

ВРОЖДЕННАЯ КОНКРЕСЦЕНЦИЯ ПЯСТНЫХ КОСТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

А.В. Залетина, С.И. Голяна

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

Статья посвящена актуальной проблеме детской ортопедии – врожденной конкресценции пястных костей. Проведен анализ отечественных и зарубежных публикаций, выявлены различные варианты этого редкого врожденного порока развития и его лечения.

Ключевые слова: пястные кости, конкресценция.

CONGENITAL METACARPAL SYNOSTOSIS (REVIEW)

A.V. Zaletina, S.I. Golyana

The article is devoted to actual problem of children orthopedics – congenital metacarpal synostosis. The analysis of literature was performed, the different variant this rare congenital abnormality and method of treatment were diagnosed.

Key words: metacarpal, synostosis.

Врожденная конкресценция пястных костей является довольно редким пороком развития кисти. Клинические проявления этой аномалии очень разнообразны, и на сегодняшний день не существует стандартных, общепринятых методов лечения. Многие упоминания в литературе о данной патологии носят единичный характер [17].

Данный порок развития встречается в печати под разными завуалированными названиями: «отсутствие пятой пястной кости», «синдактилия тип V», «билатеральный ульнарный палец» или «врожденная деформация пястных костей» [1, 4, 6, 11, 24].

Врожденная конкресценция пястных костей может быть как изолированным поражением, так и проявлением других аномалий развития верхней конечности. Если эта патология проявляется изолированным синостозом IV и V пястных костей, то она относится к ульнарной гипоплазии [2, 17, 22].

D. Buck-Gramcko и V.E. Wood [3] нашли более 30 сочетанных аномалий развития и синдромов с конкресценцией пястных костей, таких как синдактилия, центральная полидактилия, симбрахидактилия, гипоплазия I пальца, полидактилия, локтевая косорукость, клинодактилия, брахиметакарпия, плечелучевой синостоз, расщепление кисти, трехфалангизм, синостоз плюсневых костей и костей запястья, лучевая косорукость, синдактилия на стопах, синдром

Аперта и другие. Наиболее часто встречающимися аномалиями являются центральная полидактилия, радиальная и ульнарная гипоплазия, расщепление кисти и синдром Аперта [3].

G. Foucher с соавторами [9] также отмечали ассоциированные аномалии при сращении пястных костей: аплазия I луча, синдром Ротмунд – Томсона (характеризуется врожденной койкилодермией – телеангиэктазия и гиперпигментация кожи разных оттенков), ювенильной катарактой, врожденными дефектами костей, контрактурами мягких тканей, аномалиями роста волос – гипогонадизмом, гиподонтией, анемией и остеогенными саркомами), синостоз костей запястья, центральная полидактилия, расщепление, симбрахидактилия, локтевая косорукость и синдром Аперта.

Многие авторы указывают на наследственный характер сращения IV и V пястных костей: X-сцепленный рецессивный и аутосомно-доминантный типы наследования [3, 7, 8, 12, 19, 20, 21, 25]. В 1929 г. Orel описал синостоз IV и V пястных костей в родословной семьи как X-сцепленное рецессивное наследование. В 1972 г. L.V. Homles с соавторами [12] описали такую же аномалию в родословной 11 мужчин, которая также означала сцепленное с полом рецессивное наследование. Семейные случаи аутосомно-доминантного наследования также были описаны некоторыми авторами [10, 18]. Синостоз I

и II пястных костей относится к спорадическим случаям [3].

В доступной литературе удалось встретить лишь две классификации данного врожденного порока развития. Так, D. Buck-Gramcko и V.E. Wood [3] выделили три анатомических типа деформации.

Тип I – слияние наблюдается только у основания пястных костей, рост костей нормальный и деформация минимальна.

Тип II – синостоз занимает около половины длины пястной кости, V палец обычно укорочен и находится в ульнарной девиации.

Тип III – синостоз занимает больше половины длины пястной кости. При этом типе V палец часто короткий, уменьшен в размерах, деформирован и отклонен в ульнарную сторону. Тип III авторами делится на два варианта в зависимости от вовлечения пястно-фалангового сустава. Тип IIIA имеет раздельный пястно-фаланговый сустав, тип IIIB – общий пястно-фаланговый сустав для двух лучей и может быть описан как полидактилия (одна пястная кость для двух пальцев).

G. Foucher с соавторами [9] предлагают классификацию, основанную на протяженности сращения, формы пястных костей, искривлении эпифизов и несоответствии в длине между двумя пястными костями (рис. 1):

I-форма – одна расширенная пястная кость,

Id – два изолированных пястно-фаланговых сустава,

If – один общий для двух пальцев пястно-фаланговый сустав;

U-форма – эпифизы параллельны,

Us – симметричная длина пястных костей,

Ua – асимметричная длина пястных костей,

Ut – две пястные кости, сросшиеся вплотную;

Y-форма – расходящиеся эпифизы,

Ys – симметричная длина пястных костей,

Ya – асимметрия длины сросшихся пястных костей;

k-форма – сходящиеся пястные кости и короткая пятая пястная кость; пальцы расходящиеся или в форме скобки; со сращением или без него.

D. Buck-Gramcko и V.E. Wood [3] выделили восемь различных комбинаций сращений пястных костей (IV-V, III-IV, I-II, II-III, V-VI, III-IV-V, I-II-III-IV, II-III-IV). Наиболее часто встречающиеся комбинации – сращение IV-V и III-IV пястных костей. При синдроме Аперта наблюдается конкресценция IV-V, а при центральной полидактилии – III-IV пястных костей.

Наиболее часто встречается синостоз IV и V пястных костей, реже – I и II. Клиническая картина врожденной конкресценции пястных костей разнообразна. Изолированный синостоз IV и V пястных костей проявляется укорочением V пальца и его отведением. Угловая деформация V пястной кости обычно компенсирована радиальным подвывихом в пястно-фаланговом суставе [17]. В тех случаях, когда отведение выражено, функция кисти затруднена, V палец часто укорочен и обычно гипопластичен [3]. При сращении I и II пястных костей имеется недоразвитие I пальца, при конкресценции центральных пястных костей – уменьшение длины пальцев, тотальная синдактилия и деформации пальцев.

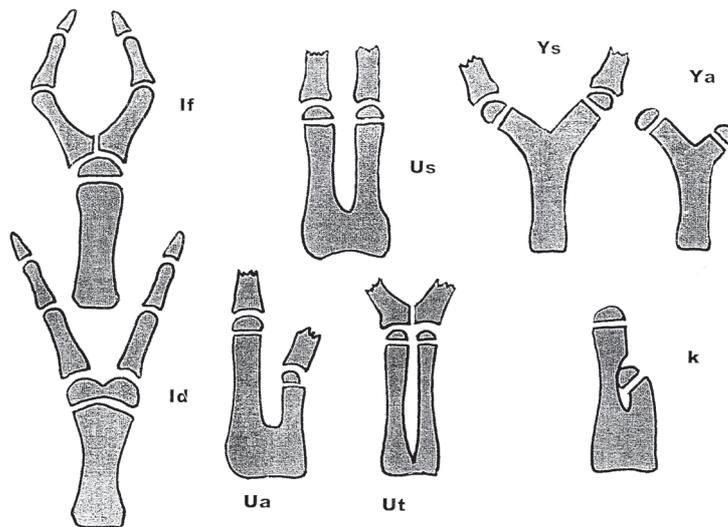


Рис. 1. Типы синостоза пястных костей: If (fused), Id (symmetrical), Ua (asymmetrical), Ut (tightly fused), Us (symmetrical), Ya (asymmetrical), k [9]

D. Buck-Gramcko и V.E. Wood считают, что идеальный возраст для хирургического лечения врожденной конкресценции пястных костей – с 6 месяцев до 2 лет. Оперативное лечение у детей раннего возраста затруднено в связи с маленькими размерами костей и высоким риском повреждения зон роста. В старшем возрасте в связи с развитием ригидных деформаций эффективность хирургического лечения значительно снижается [3].

Лечение больных с врожденной конкресценцией пястных костей должно быть индивидуальным. Например, при синдроме Аперта в первую очередь должна быть устранена синдактилия, а затем, в определенных случаях, можно устранять синостоз пястных костей. Наиболее часто предпочитают разделение пястных костей с интерпозицией костно-хрящевого трансплантата в комбинации с удлинением пястных костей [2, 3, 15, 16]. Некоторые авторы производят остеотомию пястных костей без устранения синостоза [11, 27], другие рекомендуют простое разделение области сращения костей с использованием силиконового трансплантата [14, 15, 22]. S. Yildirim с соавторами предлагают при лечении синостоза IV и V пястных костей выполнять остеотомию основной фаланги V пальца с целью коррекции его деформации [28].

Также описаны случаи удлинения пястных костей при помощи различных дистракционных аппаратов [14, 17, 23]. Разрыв костной мозоли впервые был описан G. De Bastiani с соавторами в 1987 г. Они доказали, что костная мозоль может быть растянута при стабильной фиксации и скорости удлинения 1 мм в сутки [5]. При этом обязательно нужно оставлять латеральный или медиальный кортикальный слой неповрежденным и использовать его как шарнир. Также перед снятием аппарата необходимо дать время для созревания регенерата [17]. В большинстве случаев, по данным литературы, коррекция длины укороченного луча не производится.

В 1983 г. G. Ноорер и D.W. Lamb описали попытку удлинения V пястной кости. Они разрежали кожу на тыле кисти между IV и V пястными костями и делали длинный косой разрез через V пястную кость. Пястная кость смещалась и стабилизировалась в правильном положении двумя спицами Киршнера. Результат операции был удовлетворительным, несмотря на то, что удлинение V пальца было минимальным [13].

D. Buck-Gramcko и V.E. Wood считают, что при синостозе IV и V пястных костей при любом варианте остеотомия должна быть выполнена с коррекцией длины V пальца. После остеотомии пятой пястной кости они растягивают костные фрагменты и в диастаз между ними внедряют

костный губчато-кортикальный трансплантат из гребня подвздошной кости (рис. 2). Важно, чтобы дистальная часть костного трансплантата была на 2–3 мм проксимальнее уровня эпифиза, что предотвращает формирование эпифизодеза [3]. Эти же авторы обосновывают применение множества методов в лечении детей с конкресценцией пястных костей, таких как остеотомия пястной кости, использование костного трансплантата, реконструкция коллатеральных связок, транспозиция дополнительного пальца, удлинение пястных костей, использование резиновой или силиконовой пластины между костями, пересадка сухожилий. В случаях, когда V палец не функционален, отведен и гипопластичен, оправдана ампутация. Эта операция во многих случаях является наиболее разумным решением этой проблемы, но, к сожалению, пациенты часто отвергают данный вариант лечения [3, 4]. В тех случаях, когда имеется общий пястно-фаланговый сустав, при разделении костей пястно-фаланговые суставы с ульнарной стороны IV пальца и радиальной стороны V пальца остаются без коллатеральных связок. При этом показано их восстановление из фрагментов сухожилий разгибателей пальцев, что обеспечивает стабильность пястно-фаланговых суставов [3].

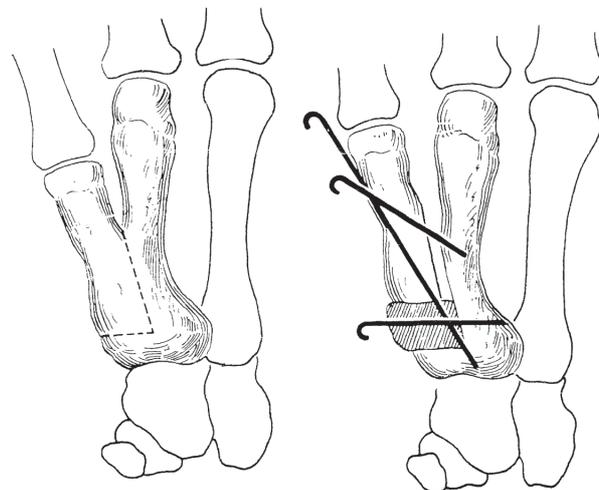


Рис. 2. Остеотомия V пястной кости и низведение в дистальном направлении V пальца. Постановка костного трансплантата и фиксация спицами Киршнера [3]

G. Foucher с соавторами [9] также предлагают использование костно-хрящевого трансплантата при разделении сросшихся пястных костей и применение компрессионно-дистракционного аппарата для выведения V луча. После завершения лечения восстанавливается функция мышцы,