

УДК 616.717.7/.9-007.274-053.3:617.576-089.844](045)

DOI: <http://dx.doi.org/10.15674/0030-5987202125-9>

Особливості хірургічної корекції різних форм синдактилії кистей у дітей. Ретроспективний аналіз власного досвіду лікування

І. М. Гарбузняк, А. М. Гриценко

ДУ «Інститут патології хребта та суглобів ім. проф. М. І. Ситенка НАМН України», Харків

Syndactyly is a congenital malformation which is characterized by impaired differentiation of upper extremity tissues. Surgical correction of syndactyly is aimed to achieve satisfactory cosmetic and functional result. Most often, elimination of the total syndactyly form of the fingers implies is achieved by techniques according to Flatt (1962), Cronin (1943), Gilbert (1986), Wood (1998), bone form requires usage of Buck-Gramko technique. Objective. To conduct a retrospective study of surgical treatment results in patients with various forms of hand syndactyly. Methods. The study included 84 patients (109 hands) with hand syndactyly who were operated during the period from 2012 to 2020 in the pediatric orthopedics clinic of the Sytenko Institute of Spine and Joint Pathology National Academy of Medical Sciences of Ukraine. The mean age of patients was 6.5 years (1 to 16), 39 (46.4 %) boys and 45 (53.6 %) girls. Most often syndactyly of III–IV fingers (105 (96.3 %) hands) was managed by the Wood method, namely in 63 (60.0 %) hands and 8 (7.6 %) cases with severe bone forms were corrected by Buck-Gramko method. Rotational skin pieces Ghani and Buck-Gramko were used for surgical correction of I–II fingers syndactyly. Treatment results were evaluated by the Vancouver Scar Scale (VSS). Results. According to VSS, the treatment result was classified as satisfactory in 73 (67.0 %) hands. Complications were noted in 11 (10.1 %) cases: 2 patients (18.2 % of 11) with congenital amniotic membranes were found to have lysis of a free skin piece; 1 (9.1 %) after removal of the bony syndactyly form had deviation of the nail phalanx; 3 (27.3 %) with Poland-syndrome were shown to have scarring of the interdigital space; 5 (45.4 %) with a complex bony form of syndactyly further on developed pulling scars, which caused deformity of the fingers and resulted in a correction in the form of multistage Z-plastics. Conclusions. All the patients showed improvement in the function and cosmetic results of the hand at the end of treatment. The best results were obtained in the case of simple and total forms of syndactyly treated with Wood technique. Key words. Children, congenital anomalies of the hand, syndactyly, surgical correction.

Синдактилія — вроджена вада розвитку, що характеризується порушенням диференціації тканин верхньої кінцівки. Хірургічна корекція синдактилії спрямована на досягнення задовільного косметичного та функціонального стану кистей. Найчастіше для усунення тотальної форми синдактилії пальців застосовують методику за Flatt (1962), Cronin (1943), Gilbert (1986), Wood (1998), за умов кісткової форми виконують методику Buck-Gramko. Мета. Провести ретроспективний аналіз хірургічного лікування пацієнтів із різними формами синдактилії кисті. Методи. За період із 2012 по 2020 рік у клініці дитячої ортопедії ДУ «ІПХС ім. проф. М. І. Ситенка НАМН України» прооперовано 84 пацієнти (109 кистей) із синдактилією кистей. Середній вік хворих становив 6,5 року (від 1 до 16), 39 (46,4 %) хлопчиків і 45 (53,6 %) дівчинок. Найчастіше для релізу синдактилії III–IV пальців (105 (96,3 %) кистей) використано методику за Wood — 63 (60,0 %) кисті, за умов важких кісткових форм у 8 (7,6 %) випадках — методику Buck-Gramko. Для хірургічної корекції синдактилії I–II пальців застосовано ротаційні шкірні шматки Ghani та Buck-Gramko. Результати лікування оцінювали за Vancouver Scar Scale (VSS). Результати. За VSS результат лікування класифіковано як задовільний на 73 (67,0 %) кистях. На 11 (10,1 %) відмічені ускладнення: у 2 хворих (18,2 % від 11) із вродженими амніотичними перетинками — лізис вільного шкірного шматка; у 1 (9,1 %) після усунення кісткової форми синдактилії — девіацію нігтьової фаланги; у 3 (27,3 %) з Poland-синдромом — рубцювання міжпальцевого проміжку; у 5 (45,4 %) зі складною кістковою формою синдактилії в подальшому формувалися тягучі рубці, що спричиняло деформацію пальців, та обумовило корекцію у вигляді багатоступеневої Z-пластики. Висновки. У всіх пацієнтів спостерігали покращення функції та косметичного вигляду кисті наприкінці лікування. Крайні результати отримано в разі хірургічного лікування простих і тотальних форм синдактилії за методикою Wood.

Ключові слова. Діти, уроджені аномалії кисті, синдактилія, хірургічна корекція

Вступ

Не зважаючи на покращення пренатальної й інтранатальної діагностики аномалій розвитку плода, уроджені аномалії кисті сьогодні складають вагомую частину ортопедичних патологій. Значну кількість із них займає синдактилія, патологія, що характеризується порушенням диференціації тканин кінцівок [1–3].

Частота синдактилії в загальній популяції становить 1 на 2 000–2 500 новонароджених, у 50 % із них виявляють двосторонню патологію [4–7]. Синдактилія в 10–40 % випадків є ізольованим аутосомно-домінантним спадковим захворюванням. Синдромні прояви цієї хвороби пов'язані з багатьма генетичними порушеннями, до таких відносять: синдроми Poland, Apert, Holt-oram, Карпентера та вроджені амніотичні перетинки [1–5]. Здебільшого, за умов генетичного синдрому діагностують синдактилію I та II, II та III пальців [6]. На відміну від генетично зумовлених, ізольована форма характеризується зрощенням III–IV пальців.

Синдактилію класифікують за ознаками: простий тип — зрощення лише шкіри пальців, важкий — із кістковим зрощенням і деформацією пальців. При цьому відрізняють базальну (шкірне зрощення до рівня середньої фаланги пальців) та тотальну (зрощення пальців на всій довжині) форми. Широко вживаною є класифікація S. A. Temtamy та V. A. McKusick [8].

Хірургічна корекція показана в усіх випадках синдактилії, оскільки спрямована на покращення функції кисті та косметичного вигляду [8]. Протипоказаннями для втручання може бути неповна синдактилія, яка не впливає на функцію кисті, чи тотальна важка форма, коли роз'єднання пальців не приведе до покращення функції [9, 10]. Метою операції є створення адекватного, достатньо глибокого проміжку між пальцями та покращення їхнього косметичного вигляду.

Загальноприйнятою є класична методика релізу синдактилії з використанням Z-подібних доступів за Bruner, що забезпечує часткове покриття бокових поверхонь пальців місцевими тканинами, з обов'язковим формуванням міжпальцевого проміжку за рахунок власних тканин. Усі відомі методики релізу синдактилії відрізняються одна від одної лише видом шкірного клаптя під час формування міжпальцевого проміжку. Найчастіше для усунення тотальної форми синдактилії пальців застосовують методики за Flatt (1962), Wood (1998), Cronin (1943), Gilbert (1986), у випад-

ку кісткової форми — за Buck-Gramko (рис. 1). Більшість хірургів прагнуть закрити бокові поверхні пальців лише місцевими трикутними шкірними шматками, проте в літературі описано достатню кількість ускладнень у вигляді тягучих післяопераційних рубців [11, 12].

Саме тому, зазвичай, використовують комбіновану шкірну пластику з вільними шкірними шматками [13–15]. У випадках генетично зумовлених синдактилій I–II пальців застосовують різні види тильних ротаційних шкірних шматків, зокрема за методикою Ghani та Buck-Gramko (рис. 1, г). Це дає змогу створити широкий і глибокий перший міжпальцевий проміжок, який є головним для оптимальної функції двобічного хвату кисті [16–19].

Також описано метод дистракції м'яких тканин за допомогою «magic cube» / «cube fix», який застосовують у разі тотальної та складної форм синдактилії чи пансиндактилії з кістковим зрощенням на фоні Apert-синдрому [20–23]. Метод запропонований доктором Habenicht. Дистракція дає змогу розтягнути м'які тканини для збільшення їхньої площі, що в подальшому покращує формування трикутних шматків і вкриття бокових поверхонь пальців місцевими тканинами. Через технічні особливості, дистракцію м'яких тканин можна досягнути лише на рівні дистальних і середніх фаланг пальців, а після формування міжпальцевого проміжку залишаються дефекти шкіри, які потребують укриття вільними шкірними шматками [24, 25].

Натепер відкритим є питання, в якому віці слід починати лікувати дітей із синдактилією. Деякі автори вважають доречним виконувати операції, починаючи з 6 міс., але більшість світових експертів із дитячої хірургії кисті рекомендують робити це з 12 міс. [23, 26, 27]. За важких кісткових форм рекомендовано починати лікування з 12 місяців. Пансиндактилія чи синдактилія на фоні генетичного синдрому з ураженням I та II, або IV та V пальців потребує першочергового усунення, ураховуючи різну довжину пальців і можливий розвиток деформацій зі стрімким зростанням дитини.

Мета роботи: проаналізувати результати хірургічного лікування пацієнтів із синдактилією, прооперованих на базі клініки дитячої ортопедії ДУ «ІПХС ім. проф. М. І. Ситенка НАМН України».

Матеріал і методи

Матеріали статті розглянуто на засіданні комітету з біоетики при ДУ «ІПХС ім. проф. М. І. Ситенка НАМН України» та отримано позитивне рішення (протокол № 216 від 26.04.2021).

У період із 2012 по 2020 рік прооперовано 84 пацієнти (109 кистей) із вродженими аномаліями розвитку верхніх кінцівок. Середній вік хворих становив 6,5 року (від 1 до 16), 39 хлопчиків (46,4 %) і 45 дівчинок (53,6 %). Однобічну синдактилію діагностовано в 59 (70,2 %), із них патологію справа — в 35 (59,3 % із 59 хворих), зліва — у 24 (40,7 %). У дітей з однобічною патологією виявлено три форми синдактилії: базальну — в 19 (32,2 %), тотальну — у 28 (47,5 %), тотальну з кістковим зрощенням — у 12 (20,3 %).

Двобічна синдактилія була у 25 (28,1 %) дітей. Серед них у 13 (52,0 %) дітей встановлено генетично обумовлені аномалії: 3 (23,1 % від 13 хворих) — Аpert-синдром, 8 (61,5 %) — Poland-синдром, 2 (15,4 %) — Holt-oram синдром. У 12 (48,0 %) пацієнтів діагностовано вроджені амніотичні перетинки.

Усі пацієнти були попередньо обстежені, за необхідності виконано рентгенографію. Хірургічне лікування проведено за функціональними та косметичними показаннями. У разі пансиндактилії в першу чергу проводили роз'єднання синдактилії I–II та IV–V пальців.

Найуживанішою для усунення синдактилії III–IV пальців (105 (96,3 %) кистей) у нашій практиці виявилася методика за Wood — 63 (60,0 %) випадки (рис. 2), далі Gilbert — 21 (20,0 %), Cronin — 13 (12,4 %). Їх виконували відповідно до основних класичних принципів хірургічних доступів із використанням як місцевих тканин, так і вільних шкірних шматків. За умов важких кісткових форм синдактилії у 8 (7,6 %) випадках застосовано методику Buck-Gramko.

Для корекції синдактилії I–II пальців (4 (3,7 %) кисті) використано різноманітні варіації ротаційних тильних васкуляризованих шкірних шматків, найпоширенішими були за Ghani, що дало змогу сформувати достатньої ширини та глибини міжпальцевої проміжок для коректної позиції I пальця.

Післяопераційні результати оцінювали з використанням Vancouver Scar Scale (VSS) [28, 29]. Вона дає змогу якісно оцінити косметичний і функціональний стани прооперованої кисті за позиціями пігментації, васкуляризації, рухомості шкірних шматків і висоти післяопераційного рубця (таблиця). Основними якісними показниками вважаємо висоту післяопераційного рубця та рухомість шкірного шматка. Показник післяопераційного рубця понад 2–4 мм вказує на наявність його гіпертрофії, що може призводити до контрактур пальців кисті та свідчити про незадовільний косметичний і функціональний результати хірургічного втручання.

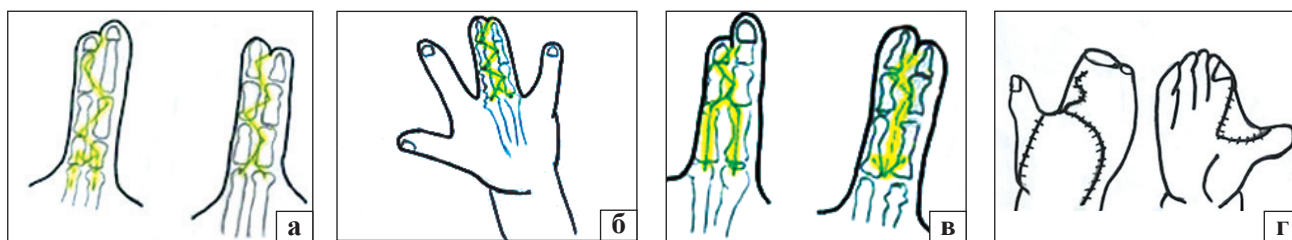


Рис. 1. Схематичне зображення хірургічних доступів: а) за Wood; б) Cronin; в) Gilbert; г) Ghani dorsal flap

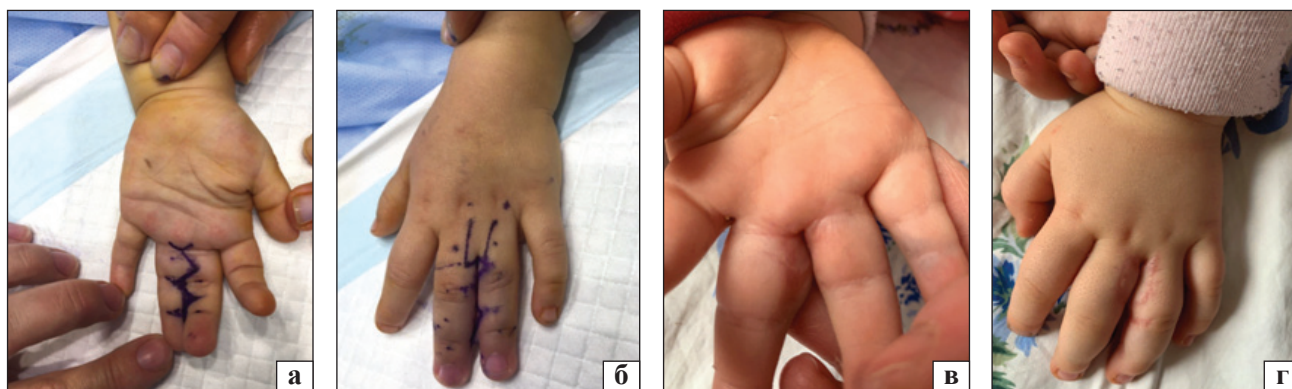


Рис. 2. Зовнішній вигляд кисті пацієнтки Я., 1 рік: інтраопераційна розмітка за методикою Wood (а, б); через 2 міс. після операції (в, г)

Оцінювання післяопераційної ділянки
за Vancouver Scar Scale (бали)

Таблиця

Бал	Пігментація	Васкуляризація	Рухомість	Висота рубця
0	норма	норма	норма	норма
1	гіпопігментація	рожеві покриви	еластична	> 0–1 мм
2	змішана	червоні покриви	піддатлива	> 1–2 мм
3	гіперпігментація	багряні покриви	тверда	> 2–4 мм
4	—	—	зтягувальна	> 4 мм
5	—	—	контрактура	—

Результати та їх обговорення

За VSS оцінено 109 прооперованих кистей і результат класифіковано як задовільний на 73 (67,0 %) із них. При цьому зафіксовано хорошу васкуляризацію шкірного шматка, достатню рухомість реципієнтної зони шкірних шматків і ділянки місцевої пластики. Висота післяопераційного рубця не перевищувала 1 мм, що дає змогу оцінювати післяопераційний результат як задовільний. Проте на 11 (10,1 %) прооперованих кистях відмічені ускладнення: у 2 хворих (18,2 % від 11) із вродженими амніотичними перетинками — лізис вільного шкірного шматка, що обумовлено інфікуванням через наявність внутрішньошкірних норниць; у 1 (9,1 %) після усунення кісткової форми синдактилії — девіацію нігтьової фаланги; у 3 (27,3 %) з Poland-синдромом — рубцювання міжпальцевого проміжку, що пов'язано з раннім віком дитини та вираженою гіпоплазією пальців із різким обмеженням кількості місцевих тканин; у 5 (45,4 %) зі складною кістковою формою синдактилії в подальшому формувалися тягучі рубці, що спричинило деформацію пальців, та потребувало корекції у вигляді багатоступеневої Z-пластики.

Не зважаючи на ускладнення, які виникли після хірургічного лікування складних форм синдактилії, у всіх пацієнтів зафіксовано покращення функції та косметичного вигляду кисті.

Висновки

Найскладніше в лікуванні синдактилії:

— Poland-синдром із вираженою гіпоплазією пальців і різким обмеженням кількості місцевих тканин, що супроводжуються рубцюванням міжпальцевого проміжку;

— на фоні вроджених перетинок із утворенням внутрішньошкірних норниць, що може бути

ускладнено лізисом шкірного шматка в разі його інфікування;

— кісткові, тотальні форми з розвитком у подальшому девіації нігтьової фаланги та формуванням малорухомих післяопераційних рубців із обмеженням рухів у міжфалангових суглобах пальців кистей.

Кращі результати отримано в разі хірургічного лікування простих і тотальних форм синдактилії за методикою Wood. На нашу думку, усім пацієнтам із синдактилією слід виконувати хірургічні втручання в дошкільному віці не лише з функціональною та косметичною метою, а, перш за все, для хорошої соціальної адаптації дитини.

Конфлікт інтересів. Автори декларують відсутність конфлікту інтересів.

Список літератури

1. Tonkin M. A. Failure of differentiation part I: Syndactyly / M. A. Tonkin // *Hand Clinics*. — 2009. — Vol. 25 (2). — P. 171–193. — DOI: 10.1016/j.hcl.2008.12.004.
2. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity / K. C. Oberg, J. M. Feenstra, P. R. Manske, M. A. Tonkin // *The Journal of Hand Surgery*. — 2010. — Vol. 35 (12). — P. 2066–2076. — DOI: 10.1016/j.jhsa.2010.09.031.
3. Classification of the mirror hand-multiple hand spectrum / M. M. Al-Qattan, A. Al-Thunayan, M. de Cordier [et al.] // *The Journal of Hand Surgery*. — 2009. — Vol. 34 (7). — P. 1340–1350. — DOI: 10.1016/s0266-7681(98)80140-x.
4. Buck-Gramko D. Congenital malformations of the hand and forearm / D. Buck-Gramko // *Chirurgie de la Main*. — 2002. — Vol. 21 (2). — P. 70–101. — DOI: 10.1016/s1297-3203(02)00103-8.
5. Complications and Cost of Syndactyly Reconstruction in the United States: Analysis of the Pediatric Health Information System / M. F. Canizares, L. Feldman, P. E. Miller [et al.] // *Hand*. — 2017. — Vol. 2 (4). — P. 327–334. — DOI: 10.1177/1558944716668816.
6. Kvernmo H. D. Treatment of congenital syndactyly of the fingers / H. D. Kvernmo, J. R. Haugstvedt // *Tidsskrift for den Norske Laegeforening*. — 2013. — Vol. 133 (15). — P. 1591–1595. — DOI: 10.4045/tidsskr.13.0147.
7. Little K. J. Congenital anomalies of the hand — management principles / K. J. Little, R. Cornwall // *The Orthopedic Clinics of North America*. — 2016. — Vol. 47 (1). — P. 153–168. — DOI: 10.1016/j.ocl.2015.08.015.
8. Temtamy S. A. Genetics of hand malformations / S. A. Temtamy, V. A. McKusick // *Birth Defects Original Article Series*. — 1978. — Vol. 14 (3). — P. i–619.
9. Teoh L. C. Dorsal pentagonal insular flap: A network reconstruction technique for syndactyly that promotes direct closure / L. C. Teoh, J. Y. Lee // *The Journal of Hand Surgery*. — 2004. — Vol. 9 (2). — P. 245–252. — DOI: 10.1142/s0218810404002339.
10. Kozin S. H. Common pediatric congenital conditions of the hand / S. H. Kozin, D. A. Zlotolow // *Plastic and Reconstructive Surgery*. — 2015. — Vol. 136 (2). — P. 241e–257e. — DOI: 10.1097/PRS.0000000000001499.
11. Operative surgery of Green's hand / D. P. Green, R. N. Hotchkiss, W. K. Pederson, S. V. Wolfe. — 7th ed. — Vol. 2. — Philadelphia, PA : Elsevier, 2017. — P. 1217–1232.
12. The growing hand: diagnosis and management of the upper extremity in children / A. Gupta, L. R. Scheker, S. P. J. Kay. —

- Mosby Ltd, 2000. — Chapter 29. — P. 225–230.
13. Hutchinson D. T. Digital syndactyly release / D. T. Hutchinson, S. V. Frenzen // *Techniques in Hand & Upper Extremity Surgery*. — 2010. — Vol. 14 (1). — P. 33–37. — DOI: 10.1097/BTH.0b013e3181cf7d70.
 14. Reverse W-M plasty in the repair of congenital syndactyly: a new method / N. Karacaoglan, H. Velidedeoglu, B. Cicekci [et al.] // *British Journal of Plastic Surgery*. — 1993. — Vol. 46 (4). — P. 300–302. — DOI: 10.1016/0007-1226(93)90007-x.
 15. Braun T. L. Syndactyly Release / T. L. Braun, J. G. Trost, W. C. Pederson // *Seminars in Plastic Surgery*. — 2016. — Vol. 30 (4). — P. 162–170. — DOI: 10.1055/s-0036-1593478.
 16. Sheriff M. M. VY dorsal metacarpal flap: a new technique for correcting syndactyly without skin graft / M. M. Sheriff // *Plastic and Reconstructive Surgery*. — 1998. — Vol. 101 (7). — P. 1861–1866. — DOI: 10.1097/00006534-199806000-00013.
 17. Greuse M. Congenital syndactyly: defatting facilitates closure without a skin graft / M. Greuse, B. C. Coessens // *The Journal of Hand Surgery*. — 2001. — Vol. 26 (4). — P. 589–594. — DOI: 10.1053/jhsu.2001.26196.
 18. Aydin A. Dorsal metacarpal island flap in syndactyly treatment / A. Aydin, B. C. Ozden // *Ann Plast Surg*. — 2004. — Vol. 52. — P. 43–48.
 19. Yoon A. P. Interdigitating Rectangular Flaps and Dorsal Pentagonal Island Flap for Syndactyly Release / A. P. Yoon, N. F. Jones // *The Journal of Hand Surgery*. — 2019. — Vol. 44 (4). — P. 288–295. — DOI: 10.1016/j.jhsa.2019.01.017.
 20. Ferrari B. R. A cross-sectional study of long-term satisfaction after surgery for congenital syndactyly: does skin grafting influence satisfaction? / B. R. Ferrari, P. Werker // *The Journal of Hand Surgery, European volume*. — 2019. — Vol. 44 (3). — P. 296–303. — DOI: 10.1177/1753193418808183.
 21. Buck-Gramcko D. Syndactyly between the thumb and index finger / D. Buck-Gramcko // *Congenital Malformations of the Hand and Forearm* / Ed. D. Buck-Gramcko. — New York : Churchill Livingstone, 1998. — P. 141–147.
 22. Friedman R. The dorsal transplanted flap for congenital contractures of the first web space: a 20-year / R. Friedman, V. E. Wood // *The Journal of Hand Surgery*. — 1997. — Vol. 22 (4). — P. 664–670. — DOI: 10.1016/S0363-5023(97)80126-8.
 23. Poke K. Inspection of syndactyly / K. Poke, S. Haugstvedt Jr.: *Materials of the Norwegian Surgical Association*. — Oslo, 2004. — Abstract 196. — Available from : www.grafiskpartner.no/hostmotet/2004/frie_foredrag_190-201.htm (13.5.2013).
 24. Flatt A. E. Webbed fingers / A. E. Flatt // *The care of congenital hand anomalies* / Ed. A. E. Flatt. — St. Louis, MO : Quality Medical Publishing, 1994. — P. 228–275.
 25. Waters P. M. Syndactyly / P. M. Waters, D. S. Bae // *Pediatric hand and upper limb surgery. A practical guide* / P. M. Waters, D. S. Bae. — Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2012. — P. 12–25.
 26. Surgical treatment of congenital syndactyly of the hand / K. D. Dao, A. Y. Shin, A. Billings [et al.] // *The Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. — 2004. — Vol. 12 (1). — P. 39–48. — DOI: 10.5435/00124635-200401000-00006.
 27. Ghani H. A. Modified dorsal rotation advancement flap for release of the thumb web space / H. A. Ghani // *Journal of Hand Surgery (Edinburgh, Scotland)*. — 2006. — Vol. 31 (2). — P. 226–229. — DOI: 10.1016/j.jhsb.2005.10.004.
 28. Nachemson A. Reconstruction of the Apert arms with the Cube fix distractor / A. Nachemson, P. Hessman: *Proceedings of the 8th World Symposium on Congenital Upper Limb Hand Defects*. — Hamburg : 2009.
 29. Durani P. Current scales for assessing human scarring: a review / P. Durani, D. A. McGrouther, M. W. J. Ferguson // *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. — 2009. — Vol. 62 (6). — P. 713–20. — DOI: 10.1016/j.bjps.2009.01.080.

Стаття надійшла до редакції: 22.02.2021

FEATURES OF SURGICAL CORRECTION OF VARIOUS FORMS OF HAND SYNDACTYLY IN CHILDREN. RETROSPECTIVE STUDY OF OWN TREATMENT EXPERIENCE

I. M. Harbuzniak, A. M. Hrytsenko

Sytenko Institute of Spine and Joint Pathology National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kharkiv

✉ Iryna Harbuzniak, MD, PhD in Traumatology and Orthopaedics: Harbuzniak@gmail.com✉ Anastasiia Hrytsenko, MD: hrytsenkosurgery@gmail.com