

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПЕРВОГО ЛУЧА СТОПЫ У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИКА, КЛИНИКА, ЛЕЧЕНИЕ

© Конюхов М. П., Клычкова И. Ю., Коваленко-Клычкова Н. А., Никитюк И. Е.

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

Пороки развития первого луча стопы, помимо простой полидактилии, синдактилии или удвоения первого луча, часто включают сложные деформации, связанные с аномальным развитием ростковой зоны первой плюсневой кости или основной фаланги первого пальца. Такие деформации характеризуются варусным расположением первого луча различной степени тяжести. Причиной деформации является аномалия развития продольной эпифизарной ростковой зоны трубчатой кости — longitudinal epiphyseal bracket — продольный эпифизарный брейс (LEB), или так называемая дельта-фаланга.

За последние пять лет пролечено 37 пациентов (53 стопы) в возрасте от 6 месяцев до 17 лет с пороками развития первого луча стопы, связанными с аномалией развития ростковых зон. Помимо LEB у пациентов встречались сочетанные пороки — удвоение первого луча (у 9 детей) и синдактилия первого–второго пальцев (у 5 детей). Хирургическое лечение многоэтапное. При лечении сочетанных пороков у детей в возрасте до 3 лет гарантированный эффект дает устранение всех элементов (удаление патологической ростковой зоны, иссечение фиброзного тяжа по внутренней поверхности первого луча, устранение синдактилии). У детей в возрасте старше 3 лет лечение необходимо дополнить корригирующей расклинивающей остеотомией костного сегмента с LEB с максимальным сохранением его длины.

Ключевые слова: преаксиальная полидактилия стопы, пороки развития первого луча стопы, врожденные деформации первого пальца стопы, longitudinal epiphyseal bracket — продольный эпифизарный брейс (LEB), дельта-фаланга.

Пороки развития первого луча стопы составляют 0,1 % от всей врожденной патологии опорно-двигательного аппарата и 2–14 % от пороков развития стопы.

Различают пороки развития всего луча, изолированные пороки развития первой плюсневой кости и пороки развития пальца. Часто встречается сочетание с удвоением первого пальца или луча и с синдактилией первого–второго пальцев.

Порок развития продольной эпифизарной ростковой зоны первой плюсневой кости — longitudinal epiphyseal bracket — продольный эпифизарный брейс (LEB), или так называемая дельта-фаланга, является врожденной эпифизарной и диафизарной аномалией роста трубчатых костей [1]. Укороченная первая плюсневая кость приобретает трапецевидную форму. Морфология диафизов необычна и демонстрирует наличие неравномерного распределения хондроцитов и хондробластов с умеренно выраженным формированием «монетных столбиков» в патологической зоне роста, расположенной на медиальной стороне диафиза трубчатой кости. Дельта-фаланги впервые были описаны в 1921 году Pol, однако только в 1964 году Jones впервые использовал

этот термин. Наличие нескольких дельтовидных костей было описано в 1999 году у пациентов с синдромом Рубинштейна—Тейби [1–3]. В литературе упоминаются и другие названия для этого состояния — диафизарные или эпифизарные брекеты, «целующиеся» дельта-фаланги, брахибазофалангизм, клиновидная фаланга и др. [4, 5]. Клинодактилия на уровне межфалангового сустава обусловлена наличием дельта-фаланги и часто сочетается с симфалангизмом, брахидактилией, расщепленной стопой [5, 6]. LEB чаще всего двусторонняя деформация, в ряде случаев имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Для подтверждения диагноза используется ультразвуковое исследование [7].

Пороки развития первого луча стопы — одна из наиболее сложных проблем при нарушениях структуры ее переднего отдела. Происходящие изменения не только затрагивают форму переднего отдела стопы, но и нарушают ее опорную функцию, вызывают проблемы при подборе и ношении обуви, сопровождаются болевым синдромом. Возникновение болей связано с патологической нагрузкой области головок плюсневых костей в фазу плюснефалангового переката при наруше-

нии целостности метатарзальной параболы (параболы Лельевра). Укороченная, деформированная первая плюсневая кость как при изолированном пороке ее развития, так и при полидактилии первого луча отрицательно влияет на опорную функцию переднего отдела стопы, приводя к перегрузке эпифизов второй и третьей плюсневых костей, которые берут на себя основную нагрузку, деформируются и вызывают «натоптыши» и потертости на подошвенной поверхности стопы.

Удвоение первого луча стопы — сложный врожденный порок развития, который, помимо увеличения количества пальцев и плюсневых костей, характеризуется наличием деформаций костно-суставного аппарата с неравномерным ростом костей переднего отдела стопы, прогрессирующим с возрастом ребенка [8]. Деформация является двусторонней в 25–50 % случаев [9]. Причиной полидактилии, или удвоения первого луча, могут быть тератогенные воздействия на 5–8-й недели беременности [10]. Некоторые факторы роста фибробластов способны активировать пролиферацию мезодермальных клеток и приводить к образованию дополнительных пальцев [11], однако клеточные и генетические механизмы, которые контролируют количество пальцев, до конца не выяснены [12]. В разные годы были предложены классификации полидактилии, основанные в основном на морфологии и нарушении анатомии переднего отдела стопы. Однако классификации для пороков развития первого луча в настоящее время не существует.

Отечественные и зарубежные авторы согласны, что раннее оперативное лечение является наиболее целесообразным, поскольку стопа детей младшего возраста обладает высокими пластическими возможностями и потенциальностью к ремоделированию, а восстановление кровообращения и функции нервно-мышечного аппарата происходит в более короткие сроки и сопровождается лучшими функциональными результатами [9, 10, 13, 14].

Хирургическая коррекция деформированной первой плюсневой кости заключается в иссечении патологической ростковой зоны по медиальной поверхности эпиметафиза [15]. Это позволяет в течение нескольких лет наблюдать пропорциональный рост плюсневой кости или фаланги пальца, правильную ось первого луча. Однако, по мнению авторов, через 6–7 лет, еще до закрытия ростковой зоны, развивается рецидив деформации до 10–15°, требующий повторной хирургической коррекции.

По данным И. А. Ганькина, возрастные показания к оперативному вмешательству зависят от

варианта порока развития и сопутствующих деформаций. При полифалангии первого пальца стопы оперативное вмешательство рекомендуется начинать с шестимесячного возраста [8]. При удвоении первого луча или пальца стопы, полиметатарзии, а также в случае необходимости использования свободного кожного аутотрансплантата — с 10 месяцев; при реконструкции стопы у детей с недоразвитием плюсневых костей — с 1,5 года. При моделирующей резекции трапециевидной плюсневой кости, а также при необходимости остеосинтеза соседних плюсневых костей аутотрансплантатом операцию следует отложить до трехлетнего возраста.

В любом случае хирургическое вмешательство должно выполняться не позднее пятилетнего возраста. Последующая коррекция угловых деформаций и нестабильности может быть выполнена в 8–10 лет. В случае частичного или полного удвоения сегментов дополнительные пальцы должны быть удалены с использованием эллиптического разреза до годовалого возраста [10].

Хирургическая коррекция преаксиальной полидактилии является сложной задачей из-за малого количества хороших результатов и большого числа осложнений [16]. Большинство неудач связано со стойкой варусной деформацией первого пальца [14]. Удаление дополнительного рудиментарного пальца не вызывает затруднений. В случае удовлетворительного развития обоих пальцев оперативное вмешательство представляет ряд сложностей — удаление медиально расположенного пальца в последующем приводит к развитию плосковальгусной деформации стопы, а при удалении латерально расположенного пальца — к развитию варусной деформации первого пальца.

Цель исследования — разработать тактику хирургического лечения пороков развития первого луча стопы у детей с учетом варианта деформации и возрастных особенностей пациентов.

Материалы и методы

Обследовано и пролечено 37 пациентов (53 стопы) с пороками развития первого луча в возрасте от 6 месяцев до 17 лет. Из них 22 девочки, 15 мальчиков.

Все пациенты были разделены на группы в зависимости от вида и тяжести деформации с учетом клинико-рентгенологической картины. В нашем исследовании *longitudinal epiphyseal bracket* в отношении к первой плюсневой кости имеет упоминание как дельта-плюсневая кость.

Наиболее часто наблюдались деформации фаланг первого пальца (8 детей, 8 стоп), удвоение

первого пальца (7 детей, 12 стоп) и полисиндактилия первого луча с дельта-плюсневой костью и дельта-фалангой основного или добавочного пальцев (17 детей, 23 стопы), в том числе вторичные деформации плюсневых костей у подростков (2 ребенка, 4 стопы). Изолированное поражение первой плюсневой кости (деформация ростковой зоны — у 2 детей, 4 стопы) и синдактилия первого-второго луча с клинодактилией фаланг пальцев (3 ребенка, 6 стоп) встретились в наших наблюдениях реже. В структуре патологии преобладали девочки, и лишь изолированная кожная синдактилия первого-второго пальцев отмечалась только у мальчиков.

При исследовании использовались анамнестический, клинический и рентгенологический методы, последний включает рентгенографию и СКТ.

Для оценки формы метатарзальной параболы, состояния ростковых зон и анатомии диафиза выполнялись рентгенограммы в подошвенной и боковой проекциях с нагрузкой (или с имитацией нагрузки у детей в возрасте до 2 лет) и в косой проекции. СКТ применялась в случаях, когда было необходимо оценить объемное изображение порочно развитого сегмента, включая эпифиз, с целью интраоперационного моделирования его формы.

Обсуждение

Показанием к оперативному лечению указанных пороков развития первого луча стопы у детей являются: увеличение ширины переднего отдела стопы вследствие наличия добавочного пальца или луча, выраженные деформации оси первого луча, нарушение соотношений в первом плюснефаланговом суставе, снижение опороспособности стопы, косметический дефект, значительные проблемы с подбором и ношением обуви, болевой синдром.

Дискуссионным является возраст, рекомендуемый для первого этапа хирургического лечения, его последовательность и объем. Важно понимать, что чаще всего оперативное лечение бывает многоэтапным. Количество этапов зависит от варианта и степени деформации фаланг и плюсневых костей и изменения их формы с ростом ребенка.

Основным принципом хирургического лечения пороков развития первого луча стопы у детей в нашей клинике является максимальное использование собственных тканей для устранения деформации, формирования нормальной анатомии и коррекции длины укороченного сегмента.

Хирургическое лечение удвоения первого пальца с гипоплазированным первым лучом при

наличии медиальной дельта-плюсневой кости так же, как и удвоение первого луча при нормально развитой плюсневой кости, не представляет затруднений. Разрезом, огибающим добавочный палец по тыльно-внутренней поверхности стопы с переходом на тыльную поверхность в области плюсневой кости, производится экзартикуляция добавочных сегментов и кожная пластика с формированием ногтевого ложа. Сухожильный аппарат при данных пороках развития нормально развит на латерально расположенном основном луче и не требует коррекции.

Коррекция деформации первого луча при наличии дельта-фаланги или дельта-плюсневой кости, по нашим наблюдениям, требуется уже в возрасте 10–12 месяцев. Выполняются иссечение фиброзного тяжа по внутренней поверхности деформированного сегмента, краевая резекция его медиальной метаэпифизарной зоны, остеотомия метафиза с внедрением в место остеотомии треугольного костного трансплантата, выкроенного из костных фрагментов удаленного пальца с целью коррекции ее длины и формы. Трансплантат фиксируется перекрестными спицами на срок до 8 недель (рис. 1).

Внешняя фиксация осуществляется гипсовой повязкой в среднем положении стопы. Такая тактика позволяет не только удлинить первую колонну, но и ориентировать продольный рост луча по правильной оси. Дальнейшее удлинение первой плюсневой кости выполняется при ее укорочении более одного сантиметра в процессе роста ребенка, однако это наблюдается не ранее чем через 4–6 лет после первого этапа лечения.

В качестве примера второго этапа хирургического лечения приведем клиническое наблюдение пациентки К., 6 лет (рис. 2). Девочка оперирована нами в возрасте 1,5 года по поводу полисин-

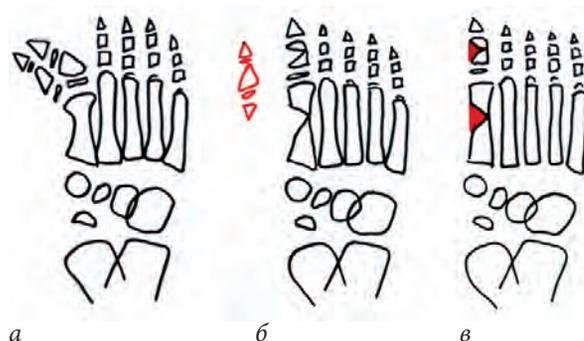


Рис. 1. Схематическое изображение одномоментной реконструкции первого луча: а — до оперативного лечения; б — удаление дополнительного первого пальца и выполнение расклинивающих остеотомий основной фаланги и первой плюсневой кости; в — внедрение аутогенных трансплантатов в места остеотомий



Рис. 2. Рентгенограммы пациентки К, 6 лет, с рецидивом варусной деформации первого и пятого лучей: *a* — рентгенограмма стопы до проведения 2-го этапа хирургического лечения; *б* — рентгенограмма стопы после расклинивающих остеотомий основной фаланги и плюсневой кости первого луча и пятой плюсневой кости

дактилии первого луча с дельта-фалангой и трапециевидной плюсневой костью добавочного первого луча. У ребенка отмечалась также полисиндактилия пятого луча.

Первым этапом, помимо устранения полисиндактилии, выполнена расклинивающая остеотомия проксимальной фаланги и первой плюсневой кости основного луча с внедрением клиновидных аутооттрансплантатов, выкроенных из удаленных сегментов. Также было выполнено удаление добавочного пятого луча с кожной пластикой.

Варусная деформация первого луча сформировалась к возрасту шести лет и причиняла значительные неудобства при подборе и ношении обуви (рис. 2, *a*). В этот же период появилась деформация пятой плюсневой кости, вызывающая болевой синдром при нагрузке. Для коррекции деформации нами был заимствован бикорти-

кальный аутооттрансплантат из крыла подвздошной кости. Трансплантат выпиливался «окончатым» способом без повреждения апофиза. Размер его был рассчитан по результатам СКТ с целью использования для трех сегментов. Выполнена расклинивающая корригирующая остеотомия основной фаланги, первой плюсневой кости в верхней трети и пятой плюсневой кости на границе верхней и средней трети с внедрением аутооттрансплантатов заданной формы. Произведена фиксация осевой и перекрестными спицами и гипсовой повязкой. Достигнута правильная ось первого и пятого лучей с сохранением анатомических соотношений в плюснефаланговых суставах (рис. 2, *б*).

При наличии нормально развитого преаксиально расположенного первого пальца и трапециевидной медиальной плюсневой кости, гипоплазированного латерального первого пальца и нормально развитой латеральной плюсневой кости выполнялась суперпозиция медиального первого пальца на латеральную плюсневую кость с формированием плюснефалангового сустава и его капсулы [17]. Разрез, огибающий гипоплазированный палец у основания, продлевался волнообразно на тыльную поверхность стопы до клиновидных костей. Гипоплазированный палец экзартикулировался в плюснефаланговом суставе. Сухожилия сгибателя и разгибателя отсекались на уровне основной фаланги и брались на держалки. Выделялась трапециевидная плюсневая кость, расположенная медиально от основной, и экзартикулировалась. При необходимости выполнялась моделирующая резекция медиальной части первой клиновидной кости. Сухожилия сгибателя и разгибателя добавочного пальца отсекались на уровне верхней трети плюсневой кости и брались на держалки. Производилась трансляция медиального, правильно сформированного первого пальца на

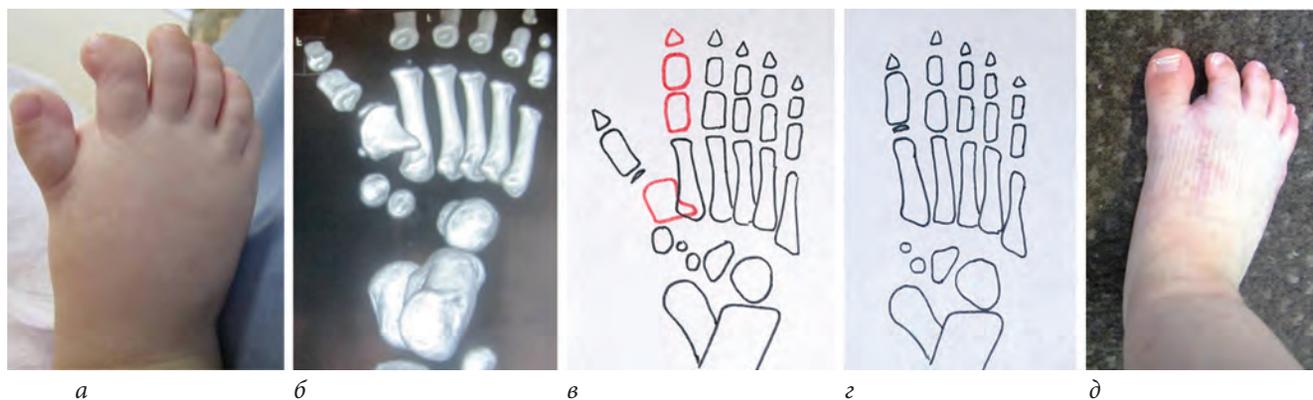


Рис. 3. Пациентка С., 1,5 года, с полидактилией первого луча: *a* — фото стопы до оперативного лечения; *б* — СКТ стопы с пороком развития основного и добавочного первого луча; *в* — схематичное изображение порочно развитых основного и добавочного первых лучей; *г* — схематичное изображение стопы после хирургического вмешательства — суперпозиции первого пальца; *д* — фото стопы пациентки через год после суперпозиции первого луча

латеральную первую плюсневую кость. Выполнялась капсулопластика сформированного плюснефалангового сустава. Из удаленной трапециевидной плюсневой кости выкраивался трансплантат, форма и длина которого рассчитывается по СКТ с учетом формы эпифиза удлиняемой плюсневой кости. Степень необходимого удлинения основной плюсневой кости первого луча рассчитывалась по метатарзальной параболе здоровой стопы. При двустороннем поражении ориентиром является форма параболы Лельевра того из родителей пациента, с которым имеется наибольшее фенотипическое сходство. Трансплантат внедрялся в место остеотомии основной плюсневой кости, проведенной в области проксимального метафиза. Проводилась осевая спица, фиксирующая межфаланговый и плюснефаланговый сустав в среднем положении. Две перекрестные спицы диаметром 0,8 мм фиксировали внедренный трансплантат. Проксимальные сегменты сгибателя и разгибателя дополнительного пальца подшивались к межкостным мышцам основного пальца. Дистальные сегменты сухожилий первого пальца, переведенного в положение суперпозиции, подшивались к проксимальным сегментам одноименных сухожилий основного пальца (рис. 3).

Устранение полисиндактилии первого луча, сочетающейся с синдактилией первого-второго пальцев стопы, рекомендуется выполнять в два этапа. Первым этапом формировалась первая колонна с обязательным иссечением фиброзного тяжа по внутренней поверхности стопы, как было описано выше. Устранение синдактилии между сформированным первым пальцем и вторым пальцем рекомендуется выполнить через 4–6 месяцев после первичного оперативного вмешательства при наличии полной перестройки костной ткани сформированной плюсневой кости и восстановления нормальной походки пациента.

Мягкотканная синдактилия первого-второго пальцев стопы с ростом ребенка приводит к сгибательной контрактуре пальцев, вызывает потертости в области межфаланговых суставов, что является показанием к ее устранению. общепринятым является метод Кронина, однако необходимо отметить, что устранение синдактилии на стопе имеет свои особенности: собственные мягкие ткани максимально сохраняются на тыльной поверхности межфаланговых суставов, межплюсневая связка не рассекается во избежание веерообразного расхождения пальцев при нагрузке и развития вторичных деформаций. При сохраняющихся сгибательных контрактурах выполняется капсулотомия межфаланговых

суставов. Проводятся осевые спицы в среднем положении пальцев.

Дискуссионным остается вопрос целесообразности формирования межпальцевых промежутков при костной форме синдактилии. По нашему мнению, при костной форме тотальной синдактилии недоразвитых пальцев показанием к оперативному лечению является прежде всего болевой синдром в области первого плюснефалангового сустава, который развивается обычно к 4-летнему возрасту. Боль обусловлена сближением головок плюсневых костей, формированием вальгусной деформации первого пальца с подвывихом плюснефалангового сустава и его перегрузкой при отсутствии нормального плюснепальцевого переката. Оперативное лечение заключается в устранении сращения между первым и вторым пальцами. При формировании боковых поверхностей разъединенных пальцев необходимо максимально использовать собственные кожные покровы, заимствованные на тыльной и подошвенной сторонах. Полнослойные кожные лоскуты перемещают так, чтобы открытые костные поверхности на ногтевых фалангах, образовавшиеся после рассечения сращения, были полностью закрыты собственными тканями. Оставшиеся раневые поверхности закрываются расщепленным кожным аутоотрансплантатом. При значительном дефиците собственных кожных покровов для закрытия обнаженных костных поверхностей целесообразно удалить ногтевые фаланги, сформировав, таким образом, достаточный запас тканей.

Особенный интерес представляют пациенты подросткового возраста, оперированные на первом году жизни по поводу полисиндактилии первого луча с наличием дельта-фаланг и трапециевидных плюсневых костей без соблюдения описанных выше принципов лечения. Помимо выраженной деформации и укорочения первого луча, у этих пациентов имеются значительные вторичные изменения последующих плюсневых костей и варусная девиация переднего отдела всей стопы. Первый плюснефаланговый сустав не нагружается, головка второй плюсневой кости опущена в подошвенную сторону, имеется выраженный «натоптыш», отмечается болевой синдром из-за ее перегрузки в опорную фазу шага и при перекате. Синдактилия первого-второго пальцев, не устраненная ранее, препятствует адекватному развитию первого и второго плюснефаланговых суставов.

Хирургическая коррекция требует не только устранения деформации и восстановления длины первой плюсневой кости с формированием отно-

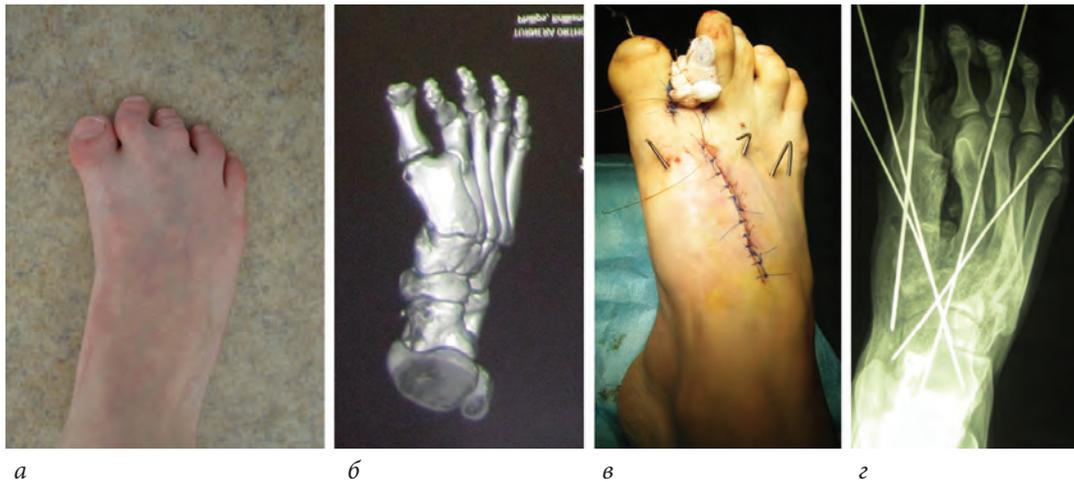


Рис. 4. Пациентка К., 17 лет, после оперативного лечения полидактилии первого пальца по месту жительства: *а* — фото стопы после лечения по месту жительства — сохраняется деформация и укорочение внутренней колонны; *б* — на СКТ отмечается укороченная первая плюсневая кость трапециевидной формы, деформация 2–5-й плюсневых костей, плюснефаланговых суставов; *в* — внешний вид стопы после устранения деформации первого и второго лучей и устранения синдактилии; *г* — рентгенограммы стопы после формирования параболы Лельевра

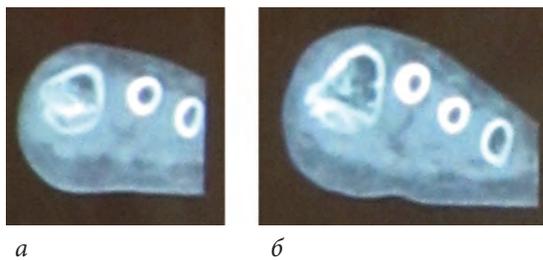


Рис 5. Поперечный срез через ростковую зону первой плюсневой кости на СКТ при наличии ЛЕВ — трапециевидной плюсневой кости: *а* — до оперативного вмешательства; *б* — через 4 года после частичной продольной резекции патологической ростковой зоны и расклинивающей корригирующей остеотомии первой плюсневой кости

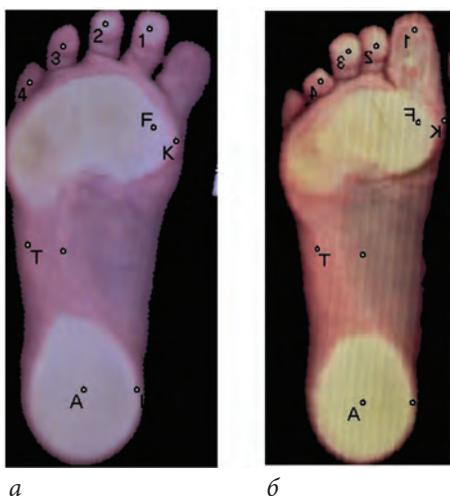


Рис. 6. Плантография пациентки М., 17 лет, до (*а*) и после (*б*) одномоментного удлинения первой плюсневой кости

сительно правильной формы параболы Лельевра, но и артродезирования плюснеклиновидных суставов для устранения выраженного приведения переднего отдела стопы, корригирующих остеотомий малых лучей, устранения синдактилии первого и второго лучей. Для максимального удлинения первой колонны артродез выполняется после деротации и моделирующей резекции первой клиновидной кости [18]. Фрагменты костной ткани, которые получены при моделирующей резекции клиновидных костей, выполненной для устранения их деформаций и придания им формы, максимально приближенной к нормальной анатомии, используются для удлиняющего артродеза первого плюснеклиновидного сустава (рис. 4).

Результаты

Результаты лечения 37 пациентов (53 стопы) с пороками развития первого луча стопы прослежены на протяжении от одного до 5 лет.

При клиническом и рентгенологическом обследовании выявлено, что у пациентов с пороками развития фаланг пальцев за период, прошедший после первичного оперативного вмешательства, изменений, требующих хирургической коррекции, не произошло. На рентгенограммах отображено нормальное формирование основной и ногтевой фаланг, сферичность эпифизов сохранена, отмечается продольный рост сегмента. Деформаций ногтевой пластины также не отмечено. Результаты первого этапа лечения расценены как хорошие в 100 % случаев.

Результаты лечения полидактилии с LEB основной фаланги показали, что на 3 стопах из 11 у пациентов дошкольного возраста, первично оперированных в возрасте от одного до двух с половиной лет, отмечен рецидив варусной деформации основной фаланги первого пальца величиной в среднем 24° . Указанная деформация в дальнейшем потребует корригирующей расклинивающей остеотомии. Однако в данный момент она несколько затрудняет подбор обуви, но не вызывает болевого синдрома. В целом результаты лечения полидактилии с LEB основной фаланги расценены как хорошие в 77 %, удовлетворительные — в 27 % случаев.

Лечение изолированного поражения первой плюсневой кости с деформацией ростковой зоны было проведено у пациентов в возрасте 6 и 8 лет на четырех стопах. За истекший период наблюдения ось пальца правильная, движения в плюснефаланговом суставе не ограничены, а скорость роста первой плюсневой кости позволяет сохранять сформированную во время оперативного вмешательства форму метатарзальной параболы.

Устранение синдактилии первого-второго лучей с клинодактилией фаланг пальцев, выполненное 3 пациентам на 6 стопах, позволило значительно уменьшить деформацию пальцев в процессе роста ребенка. Очевидно, отсутствие сращения между ногтевыми фалангами позволяет активно использовать потенциал ростковой зоны в правильном направлении (67 % хороших результатов — 4 стопы, 33 % — удовлетворительных, к которым отнесены грубые рубцы и частичное сращение межпальцевого промежутка).

Отдаленные результаты лечения комбинированных пороков развития первого луча стопы — полисиндактилии с наличием дельта-фаланг и трапециевидных плюсневых костей — расценивались как состояние после первого этапа коррекции деформации. 14 пациентов были оперированы в возрасте от 6 месяцев до 2,5 года, один пациент — в возрасте 8 лет (срок наблюдения 1 год). Все результаты первого этапа лечения расценены как хорошие.

Промежуточные результаты лечения детей с укорочением первого луча зависят от степени деформации основной фаланги первого пальца и укорочения основной плюсневой кости. Выявлено, что первичной коррекции деформации достаточно для сохранения правильных взаимоотношений в плюснефаланговом суставе в течение четырех–пяти лет, пока существует восстановленная форма метатарзальной параболы. На СКТ сохраняется анатомически правильно рас-

положенная ростковая зона (рис. 5), что расценивалось как хороший результат первого этапа лечения.

С возраста пяти-шести лет появляется укорочение сохраненной плюсневой кости (на 0,8–1 см) и основной фаланги первого пальца (на 0,2–0,5 см) с появлением наклона эпифиза в медиальную сторону и варусной деформации первого пальца ($8\text{--}12^\circ$). Угол между первой и второй плюсневыми костями составлял от 14 до 18° . Ограничение функции первого плюснефалангового сустава не превышало 7° . Присутствовал латеральный подвывих в первом плюснефаланговом суставе с углом латерального отклонения до 5° и тыльный подвывих до 5° вследствие опущения головки первой плюсневой кости в подошвенную сторону. Применение туторов на время сна в положении гиперкоррекции патологически развитого луча и ортопедической обуви с жестким внутренним бочком способно удерживать палец в среднем положении, но не предотвращает деформацию. Однако на настоящий момент болевого синдрома не отмечено ни у одного из оперированных пациентов и существенных затруднений с подбором обуви не имеется, что расценивается как удовлетворительный результат на всех стопах. В настоящее время у данной категории пациентов второго этапа хирургического лечения не требуется.

Результаты лечения двух пациенток 15- и 16-летнего возраста с вторичными деформациями плюсневых костей прослежены в срок до 2 лет. Удлиняющий артродез первого луча с моделирующей резекцией первой клиновидной кости, корригирующие остеотомии 2–4-го плюсневых костей и устранение синдактилии первого-второго пальцев позволили сформировать передний отдел стопы, приближенный к анатомической норме. Восстановлен плюснефаланговый пережат, сформирована опорная первая плюсневая кость. Амплитуда движений в первом плюснефаланговом суставе составляет $18\text{--}20^\circ$ с незначительным ограничением подошвенной флексии, что не препятствует ношению обуви с каблуком до 6–8 см. Оба результата расценены как хорошие.

Биомеханические исследования показали, что при восстановлении длины и формы первой плюсневой кости значительно улучшается опороспособность стопы и распределение нагрузки на плюсневые кости приближается к возрастной норме (рис. 6).

У пациентов отсутствует болевой синдром, ношение различных типов обуви не вызывает минов и потертостей. Обувь не теряет свою форму при длительном использовании.

Таблица 1

Субъективная оценка результатов лечения пороков развития первого луча стопы пациентами и их родителями в отдаленные сроки наблюдения (через 5–6 лет после проведения первого этапа хирургического лечения)

Субъективные ощущения	Количество пациентов	Количество баллов
Нет болей и высокая физическая активность	28	5
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность	5	4
Частые боли, влияющие на снижение активности	4	3
Частые боли и значительное снижение активности	–	2
Сильные боли и нулевая активность	–	1
Оценка формы стопы:		
очень нравится	17	5
нормально	13	4
хотелось бы лучше	7	3
не очень нравится	–	2
не нравится	–	1
Возможность подбора обуви:		
любой тип обуви	28	5
любой тип, но ограничено время ношения	5	4
только спортивная обувь	4	3
только специализированная обувь	–	2

При оценке результатов лечения в отдаленные сроки наблюдения нами использована анкета, аналогичная опроснику критериальной системы ACFAS (табл. 1).

Необходимо отметить, что оценка состояния стопы 9 баллов и ниже может являться показанием к проведению второго этапа хирургического лечения, направленного на коррекцию формы первого луча и восстановление целостности метатарзальной параболы.

Заключение

Оперативное лечение пороков развития первого луча является многоэтапным и заключается в максимальном восстановлении анатомии, функции стопы и достижении косметического эффекта.

Целью первого этапа коррекции является создание предпосылок для его нормального роста при устранении косоного расположения ростковой зоны первой плюсневой кости, формирования анатомически правильных соотношений в плюснефаланговом суставе. Расчеты степени необходимой коррекции производятся по рентгенограммам и СКТ.

Первый этап лечения пациентов с тяжелыми деформациями выполняется в возрасте до одного года с целью создания правильной опоры стопы к периоду вертикализации. Исключение составляет лечение полифалангии, при которой

второго этапа хирургической коррекции не требуется.

При изолированном пороке развития первой плюсневой кости производится одномоментная коррекция деформации и расположения ростковой зоны, удлинение плюсневой кости в возрасте 5–7 лет, так как при данном пороке развития отмечаются деформации только легкой и средней степени тяжести.

При оперативной коррекции полисиндактилии первого луча все элементы деформации устраняются после иссечения фиброзных тяжей. При удвоении первого луча удаляются гипоплазированные сегменты дополнительного и основного лучей и формируется приближенный к норме первый луч. Правильно выбранная тактика лечения обеспечивает в отдаленные сроки приближение рентгенологической картины к анатомической норме.

Заключительный этап коррекции деформации первой плюсневой кости или фаланг пальца проводится после закрытия ростковых зон в возрасте 14–15 лет. В отдаленные сроки отмечаются улучшение походки, уменьшение или отсутствие болевого синдрома, удовлетворительный косметический результат.

При вторичных деформациях первого луча у пациентов отмечаются болевой синдром, супинационное положение и косметический дефект стопы, деформации 2–5-го плюсневых костей, ухудшение функции переката и снижение

опороспособности конечности. Для коррекции вторичных деформаций переднего отдела стопы выполняются удлиняющий артродез плюснеклиновидных суставов, моделирующая резекция первых плюсневой и клиновидной костей.

Список литературы

1. Wood VE, Rubinstein J. Duplicated longitudinal bracketed epiphysis "kissing delta phalanx" in Rubinstein-Taybi syndrome. *J Pediatr Orthop.* 1999;19(5):603-606.
2. Pol R. Brachydaklyie-Klinodaktylie-Hyperphalangie und ihre Grundloggen. *Virchows Arch Anat Physiol.* 1921;229:388-530.
3. Jones GB. Delta Phalanx. *J Bone Joint Surg Br.* 1964; 46:226-228.
4. Shea KG, Mubarak SJ, Alamin T. Preossified longitudinal epiphyseal bracket of the foot: treatment by partial bracket excision before ossification. *J Pediatr Orthop.* 2001;21(3):360-365.
5. Wood VE, Flatt AE. Congenital triangular bones in the hand. *J Hand Surg [Am].* 1977;2(3):179-193.
6. Al-Qattan MM, Abdulkareem IA, Haidan YA, Balwi MA. A novel mutation in the SHH long-range regulator (ZRS) is associated with preaxialpolydactyly, triphalangeal thumb, and severe radial ray deficiency. *American Journal of Medical Genetics Part A.* 2012;158-A(10):2610-2615.
7. Schreck MA. Pediatric longitudinal epiphyseal bracket: Review and case presentation. *J Foot Ankle Surg.* 2006;45(5):342-345.
8. Ганькин И. А. Хирургическое лечение детей с полидактилией стопы: дис. ... канд. мед. наук. – СПб., 2007. - 153 с. [Gan'kin IA. Khirurgicheskoe lechenie detei s polidaktiliei stopy. [dissertation] Saint-Petersburg, 2007. 153 p. (In Russ).]
9. De Visschere P, Seynaeve P. Polydactyly of the foot. *JBR-BTR.* 2008;91:96-97.
10. Akercan F, Zeybek B, Karadadas N. A fetus with pre- and post-axial polydactyly. *Ege Journal of Medicine.* 2012;51(2):117-119.
11. Radulescu A, David V, Puiu M. Polydactyly of the hand and foot case report. *Jurnalul pediatriului.* 2006; 9:33-34.
12. Talamillo A, Bastida MF, Fernandez-Teran, et al. The developing limb and the control of the number of digits. *Clin Genet.* 2005;67(2):143-153.
13. Ганькин И.А., Конюхов М.П., Клычкова И.Ю. К вопросу о лечении полидактилии стопы у детей. *Мат. Рос. науч. конф. «Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии».* – Самара: Офорт, 2006. – Т. 2. – С. 883. [Gan'kin IA, Konyukhov MP, Klychkova IYu. K voprosu o lechenii polidaktilii stopy u detei. Mat. Ros. nauch. konf. «Aktual'nye voprosy detskoj travmatologii i ortopedii». Samara: Ofort, 2006;2:883. (In Russ).]
14. Turra S, Gigante C, Bisinella G. Polydactyly of the foot. *J Pediatr Orthop B.* 2007;16(3):216-220.
15. Ahn CP, Lachman RS, Cox VA, et al. Brachydactylic Multiple Delta Phalanges Plus Syndrome. *American Journal of Medical Genetics. Clinical Report.* 2005; 138A:41-44.
16. Belthur MV, Linton JL, Barnes DA. The spectrum of preaxialpolydactyly of the foot. *Pediatric Orthopedic Service, Shriners Hospitals for Children, Houston, TX 77030, USA. Journal of pediatric orthopedics.* 2011;31(4):435-447.
17. Положительное решение о выдаче Патента РФ на изобретение от 14.04.2015 г. по заявке на изобретение № 2014123100/14 (037599). Коваленко-Клычкова Н.А., Конюхов М.П., Клычкова И.Ю. Способ хирургического лечения сложной формы полного удвоения первого луча стопы у детей. [Polozhitel'noe reshenie o vydache Patenta RUS na izobretenie ot 14.04.2015 po zayavke na izobretenie № 2014123100/14 (037599). Kovalenko-Klychkova NA, Konyukhov MP, Klychkova IYu. Sposob khirurgicheskogo lecheniya slozhnoi formy polnogo udvoeniya pervogo lucha stopy u detei. (In Russ).]
18. Патент РФ на изобретение № 2509539 / 20.03.2014. Бюл. № 8. Клычкова И.Ю., Кенис В.М., Коваленко-Клычкова Н.А. Способ лечения вальгусной деформации первого пальца стопы. [Patent RUS № 2509539 / 20.03.2014. Byul. No 8. Klychkova IY, Kenis VM, Kovalenko-Klychkova NA. Sposob lecheniya val'gusnoi deformatsii pervogo pal'tsa stopy. (In Russ).]

MALFORMATIONS OF THE FIRST RAY OF THE FOOT IN CHILDREN: DIAGNOSIS, CLINICAL PICTURE, TREATMENT

Konyukhov M.P., Klychkova I.Y., Kovalenko-Klychkova N.A., Nikityuk I.E.

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

Malformations of the first ray of the foot vary widely and are divided into simple and complex. Complex malformations include abnormality of development of the first metatarsal or the main phalanx and refer to

atypical adducted foot deformity. They are also characterized by varus location of the first ray of varying severity. The cause of deformation is a damage of longitudinal epiphyseal growth plate area of the first

metatarsal — “longitudinal epiphyseal bracket” or the so-called delta phalanx.

Over the past five years, we treated 37 patients (53 feet) aged from 6 months to 17 years old with developmental disabilities of the first ray of the foot. The spectrum of pathology is very diverse. In the majority of cases surgical treatment was multi-staged. It was revealed that the removal of deformity at the first stage of treatment should be complete, with maximum use of the bone to restore the length and shape of the affected

bone. In treating combined deformities the good effect is guaranteed only with the removal of all the elements, including excision of the fibrous bridle along the inner surface of the first ray.

Keywords: preaxial polydactyly of the foot, malformations of the first ray of the foot, congenital deformities of the great toe, “longitudinal epiphyseal bracket” (LEB), “delta phalanx”.

Сведения об авторах

Конюхов Михаил Павлович — д. м. н., профессор, заслуженный врач РФ, главный научный сотрудник отделения патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России.

Клычкова Ирина Юрьевна — д. м. н., заведующая отделением патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. E-mail: Klychkova@yandex.ru.

Коваленко-Клычкова Надежда Александровна — врач отделения патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России.

Никитюк Игорь Евгеньевич — к. м. н., ведущий научный сотрудник лаборатории физиологических и биомеханических исследований ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. E-mail: femtotech@mail.ru.

Konyukhov Mikhail Pavlovich — MD, PhD, professor, honored doctor of the Russian Federation, chief research associate of the department of foot pathology, neuroorthopedics and systemic diseases. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics.

Klychkova Irina Yurievna — MD, PhD, professor, chief of the department of foot pathology, neuroorthopedics and systemic diseases. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: klychkova@yandex.ru.

Kovalenko-Klychkova Nadezhda Aleksandrovna — MD, orthopedic surgeon of the department of foot pathology, neuroorthopedics and systemic diseases. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics.

Nikityuk Igor Evgenievich — MD, PhD, leading research associate of the laboratory of physiological and biomechanical research. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: femtotech@mail.ru.