УДК 616.5-09.844:617.577:616.714.1-007.249

# Хирургическое лечение деформаций кистей при акроцефалосиндактилии

## И.В. Шведовченко, А.А. Бардась, Н.Г. Шихалева

## Surgical treatment of the hand deformities for acrocephalosyndactyly

I.V. Shvedovchenko, A.A. Bardas', N.G. Shikhaleva

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)

Федеральное государственное бюджетное учреждение

«Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. академика Г. А. Илизарова» Минздрава России, г. Курган (директор — д. м. н. А. В. Губин)

**Цель**. Проанализировать технологии хирургического лечения патологии кисти у детей с акроцефалосиндактилией, направленные на восстановление функции схвата и улучшение косметического состояния верхней конечности. **Материалы и методы**. Проведен анализ результатов оперативного лечения 19 детей с акроцефалосиндактилией, которым в возрасте от 6 месяцев до 18 лет было выполнены 62 операции. С целью систематизации оперативных вмешательств, проводимых при устранении синдактилии 1-2 пальцев, предложена рабочая классификация деформаций первого луча и способы хирургической коррекции для каждого варианта. Для оценки функции кисти до и после операции были использованы МКФ, DASH. **Результаты**. При оценке результатов оперативного лечения положительные исходы были достигнуты у 15 (88 %) больных, сохранялись лишь легкие (47 %) и умеренные (41 %) нарушения функции кисти. **Заключение**. Хирургическое лечение позволяет значительно улучшить косметическое состояние и восстановить функциональные возможности кисти применительно к основным видам схвата, что значительно облегчает социальную адаптацию ребенка.

**Ключевые слова**: синдром Апера, синдром Пфайфера, синдром Карпентера, первый луч, деформация, классификация, кожная пластика, расщепленный трансплантат, лучевой лоскут, сосудистая ножка, аппарат Илизарова, оценочные шкалы.

Purpose. To analyze the technologies of surgical treatment of the hand pathology in children with acrocephalosyndactyly aimed at grasping function recovery, as well as at the upper limb habitus improvement. Materials and Methods. The results of surgical treatment were analyzed in 19 children with acrocephalosyndactyly who underwent 62 surgeries within the age from 6 months to 18 years. A working classification of the first ray deformities was proposed, as well as the ways of surgical correction for each variant in order to systematize the surgical interventions performed to eliminate syndactyly of 1-2 fingers. The International Classification of Functioning (ICF) and DASH Questionnaire were used to assess the hand function before and after surgery. Results. According to the evaluation of the results of surgical treatment, positive outcomes were achieved in 15 (88 %) patients, only mild (47 %) and moderate (41 %) dysfunctions of the hand preserved. Conclusion. Surgical treatment allows to improve the cosmetic condition significantly, and to recover the hand functional potential in relation to the main types of grasping thereby facilitating child's social adaptation greatly.

**Keywords**: Apert syndrome, Pfeiffer syndrome, Carpenter syndrome, first ray, deformity, classification, dermatoplasty, split graft, radial flap, vascular pedicle, the Ilizarov fixator, rating scales.

Под акроцефалосиндактилией понимают группу комбинированных пороков развития, основными признаками которых являются акроцефалия, развивающаяся вследствие краниостеноза, деформация лицевого черепа, гипертелоризм, сложная форма синдактилии кистей и стоп.

Акроцефалия («башенный череп») – следствие раннего синостоза многих швов черепа – коронарных, чешуйчатых и других [4]. При развитии краниосиностоза подавляется рост соседних костей черепа в направлении, перпендикулярном закрытому шву, что приводит к компенсаторному росту свода черепа в направлении открытых швов и родничков и развитию его патологической формы. Типичными деформациями лицевого черепа являются высокий широкий плоский или выпуклый лоб, высокий («башенный») череп, экзофтальм, гипертелоризм, седловидное переносье, антимонголоидный разрез глаз, гипоплазия верхней челюсти, а также аномалии зубов, утолщение альвеолярных отростков, «готическое» нёбо.

Вторым важным постоянным признаком является тотальное сращение I-V или II-V пальцев кисти с наличием дельта-фаланги I луча, костным сращением II-V пальцев, которое может локализоваться на уровне ногтевых, ногтевых и средних фаланг, на всем протяжении пальцев, и даже затрагивать пястные кости [10]. При этом сложная форма синдактилии I-V встречается в 50 % случаев [9, 15]. Одним из характерных симпто-

мов является симфалангизм — гипоплазия или аплазия межфаланговых суставов, клинически выражающаяся ограничением движений в пальцах кисти [12]. Некоторые авторы описывают постаксиальную полидактилию кисти при данном пороке [7]. Ребенок рождается со сгибательными контрактурами пальцев, которые резко прогрессируют с возрастом. Следует отметить, что функция кистей нарушается так же сильно, как и внешний вид. Двухсторонний схват ограничен или невозможен, больные обычно используют только двуручный или боковой схват между 1-2 и очень редко 4-5 пальцами.

Целью лечения детей со сложными формами врожденной синдактилии является обеспечение или восстановление оптимальной функции и внешнего вида пораженной кисти [3], причем функция — первое и наиболее важное требование для нормального интеллектуального развития ребенка [5].

Анализ литературных источников выявил достаточно большое количество работ, посвященных разнообразным методикам устранения синдактилии с применением местной и комбинированной кожной пластики, методикам внутреннего или наружного растяжения для создания запаса мягких тканей. Однако работы, в которых бы указывалось на дифференцированный подход к выбору методики хирургической коррекции деформаций, сопровождающих сложные формы данной патологии, крайне немногочисленны.

Имеются лишь единичные упоминания о необхо-

димости устранения осевых дефектов во время разделения пальцев при сложной синдактилии кисти путем ротационных и угловых остеотомий [6], однако никто

из авторов не структурировал выполняемые оперативные вмешательства в зависимости от величины деформации лучей и сложности синдактилии.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Нами проанализирован опыт хирургического лечения 19 пациентов с акроцефалосиндактилией на базе двух клиник: в ФГБУ «СПб НЦЭПР им. Г.А. Альбрехта» за период с 1992 по 2013 год проведена хирургическая коррекция деформации кистей у 17 детей; в ФГБУ «РНЦ «ВТО» им Г.А. Илизарова» с 2006 по 2013 год наблюдались 2 пациента с данной патологией. Среди больных 57,9 % составили девочки (11) и 42,1 % – мальчики (8).

Основная возрастная группа — дети до 1 года — 9 человек (47,3 %), 8 (42,1 %) больных на момент начала лечения имели возраст от 1,1 до 3 лет, одному пациенту (5,3 %) при поступлении в стационар было 4 года и еще одному ребенку лечение начато только в школьном возрасте (в 8 лет).

По синдромальному признаку пациенты распределились следующим образом: у 16 (84,1 %) из них идентифицирован синдром Апера, у 2 (10,6 %) — синдром Пфайфера, у 1 (5,3 %) ребенка синдром Карпентера.

В общей сложности выполнено 62 хирургических вмешательства. Имеющиеся деформации кистей имели двусторонний характер и были разделены на типы в соответствии с классификацией, предложенной UPTON (1990): с 1 типом деформации оперированы 6 кистей, 2-м типом – 14 кистей, 3-м типом – 18 кистей.

При хирургическом лечении соблюдали следующие основные принципы:

- лечение начинали максимально рано, по возможности на первом году жизни, как только педиатр, невролог и анестезиолог давали добро на плановое хирургическое вмешательство;
- первым этапом устраняли сращение 1-2 пальцев и имеющуюся деформацию первого луча, далее ликвидировали синдактилию 4-5 пальцев;
- после получения необходимой и достаточной функции двухстороннего схвата осуществляли коррекцию деформаций центральных лучей.

По нашему мнению, устранение синдактилии кисти при рассматриваемой патологии следует начинать со сращения 1-2 пальцев, т.к. «свободный» первый палец обеспечивает от 40 до 70 % функции кисти.

С целью структурирования оперативных вмешательств, проводимых для устранения синдактилии 1-2 пальцев, нами предложена классификация деформаций первого луча и способы хирургической коррекции для каждого варианта (рис. 1).

I вариант. Большой палец имеет нормальную ось, слегка укорочен за счет основной фаланги. Глубина первого межпальцевого промежутка нормальна, либо имеется небольшая базальная синдактилия. Оппозиция первого луча полностью сохранена. Для данного варианта достаточно только пластики местными тканями в первом межпальцевом промежутке с целью углубления последнего.

**И вариант**. Большой палец в положении радиальной клинодактилии на уровне основной фаланги. Она незначительно укорочена, имеет трапециевидную форму. Во всех случаях отмечается базальная синдактилия 1-2 пальцев. Оппозиция первого луча нарушена незна-

чительно. При данном варианте деформации выполняли корригирующую остеотомию основной фаланги (клиновидную резекцию с основанием клина, направленным ульнарно), а базальную синдактилию устраняли с помощью пластики местными тканями либо комбинированной пересадки кожи.

III вариант. Большой палец резко укорочен, находится в положении выраженной радиальной клинодактилии Основная фаланга треугольной формы. Имеется базальная синдактилия 1-2 пальцев. Оппозиция и функция двухстороннего схвата практически отсутствуют. В данной ситуации выполняли поперечную остеотомию основной фаланги и транспозицию дистального фрагмента на проксимальный, дефект мягких тканей, образующийся по радиальной поверхности большого пальца, замещали ротационным лоскутом (заявка на патент № 2013123602). Вторым этапом ликвидировали имеющуюся базальную синдактилию.

IV вариант. Большой палец укорочен за счет проксимальной фаланги, но пропорционален остальным сегментам кисти, находится в положении радиальной клинодактилии на уровне ногтевой фаланги. Имеется тотальное сращение 1-2 пальцев. Оппозиция и функция двухстороннего схвата отсутствуют. При устранении синдактилии с применением комбинированной кожной пластики производили корригирующую остеотомию на уровне дистального метафиза проксимальной фаланги.



Рис. 1. Основные варианты деформаций 1 пальца при акропефалосиндактилии

При лечении сложной формы синдактилии 2-5 пальцев использовали несколько вариантов закрытия раневых дефектов на боковых поверхностях разделенных пальцев.

Первый и наиболее распространенный вариант – пластика толстым расщепленным трансплантатом (рис. 2). Данный вид пластики применялся нами при наличии мягкотканного сращения либо в ситуации, когда костная спайка локализовалась в области ногтевых фаланг и была небольшой по протяженности.

Если же костная спайка захватывала ногтевые и средние фаланги, использовали двухэтапную методику: первым этапом устраняли деформацию пораженных сегментов и костное сращение, после чего сшивали пальцы друг с другом в положении коррекции, переводя, таким образом, сложную синдактилию в простую; вторым этапом через 4 недели ликвидировали сращение. При тотальной костной спайке фаланг пальцев с целью закрытия обширных ран использовали отдаленную пластику с применением лучевого лоскута

предплечья на дистальной сосудистой ножке (рис. 4).

В клинике ФГБУ «РНЦ «ВТО» им Г.А. Илизарова» использовали двухэтапный метод устранения синдактилии с использованием дистракционного аппарата. Первый этап данной методики заключается в дозированном разведении сращенных пальцев в аппарате внешней фиксации (рис. 5). Во время наложения аппарата рассекали ногтевую пластинку, матрикс, костную спайку. Одномоментно разводили ногтевые фаланги на 0,2-0,3 мм, дистракцию проводили 15-20 дней по 0,25 мм 4 раза в сутки. При конкресценции фаланг на большем протяжении предварительно рассекали костные сращения, накладывали аппарат, после разведения пальцев последний устанавливали на режим фиксации, во время которого назначали упражнения в пястно-фаланговых суставах.



Рис. 2. Устранение сложной формы синдактилии 2-3 пальцев: а – вид кисти до начала лечения, б – пластика дефектов на боковых поверхностях пальцев толстыми расщепленными трансплантатами после ликвидации сращения



Рис. 3. Результат хирургического лечения деформации кистей при акроцефалосиндактилии (с применением комбинированной кожной пластики)



Рис. 4. Отдаленная пластика с применением лучевого лоскута предплечья на дистальной сосудистой ножке

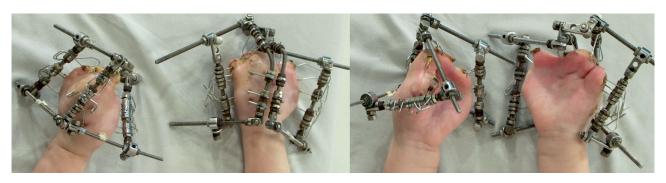


Рис. 5. Вид кисти на этапе лечения с использованием дистракционного аппарата

Вторым этапом разделяли сращение с применением комбинированной кожной пластики.

Отдаленный результат хирургического лечения

деформации кисти при акроцефалосиндактилии представлен на рисунке 3.

#### **РЕЗУЛЬТАТЫ**

Для анализа результатов хирургического лечения применяли несколько методов: аналоговую шкалу DASH, способ оценки основных видов схвата и «Международную классификацию функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ).

Оценку результатов оперативного лечения проводили, учитывая наличие основных видов схвата, с использованием «Способа оценки функции схвата кисти у детей при врожденных и приобретенных дефектах» (патент РФ № 2425624). Ребенку предлагали серию игровых заданий по выполнению 4-х основных видов схвата: концевого, латерального, формообразующего и крючкового с использованием игровых пособий и игрушек различных форм и размеров с учетом возраста ребенка и дефекта его кисти.

Оценку функциональных способностей кисти проводили по 4-балльной системе для каждого из 4-х видов схвата. На основании полученных данных делали следующие выводы: при Фс =70-100 % — высокая функциональная способность кисти к схватам; при Фс=40-69 % — средняя функциональная способность кисти к схватам; при Фс =0-39 % — низкая функциональная способность кисти к схватам, где Фс — функциональная способность кисти к схватам.

Таким способом анализированы результаты лечения у 17 (89,5 %) пациентов: достаточная функциональная активность кисти отмечена у 2 (11,8 %) больных, средняя у 9 (53 %) и низкая у 6 (35,2 %). До оперативного лечения низкая функциональная способность кисти имелась у 14 (82,3 %) больных, у трех (17.7 %) – средняя.

Исходы лечения у двух (11,8 %) пациентов анализировали с применением DASH – опросника (Disability of the Arm, Shoulder and Hand Outcome Measure). Дети или их родители отвечали на вопросы об испытываемых трудностях в процессе повседневной деятельности: нет затруднения (1), немного трудно (2), умеренно трудно (3), очень трудно (4), невозможно (5). Полученные данные могли варьировать от 0 до 100.0 в зависимости от субъективной оценки пациентами своих функциональных возможностей. В наших наблюдениях на момент поступления в клинику оценка по шкале DASH составляла 71,7 и 80,3, после хирургического лечения 18,3 и 26,8.

Дополнительно анализ результатов оперативного лечения производили с использованием «Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья».

По данной методике выполнена оценка отдаленных результатов у 19 больных. У всех детей была применена трехуровневая классификация, которая использует буквенно-цифровую систему, основными составляющими являлись: b — функция организма; s — структура организма; d — активность и участие. Для оценки применяли следующие определители: функции подвижности сустава (b710), функция мышечной силы (b730), структура верхней конечности (s730), использование кисти (d440). Для оценки нарушения функций и структур организма (НФиС) рассматривали общепризнанные клинические методики.

xxx.0 НЕТ нарушений (никаких, отсутствуют, ничтожные,...) 0-4 %.

ххх.1 ЛЕГКИЕ нарушения (незначительные, слабые, ...) 5-24 %.

ххх.2 УМЕРЕННЫЕ нарушения (средние, значимые, ...) 25-49 %.

ххх.3 ТЯЖЕЛЫЕ нарушения (высокие, интенсивные, ...) 50-95 %.

ххх.4 АБСОЛЮТНЫЕ нарушения (полные, ...) 96-100 %.

Функция организма кодируется одним определением, отражающим степень или величину нарушения. Наличием нарушения считается: утрата или отсутствие, снижение, добавление или избыток, отклонение.

До проведения хирургического лечения по поводу акроцефалосиндактилии у детей имелись, в основном, абсолютные (42 %) и тяжелые (36 %) затруднения использования кисти (d440.\_4; d440.\_3), абсолютные и тяжелые нарушения функции силы изолированных мышц и мышечных групп кисти (b 7300.3; b 7300.4), абсолютные и тяжелые изменения структуры кисти (s 7302.3.7.3; s 7302.4.7.4), тяжелые и абсолютные затруднения самообслуживания (d598.\_3; d598.\_4).

При оценке результатов оперативного лечения положительные исходы были достигнуты у 15 (88 %) больных, сохранялись лишь легкие (47 %) и умеренные (41 %) нарушения функции кисти.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Известно, что именно на первом году жизни происходит очень важный для ребенка этап познания мира через физический контакт с окружающими предметами, их удержание и ощупывание. Поэтому восстановление функции схвата в максимально раннем возрасте (желательно в возрасте 6-8 месяцев) имеет огромное значение в развитии ребенка [8, 11].

В серии наших наблюдений оперативное лечение начиналось, в основном, на первом году жизни ребенка — 47,3 %, однако достаточно высока частота более позднего начала реабилитации (на втором году жизни — 30,4 %), что, по нашему мнению, обусловлено плохой осведомленностью родителей пациентов, а зачастую и медицинских работников в регионах о возможностях хирургического лечения данной патологии.

Из представленной выше характеристики пациентов видно, что во всех случаях отмечалось полное или неполное сращение 1 пальца с остальными и его клинодактилия, что само по себе ограничивает функцию кисти минимум на 50 %. Неполное сращение 1-2 пальцев позволяло выполнять двусторонний схват, однако ограничение движений 1 пальца и, соответственно, нарушение функции оппозиции, препятствовало захвату предметов и дальнейшему их удержанию [6]. Сращение большинства или всех пальцев сводило эту функцию к минимуму либо исключало вовсе, позволяя выполнить только двуручный схват.

Применение предложенной нами классификации деформации 1 пальца и способов хирургической коррекции каждого из перечисленных вариантов позволило избежать необходимости проведения повторных операций с целью коррекции клинодактилии 1 луча и углубления межпальцевого промежутка. По ретроспективным данным необходимость повторных оперативных вмешательств возникала в 31,6 % случаев.

Необходимо отметить, что полной подвижности в межфаланговых суставах в связи с врожденной дисплазией фаланг не наблюдалось. Несмотря на это, полученные в результате этапного лечения мобильность и положение пальцев обеспечивали во всех случаях удовлетворительную функцию кисти, за счет двустороннего схвата между первым и остальными пальцами и бокового схвата между 2-5 пальцами.

Применение «Способа оценки функции схвата кисти у детей при врожденных и приобретенных дефектах» [1] позволило анализировать полученную функцию кисти, однако не давало никаких представлений об ограничении самообслуживания и снижении уровня жизни больного.

Для оценки результатов лечения пациентов с патологией верхней конечности во всем мире в настоящее время наиболее популярной является шкала DASH (Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand – нарушения функции верхней конечности, плечевого сустава и кисти), заключающаяся в оценке самим пациентом своих ощущений и функциональных возможностей до и после лечения [14]. Однако эта методика, по нашим данным, весьма затруднительна к применению у пациентов младших возрастных групп. И даже при использовании ее у более старших детей, мы отметили значительные сложности при ответе на некоторые вопросы. При интерпретации опросника, заполненного родителями, отмечено резкое занижение функциональных возможностей кисти и завышение испытываемых трудностей при выполнении повседневных видов деятельности по сравнению с результатами ответов детей на те же вопросы. Этот же факт нашел отражение в современной литературе [13]. Поэтому мы считаем нецелесообразным применение данной шкалы у детей с акроцефалосиндактилией.

Для лучшего понимания современных принципов решения такого рода проблем как оценка эффективности оперативного вмешательства, определению качества жизни и выработки системы рациональных взаимодействий, по нашему мнению, полезно использовать положения, изложенные в «Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ) [2].

В нашем исследовании МКФ позволила определить выраженность нарушений в структуре функции кисти и провести оценку критериев ограничения жизнедеятельности больных (b710, b730, s730,d440) до и после оперативного лечения, что, по нашему мнению, является предпочтительным способом оценки эффективности оперативного лечения.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Оперативное лечение деформаций кисти у детей с акроцефалосиндактилией является многоэтапной процедурой и должно начинаться на первом году жизни ребенка.

Первоочередной задачей является устранение синдактилии 1-2 и 4-5 пальцев с полной коррекцией угловых деформаций разделяемых сегментов, что позволит

достаточно быстро получить функцию двухстороннего схвата.

Хирургическое лечение позволяет значительно улучшить косметическое состояние и восстановить функциональные возможности кисти применительно к основным видам схвата, что значительно облегчает социальную адаптацию ребенка.

## ЛИТЕРАТУРА

- 1. Корюков А. А. Реабилитация детей с дефектами кисти. СПб.: Гиппократ, 2010. 384 с. Koriukov AA. Reabilitatsiia detei s defektami kisti [Rehabilitation of children with the hand defects]. SPb: Gippokrat, 2010. 384 s.
- Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья. Женева: ВОЗ, 2001. 342 с.
   *Mezhdunarodnaia klassifikatsiia funktsionirovaniia, ogranichenii zhiznedeiatel'nosti i zdorov'ia [International Classification of Functioning, Disability, and Health]. Zheneva: VOZ, 2001. 342 s.*
- 3. Ржанникова Ю.Г. Хирургическое лечение сложных форм врожденной синдактилии кистей у детей : автореф. дис... канд. мед. наук. СПб., 2002. 22 с.
  - Rzhannikova IuG. Khirurgicheskoe lechenie slozhnykh form vrozhdennoi sindaktilii kistei u detei [Surgical treatment of the complex forms of the hand congenital syndactyly in children] [avtoref. dis... kand. med. nauk]. SPb, 2002. 22 s.

- 4. Чиркова Г.Н., Сорокина Т.В., Новиков Н.В. Два случая синдрома акроцефалосиндактилии // Педиатрия. 2003. № 5. С. 1-4. Chirkova GN, Sorokina TV, Novikov NV. Dva sluchaia sindroma akrotsefalosindaktilii [Two cases of acrocephalosyndactyly syndrome]. Pediatriia. 2003;(5):1-4.
- 5. Лечение детей с акроцефалосиндактилией / И.В. Шведовченко, А.А. Корюков, А.А. Кольцов, В.Г. Вахарловский, Р.В. Латыпов, А.В. Минькин // Высокие технологии в травматологии и ортопедии: организация, диагностика, лечение, реабилитация, образование : материалы 1-ого съезда травматологов-ортопедов Урал. федер. округа. Екатеринбург, 2005. С. 332. Shvedovchenko IV, Koriukov AA, Kol'tsov AA, Vakharlovskii VG, Latypov RV, Min'kin AV. Materialy 1-ogo s"ezda travmatologov-ortopedov Ural. feder. okruga Vysokie tekhnologii v travmatologii i ortopedii: organizatsiia, diagnostika, lechenie, reabilitatsiia, obrazovanie [Materials of Congress]. Ekaterinburg, 2005:332.
- 6. Акроцефалосиндактилия у детей: особенности патологии и ортопедические аспекты абилитации / И.В. Шведовченко, А.А. Корюков, А.А. Кольцов, В.Г. Вархарловский // Вестн. гильдии протезистов-ортопедов. 2006. № 1. С. 28-31. Shvedovchenko IV, Koriukov AA, Kol'tsov AA, Vakharlovskii VG. Akrotsefalosindaktiliia u detei: osobennosti patologii i ortopedicheskie aspekty abilitatsii [Acrocephalosyndactyly in children: Features of the pathology and orthopaedic aspects of habilitation]. Vestn. gil'dii protezistov-ortopedov. 2006;(1):28-31.
- Anderson P.J. Metacarpophalangeal analysis in Crouzon syndrome / P.J. Anderson, R.D. Evans // Am. J. Med. Genet. 1998. Vol. 80, No 4. P. 439-440.
   Anderson P.J. Evans R.D. Metacarpophalangeal analysis in Crouzon syndrome. Am. J. Med. Genet. 1998;80(4):439-440.
- 8. Ashmead D. Tissue expansion for Apert's syndactyly / D. Ashmead, P.J. Smith // J. Hand Surg. Br. 1995. Vol. 20, No 3. P. 327-330. Ashmead D, Smith P.J. Tissue expansion for Apert's syndactyly. J Hand Surg Br. 1995;20(3):327-330.
- Barot L.R. Early surgical intervention in Apert's syndactyly / L.R. Barot, H.S. Caplan // Plast. Reconstr. Surg. 1986. Vol.77, No 2. P. 286-287.
   Barot LR, Caplan HS. Early surgical intervention in Apert's syndactyly. Plast Reconstr Surg. 1986;77(2):286-287.
- 10. Synostosis of the ring-small finger metacarpal in Apert acrosyndactyly hands: incidence and treatment / K.D. Dao, A.Y. Shin, S. Kelley, V.E. Wood // J. Pediatr. Orthop. 2001. Vol. 21, No 4. P. 502-507. Dao KD, Shin AY, Kelley S, Wood VE. Synostosis of the ring-small finger metacarpal in Apert acrosyndactyly hands: incidence and treatment. J Pediatr Orthop. 2001;21(4):502-507.
- 11. D'Arcangelo M. Correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps. A long-term review / M. D'Arcangelo, A. Gilbert, R. Pirrello // J. Hand Surg. Br. 1996. Vol. 21, No 3. P. 320-324. D'Arcangelo M, Gilbert A, Pirrello R. Correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps. A long-term review. J Hand Surg Br. 1996;21(3):320-324.
- 12. Green S.M. Pathological anatomy of the hands in Apert's syndrome / S.M. Green // J. Hand Surg. Am. 1982. Vol. 7, No 5. P. 450-453. Green SM. Pathological anatomy of the hands in Apert's syndrome. J Hand Surg Am. 1982;7(5):450-453.
- 13. 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.
  - De Jong T, Bannink N, Bredero-Boelhouwer HH, van Veelen ML, Bartels MC, Hoeve LJ, Hoogeboom AJ, Wolvius EB, Lequin MH, van der Meulen JJ, van Adrichem LN, Vaandrager JM, Ongkosuwito EM, Joosten KF, Mathijssen IM. Long-term functional outcome in 167 patients with syndromic craniosynostosis; defining a syndrome-specific risk profile. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010;63(10):1635-1641.
- 14. Hudak P.L. Development of an upper extremity outcome measure: the DASH (disabilities of the arm, shoulder and hand). The Upper Extremity Collaborative Group (UECG) / P.L. Hudak, P.C. Amadio, C. Bombardier // Am. J. Ind. Med. 1996. Vol. 29, No 6. P. 602-608. Hudak PL, Amadio PC, Bombardier C. Development of an upper extremity outcome measure: the DASH (disabilities of the arm, shoulder and hand). The Upper Extremity Collaborative Group (UECG). Am J Ind Med. 1996;29(6):602-608.
- Al-Qattan M.M. The use of split thickness skin grafts in the correction of Apert's syndactyly / M.M. Al-Qattan // J. Hand Surg. Br. 2001. Vol.26, No 1. P. 8-10.
  - Al-Qattan MM. The use of split thickness skin grafts in the correction of Apert's syndactyly. J Hand Surg Br. 2001;26(1):8-10.

Рукопись поступила 13.09.2013.

### Сведения об авторах:

- 1. 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
- 2. 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
- 3. Шихалева Наталья Геннадьевна ФГБУ «РНЦ "ВТО" им. акад. Г. А. Илизарова» Минздрава России, заведующая 12 ортопедическим отделением, к. м. н.; e-mail: nshihaleva@mail.ru.