

Клинико-рентгенологическая характеристика деформаций стоп при акроцефалосиндактилии

А.А. Бардась, И.В. Шведовченко

Clinical-and-radiological characteristic of feet deformities for acrocephalosyndactyly

A.A. Bardas', I.V. Shvedovchenko

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Санкт-Петербургский научно-практический центр медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации, г. Санкт-Петербург, Россия
(генеральный директор - д.м.н., профессор И.В. Шведовченко)

Цель. Изучить клинико-рентгенологические особенности деформации стоп у больных с акроцефалосиндактилией. **Материал и методы.** Анализированы результаты медицинской реабилитации 40 детей с акроцефалосиндактилией в возрасте от 4 мес. до 18 лет. Проведено клинико – рентгенологическое исследование деформаций стоп у указанного контингента больных, выделены основные варианты патологии. **Результаты.** На основании полученных данных предложена рабочая классификация имеющейся патологии стоп. **Заключение.** Выявленные у больных с акроцефалосиндактилией деформации стоп значительно нарушают функцию последних и вызывают выраженные ограничения способности к передвижению, что заставляет проводить оперативное лечение в максимально ранние сроки и корректировать все компоненты деформации одномоментно.

Ключевые слова: акроцефалосиндактилия, синдром Апера, синдром Пфайфера, синдром Карпентера, классификация, патология стоп, конкресценции, коалиции, полифалангия, симфалангизм.

Purpose. To study the clinical-and-radiological features of feet deformities in patients with acrocephalosyndactyly. **Materials and Methods.** The results of medical rehabilitation of 40 children at the age from four (4) months to 18 years with acrocephalosyndactyly analysed. A clinical-and-radiological study of feet deformities in the specified patients performed, the pathology main types emphasized. **Results.** A working classification of the existing feet pathology proposed on the basis of the data obtained. **Conclusion.** The feet deformities identified in patients with acrocephalosyndactyly upset the feet function significantly and cause severe limitations of ambulation thereby inducing to perform surgical treatment in the earliest periods as possible and to correct all the deformity components acutely.

Keywords: acrocephalosyndactyly, Apert syndrome, Pfeiffer syndrome, Carpenter syndrome, classification, feet pathology, conerescences, coalitions, polyphalangism, symphalangism.

ВВЕДЕНИЕ

В последние десятилетия в России, как и во всём мире, отмечается рост числа детей с врождёнными аномалиями опорно-двигательного аппарата [3], к которым относится и акроцефалосиндактилия. Это состояние часто приводит к инвалидности, поэтому вопросы лечения и реабилитации данного контингента больных имеют не только медицинское, но и социальное значение.

Под термином акроцефалосиндактилия принято понимать группу комбинированных пороков развития, основными признаками которых являются акроцефалия, развивающаяся вследствие преждевременного краниостеноза, деформация лицевого черепа, гипертелоризм, сложная форма синдактилии кистей и стоп.

При краниосиностозе подавляется рост костей черепа в направлении, перпендикулярном закрытому шву, что приводит к компенсаторному развитию свода черепа в направлении открытых швов и родничков и формированию его патологической формы. Характерными деформациями лицевого черепа являются высокий, широкий, плоский или выпуклый лоб, высокий («башенный») череп, экзофтальм, гипертелоризм, седловидное переносье, антимонолоидный разрез глаз, гипоплазия верхней челюсти, а также аномалии зубов, утолщение альвеолярных отростков, «готическое» нёбо [7].

Весьма детально изучено состояние кистей при акроцефалосиндактилии. Предложены классификации имеющихся деформаций, в которых либо используется

характеристика состояния 1 пальца и распространенность сращения [10], либо анализируется вариант конкресценции пястных костей [5].

Имеющейся у этих пациентов патологии стоп уделяется незаслуженно мало внимания. Некоторые авторы отмечают, что имеется тотальная синдактилия I-V пальцев, медиальное отклонение I пальца, симфалангизм, ограничение движений в I плюсне-фаланговом суставе, супинация среднего и заднего отделов стопы [9].

Единственная классификация основана лишь на варианте синдактилии пальцев стоп и ее локализации [4].

В доступной литературе выявлено небольшое число публикаций, посвященное оперативному лечению патологии стоп. Так, имеется упоминание об оперативном лечении 22 пациентов, которым разделялась синдактилия 10 пальцев кистей и стоп в 2 этапа [8]. Дополнительно выполнялись корригирующие остеотомии различных сегментов стопы с целью уменьшения болевого синдрома. По результатам исследования получен хороший косметический результат.

По данным других авторов, оперативное лечение на стопе может проводиться только с профилактической целью и быть направлено на облегчение подбора обуви [6].

Литературные данные подтвердили, что вопросы клинико-рентгенологической характеристики и лечения патологии стоп у детей с акроцефалосиндактилией до настоящего времени остаются недостаточно изученными, нуждаются в тщательном анализе.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Нами проанализированы данные исследования деформаций стоп у 40 пациентов с акроцефалосиндактилией за период с 1975 по 2013 год. Среди больных 60,0 % составили девочки (24 человека) и 40,0 % – мальчики (16 человек).

Основную возрастную группу представляли дети, которым на момент первого поступления в клинику было от 4 мес. до 3 лет – 28 человек (70,0 %), 4 пациентам (10,0 %) на момент обращения было более 7 лет.

По синдромальному признаку пациенты распределились следующим образом: у 35 (87,5 %) из них идентифицирован синдром Апера, у 2 (5 %) – синдром

Пфайфера, у 1 (2,5 %) ребенка синдром Карпентера и у двух детей (5 %) – недифференцированный синдром.

Классификация имеющихся при акроцефалосиндактилии деформаций стоп представляет значительные сложности в связи с разнообразием имеющейся патологии и значительной вариабельностью сочетаний.

В связи с этим мы попробовали систематизировать анализируемые дефекты по следующим основным признакам: вариант сращения 1-5 пальцев стопы; вид сращения; имеющиеся деформации костей стопы, причем последние подразделили на патологию отдельно первого и 2-5 лучей стопы, пороки развития среднего и заднего отделов

РЕЗУЛЬТАТЫ

При рассмотрении имеющихся у больных вариантов синдактилии можно выделить две основные группы пациентов: с базальной синдактилией 1-2 и тотальным сращением 2-5 пальцев стопы.

Во втором варианте отмечено полное сращение 1-5 пальцев стопы (рис. 1) в двух основных состояниях: пораженные пальцы находились в среднем положении либо были в положении гиперэкстензии на уровне плюсны – фаланговых суставов (рис. 2).

По тяжести сращения выявлено два основных вида: мягкотканное сращение пальцев либо костная форма синдактилии, захватывающая ногтевые и средние фаланги (рис. 3).

При анализе имеющихся деформаций фаланг произведено разделение последних на количественные и качественные. К первым отнесены состояния полифалангии и полидактилии, ко вторым – патология формы и развития диафизов фаланг, зон роста и

суставов.

Полифалангия в чистом виде не отмечена ни разу, можно лишь говорить о несостоявшемся удвоении фаланг, учитывая патологическую ширину указанных образований, находящихся на частично удвоенных первых плюсневых костях (рис. 4, а).

При полидактилии первых пальцев стоп имело место полное удвоение хорошо развитых ногтевых и основных фаланг, причем медиально расположенные пальцы были в состоянии клинодактилии на уровне межфаланговых суставов.

Деформации фаланг, которые мы обозначили, как качественные, как уже указывали, подразделили на патологию формы и развития диафизов, зон роста и суставов.

При анализе патологии формы выявлены фаланги трапециевидной и полулунной формы (рис. 5, а, в), локализующиеся в основном на первом луче, и, как исключение, на 2-3 пальцах.



Рис. 1. Варианты синдактилии пальцев стоп у больных с акроцефалосиндактилией: а – неполное сращение 1-2 и полное сращение 2-5 пальцев, б – тотальная синдактилия 1-5 пальцев



Рис. 2. Положение пораженных пальцев при тотальной синдактилии: а – в среднем положении на уровне плюснефаланговых суставов, б – в положении гиперэкстензии



Рис. 3. Виды сращения пальцев стоп при акроцефалосиндактилии: а – мягкотканное, б – костное сращение 1-5 пальцев



Рис. 4. Деформации фаланг, обозначенные как количественные: а – несостоявшееся удвоение ногтевой фаланги на первых пальцах; б – полидактилия первых пальцев обеих стоп

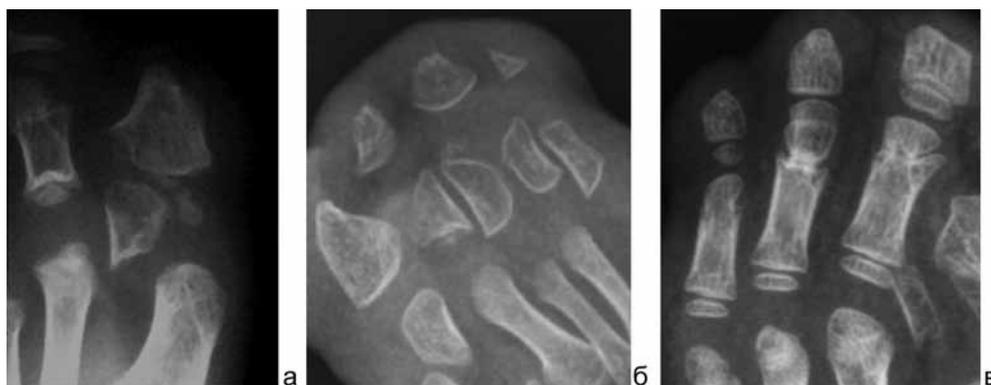


Рис. 5. Деформации фаланг, обозначенные как количественные: а, б – наличие полулунных фаланг на 1 и 2-3 пальцах стоп; в – псевдоэпифизы и симфалангизм на 2-3-4 пальцах стопы

Как патологию зон роста можно выделить наличие псевдоэпифизов фаланг и плюсневых костей, а также состояние симфалангизма, характеризующееся отсутствием типичных кожных складок на тыле пальцев в области проекции межфаланговых суставов, активных и пассивных движений на этом уровне.

Еще одним вариантом патологии было наличие подвывихов и вывихов на уровне плюснефаланговых суставов, обусловленных пороками развития проксимальных фаланг (рис. 6).

Анализ пороков развития плюсневых костей проводили раздельно по первому и 2-5 лучам стопы. Применен ранее использованный принцип – деформации разделены на количественные и качественные.

При характеристике количественных изменений выявлена ситуация неполного удвоения 1 плюсневой кости в проксимальном отделе, причем это состояние могло сочетаться с наличием как 5, так и 6 плюсневых костей (рис. 7).

Качественные изменения характеризовались пато-

логией диафизов плюсневых костей и зон роста, состоянием суставов.

Отмечены случаи значительного укорочения 1 плюсневой кости с наличием полулунной зоны роста, синостозы 1-2 плюсневых костей как у основания последних, так и всем протяжении диафизов (рис. 8).

Из-за постоянно имеющего место укорочения 1 плюсневой кости по отношению к остальным сегментам стопы достаточно типична ситуация перегрузки зоны головок 2-3 плюсневых костей, которая отмечается формированием натоптыша в этой области и развития в последующем болевого синдрома (рис. 9).

Анализ пороков развития костей среднего и заднего отделов стопы у больных с акроцефалосиндактилией показал, что все они относятся к т.н. тарзальным коалициям, состоянию, при котором имеет место аномальное сочленение двух и более костей предплюсны. Оно может быть костным, хрящевым или фиброзным [2]. Но при акроцефалосиндактилии эта ситуация носит расширенный характер, захватывая и основания плюсневых костей (рис. 10).

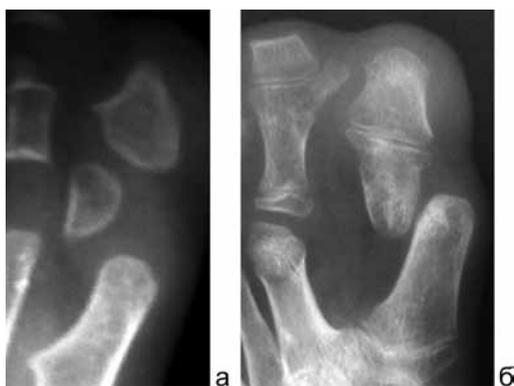


Рис. 6. Вывихи в плюсне - фаланговых суставах 1-х пальцев стоп у детей: а – в возрасте 1 года, б – в 12 лет



Рис. 7. Количественные деформации плюсневых костей у детей с акроцефалосиндактилией: а, б – варианты удвоения 1 плюсневой кости, в – на левой стопе деформация может рассматриваться как конкреция 1-2 плюсневых костей, а на правой стопе – как удвоение 1 плюсневой кости

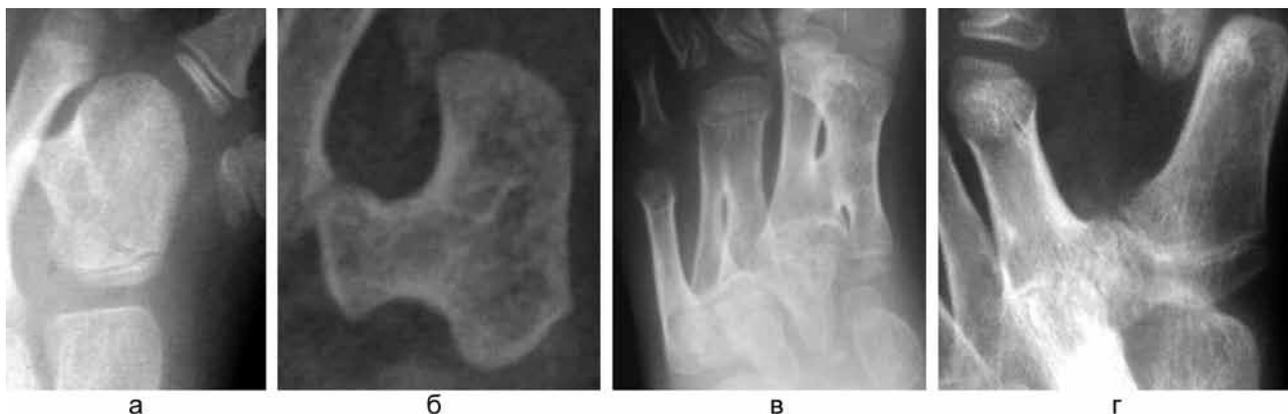


Рис. 8. Качественные изменения плюсневых костей: а – укорочение и увеличение поперечных размеров 1 плюсневой кости с появлением полулунной зоны роста; б, в, г – варианты синостозирования плюсневых костей



Рис. 9. Изменение мягких тканей подошвенной поверхности стопы у больной с акроцефалосиндактилией

Рис. 10. Пороки развития среднего и заднего отделов стопы у больных с акроцефалосиндактилией: а, б – синостоз плюсневых костей со 2-3 клиновидными костями; в – синостоз пяточной и кубовидной костей

ДИСКУССИЯ

Синдром акроцефалосиндактилии во всех случаях подразумевает сочетанное поражение кистей и стоп. Если деформации кистей у указанного контингента больных тщательно изучены и систематизированы, то в отношении стоп дело обстоит иным образом. Единичные публикации, специально посвященные вопросам указанной патологии, основаны на незначительном количестве наблюдений без подробной клинико-рентгенологической характеристики и последующего анализа.

На основе изучения деформаций стоп у 40 пациентов предложена рабочая классификация, включающая в себя следующие основные признаки: варианты сращения пальцев стоп, виды сращения, имеющиеся деформации фаланг и плюсневых костей, пороки развития среднего и заднего отделов стоп.

Применительно к варианту сращения выделены: базальная синдактилия 1-2 пальцев и тотальное сращение 2-5 пальцев либо полное сращение 1-5 пальцев стоп.

При анализе вида сращения отмечены мягкотканая или костная формы синдактилии.

Деформации фаланг подразделены на количественные и качественные.

К количественным отнесены состояния полифалангии и полидактилии, к качественным – патология формы и развития диафизов фаланг, зон роста и суставов.

Анализ пороков развития плюсневых костей проводили отдельно по 1 и 2-5 лучам стопы, используя такой же принцип – разделение деформаций на количественные и качественные.

Деформации костей среднего и заднего отделов стопы отнесены к группе т.н. тарзальных коалиций.

Анализируя представленную выше характеристику пациентов можно заключить, что во всех случаях отмечалась многоплоскостная деформация стоп, что значительно затрудняло толчковую и балансировочную функцию и вызывало существенные трудности при ходьбе и подборе обуви. Коалиции костей предплюсны и плюсны сводили к минимуму функцию переката и, тем самым, формировали чувство неустойчивости при передвижении, что значительно ограничивало повседневную активность детей.

Известно, что стереотип ходьбы у ребенка формируется в дошкольном возрасте [1]. Особенно интенсивно стопа формируется в первые три года жизни, активно участвуя в формировании оптимального двигательного стереотипа у ребенка. Поэтому восстановление оптимальных анатомо-функциональных параметров стопы предпочтительнее провести в максимально раннем возрасте (желательно в возрасте 1-2 лет), чтобы в дальнейшем была возможность сформировать правильную походку.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Выявленные у больных с акроцефалосиндактилией деформации стоп, значительно нарушающие функцию последних и вызывающие выраженные ограничения способности к передвижению, заставляют считать, что перед ортопедом в первую очередь стоит задача комплексной оценки имеющихся нарушений, определение

анатомических причин, обуславливающих эту ситуацию, а также возможности их ликвидации, и лишь во вторую очередь - решение вопроса об устранении синдактилии. В идеале указанные деформации должны быть скорректированы одномоментно в ходе одного оперативного вмешательства.

ЛИТЕРАТУРА

1. Васильева Л.Ф. Визуальная диагностика нарушения статики и динамики / Л.Ф. Васильева. Иваново, 1996. 200 с. *Vasil'eva L.F. Vizual'naiia diagnostika narusheniia statiki i dinamiki [Visual diagnostics of statics and dynamics disorder]. Ivanovo, 1996. 200 s.*
2. Кенис В.М. Тарзальные коалиции у детей: опыт диагностики и лечения // Травматология и ортопедия России. 2011. № 2 (60). С. 132-136. *Kenis V.M. Tarzal'nye koalitsii u detei: opyt diagnostiki i lecheniia [Tarsal coalitions in children: the experience of diagnostics and treatment] // Travmatologiya i Ortopediia Rossii. 2011. N 2 (60). S. 132-136.*
3. Садофьева В.И. Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы у детей / В.И. Садофьева. Л.: Медицина, 1990. 222 с. *Sadof'eva V.I. Normal'naiia rentgenoanatomiiia kostno-sustavnoi sistemy u detei [Normal roentgen anatomy of the osteoarticular system in children]. L.: Meditsina, 1990. 222 s.*
4. The feet in Apert's syndrome / P.J. Anderson, C.M. Hall, R.D. Evans, R.D. Hayward, B.M. Jones // J. Pediatr. Orthop. 1999. Vol. 19, No 4. P.504-507.
5. Buck-Gramcko D., Wood V.E. The treatment of metacarpal synostosis // J. Hand Surg. Am. 1993. Vol. 18, No 4. P. 565-581.
6. Spatial dysmorphology of the foot in Apert syndrome: three-dimensional computed tomography / E.D. Collins, J.L. Marsh, M.W. Vannier, L.A. Gilula // Cleft Palate Craniofac. J. 1995. Vol. 32, No 3. P. 255-261.
7. Long-term functional outcome in 167 patients with syndromic craniosynostosis; defining a syndrome-specific risk profile / T. de Jong, N. Bannink, H.H. Bredero-Boelhouwer, M.L. van Veelen, M.C. Bartels, L.J. Hoeve, A.J. Hoogeboom, E.B. Wolvius, M.H. Lequin, J.J. van der Meulen, L.N. van Adrichem, J.M. Vaandrager, E.M. Ongkosuwito, K.F. Joosten, I.M. Mathijssen // J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg. 2010. Vol. 63, No 10. P. 1635-1641.
8. Fearon J.A., Rhodes J. Pfeiffer syndrome: a treatment evaluation // Plast. Reconstr. Surg. 2009. Vol. 123, No 5. P. 1560-1569.
9. Mah J., Kasser J., Upton J. The foot in Apert syndrome // Clin. Plast. Surg. 1991. Vol. 18, No 2. P. 391-397.
10. Upton J. Apert syndrome. Classification and pathologic anatomy of limb anomalies // Clin. Plast. Surg. 1991. Vol. 18, No 2. P. 321-355.

Рукопись поступила 10.02.2014.

Сведения об авторах:

1. Бардась Анна Александровна – ФГБУ «СПб НЦЭПР им. Г.А. Альбрехта» Министерства труда и социальной защиты России, врач травматолог-ортопед второго детского ортопедического отделения, e-mail: bardanna@yandex.ru
2. Шведовченко Игорь Владимирович – ФГБУ «СПб НЦЭПР им. Г.А. Альбрехта» Министерства труда и социальной защиты России, генеральный директор, д. м. н., профессор, e-mail: schwed.i@mail.ru