

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И КЛАССИФИКАЦИЯ ПРОКСИМАЛЬНЫХ ФОРМ ЭКТРОМЕЛИИ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

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

Проксимальная эктромелия – это один из наиболее редких и тяжёлых вариантов недоразвития верхних конечностей, при котором затронуты все их сегменты, а степень поражения уменьшается в дистальном направлении. Впервые этот термин был предложен L. Henkel и H.G. Willert в 1969 году по отношению к аномалиям нижних конечностей, при которых наиболее выраженная редукция наблюдалась со стороны бедренной кости при относительной сохранности голени и стопы [24]. Применительно к патологии рук данный термин начал использоваться совсем недавно: И.В. Шведовченко с соавторами впервые предложили его для обозначения такого варианта недоразвития, при котором поражены преимущественно проксимальные сегменты [11, 13]. Частота данного порока развития составляет не более 1,4 % всех аномалий верхних конечностей [11], а по данным А.Е. Flatt [21] – менее 1%. В наиболее тяжёлых случаях недоразвития внешний вид укороченной и деформированной конечности напоминает ласту тюленя, с чем связано более распространённое название данной патологии – фокомелия (от греч. «focos» – тюлень, «melos» – конечность). Этот термин был впервые предложен Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire в 1836 г. [23].

Цель данной работы – на основании результатов предшествующих исследований определить наиболее типичные клинические и рентгенологические особенности верхних конечностей при их проксимальной эктромелии; терминологию, наиболее точно характеризующую суть патологических изменений; установить необходимость разработки классификации данного варианта недоразвития рук. Задачами работы являются изучение и анализ литературных данных, посвящённых клинико-рентгенологическим признакам проксимальной эктромелии; терминологии, применяемой для её описания; имеющихся классификаций данной патологии.

В отечественной литературе публикации, посвящённые данной патологии, крайне редки и представляют собой описания результатов протезирования или хирургического лечения одного или нескольких больных, либо общую характеристику группы пациентов с различными врождёнными аномалиями верхних конечностей и фокомелией в том числе, причём число последних, как правило, не превышает 3 – 5 человек. Авторами таких публикаций являются в основном сотрудники Центрального и Ленинградского научно-исследовательских институтов протезирования. Оригинальные статьи, посвящённые изучению каких-либо аспектов данной патологии, в том числе клинико-рентгенологических особенностей и классификации, отсутствуют.

Л.М. Воскобойникова и Т.В. Агуреева [9] в обзорной статье, посвящённой проблемам протезирования детей с различными врождёнными недоразвитиями рук, описали только один случай фокомелии левой верхней конечности у девочки 14 лет, при котором имели место рудименты плечевой кости и костей предплечья, двухлучевая кисть с трёхфаланговыми пальцами.

В работе А.Н. Витковской и Л.Е. Войновой [7], обобщающей опыт атипичного протезирования 57 детей дошкольного возраста с врождёнными дефектами верхних конечностей за 4 года, только у одного ребёнка – девочки трёх лет – была недоразвита правая верхняя конечность по типу фокомелии. Анатомические особенности заключались в резкой асимметрии надплечий, приподнятости ключицы, двухпалой рудиментарной кисти, прилежащей к области плечевого сустава. Объём движений в пальцах был резко ограничен, однако девочка могла захватывать и удерживать мелкие предметы за счёт сведения пальцев, а также дотягиваться пальцами до рта с помощью движений плечевым поясом и компенсаторных движений головой.

С.Г. Вербина [5] описала группу из 6 детей в возрасте от 4 до 13 лет, у которых плечевой сустав не был сформирован, а «зачаток плечевой кости» находился в состоянии анкилоза с более сохранной локтевой костью, к дистальному концу которой примыкала недоразвитая двух-, трёх- или четырёхпалая кисть с отсутствием I пальца. У всех больных практически полностью отсутствовали активные движения на уровне сочленения конечности с грудной клеткой, наблюдалось умеренное ограничение пассивных движений в этой зоне (до 90°). Интересно, что в этой же статье упоминается девочка 7 лет, верхняя конечность которой была представлена трёхпалой кистью, прилежащей к резко деформированному и укороченному надплечью, длина которого составляла 45% от длины противоположного здорового. Было возможно активное сгибание и отведение кисти до 25°, пассивное – до 90°. Годом позже тот же автор [6] привела описание мальчика 9 лет, правая верхняя конечность которого находилась в зоне сочленения с лопаткой в положении сгибания под углом 35° и представляла собой рудимент плечевой кости длиной 3,5 см, дугообразно изогнутой локтевой и значительно укороченной лучевой костями, пятипалой кистью с гипоплазированным I пальцем и резким ограничением движений в кистевом суставе и суставах пальцев. На уровне сочленения конечности с туловищем была отмечена возможность активного сгибания до 90° (т.е. объём сгибания составлял 55°), отведения – до 40°, разгибания конечности – до 15° от её исходного положения. В данной работе С.Г. Вербина отмечала, что при недоразвитии проксимального отдела плечевой кости, как правило, имеет место недоразвитие плечевого пояса – деформация лопатки, искривление и недоразвитие ключицы.

В 1980 г. Е. Cherstvoy с соавторами [33] описали случай мёртворождения ребёнка с двухсторонней фокомелией верхних конечностей. Справа имела место аплазия плечевой кости, костей предплечья, а трёхлучевая кисть с гипоплазированным большим пальцем и тотальным мягкотканым сращением II и III пальцев сочленялась с туловищем. Слева отмечалась гипоплазия плечевой и лучевой костей, отсутствие локтевой, аналогичная аномалия кисти с недоразвитием II и III пальцев по типу эктродактилии.

И.В. Шведовченко и В.С. Прокопович [11] описали результаты реконструкции плечевой кости у трёх больных, наблюдавшихся в ФГУ РНИДОИ имени Г.И. Турнера. У всех пациентов проксимальная эктромелия была диагностирована слева, при этом определялись выраженная гипоплазия дельтовидной мышцы вплоть до её отсутствия, гипоплазия лопатки с уменьшением её линейных размеров на 10 – 15% при сохранении суставной поверхности. Плечевая кость была представлена в основном

её дистальной половиной, укорочена на 60 – 80 %, при этом у одного из трёх детей остаток плеча и предплечье были смещены на переднюю поверхность грудной клетки с проецированием на уровне средней трети ключицы. Амплитуда пассивных движений в сохранённом, но гипоплазированном локтевом суставе составляла 30 – 50°. Предплечье у всех трёх больных состояло из единственной локтевой кости, кисть была смещена в лучевую сторону, у двух детей отмечалась аплазия первого и второго лучей кисти, у одного отсутствовали первый, второй и третий лучи.

Большой вклад в изучение данной проблемы внесла И.А. Барабаш [3, 4, 8], в течение ряда лет занимавшаяся проблемой протезирования верхних конечностей у детей с фокомелией в Ленинградском институте протезирования. В соавторстве с И.П. Беловой и П.Н. Уваровым ею был проведён анализ анатомо-функциональных особенностей недоразвития верхних конечностей у 493 детей за 15 лет. Из всего контингента больных фокомелия была выявлена только у 12 человек [3]. Она подчёркивала, что отличительной особенностью фокомелии верхних конечностей является наличие активных сгибания и отведения кисти в зоне сочленения её с надплечьем [4]. Наибольшее число наблюдений в отечественной литературе принадлежит именно И.А. Барабаш в соавторстве с Л.Е. Войновой [8], которые в 1987 г. упоминают о 28 пациентах с фокомелией и о 15 пациентах с пороками развития проксимального отдела плеча (рис. 1), но не проводят анализа данной группы с целью подробной клинико-рентгенологической оценки, создания терапевтического ряда и классификации.



Рис. 1. Фокомелия (проксимальная эктромелия) левой верхней конечности: схема строения конечности: конечность представлена четырехпалой кистью, сочленяющейся с единственной рудиментарной костью предплечья.

В зарубежной литературе удалось обнаружить большее количество работ по данной проблеме. Так, краткие упоминания о фокомелии были сделаны A. Church и F. Peterson в 1911 г. [16], L. Aschoff и E. Kaufmann в 1928 и 1929 гг. [15]. Наиболее представительным сообщением была публикация В.М. Patten в 1946 г. [30], в которой он привёл серию наблюдений с описанием больных и их фотографиями. Известно, что до 1944 г. было описано всего 44 случая фокомелии [18]. Большинство сообщений относятся к 1960 – 1970 годам, что во многом связано с «талидомидной» катастрофой, постигшей многие страны, из которых наиболее сильно пострадали Англия, Австралия и Япония. Талидомид был синтезирован в Западной Германии в 1954 г. и после многочисленных тестов, показавших его низкую токсичность, допущен к применению в качестве мягкого седативного и снотворного средства сначала в ФРГ в 1957 г., затем в других странах [17]. С 1959 г. резко возросло количество детей, рождающихся с грубыми пороками развития конечностей, в том числе с фокомелией. По оценкам разных авторов [17, 25, 29, 34, 36], в 1960–1961 гг. в Западной Германии родились от 3000 до 6500, в Англии – 500, в Японии – 700 детей с грубыми аномалиями конечностей, в том числе с фокомелией. С 1963 г. частота врождённых аномалий конечностей резко снизилась, хотя относительное увеличение числа новорождённых с недоразвитиями конечностей сохранялось ещё в течение ряда лет.

Несмотря на кажущееся огромное количество характерных недоразвитий конечностей, в подавляющем большинстве статей приводятся результаты наблюдения отдельных пациентов и ближайшие результаты их реабилитации. Так, F.J. Coodin [17] упоминает о нескольких мальчиках с двухсторонней фокомелией верхних конечностей и приводит подробную рентгенологическую характеристику. В частности, у одного пациента отмечалось наличие истончённых плечевых костей с невыраженным проксимальным отделом и сращённых друг с другом костей предплечий, лучевой косорукости четырёхпалых кистей с отсутствующим I пальцем, у второго – похожая деформация справа и не упоминаемая до сих пор нами деформация слева: наличие единой неясной формы рудиментарной кости вместо костей плеча и предплечья, трёхпалая кисть в положении ладонной девиации с отсутствующим первым пальцем.

P.M. Dunn с соавторами [19] в 1962 г. описали 4 детей с различными степенями недоразвития рук: от крайне тяжёлого порока – единственного трёхфалангового луча кисти, прилежащего к надплечью, до наличия у мальчиков-близнецов симметричного двухстороннего поражения, при котором каждая из порочных конечностей была

образована единой костью плеча-предплечья, сочленяющейся с трёх- или четырёхлучевой костью. В 9 месяцев оба близнеца предпринимали активные попытки использования рудиментарных конечностей.

В первом сообщении о тератогенном влиянии талидомида в Финляндии I. Vaananen с соавторами [36] привёл описание двух случаев фокомелии верхних конечностей с различной клинико-рентгенологической картиной. У одной из больных имело место двухстороннее недоразвитие, выражающееся в наличии рудиментов дистальных отделов плечевых костей длиной до 2,5 см, сращённых костях предплечья, лучевой косорукости, трёхпалых кистях, гипоплазии I пальца III степени по Blauth слева. У другой было выявлено только левостороннее поражение: рудиментарная плечевая кость длиной 2,0 см, резко недоразвитая локтевая кость кубовидной формы длиной 4,0 см, сращение относительно сохранённой лучевой кости с первым лучом кисти.

P.S. Dignan с соавторами [18] опубликовали результаты наблюдений за 5 больными, у которых были выявлены пятипалые кисти, прилежащие к резко недоразвитому плечевому поясу. Подвижность пальцев у всех пациентов была ограничена в разной степени, отмечалась характерная мягкотканная синдактилия пальцев. Рентгенологически у части пациентов обнаружены небольшие костные рудименты между гипоплазированной суставной поверхностью лопатки и кистью.

Девочку с похожей клинико-рентгенологической характеристикой (пятипалой кистью, сочленяющейся напрямую с надплечьем) описал в 1990 г. A. Schinzel [31].

Наибольшее количество наблюдений, проанализированных с точки зрения клинико-рентгенологических особенностей, принадлежит G. Tytherleigh-Strong и G. Hooper [35], которые в 2003 г. описали 24 пациента (44 конечности).

При изучении литературных данных стало очевидно, что существуют несколько основных терминов, употребляемых для характеристики этого типа недоразвития верхних конечностей. Сам термин «проксимальная эктромалия» применительно к патологии рук впервые был применен только в отечественной литературе в работах И.В. Шведовченко с соавторами [11, 13]. В зарубежной литературе такой диагноз встречается крайне редко и только при описании недоразвития нижних конечностей [24]. Более того, некоторые авторы указывают на невозможность его использования по отношению к аномалиям развития рук в связи с тем, что, в отличие от пороков развития ног, недоразвитие проксимальных сегментов верхних конечностей не бывает изолированным, а всегда сопровождается поражением других отделов конечности [24].

Термин «недоразвитие всех сегментов конечности» [6, 9], часто встречающийся в отечественной литературе, не совсем точно соответствует истинным анатомическим особенностям при изучаемой патологии, так как сегменты всегда гипоплазированы в разной степени, что никак не отражается в данном диагнозе. Иногда авторы [5] вообще избегают точных формулировок диагноза заболевания, обозначая его просто как «аномалию развития» или «врождённое недоразвитие», приводя клинико-рентгенологическое описание.

В зарубежной литературе достаточно распространённым термином является «дизмелия». Он впервые был введён в употребление в 1962 г. Н.-R. Wiedemann в отношении недоразвитий конечностей при талидомидной эмбриопатии и используется для определения группы заболеваний, при которых имеет место гипоплазия и частичная или тотальная аплазия трубчатых костей конечностей, варьирующая от изолированной периферической гипоплазии до полного отсутствия конечности [38], в том числе для характеристики проксимальных форм эктромелии. Однако очевидно, что данное понятие, характеризующее целую группу заболеваний, сопровождающихся грубыми анатомическими и функциональными дефектами, не может применяться для обозначения конкретного варианта недоразвития.

Наиболее распространённым термином является «фокомелия». Интересно, что как отечественные, так и зарубежные авторы дают различные определения данного понятия. Так, ещё в 1960 г. В.А. Штурм определял фокомелию как «недоразвитие проксимального сегмента конечности» [14], в то время как в современных отечественных руководствах по медицинской генетике [2] даётся более развёрнутая характеристика: «Фокомелия – врождённое отсутствие или значительное недоразвитие проксимальных частей конечностей, вследствие чего нормально развитые кисти кажутся прикреплёнными непосредственно к туловищу». Таким образом, если в первом случае в определении напрямую указывается на поражение, в первую очередь, сегмента плеча, то во втором – как сегмента плеча, так и предплечья, причём без уточнения степени их недоразвития. Несмотря на такие несоответствия, анализ отечественной литературы показал, что во всех случаях [3, 4, 7, 8] данный термин употреблялся именно по отношению к наиболее тяжёлым степеням проксимальной эктромелии.

Совершенно другая, гораздо более запутанная ситуация, наблюдается в зарубежной литературе, где авторы трактуют этот диагноз принципиально по-разному. Например, М.А. Entin [20] указывал, что для фокомелии характерно отсутствие всех структур предплечья, т.е. кисть сочленяется прямо с плечевой костью. L. Henkel и H.G. Willert

[24] применяли это название для тех степеней дизмелии, при которых нет остатков длинных трубчатых костей между поясом верхней конечности и её периферической частью (кистью). S.H. Kozin [27] определяет фокомелию как «отсутствие промежуточных сегментов конечности, то есть интеркалярную, или промежуточную, аплазию плеча, предплечья или их обоих».

Все описанные выше представления о фокомелии нашли отражение в её первой классификации, предложенной С.Н. Frantz и R. O'Rahilly в 1961 г. в рамках разработанной ими классификации пороков развития конечностей [22]. Авторами были выделены 3 типа патологии: I тип – полная, когда кисть или пальцы прилежат прямо к туловищу; II – проксимальная, когда между кистью и туловищем расположены кости предплечья; III – дистальная, при которой кисть прилежит прямо к плечевой кости. При этом фокомелия в целом была расценена как интеркалярный (межсегментарный) порок развития.

А.В. Swanson с соавторами [32] разработали одну из наиболее известных и применяемых в мировой практике классификаций аномалий развития конечностей, принятую Американским обществом хирургии кисти и положенную в основу классификации Международной федерации обществ хирургии кисти (IFSSH). Они поддерживали принцип разделения фокомелии на 3 типа: полную, проксимальную и дистальную, однако усомнились в правомочности выделения интеркалярных недоразвитий в отдельную группу в связи с наличием поражения и дистальных сегментов, в частности, кисти. Поэтому в классификации IFSSH был выделен интеркалярный (межсегментарный) тип продольного недоразвития конечностей, в который и была включена фокомелия [32].

Наиболее полная и продуманная попытка классифицировать фокомелию верхних конечностей была предпринята G. Tytherleigh-Strong и G. Hooper [35] на основе наблюдения за 24 пациентами с 44 недоразвитыми конечностями. Первоначально авторы попытались разделить все порочные конечности на три группы в соответствии с классификацией С.Н. Frantz и R. O'Rahilly [22], однако только в 11 случаях это было успешным: 9 конечностей были недоразвиты по типу полной фокомелии, а 2 – по типу дистальной. Оставшиеся 33 конечности не укладывались ни в одну из трёх групп, так как были образованы рудиментами и плеча, и предплечья. Анализ клинических и рентгенологических особенностей этих конечностей позволил выделить 3 подгруппы аномалий на основании анатомических соотношений сегментов плеча и предплечья (рис. 2):



Рис. 2. Классификация фокомелии: тип А — недоразвитая плечевая кость и единственная кость предплечья; В — недоразвитые плечевая кость и обе кости предплечья; С — синостоз рудимента плечевой кости с костью (костями) предплечья.

- тип А, характеризующийся недоразвитой плечевой костью и единственной костью предплечья;
- В — недоразвитые плечевая кость и обе кости предплечья;
- С — рудимент плечевой кости образует единый костный блок с костью или костями предплечья.

Авторы указывают, что ни одна из порочных верхних конечностей, наблюдаемых ими, не может быть отнесена к чистым интеркалярным недоразвитиям в связи с наличием признаков поражения всех сегментов и соглашаются с А.В. Swanson [32] в том, что фокомелия представляет собой вариант продольной эктродимелии.

Итак, по представлениям большинства западных исследователей, фокомелия является единым, но очень полиморфным заболеванием. Однако в некоторых отечественных и зарубежных публикациях указывается на то, что она объединяет в себе принципиально разные патологические состояния. В частности, современные данные, полученные И.В. Шведовченко и А.В. Минькиным [10, 12], свидетельствуют о том, что так называемая дистальная форма фокомелии, при которой порочная кисть сочленяется с недоразвитой плечевой костью (рис. 3), представляет собой не что иное, как одну из форм плечелучевого синостоза (ПЛС).

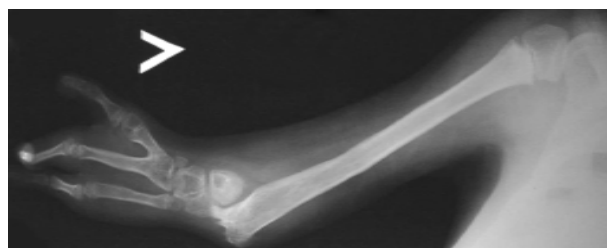


Рис. 3. Плечелучевой синостоз слева, третья форма: рентгенограмма.

Таким образом, во многих работах под данным термином скрываются совершенно иные формы недоразвития рук. Например, P.S. Dignan с соавторами [18] приводит данные о 5 пациентах с фокомелией при талидомидной эмбриопатии, однако при тщательном изучении описаний недоразвитых конечностей удалось установить, что только у 4 больных отмечалась проксимальная эктродимелия, в то время как у одного — ПЛС. Аналогичным образом в работе R.L. Van Der Horst [37], содержащей описание аномального расположения подключичной артерии при фокомелии правой руки у мальчика народности банту, клинико-рентгенологическая характеристика конечности соответствует именно плечелучевому синостозу.

С другой стороны, из трёх случаев фокомелии верхних конечностей, описанных F.J. Coodin с соавторами [17], только в двух имела место проксимальная эктродимелия, в то время как клинико-рентгенологическое описание третьего больного указывало на наличие у него тяжёлой степени двухсторонней лучевой косоруконости.

Наконец, иногда встречаются абсолютно курьёзные публикации, в которых авторы называют фокомелией состояния, даже отдалённо её не напоминающие. В частности, Н.А. Johnson [26] при описании способа создания I пальца у больного с врождённой культёй кисти на уровне костей запястья характеризовал данное недоразвитие именно как фокомелию.

Таким образом, термин «фокомелия» обозначает определённый внешний вид руки, резко укороченной, с невыраженными сегментами плеча и предплечья, кистью, отходящей от туловища и состоящей из нескольких лучей, и вовсе не характеризует качественный и количественный состав скелета конечности. В то же время, как видно из приведённых выше данных, во многих случаях так называют некоторые формы проксимального недоразвития конечностей, которые клинически совсем не похожи на лапы тюленей [33, 35, 36].

Некоторые зарубежные авторы вместо термина «проксимальная» использовали такой диагноз, как «аксиальная» эктромалия [21]. Объяснением такого подхода являлось то, что при подобных формах недоразвития, как правило, порочны все сегменты – плечо, предплечье и кисть, то есть вся ось конечности, поэтому термин «аксиальная», или осевая (поражающая всю ось конечности), наиболее приемлем. Однако в данной ситуации возникает точно такое же несоответствие формулировки диагноза принципиальным анатомическим особенностям строения руки, как и в случае использования в отечественной литературе термина «недоразвитие всех сегментов»: ни в том, ни в другом случае не отражается превалирующая роль недоразвития проксимальных отделов. Вместе с тем именно L. Henkel и H.G. Willert [24], предложившие термин «аксиальная эктромалия», предложили разделять её в зависимости от степени редукции плечевой кости на 6 типов, которые приведены ниже (рис. 4).

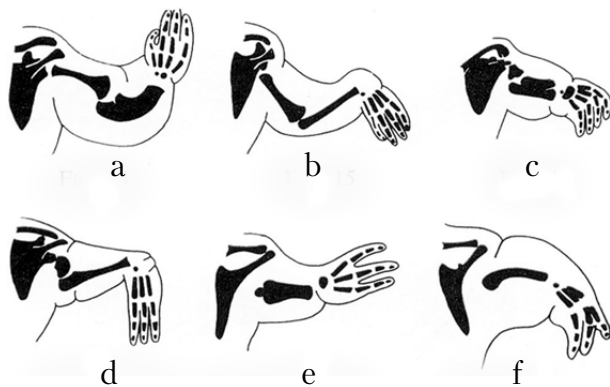


Рис. 4. Классификация аксиальной эктромалии верхних конечностей:

а – длинный аксиальный тип, характеризующийся гипоплазией или частичной аплазией плечевой кости с частичной аплазией лучевой кости и лучелоктевым синостозом;

б – длинный аксиальный тип, характеризующийся аналогичным недоразвитием плечевой и тотальной аплазией лучевой костей;

с – промежуточный аксиальный тип, для которого типичны субтотальная аплазия плечевой и частичная лучевой костей, лучелоктевым синостозом;

д – промежуточный аксиальный тип, для которого типичны субтотальная аплазия плечевой и тотальная – лучевой костей;

е – короткий аксиальный тип, при котором отмечаются тотальная аплазия плечевой и частичная аплазия лучевой костей, лучелоктевой синостоз;

ф – короткий аксиальный тип, при котором отмечаются тотальная аплазия плечевой и лучевой костей.

Очевидно, что из всех упомянутых ранее классификаций данная наиболее детально отражает анатомические особенности при различных формах проксимальной эктромалии. Однако она не получила широкого практического применения, в связи с чем не отражена в современной литературе.

Заключение

Таким образом, наиболее распространённые термины («фокомелия», «дизмелия», «недоразвитие всех сегментов конечности», «аксиальная эктромалия») характеризуют целую группу грубых аномалий рук. При этом фокомелия указывает только на внешний вид конечности, не учитывая её анатомическое строение; дизмелия констатирует нарушение формирования конечности, повлёкшее за собой значимое изменение её формы и функции, тогда как оставшиеся две формулировки указывают только на наличие недоразвития всех сегментов руки без уточнения их степени. Это означает, что перечисленные выше термины не отражают истинного характера клинических и рентгенологических изменений при описываемой в данной работе патологии, в связи с чем их использование не целесообразно.

Термин «проксимальная эктромалия» наиболее точно отражает суть анатомических и соответствующих им функциональных изменений и является оптимальным.

В отечественной и зарубежной литературе описаны различные формы проксимальной эктромалии рук: от наиболее лёгкой, когда конечность образована всеми тремя сегментами с преимущественным недоразвитием плечевой кости, до крайне тяжёлой, для которой характерно наличие рудиментарной кисти, прилежащей напрямую к туловищу. Все формы данного заболевания сопровождаются выраженными анатомическими и функциональными нарушениями.

Предыдущими исследователями было сделано всего несколько попыток классифицировать данную патологию. Предлагаемые классификации не охватывают весь спектр проксимальных форм недоразвития верхних конечностей. Кроме того, в имеющихся вариантах классификаций типы аномалии выделяются либо по принципу отсутствия плеча или предплечья, или обоих этих сегментов, что де-

лает подобное разделение очень грубым и принципиально неверным, либо по принципу степени редукции плечевой кости и костей предплечья, что усложняет классификацию и приводит к её неудобству в практическом применении.

Таким образом, можно заключить, что изучение проксимальных форм эктродимии верхних конечностей, создание рабочей классификации, простой и легко применимой практическими врачами в процессе реабилитации пациентов, является актуальной задачей.

Литература

- Абальмасова, Е.А. Врождённые деформации опорно-двигательного аппарата и причины их происхождения / Е.А. Абальмасова, Е.В. Лузина. — Ташкент : Медицина, 1976.
- Аномалии развития : иллюстрированное пособие для врачей. — СПб. : Фолиант, 2007. — 323 с.
- 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. трудов. — М., 1984. — Вып. 69. — С. 4–10.
- Барабаш, И.А. Сенсорный способ управления протезами у детей с врождённой аномалией верхних конечностей / И.А. Барабаш // Протезирование и протезостроение : сб. трудов. — М., 1986. — Вып. 76. — С. 32–37.
- Вербина, С.Г. Клиническая характеристика детей с ампутационными дефектами и аномалией развития верхних конечностей / С.Г. Вербина // Протезирование и протезостроение : сб. трудов. — М., 1982. — Вып. 62. — С. 35–40.
- Вербина, С.Г. Атипичное протезирование при аномалии развития сегментов верхних конечностей / С.Г. Вербина // Протезирование и протезостроение : сб. трудов. — М., 1983. — Вып. 64. — С. 42–45.
- Витковская, А.Н. Опыт атипичного протезирования детей дошкольного возраста с врождёнными дефектами верхних конечностей / А.Н. Витковская, Л.Е. Войнова // Протезирование и протезостроение : сб. трудов. — М., 1973. — Вып. XXX. — С. 146–151.
- Войнова, Л.Е. Результат хирургического лечения больного с фокимелией верхней конечности / Л.Е. Войнова, И.А. Барабаш // Протезирование и протезостроение : сб. трудов. — М., 1987. — Вып. 78. — С. 161–164.
- Воскобойникова, Л.М. Протезирование детей с врождённым недоразвитием верхних конечностей / Л.М. Воскобойникова, Т.В. Агуреева // Протезирование и протезостроение : сб. трудов. — М., 1969. — Вып. XXII. — С. 94–98.
- Минькин, А.В. Медицинские аспекты реабилитации детей с врождённым плечелучевым синостозом : дис. ... канд. мед. наук / Минькин А.В. — СПб., 2005. — 178 с.
- Шведовченко, И.В. Оперативное лечение проксимальных форм врождённой эктродимии верхних конечностей у детей / И.В. Шведовченко, В.С. Прокопович // Вестн. травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. — 2002. — № 4. — С. 73–76.
- Шведовченко, И.В. Клинико-рентгенологическая характеристика детей с врождённым плечелучевым синостозом / И.В. Шведовченко, А.В. Минькин // Вестн. гильдии протезистов-ортопедов. — 2004. — № 2 (16). — С. 20–26.
- Шведовченко И.В. Лечение детей с врождёнными пороками развития верхних конечностей // Травматология и ортопедия : руководство для врачей / под ред. Н.В. Корнилова. — СПб., 2005. — Т. 2. — С. 634–664.
- Штурм, В.А. цит. по А. Абальмасовой, Е.В. Лузиной, 1976.
- Aschoff, L., Kaufmann, E. цит. по W. Lenz, 1962.
- Church, A., Peterson, F. цит. по F.E. Kratter, 1960.
- Coodin, F.J. Phocomelia: report of three cases / F.J. Coodin, I.A. Uchida, C.H. Murphy // Clin. Med. Assoc. J. — 1962. — N 87. — P. 735–739.
- Dignan, P.S. Phocomelia with congenital hypoplastic thrombocytopenia and myeloid leukemoid reactions / P.S. Dignan, A.M. Mauer, C. Frantz // J. Pediatr. — 1967. — Vol. 70, N 4. — P. 561–573.
- Dunn, P.M. Phocomelia / P.M. Dunn, A.M. Fisher, H.G. Kohler // Am. J. Obstetr. Gynecology. — 1962. — Vol. 84, N 1. — P. 348–354.
- Entin, M.A. Reconstruction of congenital abnormalities of the upper extremities / M.A. Entin // J. Bone Joint Surg. — 1959. — Vol. 41-A, N 4. — P. 681–701.
- Flatt, A.E. The care of congenital hand anomalies / A.E. Flatt. — 2nd edn. — St. Louis : Quality Medical Publishing, 1994.
- Frantz, C.H., O'Rahilly, R. цит. по G. Tytherleigh-Strong, G. Hooper, 2003.
- Geoffroy-Saint-Hilaire, I. цит. по P.M. Dunn, 1962.
- 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.
- Hirsch, W. Phocomelia / W. Hirsch // J. Int. College Surg. — 1963. — Vol. 39. — P. 238–251.
- Johnson, H.A. Formation of a functional thumb post with sensation in phocomelia / H.A. Johnson // J. Bone Joint Surg. — 1967. — Vol. 49-A, N 2. — P. 327–332.
- Kozin, S.H. Upper-extremity congenital anomalies / S.H. Kozin // J. Bone Joint Surg. — 2003. — Vol. 85-A, N 8. — P. 1564–1576.
- Kratter, F.E. A case of phocomelia associated with severe mental deficiency / F.E. Kratter // Br. Med. J. — 1960. — N 5169. — P. 328–329.
- Lenz, W. Thalidomide and congenital anomalies / W. Lenz // Lancet. — 1962. — N 1. — P. 45.
- Patten, B.M. цит. по W. Lenz, 1962.
- Schinzel, A. Phocomelia and additional anomalies in two sisters / A. Schinzel // Hum. Genet. — 1990. — Vol. 84, N 6. — P. 539–541.
- Swanson, A.B. A classification for congenital limb malformation / A.B. Swanson, G.D. Swanson, K. Tada // J. Hand Surg. — 1983. — Vol. 8, N 5. — P. 693–702.
- Syndrome of multiple congenital malformations including phocomelia, thrombocytopenia, encephalocele, and urogenital abnormalities / E. Chervovoy [et al.] // Lancet. — 1980. — Vol. 8192, N 2. — P. 485.
- Taussig, H.B. A study of the German outbreak of phocomelia. The Thalidomide syndrome / H.B. Taussig // JAMA. — 1962. — June, 30. — P. 80–88.
- Tytherleigh-Strong, G. The classification of phocomelia / G. Tytherleigh-Strong, G. Hooper // J. Hand Surg. — 2003. — Vol. 28-B, N 3. — P. 215–217.

36. Vaananen, I. Two cases of phocomelia in Finnish Lapland / I. Vaananen, T. Joki // Ann. Paediatr. Fenn. — 1963. — Vol. 9. — P. 65–71.
37. Van der Horst, R.L. Anomalous origin of the subclavian artery associated with phocomelia / R.L. Van der Horst, M.S. Gotsman // S. Afr. Med. J. — 1971. — Vol. 45, N 48. — P. 1397–1399.
38. Wiedemann, H.-R. цит. по L. Henkel, H.G. Willert, 1969.

**РОССИЙСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ
ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ
имени Р.Р. ВРЕДЕНА**

ВРЕДЕНОВСКИЕ ЧТЕНИЯ

7-8 декабря 2007 года

**АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ЭНДОПРОТЕЗИРОВАНИЯ
ТАЗОБЕДРЕННОГО И КОЛЕННОГО СУСТАВОВ**

- I. Первичная артропластика тазобедренного сустава: сложные случаи и новые технологии**
- II. Ревизионная артропластика ТБС**
- III. Первичная артропластика коленного сустава**

*С ДОКЛАДАМИ ВЫСТУПАЮТ ВЕДУЩИЕ ОТЕЧЕСТВЕННЫЕ
И ЗАРУБЕЖНЫЕ СПЕЦИАЛИСТЫ*

По вопросам участия обращаться:

*по тел.: 556-08-38 Шубняков И.И.
740-78-62 Локтионова В.В.*
