



АСПЕКТЫ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МИКРОХИРУРГИЧЕСКОЙ АУТОТРАНСПЛАНТАЦИИ ПАЛЬЦЕВ СТОП НА КИСТЬ У ДЕТЕЙ С МАКРОДАКТИЛИЕЙ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ

© С.И. Голяна, Т.И. Тихоненко, А.В. Говоров, Н.В. Зайцева

ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург

Статья поступила в редакцию: 25.05.2018

Статья принята к печати: 07.09.2018

Актуальность. В настоящее время не существует единого алгоритма при лечении макродактилии у детей, отсутствуют сравнительные данные о «косметичности» и функциональности проводимых корректирующих операций у детей с выраженной диспропорцией сегмента по сравнению с микрохирургическими трансплантациями, что обуславливает актуальность данного исследования.

Цель исследования — определить значение микрохирургической аутоотрансплантации пальцев стоп в лечении детей с изолированной макродактилией на основании сравнительного анализа различных видов оперативных вмешательств.

Материалы и методы. В отделении реконструктивной микрохирургии с 2013 по 2017 г. находилось на обследовании и хирургическом лечении 25 детей с врожденной макродактилией кисти. Из 25 пациентов у 13 имела место макродактилия 2-го, 3-го пальцев, что составило 52 %. При этом из общего количества гиперплазированных сегментов кисти ($n = 45$) 17 лучей имели гиперплазию больше 25 %.

Результаты и обсуждение. Этапные моделирующие резекции увеличенных сегментов выполняли всем детям с гиперплазией луча около 25 % от размера интактных пальцев, в четырех случаях иссечение мягких тканей сочеталось с краевой резекцией фаланг. При гиперплазии сегмента до 10 % проводили изолированные однократные моделирующие мягкотканно-костные резекции. Повторные моделирующие пластики у 16 % ($n = 4$) детей сопровождались образованием грубых послеоперационных рубцов с формированием вторичных угловых деформаций и потерей функций межфаланговых суставов.

Девяти пациентам ($n = 14$) произвели ампутацию гиперплазированных пальцев с последующей микрохирургической реконструкцией лучей методом аутоотрансплантации пальцев стоп. В четырех случаях была выполнена реконструкция первого пальца, еще в 5 — пересадка двух пальцев обеих стоп в позицию 2-го, 3-го ($n = 4$) и в позицию 3-го, 4-го пальцев ($n = 1$). Установлено, что при значительной гиперплазии пораженных сегментов кисти (1,5–2 раза) метод микрохирургической аутоотрансплантации пальцев стоп более эффективен и лучше подходит по сравнению с методом костных и мягкотканых резекций.

Выводы. При гиперплазии сегмента менее четверти от нормальных размеров оптимальными оперативными вмешательствами являются этапные моделирующие резекции. Альтернативным методом оперативного лечения детей с гиперплазией более 25 % служит микрохирургическая трансплантация пальцев стоп в позицию вовлеченных в процесс лучей кисти, что позволяет получить у данных пациентов хороший косметический и функциональный результат.

Ключевые слова: микрохирургия; аутоотрансплантация пальцев стопы на кисть; гигантизм.

MICROSURGICAL TOE-TO-HAND TRANSFER IN CHILDREN WITH MACRODACTYLY OF THE HAND

© S.I. Golyana, T.I. Tikhonenko, A.V. Govorov, N.V. Zaytseva

The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia

For citation: Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery. 2018;6(3):32-39

Received: 25.05.2018

Accepted: 07.09.2018

Background. At present, there are multiple approaches to the treatment of macrodactyly in children. Additionally, there are no comparative data on the cosmetic and functional aspects of corrective surgery versus microsurgical transplantations performed in children with a marked disproportion of the segment, making this study particularly relevant.

Aim. The aim of this study was to determine the role of microsurgical transplantation of the toes in the treatment of children with isolated macrodactyilia, based on a comparative analysis of various surgical interventions.

Materials and methods. Twenty-five children with congenital macrodactyilia of the hand were examined and surgically treated in the department of reconstructive microsurgery from 2013 to 2017. Of these, 13 (52%) had macrodactyly of the 2nd and/or 3rd fingers, and of the total number of hyperplastic hand segments ($n = 45$), 17 rays had hyperplasia greater than 25%.

Results and discussion. Stage-by-stage modeling resections of enlarged segments were performed in all children with ray hyperplasia that was about 25% of the size of intact fingers. In 4 cases, excision of soft tissues was combined with marginal resection of phalanges. When hyperplasia of the segment reached up to 10% of macrodactyilia, single isolated modeling resection of soft tissues and bones was performed. Repeated modeling plasties in 16% ($n = 4$) of the children were accompanied by gross postoperative scars with the development of secondary angular deformities and loss of function of interphalangeal joints.

Nine children ($n = 14$) underwent amputation of hyperplastic fingers followed by microsurgical reconstruction of rays by autografting of toes. In 4 cases, the first finger was reconstructed, and in the other 5 cases, toes of both feet were transplanted to the positions 2 and 3 ($n = 4$) or 3 and 4 of fingers ($n = 1$). It was found that in cases of significant hyperplasia of the affected segments of the hand (hyperplastic segment is 1.5–2 times greater compared to normal ones), microsurgical autografting of toes is more effective and acceptable compared to bone and soft tissue resections.

Conclusions. In cases of segment hyperplasia less than 1.25-times the normal size, the optimal surgical interventions are stage-by-stage modeling resections. An alternative surgical treatment for children with hyperplasia of more than 1.25-times the normal size is microsurgical transplantation of the toes in the position of the involved rays of the hand, which results in good cosmetic and functional outcomes in these patients.

Keywords: microsurgery; toe-to-hand transfer; macrodactyly.

Актуальность

Макродактилия (или гигантизм) — редкий врожденный порок развития, характеризующийся значительным увеличением продольных и поперечных размеров мягких тканей и костных структур верхней конечности [1, 2]. Его встречаемость среди всей врожденной патологии кисти, по данным современных источников, составляет 0,5–1 % [1–4].

Этиологически в настоящее время принято разделять изолированную макродактилию и макродактилию, входящую в состав генетических синдромов (Протея, Бэкви́та – Видемана, CLOVES-синдром и др.). Согласно данным J. Hardwicke and, R. Lester [1], большинство изолированных, несиндромальных макродактилий не имеют известной генетической этиологии, записанной в базе данных OMIM [1, 5].

С момента первого описания английским врачом Джоном Локе данного заболевания в 1675 г. постоянно предпринимаются попытки создания единой классификации, которая бы всесторонне описывала как клинико-морфологическую кар-

тину, так и прогрессирование порока [1–5]. Самые полные классификации на сегодняшний день основаны на оригинальной работе Kelikian в модификациях Dell, Flatt и Upton [6–12]. Последняя классификация Оберга – Манске – Тонкина (ОМТ) была представлена в формате дисплазия — гипертрофия — макродактилия или дисплазия — гипертрофия — верхняя конечность и макродактилия, что позволяет классифицировать больных в зависимости от заинтересованности оси образования/дифференциации и сегмента конечности [1]. Таким образом, в 2015 г. было предложено объединить существующие классификации и дополнить их для улучшения понимания прогноза и оптимизации тактики (табл. 1).

Липоматозная макродактилия является наиболее распространенной (по данным литературы) формой макродактилии и отличается от нерв-ассоциированной отсутствием вовлеченности в процесс пальцевых нервов и сосудистых пучков. Термин «нерв-ассоциированная макродактилия» был введен Келикианом для того, чтобы подчеркнуть связь между увеличением нерва и увеличением

Таблица 1

Объединенная система классификаций макродактилии

Характеристика	Классификация			
	Рост	Статическая		Прогрессирующая
Форма	Изолированная		Синдромальная	
Причина	Липоматоз	Гиперплазия нерва	Гиперостоз	Сосудистые мальформации

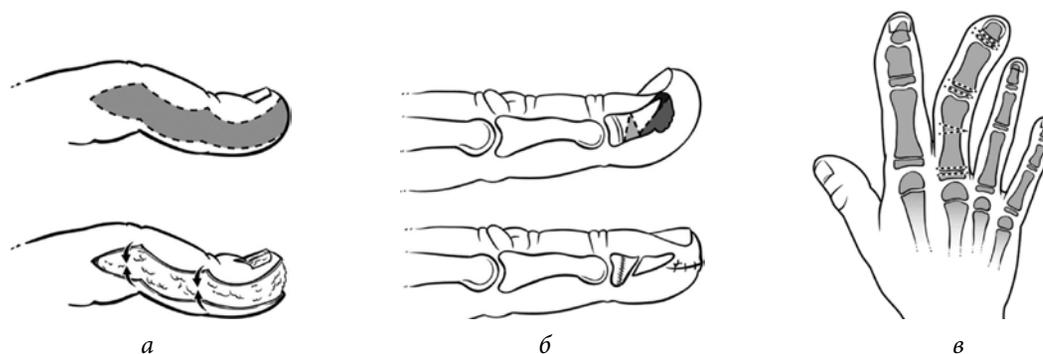


Рис. 1. J.S. Gluck, M. Ezaki. Схема боковой резекции мягких тканей (а), корригирующей остеотомии (б) и эпифизиодеза (в) при макродактилии пальца [3]

костно-мышечных структур. Этот тип относится к изолированной макродактилии и в 90 % случаев носит односторонний характер. В настоящей статье мы рассмотрим варианты лечения пациентов с данным вариантом макродактилии.

Хирургическое лечение макродактилии можно разделить в зависимости от необходимости коррекции вовлеченных тканей: иссечение мягких тканей, корригирующие остеотомии, эпифизиодез и т. п. В статье J.S. Gluck, M. Ezaki степень увеличения сегмента предлагается оценивать относительно аналогичного пальца родителя того же пола, что и ребенок [3]. При этом выбор варианта оперативного лечения зависит от степени увеличения сегмента. Если пальцы ребенка меньше/одинаковы по размеру с пальцами родителя, то предлагается выполнять этапные мягкотканно-костные резекции, но только при условии сохранения функции сегмента. В случае если пальцы ребенка значительно больше пальцев родителя, диспропорциональны и не имеют адекватной функции, то, по мнению авторов, необходимо выполнять ампутацию без последующих реконструкций.

Техника операций также зависит от степени выраженности гиперплазированного сегмента. При увеличении подкожной жировой клетчатки преимущественно ладонной поверхности ногтевой фаланги авторы рекомендуют выполнять иссечение кожи и мягких тканей с помощью эллипсообразного разреза по центру ладонной поверхности фаланги, что позволяет сохранить иннервацию и чувствительность на кончике пальца. Также отмечено, что эллиптический разрез не должен доходить до уровня межфалангового сустава, чтобы избежать вторичных рубцовых контрактур. Данное оперативное вмешательство представляет собой хороший способ профилактики врастания ногтевой пластинки в гиперплазированные околоногтевые валики.

При наличии выраженной гиперплазии мягких тканей и костных структур либо распространении процесса, а также при асимметричности

процесса M. Ezaki et al. выполняют иссечение мягких тканей по наиболее увеличенной стороне. Для этого используют фигурный разрез по срединно-боковой поверхности с выделением и иссечением пальцевого нерва и веток, что, по мнению авторов, может замедлить процесс продолжения роста согласно этиологии развития процесса. При этом было отмечено, что восстановление чувствительности большей части оставшихся мягких тканей и кожи восстанавливается за счет гиперплазии контралатерального нерва. Однако удаление нервов с двух сторон нецелесообразно вследствие ухудшения его функциональности. Как только палец ребенка приближается к размеру такого же пальца у родителя, рекомендуется проведение эпифизиодеза, чтобы остановить продольный рост. Его выполняют из срединного разреза по боковой поверхности спицей Киршнера или сверлом, равным ширине зоны роста, и, как правило, сочетают с резекцией мягких тканей по методике, описанной выше. При наличии выраженных угловых деформаций оперативное лечение дополняли корригирующими остеотомиями (рис. 1).

Такие оперативные техники, как частичное или полное удаление дистальных и средних фаланг, центральная резекция ногтевой фаланги, по мнению авторов, неизменно приводили к жесткости суставов и выраженной потере функции, что рассматривалось ими как неудовлетворительный результат лечения. Если гиперплазированный палец уже в раннем возрасте ребенка превосходил размеры взрослого или выраженно ограничивал использование здоровых пальцев и, как следствие, снижал функцию кисти, то в данных ситуациях прибегали к ампутации сегмента без последующей реконструкции. Авторы не исключают возможность реконструкции первого пальца с помощью микрохирургической аутоотрансплантации пальца стопы, однако считают ее нецелесообразной, так как, по их мнению, существует вероятность гиперплазии сегмента вследствие сохранения активности диффузных факторов роста согласно пато-

генезу заболевания. И в этих случаях предлагают сохранять 1-ю пястную кость с последующим ее удлинением и реконструкцией межпальцевого промежутка.

Согласно данным И.В. Шведовченко, О.Н. Сосненко и др. основными моделирующими операциями при макродактилии являются: операции, направленные на уменьшение длины/объема пораженного сегмента; моделирующие резекции, направленные на одновременное уменьшение и длины и объема; а также операции, направленные на устранение сопутствующих деформаций. При этом, по их мнению, при увеличении сегмента более чем на 300 % по отношению к нормально сформированным лучам показано использование микрохирургической аутотрансплантации пальца стопы в позицию удаленного гиперплазированного сегмента, что позволяет значительно улучшить функцию кисти и возможность самообслуживания в дальнейшем [13–16].

P. Cavadas, J. Hardwickeand, R. Lester et al. также считают, что ампутация недостаточно улучшает функциональное и косметическое состояние кисти и предлагают выполнять микрохирургическую пересадку пальца стопы в позицию резцированного пальца кисти. При этом в данных клинических исследованиях перемещался только один палец со стопы вне зависимости от количества пораженных сегментов на кисти [1, 17].

Таким образом, можно сделать вывод, что в настоящее время не существует единого алгоритма при лечении макродактилии у детей, отсутствуют сравнительные данные о «косметичности» и функциональности проводимых корректирующих операций у детей с выраженной диспропорцией сегмента по сравнению с микрохирургическими трансплантациями, что обуславливает актуальность данного исследования.

Цель исследования — определить значение микрохирургической аутотрансплантации пальцев стоп в лечении детей с изолированной макродактилией на основании сравнительного анализа различных видов оперативных вмешательств.

Материалы и методы

В отделении реконструктивной микрохирургии с 2013 по 2017 г. находилось на обследовании и хирургическом лечении 25 детей с врожденной макродактилией верхних конечностей (12 мальчиков и 18 девочек). Возраст пациента на момент первого поступления в клинику составил 1 год 5 мес ± 2 мес. и напрямую зависел от степени выраженности деформации: чем она была больше, тем раньше требовалось проведение оперативно-

го вмешательства. Из 25 пациентов с парциальным гигантизмом у 13 имела место макродактилия 2-го, 3-го пальцев, что составило 52 %. Еще у четырех детей клинически определялась макродактилия 1-го, 2-го пальцев (16 %), у троих — гигантизм 3–4-го пальца. Изолированное поражение 2-го и 5-го пальцев отмечалось в единичных случаях. Гиперплазия 4-го, 5-го пальцев была выявлена в 8 % ($n = 2$) случаев. При этом из общего количества гиперплазированных сегментов кисти ($n = 45$) 17 лучей имели гиперплазию больше 25 %. При выраженной диспропорции луча клинически отмечались грубые изменения со стороны межфаланговых суставов (МФС) в виде их разгибательного положения и резкого ограничения пассивных и активных движений общим объемом до 15°.

Все пациенты добровольно подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Результаты и обсуждение

Этапные моделирующие резекции мягких тканей увеличенных сегментов выполняли всем детям с гиперплазией луча, составляющей около четверти от размера интактных пальцев, при этом в четырех случаях иссечение мягких тканей сочеталось с краевой резекцией фаланг. Повторные моделирующие пластики у 16 % ($n = 4$) детей впоследствии сопровождались образованием грубых послеоперационных рубцов с формированием вторичных угловых деформаций и потерей функций МФС. В связи с чем для улучшения косметического и функционального результата первым этапом производили резекцию ногтевой фаланги (и пластинки) в дистальном отделе, а укорачивающие и корригирующие резекции средних и основных фаланг выполняли на уровне средней трети. При последующих хирургических вмешательствах осуществляли поэтапные резекции костных и мягких тканей в основном по боковым и ладонной поверхностям пальцев. Однако выполнение последующих корригирующих операций имело негативные моменты, так как производилось на рубцово измененных мягких тканях, в которых были запаяны сосудисто-нервные пучки, что в дальнейшем стало причиной сосудистых нарушений и частичных некрозов мягких тканей сегментов в 8 случаях (32 %). Боковые резекции фаланг гиперплазированных пальцев затрагивали, в свою очередь, связочно-капсульный аппарат, что привело к ухудшению функции МФС у 11 пациентов.

При гиперплазии сегмента до 10 % и при стабильном типе макродактилии проводили изолированные однократные моделирующие мягкотканно-костные резекции. Наблюдение в различные

сроки после хирургического лечения показало хорошие косметические и функциональные результаты ($n = 7, 25\%$).

Основываясь на вышеизложенном опыте, можно заключить, что при гиперплазии сегмента более чем на четверть от нормальных размеров необходимо проведение множества этапных операций, однако они нецелесообразны вследствие множественных сопутствующих осложнений и неудовлетворительных косметических и функциональных результатов. Поэтому одному ребенку с макродактилией 5-го луча и двум детям с ультранарной формой макродактилии (4-й, 5-й лучи) вследствие минимальной функциональной нагрузки данных сегментов выполнили ампутацию без последующей реконструкции.

В остальных случаях ($n = 9, \Sigma = 14$) мы производили ампутацию гиперплазированных пальцев с последующей микрохирургической реконструкцией лучей методом аутотрансплантации пальцев стоп. В четырех случаях была выполнена реконструкция первого пальца, еще в пяти случаях — пересадка двух пальцев обеих стоп в позицию 2-го, 3-го ($n = 4$) и в позицию 3-го, 4-го пальцев ($n = 1$). Двум детям микрохирургическая пересадка была проведена для восстановления 2-го и 3-го пальцев соответственно.

Данные операции имели технические особенности по сравнению со стандартными микрохирургическими пересадками при других врожденных и приобретенных пороках. Так, у всех больных отмечались гипопластичные общая ладонная и пальцевые артерии, а также их разветвленный тип строения по сравнению с нормальной анатомией сегмента, что обуславливало необходимость подключения сосудов пересаженных трансплантатов более проксимально — на уровне кистевого сустава. Положительным моментом являлась возможность сохранения связок сухожилий сгибателей при реконструкции, что давало возможность в дальнейшем уменьшить объем тенолиза и улучшало функциональный результат. Во всех случаях при ревизии наблюдали значительную гиперплазию и извитость срединного нерва, который мы также оставляли интактным.

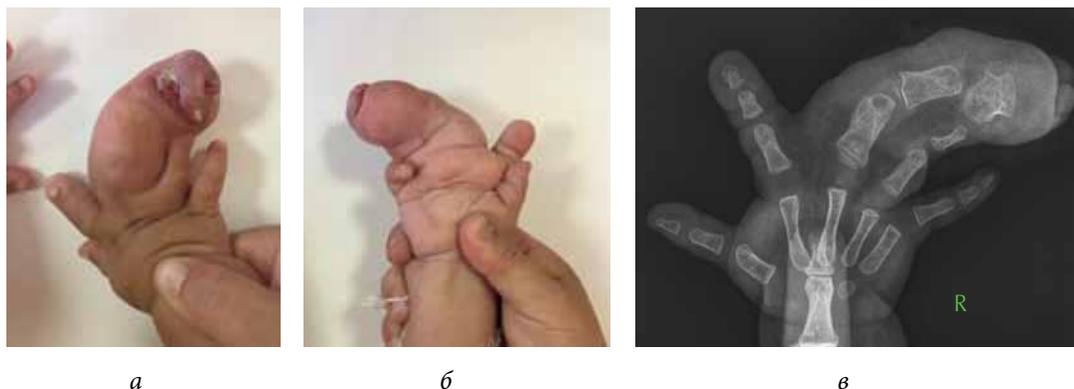
При аутотрансплантации 1-го пальца стопы выделение всех необходимых структур не отличалось от стандартной, принятой в отделении методики. Разрез производили по тыльной поверхности левой стопы в проекции 1-го межплюсневой промежутка с продолжением на подошвенную поверхность через 1-й и 2-й межпальцевые промежутки. Выделяли большую подкожную вену, коагулировали все ветви к 1-му и 3-му пальцам. Затем выделяли тыльную артерию стопы и ее

продолжение в виде 1-й тыльной и одной-двух (в зависимости от варианта сосудистого строения стопы) подошвенных плюсневых артерий. Выделяли и пересекали сухожилия сгибателей и разгибателей, подошвенные пальцевые нервы. После остеотомии 2-й плюсневой кости под ростковой зоной (или капсулотомии 2-го плюснефалангового сустава) палец отделяли от стопы. При этом питающие артерию и вену не отсекали и после снятия жгута оценивали восстановление кровообращения в выделенном трансплантате. Микроциркуляцию крови в трансплантате сохраняли на 20–30 минут для минимизации времени ишемии.

На кисти вторая бригада хирургов производила окаймляющие разрезы на уровне основной фаланги гиперплазированного пальца. После выделения сосудов, нервов и сухожилий пальца выполняли его резекцию (обычно на уровне проксимальной или средней трети основной фаланги). На тыльной поверхности кисти выделяли сухожилие разгибателя и венозную ветвь, на ладонной поверхности кисти — пальцевые нервы, которые всегда были очень увеличены по длине и толщине, сухожилие сгибателя удаленного пальца. Учитывая диаметр и рассыпной тип строения периферических сосудов при макродактилии, реципиентную артерию всегда старались выделять проксимальнее — на уровне кистевого сустава или даже предплечья. Обычно использовали лучевую либо локтевую артерию (в трех случаях — ладонную поверхностную артериальную дугу). После снятия жгута с плеча производили гемостаз.

Палец стопы после пересечения питающих сосудов переносили на кисть, выполняли остеосинтез спицей по оси. Затем накладывали анастомозы на сухожилия сгибателей и разгибателей, пальцевые нервы. После наложения клипс на реципиентные сосуды и их пересечения накладывали анастомозы конец в конец между артерией трансплантата и проксимальным отделом реципиентной артерии, венами трансплантата и кисти. После снятия клипс с сосудов оценивали скорость восстановления кровообращения в пересаженном трансплантате. Затем иссекали избыточные лоскуты кожи и накладывали послойно швы на раны (рис. 2–4). Обе конечности фиксировали в гипсовых лонгетах, которые оставляли на срок от четырех до шести недель — оптимальное время для получения стабильной костной консолидации.

При пересадке двух пальцев одновременно с обеих стоп трансплантат пальца на стопах выделяли по описанной выше методике. На кисти реципиентное ложе готовили аналогично, только для двух пальцев со стоп (рис. 5–8). Но в подготовке воспринимающих сосудов были некоторые



а

б

в

Рис. 2. Макродактилия 2–4-го пальцев правой кисти у ребенка двух лет: *а, б* — внешний вид до операции; *в* — рентгенограмма кисти



Рис. 3. Этапы оперативного вмешательства

Рис. 4. Внешний вид кисти и рентгенограмма к моменту окончания операции



Рис. 5. Внешний вид кисти ребенка 1,5 года с макродактилией правой кисти



Рис. 6. Рентгенограмма кистей ребенка 1,5 года с макродактилией правой кисти



Рис. 7. Этапы выполнения хирургического вмешательства



Рис. 8. Внешний вид и рентгенограмма к окончанию операции

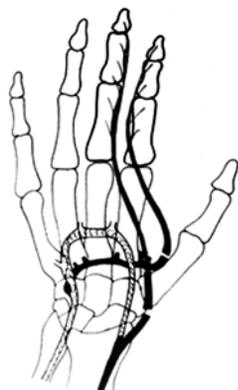


Рис. 9. Схема подключения донорских артерий обоих трансплантатов к пересеченной лучевой артерии

особенности. Вены чаще готовили из разных венозных бассейнов: *v. cephalica* и *v. basilica*, а для формирования питающих трансплантаты артерий обычно использовали одну магистральную (лучевую или локтевую), после пересечения которой получали два источника кровообращения для обоих трансплантатов. Анастомозы накладывали как с проксимальным отрезком артерии, так и с дистальным (рис. 9).

Несмотря на особенности сосудистого строения кисти, ни в одном случае мы не получили вторичных сосудистых осложнений и приживление перемещенных сегментов составило 100 %. Все дети данной группы в дальнейшем перенесли корректирующие операции: моделирование мягких тканей пересаженных пальцев (устранение синдактилии, иссечение избытков мягких тканей) и тенолиз сухожилий сгибателей.

Отдаленные результаты пересадки пальцев анализировали с помощью измерений размеров пальцев и кисти, оценки внешнего вида кисти родителями или пациентом, измерений пассивных и активных движений пальцев в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах. Также определяли возможности кисти по основным видам захвата и с помощью опросника ABILHAND (у 3 пациентов старшего возраста — 9–13 лет). Установлено, что при значительной гиперплазии пораженных сегментов кисти (более чем на четверть по сравнению с нормальными размерами пальцев) у детей с врожденным гигантизмом метод микрохирургической «замены» пальцев кисти пальцами со стоп более эффективен и лучше подходит по сравнению с методом традиционных костных и мягкотканых резекций гиперплазированных сегментов. После пересадки пальцев стоп в 89 % случаев родители были довольны как косметическими, так и функциональными результатами лечения. Особенно это касалось детей, у которых пораженные пальцы были увеличены более чем в 1,5–2 раза по сравнению со здоровыми пальцами.

Таким образом, данный вид операций позволил улучшить результаты хирургического лечения данной категории пациентов и является отличной и перспективной альтернативой для метода поэтапных резекций пораженных пальцев, особенно для безвозвратного удаления гиперплазированных лучей.

Выводы

- 1) при гиперплазии сегмента менее четверти от нормальных размеров оптимальными оперативными вмешательствами являются этапные моделирующие резекции, при необходимости сопровождающиеся костными резекциями и корригирующими остеотомиями;
- 2) этапные оперативные вмешательства должны проводиться в оптимальном соотношении результат/количество операций, так как каждая последующая операция увеличивает риск развития вторичных осложнений и деформаций;
- 3) альтернативным методом оперативного лечения детей с гиперплазией более 25 % является микрохирургическая трансплантация пальцев стоп в позицию вовлеченных в процесс лучей кисти, что позволяет получить у данных пациентов хороший косметический и функциональный результат.

Дополнительная информация

Источник финансирования. Работа проведена на базе ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России в рамках НИР.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Этическая экспертиза. Пациенты (их представители) дали согласие на обработку и публикацию персональных данных.

Вклад авторов

С.И. Голяна — разработка концепции и дизайна исследования, анализ полученных данных, подготовка текста, редактирование.

Т.И. Тихоненко — анализ литературных источников, сбор материала, анализ полученных данных, статистическая обработка данных, подготовка текста.

А.В. Говоров — анализ полученных данных, подготовка текста.

Н.В. Зайцева — анализ полученных данных, редактирование.

Все авторы принимали непосредственное участие в выполнении оперативных вмешательств.

Список литературы

1. Congenital Anomalies of the Upper Extremity. Etiology and Management. Ed by D.R. Laub. Boston: Springer; 2015. doi: 10.1007/978-1-4899-7504-1.
2. Cerrato F, Eberlin KR, Waters P, et al. Presentation and treatment of macrodactyly in children. *J Hand Surg Am.* 2013;38(11):2112-2123. doi: 10.1016/j.jhsa.2013.08.095.
3. Gluck JS, Ezaki M. Surgical Treatment of Macrodactyly. *J Hand Surg Am.* 2015;40(7):1461-1468. doi: 10.1016/j.jhsa.2015.04.017.
4. The Care of Congenital Hand Anomalies. Ed by A.E. Flatt, W.H.J. Chang. 2nd ed. St. Louis: Quality Medical Publishers, Inc; 1994.
5. Omim.org [Internet]. Online Mendelian Inheritance in Man [cited 2018 May 12]. Available from: www.omim.org.
6. Keppler-Noreuil KM, Rios JJ, Parker VE, et al. PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS): diagnostic and testing eligibility criteria, differential diagnosis, and evaluation. *Am J Med Genet A.* 2015;167A(2):287-295. doi: 10.1002/ajmg.a.36836.
7. Miller TW, Rexer BN, Garrett JT, Arteaga CL. Mutations in the phosphatidylinositol 3-kinase pathway: role in tumor progression and therapeutic implications in breast cancer. *Breast Cancer Res.* 2011;13(6):224. doi: 10.1186/bcr3039.
8. Flatt AE. Large fingers. In: The Care of Congenital Hand Anomalies. Ed by A.E. Flatt, W.H.J. Chang. 2nd ed. St. Louis: Quality Medical Publishing; 1994. P. 317-333.
9. Upton J. Failure of differentiation and overgrowth. In: Plastic surgery. Ed by S.J. Mathes. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. p. 265-322.
10. Rayan GM, Upton III J. Overgrowth (Macrodactyly). In: Congenital Hand Anomalies and Associated Syndromes. Berlin, Heidelberg: Springer; 2014. P. 215-245. doi: 10.1007/978-3-642-54610-5_17.
11. Dell PC. Macrodactyly. *Hand Clin.* 1985;1(3):511-524.
12. Kelikian H. Congenital deformities of the hand and forearm. Philadelphia: WB Saunders; 1974.
13. Сосненко О.Н. Истинный врожденный гигантизм кисти у детей: Дис. ... канд. мед. наук. – СПб., 2002. [Sosnenko ON. Istinniy vrozhdenniy gigantizm kisti u detey. [dissertation] Saint Petersburg; 2002. (In Russ.)]
14. Микрохирургическое лечение детей с истинным врожденным гигантизмом кисти: Пособие для врачей. – СПб., 2004. [Mikrokhirurgicheskoe lechenie detey s istinnym vrozhdennym gigantizmom kisti. Pособие dlya vrachey. Saint Petersburg; 2004. (In Russ.)]
15. Шведовченко И.В. Лечение детей с врожденными пороками развития верхних конечностей //Травматология и ортопедия: руководство для врачей: в 4 т. Т. 2: Травмы и заболевания плечевого пояса и верхней конечности / Под ред. Н.В. Корнилова и Э.Н. Грязнухина. – СПб.: Гиппократ, 2005. [Shvedovchenko IV. Lechenie detey s vrozhdennymi porokami razvitiya verkhnikh konechnostey. In: Travmatologiya i ortopediya: rukovodstvo dlya vrachey: v 4 t. Ed by N.V. Kornilov, E.N. Gryaznukhin. T. 2: Travmy i zabolvaniya plechevogo poyasa i verkhnei konechnosti. Saint Petersburg: Gippokrat; 2005. (In Russ.)]
16. Шведовченко И.В. Врожденные пороки развития кисти. Общие положения микрохирургических реконструкций // Вопросы реконструктивной и пластической хирургии. – 2017. – Т. 20. – № 1. – С. 28–35. [Shvedovchenko IV. Congenital malformations of hand evolution. general statutes of microsurgical reconstructions. *Issues of reconstructive and plastic surgery.* 2017;20(1):28-35. (In Russ.)]. doi: 10.17223/1814147/60/03.
17. Cavadas PC, Thione A. Treatment of Hand Macrodactyly With Resection and Toe Transfers. *J Hand Surg Am.* 2018;43(4):388.e381-388.e386. doi: 10.1016/j.jhsa.2017.08.012.

Сведения об авторах

Сергей Иванович Голяна — канд. мед. наук, руководитель отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ser.golyana@yandex.ru.

Татьяна Ивановна Тихоненко — канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: Tikhonenko_turner@mail.ru.

Антон Владимирович Говоров — канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед отделения последствий травмы и ревматоидного артрита. ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: agovorov@yandex.ru.

Наталья Владимировна Зайцева — врач анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: zaiceva.n@mail.ru.

Sergey I. Golyana — MD, PhD, Scientific Supervisor Department of Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ser.golyana@yandex.ru.

Tatiana I. Tikhonenko — MD, PhD, Leading Research Associate of the Department of Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. E-mail: Tikhonenko_turner@mail.ru.

Anton V. Govorov — MD, PhD, Orthopedic and Trauma Surgeon of the Department of Trauma Effects and Rheumatoid Arthritis. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: agovorov@yandex.ru.

Natal'ya V. Zaytseva — MD, Anesthesiologist-Resuscitator of the Department of Anesthesiology, Resuscitation and Intensive Care. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: zaiceva.n@mail.ru.