

В ПОМОЩЬ ПРАКТИКУЮЩЕМУ ВРАЧУ

УДК 616.717.6-007

Врожденная локтевая косоруко́сть: эпидемиология, классификация, клиника, лечение

И.Н. Гарбузняк

ГУ «Институт патологии позвоночника и суставов им. проф. М.И. Ситенко АМН Украины», Харьков

Ключевые слова: врожденная локтевая косоруко́сть, лечение, эпидемиология

Введение

Врожденная локтевая косоруко́сть — это аномалия развития верхней конечности, которая проявляется разной степенью недоразвития локтевой кости и мягкотканых структур по локтевой поверхности предплечья в сочетании с различными пороками развития кисти, нарушением функции лучезапястного и локтевого суставов.

Эпидемиология

Частота встречаемости врожденной локтевой косоруко́сти в популяции составляет 1:150 тыс. новорожденных [13]. Данная аномалия встречается в 7 раз реже, чем лучевая косоруко́сть, чаще является спорадической аномалией [6] и, что очень важно, не ассоциируется с аномалиями развития других органов и систем, как бывает при лучевой косоруко́сти [20, 23]. Данный порок также может сочетаться с различными вариантами недоразвития костно-мышечной системы или являться составляющей некоторых генетических синдромов: синдрома Cornelia-Lange, синдрома Schinzel, FFU-синдрома (недоразвитие бедренной, малоберцовой и локтевой костей) [30].

Эмбриогенез

Формирование верхней конечности у плода заканчивается на 8 неделе эмбрионального развития. Поэтому наиболее критическим периодом в развитии аномалий верхней конечности является 24–36 день эмбриогенеза [13, 27]. Воздействие неблагоприятных внешних факторов, таких как курение матери, прием лекарственных препаратов и т.д., в этот период может приводить к возникновению спорадической аномалии — врожденной локтевой косоруко́сти [13, 23, 27].

Классификация

The American Society for Surgery of the Hand (ASSH) and The International Federation of Society

for Surgery of the Hand (IFSSH) предложена классификация врожденных аномалий развития верхней конечности [25]. Согласно этой классификации все аномалии распределены на семь больших групп. Врожденная локтевая косоруко́сть входит в I–A группу, которая характеризуется продольным нарушением формирования сегментов верхней конечности. В эту группу также входит врожденная лучевая косоруко́сть и расщепленная кисть.

Также эта классификация включает субклассификацию каждой аномалии. Так, для врожденной локтевой косоруко́сти используется классификация Waune [14, 21, 25], по которой выделяют четыре типа врожденной локтевой косоруко́сти. В основе этой классификации лежит степень недоразвития локтевой кости по данным рентгенографии.

Тип I. Характеризуется частичным недоразвитием дистального отдела локтевой кости.

Тип II. Характеризуется гипоплазией локтевой кости до 50%.

Тип III. Характеризуется аплазией локтевой кости.

Тип IV. Характеризуется наличием плечелучевого синостоза.

Так как врожденная локтевая косоруко́сть может сочетаться с аномалией развития кисти, а именно гипоплазией I пальца, P.R. Manske была предложена следующая классификация [15, 20]:

тип А — первый межпальцевой промежуток нормальной глубины с наличием нормального функционального I пальца;

тип В — характеризуется умеренным недоразвитием первого межпальцевого промежутка, умеренной гипоплазией I пальца с нормальной его оппозицией;

тип С — выраженное уменьшение первого межпальцевого промежутка с гипоплазией I пальца,

отсутствием его оппозиции и выраженной дисфункцией;

тип D — характеризуется аплазией I пальца.

M. Paley и J. Herzenberg [28] с целью оптимизации хирургического лечения усовершенствовали и дополнили классификацию Ваупе, разделив врожденную локтевую косорукость на пять типов:

тип I. Характеризуется частичным недоразвитием дистального отдела локтевой кости;

тип II. Характеризуется аплазией 1/3 дистального отдела локтевой кости;

тип III. Характеризуется аплазией 2/3 дистального отдела локтевой кости;

тип IV. Аплазия локтевой кости;

тип V. Характеризуется наличием плечелучевого синостоза.

Эти классификации раскрывают степень недоразвития предплечья и кисти, что позволяет в дальнейшем оптимизировать лечение данной группы пациентов. Но каждая из них имеет большой недостаток — отсутствует характеристика функции лучезапястного и локтевого суставов, что является главным при лечении пациентов с данной аномалией.

Клиническая характеристика

Врожденная локтевая косорукость проявляется деформацией и укорочением предплечья, локтевой девиацией кисти, нарушением функции локтевого и лучезапястного суставов и может также сочетаться с различными аномалиями развития кисти — синдактилией, аплазией пальцев [21, 23].

Клинические проявления врожденной локтевой косорукости и степень функциональных нарушений верхней конечности зависят от степени недоразвития локтевой кости (рис. 1).

Чаще всего имеется выраженное нарушение функции локтевого сустава, что связано с положением головки лучевой кости [21, 26]. При ее подвывихе и вывихе формируется сгибательная

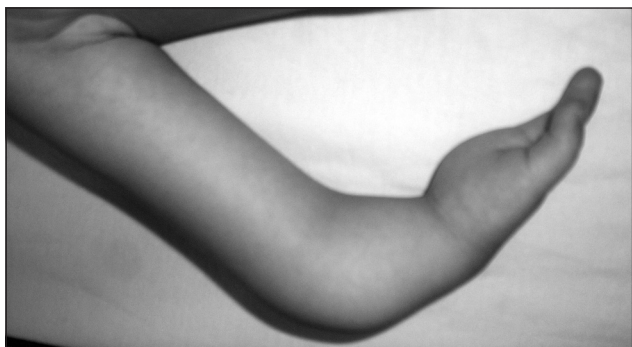


Рис. 1. Фотография верхней конечности. Врожденная локтевая косорукость, IV тип. Плечелучевой синостоз. Двухпалая кисть

контрактура локтевого сустава и ограничение ротационных движений предплечья (рис. 2). Самым неблагоприятным является наличие у ребенка плечелучевого синостоза, когда имеется конкресценция, или синостоз, плечевой и лучевой костей [18]. При этом предплечье находится в порочном положении за счет его пронации и отсутствия движений в локтевом суставе, что резко ограничивает функцию верхней конечности [20, 23].

При врожденной локтевой косорукости предплечье всегда укорочено и деформировано за счет разницы в длине локтевой и лучевой костей, а также за счет наличия фиброзного тяжа. Большое внимание необходимо уделять выявлению рудимента локтевой кости в дистальном отделе предплечья, который представлен в виде фиброзного тяжа. Этот тяж прикрепляется к костям запястья и препятствует нормальному развитию предплечья. По мере роста ребенка фиброзный тяж не растет, натягивается как «тетива лука» и способствует развитию искривлению лучевой кости и локтевой девиации кисти, а также вывиху головки лучевой кости [21].

Лучезапястный сустав практически всегда стабильный и функционально не страдает, что связано с нормальным развитием дистального метаэпифиза лучевой кости. В основном выражена локтевая девиация кисти, которая может быть обусловлена отсутствием костей запястья по локтевой поверхности кисти или наклоном дистального эпифиза лучевой кости в локтевую сторону [21, 24].

Особенностью данной аномалии является сочетание локтевой косорукости с различными вариантами пороков развития кисти [4, 5]. Аномалия кисти может быть представлена аплазией пальцев (наиболее часто встречается трехпалая кисть), аплазией трехгранной и головчатой костей запястья, сложной формой синдактилии, различными

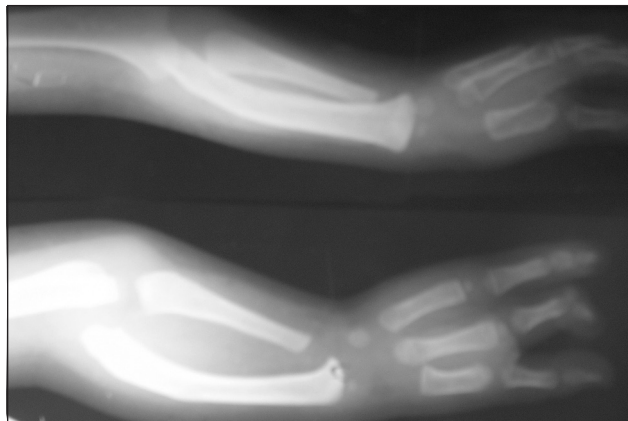


Рис. 2. Фотоотпечаток рентгенограммы предплечья и кисти ребенка с врожденной локтевой косорукостью, II тип. Вывих головки лучевой кости. Трехпалая кисть

вариантами деформации пальцев и контрактурами межфаланговых и пястнофаланговых суставов пальцев кисти [6, 13]. Также врожденная локтевая косорукость может сочетаться с другими пороками костно-мышечной системы, что необходимо учитывать в процессе обследования и лечения данной группы пациентов [14, 20].

Особенностью данной аномалии является также недоразвитие сосудов, нервов, мышц. При ангиографическом исследовании выявлены изменения в расположении и состоянии сосудов верхней конечности [1, 16]. Так, бифуркация плечевой артерии на лучевую и локтевую артерии может происходить на уровне верхней трети плеча. В 50% случаев была выявлена гипоплазия или аплазия лучевой артерии. Локтевая и межкостная артерии были гипоплазированными и имели извитое строение, в некоторых случаях отсутствовала артериальная ладонная дуга. Кровоснабжение кисти в данной ситуации осуществлялось из бассейна собственной артерии большого пальца и собственных пальцевых артерий, которые являются продолжением локтевой артерии [1]. Отсутствие или гипоплазия глубокой ладонной дуги зависят от степени недоразвития лучевой артерии [16].

По данным электронейромиографии выявляются денервационные изменения в мышцах предплечья и кисти [6, 8], но при этом нет данных о степени недоразвития нервов и мышц в зависимости от степени недоразвития локтевой кости при врожденной локтевой косорукости. Эти данные значительно помогли бы в планировании этапности лечения и улучшили функциональный результат лечения.

Лечение

Лечение данной группы пациентов должно начинаться с рождения. До возраста 6 мес ребенку проводят только консервативное лечение, которое включает в себя проведение корригирующей гимнастики, использование различных ортопедических лонгет и шин. Этот этап позволяет предотвратить прогрессирование деформации предплечья и устранить локтевую девиацию кисти [31].

С 6 мес показано хирургическое лечение, которое направлено на коррекцию деформации кисти и предплечья, а также улучшению функции верхней конечности [2, 6, 8, 21, 23, 30].

При наличии фиброзного тяжа в проекции локтевой кости необходима обязательная резекция его в возрасте 6 мес. При этом проводится резекция фиброзного тяжа по локтевой поверхности лучезапястного сустава, а при необходимости выполняется кожная Z-пластика [28]. При наличии деформации лучевой кости показана корригирующая остеотомия

лучевой кости с последующим использованием гипсовой повязки. Этот этап необходимо выполнять с целью профилактики вывиха головки лучевой кости и развития вторичной деформации предплечья [14, 31]. В дальнейшем, в течение всего периода роста ребенка, предплечье фиксируют ортезом, что создает благоприятные условия для нормального развития предплечья и предотвращает развитие деформации лучевой кости и локтевой девиации кисти [28]. Если корригирующий ортез не используется, происходит рецидив локтевой девиации кисти, но еще с большей степенью отклонения кисти в локтевую сторону [22, 23].

При сочетании врожденной локтевой косорукости с пороками развития кисти целесообразной является ранняя хирургическая коррекция этих аномалий. Оптимальным возрастом начала данного этапа лечения является возраст ребенка от 6 мес до 1 года, а после года обоснованной является коррекция деформации предплечья [32].

В зависимости от степени недоразвития локтевой кости — типа локтевой косорукости, определяют возраст начала лечения и метод хирургического лечения. Все методики хирургического лечения направлены, в первую очередь, на коррекцию деформации и укорочения костей предплечья.

Для коррекции деформации и удлинения костей предплечья при врожденной локтевой косорукости наиболее часто используемым является компрессионно-дистракционный метод Илизарова [3, 7–9, 11, 12, 19, 29, 31]. Использование техники Илизарова направлено как на удлинение только локтевой кости, так и на удлинение обеих костей предплечья и коррекцию их деформации. Удлинение локтевой и лучевой костей при врожденной локтевой косорукости может варьировать от 2 до 13 см (10–143%) [34]. Особенно функционально выгодно использование этого метода при II–III типах локтевой косорукости, что позволяет одномоментно провести коррекцию деформации лучевой кости и удлинение локтевой кости.

Оптимальным для использования данной методики является возраст пациентов старше 3-х лет для девочек и 4-х лет для мальчиков [6].

Типичными осложнениями в процессе дистракционного остеосинтеза являются: компрессионно-ишемическая нейропатия лучевого нерва, замедленная консолидация или несращение дистракционного регенерата, перелом дистракционного регенерата, формирование контрактур суставов верхней конечности. Все эти осложнения могут быть устранены в процессе лечения [3, 34]. При соблюдении технологии дистракционного остеосинтеза перестройка

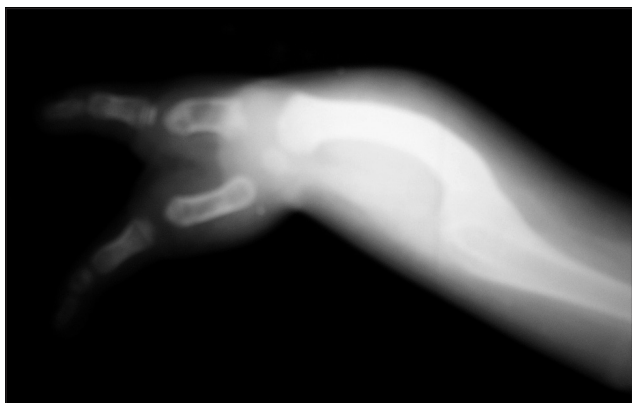


Рис. 3. Фотоотпечаток рентгенограммы верхней конечности ребенка с врожденной локтевой косорукостью, IV тип. Плечелучевой синостоз. Двухпалая кисть

дистракционного регенарата наступает в подавляющем большинстве случаев без использования дополнительной костной пластики [34].

Наиболее сложным и до конца нерешенным вопросом является лечение детей с IV типом врожденной локтевой косорукости по Ваупе (рис. 3). Ранее хирургическое лечение плечелучевого синостоза было направлено только на коррекцию деформаций кисти [5, 17]. Использование техники Илизарова при наличии плечелучевого синостоза позволило проводить коррекцию порочного положения предплечья и удлинение и, таким образом, улучшить функцию конечности [7, 8, 12].

По мере развития микрохирургической техники появились возможности восстановления локтевого сустава путем пересадки плюснефалангового сустава в проекцию плечелучевого синостоза [9–11]. Данная методика не применяется широко, так как является технически сложновыполнимой, сопровождается множественными осложнениями и не всегда имеет место удовлетворительный функциональный результат [9–11]. Использование микрохирургической техники позволяет восполнить дефект локтевой кости при его небольшом объеме (при I типе врожденной локтевой косорукости) [9–11]. Важным моментом является то, что пересадку II плюснефалангового сустава в проекцию дефекта локтевой кости производят с сохранением зон роста. Таким образом создают условия для дальнейшего нормального роста локтевой кости. Данная методика является перспективной, однако эффективна она только при незначительных дефектах локтевой кости [9].

Таким образом, использование техники Илизарова в сравнении с микрохирургической технологией является более надежным для коррекции деформации и укорочения предплечья [19, 29,

31], приводит к улучшению функции верхней конечности [19, 33] и является перспективным для дальнейшего совершенствования.

Заключение

Врожденная локтевая косорукость является тяжелым пороком развития верхней конечности, который характеризуется не только укорочением локтевой кости, но и выраженными изменениями со стороны локтевого и лучезапястного суставов, кисти.

Это спорадическая аномалия, которая проявляется как недоразвитием со стороны костной системы, так и различными вариантами недоразвития сосудов, нарушением иннервации мышц верхней конечности.

Лечение врожденной локтевой косорукости должно быть направлено на коррекцию всех видов деформаций, а именно кисти и предплечья, поэтому является сложным и многоэтапным. Наиболее сложным является лечение пациентов с IV типом локтевой косорукости, при котором чаще отмечаются неблагоприятные функциональные результаты. Из многочисленных методик хирургического лечения врожденной локтевой косорукости наиболее надежным способом коррекции деформации и укорочения предплечья является дистракционный остеосинтез.

Литература

1. Махров Л.А. Архитектоника артериальной системы при врожденной косорукости у детей / Л.А. Махров, М.Ю. Гончаров // Актуальные вопросы лечения заболеваний и повреждений опорно-двигательного аппарата у детей. — СПб., 1994. — С. 226–227.
2. Об усовершенствовании методик оперативного лечения врожденной косорукости и оценке функционального состояния верхней конечности / А.В. Попков, Е.Б. Гребенюк, Л.А. Гребенюк, С.О. Мурадисинов // Ортопед., травматол. — 2008. — № 1. — С. 35–38.
3. Прокопович В.С. Врожденная косорукость у детей и осложнения, встречающиеся при оперативном ее лечении / В.С. Прокопович // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. — СПб., 1993. — С. 95–96.
4. Прокопович В.С. Варианты патологии развития кисти у больных с врожденной косорукостью / В.С. Прокопович // Травматология и ортопедия России. — 1995. — № 1. — С. 53–54.
5. Прокопович В.С. Клиника и лечение сочетанных пороков развития кисти у детей с врожденной косорукостью / В.С. Прокопович // Профилактика, диагностика и лечение повреждений и заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей. — СПб., 1995. — С. 132–134.
6. Прокопович Е.В. Хирургическое лечение врожденной локтевой косорукости у детей: дис. ... канд. мед. наук / Е.В. Прокопович. — СПб., 2003. — 111 с.
7. Стариков О.В. Лечение больных с врожденной локтевой косорукостью в сочетании с анкилозом

- локтевого сустава / О.В. Стариков // Профилактика, диагностика и лечение повреждений и заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей. — СПб., 1995. — С. 134–135.
8. Стариков О.В. Реконструктивно-восстановительное лечение врожденной косоруконости по методу Г.А. Илизарова: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.22 / Стариков Олег Валентинович; Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия им. акад. Г.А. Илизарова». — Курган, 2002. — 27 с.
 9. Микрохирургическая аутотрансплантация костной ткани при лечении дефектов костей предплечья у детей: метод. рекоменд. / И.В. Шведовченко; М-во здравоохранения Рос. Федерации, Рос. науч.-исслед. ин-т дет. ортопед. им. Г.И. Турнера. — СПб., 1996. — 34 с.
 10. Шведовченко И.В. Микрохирургическая аутотрансплантация комплексов тканей при реконструкции суставов опорно-двигательного аппарата у детей / И.В. Шведовченко: матер. III пленума ассоциации ортопедов и травматологов России. — СПб. — Уфа, 1998. — С. 264–267.
 11. Микрохирургическая аутотрансплантация комплексов тканей при лечении дефектов суставов у детей: пособие для врачей / И.В. Шведовченко. — СПб., 1999. — 24 с.
 12. Шевцов В.И. Реконструкция локтевой при рудиментарной форме локтевой косоруконости / Шевцов В.И., Стариков О.В.: мат. конгресса «Человек и его здоровье». — СПб., 1997. — С. 101–102.
 13. Abdulkadir A.Y. Ulnar Hemimelia with Oilgodactyly: Report of Two Cases / A.Y. Abdulkadir, I.A. Adigun // Radiology Case Reports. — 2009. — Vol. 4, № 1. — Режим доступа: <http://radiology.casereports.net/index.php/rcr/article/viewArticle/240/572>.
 14. Berger R.A. Hand surgery / R.A. Berger, Arnold-Peter Weiss. — Lippincott Williams&Wilkins. — 2004. — 1832 p.
 15. Cole R.J. Classification of ulnar deficiency according to the thumb and first web / R.J. Cole, P.R. Manske // J. Hand Surg. [Am]. — 1997. — Vol. 22. — P. 479–488.
 16. Inoue G. Arteriographic findings in radial and ulnar deficiencies / G. Inoue, T. Miura // J. Hand Surgery: Journal of the British Society for Surgery of the Hand. — 1991. -Vol. 16, Issue 4. — P. 409–412.
 17. Elhassan B.T. Clinical manifestations of type IV ulna longitudinal dysplasia / B.T. Elhassan, S. Biafora, T. Light // J. Hand Surg. [Am]. — 2008. — Vol. 33. — P. 617.
 18. Elhassan B.T. Clinical manifestations of type IV ulna longitudinal dysplasia / B.T. Elhassan, S. Biafora, T. Light // J. Hand Surg. [Am]. — 2007. — Vol. 32, № 7. — P. 1024–1030.
 19. Kakarala G. Distraction osteogenesis to improve limb function in congenital bilateral humeroradioulnar synostosis / G. Kakarala, V. Kavarthapu, O. Lahoti // Acta Orthop. Belg. — 2006. — Vol. 72. — P. 765–768.
 20. Kozin S.H. Upper extremity congenital anomalies / S.H. Kozin // J. Bone Joint Surgery. — 2003. — Vol. 85-A, № 8. — P. 1564–1576.
 21. Manske P.R. Instructional Course Lectures, The American Academy of Orthopaedic Surgeons — Longitudinal Failure of Upper-Limb Formation / P.R. Manske // J. Bone Joint Surgery. — 1996. — Vol. 78. — P. 1600–1623.
 22. Marcus N.A. Carpal deviation in congenital ulna deficiency / N.A. Marcus, E.G. Omer // J. Bone Joint Surgery. — 1984. — Vol. 66. — P. 1003–1007.
 23. Miller J.K. Ulna deficiency / J.K. Miller, S.N. Wenner, L.M. Kruger // J. Hand Surg. [Am]. — 1986. — Vol. 11A. — P. 822–829.
 24. Nygaard M. A biomechanical evaluation of the relative load change in the joints of the wrist with ulnar shortening: a 'handbag' model / M. Nygaard, N.S. Nielsen, F. Bojsen-Muller // J. Hand Surg. Eur. — 2009. — Vol. 34, № 6. — P. 724–729.
 25. O'Brien M. Plastic and Hand Surgery in clinical practice- classifications and definitions / M. O'Brien. — Springer, 2009. — 206 p.
 26. Ogino T. Clinical and experimental studies on ulnar ray deficiency / T. Ogino, H. Kato // Handchir. Mikrochir. Plast. Chir. — 1988. — Vol. 20. — P. 330–337.
 27. Ogino T. Clinical features and teratogenic mechanisms of congenital absence of digits / T. Ogino // Dev. Growth Differ. — 2007. — Vol. 49, № 6. — P. 523–531.
 28. Patel M. Ulnar Clubhand: Treatment / M. Patel, J. Herzenberg. — Режим доступа: <http://emedicine.medscape.com/article/1243123-treatment>.
 29. Peterson B.M. Distraction lengthening of the ulna in children with radial longitudinal deficiency / B.M. Peterson, H.R. McCarroll Jr, M.A. James // J. Hand Surg. Am. — 2007. — Vol. 32, № 9. — P. 1402–1407.
 30. Morrissy Raimond T. Lovell&Winter's Pediatric orthopaedics / R.T. Morrissy, S.L. Weinstein. — Lippincott Williams&Wilkins, 2006. — 1545 p.
 31. Saffar P. Ulna oblique osteotomy for radius and ulna length inequality: technique and applications / P. Saffar // Tech. Hand Up Extrem. Surg. — 2006. — Vol. 10, № 1. — P. 47–53.
 32. Schmidt C.C. Ulnar ray deficiency / C.C. Schmidt, S.K. Neufeld // Hand Clin. — 1998. — Vol. 14, № 1. — P. 65–76.
 33. Tetsworth K. Lengthening and deformity correction of the upper extremity by the Ilizarov technique / K. Tetsworth, J. Krome, D. Paley // Orthop. Clin. North Am. — 1991. — Vol. 22. — P. 689–713.
 34. Lengthening of the forearm by the Ilizarov technique / A. Villa, D. Paley, M.A. Catagni et al. // Clin. Orthop. — 1990. — Vol. 250. — P. 125–137.