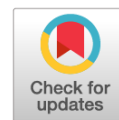


УДК 617.576-007-053.1

DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS492255>

Клинический случай



# Полимелия верхней конечности

С.И. Голяна

Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера, Санкт-Петербург, Россия

## АННОТАЦИЯ

**Обоснование.** Крайне редко встречающийся порок развития верхней конечности — полимелия, то есть удвоение (утроение) конечности. На сегодняшний день в литературе описаны не более 20 случаев увеличения количества нижних конечностей и только три случая удвоения (утроения) верхней конечности (у людей).

**Клиническое наблюдение.** В клинике нашего центра находился на обследовании и лечении ребенок 2 лет с диагнозом «полимелия правой верхней конечности». При клиническом обследовании левая верхняя конечность анатомически сформирована нормально. Справа верхняя конечность удвоена, включая лопатку, плечевую кость и кости предплечья. Конечности на всем протяжении были сращены мягкими тканями и находились в сагиттальной плоскости по отношению друг к другу, поэтому сзади расположенную конечность мы назвали задней (основной), а спереди расположенную — передней (дополнительной). «Задняя» верхняя конечность была нормально развита в проксимальном отделе (лопатка, плечевая кость), но заканчивалась культей недоразвитого предплечья, тогда как «передняя» верхняя конечность была умеренно недоразвита в проксимальном отделе и гораздо более развита в дистальном. В связи с этим проведено хирургическое вмешательство, в ходе которого выполнена реконструкция одной, практически полноценной анатомически и функционально, конечности из проксимального отдела «задней» и дистального отдела «передней» правых верхних конечностей.

**Обсуждение.** Полимелия — чрезвычайно редкий вариант врожденной аномалии конечностей, поэтому в литературе описаны только единичные случаи, значительно отличающиеся друг от друга клиническими проявлениями. Остается много неизученных вопросов, связанных с этиологией и патогенезом данных пороков развития. Причинами удвоения конечностей у животных называют как тератогенные факторы окружающей среды, так и генетические мутации. В любом случае возможности реконструктивной хирургии позволяют эффективно лечить детей с подобными аномалиями развития и получать хорошие результаты.

**Заключение.** Задача восстановления верхней конечности у детей с полимелией довольно сложна, но выполнима. Адекватный анализ всех данных обследования и рациональное планирование оперативного вмешательства в подобных случаях создают условия для достижения максимального анатомического и функционального результата реконструкции верхней конечности у детей с данной аномалией развития.

**Ключевые слова:** верхняя конечность; врожденный порок развития; аномалия; хирургическое лечение; клинический случай; полимелия; реконструкция.

## Как цитировать

Голяна С.И. Полимелия верхней конечности // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2023. Т. 11. № 3. С. 371–380.  
DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS492255>

DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS492255>

Case Report

# Polymelia of the upper limb

Sergey I. Golyana

H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, Saint Petersburg, Russia

## ABSTRACT

**BACKGROUND:** The most rare and extremely rare malformation of the upper limb is polymelia, i.e., doubling (triple) limb. In the literature, no more than 20 cases of an increase in the number of lower limbs and only three cases of doubling (triple) of the upper limb (in humans) have been described.

**CLINICAL CASE:** A 2-year-old child diagnosed with polymelia of the right upper limb was examined and treated at our clinic. Clinical examination revealed two shoulder blades and one clavicle, with a normal anatomical location and development. Behind, an upper limb ended with the stump of the forearm, represented by an underdeveloped ulna. Moreover, the elbow joint was in a state of flexion contracture at an angle of 170°, and the ulna was turned posteriorly and 15°–20° medially. The “anterior” humerus in the proximal section was underdeveloped, and in the distal section, it articulated in a normally formed elbow joint with the radius and ulna. The hand had five fingers with moderate underdevelopment and deformity of the 5th finger. After examining the bone, muscle, and vascular anatomy of the doubled limb, surgery was performed; as a result, a nearly complete anatomical and functional limb was reconstructed from the two segments of one upper limb.

**DISCUSSION:** Polymelia is an extremely rare variant of a congenital anomaly of the limbs; thus, only a few cases are reported in the literature, which differs significantly from each other in clinical manifestations. Many questions related to the etiology and pathogenesis of these malformations are unexplored. The doubling of the limbs in animals is caused by both teratogenic environmental factors and genetic mutations. In any case, reconstructive surgery makes it possible to effectively treat children with such anomalies in the development of the limbs and obtain good results.

**CONCLUSIONS:** The restoration of the upper limb of children with polymelia is quite difficult, but doable. Adequate analysis of all examination data and rational planning of surgical intervention in such cases creates conditions that enable achieving the maximum anatomical and functional results of upper limb reconstruction in children with this developmental anomaly.

**Keywords:** upper limb; congenital malformation; anomaly; surgical treatment; case report; polymelia; reconstruction.

## To cite this article

Golyana SI. Polymelia of the upper limb. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2023;11(3):371–380.

DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS492255>

Received: 10.06.2023

Accepted: 28.08.2023

Published: 29.09.2023

## ОБОСНОВАНИЕ

Из пороков развития верхней конечности, характеризующихся увеличением количества сегментов, наиболее распространена полидактилия (или полифалангия) I пальца кисти, встречаемость которой составляет от 0,8 до 1,4 случая, по данным разных авторов, на 1000 новорожденных [1–3].

Гораздо реже в данной группе врожденных аномалий развития верхней конечности выявляют ульнарную димелию (удвоение кисти и предплечья), известную в литературе под названием «зеркальная кисть» [4]. В 2007 г. Y. Işgani привел статистику указанной аномалии развития на основании анализа всех литературных источников, в которых он нашел упоминание об ульнарной димелии [5]. По его данным, описано около 60 случаев данной патологии начиная с 1587 г. За прошедшие с публикации этой статьи 16 лет данные, конечно, изменились, но соответствующие обновленные показатели в доступной литературе найти не удалось. Некоторые авторы представили свой опыт хирургической коррекции данной врожденной деформации кисти и предплечья [6–10].

Полимелия конечностей — чрезвычайно редкий вариант врожденной патологии. На сегодняшний день известно не более чем о 20 случаях увеличения количества нижних конечностей [11–13] и только о трех случаях удвоения (утроения) верхней конечности у людей. Однако найдена очень объемная статья (43 страницы текста с таблицами и схемами + 189 ссылок на литературные источники) профессора кафедры анатомии R. O’Rahilly [14], в которой собрана информация обо всех известных случаях врожденных аномалий развития конечностей, связанных с «продольной недостаточностью» (то, что более привычно под названием «лучевая и локтевая косорукость») и с «продольной избыточностью» тканей сегментов [имеется в виду полидактилия, «зеркальная кисть», локтевая или лучевая димелия и полимелия — удвоение (утроение) конечности]. При этом из содержания статьи трудно однозначно определить степень удвоения верхней конечности в описываемых клинических случаях — в основном речь идет об увеличении количества пальцев, пястных и запястных, локтевой и лучевой костей, что свидетельствует о наличии различных форм полидактилии и «зеркальной кисти» (ульнарной или радиальной димелии). Из современных источников литературы известно только о трех случаях полного удвоения (полимелии) верхней конечности, которые представлены авторами в виде фотографий и рентгенограмм [15–17]. Все три ребенка получили оперативное лечение при помощи различных хирургических методов, так как проявления данной патологии значительно отличались друг от друга.

Таким образом, в данной статье мы хотим поделиться своим опытом лечения ребенка с описываемой редкой врожденной патологией верхней конечности.

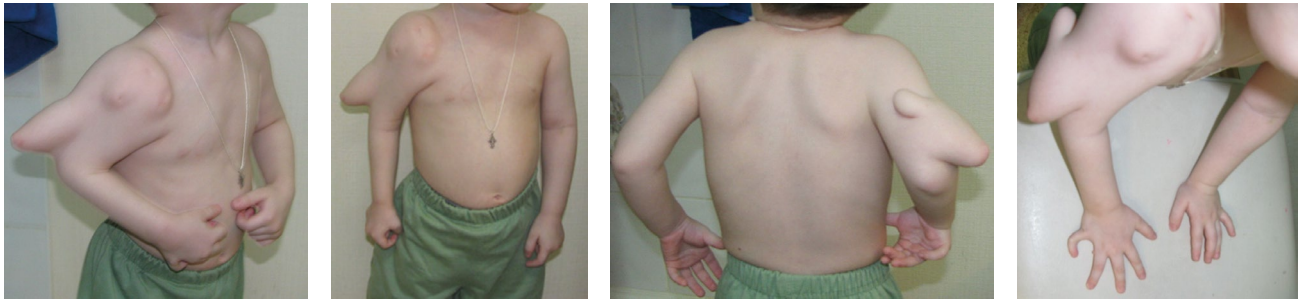
## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Представляем клинический случай полного удвоения правой верхней конечности (полимелии) у мальчика П. (из Казахстана), которому к моменту госпитализации исполнилось 2 года и 2 мес.

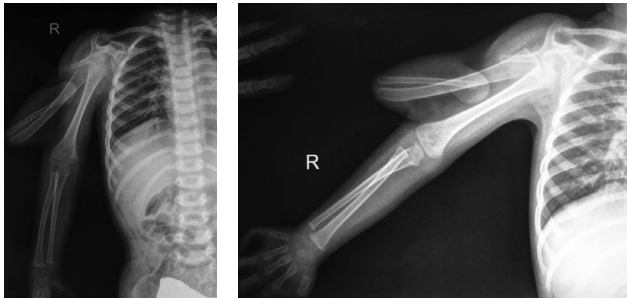
При клиническом обследовании не выявлено патологических изменений со стороны внутренних органов, нижних конечностей, грудной клетки, позвоночника и головы. Левая верхняя конечность также нормально развита, патологических изменений не обнаружено. Справа отмечено значительное увеличение в объеме области надплечья и самой верхней конечности. При пальпации определялись две лопатки, две плечевые кости и кости предплечья. Конечности на всем протяжении были сращены мягкими тканями и находились в сагиттальной плоскости по отношению друг к другу, поэтому сзади расположенную конечность мы назвали задней (основной), а спереди расположенную — передней (дополнительной). «Задняя» верхняя конечность была нормально развита в проксимальном отделе: лопатка обычной формы, правильной анатомической локализации, сочленялась с нормально развитой и правильно расположенной ключицей. С лопаткой в плечевом суставе сочленялась плечевая кость, которая была на 2 см короче левой плечевой кости. В локтевом суставе «задняя» верхняя конечность сочленялась с укороченной локтевой костью, которая являлась культей недоразвитого предплечья. При этом локтевой сустав находился в состоянии сгибательной контрактуры под углом 170°, локтевая кость обращена кзади и на 15–20° кнутри. Определялись качательные пассивные движения в данном локтевом суставе (в пределах 10–15°). Кисть на «задней» конечности отсутствовала.

«Передняя» (дополнительная) верхняя конечность была умеренно недоразвита в проксимальном отделе и гораздо более развита в дистальном отделе. «Передняя» плечевая кость в дистальном отделе сочленялась в нормально сформированном локтевом суставе с двумя костями предплечья — лучевой и локтевой. Предплечье умеренно укорочено (около 1 см по сравнению с левым). Кисть пятипалая: I–IV пальцы нормально развиты, I палец в положении оппозиции. Умеренно укорочен V палец, выявлены умеренная сгибательная контрактура в его межфаланговых суставах (около 30°) и ульнарная девиация. Активные и пассивные движения в плечевых суставах синхронны и ограничены — поднятие плеча возможно до 70°. Движения в локтевом, кистевом, пястно-фаланговых и межфаланговых суставах I–IV пальцев не ограничены. В суставах V пальца ограничено разгибание, отмечалось натяжение мягких тканей по ладонной поверхности пальца, углублен и расширен четвертый межпальцевой промежутки (рис. 1).

На рентгенограммах и мультиспиральных компьютерных томограммах (МСКТ) верхних конечностей наблюдались нормальное расположение и правильная



**Рис. 1.** Внешний вид ребенка П., 2 года, с удвоением правой верхней конечности

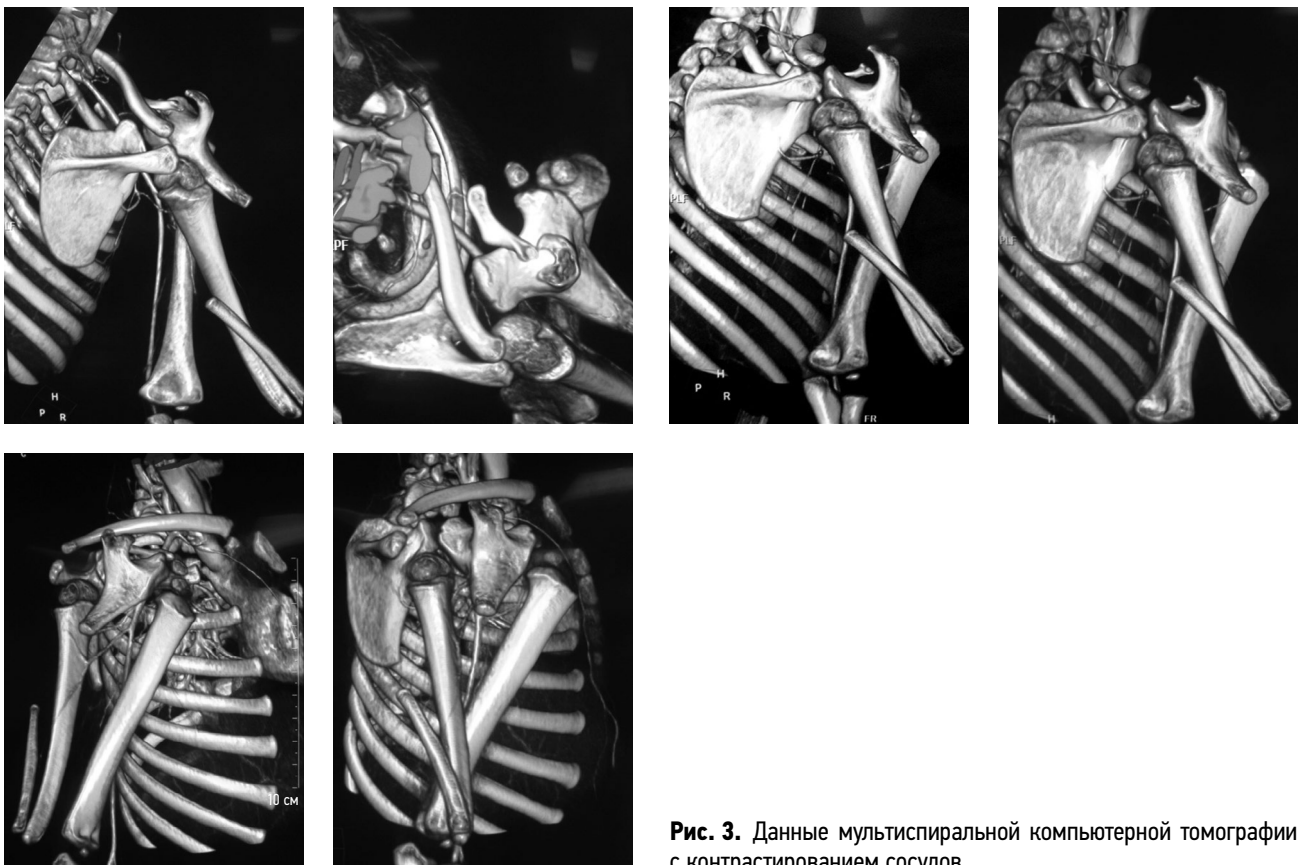


**Рис. 2.** Рентгенограммы правой верхней конечности до операции

анатомическая форма «задней» лопатки, которая сочленялась с единственной ключицей в ключично-акромиальном сочленении. Нормально развитый проксимальный эпифиз плечевой кости «задней» верхней конечности сочленялся с суставной поверхностью лопатки. К дистальному отделу

плечевая кость умеренно истончалась и заканчивалась недоразвитым, уменьшенным в размерах эпифизом, в свою очередь сочленявшимся с единственной недоразвитой и укороченной локтевой костью предплечья, заканчивавшейся культей и расположенной кзади под углом  $170^\circ$  к плечевой кости (рис. 2). Кисть «задней» верхней конечности отсутствовала.

Вторая лопатка «передней» (добавочной) конечности была недоразвита, уменьшена в размерах, расположена на передней поверхности грудной клетки под правой ключицей и, судя по данным МСКТ, с ключицей не сочленялась. Проксимальный отдел «передней» плечевой кости, образующей плечевой сустав с описываемой лопаткой, был уменьшен в размерах, а к дистальному отделу плечевая кость принимала правильные анатомические размеры и форму, сочленяясь в локтевом суставе с нормально развитыми лучевой и локтевой костями предплечья (рис. 3).



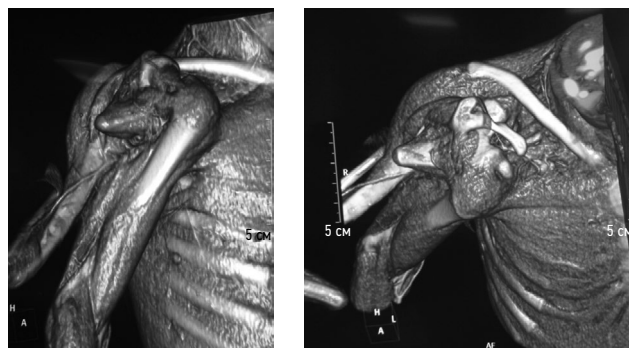
**Рис. 3.** Данные мультиспиральной компьютерной томографии с контрастированием сосудов

Кисть также была нормально сформирована, за исключением пятого луча — V пястная кость укорочена, отклонена ульнарно под углом  $15^\circ$  от IV пястной кости. Фаланги V пальца также были умеренно уменьшены в размерах (см. рис. 1, 2).

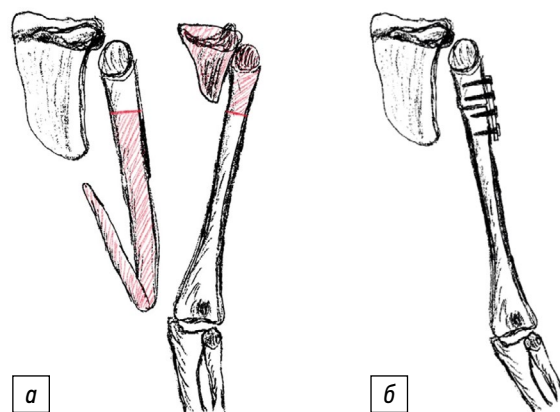
Для определения анатомических особенностей сосудов удвоенной верхней конечности вместе с МСКТ выполнена контрастная ангиография (см. рис. 3). При анализе данных компьютерной томографии выявлена следующая ситуация: справа подключичная артерия смещена медиально и ее продолжение — подмышечная артерия выходила из-под ключицы в проекции границы медиальной и средней трети ключицы (в норме она проецируется на середину ключицы). Затем она проходила под добавочной «передней» лопаткой и продолжалась в виде единственной, общей для обоих сегментов плеча, плечевой артерии, отдавая ветви обоим плечевым костям. На 3D-изображениях компьютерной томографии в мышечном режиме четко видно, что дельтовидная мышца прикреплена к проксимальному отделу «задней» плечевой кости, а над головкой «передней» плечевой кости прослеживались единичные мышечные волокна (рис. 4). Далее — двуглавая и трехглавая мышцы плеча «покрывали» именно «переднюю» плечевую кость, а на «задней» — данные мышечные структуры практически отсутствовали. На рудиментарной локтевой кости «задней» конечности вообще не наблюдалось каких-либо мышечных образований.

После детального изучения анатомических особенностей удвоенной правой верхней конечности принято решение о тактике оперативного вмешательства, цель которого заключалась в создании одной максимально полноценной руки из двух сегментов, как показано на схеме операции (рис. 5).

На операционном столе после нанесения разметки выполнены фигурные кожные разрезы от надплечья до области локтевого сустава (рис. 6). Выделена рудиментарная «передняя» лопатка, прикреплявшаяся к ключице и ребрам фиброзными тяжами, коагулированы все ветви подмышечной артерии, кровоснабжающие лопатку и проксимальный отдел «передней» плечевой кости. Подмышечная и плечевая артерии с сопровождающими



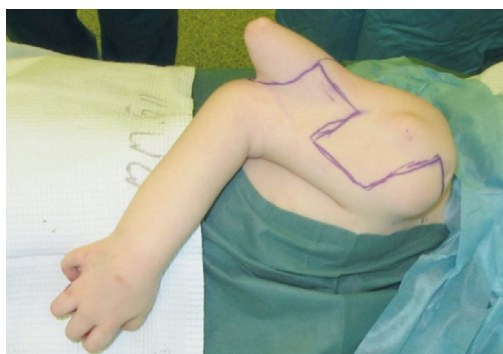
**Рис. 4.** Данные мультиспиральной компьютерной томографии (мышечный режим). Определяется преимущественное развитие мышц на проксимальном отделе «задней» плечевой кости, средней и дистальной третях «передней» плечевой кости



**Рис. 5.** Схема операции: *а* — состояние конечности до операции (заштрихованные фрагменты костей подлежат резекции); *б* — планируемый результат оперативного вмешательства (остеосинтез между проксимальным отделом «задней» плечевой кости и дистальными 2/3 «передней» плечевой кости)

венами идентифицированы на всем их протяжении доступном визуализации. Затем произведена поперечная остеотомия «передней» плечевой кости на уровне границы проксимальной и средней трети. Проксимальный комплекс тканей «передней» верхней конечности, состоявший из рудиментарной лопатки и проксимального отдела плечевой кости, удален.

Затем выделен дистальный отдел «задней» конечности, коагулированы кровоснабжающие его сосудистые



**Рис. 6.** Разметка разрезов перед началом хирургического вмешательства



**Рис. 7.** Начало реабилитации через 3 нед. после операции — внешний вид правой верхней конечности

ветви, отсечены ветви периферических нервов, после чего дистальные 2/3 длины «задней» плечевой кости вместе с рудиментом локтевой кости удалены. Таким образом, были сохранены: а) проксимальный отдел «задней» верхней конечности, включающий полноценную лопатку и проксимальную 1/3 длины «задней» плечевой кости вместе с мышечным футляром; б) дистальные 2/3 длины «передней» плечевой кости с полноценным мышечным футляром и, соответственно, с полноценно развитыми предплечьем и кистью. Данные костные фрагменты обеих плечевых костей сопоставлены конец-в-конец, после

чего осуществлен металлоosteосинтез пластиной. Затем наложены межмышечные швы и после иссечения избытков мягких тканей послойно ушиты операционные раны. Проконтролировано кровоснабжение дистальных отделов верхней конечности, которое не вызывало сомнений. Наложена асептическая повязка, конечность уложена в гипсовую шину. Через 21 день после операции начата реабилитация с разработкой движений во всех суставах конечности (рис. 7).

Через полгода после данной операции ребенок еще раз оперирован на кисти — восстановлена межпальцевая связка между головками IV и V пястных костей, путем местной кожной пластики «приподнят» до нормального уровня четвертый межпальцевой промежуток и частично устранена сгибательная контрактура V пальца.

Ребенок находился под заочным наблюдением в течение 10 лет после операции. Пока не было возможности проведения очной консультации, поэтому точно измерить укорочение и силу мышц реконструированной верхней конечности не удалось, но по фотографиям видно, что длина рук различается незначительно. Эстетический и функциональный результат хирургического лечения полностью удовлетворяет маму и пациента (рис. 8). Ребенок занимается футболом, социализирован — отсутствуют проблемы в общении со сверстниками.



**Рис. 8.** Отдаленный результат лечения — через 10 лет после оперативного вмешательства

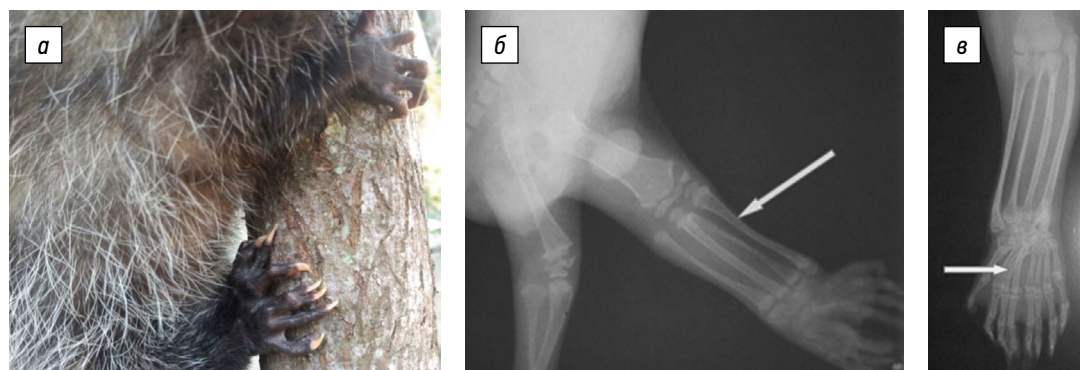


Рис. 9. Удвоение задней конечности у опоссума: а — внешний вид; б и в — рентгенограммы

## ОБСУЖДЕНИЕ

В литературе можно встретить описание полимелии как крайне редкой аномалии развития в основном у животных и пернатых [18–23]. Позволим себе привести краткие сведения и фотографии из этих статей (для наглядности). Авторы из Бразилии описали случай рождения двойни детенышей опоссума, у одного из которых было удвоение задней правой конечности [18]. При этом бедренная кость была единая, но увеличена в объемных размерах, раздваивалась в области коленного сустава на две суставные поверхности и далее наблюдалось полное удвоение костей голени и лапы (стопы) (рис. 9).

В случае с ястребом Свейнсона, которого описали исследователи из Калифорнии, установлено удвоение обеих задних конечностей птицы [19]. Однако это наблюдение, так же как и предыдущий случай с опоссумом, касается не полного удвоения конечностей, а лишь дистальных отделов. Причинами удвоения конечностей у животных называют как тератогенные факторы окружающей среды (хлорорганические инсектициды, полихлорированные бифенилы, органофосфаты и карбаматные инсектициды, а также тяжелые металлы, такие как ртуть или селен), так и генетические мутации. Авторы из Бернского университета [20] представили полное удвоение передних конечностей у теленка, а в статье египетских исследователей [21] рассмотрен случай полного удвоения задних лап у курицы. Швейцарские ученые называют теленка с двойным набором передних конечностей «химерой», так как, проведя генетический анализ клеток теленка и дополнительных двух конечностей, они обнаружили две различные по составу популяции клеток [22]. Исследователи сделали вывод, что данное животное является асимметрично сросшимся дизиготным близнецом, что отличает данную особь от других, прежде описанных представителей крупного рогатого скота с полимелией, которые были идентифицированы как асимметричный сросшийся монозиготный близнец (рис. 10).

Таким образом, одна из теорий, выдвинутых учеными, состоит не в удвоении сегментов конечностей (или разделение), а в «слиянии» сформировавшихся внутриутробно близнецов. Об этом же пишет и Ronan O'Rahilly, который

еще в 1951 г. тщательно проанализировал все известные к тому времени случаи различных удвоений и утроений конечностей (или их сегментов). Он подчеркивает, что крайние формы полидактилии встречаются очень редко. Например, Voigt зафиксировал случай с 13 пальцами на каждой руке и 12 пальцами на обеих стопах, а Saviard видел младенца с 40 пальцами, по 10 на каждой конечности.

Gould и Pyle (1900), Bradford and Lovett наблюдали пациента с 15 пальцами на руках и 13 пальцами на ногах (Steinand Eettmanii, 1940). Крайние случаи этого типа часто включают удвоение запястья и предплечья (цитата из O'Rahilly, 1951). Эти примеры подтверждают различные варианты удвоений кисти, пальцев и зачастую предплечья, что служит признаками полидактилии и ульнарной димелии («зеркальная кисть»), но не полного удвоения верхней конечности — полимелии.

Встретилось достоверное описание трех случаев полимелии верхней конечности. Mennen и соавт. (1997) [15] представили ребенка, рожденного в ЮАР, у которого слева были две верхние конечности: выше и ниже расположенные по отношению к друг другу. При этом сверху расположенная верхняя конечность была удвоена. Таким образом, речь идет даже об утроении конечности! Ключица была удвоена, а лопаточная кость одна. Ниже расположенная конечность была гипоплазирована и в проксимальном отделе прикреплялась к грудной клетке ниже



Рис. 10. Добавочные передние конечности у теленка

лопаточно-плечевого сустава сверху расположенной конечности. Движения в локтевом суставе добавочной верхней конечности были сохранены, тогда как в лучезапястном суставе отмечалась сгибательная контрактура. Движения в суставах «верхней» конечности совершались в полном объеме. Предплечье представлено двумя лучевыми и одной локтевой костями. Кисть полностью удвоена с сохранением всех пяти пальцев на каждом сегменте, при этом удвоение кисти атипичное, с осью симметрии по локтевой поверхности, а V пальцы находились в тотальной синдактилии. Такая форма удвоения называется радиальной димелией и в литературе практически не упоминается. Оперативное лечение заключалось в удалении ниже расположенной добавочной верхней конечности. Оперативное лечение удвоения кисти верхней (сохраненной) конечности не рассмотрено.

Следующий случай описали исследователи из Вашингтонского университета, куда поступил на лечение мальчик из Центральной Америки с двумя недоразвитыми верхними конечностями, расположенными слева вертикально по отношению друг к другу [16]. Обе конечности были значительно недоразвиты, причем «верхняя» была нормально развита в проксимальном отделе — со своей лопаткой и ключицей, умеренно укороченной плечевой костью. Значительно укороченное предплечье было представлено рудиментом лучевой кости и отмечен только один палец кисти (вероятно, I, как продолжение лучевой кости). Предплечье с кистью находилось под углом  $170^\circ$  (как и у нашего пациента). Расположенная ниже верхняя конечность прикреплялась мягкими тканями к ребрам и была представлена в проксимальном отделе рудиментом локтевого сустава (с мелким фрагментом плечевой кости), далее предплечьем с одной локтевой костью и двупалой кистью. Оба пальца были трехфаланговые, и ребенок мог ими активно двигать и даже удерживать предметы. Оперативное лечение состояло в выделении и мобилизации сосудисто-нервной ножки «нижней» верхней конечности, что позволило без наложения микрососудистых анастомозов переместить конечность на дистальный отдел плечевой кости «верхней» руки и выполнить остеосинтез с проксимальным отделом локтевой кости трансплантата бок-в-бок (фиксация спицами). Таким образом авторам, как и в нашем случае, удалось из двух недоразвитых конечностей «собрать» одну, более длинную и функциональную, верхнюю конечность.

И еще один случай полного удвоения верхней конечности описали японские хирурги из Токио [17]. У пациента справа были две верхние конечности, расположенные во фронтальной плоскости друг над другом. «Верхняя» конечность в проксимальном отделе была более развита — плечевая кость сочленялась с лопаткой и ключицей. «Нижняя» рука также имела плечевой сустав между плечевой костью и недоразвитой лопаткой. Ключица отсутствовала. Плечевые кости, обе кости предплечья, и все кости кисти были полностью дублированы, то есть были

в наличии анатомически полноценные две верхние конечности. На всем протяжении конечности были мягкотканно сращены, а в области локтевых суставов располагалось частичное костное сращение. Предплечья и кисти были сращены ульнарными поверхностями и, соответственно, V пальцами. Таким образом, данная форма полимелии подпадает под название радиальной димелии. Интересно, что японские хирурги разделили конечности обычным линейным разрезом по линии их сращения и после удаления добавочной «нижней» верхней конечности послеоперационную рану просто линейно ушили узловыми швами. Такое наложение швов, на наш взгляд, нецелесообразно, так как с ростом ребенка линейный продольный рубец на конечностях стягивает мягкие ткани, что неизбежно приводит к их деформации и формированию контрактур в суставах.

Все авторы предлагают различные теории о механизме возникновения данной патологии, но в своих предположениях они не сходятся. Одни исследователи выдвигают теорию «слияния» близнецов в ходе эмбриогенеза, другие считают, что возникновение данной аномалии связано с «разделением» (удвоением) верхней конечности, третьи объясняют этот феномен процессом образования двух зачатков верхней конечности на начальных этапах развития плода по причине тератогенных факторов. В ходе экспериментов на животных генетики выявили ген «дезорганизации» (Ds) — полудоминантный мышинный модельный ген переменной пенетрантности, который, как было описано, нарушает нормальное развитие органов, с чем связаны значительные аномалии конечностей, включая дубликации. Однако из-за большой редкости данного порока развития конечностей ученые не пришли к единой точке зрения, объясняющей его этиологию.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный случай полимелии верхней конечности у ребенка — крайне редкая патология опорно-двигательного аппарата. В доступной литературе найдено только три достоверно зафиксированных, подробно описанных с фотографиями и рентгенограммами случая полимелии верхней конечности у людей. Более часто встречались статьи с описаниями удвоения нижних конечностей, которые тоже очень редкие (по данным некоторых авторов, известно описание не более чем в 20 литературных источниках). В наш век высокого развития хирургических технологий вполне реально помочь детям даже с такими сложными пороками развития конечностей. В результате правильно спланированной и произведенной в нашем научном центре операции ребенку удалось восстановить практически полноценную, и эстетически и функционально, верхнюю конечность. Однако невозможно разработать какую-то общую технологию лечения данных пациентов, так как они встречаются крайне редко и с абсолютно разными проявлениями порока развития, называемого полимелией (удвоением, или дубликацией, конечности).



## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Источник финансирования.** Исследование выполнено без финансовой поддержки.

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

**Этическая экспертиза.** Получено согласие пациента (его представителей) на обработку и публикацию персональных данных.

**Влад авторов.** С.И. Голяна — подготовка статьи.

Автор внес существенный вклад в проведение исследования и подготовку статьи, прочел и одобрил финальную версию перед публикацией.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Goldfarb Ch.A., Wall L.B., Bohn D.C., et al. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in a midwest United States population: an assessment using the Oberg, Manske, and Tonkin classification // *J. Hand Surg. Am.* 2015. Vol. 40. No. 1. P. 127–132.e1-2. DOI: 10.1016/j.jhsa.2014.10.038
2. Manske M.C., Kennedy C.D., Huang J.I. Classifications in brief: the Wassel classification for radial polydactyly // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 2017. Vol. 475. No. 6. P. 1740–1746. DOI: 10.1007/s11999-016-5068-9
3. Hu C.H., Thompson E.R., Agel J., et al. A comparative analysis of 150 thumb polydactyly cases from the CoULD registry using the wassel-flatt, rotterdam, and chung classifications // *J. Hand Surg. Am.* 2021. Vol. 46. No. 1. P. 17–26. DOI: 10.1016/j.jhsa.2020.06.009
4. González-Pola R., Hernández-Álvarez M.A., Domínguez-Castro C.R., et al. Bilateral mirror hand: 2-year follow-up and literature review // *Acta Ortop. Mex.* 2020. Vol. 34. No. 4. P. 261–266.
5. Irani Y., Salazard B., Jouve J.L. Ulnar dimelia: management of a rare malformation // *Chir. Main.* 2007. Vol. 26. No. 6. P. 303–305. DOI: 10.1016/j.main.2007.10.003
6. Takagi T., Seki A., Takayama S. Elbow and forearm reconstruction in patients with ulnar dimelia can improve activities of daily living // *J. Shoulder Elbow Surg.* 2014. Vol. 23. No. 3. P. 68–72. DOI: 10.1016/j.jse.2013.12.001
7. Al-Qattan M.M., Al-Thunayan A., De Cordier M., et al. Classification of the mirror hand-multiple hand spectrum // *J. Hand Surg. Br.* 1998. Vol. 23. No. 4. P. 534–536. DOI: 10.1016/s0266-7681(98)80140-x
8. Gropper P.T. Ulnar dimelia // *J. Hand Surg. Am.* 1983. Vol. 8. No. 4. P. 487–491. DOI: 10.1016/s0363-5023(83)80213-5
9. Watt A.J., Chung K.C. Duplication // *Hand Clin.* 2009. Vol. 25. No. 2. P. 215–227. DOI: 10.1016/j.hcl.2009.01.001
10. Al-Qattan M.M., Al-Kahtani A.R., Al-Sharif E.M., et al. Thumb reconstruction without formal pollicization in mirror hand deformity: a series of four cases // *J. Hand Surg. Eur.* 2013. Vol. 38. No. 9. P. 940–947. DOI: 10.1177/1753193412475129
11. Verma S., Khanna M., Tripathi V.N., et al. Occurrence of polymelia in a female child // *J. Clin. Imaging Sci.* 2013. Vol. 3. P. 18. DOI: 10.4103/2156-7514.111235
12. Kelani A.B., Moumouni H., Issa A.W., et al. Notomelia and related neural tube defects in a baby born in Niger: case report and literature review // *Childs Nerv. Syst.* 2017. Vol. 33. No. 3. P. 529–534. DOI: 10.1007/s00381-017-3337-x
13. Chitnavis J.P., Lawson J.O. Complete supernumerary leg in association with mesodermal abnormalities – a 16-year follow-up and literature review // *Pediatr. Surg. Int.* 1996. Vol. 11. No. 2–3. P. 201–202. DOI: 10.1007/BF00183770
14. O’Rahilly R. Morphological patterns in limb deficiencies and duplications // *Am. J. Anat.* 1951. Vol. 89. No. 2. P. 135–193. DOI: 10.1002/aja.1000890202
15. Mennen U., Deleare O., Matime A. Upper limb triplication with radial dimelia // *J. Hand Surg. Br.* 1997. Vol. 22. No. 1. P. 80–83. DOI: 10.1016/s0266-7681(97)80025-3
16. Shah C., Manske P.R., Goldfarb C.A. A child with longitudinal cleavage of the upper extremity: treatment and etiology considerations // *J. Hand Surg. Am.* 2010. Vol. 35. No. 11. P. 1762–1767. DOI: 10.1016/j.jhsa.2010.07.017
17. Takagi T., Nojiri A., Seki A., et al. Upper limb dimelia // *J. Hand Surg. Am.* 2017. Vol. 42. No. 7. P. 575.e1–575.e5. DOI: 10.1016/j.jhsa.2017.02.005
18. Araujo H.B., Costa-Pinto D., Castro C.S.C., et al. A case of polymelia associated with syndactyly in *Didelphis aurita* (Wied-Neuwied, 1826) // *Braz. J. Biol.* 2020. Vol. 80. No. 3. P. 589–593. DOI: 10.1590/1519-6984.216641
19. Rogers K.H., Mete A., McMillin S., et al. Polymelia and syndactyly in a Swainson’s hawk (*Buteo swainsoni*) // *J. Wildl. Dis.* 2016. Vol. 52. No. 1. P. 114–117. DOI: 10.7589/2014-05-121
20. Morath-Huss U., Drögemüller C., Stoffel M., et al. Polymelia in a chimeric Simmental calf: nociceptive withdrawal reflex, anaesthetic and analgesic management, anatomic and genetic analysis // *BMC Vet. Res.* 2019. Vol. 15. No. 1. P. 102. DOI: 10.1186/s12917-019-1846-4
21. Abu-Seida A.M. Amputation of polymelia in a layer chicken // *Avian Dis.* 2014. Vol. 58. No. 2. P. 330–332. DOI: 10.1637/10682-100413-Case.1
22. Johnston A. Polymelia in a Hereford-cross calf // *Vet. Rec.* 1985. Vol. 116. No. 22. P. 585–586. DOI: 10.1136/vr.116.22.585
23. Kim C., Yeo S., Cho G., et al. Polymelia with two extra forelimbs at the right scapular region in a male Korean native calf // *J. Vet. Med. Sci.* 2001. Vol. 63. No. 10. P. 1161–1164. DOI: 10.1292/jvms.63.1161

## REFERENCES

1. Goldfarb ChA, Wall LB, Bohn DC, et al. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in a midwest United States population: an assessment using the Oberg, Manske, and Tonkin classification. *J Hand Surg Am.* 2015;40(1):127–132.e1-2. DOI: 10.1016/j.jhsa.2014.10.038
2. Manske MC, Kennedy CD, Huang JI. Classifications in brief: the Wassel classification for radial polydactyly. *Clin Orthop Relat Res.* 2017;475(6):1740–1746. DOI: 10.1007/s11999-016-5068-9
3. Hu CH, Thompson ER, Agel J, et al. A comparative analysis of 150 thumb polydactyly cases from the CoULD registry using the Wassel-Flatt, Rotterdam, and Chung classifications. *J Hand Sur Am.* 2021;46(1):17–26. DOI: 10.1016/j.jhsa.2020.06.009
4. González-Pola R, Hernández-Álvarez MA, Domínguez-Castro CR, et al. Bilateral mirror hand: 2-year follow-up and literature review. *Acta Ortop Mex.* 2020;34(4):261–266.

5. Irani Y, Salazard B, Jouve JL. Ulnar dimelia: management of a rare malformation. *Chir Main.* 2007;26(6):303–305. DOI: 10.1016/j.main.2007.10.003
6. Takagi T, Seki A, Takayama S. Elbow and forearm reconstruction in patients with ulnar dimelia can improve activities of daily living. *J Shoulder Elbow Surg.* 2014;23(3):68–72. DOI: 10.1016/j.jse.2013.12.001
7. Al-Qattan MM, Al-Thunayan A, De Cordier M, et al. Classification of the mirror hand-multiple hand spectrum. *J Hand Surg Br.* 1998;23(4):534–536. DOI: 10.1016/s0266-7681(98)80140-x
8. Gropper PT. Ulnar dimelia. *J Hand Surg Am.* 1983;8(4):487–489. DOI: 10.1016/s0363-5023(83)80213-5
9. Watt AJ, Chung KC. Duplication. *Hand Clin.* 2009;25(2):215–227. DOI: 10.1016/j.hcl.2009.01.001
10. Al-Qattan MM, Al-Kahtani AR, Al-Sharif EM, et al. Thumb reconstruction without formal pollicization in mirror hand deformity: a series of four cases. *J Hand Sur Eur Vol.* 2013;38(9):940–947. DOI: 10.1177/1753193412475129
11. Verma S, Khanna M, Tripathi VN, et al. Occurrence of polymelia in a female child. *J Clin Imaging Sci.* 2013;3:18. DOI: 10.4103/2156-7514.111235
12. Kelani A.B, Moumouni H, Issa AW, et al. Notomelia and related neural tube defects in a baby born in Niger: case report and literature review. *Childs Nerv Syst.* 2017;33(3):529–534. DOI: 10.1007/s00381-017-3337-x
13. Chitnavis JP, Lawson JO. Complete supernumerary leg in association with mesodermal abnormalities – a 16-year follow-up and literature review. *Pediatr Surg Int.* 1996;11(2–3):201–202. DOI: 10.1007/BF00183770
14. O’Rahilly R. Morphological patterns in limb deficiencies and duplications. *Am J Anat.* 1951;89(2):135–193. DOI: 10.1002/aja.1000890202
15. Mennen U, Deleare O, Matime A. Upper limb triplication with radial dimelia. *J Hand Surg Br.* 1997;22(1):80–83. DOI: 10.1016/s0266-7681(97)80025-3
16. Shah C, Manske PR, Goldfarb CA. A child with longitudinal cleavage of the upper extremity: treatment and etiology considerations. *J Hand Surg Am.* 2010;35(11):1762–1767. DOI: 10.1016/j.jhsa.2010.07.017
17. Takagi T, Nojiri A, Seki A, et al. Upper limb dimelia. *J Hand Surg Am.* 2017;42(7):575.e1–575.e5. DOI: 10.1016/j.jhsa.2017.02.05
18. Araujo HB, Costa-Pinto D, Castro CSC, et al. A case of polymelia associated with syndactyly in *Didelphis aurita* (Wied-Neuwied, 1826). *Braz J Biol.* 2020;80(3):589–593. DOI: 10.1590/1519-6984.216641
19. Rogers KH, Mete A, McMillin S, et al. Polymelia and syndactyly in a Swainson’s hawk (*Buteo swainsoni*). *J Wildl Dis.* 2016;52(1):114–117. DOI: 10.7589/2014-05-121
20. Morath-Huss U, Drögemüller C, Stoffel M, et al. Polymelia in a chimeric Simmental calf: nociceptive withdrawal reflex, anaesthetic and analgesic management, anatomic and genetic analysis. *BMC Vet Res.* 2019;15(1):102. DOI: 10.1186/s12917-019-1846-4
21. Abu-Seida AM. Amputation of polymelia in a layer chicken. *Avian Dis.* 2014;58(2):330–332. DOI: 10.1637/10682-100413-Case.1
22. Johnston A. Polymelia in a Hereford-cross calf. *Vet Rec.* 1985;116(22):585–586. DOI: 10.1136/vr.116.22.585
23. Kim C, Yeo S, Cho G, et al. Polymelia with two extra forelimbs at the right scapular region in a male Korean native calf. *J Vet Med Sci.* 2001;63(10):1161–1164. DOI: 10.1292/jvms.63.1161

## ОБ АВТОРЕ

**Сергей Иванович Голяна**, канд. мед. наук;  
адрес: Россия, 196603, Санкт-Петербург,  
Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68;  
ORCID: 0000-0003-1319-8979;  
Scopus Author ID: 57193260347;  
eLibrary SPIN: 8360-8078;  
e-mail: ser.golyana@yandex.ru

## AUTHOR INFORMATION

**Sergey I. Golyana**, MD, PhD, Cand. Sci. (Med.);  
address: 64–68 Parkovaya str., Pushkin,  
Saint Petersburg, 196603, Russia;  
ORCID: 0000-0003-1319-8979;  
Scopus Author ID: 57193260347;  
eLibrary SPIN: 8360-8078;  
e-mail: ser.golyana@yandex.ru