

ОБЩЕРОССИЙСКАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
АССОЦИАЦИЯ ТРАВМАТОЛОГОВ-ОРТОПЕДОВ РОССИИ
(АТОР)

Хирургическое лечение врожденной синдактилии у детей

Клинические рекомендации

Утверждены на заседании
Президиума АТОР 24.04.2014 г г. Москва
на основании Устава АТОР, утвержденного 13.02.2014 г.,
Свидетельство о регистрации от 07.07.2014

Санкт-Петербург - 2013

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Методология.....	3
2. Определение, (краткое введение, лит обзор).....	6
3. Классификация, методы диагностики, обследование.....	7
4. Методы лечения.....	10
4.1. Устранение синдактилии 1-2 пальцев кисти.....	12
4.1.1. <i>Неполная простая синдактилия 1-2 пальцев кисти</i>	12
4.1.2. <i>Неполная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с отсутствием ротации 1-го луча</i>	12
4.1.3. <i>Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с клинодактилией 1-го луча</i>	16
4.1.4. <i>Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев с отсутствием ротации первого луча</i>	17
4.2. Устранение синдактилии 2-5 пальцев кисти.....	☒
19	
4.2.1. <i>Неполная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти</i>	19
4.2.2. <i>Полная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти</i>	21
4.2.3. <i>Полная сложная синдактилия трехфаланговых пальцев</i>	24
5. Послеоперационное ведение.....	27
6. Ошибки и осложнения.....	28
7. Выводы.....	29
8. Практические рекомендации.....	30
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	32

1. МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска составляла 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

1. Консенсус экспертов;
2. Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается)

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (Таблица 1)

Уровни доказательств	Описание
2 + +	Высококачественные систематические обзоры исследований случай- контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2-	исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной
4	Мнение экспертов

Методы, использованные для анализа доказательств:

1. Обзоры опубликованных мета-анализов;
2. Систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств:

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу, вытекающих из нее рекомендаций.

Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов. Эти ключевые вопросы могут варьировать в зависимости от типов исследований, и применяемых вопросников, используемых для стандартизации процесса оценки публикаций. Была использована разработанная и модифицированная на отделении хирургии кисти и реконструктивной микрохирургии НИДООИ им. Г.И. Турнера шкала оценки функции кисти у детей, включающая оценку по шести основным видам схвата, а также опросник субъективных ощущений пациента (родителя или опекуна).

На процессе оценки несомненно может сказываться и субъективный фактор. Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо, т.е. по меньшей мере двумя независимыми членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценках обсуждались уже всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса, привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств:

таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций:

консенсус экспертов.

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (Таблица 2):

Сила	Описание
В	группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененную, как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов

С	группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененную, как 2+, напрямую применимого к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2++
---	---

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points - GPPs):

базируется на клиническом опыте отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти Федерального государственного бюджетного учреждения "Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера" Министерства здравоохранения Российской Федерации и на личном клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Уровень доказательств (2++, 2+, 2-), сила рекомендаций (B – C) и индикаторы доброкачественной практики (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Экономический анализ:

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций:

1. Внешняя экспертная оценка
2. Внутренняя экспертная оценка

Описание метода валидации рекомендаций:

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать прежде всего то, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций доступна для понимания.

Получены комментарии со стороны врачей первичного звена и участковых терапевтов в отношении доходчивости изложения рекомендаций и их

оценки важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной практики.

Предварительная версия была так же направлена рецензенту, не имеющему медицинского образования, для получения комментариев, с точки зрения перспектив пациентов.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался, и вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесения изменений.

Консультация и экспертная оценка:

Проект рекомендаций был рецензирован так же независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа:

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Синдактилия – врожденный порок развития кисти, заключающийся в сращении одного или нескольких пальцев с нарушением косметического и функционального состояния [3, 6] (2-) [4, 8] (2+). Данный порок развития может встречаться в изолированном виде и тогда его можно считать диагнозом. В этих случаях пальцы развиты полноценно, но между ними существует мягкотканое или костное сращение. В большинстве же случаев синдактилия - это симптом, сопровождаю-

ший основной диагноз (врожденная эктросиндактилия, симбрахидактилия, расщепление, лучевая и локтевая косорукость, плече лучевой синостоз и т.д.) [6, 8, 13] (2+).

На долю этой патологии в изолированном виде или в сочетании с другими деформациями по данным ряда авторов приходится более 50% всех врожденных аномалий кисти [1, 2, 7] (2-). Частота встречаемости - 1:2000 - 1:4000. До 60% детей с синдактилией имеют сопутствующую врожденную патологию опорно-двигательного аппарата [6, 8, 11] (2+).

Отсутствие или ограничение дифференцированных движений пальцев при врожденной синдактилии является большим препятствием для нормального гармоничного развития ребенка в связи нарушением схвата и соответственно психомоторного, а в ряде случаев интеллектуального развития [8, 17] (2-).

Врожденная синдактилия кисти характеризуется многообразием клинических проявлений. В основу классификации данного порока положены:

А. Протяженность сращения.

Б. Вид сращения.

В. Состояние пораженных пальцев.

По протяженности в зависимости от количества захваченных фаланг выделяют:

- неполную форму синдактилии (Рис. 1);
- полную форму синдактилии (Рис. 2).

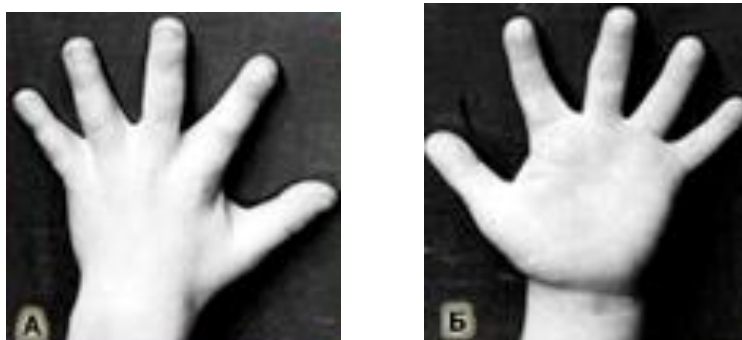


Рис. 1. Неполная форма простой синдактилии

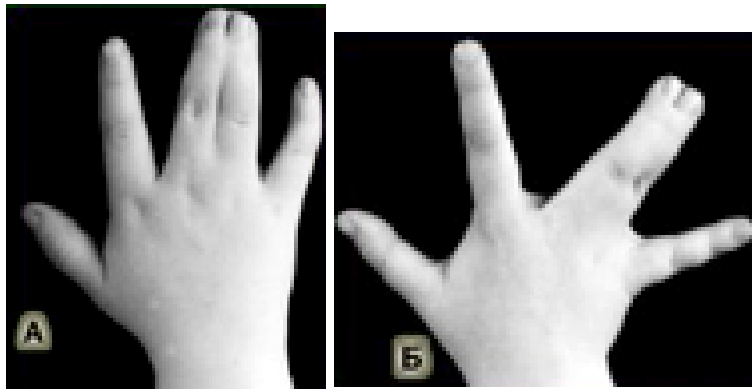
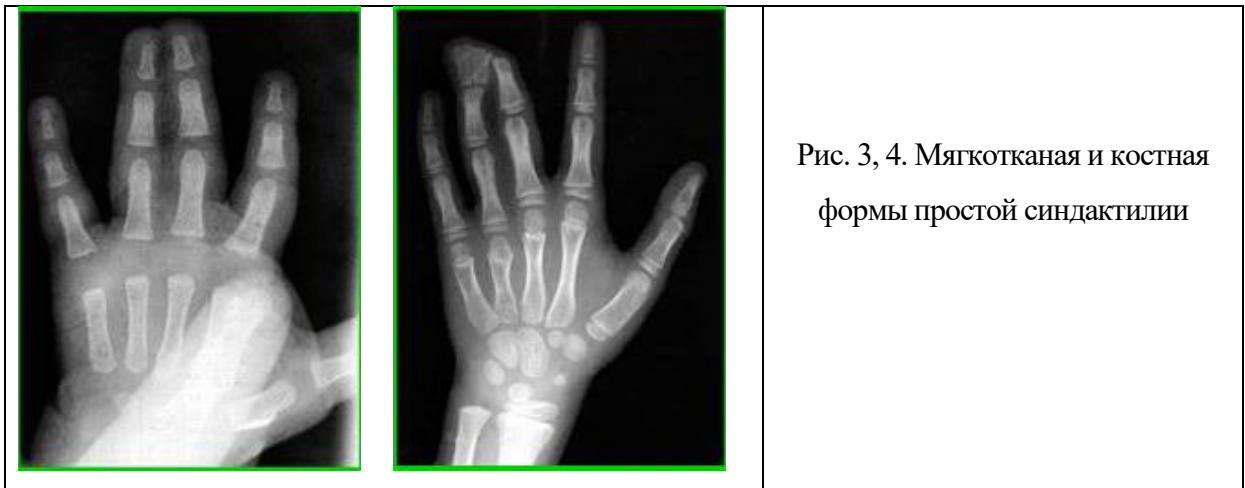


Рис. 2. Полная форма простой синдактилии

По виду сращения в зависимости от вида спайки выделяют;

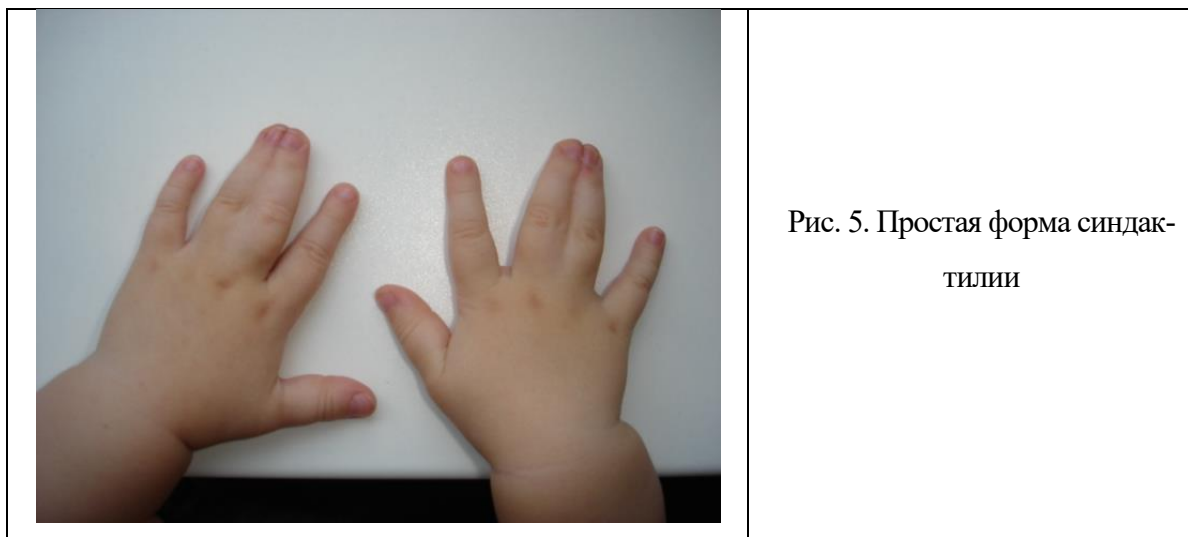
- мягкотканную форму синдактилии (Рис. 3);
- костную форму синдактилии (рис 4).



По состоянию пораженных пальцев:

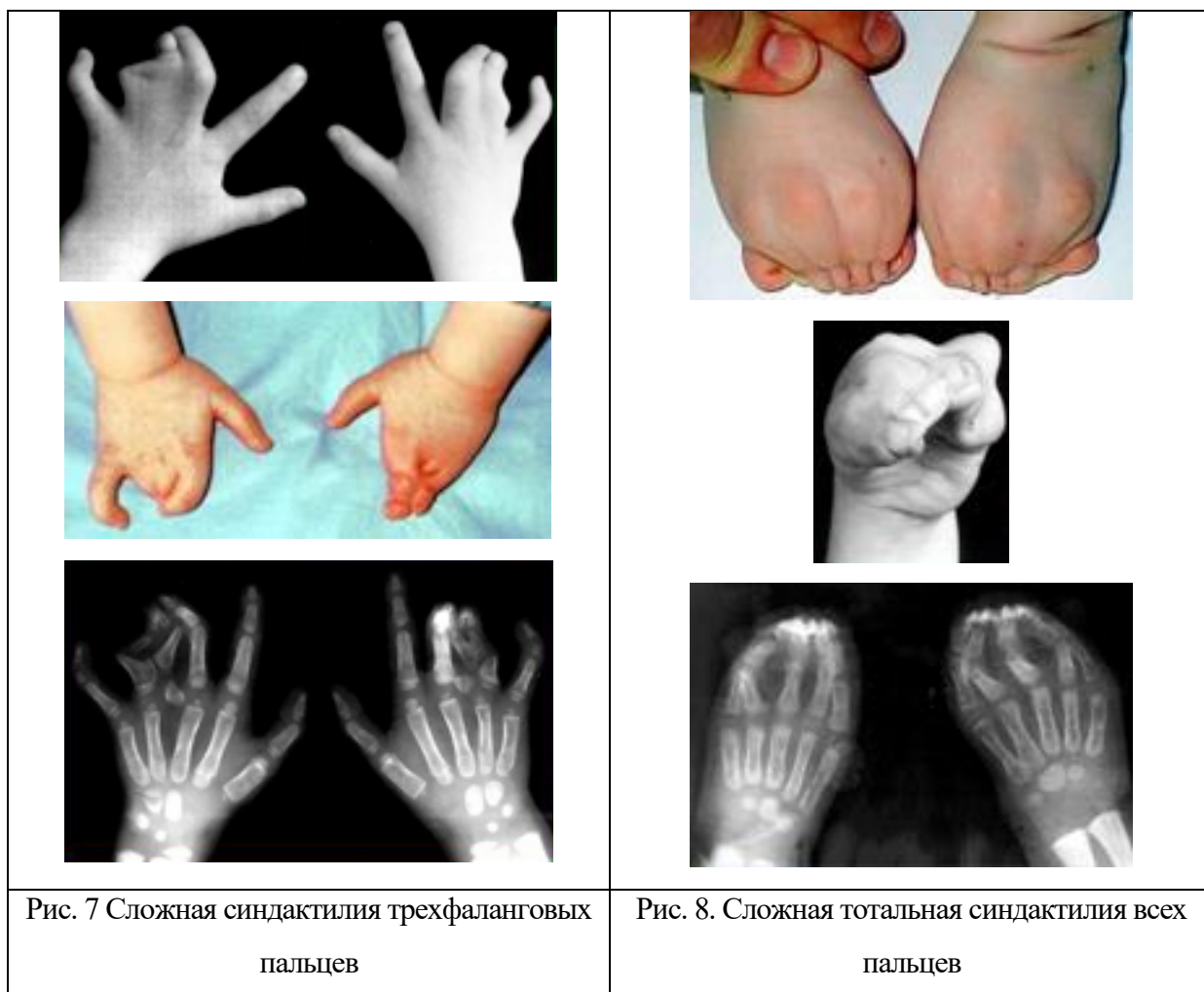
- простую форму синдактилии;
- сложную форму синдактилии.

К **простым формам синдактилии кисти** относятся сращения правильно развитых пальцев без каких-либо сопутствующих деформаций (рис. 5).



Под **сложной формой врожденной синдактилии кисти** подразумевается патология, при которой сращения пальцев сопровождаются конкреценциями фаланг на большем или меньшем протяжении, сгибательными контрактурами, клинодактилиями, торсиями или пороками развития костно-суставного и сухожильно-связочного аппарата [6, 8, 18] (2+). По локализации сращения выделяются: сложная синдактилия I-II пальцев (Рис. 6), сложная синдактилия трехфаланговых пальцев (Рис. 7), сложная тотальная синдактилия (I-V пальцев) (рис. 8).





4. МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Принципиальными моментами при рассмотрении данных методик являются следующие.

Возрастные показания

Простые формы синдактилии – оперативное лечение возможно выполнять с возраста 6 мес [3, 4, 17] (2-). Однако оптимальный возраст - 1 год. Это связано с определенными сложностями в послеоперационном периоде. Для приживления свободных расщепленных кожных трансплантатов необходима иммобилизация в гипсовом лонгете в течение двух недель. А маленького ребенка удержать в лонгете довольно сложно, т.к. в таком возрасте он очень подвижен и рано или поздно избавляется от него [6, 8] (2+). Вместе с тем, с годовалого возраста дети активно начинают пользоваться руками, в частности кистями для изучения окружающего мира, а ограничение функции кисти

при врожденной патологии тормозит этот процесс. Поэтому откладывание начала лечения на более поздние сроки, конечно, возможно, но нежелательно. При возможности проблему необходимо устранить в возрасте 1-1,5 года [10, 12] (2-).

Сложные формы синдактилии, особенно при наличии деформации, нарушающей рост сегмента, должны ликвидироваться максимально рано, до возраста 1 года. С ростом деформации пальцев могут увеличиваться и в более поздние сроки будет тяжелее их корректировать.

Целесообразно разделять методы на технологии устранения синдактилии 1- 2 пальцев кисти и 2-5 пальцев [6] (2-).

Основными принципами устранения синдактилии являются следующие: ☒

- межпальцевая складка должна быть сформирована из местных тканей ©. ☒
- сращение должно разъединяться разрезами, после производства которых на ладонной поверхности пальцев должна быть сформирована зигзагообразная линия рубцов. Отступление от данных правил возможно лишь при неполной синдактилии, не захватывающей области проксимальных межфаланговых суставов ©.
- при устранении синдактилии должны быть ликвидированы все деформации сращенных пальцев с вмешательством при необходимости на костно-суставном и сухожильно-связочном аппарате ©.
- дефекты на боковых поверхностях пальцев должны быть закрыты с использованием свободной или отдаленной кожной пластики. применение местной кожной пластики возможно только при базальной форме синдактилии, либо при широкой кожной «перепонке» между сращенными пальцами, что встречается очень редко ©.

4.1 Устранение синдактилии 1-2 пальцев кисти

4.1.1. Неполная простая синдактилия 1-2 пальцев кисти

Указанная деформация, как правило, является симптомом врожденной гипоплазии 1-й степени, брахидактилии или эктродактилии, исключительно редко встречается в изолированном виде [7, 8] (2+).☒

Техника операции. В области межпальцевой складки выкраивается одна фигура встречных треугольных лоскутов (рис. 9) с основным разрезом, проходящим по гребню складки и углами боковых разрезов 45-45 или 60-60 градусов. После выделения лоскутов рассекаются фиброзные тяжи в области промежутка вплоть до уровня мышцы, приводящей большой палец. Далее лоскуты перемещаются, накладываются швы на кожу.

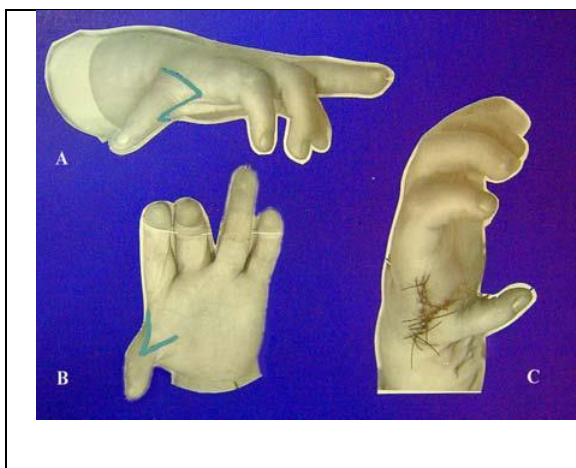


Рис. 9. Устранение неполной синдактилии 1-2 пальцев кисти при врожденной гипоплазии 1-го пальца кисти первой степени: А,В. схема выкраивания одной фигуры встречных треугольных лоскутов, С. вид межпальцевого промежутка после перемещения лоскутов.

4.1.2. Неполная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с отсутствием ротации 1-го луча

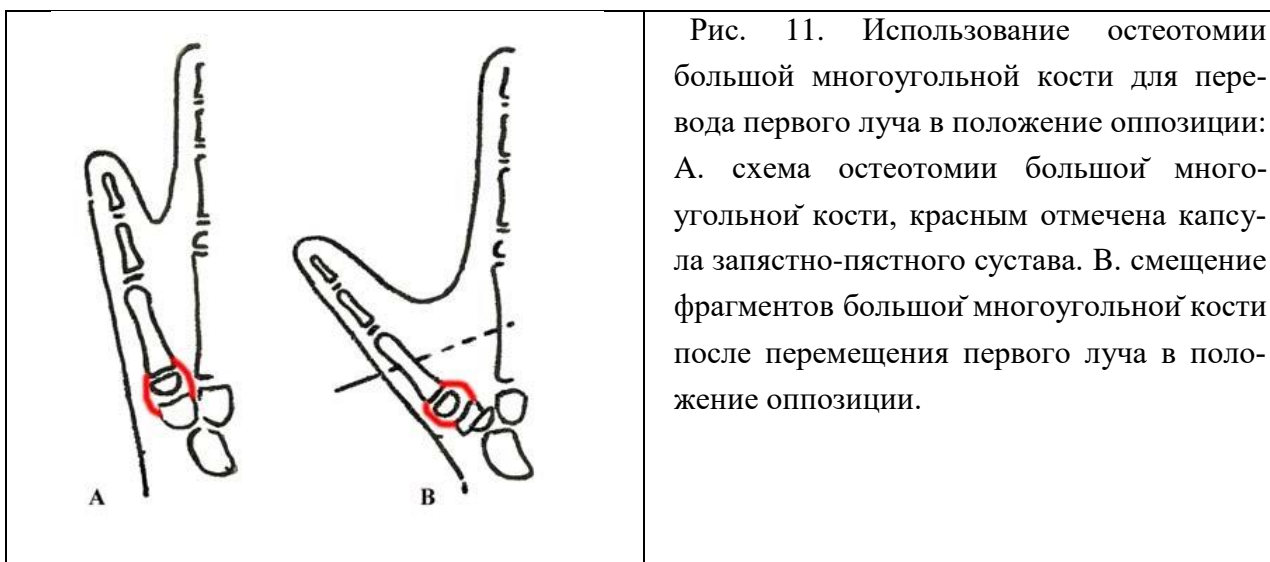
Указанный вариант синдактилии является типичным для врожденной брахидактилии и расщепления кисти, при этой патологии основным является не только разделение сращения, но и перевод большого пальца в положение оппозиции (В).

Техника операции. В области первого межпальцевого промежутка выкраивается одна фигуру встречных треугольных лоскутов с основным раз-

резом, проходящим по гребню межпальцевой складки и углами боковых разрезов 60-60 градусов. От основания тыльного лоскута разрез продлевается ульнарно и далее проксимально (рис. 10), формируя ротационный лоскут с основанием, расположенным на протяжении первой пястной кости.



После выкраивания намеченных лоскутов рассекается межпястная связка, которая, как правило, располагается между головками 1-2 пястных костей, тыльная фасция. Следующим этапом производится ротация первого луча. Наиболее надежными способами, не дающими рецидивов, являются остеотомии на уровне проксимального метафиза пястной кости, либо большой многоугольной кости. Последний вариант привлекает сохранением соотношений на уровне запястно-пястный - пястно-фаланговый - межфаланговый суставы, которые имелись у ребенка до вмешательства



После перемещения первого луча в положение оппозиции и фиксации последнего спицами (одна проводится по оси сегмента, вторая – в поперечном направлении через 1-2 пястные кости) выкроенными треугольными лоскутами закрывается межпальцевая складка, ротационным – первый межпястный промежуток, место заимствования ротационного лоскута – толстым расщепленным трансплантатом.



Второй вариант устранения неполной синдактилии с ротацией 1-го пальца и одновременной транспозицией 2-го луча используется при простых формах врожденного расщепления кисти (В).

Техника операции. В области первого межпальцевого промежутка кисти выкраивается одна фигура встречных треугольных лоскутов с основным разрезом, проходящим по гребню межпальцевой складки и углами боковых разрезов 45-45 или 69-60 градусов. От вершины одного из лоскутов разрез продолжается циркулярно на 2-й палец огибая последний у его основания.



Далее разрез продолжается по гребню расщелины, на ульнарной поверхности 5 пальца формируется овальный кожный лоскут. После рассечения мягких тканей выделяются тыльные пальцевые вены и ладонные сосудисто-нервные пучки второго луча, выполняется остеотомия в области проксимального метафиза 2-й пястной кости и второй луч смещается на место центрального сегмента кисти. Перемещенными в области первого межпальцевого промежутка тканями формируется межпальцевая складка, с помощью овального лоскута образуется межпальцевая складка между 2-3 лучами. Та-

ким образом полностью используется избыток мягких тканей, находящийся в области расщелины, перемещая последние в первый межпальцевой промежуток и устраняя одновременно все компоненты имеющейся патологии (рис. 13D).

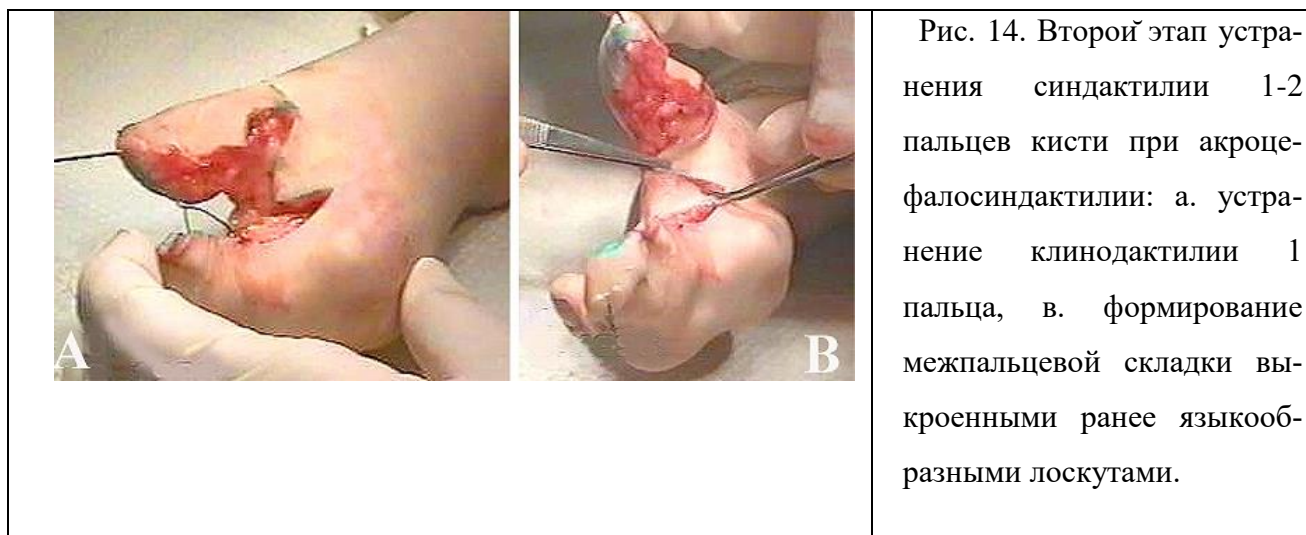
4.1.3. Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с клинодактилией 1-го луча

Полная синдактилия 1-2 пальцев кисти является типичной при сложных формах синдактилии у детей с акроцефалосиндактилией [9, 14] (2-). Наиболее частым сопутствующим проявлением данной патологии является клинодактилия первого пальца. При реконструкции следует придерживаться принципа одномоментной коррекции дефекта [8] (2+).

Техника операции. У основания сращенных пальцев выкраиваются два языкообразных лоскута, на тыльной поверхности основание лоскутов располагается на уровне проекции головок пястных костей, на ладони – над ними (рис. 14). Оставшееся сращение разделяется линейными разрезами. Остро рассекается спайка между фалангами пальцев и фиброзные тяжи в зоне проекции головок пястных костей, добиваясь при этом полного отведения первого луча.



Далее выделяется основная фаланга большого пальца, которая при этой форме порока имеет вид трапеции, выполняется корригирующая остеотомия последней (чаще всего клиновидную резекцию), после сопоставления фрагменты фиксируются спицей.



Дно межпальцевого промежутка формирует из выкраенных ранее языкообразных лоскутов, сшивая последние бок в бок. Раневые дефекты, образовавшиеся после разделения сращения, на боковых поверхностях пальцев, закрываются толстыми расщепленными трансплантатами, взятыми с наружной поверхности бедра ©.

4.1.4. Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев с отсутствием ротации первого луча

Указанная ситуация наиболее типична для брахидактилии кисти, а также некоторых форм вторичной эктродактилии [6] (2-).

Техника операции. У основания сращенных пальцев выкраиваются два языкообразных лоскута по принципам, представленным выше. Оставшееся сращение планируется к разделению линейными разрезами. От основания тыльного лоскута разрез продлевается ульнарно и далее проксимально, формируя ротационный лоскут.



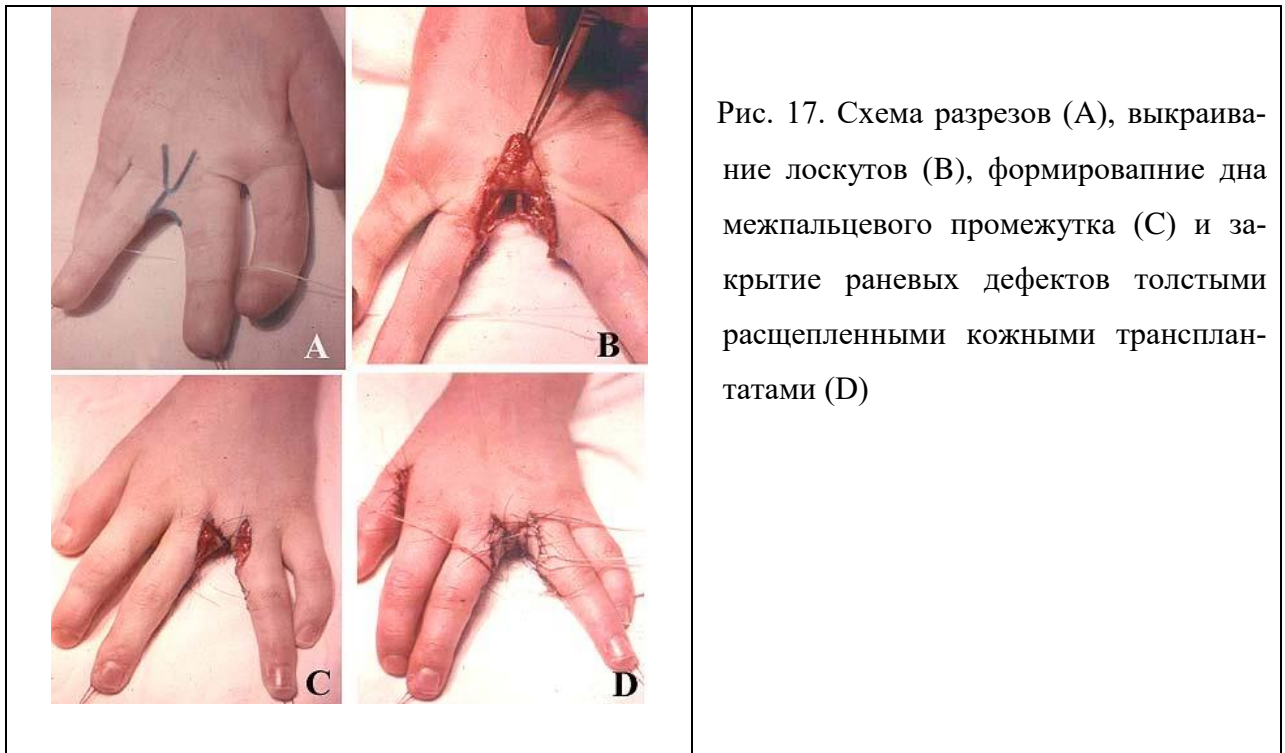
Техника операции. Сращение между 1-2 пальцами разъединяется линейными разрезами, на тыле кисти последний продлевается до зоны проекции запястно-пястного сустава. Первый луч переводится в положение оппозиции и фиксируется спицами (рис. 16А, В). С раневого дефекта снимается мерка, последняя переносится на переднюю поверхность предплечья, ее среднюю треть. Выделяется лучевой сосудистый пучок, мобилизуется от дистального направления проксимально до кожно-фасциального лоскута, далее перевязывается проксимальнее последнего. На дистальной сосудистой ножке сформированный трансплантат переносится в области межпальцевого промежутка и боковых поверхностей пальцев и фиксируется к краям раны (рис. 16 С, D).

4.2. Устранение синдактилии 2-5 пальцев кисти

4.2.1. Неполная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти

Неполная синдактилия 2-5 пальцев кисти обычно характеризуется сращением, простирающимся до уровня проксимальных межфаланговых суставов, или несколько дистальнее и характерна для простых форм патологии и сложных форм в ситуации вторичной эктродактилии и брахидактилии [8, 13] (2-).

Техника операции (идентична для простых и сложных форм). У основания сращенных пальцев по ладонной и тыльной поверхностям кисти выкраиваются два языкообразных лоскута, причем основание тыльного находится на зоне проекции головок пястных костей, ладонного – над головками пястных костей. Вершина лоскута располагается на уровне границы средней и дистальной трети основной фаланги. Оставшееся сращение разделяется Z-образным разрезом, при этом основной разрез проводится по гребню складки, боковые – по тыльной и ладонной поверхности сращения (рис. 17).



Выделяются ладонные сосудисто-нервные пучки, при синдактилии деление общей ладонной пальцевой артерии на ладонные пальцевые артерии, как правило происходит дистальнее, чем в норме (на уровне средней трети основной фаланги), что является реальным препятствием для формирования межпальцевой складки на необходимой глубине.

Необходимо отделить артериальный ствол от пальцевых нервов и дистальнее развилки перевязать одну из ветвей, при необходимости провести интрафасцикулярное расщепление общего ладонного пальцевого нерва.

Следующим этапом выделяются и рассекаются тыльная и ладонная

межпальцевые связки, до получения необходимого объема пассивного разведения пальцев.

Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных языкообразных лоскутов, сшиваемых бок – в – бок, лоскутами, полученными после Z-образного рассечения сращения, частично закрываются дистальные 1/4 дефектов на боковых поверхностях пальцев, оставшиеся – замещаются толстыми расщепленными трансплантатами (В).

4.2.2. Полная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти

Наиболее типичным представителем данного варианта порока развития является синдактилия 3-4 пальцев кисти, деформация, оперативную ликвидацию которой, как правило, представляют в основной массе руководств [3, 4, 10] (2+).

Трехфаланговые пальцы, имеющие полный объем движений в суставах и необходимую степень развития, представляют особые требования к хирургическому лечению, поскольку косметический дефект при неудаче может быть переведен в функциональный.

Техника операции. У основания пальцев выкраивают 2 языкообразных лоскута по методике, представленной ранее. Оставшееся смещенными на третий палец, причем линия последних на тыльной поверхности является зеркальным отображением линии на ладонной.

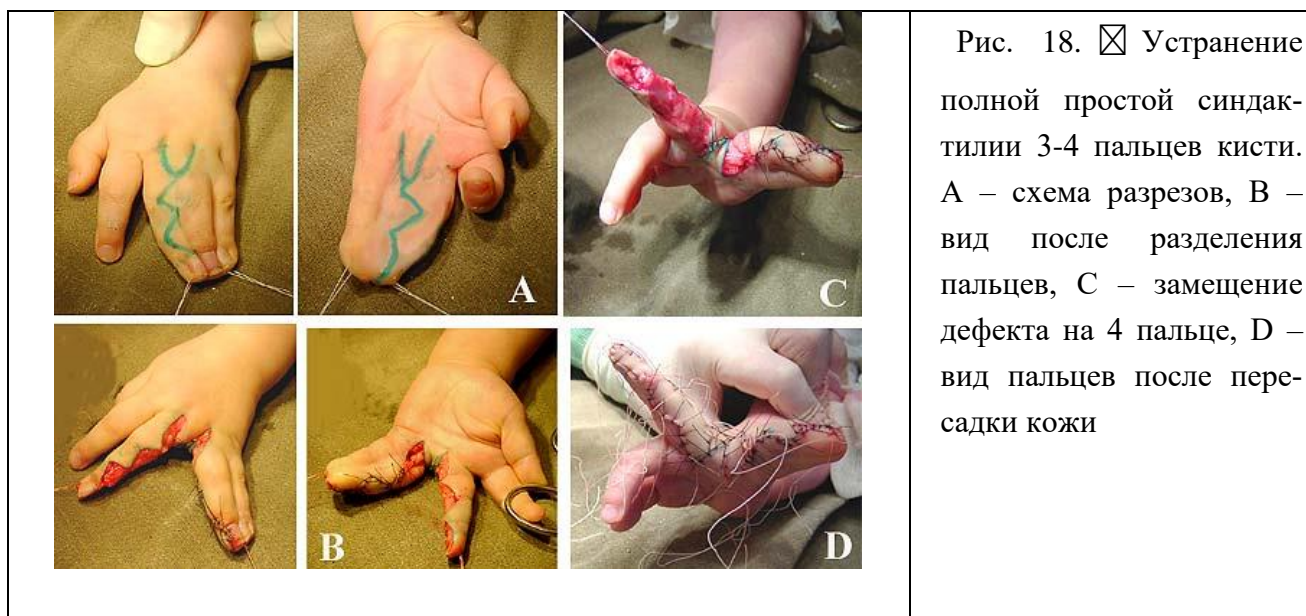


Рис. 18. ☒ Устранение полной простой синдактилии 3-4 пальцев кисти. А – схема разрезов, В – вид после разделения пальцев, С – замещение дефекта на 4 пальце, D – вид пальцев после пересадки кожи

Последующие действия – рассечение спайки, выделение и действия с сосудисто-нервными пучками, рассечение тыльной и ладонной межпальцевых связок, идентичны вышеизложенным.

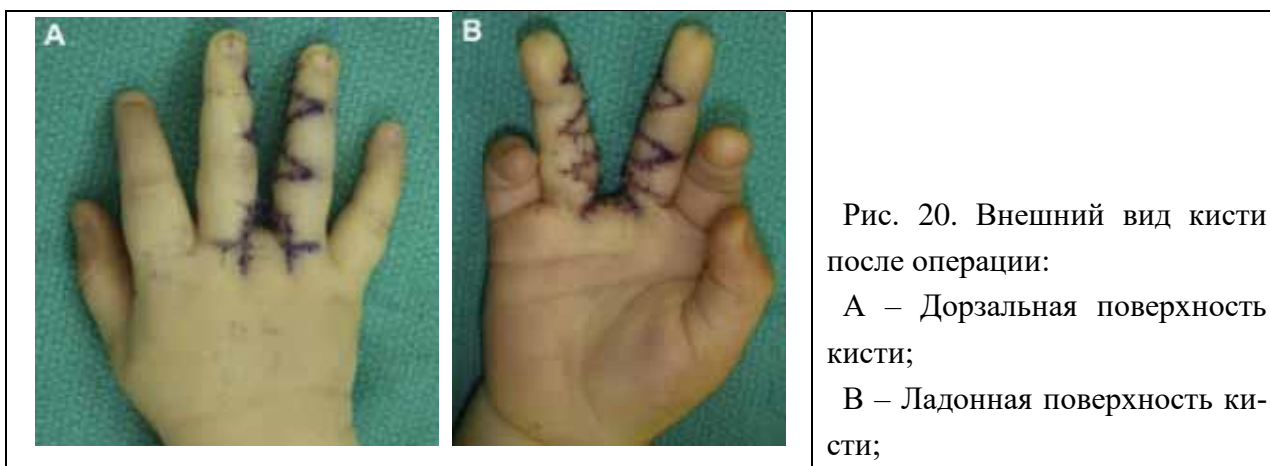
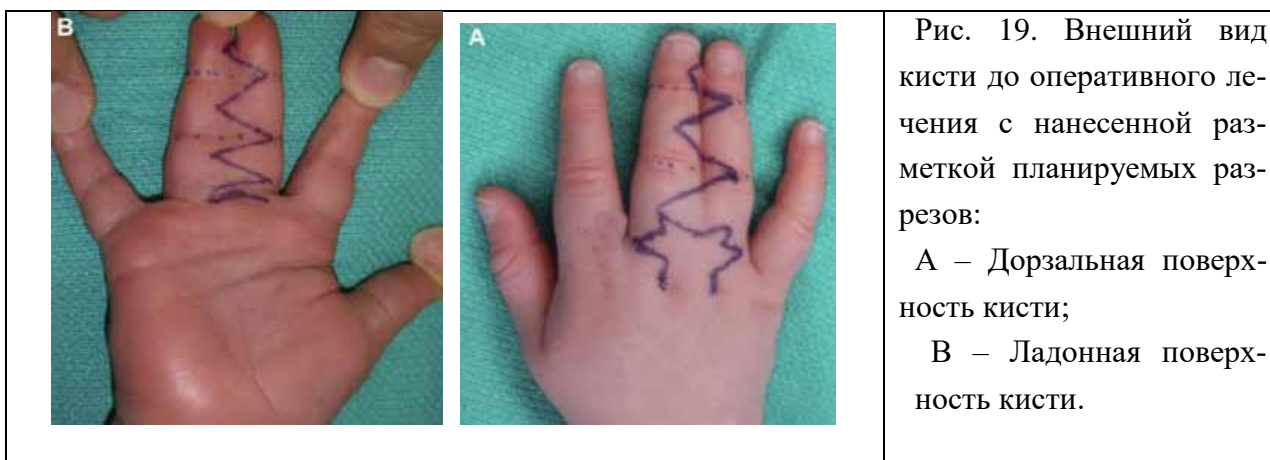
Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных языкообразных лоскутов, 2/3 боковой поверхности 4-го пальца закрываются собственными тканями, оставшиеся раневые дефекты – толстыми расщепленными трансплантатами.

При устранении синдактилии перед хирургом встает задача восстановления трех важных компонентов кисти: межпальцевого промежутка, кожных покровов пальцев и ногтевого ложа. Разработано значительное количество схем разрезов для формирования данных структур. Многие из них имеют недостатки: неестественный межпальцевой промежуток, использование кожных трансплантатов для замещения кожных дефектов, неправильно сформированное и деформированное ногтевое ложе.

В случаях достаточно широкой мягкотканной перепонки, применяется метод, предусматривающий закрытие всех раневых дефектов местными тканями после устранения сращения пальцев. Использование дорзального лоскута сложной формы позволяет сформировать правильной формы межпальцевой промежуток. Характеристиками нормального межпальцевого проме-

жутка является его глубина, форма песочных часов и наклона от проксимального отдела к дистальному от 40 до 45 градусов (В).

Техника операции. У основания пальцев по тыльной поверхности кисти выкраивают дорзальный лоскут по форме бабочки. Оставшееся сращение устраняется зигзагообразными разрезами причем линия на тыльной поверхности является зеркальным отображением линии на ладонной. Мобилизовав кожные лоскуты рассекаются спайки и тщательным образом визуализируются сосудисто-нервные пучки. При высоком расположении артериальной развилки одна из артерий коагулируется и пересекается чуть дистальнее. Важным моментом является рассечение тыльной и ладонной межпястных связок. Кожные покровы ушиваются с использованием монофилamentного материала метрической величиной 5/0 или 6/0 в зависимости от возраста.

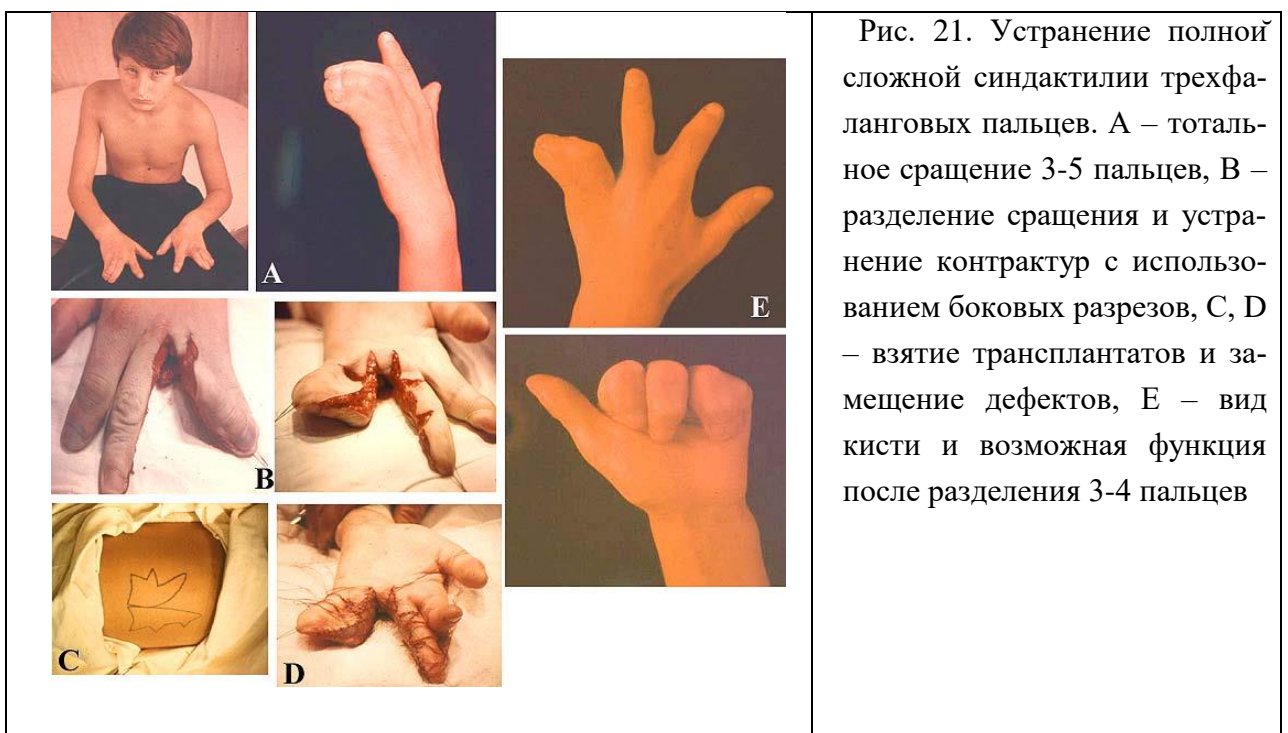




4.2.3. Полная сложная синдактилия трехфаланговых пальцев

Наиболее типичным представителем данной группы является сращение пальцев неравной длины, как правило 3-5. Типичной деформацией равномерно развитых пальцев являются сгибательные контрактуры и клинодактилия на уровне межфаланговых суставов [6, 8] (2+).

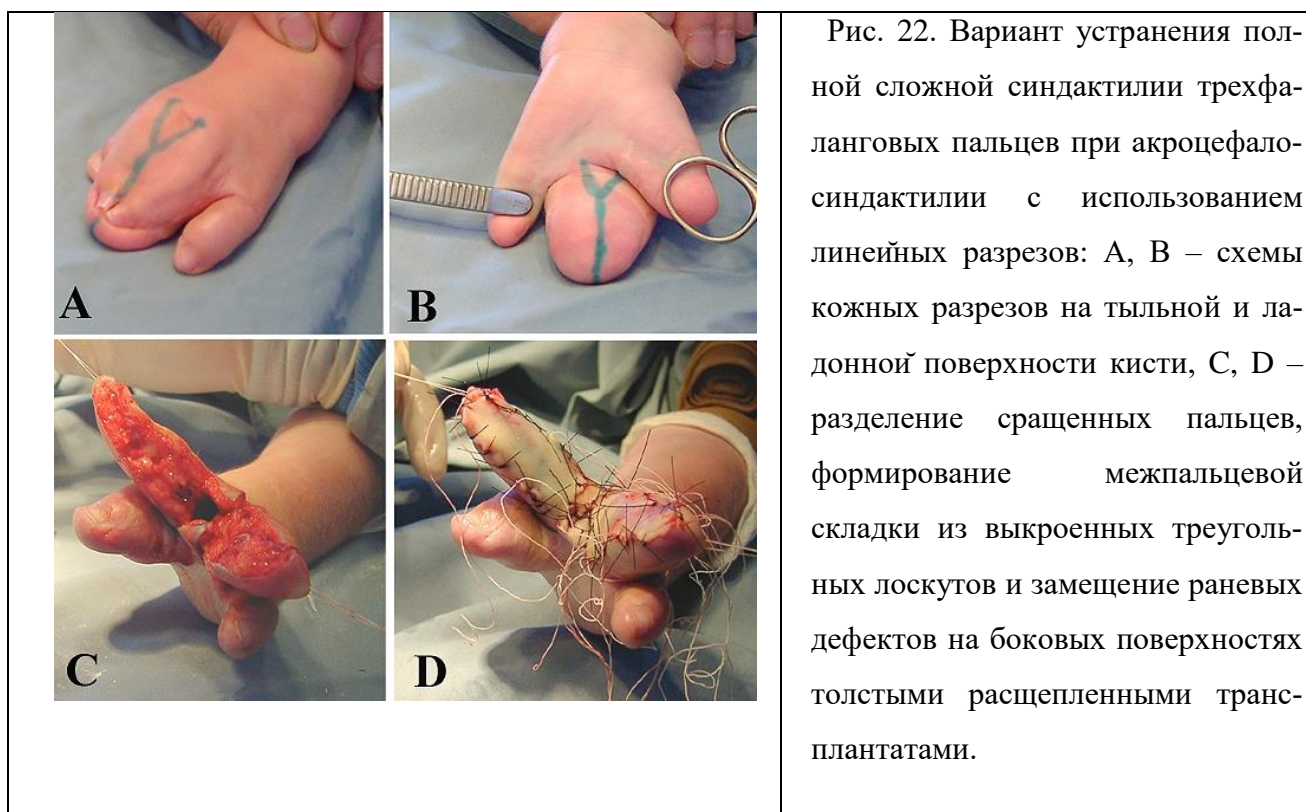
Техника операции. У основания пальцев выкраиваются 2 языкообразных лоскута. Оставшееся сращение разделяется линейными разрезами. При наличии костной спайки в области ногтевых фаланг, последняя рассекается долотом.



На ладонной поверхности пальцев по линии проекции межфаланговых суставов проводятся дополнительные разрезы в поперечном направлении (рис. 21). При коррекции контрактур и клинодактилии края разрезов расходятся и по ладонной поверхности формируется зигзагообразная линия дефекта.

Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных лоскутов, раневые дефекты на боковых поверхностях пальцев замещаются с помощью свободной пересадки кожи (В).

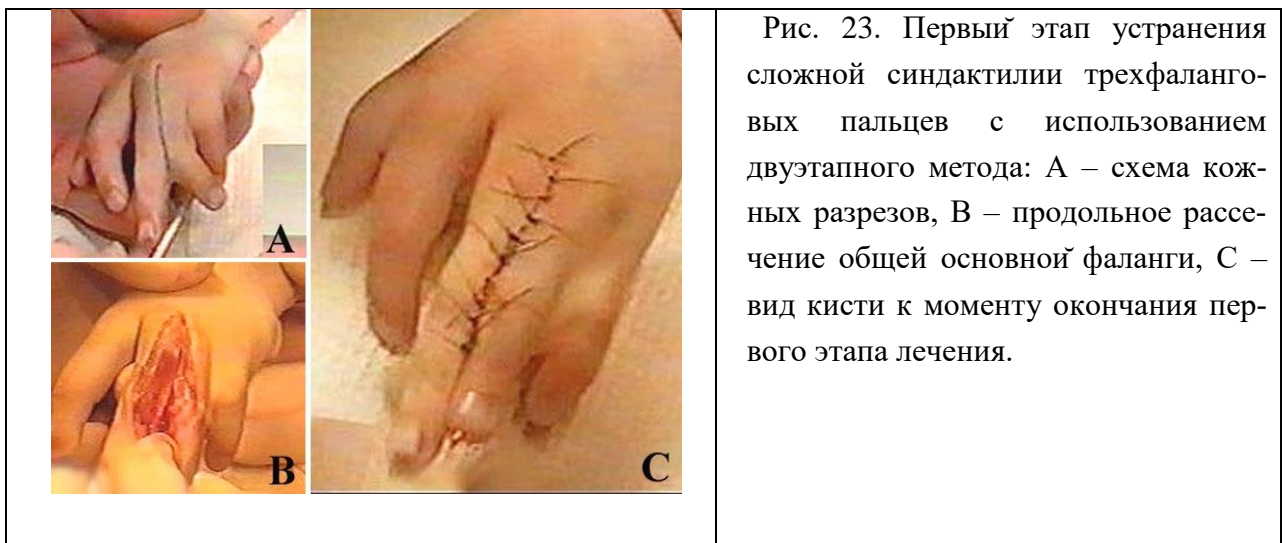
Второй вариант ликвидации полной сложной синдактилии трехфаланговых пальцев используется при брахидактилии, акроцефалосиндактилии, наличии костного сращения лишь на уровне ногтевых фаланг и значительном ограничении или полном отсутствии движений в межфаланговых суставах.



Техника операции. У основания сращенных пальцев выкраиваются два языкообразных лоскута (рис. 22А). Оставшееся сращение разделяется линейными разрезами. Костная спайка в области ногтевых фаланг рассекает-

ся долотом. Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных лоскутов, раневые дефекты на боковых поверхностях пальцев закрываются с помощью свободной пересадки кожи (рис. 22В, С, D) ©.

Третий вариант устранения полной сложной синдактилии трехфаланговых пальцев используется в ситуации костного сращения сегментов на значительном протяжении, либо наличии выраженных сгибательных контрактур (до 90 градусов и более) и клинодактилии. После разделения сращения на боковых поверхностях пальцев формируются раневые дефекты, дном которых служат обнаженные сухожилия, диафизы фаланг, суставы, сосудисто-нервные пучки. Закрывать указанные образования трансплантатами не представляется возможным, в связи с чем целесообразно использовать двухэтапную методику лечения, смысл которой заключается в следующем.



На первом этапе проводится разделение сращения линейными разрезами, начиная от кончиков пальцев до области средней трети основных фаланг. Выполняются корригирующие остеотомии фаланг, разделение общих сегментов, капсулотомии межфаланговых суставов.

После устранения контрактур и клинодактилии, пальцы в корригированном положении вновь сшиваются друг с другом. Таким образом, сложная форма синдактилии переводится в простую (рис. 23) (В).

Вторым этапом, через 3-4 недели, производится устранение синдактилии по стандартной методике, представленной ранее, при выполнении которой дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных ранее лоскутов, раневые дефекты замещаются с помощью свободной пересадки кожи (рис.24), которая становится вполне возможной, так как обнаженные фрагменты фаланг за указанное время покрываются достаточно кровоснабжаемыми тканями (В).



Рис. 24. Второй этап устранения полной сложной синдактилии трехфаланговых пальцев.

5. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

В послеоперационном периоде конечность фиксируют гипсовой ладонной шиной, в положении разгибания 2-5 пальцев и отведения и противопоставления первого пальца кисти, на период который зависит от вида выполненного оперативного вмешательства. После выполненного оперативного вмешательства повязку накладывают таким образом чтобы в первые сутки был возможен контроль за кровообращением в дистальных отделах пальцев. Первая перевязка осуществляется на следующий день после операции для контроля состояния тканей и развития отека. Перевязки осуществляют раз в три-четыре дня при спокойном течении послеоперационных ран. Снятие швов осуществляют на 14-16 день, что необходимо для формирования рубца достаточной прочности. Если при устранении синдактилии осуществлялось вмешательство на костях в сочетании с остеотомией и фиксацией спицами, оптимальным сроком для проведения контрольной рентгенографии является

четвертая неделя с момента выполнения операции. По результатам рентгенологического исследования принимается решение об удалении спиц. После полного заживления кожного покрова назначают комплекс восстановительного лечения направленный на профилактику образования грубых деформирующих рубцов и разработку движений в мелких суставах кисти, включающий в себя: массаж кистей, электростимуляцию сгибателей и разгибателей пальцев, фонофорез с лидазой на послеоперационные рубцы, аппликации озокерита, хвойно-солевые ванночки, укладки на сгибание и разгибание пальцев. Повтор курсов реабилитации оптимален каждые три месяца в течение первого года и каждые шесть месяцев в последующие (В).

6. ОШИБКИ И ОСЛОЖНЕНИЯ

Ошибки и осложнения при проведении операции направленной на устранение синдактилии пальцев кисти могут привести к неудовлетворительному косметическому виду кисти или к утрате фрагментов анатомических структур.

Виды осложнений:

1. Повреждение сосудисто-нервного пуча;
2. Утрата кожных трансплантатов или длительное заживление ведущее к развитию рубцовой контрактуры;
3. Смещение межпальцевой складки в проксимальном или дистальном направлении;
4. Деформации пальцев:
 - ✓ Дифференцированный рост вследствие разной длины пальцев до разделения;
 - ✓ Рубцовая контрактура.
5. Гиперпигментация кожного трансплантата (часто при использовании кожи паховой области);
6. Трансплантаты с волосяным покровом;

7. Неудовлетворительное состояние ногтевого ложа и формирование ассиметричной формы ногтевой пластинки;
8. Формирование грубого рубца неправильной формы в донорской области;
9. Длительное формирование костной мозоли в месте остеосинтеза.

Правильный выбор показаний к использованию конкретного метода устранения синдактилии и соблюдение технологии выполнения оперативного вмешательства снижает риск развития осложнений и обеспечивает максимальный косметический и функциональный результат ©.

7. ВЫВОДЫ

1. Сложные формы врожденной синдактилии относятся к тяжелым комбинированным порокам кисти, которые целесообразно разделять по следующим основным признакам: локализации сращения (I-II пальцев, трехфаланговых пальцев, I-V пальцев (тотальная)); виду сращения (мягкотканная, костная); причине развития деформации (вследствие сращения пальцев неравной длины, вследствие анатомических нарушений костно-суставного и сухожильно-связочного аппарата кисти); наличию или отсутствию сопутствующих деформаций (в изолированном виде, как проявление комбинированного порока или синдрома комплекса) (B).

2. Сложные формы врожденной синдактилии рентгенологически характеризуются изменениями состояния не только сращенных, но и смежных пальцев, что свидетельствует о пороке закладки всего сегмента в целом при этом заболевании. Имеется четкая зависимость степени тяжести и частоты патологических состояний ростковых зон и анатомических соотношений в суставах пораженных пальцев от варианта сложной синдактилии (B).

3. У пациентов с сложной формой врожденной синдактилии в 22,3% выявляется семейное накопление заболевания; отмечается значительная роль мутагенных факторов в формировании ряда вариантов данной патологии (B).

4. Оперативное лечение сложных форм врожденной синдактилии кисти у детей необходимо начинать в возрасте 1 года - 1,5 лет, до развития сте-

реотипа пользования пораженной кистью и появления вторичных деформаций (В).

5. При хирургическом лечении детей со сложными формами врожденной синдактилии кисти целесообразно выделять четыре вида операций: предварительные, создающие оптимальные условия для проведения последующего устранения сложной синдактилии; основные, направленные на ликвидацию сращения с одномоментной коррекцией сопутствующих деформаций пораженных лучей; завершающие операции, направленные на улучшение косметического состояния разделенных пальцев и предупреждение развития вторичных деформаций; дополнительные операции, предполагающие ликвидацию сопутствующей патологии свободных от сращения лучей для коррекции внешнего вида и функции кисти в целом (В).

6. В отдаленные сроки после хирургического лечения сложных форм врожденной синдактилии кисти отмечается улучшение состояния костно-суставного аппарата, уровня регионального кровотока и положительная динамика со стороны нервно-мышечного аппарата (В).

7. Использование предлагаемых методов лечения сложных форм врожденной синдактилии позволяет получить оптимальные результаты оперативного лечения с лучшими исходами у детей младшей возрастной группы – до 3 лет ©.

8. ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При сложных формах врожденной синдактилии необходимо выделять три основных варианта патологии: сложная синдактилия I-II пальцев; сложная синдактилия трехфаланговых пальцев; сложная тотальная синдактилия I-V пальцев, позволяющих дифференцированно подходить к хирургической коррекции данного порока.

2. Оперативное лечение сложных форм врожденной синдактилии целесообразно проводить в возрасте 1 года - 1,5 лет.

3. При устранении сложных форм врожденной синдактилии у детей необходимо стремиться к одномоментной коррекции имеющихся деформаций сращенных пальцев, используя все известные на сегодняшний день способы реконструкции, в том числе и с микрохирургической пересадкой комплексов тканей.

4. Хирургическое лечение сложных форм врожденной синдактилии кисти должно производиться в специализированных детских ортопедо-травматологических или хирургических стационарах врачами, имеющими теоретические знания и практические навыки в хирургии кисти. Дети до окончания периода роста нуждаются в диспансерном наблюдении с целью своевременного выявления и хирургической коррекции возможных вторичных деформаций.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Андрианов В.Л., Дедова В.Д., Колядицкий В.Г., Кузьменко В.В. Врожденные деформации верхних конечностей. – М.,1972.
2. Андрианов В.Л., Садофьева В.И. Тенденции в заболеваниях опорно- двигательного аппарата у детей и подростков // Проблемы травматологии и ортопедии. – Таллинн, 1990, Т.1.-с.170-172.
3. Бук-Грашко Д. Хирургия кисти при врожденных пороках развития // Последние достижения в пластической хирургии: Пер. с англ. – М., 1985. – с. 143-159.
4. Годунова Г.С. Оперативное лечение врожденной синдактилии кисти у детей // Методическое письмо. – Ленинград, 1970.
5. Матев И. Възстановителна хирургия на палеца на ръката. – София, 1981.
6. Ржанникова Ю.Г. Хирургическое лечение сложных форм врожденной синдактилии кисти у детей // Дисс. кандидата мед.наук. – Санкт-Петербург, 2002.
7. Тяжелков А. П.. Реконструктивно-восстановительное лечение сложных пороков развития кисти у детей. Дис. ... д-ра мед. наук. Иркутск. 1993. 460 с.
8. Шведовченко И.В. Врожденные недоразвития кисти у детей // Дисс. доктора мед.наук. – Санкт-Петербург, 1993.
9. Balk K, Biesecker LG. The clinical atlas of Greig cephalopolysyndactyly syndrome. Am J Med Genet A 2008;146A:548–57.
10. Blauth W., Schneider-Sickert F. Handfehlbildungen, Atlas ihrer operativen Behandlung. – Springer-Verlag,1976.
11. Buck-Gramcko D. Syndactyly between the thumb and index finger. In: Buck-Gramcko D, editor. Congenital malformations of the hand and forearm. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 141–8.
12. Flatt A. The Care of Congenital Hand Anomalies. – QMP, St.Louis. – 1994.
13. Foucher G, Medina J, Pajardi G, et al. Classification and treatment of symbrachydactyly. Chir Main 2000;19:161–8.

14. Mantilla-Capacho JM, Arnaud L, Diaz-Rodriguez, et al. Apert syndrome with preaxial poly-syndactyly showing the typical mutation Ser252Trp in the FGFR2 gene. *Genet Couns* 2005;16:403–6.
15. Malik S, Grzeschik KH. Synpolydactyly: clinical and molecular advances. *Clin Genet* 2008;73:113–20.
16. Niranjana NS, De Carpentier J. A new technique for the division of syndactyly. *Eur J Plast Surg* 1990;13: 101–4.
17. Thomson H.G. Congenital Deformities of the Hand // *Clin. Plast. Surg.* – 1977. – Vol. 4, No 4, - p. 513-535.
18. Upton J. Management of disorders of separation— syndactyly. In: Hentz VR, editor. *The hand and upper limb (Part 2)*. In: Mathes SJ, editor. *Plastic surgery*, Vol 8. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. p. 139–84.