

© В.Н. Алпатов, 2002

ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ КИСТИ У ДЕТЕЙ

В.Н. Алпатов

Детский городской ортопедический центр на базе Детской городской больницы № 19 им. Т.С. Зацепина, Москва

Работа основана на анализе результатов хирургического лечения врожденной патологии кисти у 335 детей (592 операции на 408 кистях). У 136 пациентов была полидактилия, у 125 — синдактилия, у 26 — амниотическая болезнь, у 25 — клинодактилия, у 23 — другие, редкие виды патологии. Проведенный анализ показал, что при симметричном удвоении I пальца эффективна операция Bilaut—Cloquet, выполняемая в 2–3-летнем возрасте. При удвоении I пальца, когда один из них нефункционален, а основной деформирован, необходимо в возрасте 1–2 лет одновременно с удалением дополнительного пальца производить коррекцию оси основного. Разделение пальцев при синдактилии необходимо осуществлять в возрасте 5–6 лет путем выкраивания треугольных лоскутов и применения комбинированной кожной пластики. В более раннем возрасте следует разделять пальцы, ось которых искривляется в процессе роста. Показанием к исправлению оси пальца является ее искривление на 15–20°. Иссечение циркулярных амниотических перетяжек необходимо производить в один этап с кожной пластикой перемещенными треугольными лоскутами. При сложных пороках кисти, требующих многоэтапных хирургических вмешательств, лечение следует начинать в возможно более раннем возрасте.

Results of surgical treatment for congenital hand pathology in children were presented. There were 355 patients with the following pathology: polydactyly (136 patients); syndactyly (125 patients); amniotic disease (26 patients); clinidactyly (25 patients); and other rear forms of congenital hand pathology (23 patients). Five hundred ninety two operations were performed. In symmetric thumb doubling Bilaut-Cloquet operation performed in 2–3 years old children was shown to be effective. In asymmetric thumb doubling it was necessary to remove the additional thumb and simultaneously to correct the axis of the main thumb. That operation should be performed in children of 1–2 years old. Separation of fingers using triangular flaps and combined skin plasty was carried out in children of 5–6 years of age. In children under 5–6 years the separation of fingers should be performed when finger axis has been deformed during the growth. Indication to axis correction was its deformity by 15–20°. Excision of circular amniotic strangulation should be performed using one step advancement of triangular flaps. In severe hand malformations which required multistep surgical interventions the treatment should be started as early as possible.

По данным литературы, частота врожденной патологии кисти составляет от 0,1 до 1,94 на 1000 новорожденных. В.Л. Андрианов и В.И. Садофьева (1990) отметили, что за 10 лет число случаев этой патологии возросло в два раза, одновременно увеличился удельный вес тяжелых комбинированных пороков с 18 до 64% [1]. Проблема хирургического лечения врожденной патологии кисти далека от решения, несмотря на безусловные достижения в ее разработке, в том числе внедрение методов с использованием микрохирургической техники [3–5]. До сих пор нет единого мнения об оптимальных сроках (возрастных границах) хирургического лечения, не определены наиболее эффективные способы его. Это диктует необходимость углубленного анализа накопленного опыта и проведения дальнейших исследований.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

С 1984 по 1998 г. в ДГБ № 19 им. Т.С. Зацепина проведено хирургическое лечение 335 больных с

врожденной патологией кисти, у которых выполнено 592 операции на 408 кистях. Мальчиков среди этих больных было 185, девочек — 150.

Как видно из табл. 1, преобладали пациенты с гипопластическими пороками развития кисти (по классификации А.М. Волковой). Наиболее многочисленной была группа больных с полидактилией.

Табл. 1. Распределение больных по видам врожденной патологии кисти

Вид патологии	Число больных	Число кистей
Полидактилия	136	152
Синдактилия	125	165
Амниотическая болезнь	26	34
Клинодактилия	25	34
Другие (редкие) виды	23	23
Итого	335	408

Табл. 2. Распределение по возрасту детей с разными видами врожденной патологии кисти

Вид патологии	Возраст, годы						Всего больных
	0-1	1-3	3-5	5-8	8-11	11-15	
Полидактилия	21	61	22	20	4	8	136
Синдактилия	—	22	30	45	11	17	125
Амниотическая болезнь	—	6	8	4	4	4	26
Клинодактилия	—	2	10	9	3	1	25
Другие (редкие) виды	—	4	6	10	2	1	23
Итого	21	95	76	88	24	31	335

Возраст детей на момент проведения операций составлял от 6 мес до 15 лет, что в первую очередь определялось характером деформаций (табл. 2). Основная масса детей были оперированы в дошкольном возрасте.

Обследование больных было комплексным и, помимо клинического и рентгенологического методов, включало определение состояния периферического кровообращения — применялись реовазография, ультразвуковая доплерография, а также контрастное исследование сосудов (ангиография выполнена у 7 детей).

Лечение

Полидактилия наблюдалась у 136 больных, во всех случаях имелся только один добавочный палец. Шестипалость чаще была на правой (доминантной) кисти (76 больных), реже — на левой (44) и еще реже — на обеих кистях (16 детей). При этом функционально активные, нормальной формы и величины дополнительные центрально расположенные пальцы были только у 2 пациентов на обеих кистях. У 9 детей имелись кожные рудименты, не удаленные по разным причинам амбулаторно в возрасте 10–12 мес, как это принято в нашей клинике. В подавляющем большинстве случаев — на 137 кистях у 125 больных дополнительные пальцы были образованы за счет раздвоения основных, чаще всего больших пальцев. Лучевая полидактилия имела место у 119 детей на 125 кистях, а локтевая (за счет раздвоения V пальца) — у 15 больных на 23 кистях. Функция кисти при полидактилии страдала значительно меньше, чем при других пороках развития, в основном отмечалось нарушение щипкового схвата при раздвоении большого пальца.

Лечение полидактилии во всех случаях было оперативным. Характер его зависел от варианта связи добавочного пальца с основным, выраженности косметического дефекта, а также от наличия костной основы, сухожилий, суставов как у основного, так и у дополнительного пальца.

Чаще всего производили удаление рудиментарного пальца (135 случаев). Если дополнительный палец имел с основным общий межфаланговый или пястно-фаланговый сустав, то после экзартикуля-

ции рудимента для стабилизации сустава основного пальца восстанавливали боковую связку (лучевую или локтевую), используя сухожилие разгибателя удаленного пальца или местные ткани (77 операций) [2]. Помимо этого, для минимизации косметического дефекта, удаляя палец, производили моделирующую резекцию выступающей части суставной поверхности пястной кости.

При удвоении большого пальца, сочетавшемся с деформацией основного, одновременно с экстирпацией рудимента выполняли корригирующую остеотомию основной фаланги с фиксацией спицами (8 операций). Это делалось для профилактики аксиальной деформации основного пальца, развивающейся при последующем росте ребенка (наблюдалась у 11 наших пациентов, которым корригирующая остеотомия была произведена спустя несколько лет). Аксиальная деформация пальца свыше 40° служила показанием к сочетанию остеотомии с переносом места прикрепления сухожилия сгибателя пальца.

Неразделенное удвоение I пальцев или их выраженное недоразвитие и деформация при полном разделении являлись показанием к формированию одного косметически приемлемого и функционально активного пальца из двух путем продольной резекции обращенных друг к другу частей фаланг. Операцию проводили по модифицированной нами методике. Модификация заключалась в одновременном выполнении укорачивающей поперечной остеотомии одной из фаланг при разной длине пальцев для точного сопоставления суставных концов и зон роста. Эту операцию мы успешно применяли и при удвоении большого пальца по типу «клешни рака», когда корригирующие остеотомии давали временный эффект. Костные фрагменты фиксировали кетгутом или спицами в сочетании с гипсовой повязкой.

Синдактилия — врожденное сращение пальцев — была у 125 больных на 165 кистях. Полная синдактилия наблюдалась значительно чаще, чем частичная (соответственно 179 и 48 случаев). Костное сращение ногтевых фаланг отмечалось только в 20 случаях. Преимущественно страдали III и IV пальцы, реже — IV и V и еще реже — I и II. Известно, что синдактилия часто сочетается с дру-

гими врожденными аномалиями кистей и стоп. Так, у наших больных она сопровождалась полидактилией, полифалангией, клинодактилией. У 15 пациентов синдактилия в сочетании с брахидактилией была проявлением синдрома Поланда. Сращение пальцев, особенно множественное, в сочетании с их недоразвитием существенно нарушает функцию кисти и даже делает невозможным выполнение стандартных схватов. Вместе с тем благодаря огромным компенсаторным возможностям такие дети обладали соответствующими возрасту бытовыми и игровыми навыками, рисовали, вышивали и т.д. Однако с возрастом они все острее ощущали косметический дефект, и это негативно сказывалось на их психике. Поэтому мы старались по возможности оперировать всех больных в дошкольном возрасте, в том числе и детей с синдактилией.

С 1984 по 1998 г. была выполнена 261 операция разделения пальцев у больных с синдактилией, амниотической болезнью и редкими пороками развития кисти. Применялись следующие методики: 1) разделение пальцев с комбинированной кожной пластикой с использованием прямых разрезов — 150 операций; 2) разделение пальцев с комбинированной кожной пластикой и выкраиванием треугольных лоскутов — 63 операции; 3) разделение пальцев с кожной пластикой местными тканями в виде перемещенных треугольных лоскутов — 38 операций; 4) наложение дистракционного аппарата на сросшиеся пальцы с последующим созданием запаса кожи путем дистракции и вторым этапом — разделение пальцев с кожной пластикой местными тканями в виде перемещенных треугольных лоскутов — 8 операций; 5) разделение пальцев по Дидо — 2 операции.

С 1995 г. мы отказались от использования прямых разрезов, поскольку после них образовывались тянущие рубцы и контрактуры пальцев. Как свидетельствуют наш опыт и данные литературы, наиболее эффективны при разделении пальцев разрезы с выкраиванием треугольных лоскутов и использованием комбинированной кожной пластики [3, 5]. Основание межпальцевого промежутка формировали лоскутом с тыла. Ногтевые и средние фаланги обычно закрывали собственной кожей, а на оставшиеся дефекты подшивали расщепленный кожный аутоотрансплантат из левой подвздошной области. Щадяще относились к краям кожной раны. Кожную пластику местными тканями в виде перемещенных треугольных лоскутов использовали только в случаях частичной синдактилии при условии, что не было натяжения лоскутов. У больных с множественной синдактилией разделение пальцев производили поэтапно, сохраняя ткани с одной стороны пальца. На обеих кистях оперировали одновременно двумя бригадами. Если в процессе роста ось сросшихся пальцев искривлялась, разделение их производили детям в возрасте 1-2 лет с целью профилактики вторичных деформаций. Если ось пальцев не нарушалась,

а объем движений был полным, операцию откладывали до 5-6 лет.

Успех хирургического лечения при синдактилии часто зависит от состояния кровообращения порочных пальцев. Проведенные другими авторами, а также выполненные нами в РДКБ под руководством проф. Ю.А. Поляева ангиографические исследования выявили порок развития глубоких и поверхностных ладонных дуг. Часто общие пальцевые артерии делились на собственные пальцевые дистальнее, чем обычно [3-5]. Формирование высокого межпальцевого промежутка — на уровне бифуркации сосудов и нервов является ошибкой, так как это приводит к неудовлетворительному косметическому результату. Во время разделения пальцев в данной ситуации мы, используя микрохирургическую технику, перевязывали одну из собственных пальцевых артерий, а общепальцевой нерв интрафасцикулярно расщипывали в проксимальном направлении для создания межпальцевого промежутка нужной глубины [3, 5].

К самым тяжелым как в косметическом, так и в функциональном плане относятся **деформации кисти на почве амниотической болезни**, наблюдавшиеся у 26 больных на 34 кистях. Наиболее неблагоприятно сказывалась на функции амниотическая ампутация пальцев, имевшая место у подавляющего большинства больных (97 пальцев на 31 кисти). Чаще страдал III, редко — I палец. Преобладали случаи ампутации на протяжении основных фаланг, на втором месте были ампутации средних и на третьем — ногтевых фаланг. У больных с ампутацией большого пальца, обеспечивающего 50% функции кисти, или II-V пальцев с целью создания схвата и противопоставления производили удлинение культей основных фаланг пальцев либо пястных костей в дистракционных аппаратах и тем самым улучшали функцию [3].

Особенностью синдактилии у этих больных, имевшей место на 52 пальцах, было фиброзное сращение, что вынуждало прибегать к более раннему лечению.

У 5 больных были выявлены циркулярные перетяжки на 12 пальцах с гипо- или гиперплазией мягких тканей. В процессе роста перетяжки часто приводили к нарушению кровообращения в дистальных отделах пальцев, что проявлялось в виде парестезий, цианоза, гипотермии. Такая клиническая симптоматика служила абсолютным показанием к оперативному лечению независимо от возраста ребенка. Если трофика не страдала, лечение откладывали до 2 лет. По данным литературы и результатам проведенных нами ангиографий, артерии заканчиваются до перетяжки и ни один ствол не переходит через нее. Дистальнее перетяжки имеется лишь обедненная капиллярная сеть [4]. В отличие от других хирургов, мы во всех случаях производили одномоментно иссечение циркулярных перетяжек пальцев и кожную пластику местными тканями в виде перемещенных треугольных

лоскутов и при этом ни разу не получили нарушения трофики в дистальных отделах пальца. Тем самым сокращалось число оперативных вмешательств и наркозов.

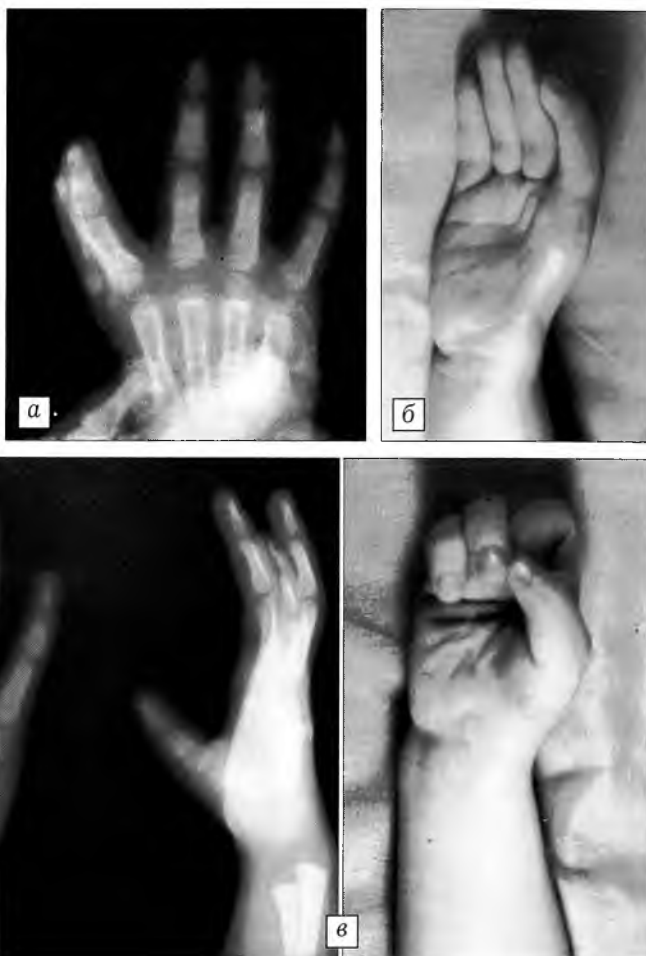
Клинодактилия, или искривление оси пальца, относится к несложным видам патологии. Чаще нам встречалось искривление I пальца (21 кисть у 15 детей), причиной которого было наличие дополнительной средней фаланги. Несколько реже клинодактилия являлась следствием врожденного дефекта закладки зоны роста фаланг и суставных концов (13 кистей у 10 больных). Показанием к оперативному лечению служило искривление оси пальца на 15–20° и более, что приводило к нарушению функции и косметическому дефекту. После удаления в 2–3 года дополнительной рудиментарной средней фаланги (19 кистей) во всех случаях наступило ремоделирование суставных поверхностей и через несколько лет после операции большой палец выглядел так же, как и нормальный. В 2 случаях средняя фаланга была достаточно длинной, и это потребовало резекции одного из межфаланговых суставов [2]. В 13 случаях технической простотой и эффективной оказалась корригирующая остеотомия искривленной фаланги пальца с исправлением его оси. Фиксацию проводили двумя спицами и гипсовой повязкой в течение 3 нед.

Из односторонних редких видов патологии кисти нам встретились **продольная эктромалия, или олигодактилия** (11 случаев), **расщепленная кисть** (5) и некоторые другие (7). При олигодактилии отмечалось значительное нарушение функции, а на ангиограммах определялись выраженные изменения архитектоники сосудов. При отсутствии большого пальца хорошо зарекомендовала себя операция полицизации II пальца по Бак-Грамо [2]. Примером может служить следующее клиническое наблюдение.

Больная Б., 1 года, поступила по поводу аплазии I пястной кости правой кисти. Большой палец недоразвит (рис. 1, а), находится в плотной (фиброзной) синдактилии с указательным и значительно ограничивает его движения. Произведено удаление I пальца. Через год объем движений во II пальце увеличился (рис. 1, б). Выполнена его полицизация по Бак-Грамо. После проведенного восстановительного лечения функция кисти удовлетворительная (рис. 1, в).

Рис. 1. Больная Б. Диагноз: аплазия I пястной кости правой кисти.

а — рентгенограмма кисти до операции (в возрасте 1 года);
б — внешний вид кисти через 1 год после удаления I пальца;
в — рентгенограммы и внешний вид кисти после полицизации II пальца.



Выраженные деформации при сложных пороках, увеличивающиеся в процессе роста, служили показанием к раннему многоэтапному оперативному лечению. Приведем клинический пример.

Больная А., 2 лет. При поступлении: правое предплечье состоит из двух локтевых костей, на кисти 8 пальцев, из которых 4 отклонены в лучевую сторону (рис. 2, а). Произведено удаление 3 дополнительных пальцев и пястных костей по лучевой стороне — получена пятипалая кисть (рис. 2, б). В 8 лет выполнены деротационная укорачивающая остеотомия I пястной кости и остеотомия нижней трети обеих локтевых костей с устранением сгибательной контрактуры в кистевом суставе (рис. 2, в). При осмотре в 15 лет: кисть пятипалая, большой палец трехфаланговый и более длинный, функция и внешний вид кисти удовлетворительные (рис. 2, г).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Результаты лечения у всех детей с полидактилией оказались благоприятными. Как свидетельствует наш опыт, коррекцию оси деформированных основных пальцев следует производить одновременно с удалением дополнительных в возрасте 1–2 лет. Продольная резекция удвоенного большого пальца с формированием из двух пальцев одного является эффективной, особенно в случаях удвоения по типу «клешни рака».

При использовании комбинированной кожной пластики с выкраиванием треугольных лоскутов и щадящей оперативной технике разделения паль-



Рис. 2. Больная А. Диагноз: врожденный порок развития правого предплечья и кисти (редкая форма).

а — внешний вид и рентгенограмма кисти до операции (в возрасте 2 лет);
 б — рентгенограмма кисти после удаления трех пальцев;
 в — рентгенограмма кисти после корригирующих остеотомий (9 лет);
 г — внешний вид кисти в 15 лет.

цев образуются мягкие, эластичные, малозаметные рубцы и результат, как правило, бывает хорошим. Анализируя отдаленные исходы 261 операции разделения пальцев, мы выявили у 14 пациентов рубцовую сгибательную контрактуру пальцев, и во всех случаях причиной ее формирования были линейные рубцы.

Лечение врожденных деформаций кисти на почве амниотической болезни представляет трудную проблему. Проведение неоднократных сложных пластических операций позволяет лишь несколько улучшить функцию и внешний вид кисти ребенка. Разделение пальцев и их культей у детей с данной патологией было эффективным. Иссечение перетяжек на пальцах значительно улучшало внешний вид кисти, но ее функция после оперативного лечения практически всегда оставалась сниженной.

При клинодактилии удавалось во всех случаях добиться правильной оси пальцев и полного объема движений.

Заключение. Врожденные деформации — многообразная патология, лечение которой требует взвешенного подхода к выбору оптимального метода хирургического вмешательства, особо тща-

тельного выполнения операции и интенсивной послеоперационной реабилитации. Лечение должно проводиться в условиях специализированного отделения. Необходимо стремиться к одномоментному устранению всех видов деформации в соответствующем возрасте. Сложные пороки кисти, как правило, требуют многоэтапного оперативного лечения, поэтому начинать его следует в более раннем возрасте. Перед сложными пластическими операциями необходимо шире применять ангиографию. Дети с данной патологией подлежат диспансерному наблюдению до окончания роста.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андрианов В.Л., Садофьева В.И. //Проблемы травматологии и ортопедии. — Таллинн, 1990. — Т. 1. — С. 170–172.
2. Бак-Граммко Д. //Последние достижения пластической хирургии. — М., 1985. — С. 143–159.
3. Тяжелков А.П. Реконструктивно-восстановительное лечение сложных пороков развития кисти у детей: Дис. ... д-ра мед. наук. — Иркутск, 1993.
4. Тяжелков А.П. //Хирургия. — 1996. — № 4. — С. 53–58.
5. Шведовченко И.В. Врожденные недоразвития кисти у детей: Дис. ... д-ра мед. наук. — СПб, 1993.