

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Детская ортопедия

Включается;

Отсутствие и недоразвитие верхней конечности

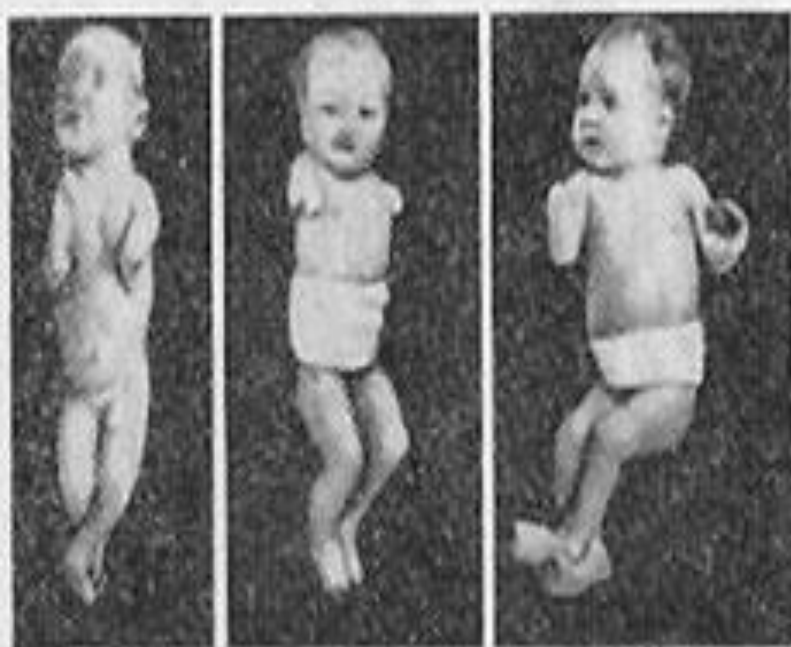
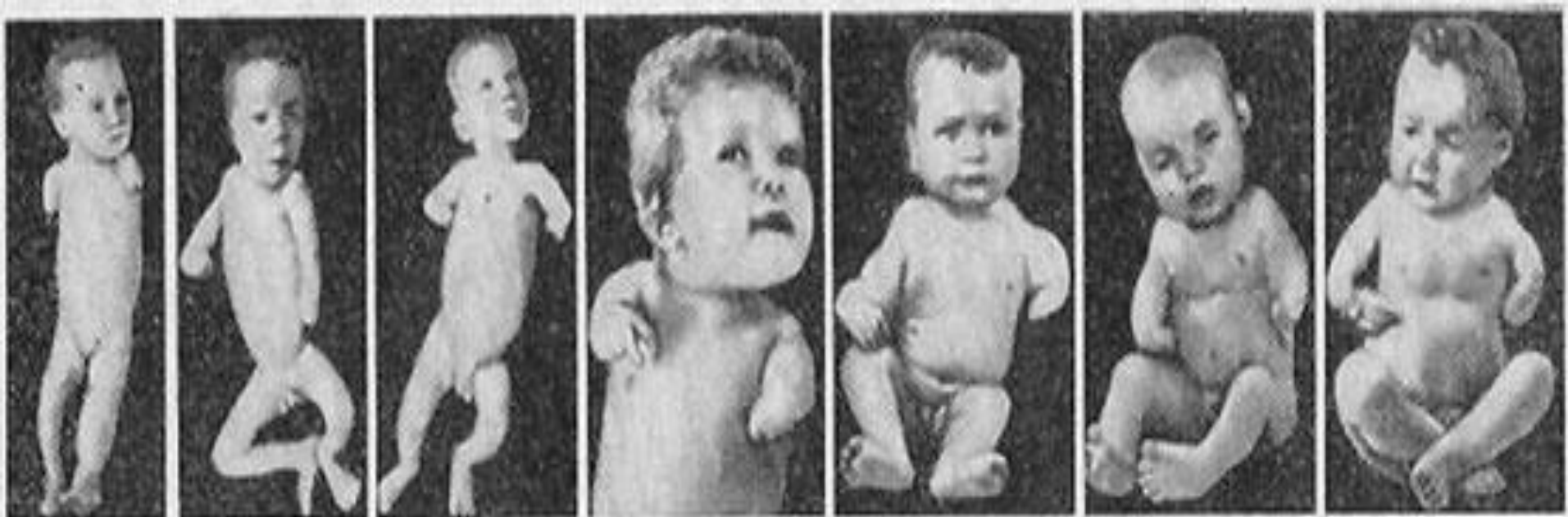
- ▣ Фокомелия или амелия .
- ▣ Эктомелия .
- ▣ Гемимелия .

Врожденные аномалии развития отдельных сегментов верхней конечности

- ▣ БОЛЕЗНЬ ШПРЕНГЕЛЯ
- ▣ Врожденный синостоз костей предплечья или радиоульнарный синостоз.
- ▣ Врожденная косорукость.
- ◆ Локтевая косорукость.
- ◆ Лучевая косорукость.
- ▣ Хронический подвывих кисти (болезнь Маделунга).
- ▣ Синдактилия.
- ▣ Полидактилия.
- ▣ Врожденный вывих плеча

Фокомелия или амелия

- аномалия развития, при которой верхняя конечность **отсутствует полностью**, или отсутствует **плечо и предплечье**, а **кисть** отходит от недоразвитого плеча и напоминает ласт тюленя. Иногда вместо кисти от недоразвитого плеча отходит только один палец. Такое состояние называется **перомелия**. Хирургическое лечение такой аномалии малоперспективно. Пациенты обычно хорошо обучаются пользоваться аномальной конечностью. Протезирование выполняется с целью коррекции косметического недостатка.



Эктомелия

- ▣ полное отсутствие одной или двух конечностей или части конечности. При полном отсутствии конечности проводится протезирование. При частичном – иногда требуется хирургическая коррекция.

Гемимелия

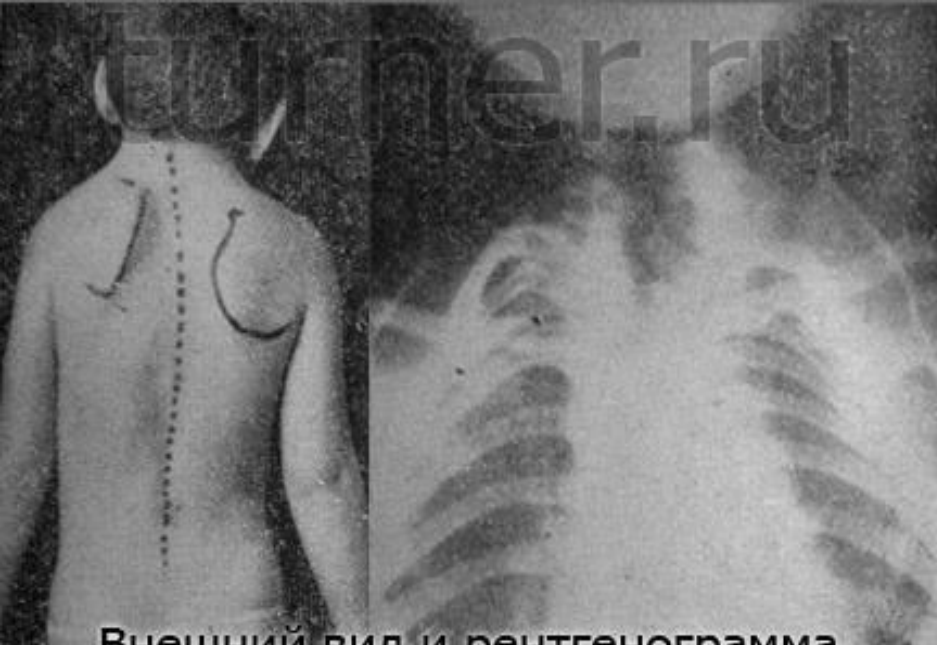
- аномалия развития, при которой отсутствует нижняя часть конечности (кисть или кисть и предплечье), а верхние отделы развиты нормально. Лечение заключается в протезировании.



courtesy: Dr. Indrajit Rana

БОЛЕЗНЬ ШПРЕНГЕЛЯ

- ▣ Высокое стояние лопатки относится к врожденным порокам развития плечевого пояса, носит название болезни Шпренгеля — по имени немецкого хирурга (Sprengel), описавшего этот порок в 1891 году.
- ▣ **Этиопатогенез.** Происхождение порока связано с нарушением эмбрионального развития плода. **Лопатка в процессе эмбриогенеза развивается вместе с плечевым поясом.** Вначале она расположена высоко и в процессе своего развития **опускается**, достигая обычного положения. Если нормальный процесс эмбриогенеза нарушается, **лопатка остается на том уровне**, на котором была у эмбриона.



Внешний вид и рентгенограмма ребенка 5 лет с двусторонним врожденным высоким стоянием лопаток. Верхне-медиальные углы лопаток стоят над ключицами.

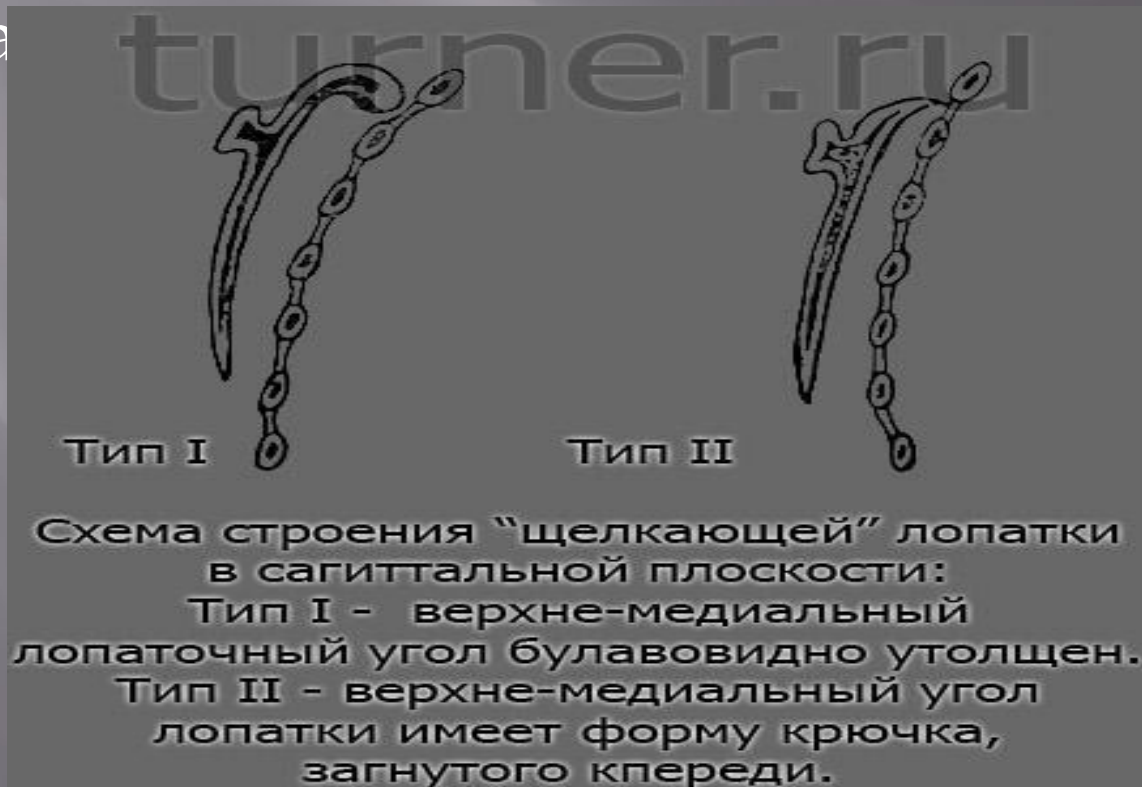


Внешний вид и рентгенограмма ребенка с левосторонним врожденным высоким стоянием лопатки в сочетании с синдромом Клиппеля-Фейля. Конкресценция С6 и С7, расщепление дужек Th1 и Th2.

- ▣ Лечение. Спонтанного улучшения при болезни Шпренгеля не бывает. Когда у больных с высоким врожденным стоянием лопатки **в возрасте 8 – 14 лет имеются невыраженное нарушение косметики и незначительные нарушения функции, хирургическое лечение не показано.** Таким детям можно рекомендовать занятия лечебной гимнастикой для некоторого улучшения функции плечевого пояса.
- ▣ У детей до 8 лет показания к оперативному лечению (даже при легкой степени деформации) расширяются, так как с возрастом имеется тенденция к прогрессированию деформации и функционального нарушения в результате **развития вторичных изменений** в плечевом поясе, а также метаплазии рубцовой или хрящевой ткани лопаточно-позвоночного тяжа в костную.
- ▣ Чем раньше ребенку произведена операция, тем лучшие наблюдаются отдаленные результаты. **Оптимальный возраст для операции низведения лопатки — 3 – 4 года.** Позднее оперативное вмешательство становится затруднительным. **Полная коррекция деформации почти невозможна.**

«ЩЕЛКАЮЩАЯ» ЛОПАТКА.

- «Щелкающая» (хрустящая) лопатка относится к редкой аномалии развития плечевого пояса и заключается во врожденной деформации верхне-медиа

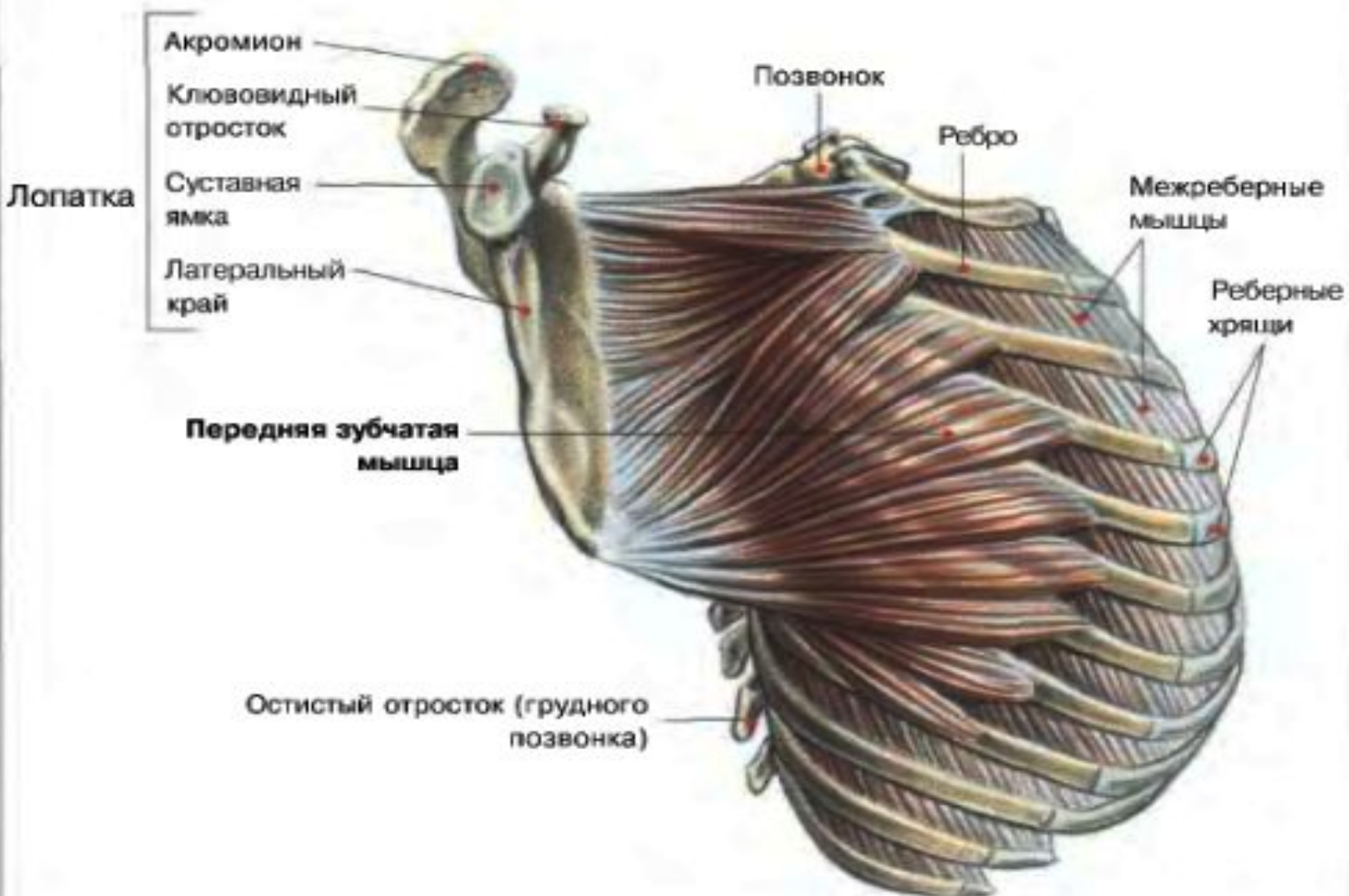


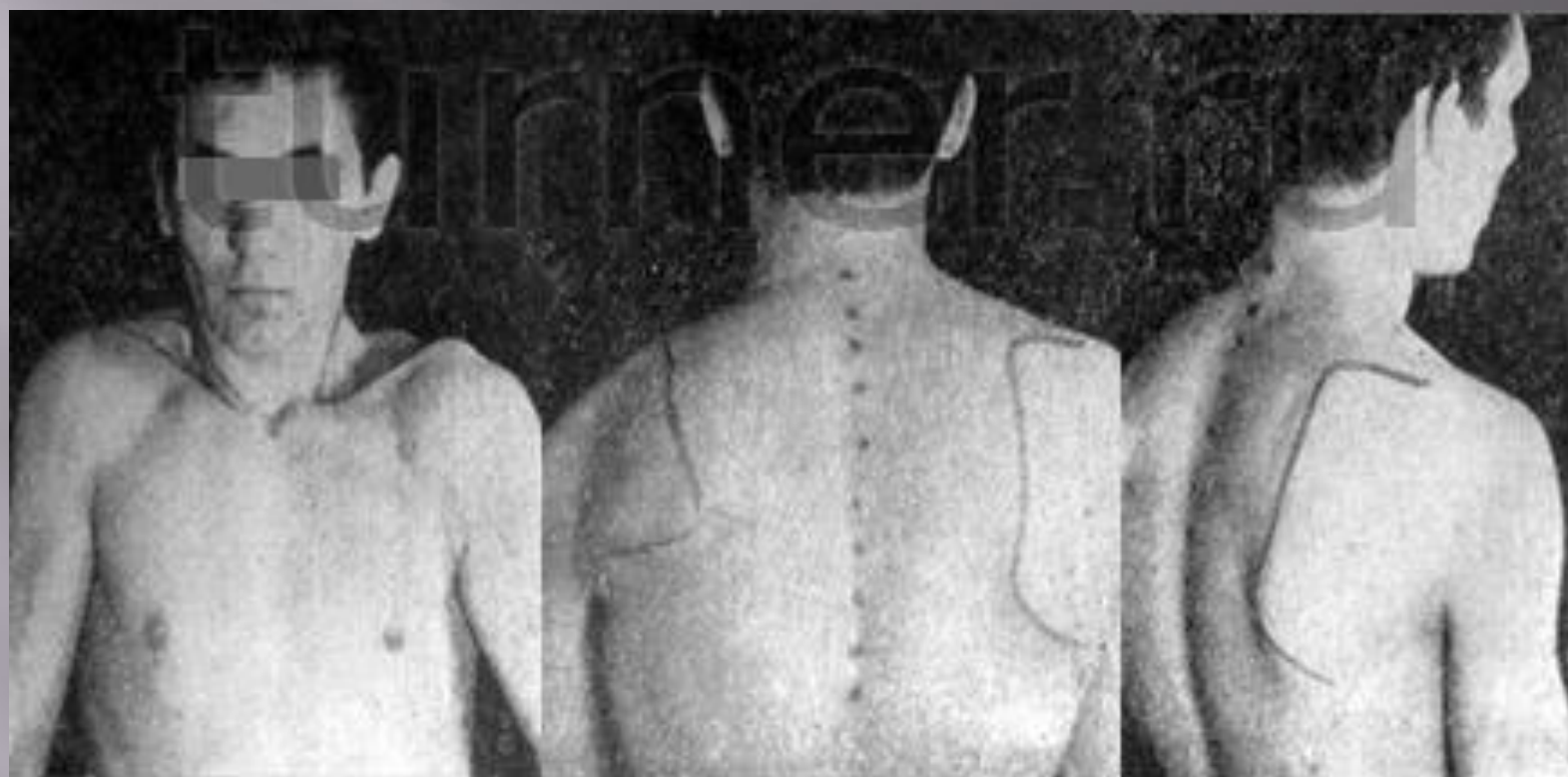
- ▣ Лечение «щелкающей» лопатки только хирургическое и заключается в резекции измененной части лопаточной кости вместе с надкостницей. К этому следует добавить необходимость полного удаления перерожденных участков мягких тканей в области верхне-медиального лопаточного угла.

КРЫЛОВИДНАЯ ЛОПАТКА

- ▣ Заболевание характеризуется отставанием от грудной клетки нижнего угла лопатки в результате неполноценной функции передней зубчатой мышцы. При более тяжелом поражении выпадает функция ромбовидной и трапециевидной мышц.

ПЕРЕДНЯЯ ЗУБЧАТАЯ МЫШЦА



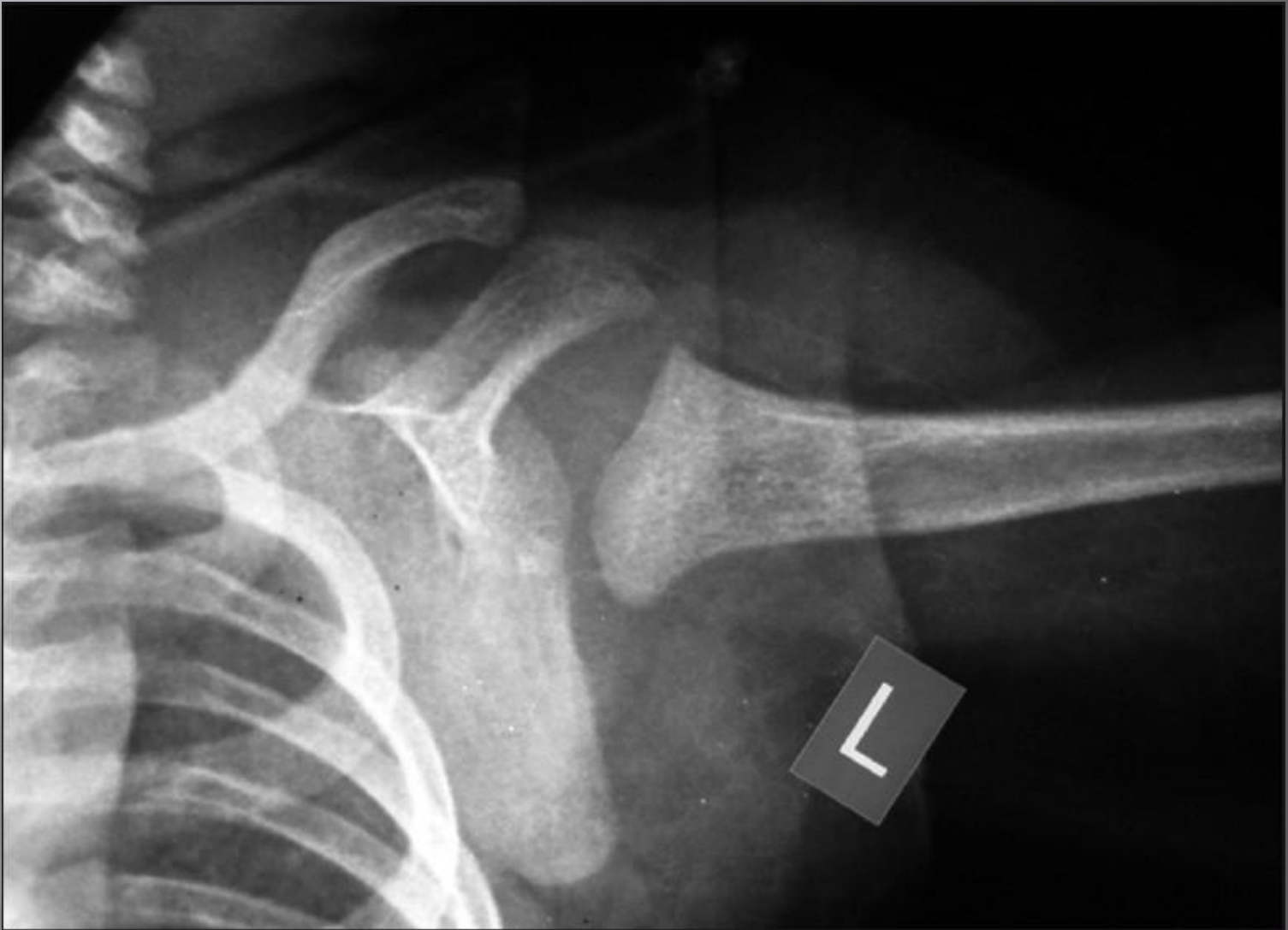


Больной с паралитической scapula alata
в сочетании с задним подвывихом
плеча при напряжении мышц
плечевого пояса.

- Лечение. У детей раннего возраста проводят **длительное консервативное лечение**, направленное на выработку правильной осанки и предупреждение развития вторичного искривления позвоночника. Оно заключается в **массаже и лечебной гимнастике** мышц плечевого пояса и длинных мышц спины. **Оперативное вмешательство производят с 6—7 лет**, при отсутствии эффекта от консервативного лечения. Хирургическое лечение направлено на фиксацию лопатки в вертикальном положении с помощью мышечных пересадок или костнопластических операций.

Врожденный вывих плеча

- Истинный врожденный вывих плеча-очень редкое заболевание. Оно может быть связано с гипоплазией (недоразвитием сустава) либо с внутриутробной травмой.
- **Симптомы.** Конечность на стороне вывиха укорочена и уменьшена в диаметре. Головка плечевой кости деформирована, сплющена, обычно смещена кзади, она недоразвита, как недоразвит и суставной конец лопатки. Функция плечевого сустава нарушена, имеет место приводящая контрактура. Врожденный вывих плеча сочетается с недоразвитием мышц, окружающих плечевой сустав, иногда с высоким стоянием лопатки, сколиозом.
- **Лечение** в раннем детском возрасте возможно консервативное - устранение вывиха (первые недели и месяцы жизни), одномоментное или постепенное; в старшем возрасте - открытое устранение вывиха плеча.
- **Прогноз** зависит от степени недоразвития и

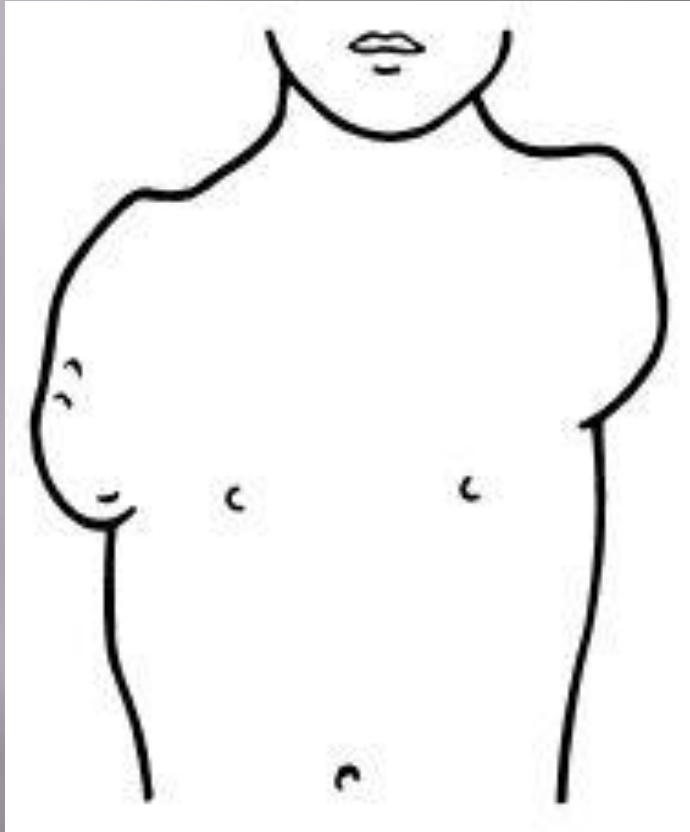






Врожденные ампутации плеча

- ▣ Они всегда делятся по происхождению на **эндогенные и экзогенные**. Семейных форм данного порока не выявлено. Нередко врожденные ампутации могут сочетаться с другими пороками развития.
- ▣ **Симптомы**. Культия, как правило, при врожденных ампутациях хорошо сформирована, с достаточным количеством мягких тканей. Форма культи чаще коническая, иногда кожа бывает спаяна с плечевой костью.
- ▣ **Лечение** заключается в протезировании. При дефектных культях-экономная реампутация с последующим назначением косметического или функционального протеза. Протезирование должно быть осуществлено как можно раньше, с первых лет жизни ребенка.
- ▣ **Прогноз** благоприятный.



Врождённые недоразвития плеча и плечевого сустава



- У таких детей показана микрохирургическая пересадка наружного края лопатки в позицию отсутствующей части плечевой кости. При необходимости, с последующим удлинением в аппарате Илизарова.



Врожденный синостоз костей предплечья или радиоульнарный синостоз.

- Встречается эта аномалия развития не часто. Во внутриутробном периоде лучевая и локтевая кости предплечья объединяются перемычкой, которая в последующем окостеневаает. Перемычка возникает в верхнем отделе предплечья и может быть различной протяженности. Чаще болеют мальчики. У ребенка рука не поворачивается в запястье, но сгибание и разгибание в локтевом суставе сохранены.
- Лечение вначале консервативное и заключается в разработке руки. Некоторые больные могут хорошо приспособиться к этому дефекту. Если разработать руку не удастся, применяется оперативное лечение. При небольшом сращении производят его рассечение, при





Врожденная косорукость

- ▣ Врожденная косорукость возникает при нарушении развития мышц предплечья или недоразвитии лучевой, реже локтевой кости.

Врожденная косорукость

ЛОКТЕВАЯ КОСОРУКОСТЬ

- ▣ развивается, если с локтевой части **предплечья мышцы недоразвиты, локтевая кость отсутствует полностью или частично**. Возможно одновременное недоразвитие 4-5 пальцев кисти, части костей пястья и запястья с локтевой стороны. Кисть при этом состоянии резко повернута в локтевую сторону (кнаружи), функция ее нарушена.

ЛУЧЕВАЯ КОСОРУКОСТЬ

- ▣ Эта аномалия развивается при отсутствии лучевой кости. Дефект может быть двусторонним. Одновременно **недоразвиты мышцы предплечья с лучевой стороны, первый палец кисти, кости запястья с лучевой стороны**. Кисть **наклонена в сторону лучевой кости (кнутри)**, функция ее резко нарушена, а в связи с отсутствием первого пальца





- Лечение врожденной косорукости. Лечение врожденной косорукости включает много этапов. Уже сразу после рождения ребенка назначают **массаж, лечебную физкультуру**. Для исправления контрактуры суставов **накладываются гипсовые повязки**. Первая операция выполняется в возрасте 2 лет. Затем могут понадобиться **дополнительные оперативные вмешательства**.

Врожденное недоразвитие обеих костей предплечья

- ▣ довольно редкое заболевание.
- ▣ **Симптомы** . Отмечается укорочение предплечья, атрофия мышц, нередко вывих головки лучевой, иногда локтевой костей. Дефекту лучевой и локтевой костей часто сопутствует аномалия развития кисти и пальцев. Тяжесть ее различна, вплоть до полного отсутствия кисти,
- ▣ **Лечение** консервативное неэффективно; оперативное показано при несимметричном пороке развития костей предплечья и наличии отклонения кисти.
- ▣ **Прогноз** благоприятный.

Врожденная ампутация костей предплечья

- ▣ редкое заболевание.
- ▣ **Симптомы** . Культи предплечья имеет, как правило, цилиндрическую форму, реже конусовидную за счет неодинаковой длины костей предплечья.
- ▣ Чаше наблюдаются короткие культи предплечья, реже - культи на уровне нижней трети предплечья с небольшой мышечной атрофией и хорошей функцией в локтевом и плечевом суставах, с нормальной чувствительностью и без болевого синдрома.
- ▣ **Лечение** заключается в протезировании,
- ▣ **Прогноз** благоприятный.



Полное или частичное недоразвитие локтевой кости

- Врожденный дефект локтевой кости - редкое заболевание. По данным А. М. Дыхно, врожденное недоразвитие локтевой кости бывает в 7 раз реже, чем лучевой.
- **Симптомы** . Дефект бывает двусторонним и односторонним, полным и неполным, последний чаще. При недоразвитии может отсутствовать как проксимальный, так и дистальный конец локтевой кости. Нарушается соответственно функция локтевого и луче-запястного суставов.
- При неполном недоразвитии локтевой кости страдает чаще дистальная ее треть. Оставшаяся часть деформирована, искривлена, а в дистальном отделе иногда утолщена. Лучевая кость также утолщена, изогнута и укорочена. Вместе с дефектом локтевой кости наблюдается **отсутствие IV и V пальцев, их пястных костей, гороховидной, крючковидной, Отмечается отсутствие или недоразвитие мышц, расположенных по локтевой стороне предплечья.** Нередко этот дефект комбинируется с косолапостью, расщеплением нёба и другими врожденными пороками скелета.
- **Лечение** . Консервативное лечение (редрессация, корригирующие мягкие и гипсовые повязки) показано с первых дней жизни ребенка. С 3-5 лет при костной форме локтевой косорукости можно ставить вопрос об оперативном лечении - устранении вывиха или подвывиха кисти и восстановлении оси предплечья с помощью компрессионно-дистракционных аппаратов.
- **Прогноз** благоприятный

Наиболее часто встречающиеся врожденные аномалии развития кисти, требующие хирургического лечения, можно объединить в следующие клинические группы:

- ▣ **Гипоплазии** – относятся все аномалии, сопровождающиеся разной степенью недоразвития анатомических структур кисти – скелета, мышц, сосудов, сухожилий, суставно-связочного аппарата: синдактилия, брахидактилия, камптодактилия, амниотические деформации, эктродактилия, олигодактилия, гипоплазия большого пальца.

- ▣ **Гиперплазии** – объединены все врожденные аномалии, сопровождающиеся наличием добавочных анатомических структур или их гипертрофии: полидактилия, гиперфалангия, макродактилия, гигантизм, слоновость.
- ▣ **Синдромы** – выделены все врожденные аномалии кисти гипо- и гиперпластического типа в сочетании с комплексом типичных врожденных дефектов развития других локализаций организма: артромиодисплазия, акроцефалосиндактилия, окулодентодигитальный, орофациодигитальный, остеоониходисплазия, а также синдромы: Робена, Поланда, Марфана, Шарко-Мари-Тута, Маффучи и др.

Хронический подвывих кисти (болезнь Маделунга).

- Это редко встречающаяся аномалия, при которой возникает порок развития области лучезапястного сустава. Деформация прогрессирует постепенно и к 12-14 годам становится заметной. Болей при этом заболевании нет. Возникает штыкообразное искривление кисти, которое постепенно нарастает. Ограничиваются движения в лучезапястном суставе. Лечение оперативное. Производят резекцию участков костей, с последующей фиксации их спицей. Затем накладывают гипсовую повязку на один месяц, после чего назначают физиотерапию и лечебную гимнастику.



a

b



a



b

Синдактилия

- Это аномалия развития при которой имеется сращение полное или неполное одного или нескольких пальцев кисти между собой. Функция кисти нарушается. Возникает косметический дефект. Сращение может быть **мягкотканым**, если сращены только **мягкие ткани, и костным**. Сращение нормально развитых пальцев называется простым. Сложное сращение возникает, когда сросшиеся пальцы имеют самостоятельные дефекты развития.

Классификация синдактилии кисти (проф.И.В.Шведовченко и соавт., 2005).

- ▣ Простая форма синдактилии. Под простой формой врожденной синдактилии следует понимать сращение пальцев нормальной длины и развития, имеющих полный объем движений в суставах.
- ▣ Сложная форма синдактилии. Сложная форма врожденной синдактилии предполагает сращение пальцев, имеющих **порок развития костно-суставного** и **сухожильно-связочного** аппарата, в том числе контрактуры, клинодактилии, дополнительные сегменты и др.
- ▣ Мягкотканная синдактилия: при дифференциации по виду сращения мягкотканная синдактилия – это сращение пальцев только мягкими тканями, причем в его составе может

- ▣ **Костная форма синдактилии:** Костная форма врожденной синдактилии предполагает наличие **костной спайки фаланг** и (или) пястных костей на большем или меньшем протяжении.
- ▣ **Полная врожденная синдактилия.** При дифференциации по протяженности сращения синдактилия рассматривается, как полная, если имеется **сращение до уровня мякоти пальцев с захватом ногтевых фаланг**.
- ▣ **Неполная врожденная синдактилия.** При протяженности сращения до уровня дистальных межфаланговых суставов синдактилия обозначается, как неполная. При этом неполная синдактилия может обозначаться, как **базальная** (до уровня проксимальных межфаланговых суставов) или **терминальная синдактилия** (при сращении

- Лечение синдактилии – **оперативное**. Для замещения дефекта кожи, возникающего после разделения пальцев независимо от формы их сращения, в настоящее время применяют комбинированную кожную пластику (местные ткани и свободные толсто расщепленные дермотрансплантаты). Величина необходимого кожного трансплантата находится в зависимости от имеющегося местного запаса кожи на сросшихся пальцах и от размеров дефекта, образовавшегося между разделенными пальцами.

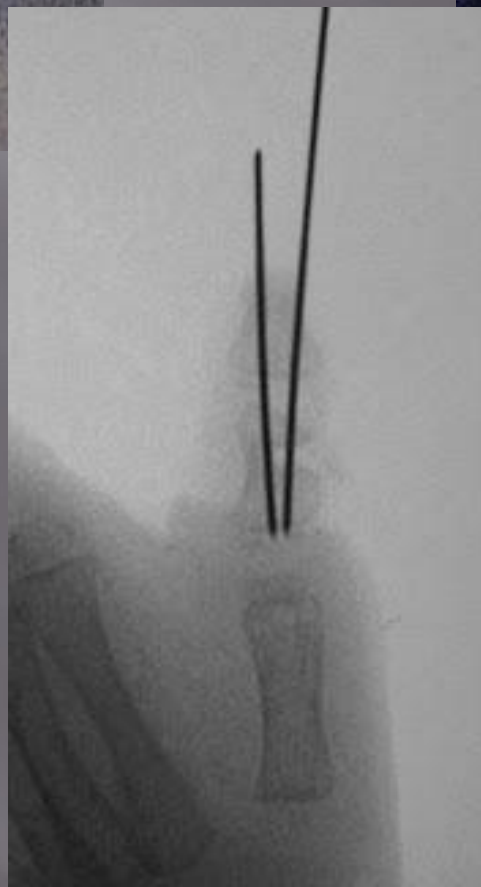




Клинодактилия

- врождённый дефект развития пальцев. Внешне проявляется в их **искривлении или искажении** их положения относительно оси конечности (пальцы скошены медиально или латерально). Чаще поражаются **4-5 пальцы кисти**, как правило, с двух сторон. Заболевание является **наследственным и наследуется по аутосомно-доминантному типу**. Внешние проявления обусловлены деформациями фаланг пальцев и нарушением внутрисуставных соотношений. **Заболевание достигает пика в период полового созревания**, в дальнейшем не прогрессирует. **Лечение только хирургическое.**





Полидактилия

- Полидактилия это врожденная аномалия числа пальцев, которых становится от 6 до 10. Часто встречающаяся полидактилия – раздвоение первого пальца, которое может быть полное, или же раздвоена только ногтевая фаланга. Лечение хирургическое. Аномальные пальцы удаляют.



19/03/2010

foto REUTERS





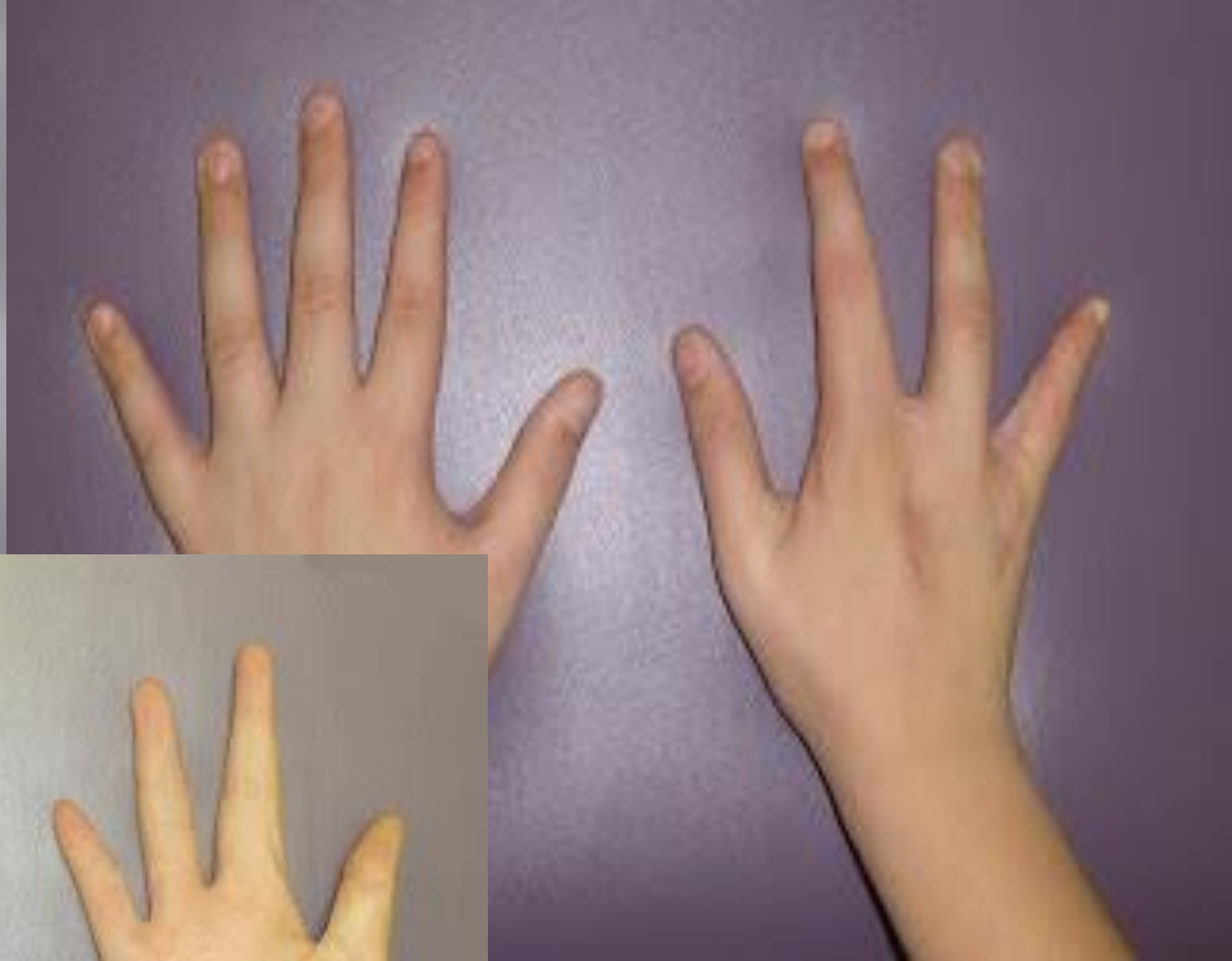
- **Брахидактилия** – врожденное недоразвитие кисти, укорочение или отсутствие одной или нескольких фаланг (брахифалангия), изолированное или множественное укорочение пястных костей (брахиметакарпия). Часто сопровождается кожной или костной формами синдактилии. Чаще всего деформации подвергаются II – IV пальцы. Нередко при брахидактилии наблюдается синфалангия и синостоз пястных костей. У 40-50% детей брахидактилия сопровождается аналогичной деформацией на стопах.

- **Камптодактилия** – врожденная сгибательная контрактура пальца. Встречается относительно редко, в равной частоте у мальчиков и у девочек. Различают сгибательную контрактуру на уровне проксимальных межфаланговых суставов V пальца, реже IV -V и очень редко II -V пальцев. Типично двустороннее симметричное поражение с более выраженной картиной справа или слева. Аномалия сопровождается недоразвитием всех структур: укорочением кожного покрова с отсутствием или сглаженностью кожных складок, дисплазией сухожильно-связочного аппарата и сосудов кисти, недоразвитием головки проксимальной фаланги. Заметно ограничение разгибания средних фаланг пальцев, отсутствует дифференцированное сгибание дистальных фаланг.



- **Эктродактилия** – врожденное расщепление кисти. Может быть односторонней, симметричной двусторонней, в сочетании с аналогичной деформацией на стопах, а также с другими аномалиями. По внешнему виду кисть напоминает клешню рака или удвоенную кисть. В процессе роста дети активно приспособливают форму кисти к функции. При широких расщелинах, ограничивающих функцию кисти, показано оперативное лечение. Учитывая степень нарушения кровотока кисти, техника реконструкции в каждом случае индивидуальна. В послеоперационном периоде особое внимание уделяют биомеханической перестройке функции кисти.





- **Олигодактилия** – врожденный дефект одного или нескольких пальцев кисти. В зависимости от числа сохранившихся пальцев называют тетрадактилией, тридактилией. Может сочетаться с гипоплазией I пальца, недоразвитием или отсутствием пястных костей, синдактилией и другими аномалиями развития. Встречается сравнительно редко. Если функция оставшихся пальцев компенсирована и устраивает пациента, оперативное лечение не проводится. Для улучшения хватательной функции или устранения сопутствующих аномалий возможно оперативное лечение.

- **Гемимелия** – врожденная аплазия отделов кисти. При лучевой аплазии отсутствует лучевая половина кисти, при локтевой - локтевая. Часто сочетается с синдактилией оставшихся пальцев и другими врожденными дефектами. Лечение проводят по индивидуальному плану: устраняют синдактилию, функцию противопоставления восстанавливают при помощи мышечно-сухожильных транспозиций.

- **Эктодактилия** – полная или частичная аплазия костей запястья и пястья, непосредственно от конца предплечья отходят гипопластичные укороченные пальцы. Встречается крайне редко. До полного окончания роста и формирования скелета оперативное лечение не проводится. В дальнейшем возможен индивидуальный подход к хирургическому лечению или протезированию и социальной реабилитации.



- **Амниотические деформации кисти** – возникают вследствие внутриутробных перетяжек на уровне различных сегментов верхней конечности и наблюдается на 1:2000-2500 новорожденных. По тяжести поражения кисти амниотические перетяжки делят на полные, когда в результате перетяжки наступает внутриутробная спонтанная ампутация различных сегментов кисти, пальцев, пястных костей, запястья. Неполные, когда остаются циркулярные, ладонные или тыльные странгуляции различной глубины – поверхностные или глубокие. При полных амниотических перетяжках оставшиеся сегменты кисти представляют собой культы закругленной формы, покрытые истонченной кожей.



- ▣ Врожденные перетяжки 2 – 4 пальцев у ребенка с вторичной эктродактилией левой кисти.



- **Эктрофалангия** – врожденной расщепление I пальца на уровне проксимальной или дистальной фаланг. Сочетается часто с синдактилией и трифалангией. При данном пороке выполняется операция Бильхаута, которая заключается в резекции обращенных друг к другу внутренних половин фаланг и соединении двух наружных половин в один палец с последующей фиксацией. При сочетании с трифалангией I пальца в последующем проводят его полицизацию.

- **Макродактилия** – врожденный частичный гигантизм. Выделяют 2 формы: прогрессирующую и стабильную. В одном случае отмечается поражение только мягких тканей, в другом – и костных, и мягких. Чаще всего поражаются I-II и II-III пальцы, реже в процесс вовлекаются предплечье и локтевая половина кисти. Чаще всего применяется ампутация гипертрофированных пальцев.