

Приложение 8
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЕ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННЫЕ
ДЕФОРМАЦИИ ПАЛЬЦЕВ КИСТЕЙ»**

Ташкент – 2025

«СОГЛАСОВАНО»

Директор Республиканского
специализированного научно-
практического медицинского центра
Травматологии и ортопедии
М.Ирисметов



_____ 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННЫЕ
ДЕФОРМАЦИИ ПАЛЬЦЕВ КИСТЕЙ»**

Ташкент - 2025

Оглавление:

1.	Диагностика и лечение врожденных деформаций пальцев кистей	5-стр
2.	Медицинское вмешательство при врожденных деформаций пальцев кистей	22-стр
3.	Профилактика и реабилитация врожденных деформаций пальцев кистей	37-стр

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛГИИ
“ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ
ПАЛЬЦЕВ КИСТЕЙ”**

Ташкент – 2025

1. Вводная часть.

Код(ы) по МКБ-10/11:

Коды МКБ-10 / МКБ-11	Название
Q69.0 / LB78	Полидактилия кисти
Q70 / LB79	Синдактилия кисти
Q69.0 / LB78.Y	Добавочный палец (пальцы) кисти
Q69.1 / LB78.0	Добавочный большой палец (пальцы) кисти
Q69.9 / LB78.Z	Полидактилия неуточненная
Q70.0 / LB79.0	Сращение пальцев кисти
Q70.1 / LB79.1	Перепончатость пальцев кисти
Q70.4 / LB78.1	Полисиндактилия
Q70.9 / LB79.Z	Синдактилия неуточненная

<https://www.icd10data.com/ICD10CM/Codes>

<https://icd.who.int/browse/2024-01/mms/en>

Дата разработки и пересмотра протокола: Данный протокол был разработан в 2025 году, пересмотр протокола 2028 год;

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта: Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:

Список авторов:

1. Равшанов Ш.Н.	– заведующий отделением РСНПМЦТО, PhD
2. Иботов Б.И.	– врач отделения хирургии кисти и стопы РСНПМЦТО

Рецензенты:

1. Абдалиев С.С.	- к.м.н., заведующий отделением ортопедии №6 ННЦТО им. Батпенова, РК, Астана
2. Асилова С.У	– д.м.н., профессор кафедры травматологии, ортопедии и ВПХ ТМА

Клинический протокол был обсужден на Учёном совете РСНПМЦ ТО. Протокол заседания №1 от 16.01.2025 года.

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. М.М.Салиев – заместитель директора РСНПМЦ ТО по научной работе
2. А.Р.Хошимов – ассистент кафедры травматологии и ортопедии ЦППКМР

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Сокращения, используемые в протоколе:

МСКТ	мультиспиральная компьютерная томография
МРТ	магнитно-резонансная томография
УЗД	ультразвуковая диагностика
ЭКГ	электрокардиография
МРТ	магнитно-резонансная томография

Пользователи протокола по данной нозологии:

Ортопеды, рентгенологи, невропатологи, педиатры, врачи общей практики, физиотерапевты, реабилитологи, анестезиологи-реаниматологи, студенты медицинских вузов, ординаторы, магистры.

Категория пациентов в данной нозологии:

Больные с врожденными деформациями пальцев кистей

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств):

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

2. Основная часть

2.1 Введение

На долю синдактилии в изолированном виде или в сочетании с другими деформациями по данным ряда авторов приходится более 50% всех врожденных аномалий кисти. Частота встречаемости - 1:2000-1:4000. До 60% детей с синдактилией имеют сопутствующую врожденную патологию опорно-двигательного аппарата.

Полидактилия может встречаться как изолированный порок развития, так и в составе синдромов болезней генной и хромосомной этиологии. Существует около 120 синдромов, в состав которых входит полидактилия.

Полидактилия первого пальца кисти может проявляться, как изолированное заболевание; являться симптомом синдрома или сочетаться с такими пороками, как синдактилия, брахидактилия, дистрофия ногтей, нарушение слуха, пороки челюстно-лицевой области и другими более редкими аномалиями. Данная патология в 2,5 раза чаще встречается у мальчиков, чем у девочек.

Отсутствие или ограничение нормальных движений пальцев при данных аномалиях является большим препятствием для гармоничного развития ребенка в связи нарушением функции захвата кисти.

<https://www.orthobullets.com/hand/6076/syndactyly>.

2.2. Определение:

Синдактилия кисти – врожденный порок развития, заключающийся в сращении одного или нескольких пальцев с нарушением косметического и функционального состояния кистей. В большинстве случаев синдактилия это симптом, сопровождающий основной диагноз (врожденная эктросиндактилия, симбрахидактилия, расщепление, лучевая и локтевая косорукость, плече-лучевой синостоз и т.д.). Данный порок развития может встречаться и в изолированном виде. В этих случаях пальцы развиты полноценно, но между ними существует мягкотканое или костное сращение.

Полидактилия кисти – сборный термин, объединяющий деформации, характеризующиеся увеличением количества фаланг и пястных костей на кисти. Клинические проявления полидактилии чрезвычайно полиморфны и по своим размерам могут варьировать от простого лишнего ногтя или небольшого кожного придатка, величиной с горошину, и кончая полноценным в морфологическом отношении пальцевым лучом. Дополнительные пальцы, за исключением крайних степеней недоразвития, имеют в той или иной степени развитые сухожилия сгибателей и разгибателей, а также сосуды и нервы.

В настоящее время существующие методы диагностики синдактилии и полидактилии позволяют поставить точный диагноз. Основной вид лечения – оперативный.

2.3. Классификация

Классификация синдактилии:

По протяженности в зависимости от количества захваченных фаланг:

- неполная
- полная

По виду сращения в зависимости от вида сращения:

- мягкотканая
- костная

По состоянию пораженных пальцев:

- простая форма (сращение правильно развитых пальцев без сопутствующих деформаций)
- сложная форма. Под сложной формой врожденной синдактилии кисти подразумевается патология, при которой сращение пальцев сопровождается конкресценциями фаланг на большем или меньшем протяжении, сгибательными контрактурами, клинодактилиями, торсиями или пороками развития костно-суставного и сухожильно-связочного аппарата.

Классификация полидактилии:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5406327/>

По локализации:

- радиальная (преаксиальная) – удвоение сегментов первого луча
- центральная – удвоение 2-4 пальцев
- ульнарная (постаксиальная) – удвоение пятого пальца.

По виду удвоения:

- полифалангия - удвоение ногтевых фаланг или ногтевых и средних
- полидактилия - удвоение пальца
- удвоение луча. - увеличение количества сегментов пальца и соответствующей пястной кости.

По наличию сопутствующей патологии

- удвоение с наличием деформации основного пальца
- удвоение с отсутствием деформации основного пальца.

Классификация Wassel, основанная на уровне удвоения первого пальца

[Classifications in Brief: The Wassel Classification for Radial Polydactyly](#)

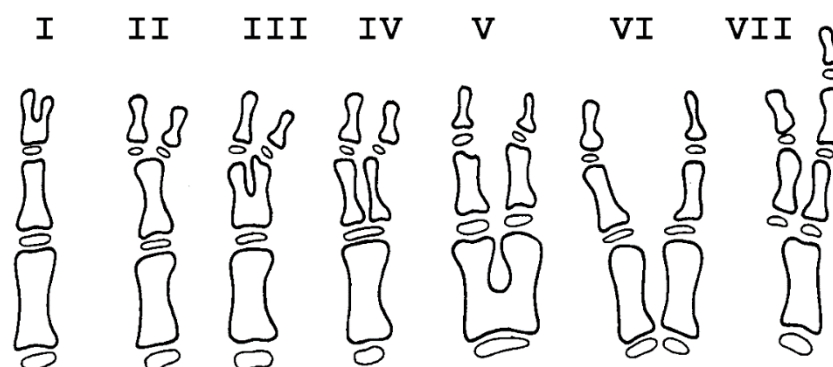


Рис. 1. Классификация полидактилии первого луча кисти по Wassel

При этом I-VI типы являются истинной полидактилией, к VII типу отнесен трехфалангизм первого пальца кисти. Наиболее распространенным является IV тип полидактилии (около 50% случаев).

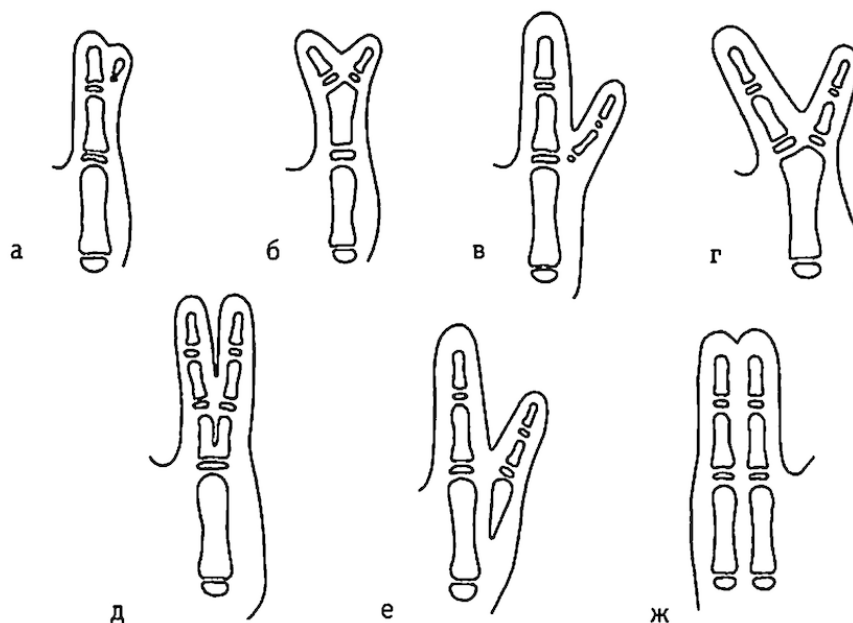


Рис. 2. Тератологический ряд радиальной локализации увеличения количества сегментов: а,б – радиальная полифалангия; в,г,д – радиальная полидактилия; е,ж - удвоение радиального луча

Центральная полидактилия. К центральной полидактилии относят удвоение сегментов второго, третьего, четвертого пальцев. Также как и удвоение первого луча, центральная полидактилия встречается изолированно или как часть синдрома.

Классификация центральной полидактилии Stelling в модификации Tada (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3400728/>)

- I тип – без костного сращения с остальными пальцами;
- II тип – добавочный палец (целый или фаланги);
- A. без кожного сращения с находящимися рядом пальцами;
- B. находящийся в кожной синдактилии с остальными пальцами (центральная синполидактилия);
- III тип – полное удвоение луча.

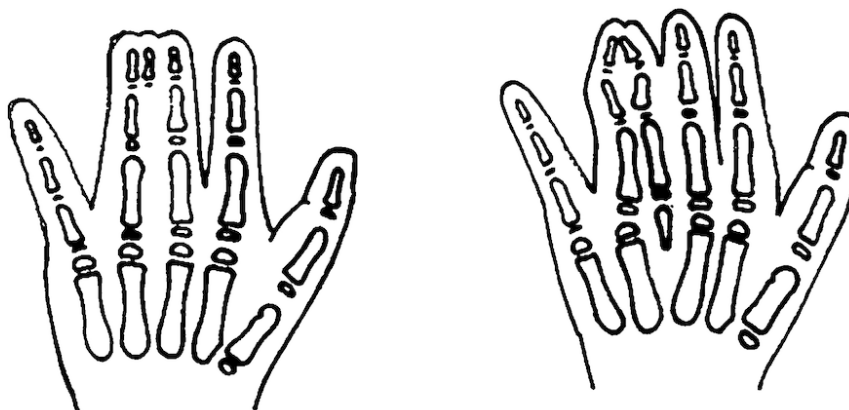


Рис. 3. Варианты центральной формы полифалангии и полидактилии кисти

Ульнарная (постаксиальная) полидактилия является наиболее часто встречающимся типом полидактилии и может быть также как в изолированном варианте, так и сочетаться с синдромом, хромосомными аномалиями и с другими аномалиями развития (расщепление губы и др.).

Классификация ульнарной полидактилии:

I тип – без костного сращения с пятым пальцем (чаще представлена недоразвитыми ногтевой или ногтевой и средней фалангами, соединенными с кистью тонким кожным мостиком с проходящим внутри соединительно-тканым пучком)

II тип – хорошо сформированный палец с общим пястно-фаланговым суставом.

3. Методы, подходы и процедуры диагностики

3.1. Диагностические критерии:

Диагноз ставится на основании жалоб, внешнего осмотра, инструментальных методов обследования, описанных в руководствах по ортопедии (Ортопедия.Национальное руководство.Доп.и пер.,2014).

Жалобы:

На наличие сращения пальцев кисти, наличие дополнительных фаланг или пальцев кисти, ограничение или отсутствие движений пальцев, нарушение функции конечности и эстетического вида.

Анамнез:

Необходимо выяснить семейный анамнез, время обнаружения аномалий (во внутриутробном периоде или после родов), какие диагностические и лечебные мероприятия проведены с момента выявления деформации.

Физикальное обследование:

Физикальное обследование пациента должно включать:

- общее развитие соответственно возрасту;
- общий осмотр с целью выявления сопутствующих аномалий других сегментов тела;
- осмотр кисти с определением локализации и формы аномалий, а также оценку состояния кожных покровов с ладонной и тыльной стороны;
- определения объема движений пальцев и оценки функции кисти в целом;
- клинического обследования на предмет возможных сосудисто-нервных нарушений.

Лабораторные исследования.

Не является информативным методом для данного вида патологии. Применяется в рамках стандартного предоперационного обследования.

Инструментальные исследования.

Основные инструментальные исследования:

- Рентгенография обеих кистей в прямой и боковой проекциях.

Дополнительные инструментальные исследования:

- МСКТ верхних конечностей

На МСКТ исследованиях определяют характер деформации, состояние суставных поверхностей, форму костей кисти, состояние фиброзных пластин (узурация, сужение, расширение, синостозирование), структуру костной ткани.

-МРТ верхних конечностей

На МРТ исследуют состояние сухожильно-связочного аппарата пальцев.

Показания для консультации специалистов:

Генетика – при семейных формах аномалий.

3.2. Диагностический алгоритм:

Краткий алгоритм для диагностики врожденных деформаций пальцев кистей (синдактилия, полидактилия):

- 1. Сбор анамнеза и осмотр:**
 - Выявить семейный анамнез: наличие подобных аномалий у родственников.
 - Определить сопутствующие заболевания или синдромы.
 - Провести осмотр рук для выявления признаков синдактилии (слияние пальцев) и полидактилии (наличие лишних пальцев).
- 2. Рентгенография кистей:**
 - Оценка костной структуры и уточнение типа деформации (полностью костное сращение, наличие кожных перемычек, особенности лишних пальцев).
- 3. Оценка функции:**
 - Проверить степень подвижности суставов, наличие ограничений движений.
 - Определить влияние деформации на захват и другие функции кисти.
- 4. Консультация генетика:**
 - При необходимости направить пациента к генетику для исключения наследственных синдромов
- 5. Дополнительные методы визуализации (при необходимости):**
 - Провести УЗИ или МРТ для оценки мягких тканей, сосудов и нервов, особенно при подготовке к хирургическому лечению.
- 6. Планирование хирургического лечения:**
 - Составить план хирургического вмешательства (если требуется), исходя из типа и степени деформации, а также функциональных нарушений.

Этот алгоритм позволяет провести базовую диагностику врожденных деформаций пальцев и принять решение о необходимости дальнейшего обследования и лечения.

3.3. Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Дифференциальная диагностика проводится с целью выявления возможного генетического синдрома, симптомом которого является синдактилия или полидактилия. При подозрении на наличие генетического синдрома необходимо проведение генетических исследований.

4. Тактика лечения на амбулаторном уровне:

4.1. Немедикаментозное лечение:

Не предусмотрено

4.2. Медикаментозное лечение:

Специфического медикаментозного лечения при данной группы патологий не предусмотрено.

4.3. Хирургическое вмешательство:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3400728/>

Простые формы синдактилии.

Оперативное лечение возможно выполнять с возраста 6 месяцев. Однако оптимальный возраст – 12 месяцев. Это связано с определенными сложностями в послеоперационном периоде. Для приживления свободных расщепленных кожных трансплантатов необходима иммобилизация в гипсовом лонгете в течение двух недель. А маленького ребенка удержать в лонгете довольно сложно, т.к. в таком возрасте он очень подвижен и рано или поздно избавляется от лонгеты. Вместе с тем, с годовалого возраста дети активно начинают пользоваться руками, в частности кистями для изучения окружающего мира, а ограничение функции кисти при врожденной патологии тормозит этот процесс. Поэтому откладывание начала лечения на более поздние сроки нежелательно. При возможности проблему необходимо устранить в возрасте 12-18 месяцев.

Сложные формы синдактилии, особенно при наличии деформации, нарушающей рост сегмента, должны ликвидироваться максимально рано, до возраста 1 года. С ростом деформации пальцев могут увеличиваться и в более поздние сроки будет тяжелее их корректировать.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5115922/>

Основными принципами устранения синдактилии являются следующие:

- 1) межпальцевая складка должна быть сформирована из местных тканей
- 2) сращение должно разъединяться разрезами, после производства которых на ладонной поверхности пальцев должна быть сформирована зигзагообразная линия рубцов. Отступление от данных правил возможно лишь при неполной синдактилии, не захватывающей области проксимальных межфаланговых суставов ;
- 3) при устранении синдактилии должны быть ликвидированы все деформации сращенных пальцев с вмешательством при необходимости на костно-суставном и сухожильно-связочном аппарате;
- 4) дефекты на боковых поверхностях пальцев должны быть закрыты с использованием свободной или отдаленной кожной пластики. Применение местной кожной пластики возможно только при базальной форме синдактилии, либо при широкой кожной «перепонке» между сращенными пальцами, что встречается очень редко.

Основными принципами хирургического лечения полидактилии являются следующие:

- возрастные показания определяются вариантом деформации и предполагаемым вмешательством;

- удаление дополнительного сегмента без вмешательств на основном пальце может быть произведено максимально рано – в возрасте 3-6 месяцев;
- в ситуации, требующей ликвидации сопутствующей деформации основного пальца, лечение целесообразно проводить с возраста 1 года.
- определение основного и дополнительного сегментов;
- одномоментная коррекция всех компонентов имеющейся патологии; использование, при необходимости, любого из вариантов кожной, сухожильной, костной пластики.

Показания к операции:

Наличие полидактилии и синдактилии кисти.

Противопоказания к операции:

- анемия тяжелой степени
- некомпенсированные соматические заболевания
- эпилепсия
- кахексия

Дооперационное лабораторное обследование:

- общий анализ крови
- общий анализ мочи
- биохимический анализ крови
- коагулограмма
- гепатит В Экспресс-метод
- гепатит С Экспресс-метод
- время свертывания крови
- исследование крови на RW.
- ЭКГ

Консультация специалистов: педиатра, терапевта, анестезиолога и других специалистов по показаниям.

Анестезиологическое обеспечение.

Больной осматривается врачом-анестезиологом-реаниматологом после проведенного лабораторного и функционального обследования. По показаниям согласовывается проведение дополнительного обследования, консультирования смежными специалистами, выполнение подготовительных лечебных мероприятий. При наличии анемии необходима плановая коррекция уровня гемоглобина.

Рекомендуемым видом анестезии у детей является внутривенный наркоз, у взрослых – проводниковая и спинальная анестезия.

Предоперационная подготовка больного.

Опорожнение кишечника и санация кожи области разрезов проводится по общепринятой в хирургии методике.

За 2 часа до начала операции, для предупреждения инфекционных осложнений со стороны легких и операционных ран, назначается одно из антибактериальных средств широкого спектра в пределах возрастных доз.

Хирургическое лечение синдактилии

Неполная простая синдактилия 1-2 пальцев кисти.

Указанная деформация, как правило, является симптомом врожденной гипоплазии 1-й степени, брахидактилии или эктродактилии, исключительно редко встречается в изолированном виде.

Неполная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с отсутствием ротации 1-го луча.

Указанный вариант синдактилии является типичным для врожденной брахидактилии и расщепления кисти, при этой патологии основным является не только разделение сращения, но и перевод большого пальца в положение оппозиции .

Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с клинодактилией 1-го луча. Полная синдактилия 1-2 пальцев кисти является типичной при сложных формах синдактилии у детей с акроцефалосиндактилией. Наиболее частым сопутствующим проявлением данной патологии является клинодактилия первого пальца. При реконструкции следует придерживаться принципа одномоментной коррекции дефекта.

Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев с отсутствием ротации первого луча. Указанная ситуация наиболее типична для брахидактилии кисти, а также некоторых форм вторичной эктродактилии.

Неполная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти.

Неполная синдактилия 2-5 пальцев кисти обычно характеризуется сращением, простирающимся до уровня проксимальных межфаланговых суставов, или несколько дистальнее и характерна для простых форм патологии и сложных форм в ситуации вторичной эктродактилии и брахидактилии.

Полная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти.

Наиболее типичным представителем данного варианта порока развития является синдактилия 3-4 пальцев кисти, деформация, оперативную ликвидацию которой, как правило, представляют в основной массе руководств.

Полная сложная синдактилия трехфаланговых пальцев.

Наиболее типичным представителем данной группы является сращение пальцев неравной длины, как правило 3-5. Типичной деформацией равномерно развитых пальцев являются сгибательные контрактуры и клинодактилия на уровне межфаланговых суставов.

Хирургическое лечение полидактилии

[https://www.researchgate.net/publication/355638595 Reconstruction of The Hand in Congenital Polydactyly](https://www.researchgate.net/publication/355638595_Reconstruction_of_The_Hand_in_Congenital_Polydactyly)

Виды операций:

- удаление дополнительного сегмента без вмешательства на основном пальце;
- удаление дополнительного сегмента с исправлением деформации основного пальца (без использования тканей дополнительного сегмента, с использованием тканей дополнительного сегмента).

Удаление дополнительного сегмента без вмешательства на основном пальце.

В ряде случаев отсутствует деформация основного пальца, поэтому вмешательство может быть ограничено лишь удалением дополнительного сегмента. Дополнительный сегмент у

данной категории больных, как правило, представлен резко гипопластичным рудиментом, соединяющимся с основным пальцем посредством кожной ножки.

Удаление дополнительного сегмента с вмешательством на основном пальце.

При вмешательствах на основном пальце с целью устранения деформации последнего одновременно с ликвидацией дополнительных сегментов возникает необходимость в восстановлении капсулы и боковых связок межфаланговых суставов, резекции суставных поверхностей, устранении клинодактилии с использованием корригирующих остеотомий, перемещении точек прикрепления сухожилий сгибателей и самих сгибателей и разгибателей.

Кроме того, вмешательства проводятся, как уже указывалось, без использования или с использованием тканей дополнительного пальца.

4.4. Дальнейшее ведение:

Послеоперационный лабораторный мониторинг.

Общий анализ крови (в последующем - по показаниям).

Биохимическое исследование крови (по показаниям).

Рентгенография сегмента в двух проекциях (переднезадняя и боковая) для объективной оценки полученного послеоперационного результата.

Послеоперационное медикаментозное обеспечение.

Для предупреждения инфекционных осложнений со стороны операционных ран назначаются антибиотики широкого спектра действия не менее 3-х дней (доза в зависимости от массы тела и состояния пациента). Опиаты, анальгетические и нестероидные противовоспалительные средства назначаются с учетом выраженности болевого синдрома.

В послеоперационном периоде конечность фиксируют гипсовой ладонной шиной, в положении разгибания 2-5 пальцев и отведения, и противопоставления первого пальца кисти, на период, который зависит от вида выполненного оперативного вмешательства. После выполненного оперативного вмешательства повязку накладывают таким образом, чтобы в первые сутки был возможен контроль за кровообращением в дистальных отделах пальцев. Первая перевязка осуществляется на следующий день после операции для контроля состояния тканей и развития отека. Перевязки осуществляют раз в три-четыре дня при спокойном течении послеоперационных ран.

Больной выписывается из хирургического стационара с рекомендациями:

наблюдение за состоянием периферического кровообращения в послеоперационном периоде, иммобилизация сегмента конечности, упражнения для разработки движений в суставах конечностей после снятия гипсовой повязки (ортеза), наблюдение у травматолога по месту жительства.

Реабилитация

Снятие швов осуществляют на 14-16 день, что необходимо для формирования рубца достаточной прочности. Если при устранении синдактилии /полидактилии осуществлялось вмешательство на костях в сочетании с остеотомией и фиксацией

спицами, оптимальным сроком для проведения контрольной рентгенографии является четвертая неделя с момента выполнения операции. По результатам рентгенологического исследования принимается решение об удалении спиц.

В дальнейшем дети находятся на диспансерном наблюдении, предусматривающем контрольные осмотры 1 раз в 6 месяцев в течение первого года после операции, и далее – 1 раз в год до окончания периода роста.

Сопровождение пациента на амбулаторном уровне

Больному рекомендуется прибыть на контроль через 4 недели после проведенного оперативного вмешательства, при необходимости производится удаление металлоконструкции. При этом оценивается клинический статус, состояние мягких тканей прооперированного сегмента, объем движений в суставах, выполнение предыдущих рекомендаций, а также мнение и возможные жалобы самого больного. При отсутствии каких-либо осложнений рекомендуется выполнять предыдущие указания, следующий контрольный осмотр назначается в течении 3, 6 месяцев и 1 года после оперативного лечения. После осмотра больному в письменном виде даются рекомендации по реабилитации и восстановительному лечению в амбулаторных условиях. Контроль за объемом и своевременным выполнением рекомендаций проводится со стороны районного ортопеда и врача семейной поликлиники.

4.5. Индикаторы эффективности лечения:

Хороший результат – достигнуто восстановление анатомического и функционального состояния, восстановление или сохранение амплитуды движений в суставе, достигнут эстетический результат.

Удовлетворительный результат – достигнуто полное или частичное восстановление анатомического и функционального состояния, достигнуто восстановление или сохранение амплитуды движений в суставе, возможно наличие ограничение движений или контрактуры, эстетический результат удовлетворительный.

Неудовлетворительный результат – не достигнуто восстановление анатомического и функционального состояния, ограничение амплитуды движений в суставе, контрактура, анкилоз, некроз пальца, плохой эстетический результат.

Пересмотр протокола через 3 года после его разработки или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

5. Показания для госпитализации с учетом видов оказания медицинской помощи:

5.1 Показания для плановой госпитализации:

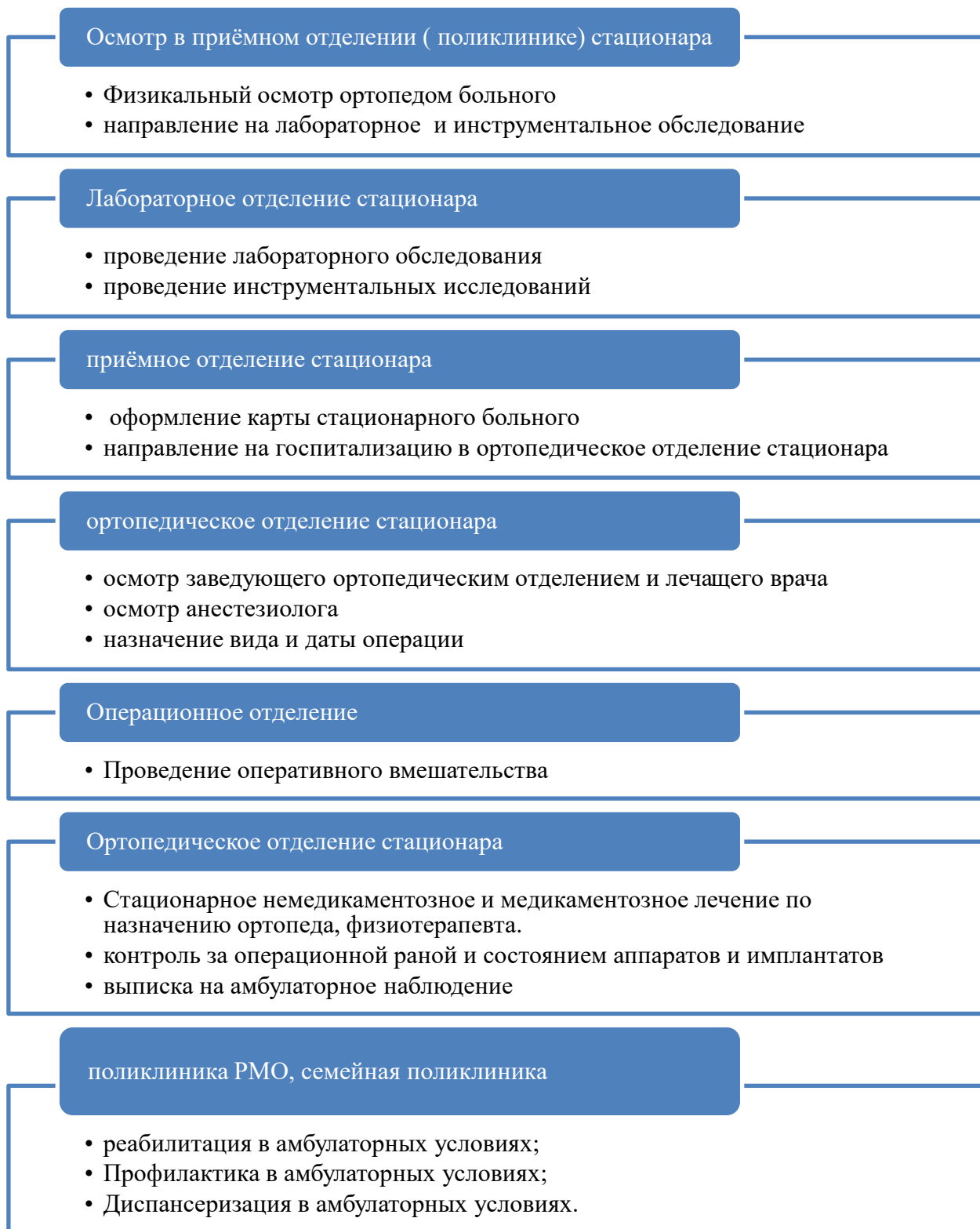
Наличие механических осложнений, связанных с внутренними ортопедическими устройствами, имплантатами и трансплантатами

5.2 Показания для экстренной госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации - нет.

6. Тактика лечения на стационарном уровне:

6.1. Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:



7. Организационные аспекты протокола:

7.1. Информация об отсутствии конфликта интересов:

Конфликта интересов нет.

7.2. Данные экспертов (специалистов республики и зарубежных стран):

1. Абдалиев С.С. – к.м.н., заведующий отделением ортопедии №6 ННЦТО им. Батпенова, РК, Астана
2. Асилова С.У – д.м.н., профессор кафедры травматологии, ортопедии и ВПХ ТМА

7.3. Указание условий пересмотра протокола:

Пересмотр протокола через 3 или 5 лет после его разработки или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

8. Профилактика и диспансерное наблюдение

Специфических профилактических мероприятий в отношении пациентов с врожденными деформациями пальцев кистей не разработано.

Список использованной литературы

1. Green D P, Hotchkiss R N, Pederson W C, Wolfe S W. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017. Green's Operative Hand Surgery. Vol. 2. 7th ed; pp. 1217–1232. [[Google Scholar](#)]
2. Malik S. Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification. *Eur J Hum Genet.* 2012;20(8):817–824. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Netscher D T, Baumholtz M A. Treatment of congenital upper extremity problems. *Plast Reconstr Surg.* 2007;119(5):101e–129e. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
4. Kozin S H. Syndactyly. *J Hand Surg Am.* 2001;1:1–13. [[Google Scholar](#)]
5. Upton J. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1990. Congenital anomalies of the hand and forearm; pp. 5213–5398. [[Google Scholar](#)]
6. Man L X, Chang B. Maternal cigarette smoking during pregnancy increases the risk of having a child with a congenital digital anomaly. *Plast Reconstr Surg.* 2006;117(1):301–308. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Jose R M, Timoney N, Vidyadharan R, Lester R. Syndactyly correction: an aesthetic reconstruction. *J Hand Surg Eur Vol.* 2010;35(6):446–450. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
8. Goldfarb C A, Steffen J A, Stutz C M. Complex syndactyly: aesthetic and objective outcomes. *J Hand Surg Am.* 2012;37(10):2068–2073. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. Goldfarb C A. Congenital hand differences. *J Hand Surg Am.* 2009;34(7):1351–1356. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. D'Arcangelo M, Gilbert A, Pirrello R. Correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps. A long-term review. *J Hand Surg [Br]* 1996;21(3):320–324. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
11. Shaw D T, Li C S, Richey D G, Nahigian S H. Interdigital butterfly flap in the hand (the double-opposing Z-plasty) *J Bone Joint Surg Am.* 1973;55(8):1677–1679. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
12. Sherif M M. V-Y dorsal metacarpal flap: a new technique for the correction of syndactyly without skin graft. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101(7):1861–1866. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

13. Aydin A, Ozden B C. Dorsal metacarpal island flap in syndactyly treatment. *Ann Plast Surg.* 2004;52(1):43–48. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
14. Teoh L C, Lee J Y. Dorsal pentagonal island flap: a technique of web reconstruction for syndactyly that facilitates direct closure. *Hand Surg.* 2004;9(2):245–252. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
15. Hsu V M, Smartt J M Jr, Chang B. The modified V-Y dorsal metacarpal flap for repair of syndactyly without skin graft. *Plast Reconstr Surg.* 2010;125(1):225–232. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
16. Golash A, Watson J S. Nail fold creation in complete syndactyly using Buck-Gramcko pulp flaps. *J Hand Surg [Br]* 2000;25(1):11–14. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
17. Buck-Gramcko D. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 1988. Congenital malformations; pp. 1242–1248. [[Google Scholar](#)]
18. Lundkvist L, Barfred T. A double pulp flap technique for creating nail-folds in syndactyly release. *J Hand Surg [Br]* 1991;16(1):32–34. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
19. Sugihara T, Ohura T, Umeda T. Surgical method for treatment of syndactyly with osseous fusion of the distal phalanges. *Plast Reconstr Surg.* 1991;87(1):157–164. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
20. Johansson S H. Nagelwallbildung durch thenarlappen bei kompletter syndaktylie. *Handchirurgie.* 1982;14:199–203. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
21. Sommerkamp T G, Ezaki M, Carter P R, Hentz V R. The pulp plasty: a composite graft for complete syndactyly fingertip separations. *J Hand Surg Am.* 1992;17(1):15–20. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
МЕДИЦИНСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПО
НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ
ПАЛЬЦЕВ КИСТЕЙ»**

Ташкент - 2025

2. Основная часть

Введение

Синдактилия – врожденный порок развития кистей, заключающийся в сращении одного или нескольких пальцев с нарушением косметического и функционального состояния. Данный порок развития может встречаться в изолированном виде и тогда его можно считать диагнозом. В этих случаях пальцы развиты полноценно, но между ними существует мягкотканое или костное сращение.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557704/>

Полидактилия кисти – сборный термин, объединяющий деформации, характеризующиеся увеличением количества фаланг и пястных костей на кисти.

Полидактилия может встречаться как изолированный порок развития, так и в составе синдромов болезней генной и хромосомной этиологии. Существует около 120 синдромов, в состав которых входит полидактилия.

Клинические проявления полидактилии чрезвычайно полиморфны и по своим размерам могут варьировать от простого лишнего ногтя или небольшого кожного

Определение

Оперативный метод лечения врожденных деформаций пальцев кистей является единственным решением данной группы патологий. Основной целью оперативного вмешательства является устранение деформации и восстановление нормальной анатомии кистей/кистей.

Классификация:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5406327/>

Классификация синдактилии:

- 1) по протяженности в зависимости от количества захваченных фаланг выделяют: неполную и полную форму;
- 2) по виду сращения в зависимости от вида спайки выделяют: мягкотканую и костную форму;
- 3) по состоянию пораженных пальцев: простая форма синдактилии, куда относятся сращения правильно развитых пальцев без каких-либо сопутствующих деформаций и сложная форма синдактилии.

Классификация полидактилии:

По локализации различают радиальную (преаксиальную), центральную и ульнарную (постаксиальную) форму полидактилии.

Радиальная локализация дефекта – удвоение сегментов первого луча, центральная – 2-4 пальцев, ульнарная – пятого пальца.

По виду удвоения различают полифалангию, полидактилию, удвоение луча

3. Методы, подходы и процедуры лечения

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5115922/>

3.1. Цель проведения процедуры или вмешательства:

- Устранение деформаций пальцев

3.2. Противопоказания к процедуре или вмешательству:

- дети младше 12 месяцев
- наличие дерматологических заболеваний, ран и потертостей на коже кистей.

3.3. Показания к процедуре или вмешательству:

- полидактилии и синдактилии пальцев кистей.

3.4 Требования к специалисту, проводящему процедуру или вмешательство:

Травматолог-ортопед, имеющий квалификационную категорию и опыт участия в проведении данной операции в качестве оператора или первого ассистента.

3.5 Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий в подготовке к операции:

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- анализ крови на группу и резус-фактор;
- коагулограмма
- биохимическое исследование крови
- исследование крови на RW;
- ЭКГ.

Консультация специалистов: педиатра, терапевта, анестезиолога, невролога и других специалистов по показаниям.

3.6 Требования к проведению процедуры или вмешательства:

Наличие операционной, оборудованной по требованию утвержденных СанПиНов, соблюдением мер асептики и антисептики, анестезиолого-реанимационной бригады.

Оснащение: операционный стол, операционная лампа, электрокоагулятор, малые хирургические и травматологические наборы, стерильное белье, стерильные перевязочные материалы, одноразовые расходные материалы.

Анестезиологические и антисептические медикаменты.

3.7 Требования к подготовке пациента:

Больной осматривается врачом-анестезиологом-реаниматологом после проведенного лабораторного и функционального обследования. По показаниям согласовывается проведение дополнительного обследования, консультирования смежными специалистами, выполнение подготовительных лечебных мероприятий. При наличии анемии необходима плановая коррекция уровня гемоглобина.

Рекомендуемым видом анестезии у детей является внутривенный наркоз, у взрослых – проводниковая анестезия. Преоперационная подготовка больного.

Преоперационная подготовка больного.

Опорожнение кишечника и санация кожи области разрезов проводится по общепринятой в хирургии методике.

За 2 часа до начала операции, для предупреждения инфекционных осложнений со стороны легких и операционных ран, назначается одно из антибактериальных средств широкого спектра в пределах возрастных доз.

Основными принципами устранения синдактилии являются следующие:

- 1) межпальцевая складка должна быть сформирована из местных тканей ;
- 2) сращение должно разъединяться разрезами, после производства которых на ладонной поверхности пальцев должна быть сформирована зигзагообразная линия рубцов. Отступление от данных правил возможно лишь при неполной синдактилии, не захватывающей области проксимальных межфаланговых суставов ;
- 3) при устранении синдактилии должны быть ликвидированы все деформации сращенных пальцев с вмешательством при необходимости на костно-суставном и сухожильно-связочном аппарате ;
- 4) дефекты на боковых поверхностях пальцев должны быть закрыты с использованием свободной или отдаленной кожной пластики. применение местной кожной пластики возможно только при базальной форме синдактилии, либо при широкой кожной «перепонке» между сращенными пальцами, что встречается очень редко .

Техника операции:

Положение больного во время операции. Больной укладывается в положении лежа на спине, оперируемая конечность при необходимости укладывается на приставной столик.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5115922/>

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4404786/>

Виды операций

Неполная простая синдактилия 1-2 пальцев кисти. Указанная деформация, как правило, является симптомом врожденной гипоплазии 1-й степени, брахидактилии или эктродактилии, исключительно редко встречается в изолированном виде .

Техника операции. В области межпальцевой складки выкраивается одна фигура встречных треугольных лоскутов с основным разрезом, проходящим по гребню складки и углами боковых разрезов 45-45 или 60-60 градусов. После выделения лоскутов рассекаются фиброзные тяжи в области промежутка вплоть до уровня мышцы приводящей большой палец. Далее лоскуты перемещаются, накладываются швы на кожу.

Неполная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с отсутствием ротации 1-го луча.

Указанный вариант синдактилии является типичным для врожденной брахидактилии и расщепления кисти, при этой патологии основным является не только разделение сращения, но и перевод большого пальца в положение оппозиции .

Техника операции. В области первого межпальцевого промежутка выкраивается одна фигуру встречных треугольных лоскутов с основным разрезом, проходящим по гребню межпальцевой складки и углами боковых разрезов 60 градусов. От основания тыльного лоскута разрез продлевается ульнарно и далее проксимально, формируя ротационный лоскут с основанием, расположенным на протяжении первой пястной кости. После выкраивания намеченных лоскутов рассекается межпястная связка, которая, как правило, располагается между головками 1-2 пястных костей, тыльная фасция. Следующим этапом производится ротация первого луча. Наиболее надежными способами, не дающими рецидивов, являются остеотомии на уровне проксимального метафиза пястной кости, либо большой многоугольной кости. Последний вариант привлекает сохранением соотношений на уровне запястно-пястный - пястно-фаланговый - межфаланговый суставы, которые имелись у ребенка до вмешательства

После перемещения первого луча в положение оппозиции и фиксации последнего спицами (одна проводится по оси сегмента, вторая – в поперечном направлении через 1-2 пястные кости) выкроенными треугольными лоскутами закрывается межпальцевая складка, ротационным – первый межпястный промежуток, место заимствования ротационного лоскута – толстым расщепленным трансплантатом.

Второй вариант устранения неполной синдактилии с ротацией 1-го пальца и одновременной транспозицией 2-го луча используется при простых формах врожденного расщепления кисти .

Техника операции. В области первого межпальцевого промежутка кисти выкраивается одна фигура встречных треугольных лоскутов с основным разрезом, проходящим по гребню межпальцевой складки и углами боковых разрезов 45 или 60 градусов. От вершины одного из лоскутов разрез продолжается циркулярно на 2-й палец огибая последний у его основания. Далее разрез продолжается по гребню расщелины, на ульнарной поверхности 5 пальца формируется овальный кожный лоскут. После рассечения мягких тканей выделяются тыльные пальцевые вены и ладонные сосудисто-нервные пучки второго луча, выполняется остеотомия в области проксимального метафиза 2-й пястной кости и второй луч смещается на место центрального сегмента кисти. Перемещенными в области первого межпальцевого промежутка тканями формируется межпальцевая складка, с помощью овального лоскута образуется межпальцевая складка между 2-3 лучами. Таким образом полностью используется избыток мягких тканей, находящийся в области расщелины, перемещая последние в первый межпальцевой промежуток и устраняя одновременно все компоненты имеющейся патологии

Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев кисти с клинодактилией 1-го луча. Полная синдактилия 1-2 пальцев кисти является типичной при сложных формах синдактилии у детей с акроцефалосиндактилией. Наиболее частым сопутствующим проявлением данной патологии является клинодактилия первого пальца. При реконструкции следует придерживаться принципа одномоментной коррекции дефекта.

Техника операции. У основания сращенных пальцев выкраиваются два языкообразных лоскута, на тыльной поверхности основание лоскутов располагается на уровне проекции головок пястных костей, на ладони – над ними. Оставшееся сращение разделяется

линейными разрезами. Остро рассекается спайка между фалангами пальцев и фиброзные тяжи в зоне проекции головок пястных костей, добиваясь при этом полного отведения первого луча. Далее выделяется основная фаланга большого пальца, которая при этой форме порока имеет вид трапеции, выполняется корригирующая остеотомия последней (чаще всего клиновидную резекцию), после сопоставления фрагменты фиксируются спицей. Дно межпальцевого промежутка формирует из выкроенных ранее языкообразных лоскутов, сшивая последние бок в бок. Раневые дефекты, образовавшиеся после разделения сращения, на боковых поверхностях пальцев, закрываются толстыми расщепленными трансплантатами, взятыми с наружной поверхности бедра .

Полная сложная синдактилия 1-2 пальцев с отсутствием ротации первого луча. Указанная ситуация наиболее типична для брахидактилии кисти, а также некоторых форм вторичной эктродактилии.

Техника операции. У основания сращенных пальцев выкраиваются два языкообразных лоскута по принципам, представленным выше. Оставшееся сращение планируется к разделению линейными разрезами. От основания тыльного лоскута разрез продлевается ульнарно и далее проксимально, формируя ротационный лоскут. Разделяется сращение, после рассечения тыльной фасции на уровне 1-2 пястных костей первый луч переводится в положение оппозиции, фиксируясь спицами. Выкроенными языкообразными лоскутами формируется межпальцевая складка, ротационным лоскутом закрывается межпястный промежуток, раневые дефекты на боковых поверхностях пальцев и тыле кисти замещаются толстыми расщепленными трансплантатами .

Второй вариант устранения полной сложной синдактилии 1-2 пальцев кисти с отсутствием ротации первого луча целесообразно применить, когда нет возможности выкроить ротационный кожный лоскут на тыле кисти из-за ограничения ресурсов мягких тканей. В данной ситуации наиболее целесообразна микрохирургическая аутотрансплантация кожно-фасциального лоскута в несвободном или свободном варианте для замещения раневого дефекта.

Техника операции. Сращение между 1-2 пальцами разъединяется линейными разрезами, на тыле кисти последний продлевается до зоны проекции запястно-пястного сустава. Первый луч переводится в положение оппозиции и фиксируется спицами. С раневого дефекта снимается мерка, последняя переносится на переднюю поверхность предплечья, ее среднюю треть. Выделяется лучевой сосудистый пучок, мобилизуется от дистального направления проксимально до кожно-фасциального лоскута, далее перевязывается проксимальнее последнего. На дистальной сосудистой ножке сформированный трансплантат переносится в области межпальцевого промежутка и боковых поверхностей пальцев и фиксируется к краям раны.

Неполная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти.

Неполная синдактилия 2-5 пальцев кисти обычно характеризуется сращением, простирающимся до уровня проксимальных межфаланговых суставов, или несколько дистальнее и характерна для простых форм патологии и сложных форм в ситуации вторичной эктродактилии и брахидактилии.

Техника операции (идентична для простых и сложных форм). У основания сращенных пальцев по ладонной и тыльной поверхностям кисти выкраиваются два языкообразных лоскута, причем основание тыльного находится на зоне проекции головок пястных костей, ладонного – над головками пястных костей. Вершина лоскута располагается на уровне границы средней и дистальной трети основной фаланги. Оставшееся сращение разделяется Z-образным разрезом, при этом основной разрез проводится по гребню складки, боковые – по тыльной и ладонной поверхности сращения. Выделяются ладонные сосудисто-нервные пучки, при синдактилии деление общей ладонной пальцевой артерии на ладонные пальцевые артерии, как правило происходит дистальнее, чем в норме (на уровне средней трети основной фаланги), что является реальным препятствием для формирования межпальцевой складки на необходимой глубине. Необходимо отделить артериальный ствол от пальцевых нервов и дистальнее развилки перевязать одну из ветвей, при необходимости провести интрафасцикулярное расщепление общего ладонного пальцевого нерва. Следующим этапом выделяются и рассекаются тыльная и ладонная межпястные связки, до получения необходимого объема пассивного разведения пальцев. Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных языкообразных лоскутов, сшиваемых бок-в-бок, лоскутами, полученными после Z-образного рассечения сращения, частично закрываются дистальные 1/4 дефектов на боковых поверхностях пальцев, оставшиеся – замещаются толстыми расщепленными трансплантатами.

Полная простая синдактилия трехфаланговых пальцев кисти.

Наиболее типичным представителем данного варианта порока развития является синдактилия 3-4 пальцев кисти, деформация, оперативную ликвидацию которой, как правило, представляют в основной массе руководств.

Трехфаланговые пальцы, имеющие полный объем движений в суставах и необходимую степень развития, представляют особые требования к хирургическому лечению, поскольку косметический дефект при неудаче может быть переведен в функциональный. Техника операции. У основания пальцев выкраивают 2 языкообразных лоскута по методике, представленной ранее. Оставшееся смещенными на третий палец, причем линия последних на тыльной поверхности является зеркальным отображением линии на ладонной. Последующие действия – рассечение спайки, выделение и действия с сосудисто-нервными пучками, рассечение тыльной и ладонной межпястных связок, идентичны вышеизложенным. Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных языкообразных лоскутов, 2/3 боковой поверхности 4-го пальца закрываются собственными тканями, оставшиеся раневые дефекты – толстыми расщепленными трансплантатами.

При устранении синдактилии перед хирургом встает задача восстановления трех важных компонентов кисти: межпальцевого промежутка, кожных покровов пальцев и ногтевого ложа. Разработано значительное количество схем разрезов для формирования данных структур. Многие из них имеют недостатки: неестественный межпальцевой промежуток, использование кожных трансплантатов для замещения кожных дефектов, неправильно сформированное и деформированное ногтевое ложе.

В случаях достаточно широкой мягкотканой перепонки, применяется метод, предусматривающий закрытие всех раневых дефектов местными тканями после устранения сращения пальцев. Использование дорзального лоскута сложной формы

позволяет сформировать правильной формы межпальцевой промежутков. Характеристиками нормального межпальцевого промежутка является его глубина, форма песочных часов и наклона от проксимального отдела к дистальному от 40 до 45 градусов .

Техника операции. У основания пальцев по тыльной поверхности кисти выкраивают дорзальный лоскут по форме бабочки. Оставшееся сращение устраняется зигзагообразными разрезами причем линия на тыльной поверхности является зеркальным отображением линии на ладонной. Мобилизовав кожные лоскуты рассекаются спайки и тщательным образом визуализируются сосудисто-нервные пучки. При высоком расположении артериальной развилки одна из артерий коагулируется и пересекается чуть дистальнее. Важным моментом является рассечение тыльной и ладонной межпальцевых связок. Кожные покровы ушиваются с использованием монофиламентного материала метрической величиной 5/0 или 6/0 в зависимости от возраста.

Полная сложная синдактилия трехфаланговых пальцев. Наиболее типичным представителем данной группы является сращение пальцев неравной длины, как правило 3-5. Типичной деформацией равномерно развитых пальцев являются сгибательные контрактуры и клинодактилия на уровне межфаланговых суставов.

Техника операции. У основания пальцев выкраиваются 2 языкообразных лоскута. Оставшееся сращение разделяется линейными разрезами. При наличии костной спайки в области ногтевых фаланг, последняя рассекается долотом. На ладонной поверхности пальцев по линии проекции межфаланговых суставов проводятся дополнительные разрезы в поперечном направлении. При коррекции контрактур и клинодактилии края разрезов расходятся и по ладонной поверхности формируется зигзагообразная линия дефекта. Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных лоскутов, раневые дефекты на боковых поверхностях пальцев замещаются с помощью свободной пересадки кожи .

Второй вариант ликвидации полной сложной синдактилии трехфаланговых пальцев используется при брахидактилии, акроцефалосиндактилии, наличии костного сращения лишь на уровне ногтевых фаланг и значительном ограничении или полном отсутствии движений в межфаланговых суставах.

Техника операции. У основания сращенных пальцев выкраиваются два языкообразных лоскута. Оставшееся сращение разделяется линейными разрезами. Костная спайка в области ногтевых фаланг рассекается долотом. Дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных лоскутов, раневые дефекты на боковых поверхностях пальцев закрываются с помощью свободной пересадки кожи .

Третий вариант устранения полной сложной синдактилии трехфаланговых пальцев используется в ситуации костного сращения сегментов на значительном протяжении, либо наличии выраженных сгибательных контрактур (до 90 градусов и более) и клинодактилии. После разделения сращения на боковых поверхностях пальцев формируются раневые дефекты, дном которых служат обнаженные сухожилия, диафизы фаланг, суставы, сосудисто-нервные пучки. Закрывать указанные образования трансплантатами не представляется возможным, в связи с чем целесообразно использовать двухэтапную методику лечения, смысл которой заключается в следующем.

На первом этапе проводится разделение сращения линейными разрезами, начиная от кончиков пальцев до области средней трети основных фаланг. Выполняются корригирующие остеотомии фаланг, разделение общих сегментов, капсулотомии межфаланговых суставов. После устранения контрактур и клинодактилии, пальцы в корригированном положении вновь сшиваются друг с другом. Таким образом, сложная форма синдактилии переводится в простую .

Вторым этапом, через 3-4 недели, производится устранение синдактилии по стандартной методике, представленной ранее, при выполнении которой дно межпальцевого промежутка формируется из выкроенных ранее лоскутов, раневые дефекты замещаются с помощью свободной пересадки кожи, которая становится вполне возможной, так как обнаженные фрагменты фаланг за указанное время покрываются достаточно кровоснабжаемыми тканями .

Хирургическое лечение полидактилии

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7340718/>

<https://www.mdpi.com/2227-9032/11/23/3045>

Основными принципами хирургического лечения полидактилии являются следующие:

- возрастные показания определяются вариантом деформации и предполагаемым вмешательством;
- удаление дополнительного сегмента без вмешательств на основном пальце может быть произведено максимально рано – в возрасте 3-6 месяцев;
- в ситуации, требующей ликвидации сопутствующей деформации основного пальца, лечение целесообразно проводить с возраста 1 года.

Методы устранения полидактилии кисти целесообразно разделять по следующим критериям:

- удаление дополнительного сегмента без вмешательства на основном пальце;
- удаление дополнительного сегмента с исправлением деформации основного пальца (без использования тканей дополнительного сегмента, с использованием тканей дополнительного сегмента).

Основными принципами устранения полидактилии являются следующие:

- определение основного и дополнительного сегментов;
- одномоментная коррекция всех компонентов имеющейся патологии; использование, при необходимости, любого из вариантов кожной, сухожильной, костной пластики.

Виды операций

Удаление дополнительного сегмента без вмешательства на основном пальце. В ряде случаев отсутствует деформация основного пальца, поэтому вмешательство может быть ограничено лишь удалением дополнительного сегмента. Дополнительный сегмент у данной категории больных, как правило, представлен резко гипопластичным рудиментом, соединяющимся с основным пальцем посредством кожной ножки .

Техника операции. На тыльной и ладонной поверхностях дополнительного сегмента, у его основания, выполняются овальные разрезы. Из мягких тканей тщательно выделяют всегда присутствующий здесь сосудисто-нервный пучок. Перевязываются, либо коагулируются, артерия и вена. Ладонный пальцевый нерв к дополнительному сегменту пересекается несколько проксимальнее области рассечения кожи. После удаления дополнительной фаланги и иссечения избытка кожи накладываются швы на кожу.

Удаление дополнительного сегмента с вмешательством на основном пальце. При вмешательствах на основном пальце с целью устранения деформации последнего одновременно с ликвидацией дополнительных сегментов возникает необходимость в восстановлении капсулы и боковых связок межфаланговых суставов, резекции суставных поверхностей, устранении клинодактилии с использованием корригирующих остеотомий, перемещении точек прикрепления сухожилий сгибателей и самих сгибателей и разгибателей.

Кроме того, вмешательства проводятся, как уже указывалось, без использования или с использованием тканей дополнительного пальца.

Устранение полифалангии и полидактилии с ликвидацией клинодактилии. Наиболее частым видом деформации основного пальца является клинодактилия, т.е. отклонение пальца во фронтальной плоскости. При полифалангии и полидактилии боковая девиация пальца обусловлена двумя основными причинами - неправильным расположением суставных поверхностей, а также атипичным расположением сухожилий сгибателей, причем указанные анатомические изменения наблюдаются как в изолированном, так и сочетанном виде .

Техника операции. Проводятся овальные разрезы по тыльной и ладонной поверхности дополнительного сегмента у его основания. При необходимости резецируется часть суставной поверхности основной фаланги или пястной кости, сочленяющейся с удаляемыми фалангами. В области дистального метафиза основной фаланги или пястной кости проводится клиновидная резекция, рассчитывая величину клина по углу отклонения суставной поверхности. Фрагменты сопоставляются, фиксируя последние спицей. При необходимости восстанавливается капсула сустава, ушивается рана (Рис. 4). В ситуации сочетания клинодактилии на уровне пястно-фалангового сустава с девиацией в области межфалангового сочленения, чаще всего в противоположную сторону (типичную для полидактилии), выполняется двойная корригирующая остеотомия на вершинах деформации .

Вместе с тем, боковая девиация основного пальца, особенно при полидактилии, как правило обусловлена не только неправильным расположением суставных поверхностей, но и атипичным ходом сухожилий сгибателей, а также точек прикрепления последних к ногтевым фалангам. Таким образом, корригирующих остеотомий фаланг в этих случаях недостаточно, после удаления фиксирующих спиц и последующей разработке деформация неминуемо рецидивирует .

Устранение полифалангии и полидактилии с ликвидацией трехфалангизма . Трехфалангизм большого пальца кисти, сочетающийся с полидактилией, является менее

типичным сопутствующим проявлением деформации основного луча, чем клинодактилия и, в связи с этим, вызывающим большие затруднения при лечении.

В зависимости от вида трехфалангизма используются две основные методики реконструкции.

При наличии дополнительной средней фаланги небольших размеров, имеющей чаще всего форму трапеции (долихофалангеальная форма) используется резекция одного из межфаланговых суставов .

Техника операции. Производится удаление дополнительного сегмента одним из вышеперечисленных способов. Далее выполняются два циркулярных разреза в области межфалангового сустава, планируемого к резекции. Разрезы отстоят друг от друга на величину предполагаемого укорочения пальца. Выделяются тыльные пальцевые вены, ладонные сосудисто-нервные пучки и сухожилия сгибателей. Резецируются кожа, подкожная жировая клетчатка, фрагмент сухожилия разгибателя, межфаланговый сустав. Фрагменты фаланг сопоставляются и фиксируются спицами, сшиваются сухожилие разгибателя и мягкие ткани. Таким образом, избыток тканей удаляется единым блоком за одно вмешательство.

При наличии полидактилии и трехфалангизма долихофалангеальной формы (дополнительная средняя фаланга развита нормально) используется удаление дополнительного сегмента или сегментов и операция поллицизации основного луча .

Техника операции. При наличии нескольких трехфаланговых пальцев выбирается наиболее развитый с анатомической и функциональной точек зрения. Остальные дополнительные сегменты удаляются. На оставленном для реконструкции основном сегменте выделяются тыльные пальцевые вены, ладонные сосудисто-нервные пучки, от диафиза пястной кости отделяются межкостные мышцы. Сухожилия разгибателей пересекаются над зоной проекции пястно-фалангового сустава. Эпифиз пястной кости отделяется от диафиза по зоне роста, стараясь при этом не вскрыть капсулу пястно-фалангового сустава. Выполняется резекция дистальных 2/3 пястной кости, проксимальный фрагмент, после капсулотомии запястно-пястного сустава, ротируется в ладонно-радиальную сторону и на его конец перемещается выделенный ранее на сосудисто-нервных пучках палец.

Удаление дополнительного сегмента с одновременным исправлением деформации основного пальца с использованием тканей добавочного. При выполнении подобного рода вмешательств используются следующие ткани дополнительного сегмента – кожа и подкожная жировая клетчатка, капсула суставов, сухожилия сгибателей и разгибателей, короткие мышцы кисти, фрагменты фаланг и сами дополнительные сегменты, а также их комбинации .

Устранение полифалангии и полидактилии с использованием кожи и подкожной жировой клетчатки дополнительного сегмента. Показанием для данной методики служит необходимость увеличения объема основного пальца в случаях его гипоплазии, а также прогнозируемый дефицит мягких тканей, формирующийся после устранения клинодактилии.

Техника операции. Выполняется разрез, огибающий ногтевую фалангу дополнительного пальца с продолжением до его основания. Вычленяется костная часть дополнительного сегмента, тщательно сохраняя сосудисто-нервные пучки. Разрез продлевается по боковой поверхности основного пальца, если необходимо, устраняется клинодактилия последнего. После мобилизации краев раны и смещения мягких тканей по тыльной и ладонной поверхности образующийся дефект закрывается сформированным ранее лоскутом дополнительного сегмента.

При указанных методиках практически всегда, когда дополнительный палец вычленяется из общего сустава, производится пластика капсулы с использованием ее участков, принадлежащих добавочному сегменту.

Наиболее частым вариантом сопутствующей патологии при центральной полидактилии является синдактилия основного и дополнительного пальцев. В данных ситуациях при удалении добавочных фаланг все мягкие ткани используются для закрытия дефектов, формирующихся при устранении синдактилии.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5115922/>

Устранение полифалангии и полидактилии с использованием мышц и сухожилий удаляемого сегмента. При устранении радиальной и ульнарной полифалангии и полидактилии обязательным условием является использование коротких мышц кисти, которые в подавляющем большинстве случаев прикрепляются к дополнительному пальцу

.
При радиальной локализации деформации такой является мышца, отводящая большой палец, при ульнарной – мышца, отводящая мизинец.

Техника операции. У основания дополнительного сегмента проводятся овальные разрезы. Указанные мышцы тщательно выделяются, дистальные точки прикрепления последних отсекаются от дополнительных сегментов и берутся на держалки. Резецируются дополнительные фаланги, восстанавливается капсула суставов, после чего короткие мышцы фиксируются чрескостными швами к основанию проксимальных фаланг основных пальцев.

Устранение полифалангии и полидактилии с использованием комбинированных кожно-костно-сухожильных лоскутов. Указанная технология использует идею, предложенную Vilhaut и предусматривает создание одного пальца из двух имеющихся за счет резекции частей последних, причем варьирование величины резекции позволяет создать необходимый объем реконструируемого сегмента .

Техника операции. При наличии основного и дополнительного пальцев одного размера производятся разрезы по центрам последних на тыльной и ладонной поверхностях. Выполняется резекция внутренних половин фаланг, при этом удаляются мягкие ткани и части диафизов. Вмешательства на сухожилия сгибателей и разгибателей при этом не требуется, они лишь смещаются к наружным, остающимся половинам. Указанные части сопоставляются, при этом наиболее важным является четкое совмещение зон роста, фиксируются спицами, проведенными в поперечном или перекрестном направлениях.

При подобной технологии величина резекции варьирует в зависимости от размеров большого пальца на здоровой конечности.

При несимметричной форме полифалангии и полидактилии указанная технология может быть использована в несколько иных вариантах.

Кожно-костно-сухожильный лоскут дополнительного сегмента может быть использован не только для увеличения объема основного пальца, но и для исправления клинодактилии последнего на нескольких уровнях .

Техника операции. Удаляется ногтевая фаланга дополнительного большого пальца, выделяется из мягких тканей основная фаланга, резецируя ее суставные поверхности и зону роста. В области проксимального и дистального метафизов проксимальной фаланги основного пальца выполняются две неполные остеотомии (на 3/4 ширины диафиза), по радиальной – продольное сечение диафиза (Рис. 6).

В диастаз, образовавшийся после разведения фрагментов и устранения клинодактилии, внедряется подготовленный ранее фрагмент основной фаланги дополнительного пальца, не отделенный от окружающих его мягких тканей.

Устранение полифалангии и полидактилии с использованием всех тканей дополнительного сегмента. При радиальной и ульнарной полидактилии существуют ситуации, при которых дополнительный сегмент развит лучше, чем основной. При этом рекомендуется проводить вмешательство, основным принципом которого было бы формирование пальца из наиболее развитых частей основного и дополнительного.

Так, например, при удвоении первого луча наиболее развитыми оказываются пястная кость радиально расположенного сегмента и фаланги ульнарного пальца. В данной ситуации проводится транспозиция ульнарного пальца на первую пястную кость с одновременным удалением радиальных фаланг, что позволяет создать максимально полноценный в данной ситуации луч .

3.8. Индикаторы эффективности лечения:

Хороший результат – достигнуто полное исправление деформаций нижних конечностей и восстановление функции суставов

Удовлетворительный результат – достигнуто частичное исправление деформаций нижних конечностей, восстановление функции суставов

Неудовлетворительный результат – деформация не устранена, наличие рецидива и осложнений.

Список литературы

1. Goldfarb CA, Shaw N, Steffen JA, Wall LB. The prevalence of congenital hand and upper extremity anomalies based upon the New York congenital malformations registry. *J Pediatr Orthop.* 2017;37(2):144–148. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Marks TW, Bayne LG. Polydactyly of the thumb: abnormal anatomy and treatment. *J Hand Surg Am.* 1978;3(2):107–116. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Wall LB, Goldfarb CA. Reconstruction for type IV radial polydactyly. *J Hand Surg Am.* 2015;40(9):1873–1876. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

4. Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. A review. *Clin Orthop Relat Res.* 1969;64:175–193. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Ekblom AG, Laurell T, Arner M. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in 562 children born in 1997 to 2007: a total population study from Stockholm, Sweden. *J Hand Surg Am.* 2010;35(11):1742–1754. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
6. Little KJ, Cornwall R. Congenital anomalies of the hand--principles of management. *Orthop Clin North Am.* 2016;47(1):153–168. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Comer GC, Potter M, Ladd AL. Polydactyly of the hand. *J Am Acad Orthop Surg.* 2018;26(3):75–82. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
8. Cabrera González M, Pérez López LM, Martínez Soto G, Gutiérrez de la Iglesia D. Prognostic value of age and Wassel classification in the reconstruction of thumb duplication. *J Child Orthop.* 2013;7(6):551–557. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. • Lam WL, Oh JDH, Johnson EJ, Pertinez SP, Stephens C, Davey MG. Experimental evidence that preaxial polydactyly and forearm radial deficiencies may share a common developmental origin. *J Hand Surg Eur Vol.* 2018;1753193418762959 **Experimentally induced preaxial polydactyly in animal models highlighting key aberrations during embryogenesis and molecular pathways that lead to its development.** [[PubMed](#)]
10. Evanson BJ, Hosseinzadeh P, Riley SA, Burgess RC. Radial polydactyly and the incidence of reoperation using a new classification system. *J Pediatr Orthop.* 2016;36(2):158–160. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
11. de Almeida CEF. Analysis of surgical results and of residual postoperative deformities in preaxial polydactyly of the hand. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2017;70(10):1420–1432. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
12. Al-Qattan MM, Kozin SH. Update on embryology of the upper limb. *J Hand Surg Am.* 2013;38(9):1835–1844. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
13. Umair M, Ahmad F, Bilal M, Ahmad W, Alfadhel M. Clinical genetics of polydactyly: an updated review. *Front Genet.* 2018;9:447. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
14. Dy CJ, Swarup I, Daluiski A. Embryology, diagnosis, and evaluation of congenital hand anomalies. *Curr Rev Musculoskelet Med.* 2014;7(1):60–67. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
15. Yasuda M. Pathogenesis of preaxial polydactyly of the hand in human embryos. *J Embryol Exp Morphol.* 1975;33(3):745–756. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
16. Tonkin MA, Oberg KC. The OMT classification of congenital anomalies of the hand and upper limb. *Hand Surg.* 2015;20(3):336–342. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
17. Lettice LA, Heaney SJ, Purdie LA, Li L, de Beer P, Oostra BA, Goode D, Elgar G, Hill RE, de Graaff E. A long-range Shh enhancer regulates expression in the developing limb and fin and is associated with preaxial polydactyly. *Hum Mol Genet.* 2003;12(14):1725–1735. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

18. Wilks DJ, Kay SP, Bourke G. Fanconi's anaemia and unilateral thumb polydactyly--don't miss it. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2012;65(8):1083–1086. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
19. Dobyys JH, Lipscomb PR, Cooney WP. Management of thumb duplication. *Clin Orthop Relat Res*. 1985;195:26–44. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
20. Bae DS, Canizares MF, Miller PE, Roberts S, Vuillermin C, Wall LB, Waters PM, Goldfarb CA. Intraobserver and interobserver reliability of the Oberg-Manske-Tonkin (OMT) classification: establishing a registry on congenital upper limb differences. *J Pediatr Orthop*. 2018;38(1):69–74. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
21. Baas M, Zwanenburg PR, Hovius SER, van Nieuwenhoven CA. Documenting combined congenital upper limb anomalies using the Oberg, Manske, and Tonkin classification: implications for epidemiological research and outcome comparisons. *J Hand Surg Am*. 2018;43:869.e1–869.e11. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
22. Tonkin MA. Thumb duplication: concepts and techniques. *Clin Orthop Surg*. 2012;4(1):1–17. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
23. Zuidam JM, Selles RW, Ananta M, Runia J, Hovius SE. A classification system of radial polydactyly: inclusion of triphalangeal thumb and triplication. *J Hand Surg Am*. 2008;33(3):373–377. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
24. Wood VE. Polydactyly and the triphalangeal thumb. *J Hand Surg Am*. 1978;3(5):436–444. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
25. Miura T. Triphalangeal thumb. *Plast Reconstr Surg*. 1976;58(5):587–594. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
26. Goldfarb CA, Patterson JM, Maender A, Manske PR. Thumb size and appearance following reconstruction of radial polydactyly. *J Hand Surg Am*. 2008;33(8):1348–1353. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
27. Mete BD, Altay C, Gursoy M, Oyar O. Wassel's type V polydactyly with plain radiographic and CT findings. *J Clin Imaging Sci*. 2015;5:16. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
28. Tada K, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Egawa T. Duplication of the thumb. A retrospective review of two hundred and thirty-seven cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1983;65(5):584–598. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ
“ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ ПАЛЬЦЕВ КИСТЕЙ”**

Ташкент - 2025

2. Основная часть.

2.1. Введение:

Синдактилия – врожденный порок развития кистей , заключающийся в сращении одного или нескольких пальцев с нарушением косметического и функционального состояния.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5115922/>

Данный порок развития может встречаться в изолированном виде и тогда его можно считать диагнозом. В этих случаях пальцы развиты полноценно, но между ними существует мягкотканое или костное сращение.

Полидактилия кисти

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9850794/>

– сборный термин, объединяющий деформации, характеризующиеся увеличением количества фаланг и пястных костей на кисти. Полидактилия может встречаться как изолированный порок развития, так и в составе синдромов болезней генной и хромосомной этиологии . Существует около 120 синдромов, в состав которых входит полидактилия.

2.3. Виды профилактики или реабилитации:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1656651/>

Профилактика врожденных деформаций пальцев кистей является невозможным ввиду того, что данные патологии выявляются уже после рождения. Все профилактические мероприятия заключаются в выявлении данных деформаций во внутриутробном периоде. Однако учитывая того, что наличие деформации пальцев, выявленной в пренатальном периоде не может быть показанием для прерывания беременности, все профилактические меры носят лишь рекомендательный характер. Условно к профилактическим мерам можно отнести проведение санитарно-просветительских работ среди населения об устранении возможных причин возникновения врожденных деформаций т.к. родственные браки, злоупотребление вредными привычками во время беременности и т.д.

https://journals.lww.com/techhandsurg/Citation/2000/12000/Postoperative_Therapy_After_Skin_Grafts_and_Flaps.9.aspx

Вторичная профилактика врожденных деформаций пальцев кистей – возможно более ранняя диагностика и своевременное оперативное лечение.

Третичная профилактика – предупреждение развития осложнений в процессе консервативного и оперативного лечения.

2.4. Принципы проведения общественных профилактических мероприятий и индивидуальной профилактики:

Общественная профилактика заключается в проведении санитарно-просветительских работ среди населения с информированием о причинах развития и мерах предупреждения развития врожденных деформаций пальцев.

Индивидуальная профилактика заключается в организации раннего осмотра новорожденного детским ортопедом в условиях родильного учреждения или в поликлинике после выписки из роддома.

3.1. Методы и процедуры профилактики:

Цель профилактики:

Предупреждение развития врожденных деформаций пальцев кистей .

Основное правило профилактики врожденных деформаций проведение санитарно-просветительских работ среди населения об устранении возможных причин возникновения врожденных деформаций т.к. родственные браки, злоупотребление вредными привычками во время беременности и т.д.

1-я профилактика

Первичная профилактика заключается в широком информировании населения о причинах и мерах предотвращения развития врожденных деформаций пальцев кистей. Информационный материал готовится специалистами травматологами-ортопедами.

Скрининговые исследования для профилактики врожденных деформаций пальцев проводятся в специальных скрининг-центрах где все беременные женщины а обязательном порядке проходят обследования в каждом триместре беременности. Однако учитывая того, что наличие деформации пальцев, выявленной в пренатальном периоде не может быть показанием для прерывания беременности, все профилактические меры носят лишь рекомендательный характер. Условно к профилактическим мерам можно отнести

2-я профилактика

Вторичная профилактика осуществляется травматологами-ортопедами в специализированных ортопедических отделений. Вторичная профилактика заключается в своевременном хирургическом устранении данной патологии.

3-я профилактика

Третичная профилактика нацелена на ограничение последствий уже имеющих деформаций. Она предполагает меры реабилитации и восстановления пациента после лечения, а также контроль за ходом заболевания и возможное осложнения.

Третичная профилактика для пациентов в после операции:

Антибиотикотерапия для профилактики послеоперационных инфекционных осложнений. Проводится в стационаре в течение 3-5 дней.

Регулярное ношение рациональной обуви и соблюдение своевременного выполнения назначений врача в послеоперационном периоде (физиотерапия, массаж, ЛФК). Контроль за проведением третичной профилактики осуществляет врач травматолог-ортопед РМО. Мероприятия проводятся до окончания восстановительного лечения в течение года после операции.

3.2. Методы и процедуры реабилитации:

Цель реабилитации:

- устранение синдактилии и полидактилии кистей, восстановление функции верхних конечностей;
- предупреждение, ранняя диагностика и лечение послеоперационных осложнений;
- улучшение качества жизни пациентов;
- социальная интеграция пациента в общество.

4. Показания к проведению 3-х видов профилактики и к реабилитации:

Пациенты с синдактилией и полидактилией кисти с момента диагностики, оперативного лечения и послеоперационного восстановления

5.1 Критерии для определения проведения видов профилактики:

Наличие врожденных аномалий кисти.

5.2 Критерии для определения этапа и объема реабилитационных процедур:

Критериями для проведения реабилитации являются возраст больного, степень тяжести деформации кистей, наличие соответствующих медицинских учреждений и специалистов, доступность реабилитационных ресурсов для больного.

6. Этапы и объемы реабилитации:

- 1 – этап: ранняя диагностика врожденных аномалий кисти у новорожденных (родильное учреждение, центральная районная поликлиника).
- 2 – этап: первичное обследование и установка диагноза (центральная районная поликлиника, ортопедические отделения областных детских центров)
- 3 – этап: своевременное оперативное лечение (ортопедические отделения областных и республиканских специализированных клиник)
- 4 – этап: регулярное наблюдение за пациентами для предупреждения осложнений (центральная районная поликлиника).

7. Диагностические мероприятия с указанием уровня медицинской профилактики или реабилитации:

- 1) основные диагностические мероприятия: клинический осмотр, рентгенография
- 2) дополнительные диагностические мероприятия: МСКТ, МРТ.

8. Тактика медицинской профилактики или реабилитации с указанием уровня:

- 1) основные профилактические или реабилитационные мероприятия
Своевременная диагностика и направление к ортопеду.
Оперативное лечение.
- 2) дополнительные профилактические и реабилитационные мероприятия
Периодический профилактический осмотр ортопедов после оперативного лечения.

9. Индикаторы эффективности профилактических и реабилитационных мероприятий:

- восстановление формы кисти;
- улучшение функции кисти;
- улучшение объёма движений в суставах;
- устранение косметических дефектов;
- улучшение качества жизни.

Список литературы

1. Tonkin MA. Failure of Differentiation Part 1: Syndactyly. *Hand Clin.* 2009;25(2):171–193. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Kozin SH. Syndactyly. *J Am Soc Surg Hand.* 2001;1:1–13. [[Google Scholar](#)]
3. Flatt AE. Practical factors in the treatment of syndactyly. In: Littler JW, Cramer LM, Smith JW, editors. *Symposium on reconstructive hand surgery.* Vol. 9. St. Louis: CV Mosby; 1974. pp. 144–156. [[Google Scholar](#)]
4. Kim SE, Chung KC. Syndactyly release. In: Chung KC, editor. *Operative technique; hand and wrist surgery.* Vol. 2. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008. pp. 847–858. [[Google Scholar](#)]
5. Kay SP. Syndactyly. In: Green DP, Pederson WC, Hotchkiss RN, et al., editors. *Green's operative hand surgery.* 5. Vol. 2. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp. 1381–1393. [[Google Scholar](#)]
6. Brown PM. Syndactyly--a review and long term results. *Hand.* 1977;9:16–27. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Toledo LC, Ger E. Evaluation of the operative treatment of syndactyly. *J Hand Surg [Am]* 1979;4:556–564. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
8. Sherif MM. V-Y dorsal metacarpal flap: a new technique for the correction of syndactyly without skin graft. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101:1861–1866. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. Aydin A, Ozden BC. Dorsal metacarpal island flap in syndactyly treatment. *Ann Plast Surg.* 2004;52:43–48. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. Wafa AM. Hourglass dorsal metacarpal island flap: a new design for syndactylized web reconstruction. *J Hand Surg [Am]* 2008;33:905–908. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.