© Агранович О.Е., 2005

О.Е. Агранович

ВРОЖДЕННЫЙ ТРЕХФАЛАНГИЗМ I ПАЛЬЦА КИСТИ

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

Врожденный трехфалангизм (ВТФ) I пальца кисти относится к редким заболеваниям и составляет около 3% от числа всех врожденных пороков развития верхних конечностей или 1 случай на 25 тыс новорожденных [1—4].

ВТФ характеризуется тем, что I палец, подобно другим пальцам кисти, состоит не из 2, а из 3 фаланг.

ВТФ — это изолированный порок или сочетанный с другими аномалиями кисти (полидактилия, синдактилия, расщепление, эктродактилия, брахидактилия), либо симптом различных синдромов (например, синдром Aase, панцитопения Fanconi, JVJC синдром, сопровождаемые дисфункцией костного мозга; синдром Holt — Oram, сочетающийся с пороками сердца; синдром Townes, проявляющийся, кроме аномалий кисти, аноректальными пороками) [1, 5—9].

Наиболее часто наблюдается сочетание полидактилии и трехфалангизма I пальца кисти, что составляет 2% от всех врожденных пороков развития верхней конечности [10].

Этиология и патогенез. ВТФ I пальца кисти может встречаться как спорадический случай или как наследственно обусловленное заболевание ($^2/_3$ случаев) [8, 11]. В настоящее время неоднозначным остается вопрос о роли наследственности в появлении различных вариантов данной аномалии. Так, Stieve (1916) [10] утверждает, что генетические факторы играют роль лишь при двустороннем поражении, в то время как V.E. Wood [10] отмечает влияние наследственных факторов (преимущественно аутосомно-доминантный тип наследования) и при одностороннем пороке развития.

Установлено, что помимо генетически обусловленных нарушений ВТФ может развиться и после воздействия в период внутриутробного развития ребенка таких тератогенов, как фенитоин, талидомид.

В современной литературе нет единого взгляда на патогенез развития трехфалангизма I пальца. Некоторые авторы считают, что I пястная кость представляет собой модифицированную проксимальную фалангу I пальца. Большинство современных исследователей полагают, что в ходе эволюции произошло слияние среднего и ногтевого центров оссификации, в результате чего стала формироваться одиночная дистальная фаланга. В связи с этим предполагается, что трехфалангизм может быть результатом нарушения эмбрионального развития, что заключается в сохранении средней фаланги [5, 12]. Исследования McMurty (1973) [10] показали, что трехфалангизм — это ненормальная ситуация для эмбриона, а истинный врожденный дефект [10].

По мнению Temtamy и McKusick [13] и Quazi и Kassner [8] развитие трехфалангизма может быть обусловлено тремя механизмами: 1) остановка нормального развития I пальца, ведущая к сохранению средней фаланги, которая обычно сливается с дистальной фалангой; 2) частичное удвоение дистальной фаланги I пальца; 3) полидактилия II при отсутствии I пальца кисти.

Большинство исследователей наибольшее предпочтение отдают теории полидактилии I пальца кисти (рис. 1) [3, 14—16].

Клинико-рентгенологическая характеристика и классификации. В 1907 г. Hilgenreiner [15] предложил выделять 2 варианта трехфалангизма: 1) простой (по структуре и форме дополнительная фаланга схожа с другими фалангами I пальца, по длине —

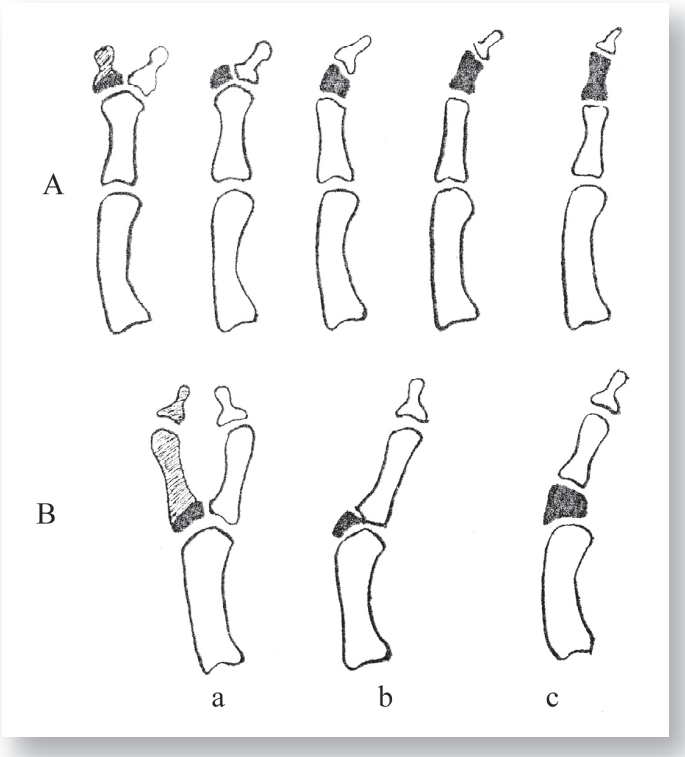

Рис. 1. Схема развития трехфалангизма по Lapidus.

несколько увеличена, оппозиция I пальца, как правило, нарушена); 2) вариант с дельта фалангой (оппозиция в большинстве случаев сохранена).

Swenson и Broum [10] первыми указали на важность выделения 2 функциональных типов трехфаланговых первых пальцев: 1) с возможной оппозицией; 2) без оппозиции.

На эти различия в своих работах впоследствии также обращали внимание И.В. Шведовченко [17] и Wood [10].

Наибольшее признание в мире нашла классификация Wood, основанная на форме дополнительной фаланги [4, 10]:

1) тип I — с дельта-фалангой;

2) тип II — с прямоугольной или трапециевидной фалангой;

3) тип III — с полной фалангой.

Chan Lamb [1] в зависимости от внешнего вида I пальца выделяет 2 вида трехфалангизма:

1) трехфаланговый I палец;

2) кисть с пятью трехфаланговыми пальцами.

1-я группа характеризуется тем, что дополнительная фаланга нормальных размеров или несколько меньше, форма ее прямоугольная или дельта-фаланга. Размеры пальца несколько больше, чем в норме, часто встречается ульнарная девиация I пальца. I пястная кость короче и шире, чем в норме, зона роста расположена проксимально. Мышцы thenar обычно развиты хорошо, оппозиция сохранена. Часто наблюдается сочетание трехфалангизма и полидактилии I пальца, расщепление кистей и стоп. Другие пороки развития опорно-двигательного аппарата, а также внутренних органов и систем для данного варианта патологии не характерны.

2-я группа проявляется тем, что дополнительная фаланга сходна по форме и размерам со средней фалангой трехфаланговых пальцев. Длина I пальца примерно в 2 раза больше нормы. Все пальцы кисти сходны между собой, первый межпальцевой промежуток развит недостаточно. I пястная кость подобна другим пястным костям, зона роста расположена дистально. Мышцы thenar частично или полностью отсутствуют, оппозиция невозможна. Характерны сочетанные пороки развития опорно-двигательного аппарата, а также внутренних органов и систем (синдром Poland, радио-ульнарный синостоз, сколиоз, синдром Holt — Oram, анемия Fanconi, анемия Bleckfan — Diamond, синдром Aase, синдром Juberg — Haiwood и др.) [1].

Ogino [18] предложена рентгенологическая классификация трехфалангизма I пальца кисти с выделением 3 вариантов (рис. 2):

1) тип I — между основной и дистальной фалангами определяется добавочная кость небольших размеров;

2) тип II — эпифиз дистальной фаланги имеет трапециевидную форму;

3) тип III — наличие полной средней фаланги между основной и дистальной.

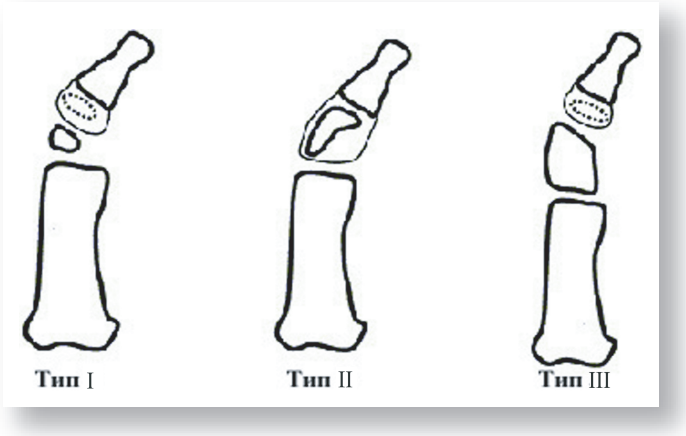

Рис. 2. Классификация врожденного трехфалангизма I пальца кисти (Ogino, 1994).

Poznanski et al. [19] проследили четкую взаимосвязь между длиной I пястной кости и функцией кисти: при ее укорочении оппозиция I пальца к остальным трехфаланговым пальцам сохранена, в случае увеличения ее продольных размеров оппозиция невозможна.

И.В. Шведовченко [17] выделил 2 основные клинические формы ВТФ I пальца кисти: 1) брахимезофалангеальная форма, которая характеризуется наличием дополнительной средней фаланги треугольной формы; 2) долихофалангеальная форма, при которой дополнительная средняя фаланга имеет форму трапеции, а палец — проксимальный и дистальный межфаланговые суставы. Кроме того, данное состояние подразделяется еще и по степени недоразвития мышц thenar и запястно-пястного сустава, с четким соответствием между размерами средней фаланги и выраженностью гипоплазии вышеуказанных структур.

В 87% наблюдений отмечается двусторонний трехфалангизм I пальца, в случае односторонней деформации правая и левая кисти поражаются с практически одинаковой частотой [10]. Не отмечено также и принципиальных различий в частоте поражения в зависимости от пола.

В литературе крайне неполно освещается проблема сочетания ВТФ и полидактилии I пальца и в основном представляет собой сообщение об отдельных случаях и синдромах. Наиболее подробно данная аномалия описана Wood [20]. Согласно общепринятой в мире классификации полидактилии I пальца по Wassel, сочетание указанных пороков относится к VII типу (рис. 3). Wood предлагает подразделять типы IV и VII на подтипы в зависимости от структуры основного и дополнительного пальцев, а также от их локализации друг относительно друга (рис. 4). Однако в предложенной классификации спорным остается необходимость выделения подгрупп в IV типе, если подтип IVB аналогичен VII типу по Wassel [20].

Оперативное лечение. Относительно сроков начала лечения, а также выбора методов в литературе

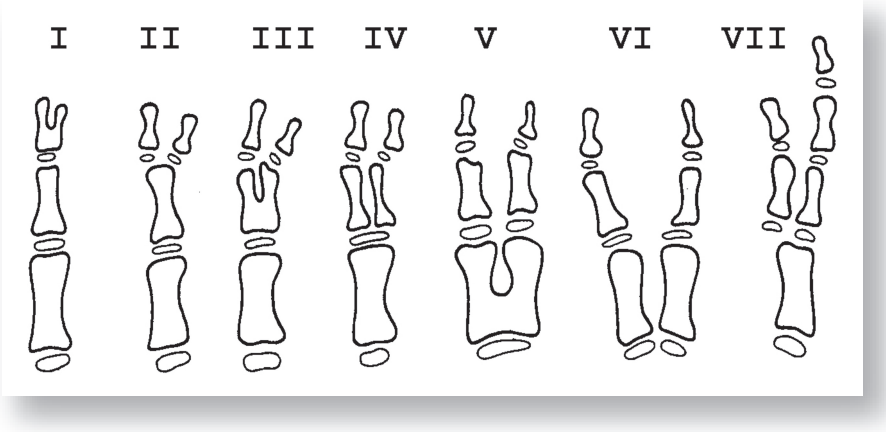

Рис. 3. Классификация Wassel радиальной полидактилии.

отсутствуют единые взгляды. Так, по мнению Bunnell и Campbell [10], ВТФ I пальца кисти не требует оперативного лечения. Однако большинство авторов считают, что дополнительная фаланга удлиняет I палец, что нарушает функцию двустороннего схвата.

Что касается сроков начала операций, то главенствующей является тактика раннего хирургического лечения [10, 17]. Horii и соавт. [21] рекомендуют дифференцированно подходить к выбору сроков лечения в зависимости от предполагаемого варианта вмешательства: при простом удалении дополнительной фаланги показана операция в возрасте до 1 года, при выполнении сложных реконструктивных методик, предполагающих вмешательства на костях,— от 1 года до 2 лет. Wood [10] считает, что оперативное лечение должно быть закончено к тому времени, когда ребенок идет в школу.

Предлагаемые ранее способы лечения (ампутация ногтевой фаланги по Kristjansen; резекция пястно-фалангового сустава и I пястной кости с ротацией ее в положении оппозиции и дальнейшей оппонирующей пластикой; укорачивающая остеотомия средней фаланги и операция типа поллицизации, заключающаяся в частичной резекции и деротации I пястной кости и углублении I межпальцевого промежутка; резекция дистального межфалангового сустава и укорачивающая остеотомия I пястной кости, сочетающиеся, при необходимости, с одновременной ротацией и абдукцией пястной кости) не обеспечивают должного эстетического и функционального результатов [22—26].

В настоящее время в мире придерживаются следующей тактики оперативного лечения ВТФ I пальца кисти [11]:

1) при I типе по Wood показано удаление допол-

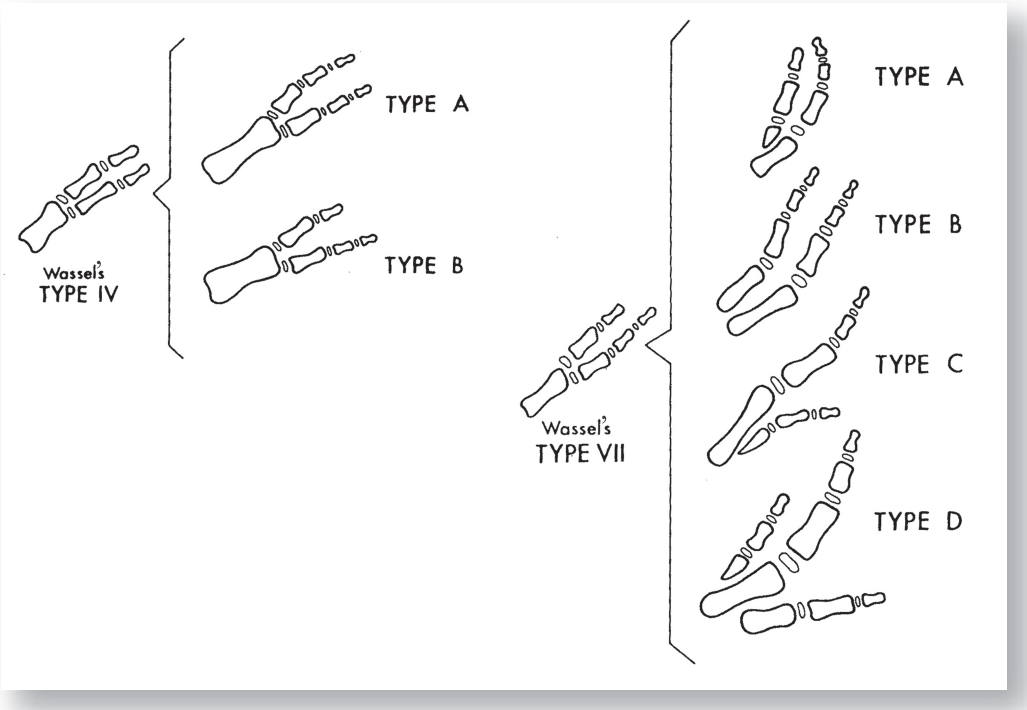

Рис. 4. Классификация Wood сочетанных форм трехфалангизма и полидактилии.

нительной дельта-фаланги и реконструкция капсульно-связочного аппарата сустава;

2) при II типе по Wood выполняется резекция проксимального межфалангового суставов;

3) при III типе по Wood производится поллицизация [16].

И.В. Шведовченко [17] утверждает, что при брахимезофалангеальной форме (I тип по Wood) простое удаление дельта-фаланги показано у детей до 2 лет, в более старшем возрасте следует выполнять клиновидную резекцию с захватом суставной поверхности эпифиза ногтевой и большей части дополнительной фаланг.

Horii и соавт. [21] считают, что при сохраненной оппозиции I пальца наилучшие результаты дает частичная резекция эпифизов.

В случаях сочетания полидактилии и трехфалангизма I пальца Wood [10] предлагает следующую тактику лечения: при одинаково развитых первых пальцах — удаление радиального с реконструкцией связок и перемещением сухожильно-связочного аппарата удаляемого пальца на сохраняемый. В случае неравномерного развития пальцев требуется удаление трехфалангового пальца, даже если двухфаланговый гипопластичен. Flatt [18] предлагает дифференцированно подходить к лечению данной деформации: при гипоплазии двухфалангового I пальца средней степени и значительном увеличении длины трехфалангового пальца предпочтительно удалять трехфаланговый; в случае выраженной гипоплазии двухфалангового показано его удаление и реконструкция трехфалангового. По мнению Г.С. Годуновой и И.В. Шведовченко [27], выбор тактики лечения должен определяться вариантом деформации. При наличии общей пястной кости, удовлетворительной функции I пальца, находящегося в положении оппозиции, показано выполнение операции по методике Bilhaut. В тех случаях, когда общая пястная кость расположена в одной плоскости с остальными пальцами, первым этапом выполняется операция Bilhaut, вторым — поллицизация трехфалангового пальца. При наличии двух трехфаланговых пальцев, каждый из которых имеет свою пястную кость, показано удаление добавочного гипопластичного пальца и поллицизация трехфалангового первого.

Результаты лечения ВТФ I пальца кисти крайне неудовлетворительны. По данным Wood [28], в 71,4% случаев после простого удаления дополнительной фаланги в процессе роста формируются вторичные деформации. При сочетании трехфалангизма с полидактилией наилучшие функциональные и косметические результаты наблюдаются после операции поллицизации трехфалангового I пальца [20].

Таким образом, представленный обзор литературы показывает, что ВТФ I пальца кисти на сегодняшний день является актуальной и недостаточно изученной проблемой детской ортопедии и нуждается в дальнейшей разработке.

ЛИТЕРАТУРА

См. online-версию журнала http://www.pediatriajournal.ru № 4/2006, приложение № 13.

РЕФЕРАТЫ

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В ДЕТСКОЙ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ

Острый средний отит — самое частое инфекционное заболевание, по поводу которого детям назначаются антибиотики (20 млн назначений ежегодно). В новом руководстве, опубликованном Американской академией педиатрии и Американской академией семейной медицины, обсуждаются вопросы антибактериальной терапии с учетом того, что возрастает число случаев устойчивости к антибиотикам и не доказана необходимость антибиотикотерапии при неосложненном остром среднем отите. В статье приводится обзор данного руководства, а также обсуждаются некоторые другие заболевания ЛОР-органов, в частности, синуситы, а также неотложные состояния, вызванные заболеваниями зубов, и обсуждается современная стратегия их диагностики и лечения.

Bernius M., Perlin D. // Pediatr. Clin. North Am.— 2006.— Vol. 53, № 2.— P. 195—214.

О.Е. Агранович
ЛИТЕРАТУРА

1. Chan K.M., Lamb D.W. // J. Hand. — 1983.— Vol. 15, № 3.— P. 329 — 334.
2. Lapidus P.W., Guidotti F.P., Coletti C.J. // Surg. Gynec. Obstet. — 1943. — Vol. 77, № 2. — P. 178 — 186.
3. Lapidus P.W., Guidotti F.P. // Arch. of Surg. — 1944.— Vol. 49, № 4.— P. 228 —234.
4. Wood V.E. // Clin. Orthop.— 1985.— Vol. 195.— P. 7— 25.
5. Мглинец В.А. // Генетика.— 1995.— Т. 31, № 8.— С. 1147— 1153.
6. Le Marec B., Odent S., Treguiez C. // Genet. Couns. — 1990. — Vol. 1, № 3 — 4.— P. 251 — 255.
7. Milch H. // J. Bone Surg. — 1951.— Vol. 33A, № 3.— P. 692 — 697.
8. Quazi Q., Kassner E. G. // J. Med. Genet. — 1988.— Vol. 25, № 8.— P. 505 — 520.
9. Silengo M.S., Biagioli M., Bell G.L. // Clin. Genet.— 1987.— Vol. 31, № 1.— P. 13—18.
10. Wood V.E. // Clin. Orthop.— 1976.— Vol. 120.— P. 188 — 200.
11. Novick C., Raskin K.B. // Bull. Hosp. Dis. — 2000.— Vol. 59, № 4.— P. 189 — 197.
12. Haas S.L. // J. Rentgenol.— 1939.— Vol. 42, № 5.— P. 677 — 682.
13. Temtamy S., McKusick V. // Birth defects: original article series. — 1978. — Vol. 14, № 3. — 619 p.
14. Abramovitz M.B. // S. Afr. Med. J.— 1967.— Vol. 41, № 5.— P. 104 — 106.
15. Theander G., Carstam N. // Acta Radiol.— 1972.— Vol. 20, Fasc. 1B.— P. 223 — 232.
16. Ogino T., Jshii S., Kato H. // J. Hand Surg.— 1994.— Vol. 19A, № 1.— P. 39 — 47.
17. Шведовченко И.В. // Конф. детских травматологов-ортопедов России. — М., 2001. — С. 157.
18. Flatt A.E. The care of congenital hand anomalies. — St. Louis, 1977. — 371 p.
19. Poznanski A.K., Garn S.M., Holt J.F. // Radiology.— 1971.— № 100. — P. 115 — 129.
20. Wood V.E. //J. Hand Surg. — 1978 .— Vol. 3A, № 5.— P. 436 — 444.
21. Horii E., Nakamura R., Makino H. // Plast. Rec. Surg. — 2001. — Vol. 108, № 15.— P. 902 — 907.
22. Irnings J.F., Peimer C.A., Sherwin F.S. // J. Hand Surg. — 1992. — Vol. 17A, № 1.— P. 8 — 14.
23. Волкова А.М. Хирургия кисти. — Т. 2.— Екатеринбург, 1993 .— 254 с.
24. Neumann H. // Acta Chir. Plast. — 1966.— Vol. 8, № 4.— P. 279 — 285.
25. Годунова Г.С. // Межобластная науч. практ. конф.— Орел, 1977.— С. 78—79.
26. Zguricas J., Dijkstra P.P., Hovius S.E. // J. Hand Surg. — 1997. — Vol. 22B, № 5. — P. 631 — 635.
27. Годунова Г.С., Шведовченко И.В. // Acta Chir. Plast. — 1984 .— Vol. 26, № 3. — P. 155 — 162.
28. Peimer C.A., Buffalo N.J. // J. Hand Surg.— 1985.— Vol. 10A, № 3.— P. 376 — 381.