Реферат

На тему:

"Пороки развития кисти и пальцев"

Врожденные пороки развития кисти относительно часты и весьма разнообразны. Согласно данным Г.Ф. Балабаниц, на долю врожденных аномалий кисти приходится 60-75% всех аномалий верхних конечностей.

Изучив с клинической, рентгенологической и функциональной точки зрения 255 больных с врожденными пороками развития кисти, мы разделили их по основному клиническому симптому на 4 группы: синдактилия, полидактилия, дефекты, деформации.

К группе синдактилии следует отнести тех больных, у которых основной патологией, ограничивающей функцию кисти, является полное или частичное сращение пальцев. Нередко это сращение комбинируется с олиго-фалангией, микрофалангией, амнйотическими перетяжками, различного рода деформациями пальцев.

В группу полидактилии относят кисти, на которых имеются добавочные пальцы различных степеней развития и нет других тяжелых дефектов, резко ограничивающих функцию кисти. Полидактилия может сочетаться с синдактилией, сгибательными контрактурами пальцев, чаще эта разновидность врожденного порока проявляется в чистом виде.

Наиболее тяжелой и сложной группой являются дефекты кисти и пальцев. Тяжела в функциональном отношении форма олигофалангии — отсутствие фаланг I пальца, менее тяжелый дефект — отсутствие фаланг одного из II—III—IV—V пальцев. Довольно типичной деформацией является уменьшение пальцев до 4—3, что, как правило, связано с дефектом лучевой или локтевой кости; Не менее типично слияние III — IV значительно недоразвитых пальцев в один конгломерат с общими сосудами и нервами — в этих случаях правильнее говорить о дефектах развития, а не о синдактилии. Наконец, сюда относится расщепленная кисть в виде ножниц или «клешни».

Последняя группа — деформации — сравнительно легкий врожденный порок. Сюда относятся сгибательные контрактуры пальцев в межфаланговых суставах, брахидактилия, арахнодактилия, гигантизм. По данным большинства авторов, чаще всего встречаются синдактилия, затем полидактилия и, наконец, прочие дефекты развития кисти и пальцев. Н. И. Бенуа указывает, что синдактилия встречается у 1 из 2000 новорожденных, причем в половине из них она двусторонняя; по данным 3. Ф. Нельзиной, Bunnell, у 1 из 3000 новорожденных 3. А. Ширяка — у 1 из 21 000. В отношении полидактилии данные различных авторов еще более разноречивы: по данным Тапье, у 1 из 440 новорожденных, по Леви-НУ — У 1 из 5400, по Бергласу — у 1 из 1350 и т. д..

Barsky опубликовал сведения, что в Дании частота лиц с различными пороками кистей составляет 1: 6438 населения. Аномалию развития кисти и пальцев относят к наследственным порокам.

Первое описание врожденной аномалии кисти найдено в библии за 1000 лет до н. э., где упоминается великан Гас с 6 пальцами на руках и ногах. В 1917 г. Drinkuater опубликовал работу о наследовании симфалангизма во времена Генриха VI. В 1874 была вскрыта гробница Генриха VI и обнаружено, что его межфаланговые суставы пальцев рук анкилозированы, в последующем у его потомков находили аналогичный порок.

Порок развития кисти встречается чаще у лиц мужского пола. Согласно данным различных авторов, двустороннее поражение встречается в 30—50% случаев; мы выявили двусторонний порок в 67%. При одностороннем поражении порок развития чаще наблюдается на правой кисти. Объяснения данному факту мы не. встретили в литературе. Возможно, в какой-то мере это можно объяснить большей обращаемостью больных при неполноценности правой руки, так как здесь чаще страдает функция и трудоспособность.

Частое сочетание врожденных пороков кисти с другими пороками развития — общеизвестный факт. Данный порок комбинируется с пороками развития стопы, амниотическими перетяжками конечностей, ампутациями, расщепленной верхней губой, недоразвитием твердого нёба, реже — с другими пороками. Множественность поражения составляет, по нашим данным, 24%. Чаще всего порок развития кисти сочетается с пороками развития стопы и амниотическими перетяжками. У 73 из наблюдавшихся нами больных установлена наследственная передача порока развития кисти с большей или меньшей степенью достоверности.

Помимо наследственных факторов определенное значение, как и при других пороках развития, в возникновении дефектов кисти и пальцев имеют механическая травма, болезни матери в период беременности, токсикоз и др.

Врожденный дефект кисти — «клешня». «Клешня» — редкая аномалия, связанная с дефектом центральной части кисти, с ее расщеплением. Это поражение кисти относят к наследственным..

Мы наблюдали семейную форму этого заболевания. Мать имела двусторонний порок кистей и ее дети-близнецы также имеют дефект кисти, у дочери он односторонний, у сына — двусторонний. Характер расщепления кисти на две половины, напоминающий раковую клешню бывает различным. Иногда кисть «расщепляется» по средней линии и состоит из двух половин: радиальной и ульнарной, иногда отсутствует ее центральная часть — метакарпальаые кости, иногда встречается небольшое расщепление, но с дефектом пальцев. Эта форма часто двусторонняя и на ногах и на руках. Расщепленную в виде клешни кисть мы наблюдали у 9 больных, у 8 больных поражение было двустороннее, у 1 больного — одностороннее.

Клиника. Кисть чаще разъединена между 111 и IV пястной костью, иногда с сохранением пальцев, иногда с их отсутствием. Этому пороку кисти нередко сопутствует синдактилия и т. д. При этой деформации поражает высокая приспосабливаемость больных к труду и самообслуживанию Расщепление кисти относят к группе экродактилий. Бывает краевая экродактилия, при ней могут отсутствовать 1 и V пальцы вместе с соответствующими пястными костями. Эта деформация сочетается иногда с лучевой или локтевой косорукостью.

У больных с пороками кисти отмечаются значительные изменения в сосудистой периферической сети, в том числе в капиллярах. Окраска капилляроскопического фона красная с желтым оттенком или бледная с цианотическим оттенком. Капилляры хорошо дифференцируются. Четко проявляется нарушение правильного взаиморасположения капилляров. Капиллярных петель в 1 мм меньше физиологической нормы. Изменение капилляров выражается и в том, что они деформированы, некоторые из них имеют седловидную форму, а остальные с резкой извилистостью капиллярных петель преобразовывались в неопределенную форму. Венозные и переходные отделы расширены, диаметр их был неравномерный. Встречаются капилляры с образованием перетяжек, а между ними видны хорошо развитые тонкие анастомотические веточки, наличие которых между расширенными и деформированными капиллярами свидетельствует о параллельном преобразовании капилляров в артерио-венозные анастомозы и новообразовании истинных капилляров, каковыми являются эти тонкие анастомозы. Что касается капиллярного тока крови, он чаще гемогенный, замедленный или вялый. Изменения в капиллярах нужно связать с нарушением регионарной гемодинамики, обусловленной пороком развития конечности в целом.

При врожденных пороках кисти, как и при других локализациях, на недоразвитом сегменте отмечается понижение кожной температуры. Степень снижения ее бывает различной от 0,2 до 6,0° и больше. Иногда отмечается термоасимметрия на всей порочной конечности.

Большее снижение кожной температуры выявляется там, где была выражена атрофия мышц.

Лечение клешни только хирургическое — сшивание половин кисти. Функция кисти восстанавливается, исчезает косметический дефект. При лучевом межпальцевом расщеплении кисти операция сводится к костнопластическому созданию I пальца кисти.

Синдактилия — врожденный порок развития пальцев вследствие ненаступившего разъединения при их формировании. Сращение пальцев встречается одинаково часто как у лиц мужского, так и женского пола. Односторонняя синдактилия в 2 раза чаще чем двусторонняя. Синдактилия нередко сопровождает другие пороки развития скелета. Она составляет около половины всех уродств верхних конечностей. По данным Donald и Bunnel, она встречается I: 2000—3000 новорожденных; по данным Stevenson с соавторами,— 0,1—0,5 на 1000 новорожденных. Различают костную и мягкотканную формы синдактилии. В. Д. Чаклин, Т. С. Зацепин делят синдактилию на 3 формы: перепончатую, кожную и костную. Р. Р. Вреден, исходя из причин возникновения синдактилии, различает эмбриональную форму и амниотическую.

Существует деление синдактилии на формы: простую и сложную, полную или неполную. При полной синдактилии она, как правило, бывает костной. Г. Ф. Балабаниц также делит синдактилию на простую и сложную. Простая имеет 3 подгруппы: кожная, многослойная и костная. Сложная состоит из 4 подгрупп: кожная, многослойная, костная и сочетанная. Затем автор все виды синдактилии разделяет на базаль-ную, дистальную и концевую. При базальной форме синдактилии функция кисти не нарушена, при концевой — пальцы находятся в состоянии вынужденной иммобилизации и чем раньше будет произведено разъединение пальцев, тем полноценнее будет функция кисти.

Ф.С. Файзуллина распределяет все формы синдактилии на 4 группы:

I) перепончатая синдактилия, где нет ограничения функции пальиев; 2) кожная, с кожным или фиброзным сращением между пальцами, сюда относятся и концевые костные формы; 3) кожная форма, где пальцы срослись в неправильном положении с переплетением их, с нарушением роста, иногда имеются ампутации; 4) редкая деформация кисти за счет тяжелых костных аномалий с общими кровеносными сосудами, сухожилиями, нервами для сросшихся пальцев.

Следует также упомянуть о клинической классификации Г. Ф. Поповой, которая простую и сложную формы синдактилии делит на ряд подгрупп в зависимости от степени сращения пальцев, наличия деформации, недоразвития фаланг и т. д.

Клиника. Чаще всего имеется сращение III и IV пальцев, реже — II—III—IV—V, II—III и IV пальцев. Другие комбинации наблюдаются еще реже. Бывает сращение нескольких или всех пальцев в один сплошной неразъединенный конгломерат. Вместе со сращением пальцев нередко наблюдаются амниотические перетяжки.

В двусторонних случаях сращение пальцев, как правило, бывает симметричным либо с одной стороны имеется сращение 2 пальцев, а с другой — этих же 2 плюс 3-й. При синдактилии пальцы обычно недоразвиты, они уменьшены в размерах по длине, толщине, деформированы, что особенно выражено при костной синдактилии. В некоторых пальцах количество фаланг уменьшено до 2, относительно часто наблюдаются амниотические перетяжки и амниотические ампутации отдельных фаланг. Надо отметить, что амниотические перетяжки и ампутации наблюдаются в более сложных случаях синдактилии. При синдактилии встречаются контрактуры и деформации пальцев. Рентгенологически синдактилия не представляет каких-либо особенностей. При перепончатой и кожной форме в костном скелете изменений нет. При костной форме имеется большая или меньшая степень костного сращения фаланг. Отмечаются значительные изменения сосудистой сети при синдактилии. Эти изменения заключаются в истончении сосудов, уменьшении их диаметра, извилистости, наличии очаговых утолщений и сужений магистральных сосудов, появление аваскулярных зон. Иногда видимы «озерца», представляющие собой расширение сосудов округлой формы. Капиллярные сети носят извилистый характер. Встречается иногда и избыточное количество коллатералей в сращенных пальцах, но это явление наблюдается реже, чаще отмечается недостаточно развитая сосудистая сеть. Во всех случаях диаметр венозного отдела расширен, имеются локальные «выпячивания». Капилляры носят извитой характер и, как правило, наполнены кровью, окраска их красная с желтым оттенком. Субкапиллярные вены также имеют более широкий диаметр. Часто встречается нарушение правильного взаимоотношения капилляров, их в 1 мм больше физиологической нормы. Многие капилляры деформированы, некоторые из них имеют седловидную форму. Отмечалось преобразование капилляров в артерио-венозные анастомозы, имело место и новообразование капилляров. Капилляроскопическая картина одного пальца отличалась от другого, что зависело от вида и тяжести порока. Изменения в капиллярах следует объяснить нарушением общей и регионарной гемодинамики, имеющей место при врожденных недоразвитиях конечностей. Эти изменения сочетались с понижением кожной температуры на порочной конечности.

Обычно у больных с пороком развития верхних конечностей оказываются измененными и типы осциллограмм. При недоразвитии костей предплечья или пальцев общая форма осциллографической кривой носила резко уплощенный характер с низкими осцилляциями.

Высота осцилляторного индекса не превышала 3— 4 мм. Кровяное давление было пониженным, перегибы кривой, как правило, не выражены. Отрицательные осцилляции отсутствовали, дикротические зубцы мало выражены. Увеличена разность минимального давления со средним. Форма осциллограмм переходная, что свидетельствует о повышении сосудистого тонуса.

Все это указывает на изменения артериальных сосудов не только функционального, но и органического характера.

Лечение — только хирургическое — разъединение сросшихся пальцев. Методов операции очень много. Некоторые из них имеют столетнюю давность, но не потеряли своего значения и в настоящее время. Все хирургические вмешательства по поводу синдактилии делят на 3 группы: лоскутный с использованием местных тканей, свободная пересадка кожи для закрытия межпальцевого дефекта после разъединения пальцев и комбинированный метод.

К 1-й группе относят метод Didot —создание ступенчатого ладонного и тыльного лоскутов при разъединении пальцев. Но этот метод мало применяют, так как при нем в межпальцевом промежутке образуются стягивающие рубцы, заживление идет вторичным натяжением. То же относится и к методу Zellar — выкраивание в виде створок ладонных и тыльных лоскутов в момент разъединения пальцев. Различную модификацию и новую форму выкраивания лоскутов в комбинации со свободной кожной пластикой предложили М. В. Андрусон, Radulesco, Barsky и др.

Особого внимания заслуживает метод М. В. Андру-сона. Он заключается в выкраивании лоскутов с волнообразными выступами. Такая форма лоскута облегчает его сшивание, что ведет к значительному сокращению времени операции. Bilhaut-gloguet иссекает из сращенных 2 пальцев клиновидный участок на всем их протяжении, а наружные оставшиеся половины сшивает в 1 палец.

За рубежом предпочтение отдается комбинированной кожной пластике, которой пользуются Кроник, Barsky и другие.

В Советском Союзе предпочтение отдается методу Б.В. Парина, который для закрытия межпальцевых промежутков рекомендует использовать перфорированный кожный лоскут, и методу М. В. Андрусона, который предлагает закрывать рану на пальцах после их разъединения полнослойным кожным лоскутом волнообразной формы, взятым с внутренней поверхности плеча или бедра. Реже применяется метод Джанелидзе. На рис. 1 приводятся основные схемы оперативных вмешательств при синдактилии.

Рис.1.

При образовании новых пальцев следует учесть, что каждый отдельный палец только тогда функционирует полноценно, когда у него сохранена чувствительность и полная подвижность. Нестабильные пальцы склонны к боковому отклонению, что может нарушить функцию кисти. При синдактилии показано раннее хирургическое вмешательство, особенно при тотальной и концевой синдактилии — в первые месяцы жизни. При остальных формах — с 2—3 лет.

При слиянии ногтей их следует разделить пополам, при слиянии сухожилий — оставить сухожилие для одного вновь сформированного лучшего пальца, а для другого— пересадить с любого пальца на II этапе лечения. Н.П. Новаченко подчеркивает, что при тотальной синдактилии нельзя одновременно разъединять все пальцы во избежание их некроза, так как при операции можно повредить располагающиеся между ними магистральные сосуды. Лучше сначала разъединить I и V пальцы, потом II и III, затем III и IV — на III этапе. У детей при разъединении пальцев следует применять наркоз, у взрослых можно применять местную анестезию.

После хирургических вмешательств по поводу синдактилии нужна ранняя и длительная лечебная гимнастика во избежание возникновения рубцовых стяжений и контрактур. Для закрепления достигнутого эффекта длительное время разъединенные пальцы нужно на ночь укладывать в шину в течение 3—4 месяцев после операции. Показаны также тепловые процедуры, массаж.

Симфалангия — редкий порок. Сопровождается слиянием одной или нескольких фаланг, часто сочетается с синдактилией. Симфалангизм — наследственное заболевание.

Клиника. Отсутствие движений в межфаланговых сочленениях. Атрофия мягких тканей кисти и пальцев.

Лечение — хирургическое — артропластика межфаланговых суставов. Мы рекомендуем в качестве интерпозиционного материала использовать вышеупомянутую оболочку семенников быка. После операции через 2 недели — ЛФК.

Полидактилия — увеличение числа пальцев. Частота полидактилии определена ВОЗ —0,3—6 на 1000 новорожденных. Это заболевание нередко передается по наследству. Дополнительные пальцы чаще располагаются с локтевой стороны кисти, иногда с обеих. Если с лучевой, то обычно только за счет расщепления ногтевой фаланги I пальца. Встречается 3—5 лишних пальцев, бывает удвоение их числа и на ногах и на руках. Добавочные пальцы могут быть сформированы нормально и ничем не отличаться от основных.

Полидактилия бывает 3 видов: 1-й — добавочные пальцы — рудименты, состоящие только из кожи; 2-й — дополнительные пальцы за счет раздвоения основных; 3-й — самостоятельные, нормальной формы и размеров, дополнительные пальцы.

М.В. Волков предлагает более совершенную классификацию. Он делит полидактилию на 3 типа: 1-й — раздвоение крайнего пальца; 2-й — замена одного крайнего пальца двумя пальцами или большим количеством добавочных пальцев; 3-й — добавочные пальцы в виде рудиментарных придатков.

По нашим данным, односторонняя полидактилия встречается чаше, чем двусторонняя, правосторонняя—в 2 раза чаще, чем левосторонняя.

Клиника. Добавочные пальцы, как указывалось выше, могут быть нормально развитыми и недоразвитыми. Чаще добавочные пальцы характеризуются малыми размерами, нередко с уменьшенным числом фаланг. Иногда это просто мягкотканные образования без костной основы с амниотической перетяжкой у основания. Реже наблюдается не целый добавочный палец, а добавочная ногтевая фаланга, точнее, ногтевая фаланга как бы расщеплена надвое — такая аномалия характерна для I пальца. Относительно хорошо сформированный добавочный палец с наличием всех фаланг чаще всего бывает со стороны первого пальца.

Диагноз полидактилии нетруден.

Лечение — только хирургическое. При полидактилии добавочный палец нужно удалять лишь в тех случаях, когда уже ясно, какой палец является основным для функции и какой ей препятствует. Иногда это выясняется в более позднем возрасте, поэтому при полидактилии спешить с хирургическими вмешательствами не следует; однако пальцы-рудименты можно и нужно ампутировать в первые месяцы жизни ребенка. Если дополнительными являются не краевые, а средние пальцы, то вместе с «лишним» пальцем нужно удалять и его пястную кость, чем достигается не только функциональный, но и косметический эффект. При такой форме полидактилии, когда дополнительный палец является частью основного, необходимо удалять его осторожно, с учетом не только костных соединений, но и возможного слияния сосудов и нервов этого удвоенного пальца.

М.В. Волков указывает, что оставление хотя бы небольшого участка эпифиза основной фаланги добавочного пальца является ошибкой, так как этот остаток кости будет расти и вызывать деформацию кисти за счет образования костного выступа, потребуется вторая операция.

Олигодактилия — уменьшение числа пальцев — редкое врожденное заболевание, обычно сочетающееся с другими пороками верхних конечностей. Описана впервые Schultze, Schwalbe и Chapchal. В большинстве случаев этот порок симметричен, передается по наследству. Олигодактилия может наблюдаться и на верхних и на нижних конечностях.

Клиника. Уменьшенное число пальцев. На кисти вместо 5 может быть только 2 или 3 пальца. Кисть при этом может быть расщеплена, а имеющиеся пальцы сращены и недоразвиты. Нарушение функции кисти зависит от степени порока. Лечения практически не проводится. Но если данный порок сочетается с синдактилией оставшихся пальцев или расщеплением кисти, то производятся вышеописанные операции.

Макродактилия или мегалодактилия. Клиника. Мак-родактилия характеризуется чрезмерной длиной и толщиной пальцев. Ее разновидность — арахнодактилия — паукообразные пальцы, когда, кроме увеличения их длины, они еще истончены, вследствие чего кисть напоминает паучью лапу.

Гипертрофия обычно касается II или III пальца кисти, но бывает и IV, V, либо одного из них. Функция кисти при этом не страдает, однако больные, из-за косметического дефекта, обращаются к врачу с просьбой ампутировать увеличенные в размерах пальцы.

Лечение — только хирургическое, которое проводится по типу резекции или ампутации увеличенного с рождения пальца.

Брахидактилия или микродактилия — ненормально короткие пальцы — впервые описана Merdelian, как наследственный дефект.

Клиника. Для брахидактилии характерно укорочение пальцев различной степени. Оно может быть связано с отсутствием отдельных фаланг либо с их укорочением. Часто брахидактилия сочетается с полидактилией или синдактилией. Нарушение функции пальцев при брахидактилии невелико, но если отсутствует концевая или основная фаланга и если мышцы недоразвиты, то функция кисти нарушается, а в межфаланговых суставах возникает ригидность. Если вместе с пальцем укорочена и соответствующая пястная кость, эта патология обозначается брахиметакарпией. Чаще наблюдается укорочение V и II пальцев, реже— III и IV. Эта деформация передается по наследству. Лечения практически не требуется, если порок не сочетается с синдактилией, в этом случае показано разъединение пальцев.

Амниотические перетяжки пальцев как самостоятельный врожденный дефект встречаются редко, обычно они сопровождают синдактилию или брахидактилию. Перетяжки бывают поверхностными и глубокими. Последние могут вызвать нарушение лимфо- и кровообращения с последующими трофическими расстройствами.

Лечение оперативное при глубоких амниотических перетяжках. Перетяжки иссекают до здоровых тканей. Ткани лучше рассекать зигзагообразно, чтобы не получить стягивающего рубца. Такие хирургические вмешательства показаны в первые месяцы жизни ребенка. При показаниях одновременно с устранением перетяжки нужно производить тендолиз, удлинение сухожилий и невролиз. Во избежание некроза кожи иссечение амниотических перетяжек на пальцах лучше делать в 2 этапа.

Врожденная ампутация. Клиника. Этот порок встречается редко. Ампутация пальца может сочетаться с ампутацией части кисти. Streter описал 16 больных с ампутацией пальцев, Barsky — 7 больных. Мы наблюдали 17 больных, у 3 из них имелись только рудиментарные остатки пястных костей, покрытые мягкими тканями в виде валиков. На валиках имелись мягкотканные горошины — рудиментарные пальцы. У 2 больных кисть отсутствовала полностью. Во всех остальных ампутация касалась только фаланг.

Поражения были как одно-, так и двусторонние. Ампутации наблюдаются на всех пальцах на различных уровнях. У многих больных на других пальцах этой же или другой кисти имеются амниотические перетяжки. Рентгенологическая картина, как правило, без отклонений от нормы. Костные культи фаланг закруглены, имеют гладкие края.

Лечение — хирургическое в том случае, если требуется разъединение остатков пальцев, что дает улучшение функции кисти. Чаше больные при ампутации пальцев, особенно на одной руке, отлично справляются с самообслуживанием и различными видами трудовой деятельности.

В заключение следует сказать, что при всех формах пороков кисти и пальцев поражает высокая приспосабливаемость больных с ранних лет жизни и сохранение хватательной функции кисти, несмотря на уродство, поэтому к оперативному лечению следует прибегать только в том случае, если оно улучшит функцию.