

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ВРОЖДЕННОЙ КОНКРЕСЦЕНЦИИ ПЯСТНЫХ КОСТЕЙ

А.В. Залетина

*ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт
им. Г.И.Турнера» Минздравсоцразвития России,
директор – засл. врач РФ, д.м.н. профессор А.Г. Баиндурашвили
Санкт-Петербург*

Проведено изучение клинико-рентгенологической картины пациентов с врожденной конкресценцией пястных костей. Были обследованы 63 ребенка, находящиеся на лечении в отделении реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» с 1991 по 2010 г. Выявлены различные варианты этого редкого врожденного порока развития. На основании клинических и рентгенологических признаков разработана рабочая классификация аномалии.

Ключевые слова: пястные кости, конкресценция, классификация.

CLINICAL AND X-RAY CHARACTERISTIC OF CONGENITAL METACARPAL SYNOSTOSIS

A.V. Zaletina

The clinical and X-ray symptoms of patients with congenital metacarpal synostosis were studied. Between 1991 and 2010, we had examined 63 children, who were treated at the department of reconstructive and hand surgery of the Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. The different variant this rare congenital abnormality were diagnosed. On the basis of the clinical and X-ray characteristics the new classification of the anomaly is worked out.

Key words: metacarpal synostosis, classification.

Введение

Врожденная конкресценция пястных костей – порок развития, при котором наблюдается сращение пястных костей, часто сочетающееся с различными видами деформаций пальцев кисти и нарушением ее функции.

Врожденная конкресценция пястных костей может быть как изолированным поражением, так и проявлением других аномалий развития верхней конечности [7, 8]. В зарубежной литературе описаны клинические случаи конкресценции пястных костей при полидактилии, при синдроме Аперта и еще целом ряде врожденных пороков [6, 7, 8]. Отечественные авторы также отмечают встречаемость врожденной конкресценции пястных костей при гипоплазии, расщеплении, сложных формах синдактилии и врожденных пороках развития первого луча [1, 3–5].

Некоторые авторы указывают на наследственный характер сращения IV и V пястных костей: X-сцепленный рецессивный и аутосомно-доминантный типы наследования [6, 9–11].

В доступной литературе удалось встретить лишь две классификации данного врожденного порока развития. Так В.Вук-Грамако и В.Е.

Вуд выделили три анатомических типа деформации в зависимости от уровня синостоза пястных костей и деформации пальцев [6]. Г. Foucher с соавторами предлагают классификацию, основанную на протяженности сращения, форме пястных костей, искривлении эпифизов и несоответствии в длине между двумя пястными костями [7]. Однако ни в одной из описанных работ не содержится оценки всех клинико-рентгенологических вариантов врожденной конкресценции пястных костей, а предложенные классификации являются неудобными для практического применения.

Цель исследования – изучить клинико-рентгенологические варианты врожденной конкресценции пястных костей и разработать рабочую классификацию этой патологии на основании полученных данных.

Материал и методы

Анализ производился на основании результатов обследования 63 детей (71 кисть) в возрасте от 4 мес. до 17 лет с врожденной конкресценцией пястных костей, находившихся на лечении в отделении реконструктивной микро-

хирургии и хирургии кисти ФГУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» с 1991 по 2010 г.

При клиническом осмотре оценивали локализацию данной врожденной патологии, наличие сопутствующих врожденных пороков развития кисти и верхней конечности, наличие системных заболеваний. Также проводился анализ косметических и функциональных изменений. Косметический дефект определялся наличием угловых деформаций, синдактилией и деформацией пальцев кисти, степенью укорочения синостозированных пястных костей. При оценке функции кисти выясняли количество возможных видов схвата [2].

При рентгенологическом обследовании анализу подвергались рентгенограммы кистей, произведенных в двух стандартных проекциях (тыльно-ладонная и при необходимости, прямая проекция для I пальца). Полученные данные сравнивали при одностороннем поражении со здоровой конечностью, при двустороннем – со среднестатистическими нормативами здоровых детей данной возрастной группы. Оценивались размеры пястных костей, протяженность сращения, соотношение в пястно-фаланговых суставах (ПФС), величина межпястного промежутка (МПП), наличие клинодактилии сращенных лучей, а также состояние костей запястья и костный возраст. Измерение размеров пястных костей и протяженности их сращения проводили с точностью до 1 мм. Разница в размерах менее 10% не учитывалась.

Результаты

На основании анализа клинического материала и результатов рентгенологического обследования больных нами была разработана рабочая классификация врожденной конкресценции пястных костей, в основу которой положены: локализация сращения пястных костей, тип сращения, протяженность сращения, состояние ПФС сращенных лучей, величина межпястного промежутка, наличие сопутствующих деформаций лучей кисти, а также сочетание с другими врожденными пороками развития кисти.

I. По локализации сращения:

1. Радиальная: сращение I-II пястных костей, сращение удвоенных I лучей при полидактилии.
2. Центральная: сращение II-III, III-IV пястных костей, сращение удвоенных центральных лучей при полидактилии.
3. Ульнарная – сращение IV-V пястных костей, сращение удвоенных V лучей при полидактилии.
4. Смешанная – сочетание различных вариантов сращения пястных костей.

II. По типу сращения:

1. Проксимальный – область сращения начинается от проксимальных эпифизов пястных костей и распространяется дистально.
2. Дистальный – область сращения начинается от дистальных эпифизов пястных костей и распространяется проксимально.

III. По протяженности сращения:

1. Сращение только эпифизов пястных костей.
2. Сращение эпифизов и части диафизов пястных костей.
3. Тотальное сращение пястных костей.

IV. По состоянию ПФС сращенных лучей:

1. Раздельные ПФС для сращенных лучей кисти.
2. Общий ПФС для сращенных лучей кисти.

V. По величине межпястного промежутка:

1. Нормальный.
2. Суженный.
3. Расширенный.
4. Отсутствие межпястного промежутка (при полном сращении пястных костей).

VI. По наличию сопутствующих деформаций вовлеченных лучей кисти:

1. Без деформаций лучей кисти.
2. С деформациями лучей кисти:
 - синдактилия,
 - клинодактилия,
 - укорочение.

VII. По сочетанию с другими врожденными пороками развития кисти и верхней конечности:

1. Изолированное поражение.
2. В сочетании с другими врожденными пороками развития кисти и верхней конечности.
3. Конкресценция пястных костей как симптом синдрома-комплекса.

В зависимости от локализации конкресценции все больные были распределены на четыре группы: с радиальной, центральной, ульнарной и смешанной конкресценцией.

Радиальная конкресценция (15 кистей – 21,1%) не встретилась в изолированном виде и при синдромах ни в одном случае (рис. 1). Данный порок развития у всех больных наблюдался только в комбинации с другими врожденными аномалиями кисти и верхней конечности (симбрахидактилия, локтевая косорукость, полидактилия, гипоплазия, расщепление). При этом были характерны как проксимальный (73,3%), так и дистальный типы сращения (26,7%). У всех больных отмечалась синдактилия I и II пальцев, гипоплазия мышц области *thenar*, нарушение функции двустороннего схвата кисти.

Центральная конкresценция (13 кистей – 18,3%) встречалась в изолированном варианте в двух случаях (15,4%), в комбинации с другими врожденными пороками развития кисти (симбрахидактилия, полидактилия, синполидактилия) в 10 случаях (76,9%), а также как симптом синдрома-комплекса (синдром Дауна) в одном случае (7,7%). Во всех случаях имелся проксимальный тип сращения (рис. 2). Отмечалась синдактилия центральных лучей кисти в 76,9%; нарушение функции шарового (7,7%), цилиндрического (7,7%), щипкового (7,7%), плоскостного (7,7%), крючкового (46,2%), межпальцевого (61,5%) видов схвата кисти.

Ульнарная конкresценция (42 кисти – 59,2%) была выявлена в изолированном варианте в 17 случаях (40,5%), в комбинации с другими врожденными пороками развития кисти и верхней конечности (локтевая косорукость, симбрахидактилия, аплазия I луча, расщепление, полидактилия) – в 20 случаях (47,6%) и как симптом

синдромокомплекса (синдром Аперта, синдром Поланда) – в 5 случаях (11,9%). Встречался только проксимальный тип сращения (рис. 3). Отмечалась синдактилия IV и V пальцев (81%); нарушение функции шарового (40,5%), цилиндрического (40,5%), щипкового (40,5%), плоскостного (40,5%), крючкового (14,3%), межпальцевого (11,9%) видов схвата кисти.

Смешанная конкresценция пястных костей была выявлена лишь в одном случае (1 кисть – 1,4%). Отмечалась синдактилия IV и V пальцев; гипоплазия мышц области thenar; нарушение функции двустороннего схвата кисти (рис. 4).

Анализ результатов рентгенологических данных производился при радиальной, центральной и ульнарной конкresценции пястных костей.

При всех вариантах врожденной конкresценции в большинстве случаев (91,4%) отмечалась продольная гипоплазия сросшихся пястных костей (табл. 1). При радиальной конкresценции нормальная длина пястных костей

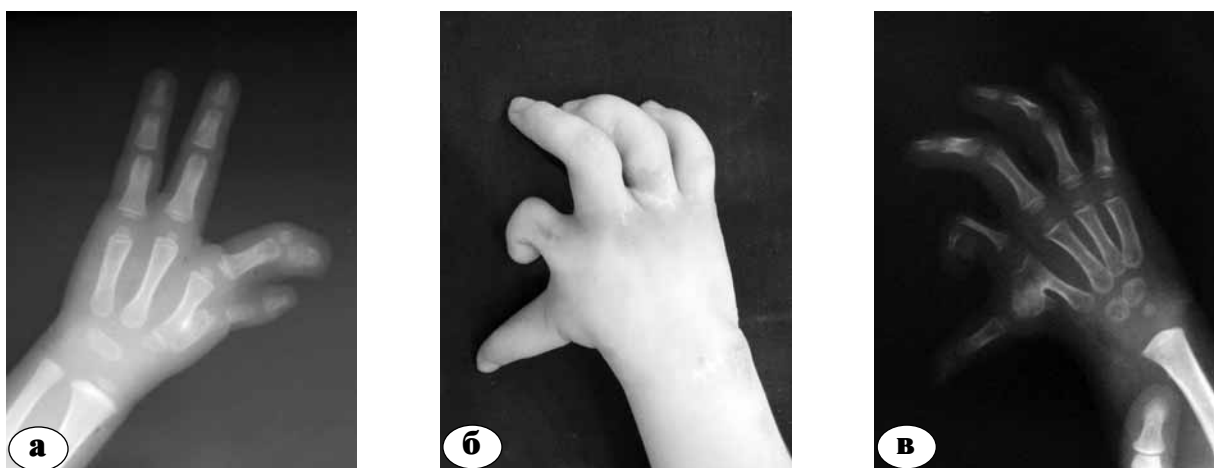


Рис. 1. Радиальная конкresценция при комбинированных пороках развития кистей: а – проксимальный тип сращения; б, в – дистальный тип сращения



Рис. 2. Центральная конкresценция пястных костей: а, б – изолированное поражение; в, г – при комбинированном поражении

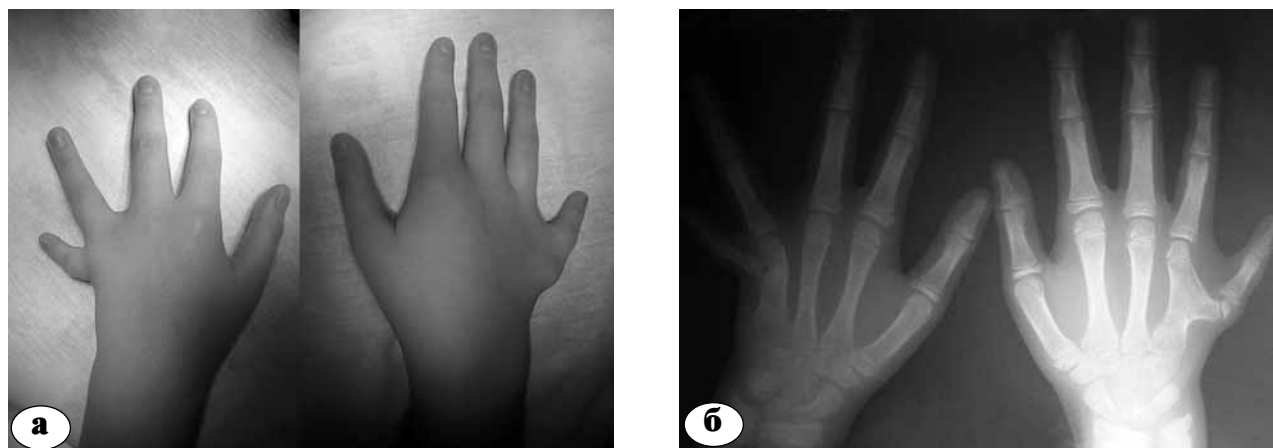


Рис. 3. Ульнарная конкresценция пястных костей обеих кистей: а – вид кистей, б – рентгенограмма кистей

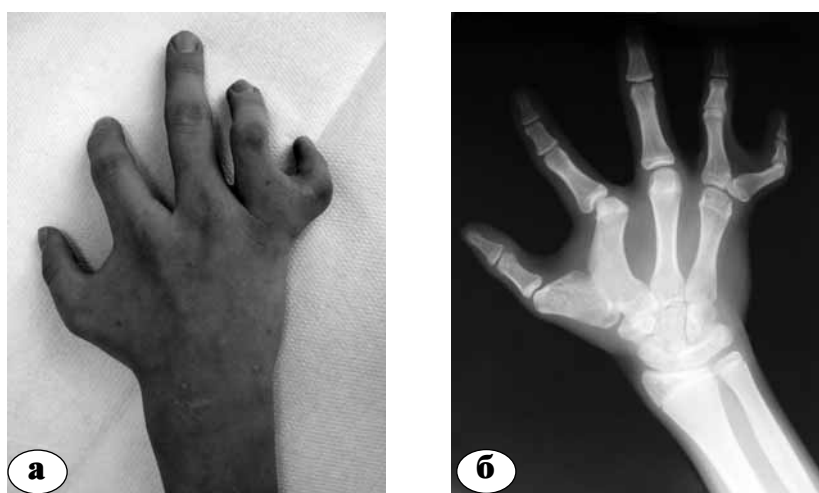


Рис. 4. Смешанная конкresценция пястных костей:
а – вид кисти; б – рентгенограмма кисти

встречалась в 33,3% случаев, а при центральной и ульнарной – менее чем в 10%. Уменьшение длины пястных костей отмечалось от 10 до 75% их нормальных размеров.

Поперечная гипоплазия пястных костей также была выявлена у большинства пациентов (72,9%) (табл. 2). Уменьшение ширины пястных костей отмечалось от 10 до 50% их нормальных размеров.

Тотальное сращения пястных костей наблюдалось только в 25,7% случаев (табл. 3), чаще при радиальной конкresценции – в 40% случаев.

ПФС сращенных лучей в 71,4% наблюдений были раздельными (табл. 4). Общие ПФС в большинстве случаев наблюдались при радиальной конкresценции пястных костей (53,3%).

Таблица 1

Характеристика продольной гипоплазии сращенных пястных костей в зависимости от локализации сращения

Локализация конкresценции	Продольные размеры пястных костей		Итого кистей
	нормальные	гипоплазия	
Радиальная	5 (33,3%)	10 (66,7%)	15
Центральная	–	13 (100%)	13
Ульнарная	1 (2,4%)	41 (97,6%)	42
Всего	6 (8,6%)	64 (91,4%)	70

Таблица 2

Характеристика поперечной гипоплазии сращенных пястных костей в зависимости от локализации сращения

Локализация конкресценции	Поперечные размеры пястных костей на уровне сращения		Итого кистей
	нормальные	гипоплазия	
Радиальная	3 (20%)	12 (80%)	15
Центральная	2 (15,4%)	11 (84,6%)	13
Ульнарная	14 (33,3%)	28 (66,7%)	42
Всего	19 (27,1%)	51 (72,9%)	70

Таблица 3

Характеристика протяженности сращения пястных костей

Локализация конкресценции	Протяженность сращения		Итого кистей
	эпифизы и часть диафизов	тотальное сращение	
Радиальная	9 (60%)	6 (40%)	15
Центральная	9 (69,2%)	4 (30,8%)	13
Ульнарная	34 (81%)	8 (19%)	42
Всего	52 (74,3%)	18 (25,7%)	70

Таблица 4

Характеристика состояния пястно-фаланговых суставов сращенных пястных костей

Локализация конкресценции	Состояние пястно-фаланговых суставов		Итого кистей
	раздельные	общий	
Радиальная	7 (46,7%)	8 (53,3%)	15
Центральная	9 (69,2%)	4 (30,8%)	13
Ульнарная	34 (81%)	8 (19%)	42
Всего	50 (71,4%)	20 (28,6%)	70

При оценке состояния межпястного промежутка установлено, что у большинства наблюдений (75,7%) он был суженный или отсутствовал (табл. 5).

Также при всех вариантах врожденной конкресценции пястных костей отмечено наличие клинодактилии на уровне ПФС сращенных лучей (табл. 6). В наибольшем количестве наблюдений (69,8%) отмечалась ульнарная клинодактилия.

Также для всех трех вариантов было характерно: конкресценция костей запястья (при радиальной в одном случае, при центральной и ульнарной в трех случаях в каждом варианте); костный возраст у большинства больных соответствовал паспортному (80,3%).

Смешанная конкресценция пястных характеризовалась: уменьшением продольных размеров пястных костей от 10 до 50%; уменьшением поперечного размера пястных костей до 50%;

Таблица 5

Характеристика межпястного промежутка сращенных пястных костей

Локализация конкресценции	Межпястный промежуток			Итого кистей
	нормальный или Расширенный	суженный	отсутствует	
Радиальная		5 (33,3%)	10 (66,7%)	15
Центральная	2 (15,4%)	8 (61,5%)	3 (23,1%)	13
Ульнарная	15 (35,7%)	23 (54,8%)	4 (9,5%)	42
Всего	17 (24,3%)	36 (51,4%)	17 (24,3%)	70

Таблица 6

Характеристика клинодактилии сращенных пястных костей

Локализация конкресценции	Клинодактилия		Итого лучей
	радиальная	ульнарная	
Радиальная	9 (47,4%)	10 (52,6%)	19
Центральная	6 (40%)	9 (60%)	15
Ульнарная	11 (21,2%)	41 (78,8%)	52
Всего	26 (30,2%)	60 (69,8%)	86

протяженность сращения I и II пястных костей составляла 55%, IV -V пястных костей – 100% длины пястных костей; ПФС для I и II лучей был раздельным; для IV и V лучей был общим; на уровне I ПФС ульнарная клинодактилия составила 25°, радиальная клинодактилия на уровне II ПФС – 45°; на уровне IV ПФС ульнарная клинодактилия составила 50°, радиальная клинодактилия – 15°; 1-й межпястный промежуток был нормальным, а 4-й отсутствовал; конкресценция костей запястья (полулунной и трехгранной); костный возраст соответствовал паспортному; отмечалась синдактилия IV и V пальцев; гипоплазия мышц области thenar; нарушение функции двустороннего свата кисти.

Выводы

1. Врожденная конкресценция пястных костей является полиморфным заболеванием. Радиальная конкресценция встречается только в сочетании с другими пороками развития кисти и верхней конечности. Центральная конкресценция может наблюдаться при синдромах, например, синдроме Дауна (7,7%), как изолированный порок развития (15,4%) и в сочетании с другими пороками развития кисти (76,9%). Ульнарная конкресценция часто встречается в сочетании с другими врожденными пороками развития кисти (47,6%) и как изолированный порок развития (40,5%), а также при синдромах (синдром Аперта, синдром Поланда) – в 11,9%.

2. Врожденная конкресценция пястных костей в большинстве случаев сопровождается их продольной гипоплазией (91,4%), поперечной гипоплазией (72,9%), клинодактилией на уровне ПФС (68,8%), сужением или отсутствием межпястного промежутка (75,7%). В 25,7% наблюдений имелось тотальное сращение пястных костей и в 28,6% – общий пястно-фаланговый сустав.

3. Врожденную конкресценцию пястных костей необходимо оценивать в зависимости от

предложенных клинико-рентгенологических признаков. Рабочая классификация облегчает выбор адекватного метода хирургического лечения этой патологии.

Литература

1. Агранович, О.Е. Врожденные пороки развития первого луча кисти у детей : дис. ... д-ра мед. наук / Агранович О.Е. – СПб., 2001. – 562 с.
2. Волкова, А.М. Хирургия кисти / А.М. Волкова. – Екатеринбург : Сред.-Урал. кн. изд-во, 1991. – Т. 1. – 304 с.
3. Ржанникова, Ю.Г. Хирургическое лечение сложных форм врожденной синдактилии кисти у детей : дис. ... канд. мед. наук / Ржанникова Ю.Г. – СПб, 2002. – 216 с.
4. Сафонов, А.В. Врожденное расщепление кисти у детей : дис. ... канд. мед. наук / Сафонов А.В. – СПб., 2000. – 151 с.
5. Шведовченко, И.В. Врожденные недоразвития кисти у детей : дис. ... д-ра мед. наук / Шведовченко И.В. – СПб., 1993. – 424 с.
6. Buck-Gramcko, D. The treatment of metacarpal synostosis / D. Buck-Gramcko, V.E. Wood // J. Hand Surg. Am. – 1993. – Vol. 18-A, N 4. – P. 565-581.
7. Foucher, G. Metacarpal synostosis: a simple classification and a new treatment technique / G. Foucher, R. Navarro, J. Medina, R.K. Khouri // Plast. Reconstr. Surg. – 2001. – Vol. 108, N 5. – P. 1225–1231.
8. Kawabata, H. Treatment for congenital synostosis of the fourth and fifth metacarpals with the hemicallotasis technique / H. Kawabata, N. Yasui, Y.H. Che, A. Hirooka // Plast. Reconstr. Surg. – 1997. – Vol. 99, N 7. – P. 2061–2065.
9. Miura, T. Congenital synostosis between the fourth and fifth metacarpal bones / T. Miura // J. Hand Surg. – 1988. – Vol. 13-A, N 1. – P. 83–88.
10. Muragaki, Y. Altered growth and branching patterns in synpolydactyly caused by mutations in HOXD13 / Y. Muragaki [et al.] // Science. – 1996. – Vol. 272. – P. 548-551.
11. Ogino, T. Congenital metacarpal fusion associated with polydactyly / T. Ogino, I. Ohshio // Handchirurgie. – 1987. – Bd. 19. – S. 237–240.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРЕ:

Залетина Анна Владимировна – научный сотрудник ФГУ «НИДОИ им. Г.И.Турнера» Минздравсоцразвития России
E-mail: anna-d7@yandex.ru.