

уменьшают рецидивы деформаций стопы в период последующего роста и развития нижней конечности.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Аметова И.Х. Врожденная эктромалия голени у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1981.
2. Аранович А.М. //Гений ортопедии. — 1998. — N 2. — С. 58–65.
3. Баиров Г.А. Хирургия пороков развития у детей. — М., 1968.
4. Илизаров Г.А., Грачева В.И., Аранович А.М. //Закономерности регенерации и роста тканей под влиянием напряжения растяжения: Сб. науч. трудов. — Курган, 1982. — С. 134–139.
5. Каримова Л.Ф. Пороки развития костей голени: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Л., 1983.
6. Каримова Л.Ф., Буклаев Д.С. //Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии: Тезисы докладов конф. детских травматологов-ортопедов России. — М., 2001. — С. 79–81.
7. Карчинов К.Т. //Вестн. хир. — 1963. — N 8. — С. 98–103.
8. Фогель Н.Н., Попков Д.А. //Гений ортопедии. — 2002. — N 1. — С. 85–89.
9. Шатилов О.Е., Чеминава Т.В. //Всерос. Съезд травматологов-ортопедов, 5-й: Тезисы докладов. — Ярославль, 1990. — Ч. II. — С. 148–150.
10. Шевцов В.И., Макушин В.Д., Аранович А.М., Чегуров О.К. Хирургическое лечение врожденных аномалий развития берцовых костей. — Курган, 1998.
11. Шевцов В.И., Макушин В.Д., Аранович А.М., Чегуров О.К. //Новые технологии в медицине: Сб. тезисов науч.-практ. конф. с междунар. участием. — Курган, 2000. — Ч. II. — С. 133–134.
12. Catagni M.A., Cattaneo R., De Rosa V. //Les inegalites de longueur des membres (sous la direction de A. Dimeglio). — MASSON, 1994. — P. 177–181.
13. Caton J. //Ibid. — P. 174–176.
14. Chao EYS, Neluheni EVD, Hsu RWW //Orthop. Clin. North Am. — 1994. — Vol. 25. — P. 379–386.
15. Correll J., Kochs A. //Chir. Narz. Ruchu Ortop. Pol. — 1994. — Supp. 1. — S. 222–229.
16. Ferran J.L., Couture A., Veyrac C., Baud C., Dimeglio A. //Les inegalites de longueur des membres (sous la direction de A. Dimeglio). — MASSON, 1994. — P. 31–44.
17. Löffler L. Ultraschalldiagnostik am bewegungsapparat. — Stuttgart; New York, 1989. — S. 269.
18. Valdiserri L., Donzelli O., Di Gennaro G.L. Malformazioni e deformita congenite. Protocollo diagnostico e terapeutico. — 1999.

© И.В. Шведовченко, В.С. Прокопович, 2002

## ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРОКСИМАЛЬНЫХ ФОРМ ВРОЖДЕННОЙ ЭКТРОМЕЛИИ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

И.В. Шведовченко, В.С. Прокопович

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

*Представлено три случая проксимальной формы врожденной эктромалии верхних конечностей (у двух 4-летних и одного 9-летнего ребенка). Описана комбинация симптомов этого редкого порока развития, включающая дефекты длинных костей — плеча и предплечья, а также аплазию радиальных лучей кисти. Предложена программа комплексного оперативного лечения эктромалии, предусматривающая восстановление длины плеча и формирование отсутствующего плечевого сустава путем микрохирургической пересадки фрагмента наружного края лопатки, устранение деформации предплечья посредством центрации кисти, восстановление функции двустороннего схвата за счет поллицизации одного из трехфаланговых пальцев либо пересадки пальца стопы в позицию I луча кисти. Результаты лечения трех наблюдавшихся больных позволяют рассматривать разработанную программу как альтернативу протезированию.*

*Three cases of the proximal form of congenital upper extremities ectromelia (two cases in 4 years and 1 case in 9 years old patient) are presented. The combination of symptoms of this rare malformation including the defects of the arm and forearm bones as well as aplasia of the radial rays of the wrist is described. Complex program for surgical treatment of ectromelia is suggested. The program includes the reconstruction of the arm length and formation of the shoulder using microsurgical transplantation of the fragment of the external border of the scapula, elimination of the forearm deformity by double-sided centering of the wrist, restoration of holding function using either the separation of one of triphalangeal fingers or transplantation of toes to the position of I radial ray. The results achieved in those three patients allowed to represent the new program as an alternative to the prosthetics.*

Среди разнообразных форм врожденных пороков развития верхних конечностей у детей наиболее

сложными являются деформации с сочетанием недоразвития кисти и длинных костей плеча и

предплечья. Обозначаемые термином «дисмелия», они не получили четкой терминологической характеристики в отечественной литературе. В используемые названия — эктромалия, гемимелия, фокомелия — каждый из авторов вкладывает свое понимание, что не способствует систематизации данной патологии [1–7].

Наиболее подробные классификации указанных пороков развития представлены в зарубежной литературе [8, 10]. Выделяются четыре основных типа:

— дистальные формы эктромалии, когда имеется поражение только предплечья и кисти;

— аксиальные, или проксимальные, — с вовлечением в процесс проксимальных отделов конечности;

— фокомелии — с полным или практически полным отсутствием длинных костей;

— амелии, характеризующиеся максимальной выраженностью дефекта, т.е. аплазией верхней конечности.

Кроме того, встречаются сведения о дифференциации эктромалий на продольную и поперечную, что, например, при дистальной форме недоразвития полностью укладывается в клинику лучевой и локтевой косорукости [7].

Основная масса публикаций по хирургическому лечению больных с рассматриваемой патологией посвящена оперативным вмешательствам при дистальных формах эктромалии. Что же касается проксимальных форм, то здесь либо высказывается категорическое мнение о нецелесообразности коррекции дефекта, либо предлагается реконструкция, заключающаяся в адаптации культи к протезу [2, 6, 7].

#### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Среди больных с врожденными недоразвитиями верхних конечностей, прошедших за последние годы через отделение микрохирургии НИДОИ им. Г.И. Турнера, мы смогли выделить лишь троих детей, у которых деформация укладывалась в клиническую картину проксимальной формы эктромалии. Столь редкая встречаемость этого порока развития подтверждается данными литературы, согласно которым его частота составляет 1,4% [9]. Однако следует отметить, что подобные пациенты практически не направляются в стационары, занимающиеся в основном хирургическим лечением.

У двух из наших больных было двустороннее поражение, у одного — односторонняя деформация верхней конечности (табл. 1). Проксимальная форма эктромалии у всех больных была диагностирована на левой стороне. У пациентов определялись (рис. 1, 2 а, 3 а) выраженная гипоплазия дельтовидной мышцы, вплоть до ее отсутствия, гипоплазия лопатки с уменьшением линейных размеров на 10–15% при сохранении суставной поверхности. Плечевая кость была представлена в основном ее дистальной половиной, укорочена на 60–

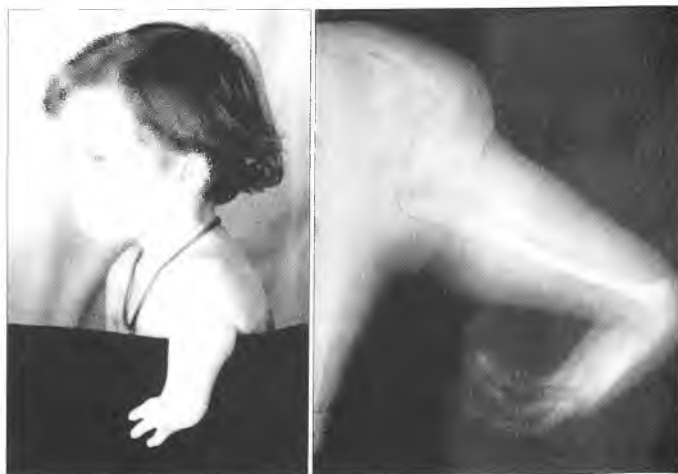
**Табл. 1.** Клиническая характеристика больных с проксимальной формой эктромалии верхней конечности

Клинические проявления деформации	Больные					
	С.А., 4 года		Ф.С., 9 лет		Н.А., 4 года	
	Л	П	Л	П	Л	П
Гипоплазия лопатки	+	–	+	–	+	–
Гипоплазия суставной поверхности лопатки	–	–	–	–	+	–
Гипоплазия дельтовидной мышцы	+	–	+	–	+	–
Укорочение плеча, %	80	7	60	10	67	0
Аплазия лучевой кости	+	+	+	+	+	–
Лучевая девиация кисти	+	+	+	+	+	–
Аплазия радиальных лучей кисти	I–II	I	I–III	I–III	I–II	–

Обозначения: Л — левая, П — правая верхняя конечность.

80%. Проксимальный ее конец не сочленялся с лопаткой и легко пальпировался в мягких тканях. У одного из трех детей, кроме того, остаток плеча и предплечье были смещены на переднюю поверхность грудной клетки с проецированием на уровне средней трети ключицы. При сохранении как минимум 40% плечевой кости последняя была дугообразно изогнута в средней трети.

Амплитуда пассивных движений в локтевом суставе составляла 30–50°. Предплечье у всех трех больных состояло из одной локтевой кости при полной аплазии лучевой. Кисть была смещена в лучевую сторону. У двух детей имела место аплазия I–II пальцев и пястных костей, у одного ребенка отсутствовали I–III лучи. У двух больных с двусторонним поражением на стороне с меньшей выраженностью дефекта выявлены незначительное укорочение плечевой кости (в пределах 7–10%), аплазия лучевой кости с девиацией кисти, пороки



**Рис. 1.** Внешний вид и рентгенограмма больного С.А. 4 лет с проксимальной формой врожденной эктромалии левой верхней конечности.

развития кисти в виде отсутствия радиальных лучей. У третьего ребенка вторая конечность была нормальной.

Таким образом, лишь у одного из наблюдавшихся нами больных имелось изолированное поражение верхней конечности. У двух детей сочетание деформаций можно было обозначить как комбинацию проксимальной и дистальной форм эктромелии с левой и правой сторон.

Несмотря на значительную тяжесть и выраженность деформации, сохранность локтевого сустава и хорошо функционирующие мышцы предплечья, а также наличие как минимум двух трехфаланговых пальцев позволили нам выполнить у этих больных серию реконструктивных операций с восстановлением функции конечности (табл. 2).

Основное место среди оперативных вмешательств, без сомнения, занимало устранение дефектов (реконструкция) плеча. Речь шла о решении двух основных задач: максимально возможное удлинение плечевой кости и формирование отсутствующего плечевого сустава. Использование метода дистракции в традиционном варианте в данных случаях было практически невозможным, в связи с чем была применена методика микрохирургической аутотрансплантации комплекса тканей для восстановления проксимального сегмента конечности (пат. 2145811 РФ от 27.02.00).

С целью максимального низведения конечности в дистальном направлении первым этапом накладывали аппарат Илизарова. Спицы его проксимального кольца проводили через акромиально-ключичное соединение, а дистального кольца — через рудимент плечевой кости. Темп дистракции составлял 1,5–2 мм в сутки. По достижении необходимой длины аппарат снимали и выполняли второй этап вмешательства.

Делали разрез мягких тканей по задненаружной поверхности грудной клетки, начиная от нижнего угла лопатки до подмышечной области с продолжением по задней поверхности плеча до его дистальной трети. Выделяли наружный край лопатки, идентифицировали и мобилизовывали артерию и сопровождающие вены, огибающие наружный край лопатки. Сосуды прослеживали до уровня

**Табл. 2.** Виды оперативных вмешательств при лечении проксимальной формы эктромелии верхней конечности

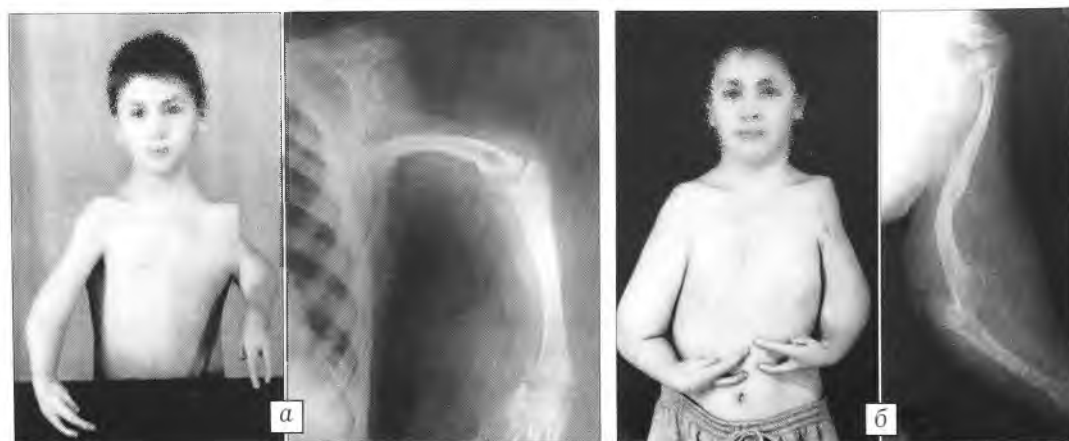
Вид оперативных вмешательств	Число операций
Двухэтапная пластика дефекта плечевой кости	2
Транспозиция верхней конечности на наружную поверхность грудной клетки	1
Устранение лучевой косорукости	2
Микрохирургическая пересадка II пальца стопы в позицию I пальца кисти	2
Операция поллицизации II пальца кисти	1
Всего	8

впадения в подлопаточные артерию и вену. При необходимости для увеличения длины сосудистой ножки перевязывали торакодорсальные артерии и вены, мобилизовывали подлопаточные сосуды. Производили продольную остеотомию наружного края лопатки от суставной поверхности и далее до нижнего угла лопатки, включая хрящевую поверхность последнего в состав трансплантата. Полученный комплекс тканей выводили через трехстороннее отверстие в подмышечную область верхней конечности.

Из разреза по задней поверхности плеча выделяли суставную поверхность лопатки и проксимальный конец рудимента плечевой кости, сохраняя гипопластичную трехглавую мышцу. Трансплантат ротировали на 180°. Нижний угол лопатки, покрытый хрящом, сопоставляли с суставной поверхностью, ее второй конец — с остатком плечевой кости. Сформированный сегмент фиксировали спицами, проведенными по оси конечности. Руке придавали положение отведения, при котором отсутствовало натяжение сосудистого пучка. Наконец, из местных тканей формировали капсулу плечевого сустава. Консолидация фрагментов происходила за 1–1,5 мес, после чего иммобилизацию прекращали и начинали комплексное восстановительное лечение. У двух пациентов удалось удлинить конечность на 7 и 8 см, а также сформировать отсутствовавший до лечения плечевой сустав (см. рис. 2).

**Рис. 2.** Внешний вид и рентгенограммы больного Ф.С. 9 лет с проксимальной формой врожденной эктромелии левой верхней конечности.

а — до операции;  
б — через 3 года после оперативного устранения дефекта левой плечевой кости.



У третьего ребенка с проксимальной эктродимией верхней конечности, у которого основным клиническим симптомом, помимо укорочения, было смещение остатка плеча и предплечья с кистью на переднюю поверхность грудной клетки, выполнено реконструктивное вмешательство, которое мы не могли обозначить иначе, как транспозиция верхней конечности.

Произвели разрез мягких тканей, начиная от акромиально-ключичного сочленения и далее в дистальном направлении, огибая подмышечную область и продолжая по задней поверхности верхней конечности, и проксимально до суставной поверхности лопатки. С этим разрезом блокировали ротационный лоскут, выкроенный на наружной поверхности грудной клетки. Размеры лоскута были равны величине разреза, однако его основание располагалось в области суставной поверхности лопатки. После рассечения поверхностной фасции удлиннили резко ретрагированную большую грудную мышцу. Пересекли фиброзный тяж, расположенный на месте малой грудной мышцы. Мобилизовали плечевое сплетение и магистральный сосудистый пучок, выходящий из-под дистальной трети ключицы. Из заднего доступа обнажили суставную поверхность лопатки и головку плечевой кости. Из этого же разреза произвели корригирующую остеотомию плечевой кости в дистальной трети с целью исправления ее оси. После сопоставления головки плеча и суставной поверхности лопатки сформировали плечевой сустав, стабилизировав его окружающими мягкими тканями. При этом конечность практически на сосудисто-нервном пучке переместилась на наружную поверхность грудной клетки при минимальном натяжении тканей. Образовавшийся на передней поверхности грудной клетки обширный раневой дефект был замещен ротационным лоскутом. Тем самым был произведен своего рода обмен тканей передней и наружной поверхности груди при транспозиции конечности. Описанная методика позволила

одномоментно удлинить оперированный сегмент на 4 см и подготовить плечо к последующей реконструкции (см. рис. 3).

В двух случаях при выраженной радиальной девиации кисти была произведена ее центрация на имеющуюся локтевую кость. Из доступа на тыльной поверхности предплечья обнажали головку локтевой кости и проксимальный ряд костей запястья. В последних по линии второго межпостного промежутка производили частичную резекцию с формированием углубления, в которое вдевали освобожденную от мягких тканей головку локтевой кости. Достигнутое положение удерживали спицами Киршнера, проведенными через пястные кости и дистальный метафиз локтевой кости. Спицы удаляли через 1 мес и снабжали больного ортезом.

Восстановление функции схвата кисти достигалось двумя способами. При сохранении как минимум трех центральных лучей выполняли операцию поллицизации радиального трехфалангового пальца. После циркулярного разреза у его основания выделяли пальцевые тыльные вены, ладонные сосудисто-нервные пучки. Дистальнее развилки перевязывали ветвь артерии, идущую к ульнарному сегменту. Интрафасцикулярно расщепляли общий ладонный пальцевый нерв. От диафиза пястной кости отсекали межкостные мышцы. Эпифиз пястной кости отделяли от диафиза по зоне роста. Резецировали дистальные 2/3 пястной кости. Проксимальный ее фрагмент ротировали в ладонно-радиальную сторону и помещали на его конец выделенный ранее палец. Эпифиз перемещали в положение ладонной флексии на 60°. Сформированный I луч фиксировали спицами. Сухожилие разгибателя сшивали с укорочением, равным величине резекции пястной кости. К его боковым поверхностям подшивали отделенные ранее межкостные мышцы.

При наличии двух пальцев для восстановления I луча производили микрохирургическую пересадку пальца со стопы. Выделяли II палец вместе

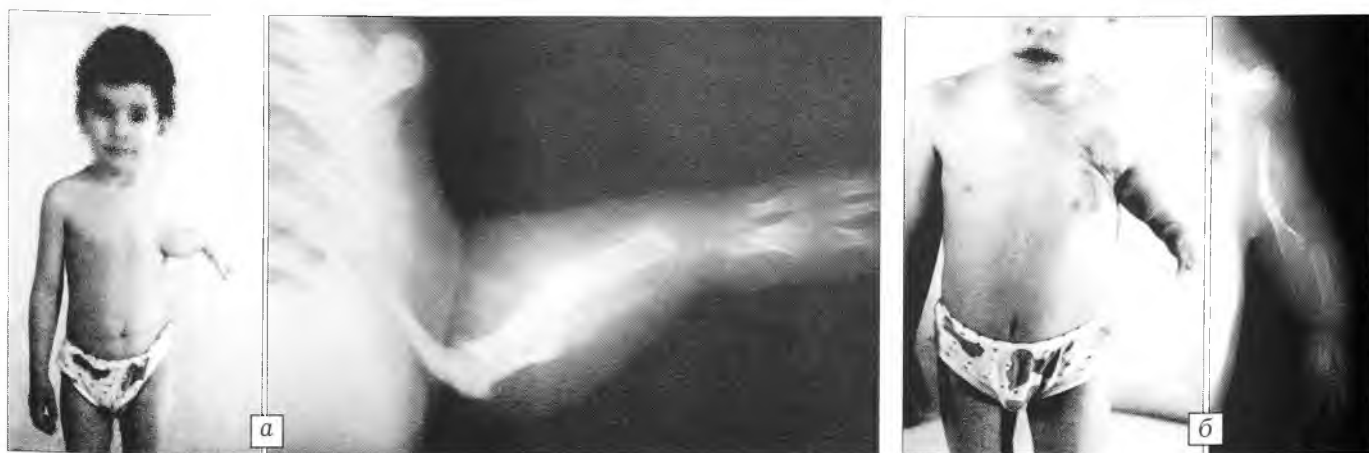


Рис. 3. Внешний вид и рентгенограммы больного Н.А. 4 лет с проксимальной формой врожденной эктродимии левой верхней конечности.

а — до операции; б — через 6 мес после оперативного лечения (произведена транспозиция левой верхней конечности).

с плюснефаланговым суставом и плюсневой костью. Питающими сосудами в двух наших наблюдениях были тыльная артерия стопы и ее продолжение в виде тыльной и по подошвенной плюсневых артерий, ветви большой подкожной вены. Трансплантат брали со значительным количеством мягких тканей как по тыльной, так и по подошвенной поверхности. После переноса пальца на кисть и фиксации в позиции I луча сухожилия трансплантата подшивали к идентичным сухожилиям радиально расположенного пальца кисти, нервы трансплантата — к пальцевым нервам соседнего сегмента, сосуды — к ветвям сохранившихся локтевой артерии и головной вены. Таким образом, расчет основывался на наличии содружественных движений в период реабилитационного лечения, что обеспечивало восстановление функции двустороннего схвата.

#### ОБСУЖДЕНИЕ

Проксимальные формы врожденной эктродимии верхней конечности относятся к самым тяжелым порокам развития, сопряженным со значительными функциональными и косметическими нарушениями. В их клинической картине доминирующим является недоразвитие плеча, когда размеры сохранившегося сегмента не превышают 50% нормы. Кроме того, отмечаются отсутствие плечевого сустава с приводящей контрактурой конечности, большей или меньшей степени гипоплазия локтевого сустава, аплазия одной из костей предплечья с клиникой косорукости, порок развития кисти с дефектом радиальных лучей. Публикаций по комплексному хирургическому лечению этой тяжелой патологии нет, а помощь пациентам сводится к сложному протезированию.

Вместе с тем современный уровень развития пластической хирургии делает реальным лечение таких больных с восстановлением функции и значительным улучшением косметического состояния верхней конечности. Комплексное хирургическое лечение позволяет решить следующие основные проблемы:

— восстановить длину плеча с формированием плечевого сустава, применяя двухэтапную методику, включающую низведение конечности в дистальном направлении при помощи дистракционного аппарата и последующую пластику проксимального конца плечевой кости с использованием микрохирургической пересадки наружного края лопатки;

— устранить лучевую девиацию кисти, центрировать ее на сохранившуюся кость предплечья;

— восстановить функцию двустороннего схвата кисти путем поллицизации одного из трехфаланговых пальцев либо посредством микрохирургической пересадки пальца стопы в позицию I луча кисти.

Оптимальный возраст проведения лечения, по нашему мнению, — от 3 лет и старше. Результаты, полученные у трех наших больных с проксимальной формой эктродимии верхних конечностей, позволяют представить описанную программу лечения в качестве альтернативы протезированию.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Биезинь А.П. Детская хирургия. — М., 1964.
2. Волков М.В., Дедова В.Д. Детская ортопедия. — М., 1972.
3. Корж А.А., Меженникова Е.П. Справочник по травматологии и ортопедии. — Киев, 1980.
4. Косинская Н.С. Нарушения развития костно-суставного аппарата. — М., 1966.
5. Никифорова Е.К. Руководство по хирургии. — М., 1960. — Т. 11. — С. 80–81.
6. Новаченко Н.П. Руководство по ортопедии и травматологии. — М., 1968. — Т. 2. — С. 483–485.
7. Рухман Л.Е. Основы ортопедии и протезирования у детей. — Л., 1964.
8. Henkel L., Willert H. // Beitr. Orthop. Traumatol. — 1969. — Bd 16, N. 7. — S. 369–376.
9. Thomson H. // Clin. Plast. Surg. — 1977. — Bd 4, N 4. — S. 513–535.
10. Willert H., Henkel L. // Beitr. Orthop. Traumatol. — 1969. — Bd 16, N 5. — S. 264–269.

## ВНИМАНИЕ !

Подписаться на «Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» можно в любом почтовом отделении

Наши индексы в Каталоге «ГАЗЕТЫ И ЖУРНАЛЫ» АО «Роспечать»:

для индивидуальных подписчиков **73064**  
для предприятий и организаций **72153**

В розничную продажу «Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» не поступает

