

АНАТОМО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ ПРИ ПРОКСИМАЛЬНЫХ ФОРМАХ ЭКТРОМЕЛИИ

И.В. Шведовченко, А.А. Кольцов

*ФГУ «Санкт-Петербургский научно-практический центр медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта Росздрава»,
генеральный директор – д.м.н. профессор И.В. Шведовченко
Санкт-Петербург*

Представлены результаты собственных наблюдений за 59 пациентами с проксимальными формами эктромелии верхних конечностей. Общее число недоразвитых конечностей 75. На основании анатомических особенностей поражённых конечностей и соответствующих им функциональных нарушений разработана первичная классификация аномалии. В зависимости от варианта наиболее проксимального сегмента конечности сформированы 3 основные группы больных. Пациенты 1 и 2 групп разделены на подгруппы в зависимости от степени недоразвития наиболее проксимального сегмента руки. Проведена детальная оценка строения и функции кистей при всех формах проксимальной эктромелии. Создана достаточная база для последующей разработки окончательной рабочей классификации данной патологии.

The results of our own supervisions of 59 patients with the proximal forms of ectromelia of upper extremities are presented. The total number of underdeveloped extremities is 75. On the basis of the anatomical characteristics of affected extremities and appropriate to them functional abnormalities the primary classification of the anomaly is worked out. Depending on the variant of the most proximal segment of extremity 3 basic groups of patients were formed. The patients of 1st and 2nd groups are divided into subgroups depending on the degree of hypoplasia of the most proximal segment of arm. The detailed assessment of the structure and function of hands at all forms of proximal ectromelia is carried out. Sufficient base for the following development of the final working classification of this pathology is created.

Введение

Проксимальная эктромелия – тяжёлый порок развития верхних конечностей, который характеризуется недоразвитием всех сегментов руки с преимущественным поражением её проксимальных отделов, отсутствием плечевого сустава, тяжёлыми функциональными нарушениями. Частота указанного порока не превышает 1 – 1,4% всех аномалий верхних конечностей [5, 7]. Как правило, внешний вид поражённых конечностей напоминает лапы тюленя, с чем связано частое употребление по отношению к данной патологии термина «фокомелия» (от греч. «phocos» – тюлень, «melos» – конечность) (рис. 1).

В литературе данный вопрос освещён недостаточно, даже несмотря на то, что в странах Западной Европы в начале 60-х годов прошлого века родилось большое количество детей с этим типом недоразвития в связи с «талидомидной катастрофой». Среди отечественных публикаций отметим работы И.А. Барабаш с соавторами [1, 3], наблюдавший за 28 пациентами, а также С.Г. Вербиной

[2], И.В. Шведовченко с соавторами [5, 6]. В зарубежной литературе наиболее полно проблемы лечения проксимальной эктромелии рук освещены L. Henkel и H.G. Willert [8], а также G. Tytherleigh-Strong и G. Hooper [9], которые на 24 пациентах проанализировали клинко-рентгенологические особенности патологии и предложили варианты её классификации. Однако ни в одной из указанных выше работ не содержится оценки анатомо-функциональных особенностей всех форм проксимальной эктромелии верхних конечностей, а предложенные классификации являются неточными или неполными и неудобными для практического применения.

Задачей исследования является анализ анатомо-функциональных особенностей различных форм проксимальной эктромелии верхних конечностей для формирования на основании полученных данных групп и подгрупп патологии как базы для последующей разработки рабочей классификации этого типа недоразвития верхних конечностей.

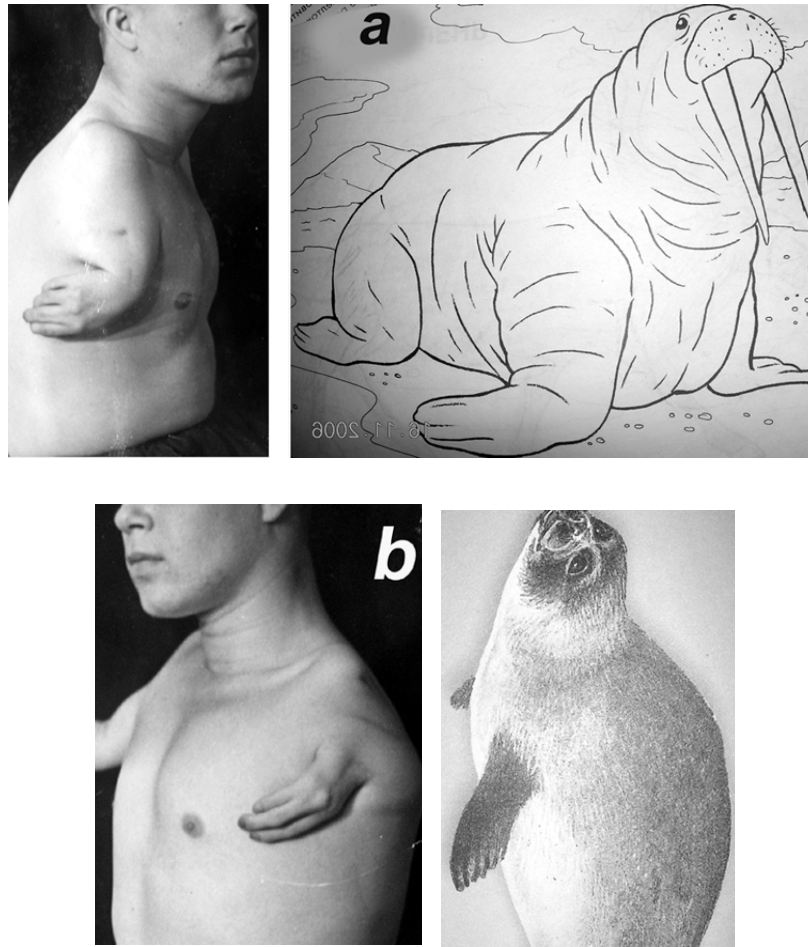


Рис. 1. Сравнение внешнего вида верхних конечностей человека при проксимальной эктромелии с: а - лапами моржа; б - тюленя.

Материал и методы

В настоящее время мы располагаем данными о 59 пациентах (75 конечностей) в возрасте от 1 месяца до 36 лет (табл. 1), из которых 53 проходили лечение в СПбНЦЭР им. Альбрехта с 1928 года по настоящее время, 2 – в НИДОИ им. Г.И. Турнера с 1975 года по настоящее время, 4 – в

обоих учреждениях в указанные периоды. Женщин было 26, мужчин – 33.

При клиническом осмотре пациентов изучали степень укорочения и вариант деформации надплечья, положение ключицы и лопатки, их линейные и объёмные размеры, положение конечности относительно туловища, наличие сегментов плеча, предплечья, кисти и их анатомические особенности, общее укорочение конечности, наличие суставов и объём движений в них. На кисти особое внимание обращали на количество пальцев, наличие и степень развития первого луча, доступные виды схвата.

При одностороннем поражении, а также при сопутствующем недоразвитии контралатеральной конечности проводили сравнительное изучение обеих рук.

При рентгенологическом исследовании изучали положение ключицы, лопатки, её акромиального отростка, их линейные и объёмные размеры, форму и размеры рудимента плечевой кости, комплектность и выраженность костей предплечья, наличие и степень развития локтевого и кистевого суставов, комплектность и анатомические особенности костей запястья, количественную и качественную ха-

Таблица 1

Распределение пациентов по возрастным группам

Возраст, годы	Группы пациентов			Всего
	1 (n=26)	2 (n=24)	3 (n=11)	
до 1	1	0	1	2
1-3	3	3	1	7
3-7	8	7	3	18
7-14	6	4	4	14
14-18	3	4	1	8
старше 18	5	5	0	10

рактеристики лучей кисти. При наличии монолатеральных рентгенограмм выполняли только их качественную оценку. Наличие рентгеновских снимков противоположной здоровой или недоразвитой руки позволяло выполнить сравнительную оценку скелета обеих верхних конечностей.

Результаты и обсуждение

В.И. Филатов с соавторами [4] отмечали, что отличительной особенностью детей с врождёнными дефектами является их способность к полному самообслуживанию и самостоятельности в быту даже при дефектах в проксимальных отделах. Если ребёнок может свести две культи или недоразвитые конечности до соприкосновения, то обычно он выполняет все действия по самообслуживанию: совершает туалет, ест, раскрашивает картинки и т.д. Это подтверждается нашими собственными наблюдениями и свидетельствует о том, что наиболее тяжёлые функциональные и косметические изменения связаны не с качественным составом структур предплечья или кисти, а с длиной конечности, которую определяет наличие длинных трубчатых костей как плеча, так и предплечья вне зависимости от их количества и дифференцировки. В связи с этим на основании клинико-рентгенологических признаков и функциональных нарушений мы первично выделили 3 группы патологии, при этом критерием распределения являлся вариант наиболее проксимального сегмента порочной конечности.

В первую группу мы включили 26 пациентов: 11 женщин и 15 – мужчин, в возрасте от 1 месяца до 36 лет, у которых недоразвитые верхние конечности состояли из всех трех сегментов: плеча, предплечья и кисти. Общее количество конечностей – 35, из них 22 – левых и 13 – правых. Во всех случаях плечевая кость была представлена деформированным рудиментом дистального отдела, в зависимости от выраженности которого всех больных первой группы мы разделили на 3 подгруппы. У 8 пациентов (9 конечностей, подгруппа А) рудимент плечевой кости представлял собой отдельное образование, чаще неправильной треугольной или многоугольной формы, при этом определялся гипопластичный локтевой сустав. У 9 больных (15 конечностей, подгруппа Б) фрагмент плечевой кости аналогичных формы и размеров был синостозирован с костями предплечья, при этом костные элементы обоих сегментов конечности легко различались друг от друга по форме и структуре (рис. 2). У 8 человек (10 конечностей, подгруппа В) имел место углообразно деформированный единый блок костей плеча-предплечья без их чёткого различия по форме и структуре, с наличием более короткого и чаще более массивного проксимального отдела (рудимента плечевой кости) и более длинного и тонкого дистального отдела (рудимента костей предплечья) (рис. 3).

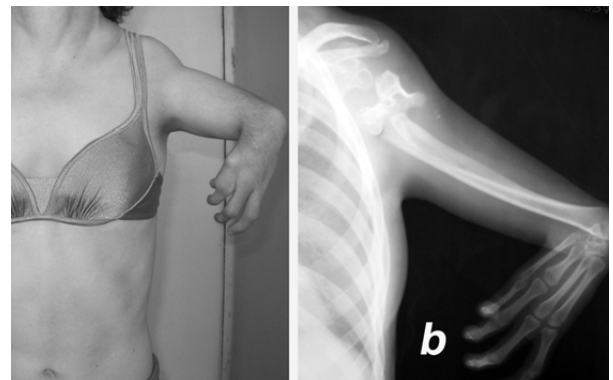
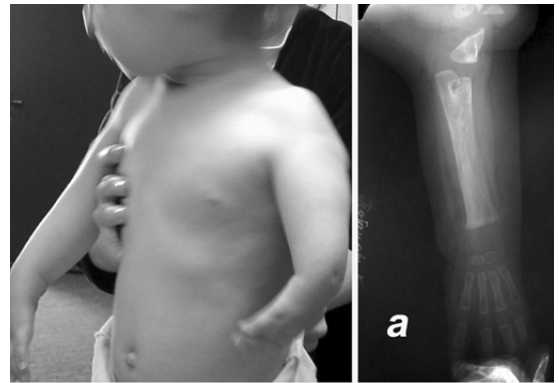


Рис. 2. Внешний вид и рентгенограммы пациентов первой группы: а – подгруппа А: отмечается отдельно расположенный рудимент дистального отдела плечевой кости, порочный локтевой сустав; б – подгруппа Б: имеет место сращение рудимента дистального отдела плечевой кости с костью предплечья.

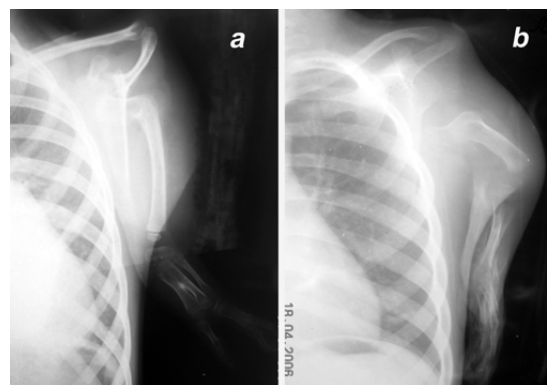


Рис. 3. Рентгенограммы пациентов подгруппы В первой группы: отмечается наличие единого блока рудимента плечевой кости и единственной кости предплечья, положение кистей различное (а, б).

У всех вышеупомянутых пациентов предплечье было представлено одним костным образованием. Так, в подгруппе А у 6 больных определялся конгломерат лучевой и локтевой костей, сращённых по всей длине, у трех скелет предплечья

был представлен локтевой костью. В подгруппе Б блок лучевой и локтевой костей отмечался у 6, единственная локтевая кость – у 8 больных, единственная трубчатая кость неясного происхождения – у 1 пациента. Интересно, что в подгруппе А конгломерат костей предплечья был образован сращёнными по всей длине симметрично недоразвитыми лучевой и локтевой костями. В подгруппе Б данный блок, по всей видимости, был сформирован за счёт сращения небольшого рудимента лучевой кости, проекционно расположенного в области проксимального отдела более сохранной локтевой кости. Именно поэтому в ряде случаев на рентгенограммах больных подгруппы Б чётко прослеживались признаки двух трубчатых костей в проксимальном утолщенном отделе конгломерата костей предплечья, в то время как в среднем и дистальном отделах определялась только одна трубчатая кость. В подгруппе В отчётливых данных за наличие блока костей предплечья не было, в восьми случаях имела место локтевая, а в двух – лучевая кость, которые были сращены с рудиментарной плечевой костью под углом 45-90°.

Отмечалась чаще лучевая косорукость (14 больных, 21 конечность) и реже – локтевая (1

больной, 1 конечность); практически у всех пациентов имела место ладонная девиация кисти. В 3 случаях патологическая установка кисти отсутствовала.

Кисти порочных конечностей в подгруппе А состояли из 2 – 4 лучей, пальцы были трехфаланговыми, у всех больных отмечена аплазия большого пальца. У больных подгруппы Б кисти имели от 1 до 5 лучей, при этом выявлены 3 пятипалые кисти с наличием I пальцев у 2 больных, у остальных пациентов все пальцы были также трехфаланговыми. В подгруппе В кисти состояли из 2, 3 или 4 лучей, в 2 случаях отмечено наличие большого пальца. У 85% кистей первой группы было 3 луча и более. Около 70% больных первой группы имели аномалии пальцев кисти, из которых наиболее характерны мягкотканная базальная или тотальная синдактилия, сгибательные контрактуры в межфаланговых суставах трёхфаланговых пальцев. У всех пяти больных с наличием I пальцев (15% от общего числа порочных кистей) отмечены нарушение оппозиции, гипоплазия первой степени по Blauth, сгибательно-приводящие контрактуры. Подробнее характеристики кистей при всех формах проксимальной эктромалии представлены в таблице 2.

Таблица 2

Количество лучей кисти и наличие I пальца у больных с проксимальными формами эктромалии верхних конечностей

Группы больных	Число кистей					Наличие I пальца
	1 луч	2 луча	3 луча	4 луча	5 лучей	
Группа 1						
подгруппа А		1	5	3		
подгруппа Б	1	1	8	2	3	3
подгруппа В		2	6	2		2
всего	1	4	19	7	3	5
Группа 2						
подгруппа А				1	1	2
подгруппа Б	1	3	4		1	6
подгруппа В		2		1	1	1
подгруппа Г		1				1
подгруппа Д			1	1		2
подгруппа Е	2	1	1	1	4	5
Всего	3	7	6	4	7	17
Группа 3	5	2	2	1	2	4
Итого	9 (12%)	13 (18%)	27 (37%)	12 (16%)	12 (16%)	26 (35%)

У 12 больных первой группы выявлено двухстороннее поражение, у 9 из них – симметричное. Наибольшее число пациентов с симметричным поражением относились к подгруппе Б (6 человек), в то время как к подгруппам В и А – 2 и 1 больной соответственно. При этом анатомические особенности обеих конечностей были настолько схожи, что позволили включить их в одну и ту же подгруппу. У каждого из оставшихся 3 пациентов одна конечность соответствовала первой группе, другая – второй или третьей.

У одного пациента с асимметричным двухсторонним поражением были выявлены особенности строения порочной правой конечности, обязывающие отнести его к первой группе, но не позволяющие включить ни в одну из подгрупп. В частности, конечность была представлена рудиментарной плечевой костью, синостозированной линейно с двумя костями предплечья, которые, в свою очередь, были сращены друг с другом в проксимальном и дистальном отделах. Пятилучевая кисть с наличием I пальца находилась в положении локтевой косоруконости. Левая рука по степени недоразвития соответствовала 2 группе, обсуждаемой ниже.

В первой группе функция порочных конечностей была наиболее сохранна. В области сочленения конечности с туловищем всегда имела место возможность активных сгибания (до 90°), приведения и в меньшей степени отведения (до 60°), объём пассивных движений также был ограничен, чаще умеренно. Разгибание всегда отсутствовало. Оценить объём движений в локтевом суставе не представлялось возможным в связи с очень коротким проксимальным сегментом. Однако, по всей вероятности, движения в нём обеспечивают дополнительную мобильность конечности. В кистевом суставе в большинстве случаев определялось удовлетворительное сгибание, умеренно ограниченные приведение и отведение, резко ограниченное разгибание. Подвижность в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах у подавляющего большинства больных была ограничена. Имелась возможность различных видов схвата: бокового, являющегося основным, а также цилиндрического, крючкового. При наличии I пальца был возможен двухсторонний схват. Очень важно, что даже при двухстороннем поражении длина недоразвитых конечностей во многих случаях позволяла осуществлять двуручный схват. Большинство пациентов с односторонним поражением в самообслуживании активно помогали недоразвитой рукой, 75% больных с двухсторонним поражением в подростковом и более старшем возрасте обслуживали себя рудиментарными конечностями самостоятельно.

Вторую группу составили 24 пациента, 14 мужчин и 10 – женщин, у которых недоразвитая рука была представлена предплечьем и кистью. Общее количество конечностей – 28, из них 17 левых и 11 правых. В зависимости от количества и степени недоразвития костей предплечья все больные 2 группы были разделены на 6 подгрупп. В частности, у 2 больных отмечено наличие отдельных гипопластичных лучевой и локтевой костей (подгруппа А), у 10 пациентов – их конгломерата различной формы и размеров (подгруппа Б) (рис. 4), у 4 – единственной локтевой кости (подгруппа В), у 1 – единственной лучевой (подгруппа Г). У 2 больных определены два (подгруппа Д), а у 7 – один недифференцируемый рудимент (подгруппа Е) между суставной поверхностью лопатки и кистью (рис. 5).

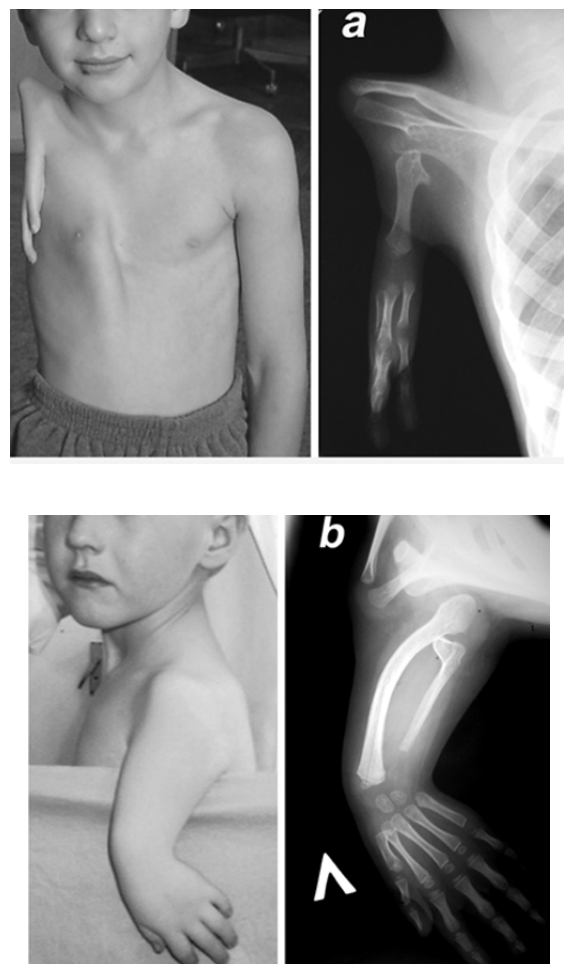


Рис. 4. Внешний вид и рентгенограммы пациентов второй группы: а – подгруппа Б: определяются гипопластичные отдельные лучевая и локтевая кости; б – подгруппа А: имеет место конгломерат костей предплечья.

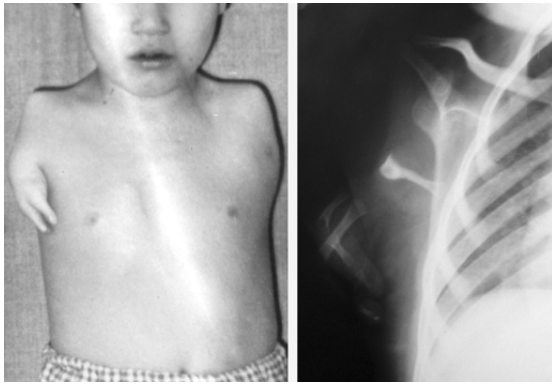


Рис. 5. Внешний вид и рентгенограмма пациента подгруппы Е второй группы: отмечается наличие одного костного рудимента неясного происхождения между лопаткой и двухлучевой кистью.

Только у одного больного с наличием блока лучевой и локтевой костей и пятипалой кистью с гипоплазированным I пальцем выявлена лучевая косорукость, в то время как локтевая обнаружена у 5 пациентов (на 5 конечностях), отчётливая сгибательная установка кисти отмечена у 4 человек (на 4 конечностях). У остальных больных ось конечности нарушена не была, или положение кисти было невозможно оценить в связи с недостаточной выраженностью проксимальных сегментов.

Кисти были недоразвиты в различной степени, содержали от 1 до 5 лучей (табл. 2), при этом 63% из них были образованы тремя и более лучами. В отличие от первой группы, отмечена значительно большая доля кистей, имеющих большой палец (63%). Примерно у 90% пациентов наблюдались аномалии пальцев, наиболее распространёнными из которых являлись нарушение оппозиции, гипоплазия I пальцев первой степени по Blauth, сгибательно-разгибательные контрактуры в межфаланговых суставах, базальная мягкотканная синдактилия трёхфаланговых пальцев, конкресценция проксимальных отделов пястных костей.

Во второй группе двухстороннее поражение было у 5 больных, из них у двух – симметричное.

Функция недоразвитых конечностей зависела от степени сохранности костей предплечья и, соответственно, кистевого сустава и сгибателей-разгибателей кисти. У одного больного с наличием обеих костей предплечья в области сочленения свободной конечности и плечевого пояса были возможны активные сгибание (до 50°), приведение, а также отведение (до 90°), однако в целом у больных второй группы характер движений совпадал, а их объём был уменьшен по сравнению с пациентами первой группы. В кистевом суставе наибольшая амплитуда и сила также наблюдались при сгибании, а разгибание, как правило, было резко ограничено. Под-

вижность в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах была нарушена. Схват был чаще боковой, цилиндрический, крючковый, при наличии I пальца отмечались двухсторонние виды схвата. Двуручный схват чаще был невозможен в связи со значительным укорочением конечностей. Например, одна из пациенток с двухсторонним симметричным пороком в 10 лет могла застегнуть пуговицы на одежде товарища и не могла это сделать на своей именно из-за недостаточной длины рук. Активно применялись захват и удержание предметов между рудиментарной конечностью и грудной клеткой. При одностороннем поражении многие пациенты использовали недоразвитую конечность при самообслуживании. При двухстороннем недоразвитии только один больной мог выполнять все необходимые манипуляции, в то время как остальные 4 инвалида нуждались в посторонней помощи или помогали себе при самообслуживании ногами.

Важно отметить, что у больных первой и второй групп в 60% случаев определялось формирование единого блока костей запястья, при этом примерно у 40% пациентов этот блок имел конусовидную форму с основанием, обращённым дистально. Этот факт может указывать на большую сохранность дистального ряда костей запястья, то есть на проксимальную форму недоразвития конкретного сегмента в структуре проксимальной эктромелии всей конечности.

В третью группу были включены 11 пациентов, 5 мужчин и 6 – женщин, у которых недоразвитые верхние конечности были представлены только кистями, прилежащими прямо к лопатке, с числом лучей от 1 до 5 (рис. 6). Кистевого сустава не отмечалось, в связи с чем было трудно оценить положение кисти. Общее количество конечностей – 12, из них 6 – левых и 6 – правых. В 4 случаях определялись только пястные кости и фаланги, в 8 – кости запястья. Последние были недоразвиты в большей степени, чем в первой и второй группах, также наблюдалась тенденция к слиянию их в единый блок. В 5 случаях из 12 кисти состояли из трех лучей и более, были выявлены 4 кисти с наличием большого пальца (см. табл. 2). У всех больных отмечены пороки развития пальцев: базальная мягкотканная синдактилия, сгибательные и сгибательно-разгибательные контрактуры трёхфаланговых пальцев, проксимальный синостоз пястных костей, полифалангия, в 2 случаях выявлена эктродактилия.

Двухстороннее симметричное недоразвитие определено у единственного пациента с наличием пятипалых кистей.

Функция поражённых конечностей в данной группе была наименьшей. Объём движений в зоне сочленения кисти с плечевым поясом резко ограничен (сгибание и отведение возможны до 30°), подвиж-

ность в пястнофаланговых и межфаланговых суставах значительно нарушена вплоть до полного ее отсутствия. Только 3 пациента из 10 с монолатеральным недоразвитием использовали недоразвитую конечность при самообслуживании. Наблюдались чаще боковой и крючковой виды схвата, а также захват между рудиментарной конечностью и туловищем. Следует отметить, что у больного с двухсторонней патологией были выявлены достаточная подвижность рудиментарных рук и возможность поднесения каждой кисти ко рту, однако для самообслуживания он использовал нижние конечности.

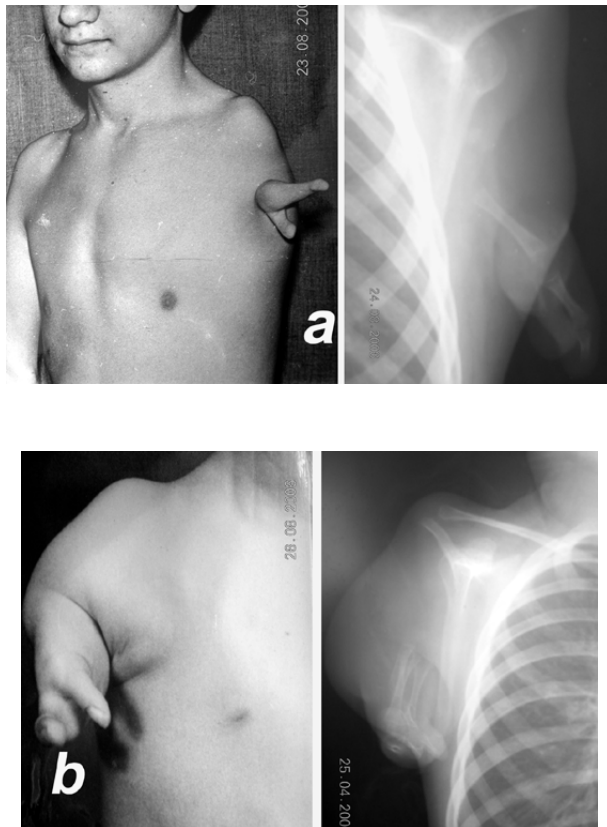


Рис. 6. Внешний вид и рентгенограммы пациентов третьей группы: а — однолучевая двухпалая кисть; б — четырехпалая кисть.

Заключение

При проксимальной эктромелии верхних конечностей почти в половине случаев (48%) наблюдается наличие рудимента плечевой кости, чаще сращённого с порочными костями предплечья, реже расположенного отдельно и образующего проксимальный отдел гипопластичного локтевого сустава. Кости предплечья представлены одним костным образованием. Для этих больных типичны лучевая косорукость, сгибательная установка чаще трех- или четырехлучевой кисти, отсутствие большого пальца.

В 37% случаев наиболее проксимальным сегментом порочной конечности является предплечье, характеризующееся разнообразным анатомическим строением, чаще представленное блоком рудиментарных лучевой и локтевой костей. Встречается сгибательная установка двух- или пятилучевых кистей. В отличие от первой группы, более характерна локтевая косорукость. Больше половины пациентов имеют один палец, однако его оппозиция, как правило, недостаточна или отсутствует полностью.

Реже других наблюдаются крайне тяжёлые формы аномалии (15%), при которых порочная кисть, чаще состоящая из одного или двух лучей, прилежит прямо к лопатке. В оставшихся случаях, при количестве лучей кисти 3 и больше, отмечается наличие большого пальца.

К наиболее распространённым аномалиям лучей кисти относятся чаще базальная и реже — тотальная мягкотканная синдактилия, сгибательные и сгибательно-разгибательные контрактуры трёхфаланговых пальцев, полифалангия, нарушение оппозиции и гипоплазия большого пальца первой степени по Blauth, проксимальный синостоз пястных костей.

Отметим, что такие известные пороки развития, как брахидактилия, эктродактилия, костная синдактилия, расщепление кисти и ряд других не характерны для проксимальной эктромелии рук.

Функция верхних конечностей зависит от степени недоразвития их сегментов и, в первую очередь, от длины рук и наличия локтевого сустава. В наиболее лёгких вариантах пациенты могут обслуживать себя полностью двумя недоразвитыми руками, в наиболее тяжёлых — обслуживают себя ногами или нуждаются в посторонней помощи.

В зависимости от анатомо-функциональных особенностей недоразвитых конечностей проведено первичное разделение пациентов на группы и подгруппы, на основании которых планируется разработка простой и удобной для практического применения рабочей классификации проксимальных форм эктромелии верхних конечностей.

Литература

1. Барабаш, И.А. Характеристика врождённых дефектов верхних конечностей у детей с точки зрения последующего протезирования / И.А. Барабаш, И.П. Белова, П.Н. Уваров // Протезирование и протезостроение : сб. тр. — М., 1984. — Вып. 69. — С. 4—10.
2. Вербина, С.Г. Клиническая характеристика детей с ампутационными дефектами и аномалией развития верхних конечностей / С.Г. Вербина // Протезирование и протезостроение : сб. тр. — М., 1982. — Вып. 62. — С. 35—40.
3. Войнова, Л.Е. Результат хирургического лечения больного с фокомелией верхней конечности / Л.Е. Войнова, И.А. Барабаш // Протезирование и про-

- тезостроение : сб. тр. — М., 1987. — Вып. 78. — С. 161—164.
4. Филатов, В.И. О лечении и протезировании детей с аномалиями развития верхних конечностей / В.И. Филатов, Л.Е. Войнова, Н.Н. Миронович // Ортопедия, травматология. — 1979. — № 10. — С. 60—63.
 5. Шведовченко, И.В. Оперативное лечение проксимальных форм врождённой эктромелии верхних конечностей у детей / И.В. Шведовченко, В.С. Прокопович // Вестн. травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. — 2002. — № 4. — С. 73—76.
 6. Шведовченко, И.В. Ближайшие результаты хирургического лечения ребёнка с множественными пороками развития верхних конечностей / И.В. Шведовченко, А.А. Корюков, А.А. Кольцов // Вестн. всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. — 2006. — № 3—4. — С. 14—17.
 7. Flatt, A.E. The care of congenital hand anomalies / A.E. Flatt — St. Louis : Quality Medical Publishing, 1994 — P. 466.
 8. Henkel, L. Dysmelia. A classification and a pattern of malformation in a group of congenital defects of the limbs / L. Henkel, H.G. Willert // J. Bone Joint Surg. — 1969. — Vol. 51-B, N 3. — P. 399—414.
 9. Tytherleigh-Strong, G. The classification of phocomelia / G. Tytherleigh-Strong, G. Hooper // J. Hand Surg. — 2003. — Vol. 28-B, N 3. — P. 215—217.