

нами способ сухожильного шва, предложенный Волковой А.М., обладает преимуществами в плане механических свойств и может применяться наряду с классическими сухожильными швами /Кюнео, Розова/. Обладает достаточной прочностью соединения отрезков сухожилия позволяющей проводить раннее функциональное лечение без дополнительной фиксации гипсом.

А.М.Волкова

### ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИСТИ

Частота врожденных заболеваний, проблемы антенатальной патологии остаются всегда актуальными для человека. Изучение причин возникновения и лечения врожденных заболеваний – общая медико-биологическая задача, охватывающая, по существу, все медицинские и санитарно-гигиенические дисциплины и прежде всего – генетику. Основы генетики были заложены Менделем в середине прошлого века, но только в начале нашего столетия началось бурное развитие учения о наследственности. Первые исследования о врожденных аномалиях верхних конечностей человека относятся к 1829 году. К настоящему времени накопился значительный опыт в изучении врожденных аномалий развития кисти. Описано более 500 синдромов с аутосомно-доминантным, аутосомно-рецессивным, X-сцепленным типами наследования, а также обусловленных хромосомными аномалиями и действием тератогенных факторов. Известно около 200 различных аномалий развития кисти, как в отдельности, так и в сочетании с врожденными синдромами.

Организация хирургической помощи и реабилитация пациентов с врожденными заболеваниями кисти – одна из неразрешенных проблем. Нет четкой классификации врожденных заболеваний кисти, их единых названий, тактики и возрастных границ для оптимальных сроков проведения реконструктивных операций, показаний и противопоказаний к хирургическому лечению. Не решены вопросы социальной реабилитации детей с врожденной патологией. Между тем эти вопросы постоянно встают перед медицинскими работниками, которые в первую очередь обнаруживают дефекты развития, частота которых не снижается. Истинная частота врожденных заболеваний кисти и пальцев пока не установлена. В целом остается высокой распространен-

ность ортопедической патологии у детей - 148 случаев на 1000 детского населения /1985/. Известно, что среди всех врожденных заболеваний на деформации и аномалии верхних конечностей приходится 12%. Мы располагаем данными о лечении 573 больных с аномалиями кисти.

В 60-е годы в ряде стран Европы прокатилась так называемая талидомидная катастрофа - резкое учащение пороков развития различных частей тела у новорожденных, матери которых принимали во время беременности различные лекарственные препараты, в частности, талидомид.

Многими авторами были предприняты экспериментальные исследования и установлено увеличение числа врожденных аномалий при воздействии на организм животного различных химических веществ. Отмечено, что около 10% матерей во время беременности принимали вещества, которые могли повлиять на развитие плода, к числу их авторы относят хинин.

Итак, некоторые статистические, клинические и экспериментальные данные свидетельствуют о широком спектре тератогенных факторов, которые, действуя на организм человека, могут дать самую различную частоту врожденных заболеваний.

Врожденными заболеваниями и аномалиями развития принято называть все отклонения формы и функции, возникающие в период внутриутробного развития под влиянием экзогенных, эндогенных и генетических факторов. Термин врожденные уродства, широко применяющийся в практике, не должен использоваться по деонтологическим соображениям.

Длительное время существовала одна классификация врожденных заболеваний верхних конечностей. Все деформации делились на четыре группы, возникшие в результате: 1/ аплазии, 2/ неправильной дифференциации, 3/ избыточного развития, 4/ воздействия внешних причин.

Наиболее рациональна, на наш взгляд, классификация врожденных пороков развития, подразделяющая все аномалии развития кисти на следующие группы: 1/ гипоплазия, аплазия; 2/ гиперплазия; 3/ дисплазия / Панева-Холевич, 1971/.

Возникновение многих врожденных аномалий зависит от нарушений эмбрионального развития плода. Наиболее ранняя внешняя форма кисти определяется на четвертой неделе жизни плода и сохраняется до 6-7 недель. Внутриутробное развитие сухожилий и мышц

кости идет путем дифференциации мезенхимальной ткани из фиброзных коллагеновых волокон. Сухожильный аппарат разгибателей формирует ся раньше сгибателей. Во внутриутробном развитии отмечен значительный рост продольного и поперечного свода кисти плода до 20-недельного возраста, который затем прекращается.

Скелет верхней конечности /по Гегенбауеру, Д.Н.Зернову/ состоит из главного и четырех боковых лучей. В зависимости от того, какой луч во время эмбрионального развития выпал полностью или частично или получил избыточное развитие, будут наблюдаться аномалии в виде аплазии, гипоплазии, дисплазии, гиперплазии тех или других анатомических структур кисти.

Все многообразие врожденных заболеваний кисти невозможно представить в любой классификации. Мы считаем целесообразным выделить наиболее часто встречающиеся врожденные аномалии развития кисти, требующие хирургического лечения, объединив их в следующие клинические группы.

1. Гипоплазии - синдактилия, брахидактилия, камптодактилия, клинодактилия, амниотические деформации, эктродактилия, олигодактилия, гипоплазия большого пальца.

2. Гиперплазии - полидактилия, гиперфалангия, макродактилия, гигантизм, словеность.

3. Синдромы - артромиодисплазия, акроцефалосиндактилия, окулодентодигитальный, орофациодигитальный, остеониходисплазия, а также синдромы: Робена, Поленда, Тимана, Марфана, Шарко-Мари-Тута, Маффуччи и др.

К гипоплазиям отнесены все аномалии, сопровождающиеся разной степенью недоразвития анатомических структур кисти - скелета, мышц, сосудов, сухожилий, суставно-связочного аппарата.

В гиперплазии объединены все врожденные аномалии, сопровождающиеся наличием добавочных анатомических структур или их гипертрофии.

В группу синдромов выделены все врожденные аномалии кисти гипо-и гиперпластического типа в сочетании с комплексом типичных врожденных дефектов развития других локализаций организма.

Выбор тактики и лечения: с хирургической точки зрения несомненный интерес представляет изучение сосудистой системы кисти с различными аномалиями. Отклонения от нормы как артериальной, так и венозной систем, обнаруженные при врожденных заболеваниях кисти,

объясняют развитие их по гипо- или гиперпластическому типу. Состояние кровоснабжения аномальной кисти непременно учитывает при выборе метода оперативного вмешательства.

Вопрос о показаниях к хирургическому лечению врожденных дефектов кисти однозначно не решен. Большой опыт, накопленный за последние годы, в основном посвящен описательному характеру различных вариантов техники и методов хирургического лечения многообразных врожденных деформаций кисти. Подавляющее большинство специалистов считает необходимым как можно раньше восстановить близкие к норме форму и функцию кисти. Но существует и другое мнение о том, что далеко не всегда деформацию кисти можно исправить. В ряде случаев хирургическое вмешательство наносит вред из-за нарушения сложившейся функциональной компенсации кисти при создании ее новой формы. Нельзя оперировать, не будучи уверенным, что ребенку удастся приспособить новую форму кисти к более полноценной функции.

Нерешенным остается вопрос о возрастных границах показаний к хирургическому лечению врожденных заболеваний кисти. Кисть, как и остальные части тела, в процессе роста человека претерпевает значительные изменения формы. Имеется ряд исследований, посвященных антропометрии кисти различных возрастных групп людей. Ритм и темпы роста всех пальцев кисти изучены на большом статистическом материале. Равномерный рост всех пальцев кисти происходил в срок от рождения до одного года. В дальнейшем их интенсивность снижается, неравномерно растут в длину отдельные пальцы. Несколько стабилизируется рост пальцев в возрасте 3-5 и 8-10 лет, а затем активизируется до периода полового созревания /14-15 лет/, достигая максимального роста. К 18 годам устанавливается средняя относительная длина пальцев в последовательности 3,4,2,5,1.

Эти данные могут служить основанием для избрания наиболее подходящего момента для оперативного вмешательства - в периоды стабилизации активности роста кисти, с учетом вида аномалии. Например, при кожной форме синдактилии рост скелета кисти не ограничен, операцию можно проводить в возрасте от четырех до восьми лет, до начала интенсивного роста в длину отдельных пальцев. При костной форме синдактилии разделить костное сращение необходимо до двух-трехлетнего возраста. При амниотических перетяжках рост скелета кисти задерживается ограничением кровоснабжения дистальной перетяжки, операцию следует предпринимать как можно раньше. При некото-

рых других аномалиях скелета кисти также желательно ускорить хирургическое лечение с целью создания оптимальных условий для функционального приспособления новой формы кисти.

Любая врожденная деформация кисти оказывает отрицательное влияние на полноценное развитие ребенка. Поэтому хирургическая реконструкция кисти при врожденных заболеваниях должна активно развиваться.

Завершая описание общих данных о врожденных заболеваниях необходимо обратить внимание на следующий факт. Хотя лечением врожденных аномалий занимается довольно узкий круг специалистов, однако первичный осмотр детей с врожденной патологией проводят врачи многих специальностей: педиатры, стоматологи, невропатологи, детские хирурги и т.д. От того, какие рекомендации даст врач, порой зависит судьба ребенка. В общем физическом и умственном развитии функция кисти как органа труда играет огромную роль. Дети дошкольного и школьного возраста с неисправленной деформацией кисти чувствуют себя дискомфортно среди здоровых детей. Ведь кисти всегда открыта и пороки ее на виду, всегда привлекает внимание окружающих и в зависимости от их реакции складывается иногда нелепая психология увечных детей.

С другой стороны, слишком разноречивы данные о распространенности, частоте, динамике роста или снижения врожденных аномалий. Наука не достигла еще такого уровня, чтобы полностью предупредить генетическую патологию. Зато на земле создались все экологические условия, не гарантирующие снижение врожденных аномалий вообще и кисти в частности. Повседневная практика свидетельствует о том, что именно аномалия кисти оказывается наиболее частым признаком в комплексе ряда синдромов, определяющим частоту обращения в лечебные учреждения. Поэтому каждый врач должен знать и уметь правильно ориентироваться в обследовании и раннем лечении.

Рациональные методы лечения — это та часть общей проблемы, которая сейчас не без успеха развивается. Однако для реального улучшения качества необходимо развитие специализированных учреждений, где могла бы в комплексе решаться проблема изучения, профилактики и лечения врожденных заболеваний. Вопросы оперативного лечения врожденных аномалий развития кисти подробно освещены в доступной литературе, а также во II томе монографии автора "Хирургия кисти" — 1953 года.