полидактилией:
 - а) с изолированным поражением кисти
 - б) с поражением предплечья и кисти.

1. Простая форма

1. Брахимезофалангеальная форма врожденного трехфалангизма I пальца кисти (рис. 1). Характеризуется следующими признаками:

- продольные размеры I пястной кости соответствуют норме или незначительно увеличены (увеличение составляет до 10%), поперечные размеры также соответствуют норме либо отмечается незначительная поперечная гипо/гиперплазия (до 10%);
- эпифиз I пястной кости чаще расположен проксимально, однако возможно дистальное его расположение (так называемый псевдоэпифиз) или удвоение эпифиза (проксимальный и дистальный) по мере увеличения размеров средней фаланги;
- дополнительная фаланга по размерам меньше или равна дистальной фаланге, ее форма треугольная, трапецевидная либо прямоугольная;
- продольные размеры I луча кисти увеличены до 20% от возрастной нормы;
- величина первого межпястного промежутка нормальная либо умеренно уменьшена (не более чем на 10°).

По мере перехода от треугольной средней фаланги к трапецевидной, от трапецевидной к прямоугольной в тератологическом ряду брахимезофалангеальной формы трехфалангизма изменяются следующие параметры:

- уменьшается поперечный и увеличивается продольный размер I пястной кости (формируется поперечная гипоплазия и продольная гиперплазия);
- происходит формирование псевдоэпифиза или удвоение эпифиза I пястной кости;
- увеличиваются размеры основной и средней фаланг, уменьшаются — дистальной;
- появляется зона роста средней фаланги;
- формируются два межфаланговых сустава — проксимальный и дистальный;
- уменьшается первый межпястный промежуток;
- увеличиваются продольные размеры I луча кисти.

Нами выявлена *переходная форма* от брахимезофалангеальной к долихофалангеальной форме трехфалангизма, отличительными чертами которой являются: продольная гиперплазия (до 30% от нормы) при нормальных поперечных размерах пястной кости, наличие псевдоэпифиза I пястной кости, средняя фаланга равна дистальной, величина первого межпястного промежутка значительно уменьшена, продольные размеры I луча кисти увеличены до 15% от возрастной нормы (рис. 2).

2. Псевдотрехфалангизм. Характеризуется наличием расширенного эпифиза дистальной фаланги трапецевидной или прямоугольной формы, имитирующего дополнительную фалангу I пальца. По нашему мнению, причиной формирования данной аномалии служит конкресценция эпифиза дистальной фаланги с дополнительной средней фалангой треугольной формы и, таким образом, псевдотрехфалангизм является производным от брахимезофалангеальной формы (рис. 3).

Характерные признаки псевдотрехфалангизма I пальца кисти следующие:

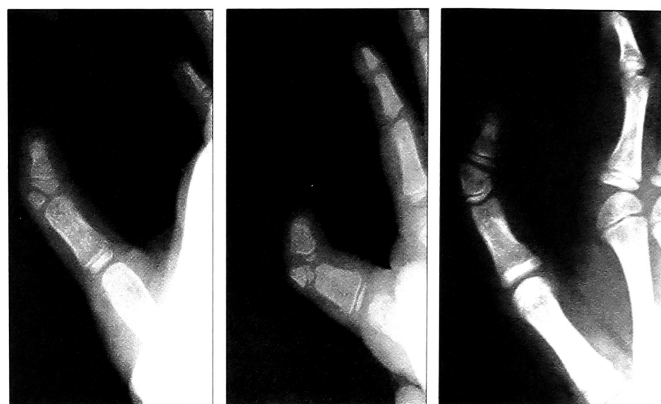


Рис. 1. Варианты брахимезофалангеальной формы трехфалангизма.



Рис. 2. Переходная форма от брахимезофалангеальной к долихофалангеальной.

- продольные размеры I пястной кости соответствуют норме или незначительно увеличены (до 10%), поперечные размеры также соответствуют норме либо отмечается умеренная поперечная гипоплазия (до 20%);
- эпифиз I пястной кости всегда расположен проксимально;
- размеры основной фаланги нормальные, дистальная фаланга чаще увеличена (до 40%), реже остается в пределах нормы;
- продольные размеры I луча кисти увеличены (до 10% от возрастной нормы);
- величина первого межпястного промежутка соответствует норме.

3. Долихофалангеальная форма врожденного трехфалангизма I пальца кисти. Характеризуется следующими признаками (рис. 4):

- продольные размеры I пястной кости увеличены (на 15–30% от возрастной нормы), отмечается поперечная гипоплазия (на 15–40%), значительно реже — норма;
- I пястная кость имеет псевдоэпифиз;
- размеры дополнитель-



Рис. 3. Псевдотрехфалангизм.

ной фаланги больше размеров дистальной фаланги (на 10–60%), ее форма — прямоугольная;

- продольные размеры I луча кисти увеличены на 15–40% от возрастной нормы;
- величина первого межпальцевого промежутка значительно уменьшена (реже нормальная).

Продольные размеры основной фаланги, как правило, увеличены до 30%, дистальной — уменьшены до 30% от возрастной нормы. Выявлена корреляция между продольными размерами I луча и величиной первого межпальцевого промежутка: по мере увеличения первого показателя второй уменьшается.

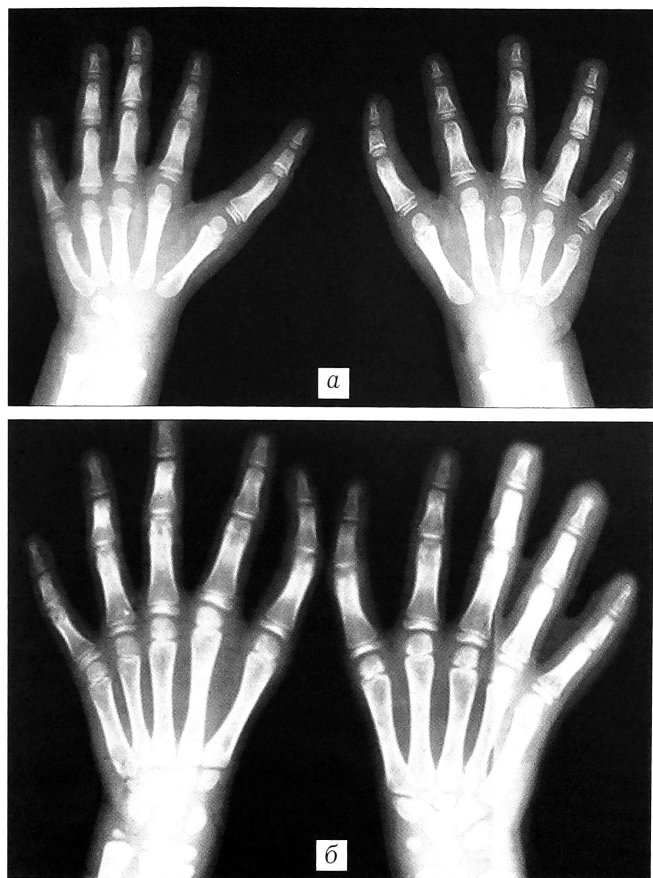


Рис. 4. Долихофалангеальная форма трехфалангизма:
а — с нормальным первым межпальцевым промежутком и увеличением I луча до 20% от возрастной нормы;
б — с уменьшенным первым межпальцевым промежутком и увеличением I луча на 20–40% от возрастной нормы.



Рис. 5. Переходная форма от долихофалангеальной к брахимезофалангеальной.

Кроме того, нами выделена *переходная форма* от долихофалангеальной к брахимезофалангеальной, характеризующаяся, в отличие от перечисленных выше признаков долихофалангеальной формы, отсутствием поперечной гипоплазии I пястной кости, менее выраженным увеличением размеров дополнительной фаланги и I луча кисти в целом (до 20%) и отведением I пальца (рис. 5).

II. Сложная форма

1. Сочетание трехфалангизма с гипоплазией.

Нами выявлены две формы сочетания трехфалангизма большого пальца кисти с его гипоплазией — *брахимезофалангеальная* и *долихофалангеальная*, которые имеют большое сходство и характеризуются следующими признаками (рис. 6):

- продольные размеры I пястной кости всегда нормальные при брахимезофалангеальной форме, нормальные или умеренно увеличенные (до 20%) при долихофалангеальной форме; поперечные размеры уменьшены (до 30% от возрастной нормы);
- пястная кость имеет проксимальный эпифиз или псевдоэпифиз;
- размеры дополнительной фаланги равны или приближаются к размерам дистальной фаланги при брахимезофалангеальной форме и увеличены при долихофалангеальной (на 10–70%);
- форма фаланги прямоугольная, крайне редко овальная;
- продольные размеры I луча кисти соответствуют возрастной норме;
- величина первого межпальцевого промежутка уменьшена (редко при долихофалангеальной форме может соответствовать норме).

Продольные размеры основной фаланги при долихофалангеальной форме нормальные или незначительно увеличены (до 10%), дистальной — значительно уменьшены (до 30%). При сочетании брахимезофалангеальной формы трехфалангизма с гипоплазией отмечается гипоплазия всего I луча. При долихофалангеальной форме возможны два варианта: 1) гипоплазия всего первого луча; 2) гипоплазия фаланг с нормально развитыми I пястной костью и запястно-пястным суставом (величина первого межпальцевого промежутка соответствует норме).

2. Сочетание трехфалангизма с радиальной полидактилией. Нами выделено два варианта сочетания трехфалангизма с радиальной полидактилией: 1) с изолированным поражением кисти; 2) с поражением предплечья и кисти.

В 1-й группе выявлены следующие разновидности (рис. 7): трехфалангизм в сочетании с радиальной полифалангией; трехфалангизм в сочетании с неполным (полным) удвоением (утроением) I луча; трехфалангизм в сочетании с радиальной и центральной полидактилией (вариант «зеркальной кисти»). 2-я группа была представлена трехфалангизмом I пальца кисти в сочетании с радиальной и центральной полидактилией, а также аномалией развития костей предплечья (вариант «зеркальной кисти») (рис. 8).

Брахимезофалангеальные и долихофалангеальные формы трехфалангизма основного и дополни-

Рис. 6. Сочетание трехфалангизма с гипоплазией I луча.

а — сочетание брахимезофалангеальной формы трехфалангизма с гипоплазией I луча;

б — сочетание долихофалангеальной формы трехфалангизма с гипоплазией фаланг, нормально развитыми I пястной костью и запястно-пястным суставом;

в — сочетание долихофалангеальной формы трехфалангизма с гипоплазией I луча.

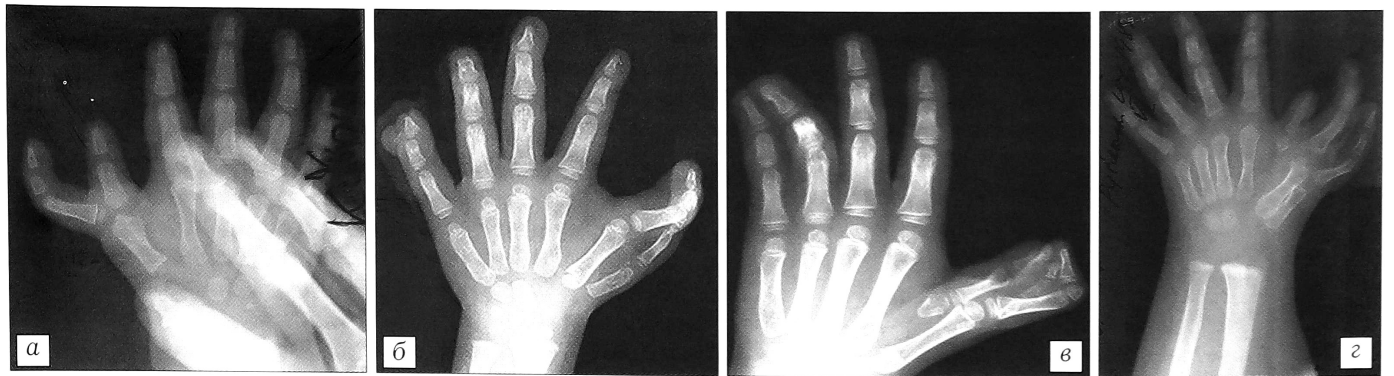
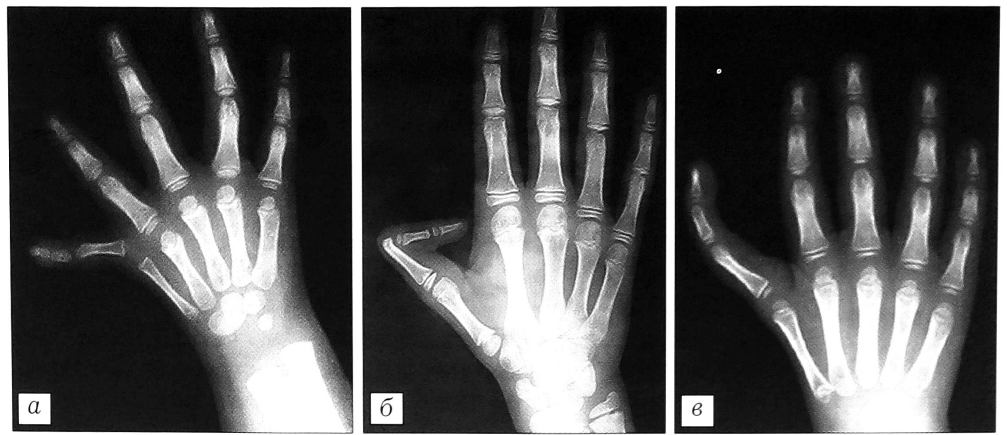


Рис. 7. Сочетание трехфалангизма с радиальной полидактилией и изолированным поражением кисти.

а — трехфалангизм в сочетании с радиальной полидактилией; б — трехфалангизм в сочетании с полным удвоением I луча; в — трехфалангизм в сочетании с неполным утроением I луча; г — трехфалангизм в сочетании с радиальной и центральной полидактилией кисти без аномалии развития предплечья.

тельного лучей с характерными признаками, описанными выше, в 1-й группе больных встречались с примерно одинаковой частотой, нередко отмечалась гипоплазия дополнительных I лучей. Во 2-й группе наблюдались лишь долихофалангеальные формы.

Определение варианта трехфалангизма I пальца кисти имеет важное практическое значение, позволяя дифференцированно подходить к выбору метода операции, что дает возможность существенно улучшить функциональные и косметические результаты лечения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мглинец В.А. //Генетика. — 1995. — Т. 31, N 8. — С. 1147-1153.
2. Шведовченко И.В. //Тезисы конф. детских травматологов-ортопедов России. — М., 2001. — С. 157.
3. Abramovitz M.B. //S. Afr. Med. J. — 1967. — Vol. 41, N 5. — P. 104-106.
4. Burke F., Flatt A. //J. Hand. — 1979. — Vol. 11, N 3. — P. 269-280.
5. Chan K.M., Lamb D.W. //Ibid. — 1983. — Vol. 15, N 3. — P. 329-334.
6. Haas S.L. //J. Roentgenol. — 1939. — Vol. 42, N 5. — P. 677-682.
7. Horii E., Nakamura R., Makino H. //Plast. Rec. Surg. — 2001. — Vol. 108, N 15. — P. 902-907.
8. Lapidus P.W., Guidotti F.P., Coletti C.J. //Surg. Gunec. Obstet. — 1943. — Vol. 77, N 2. — P. 178-186.
9. Lapidus P.W., Guidotti F.P. //Arch. Surg. — 1944. — Vol. 49, N 4. — P. 228-234.
10. Milch H. //J. Bone Jt Surg. — 1951. — Vol. 33A, N 3. — P. 692-697.
11. Novick C., Raskin K.B. //Bull. Hosp. Jt Dis. — 2000. — Vol. 59, N 4. — P. 189-197.
12. Ogino T., Jshii S., Kato H. //J. Hand Surg. — 1994. — Vol. 19A, N 1. — P. 39-47.
13. Qazi Q., Kassner E. G. //J. Med. Genet. — 1988. — Vol. 25, N 8. — P. 505-520.
14. Theander G., Carstam N. //Acta Radiol. — 1972. — Vol. 20, Fasc. 1B. — P. 223-232.
15. Wood V.E. //Clin. Orthop. — 1985. — N 195. — P. 7-25.
16. Wood V.E. //J. Hand Surg. — 1978. — Vol. 3A, N 5. — P. 436-444.
17. Wood V.E. //Clin. Orthop. — 1976. — N 120. — P. 188-200.



Рис. 8. Трехфалангизм I пальца кисти в сочетании с радиальной и центральной полидактилией, а также аномалией развития костей предплечья.