

ЦЕНТРАЛЬНАЯ ПОЛИДАКТИЛИЯ: АЛЬТЕРНАТИВНЫЙ МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ

© *Говоров А. В., Голяна С. И., Заварухин В. И., Сафонов А. В.*

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

■ Полидактилия является редким врожденным пороком развития, характеризующимся увеличением количества сегментов луча кисти. Центральная полидактилия встречается гораздо реже, чем другие типы полидактилии, и характеризуется удвоением сегментов второго, третьего и четвертого пальцев кисти. Основные методы оперативного лечения центральной полидактилии заключаются в резекции дополнительных сегментов и устранении имеющегося сращения. Нередко результатом такого лечения является развитие вторичных деформаций, приводящих к неудовлетворительным результатам. В статье рассмотрен клинический пример микрохирургической реконструкции кисти пациентки с центральной полидактилией обеих кистей и продемонстрирован отдаленный результат.

■ **Ключевые слова:** полидактилия, синполидактилия, центральная полидактилия, удвоение луча кисти, микрохирургия.

Введение

Полидактилия (от греческого «поли» — много, «дактилос» — палец) является врожденным пороком развития, характеризующимся аномальным, в сторону увеличения, количеством сегментов луча кисти. В зависимости от локализации выделяют три типа полидактилии: радиальная (преаксиальная), центральная и ульнарная (постаксиальная). Центральная полидактилия характеризуется удвоением сегментов второго, третьего и четвертого пальцев и встречается гораздо реже, чем другие типы, часто ассоциируясь с синдактилией и расщеплением кисти [4]. Деформация в большинстве клинических наблюдений носит двусторонний характер и имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Нередко у пациентов также отмечаются деформации стоп [9].

В 1960 г. Stelling и Turek предложили классификацию центральной полидактилии [5, 7]. Авторами были выделены следующие типы:

I тип — без костного сращения с остальными пальцами;

II тип — добавочный палец (целый или фаланги):

A — без кожного сращения с находящимся рядом пальцами;

B — находящийся в кожной синдактилии с остальными пальцами (центральная синполидактилия);

III тип — полное удвоение луча.

Лечение центральной полидактилии кисти является одной из сложнейших проблем реконструктивной хирургии у детей. Используемые методы оперативного лечения заключаются в резекции дополнительных сегментов и устранении имеющегося сращения. Ряд авторов указывают на необходимость этапности устранения имеющихся деформаций [1]. Несмотря на эффективность проводимого лечения, в большинстве случаев возникают вторичные деформации, вызывающие нарушение функционального и косметического состояния кисти [3, 8]. Так, K. Tada [et al.] указывает на возникновение у всех пациентов таких деформаций, как сгибательные контрактуры в межфаланговых суставах и клинодактилии [6].

При значительной деформации удвоенного луча в качестве альтернативного метода хирургической коррекции этой патологии предлагается резекция обоих лучей. Но зачастую родители не могут решиться на формирование у ребенка кисти с четырьмя лучами. T. J. Graham, A. M. Ress рекомендуют сохранять один из удвоенных лучей только в том случае, если размер одного из пальцев не менее 75 % от нормального, сформирован сухожильный аппарат и функционируют межфаланговые суставы [2]. Одновременно с этим V. E. Wood говорит о необходимости реконструкции кисти с сохранением пяти пальцев, несмотря на частое поражение не только удвоенного луча,

но и смежного. Во многих случаях это соответствует культурно-религиозным представлениям родителей [8].

Описание клинического случая

Родители пациентки Г., 2008 года рождения, обратились за консультацией и оперативным лечением в отделение реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти детского ортопедического института им. Г. И. Турнера. После проведенного обследования ребенку был поставлен диагноз: «врожденная синполидактилия обеих кистей». По классификации Stelling и Turek, данная деформация относится к третьему типу центральной полидактилии на обеих кистях. Наиболее тяжелое поражение наблюдалось на левой кисти: удвоение третьего луча в сочетании с тотальной синдактилией с четвертым пальцем (рис. 1, а). Добавочный луч, находясь в плотном сращении с третьим лучом, приводил к выраженному ограничению функции смежных пальцев. На правой кисти также было выявлено удвоение третьего луча, находящегося в базальной синдактилии. Дополнительный луч являлся полностью развитым, из-за чего ограничений функции не было (рис. 1, б).

После обсуждения тактики оперативного лечения было принято решение о хирургической коррекции деформации левой кисти: резекции

добавочного луча и одномоментном устранении синдактилии. Планируемое оперативное лечение было успешно выполнено, и ребенка выписали на амбулаторное лечение. На контрольном осмотре через шесть месяцев на левой кисти отмечалось развитие вторичной деформации. Так, на ладонной поверхности четвертого пальца определялся плотный послеоперационный рубец, приводящий к сгибательной контрактуре межфаланговых суставов. Родители были не удовлетворены функциональным и косметическим результатами оперативного лечения ребенка (рис. 2, а, б). Это послужило основанием для разработки нового плана оперативного лечения.

Предложенный план оперативного вмешательства заключался в микрохирургической аутотрансплантации нормально развитого добавочного пальца правой кисти в позицию деформированного четвертого пальца левой кисти. Операция состояла из двух этапов, выполненных двумя микрохирургическими бригадами одновременно: подготовки реципиентной области и формирования донорского аутотрансплантата. Для этого в реципиентной области после мобилизации кожных лоскутов были резецированы фаланги и эпифиз пястной кости, выделены и сохранены сухожилия разгибателя и глубокого сгибателя четвертого пальца. Для восстановления чувствительности идентифицированы и сохранены паль-



Рис. 1. Внешний вид и рентгенограмма кистей пациентки Г. с центральной синполидактилией до оперативного лечения: а — определяется тотальное сращение третьего и четвертого пальцев с дополнительным лучом кисти; б — определяется полное удвоение третьего луча кисти в сочетании с базальной синдактилией; в — отмечается удвоение третьего луча кисти с обеих сторон



Рис. 2. Внешний вид левой кисти после первого этапа оперативного лечения: а, б — определяется сгибательная контрактура четвертого пальца левой кисти

цевые нервы. Реципиентными сосудами являлись медиальная подкожная вена руки и ветвь третьей ладонной пястной артерии, отходящей от глубокой артериальной дуги кисти. Формирование кровоснабжаемого аутотрансплантата пальца кисти производилось посредством разреза кожных покровов начиная с тыла кисти в проекции третьего межпальцевого промежутка с переходом на ладонную поверхность через второй и третий межпальцевой промежутки. Из полученного доступа были выделены тыльная вена кисти диаметром 1,8 мм и два ладонных сосудисто-нервных пучка. Длина сосудистых ножек составила 10 мм и 25 мм (рис. 3). Завершающий этап операции заключался в фиксации перемещенного кровоснабжаемого аутотрансплантата пальца двумя спицами, проведенными в перекрестном направлении через эпифиз пястной кости. Кровоснабжение восстановлено путем анастомозирования реципиентных и донорских сосудов по типу «конец в конец». Кожные покровы ушиты после иссечения избытков мягких тканей. Послеоперационный период протекал без особенностей.

Через два года, во время контрольного осмотра пациентки, определялось восстановление функции реконструированной кисти. Родители в особенности отметили достижение хорошего косметического состояния кисти у ребенка. Движения в межфаланговых суставах производились без ограничений. Амплитуда движений в пястно-фаланговом суставе составила 45° (рис. 4).

Обсуждение

Центральная полидактилия — врожденная деформация кисти, характеризующаяся удвоением сегментов второго, третьего, четвертого лучей, часто сочетающаяся с синдактилией близрасположенных пальцев [4]. В представленном клиническом случае у ребенка отмечалось поражение обеих кистей. При этом на одной из них удвоение центрального луча сочеталось с тотальной синдактилией, на другой — только базальной.

Спектр предлагаемых различными авторами оперативных вмешательств, направленных на реконструкцию кисти, не отличается широтой. Одновременно с этим авторы указывают на большой процент неудовлетворительных результатов после выполненных операций [6]. Проведенное нами первичное оперативное лечение на левой кисти привело к формированию вторичной деформации и неудовлетворительному результату. Однако устранение деформации только одной кисти в первое обращение и сохранение нормально развитого удвоенного сегмента на противополож-



Рис. 3. Этап формирования кровоснабжаемого аутотрансплантата пальца правой кисти — выделение сосудисто-нервного пучка

ной кисти позволили предложить альтернативный метод лечения, направленный на полное замещение вторично измененного луча кисти.

При анализе доступной научной литературы нами не обнаружено описания пересадки луча одной кисти вместо измененного луча другой кисти в качестве метода хирургической коррекции. Демонстрация данного клинического примера иллюстрирует эффективность методики не только в ближайший послеоперационный период, но и в отдаленные сроки.

Заключение

Примененный метод микрохирургической реконструкции кисти для восстановления ее функции и улучшения косметического состояния показал высокую эффективность. Однако применение данной методики возможно только в условиях специализированного отделения, при наличии подготовленных микрохирургических бригад и адекватного анестезиологического сопровождения как во время операции, так и в ближайший послеоперационный период.



Рис. 4. Внешний вид обеих кистей через два года после оперативного лечения

Литература

1. Ржанникова Ю.Г. Хирургическое лечение сложных форм врожденной синдактилии кисти у детей. Дисс. ... канд. мед. наук. СПб., 2002. [Rzhannikova UG. Surgical treatment of complex forms of the congenital hand syndactyly in children. Ph.D. diss. Saint-Petersburg, 2002.]
2. Graham TJ & Ress AM. Finger polydactyly. *Hand Clin.* 1998;14(1): 49-64.
3. Iaccarino M, Profeta L, Tarallo MR, Tarallo D, Vollono C & Tarallo S. Axial polydactyly: a clinical case. *PediatrMedChir.* 1993;15(3):323-325.
4. Ogino T. Clinical features and teratogenic mechanisms of congenital absence of digits. *DevGrowthDiffer.* 2007; 49(6):523-531.
5. Stelling F. Theupperextremity. In Ferguson AB. editor: *Orthopaedic Surgery in Infancy and Childhood.* Baltimore. 1963. TheWilliams&WilkinsCo.
6. Tada K, Kurisaki E, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, & Kawai H. Centralpolydactyly-a reviewof 12 cases and their surgical treatment. *J HandSurgAm.* 1982;7(5): 460-465.
7. Turek SL. *Orthopaedic Principles and their Application.* Philadelphia. 1967. J. B. LippincottCo.
8. Wood VE. Treatment of central polydactyly. *ClinOrthopRelatRes.*1971;74: 196-205.
9. Zhou J, Chen Y, Cao K, Zou Y, Zhou H, Hu Fetal. Functional classification and mutation analysis of a synpolydactyly kindred. *ExpTherMed.* 2014;8(5): 1569-1574.

CENTRAL POLYDACTYLY: AN ALTERNATIVE METHOD OF TREATMENT

Govorov A.V., Golyana S.I., Zavarukhin V.I., Safonov A.V.

The Turner Institute for Children's Orthopedics, Saint-Petersburg, Russian Federation

✧ Polydactyly is a rare congenital malformation characterized by an increase in the number of segments of hand ray. Central polydactyly is much rarer than other types of polydactyly and is characterized by a doubling of the segments of the second, third and fourth fingers. The main methods of surgical treatment of central polydactyly consist in the resection of additional segments and removal of the exist-

ing union. Often, the result of this treatment is the development of secondary deformities, leading to unsatisfactory results. The article describes the clinical example of microsurgical reconstruction of the patient's hand with central polydactyly of both hands and presentation of long-term outcome.

✧ **Keywords:** polydactyly, synpolydactyly, central polydactyly, hand ray doubling, microsurgery.

Сведения об авторах:

Говоров Антон Владимирович — к. м. н., научный сотрудник отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: agovorov@yandex.ru.

Govorov Anton Vladimirovich — MD, PhD, research associate of the department of reconstructive microsurgery and hand surgery. FSBI “Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68. E-mail: agovorov@yandex.ru.

Голяна Сергей Иванович — к. м. н., руководитель отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: ser.golyana@yandex.ru.

Golyana Sergei Ivanovich — MD, PhD, head of the department of reconstructive microsurgery and hand surgery. FSBI “Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68. E-mail: ser.golyana@yandex.ru.

Заварухин Владимир Иванович — научный сотрудник отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: zavarukhin.md@gmail.com.

Zavarukhin Vladimir Ivanovich — MD, research associate of the department of reconstructive microsurgery and hand surgery. FSBI “Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68. E-mail: zavarukhin.md@gmail.com.

Сафонов Андрей Валерьевич — к. м. н., заведующий отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: safo125@gmail.com.

Safonov Andrey Valerievich — MD, PhD, chief of the department of reconstructive microsurgery and hand surgery. FSBI “Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68. E-mail: safo125@gmail.com.