

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

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ

УЗБЕКИСТАН

РЕСПУБЛИКАНСКИЙ ЦЕНТР ДЕТСКОЙ ОРТОПЕДИИ

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ
ПО НОЗОЛОГИИ «ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ
ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ»**

Ташкент – 2025

«СОГЛАСОВАНО»
директором Республиканского центра
детской ортопедии **С.М.п. Тейяковом А.Б.**



10.06.2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ
ПО НОЗОЛОГИИ «ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ
ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ»**

Ташкент – 2025

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ)
КИСТИ»**

Ташкент – 2025

1. Вводная часть.

Код(ы) по МКБ-10:

Коды МКБ-10	Название
Q69.0	Полидактилия кисти https://mkb-10.com/index.php?pid=16490
Q69.0	Добавочный палец (пальцы) кисти https://mkb-10.com/index.php?pid=16490
Q69.1	Добавочный большой палец (пальцы) кисти https://mkb-10.com/index.php?pid=16490
Q69.9	Полидактилия неуточненная https://mkb-10.com/index.php?pid=16490

Код(ы) по МКБ-11:

Коды МКБ-11	Название
LB78.0	Полидактилия большого пальца https://www.findacode.com/icd-11/code-555718563.html
LB78.1	Полисиндактилия https://www.findacode.com/icd-11/code-555718563.html
LB78.2	Постаксиальная полидактилия https://www.findacode.com/icd-11/code-555718563.html
LB78.3	Полидактилия пальцев ног https://www.findacode.com/icd-11/code-555718563.html
LB78.Y	Другая специфическая полидактилия https://www.findacode.com/icd-11/code-555718563.html
LB78.Z	Неуточненная полидактилия https://www.findacode.com/icd-11/code-555718563.html

Дата разработки и пересмотра национального клинического протокола

Национальный клинический протокол разработан в 2025 году. Пересмотр протокола осуществляется каждые 5 лет или при изменении уровня доказательности диагностики, лечения, реабилитации и профилактики.

Ответственное учреждение по разработке национального клинического протокола:

Республиканский центр детской ортопедии (РЦДО).

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:

По организации процесса члены рабочей группы:

1.	Тиляков А. Б.	Директор РЦДО	РЦДО
2.	Алписбоев Х.Ш.	Заместитель директора Республиканского центра детской ортопедии по лечебной части и заведующий отделения патологии тазобедренного сустава	РЦДО
3.	Шамукимов Ш. А.	заведующий отделения патологии тазобедренного сустава, кисти и стопы.	РЦДО
4.	Мирпаязов А.Х	заведующий отделения патологии позвоночного столба и грудной клетки	РЦДО
5.	Мирзаев А.Г.	к.м.н, заведующий отделения нейроортопедии	РЦДО
6.	Турсунова С. А.	к.м.н., специалист Республиканского центра детской ортопедии.	РЦДО
7.	Садиков С. А.	специалист Республиканского центра детской ортопедии.	РЦДО

8.	Жалолов Х. А.	специалист Республиканского центра детской ортопедии.	РЦДО
----	---------------	---	------

Список основных авторов:

1. Тиляков А. Б. – д.м.н., директор Республиканского центра детской ортопедии.
2. Алписбоев Х.Ш.– к.м.н, заместитель директора Республиканского центра детской ортопедии по лечебной части и заведующий отделения патологии тазобедренного сустава
3. Шамукимов Ш. А. – заведующий отделения патологии тазобедренного сустава, кисти и стопы.

Рецензенты:

Салиев Мурад Мухаммеджанович	к.м.н., Заместитель директора по научной работе РСНПМЦТО
Жураев Ахрор Махмудович	д.м.н. проф., руководитель отделения детской ортопедии и травматологии РСНПМЦТО

Клинический протокол обсужден и рекомендован к утверждению путем достижения неформального консенсуса на заключительном Совещании рабочей группы с участием профессорско-преподавательского состава высших учебных заведений, членов ассоциации травматологов Узбекистана, организаторов здравоохранения.

Руководитель рабочей группы - д.м.н. Тиляков А.Б., директор РЦДО

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. Салиев М.М. - Заместитель директора по научной работе РСНПМЦТО, к.м.н.
2. Жураев А.М. - Руководитель отделения детской ортопедии и травматологии РСНПМЦТО, д.м.н. проф.

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.

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)
В	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)
С	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)

ОГЛАВЛЕНИЕ:

1.	НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ»	4-стр
2.	НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ»	19-стр
3.	НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ»	27-стр
4	НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПО НОЗОЛОГИИ «ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ»	31-стр

Сокращения, используемые в протоколе:

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

2. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ.

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 полидактилии позволяют поставить точный диагноз. Основной вид лечения – оперативный.

2. Классификация

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*](#)

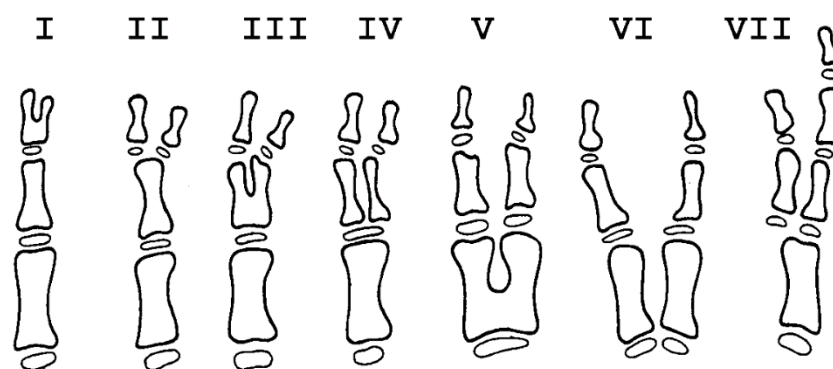


Рис. 1. Классификация полидактилии первого луча кисти по Wassel

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).

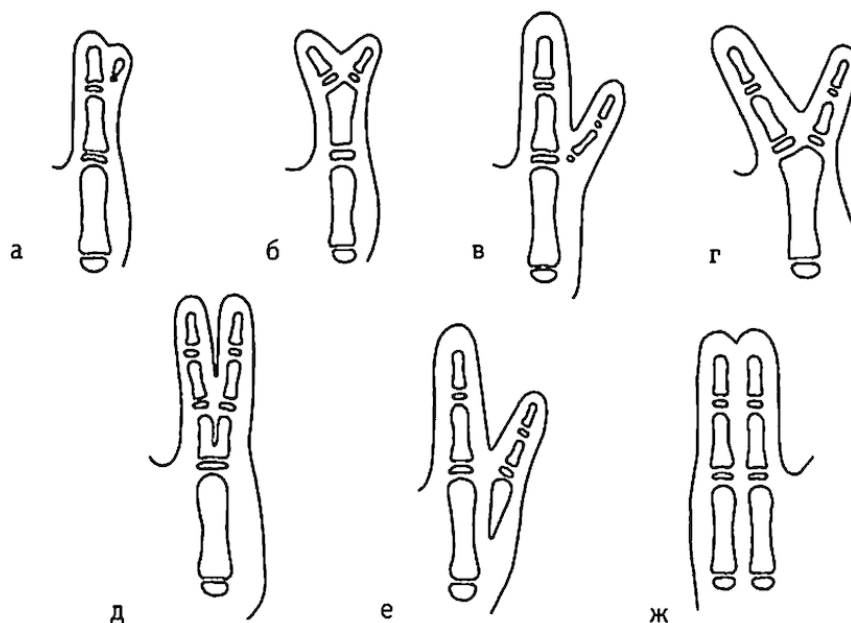


Рис. 2. Тератологический ряд радиальной локализации увеличения количества сегментов: а,б – радиальная полифалангия; в,г,д – радиальная полидактилия; е,ж - удвоение радиального луча

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.

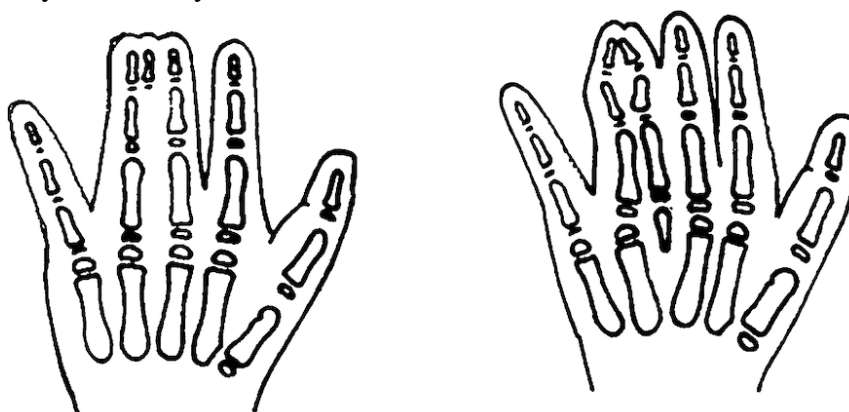


Рис. 3. Варианты центральной формы полифалангии и полидактилии кисти

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 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 пластинок (узурация, сужение, расширение, синостозирование), структуру костной ткани.

-МРТ верхних конечностей

На МРТ исследуют состояние сухожильно-связочного аппарат пальцев.

Показания для консультации специалистов:

Генетика – при семейных формах аномалий.

3.3. Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Дифференциальная диагностика проводится с целью выявления возможного генетического синдрома, симптомом которого является 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:

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 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 полидактилии

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:

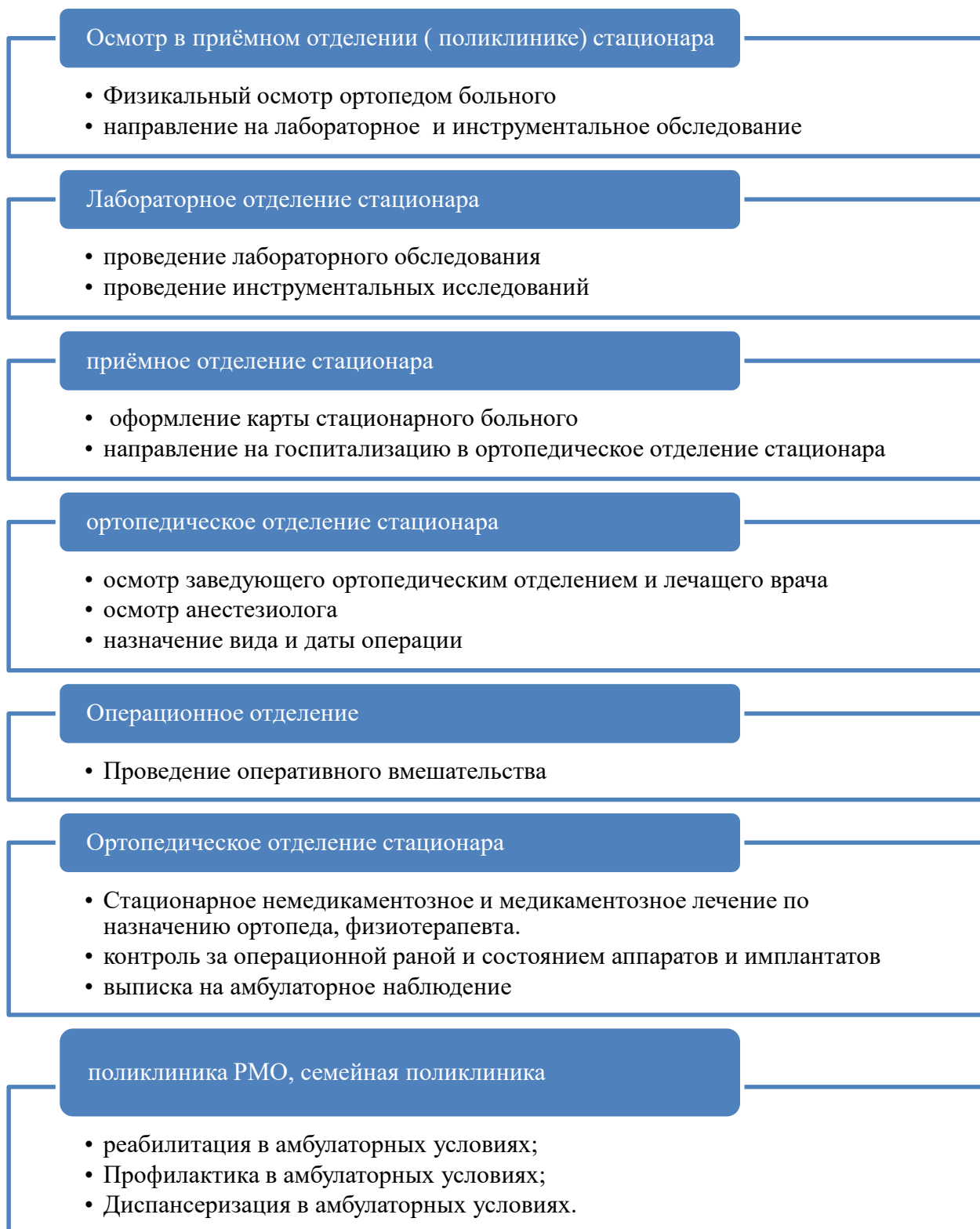
Наличие врожденных аномалий кисти, косметический и функциональный дефект.

5.2 Показания для экстренной госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации - нет.

6. Тактика лечения на стационарном уровне:

6.1. Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО
НОЗОЛОГИИ «ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ
ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ»**

Ташкент – 2025

1. Основная часть

Введение

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 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 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. Предоперационная подготовка больного.

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 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 пальцевой 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 проводится, 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.

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.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПРОФИЛАКТИКИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ И
РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ “ДОБАВОЧНЫЙ
БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ) КИСТИ”**

Ташкент – 2025

1. Основная часть.

Введение:

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. 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.

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 имеющихся 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 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 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 объема движений в суставах;
- устранение косметических дефектов;
- улучшение качества жизни.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПАЛЛИАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПО НОЗОЛОГИИ
“ДОБАВОЧНЫЙ БОЛЬШОЙ ПАЛЕЦ(ПАЛЬЦЫ)
КИСТИ”**

Ташкент – 2025

К данному разделу хирургических вмешательств относится ликвидация врожденной полидактилии кисти, трехфалангизма 1 пальца, деформаций, по частоте встречаемости стоящих на втором месте после различных вариантов синдактилии.

При хирургической ликвидации данных методик основными моментами 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
 - а. без вмешательства на основном пальце.
- Удаление дополнительного сегмента
 - а. с исправлением деформации основного пальца
 - 1. без использования **тканей**
 - 2. с использованием **дополнительного сегмента**

Основными принципами устранения полидактилии являются следующие:

- четкое понимание того, какой палец является основным, а какой – дополнительным.
- одномоментная коррекция всех компонентов имеющейся патологии.

Использование, при необходимости, любого из вариантов кожной, сухожильной, костной пластики.

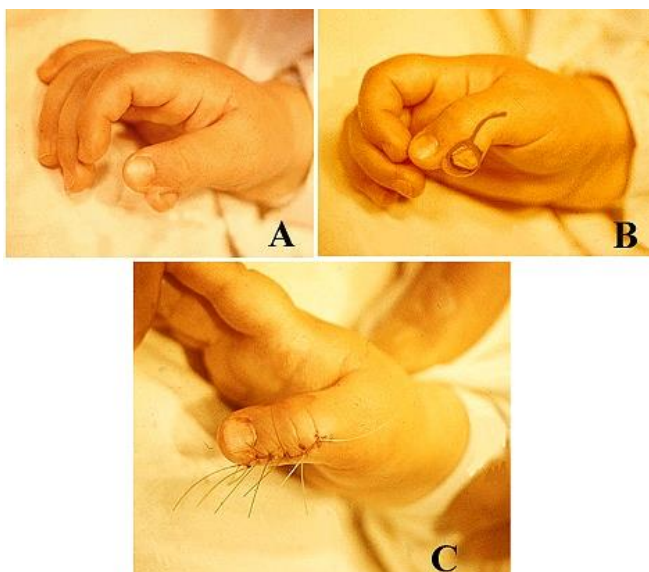
Удаление дополнительного сегмента без вмешательства на основном пальце.

Только в 30.8% случаев радиальной, в 12.7% центральной и 56,6% ульнарной полидактилии отсутствует деформация основного пальца, и поэтому вмешательство может быть ограничено лишь удалением дополнительного сегмента. В связи с этим, данный вариант действий имеет показания к применению в вышеуказанном проценте случаев. 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.



Простое удаление дополнительной фаланги при полифалангии большого пальца. А – вид кисти до операции, В – схема кожного разреза, вид пальца к моменту окончания вмешательства

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.

Удаление дополнительного сегмента с одновременным исправлением деформации основного пальца без использования тканей добавочного.

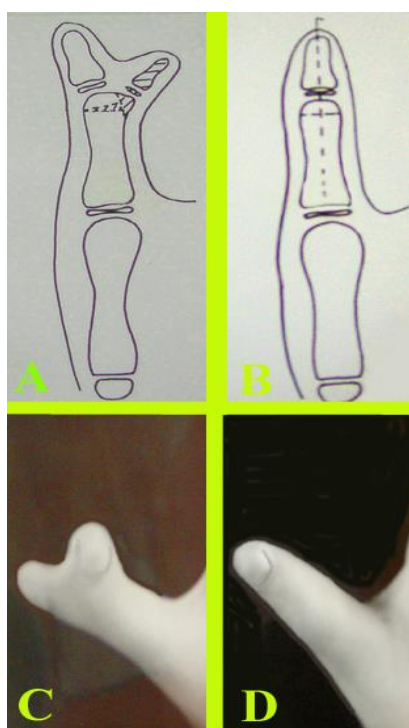
1. Устранение полифалангии и полидактилии с ликвидацией клинодактилии.

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.

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.



Устранение полифалангии большого пальца кисти с ликвидацией клинодактилии. А. схема корригирующей остеотомии в области дистального метафиза основной фаланги, В. вид большого пальца после сопоставления и фиксации фрагментов, С, D. вид большого пальца кисти до и после хирургического вмешательства.

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.

Техника операции.

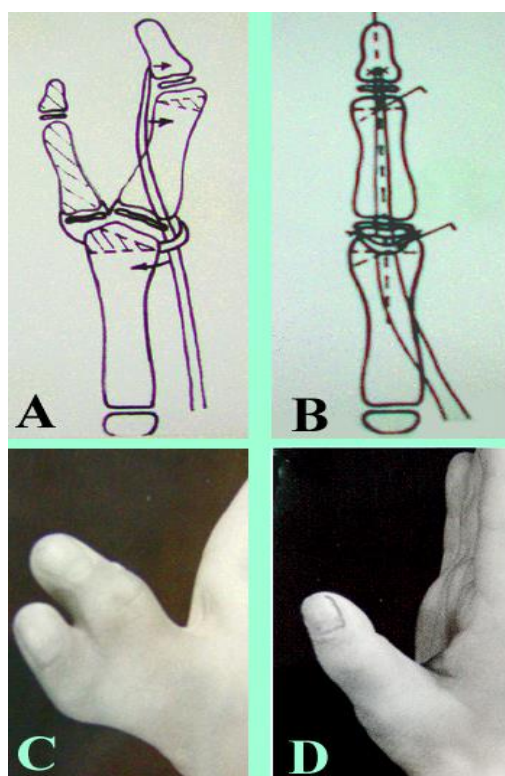
После удаления дополнительного сегмента на ладонной поверхности основного пальца проводится зигзагообразный разрез от ногтевой фаланги до области проекции дистального метафиза пястной кости. Выделяется сухожилие длинного сгибателя большого пальца вместе с сухожильным

влагалищем и кольцевидной связкой. В зоне ногтевой фаланги перемещается точка прикрепления сухожилия на центр диафиза. Сухожильное влагалище и кольцевидную связку фиксируются отдельными швами по оси диафизов фаланг, послойно ушивается рана.

2. 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 (см. следующий раздел) используются две основные методики реконструкции.



Устранение полидактилии с ликвидацией клинодактилии основного пальца методами двойной корригирующей остеотомии и перемещения сухожилия длинного сгибателя большого пальца: А. схема корригирующих остеотомий в области дистальных метафизов пястной кости и основной фаланги, перемещения сухожилия длинного сгибателя, В. схема расположения фрагментов фаланг и сухожилия после коррекции, С, D. вид большого пальца кисти до и после устранения полидактилии

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

Техника операции.

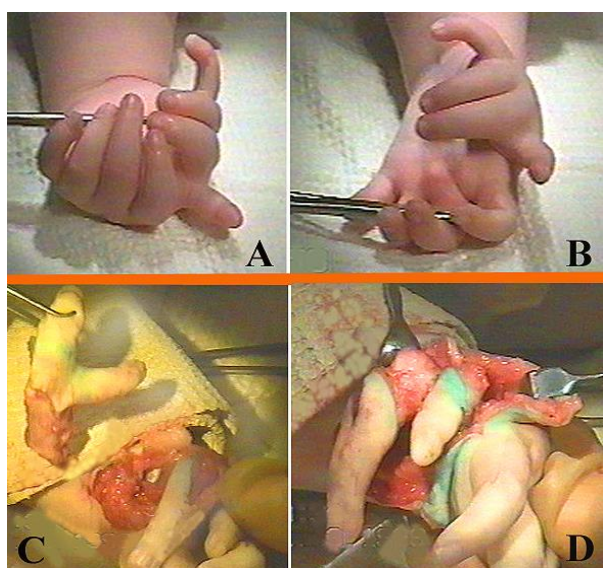
Производится удаление дополнительного сегмента одним из вышеперечисленных способов. Далее выполняются два циркулярных разреза в области межфалангового сустава, планируемого к резекции. Разрезы отстоят друг от друга на величину предполагаемого укорочения пальца. Выделяются тыльные пальцевые вены, ладонные 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.

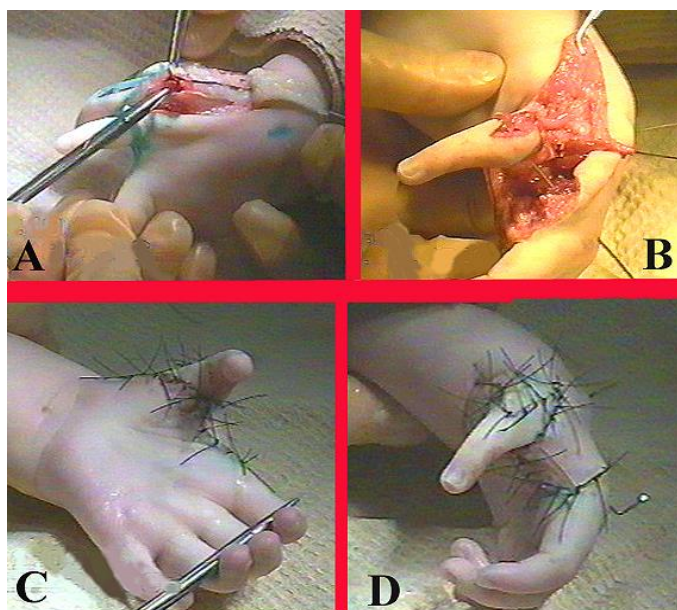
При наличии нескольких трехфаланговых пальцев выбирается наиболее развитый с анатомической и функциональной точек зрения. Остальные дополнительные сегменты удаляются.



Устранение полидактилии и трехфалангизма большого пальца кисти с использованием операции поллицизации: А,В. вид кисти до операции, С, D. удаление радиально и ульнарно расположенных дополнительных сегментов.

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.



Этапы устранения полидактилии и трехфалангизма большого пальца кисти. А. выделение сосудисто-нервных пучков, В. отделение от диафиза пястной кости межкостных мышц, С, D/ вид кисти к моменту окончания реконструктивной операции

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.

1. 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.

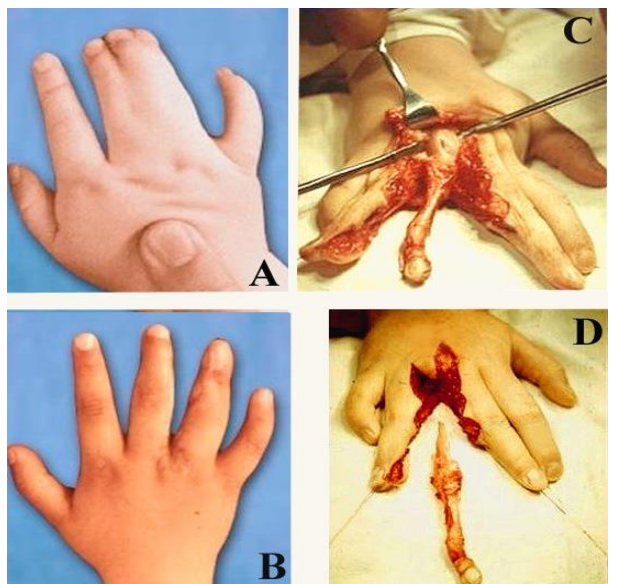
Выполняется разрез, огибающий ногтевую фалангу дополнительного пальца с продолжением до его основания. Вычленяется костная часть дополнительного сегмента, тщательно сохраняя сосудисто-нервные пучки.

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.



Устранение удвоения 4 пальца правой кисти с одновременной ликвидацией синдактилии 3-4 пальцев, использованием мягких тканей дополнительного сегмента:

А,В – вид кисти до и после хирургического лечения, С,Д - этапы удаления дополнительного луча, ткани последнего использованы для замещения дефектов на боковых поверхностях остающихся пальцев.

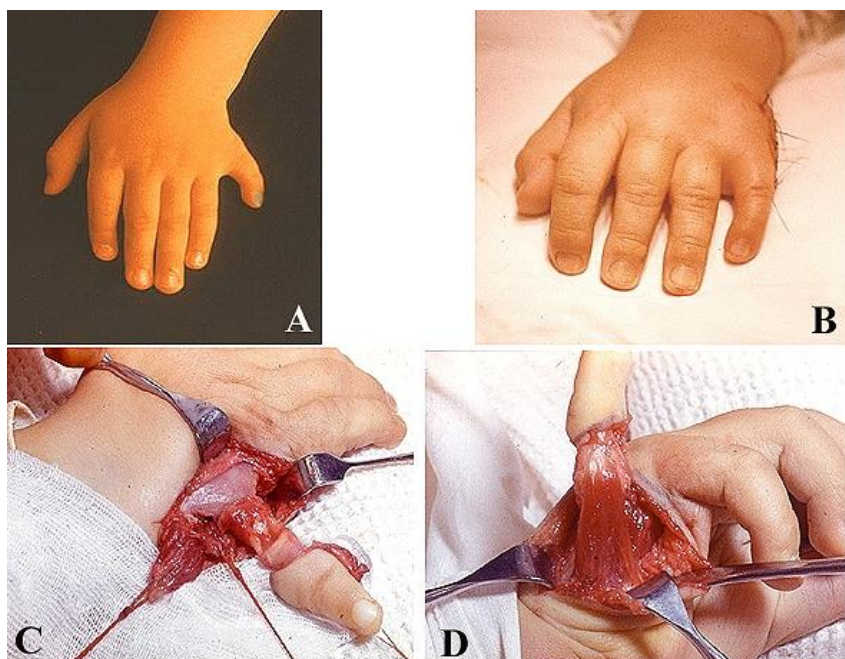
2. Устранение полифалангии и полидактилии с использованием мышц и сухожилий удаляемого сегмента.

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.



Устранение ульнарной полидактилии кисти. А,В – вид кисти до и после ликвидации деформации, С,Д – этапы выделения мышц гипотенара и подготовки для последующего перемещения.

Резецируются дополнительные фаланги, восстанавливается капсула суставов, после чего короткие мышцы фиксируются чрескостными швами к основанию проксимальных фаланг основных пальцев.

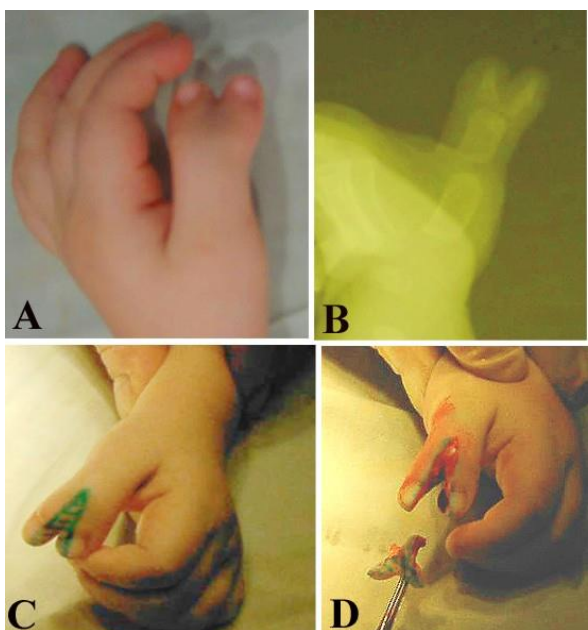
3. Устранение полифалангии и полидактилии с использованием комбинированных кожно – костно - сухожильных лоскутов.

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.



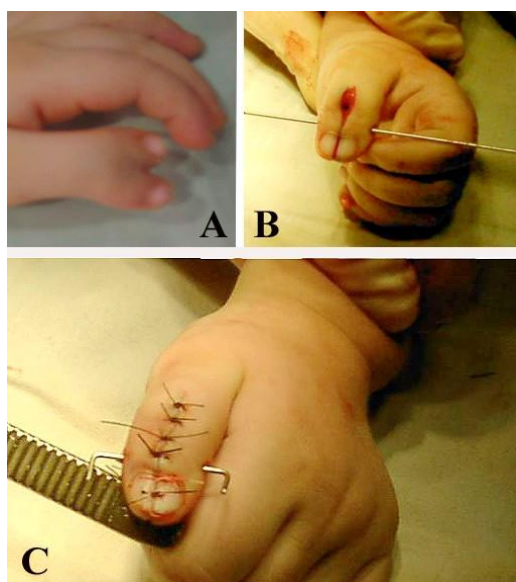
Устранение полифалангии и полидактилии с использованием комбинированных кожно – костно – сухожильных лоскутов.
 А,В. – фото и рентгенограммы кисти с полифалангией 1 пальца, С – схема кожных разрезов, D – резекция обращенных друг к другу внутренних половин удвоенных фаланг.

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.

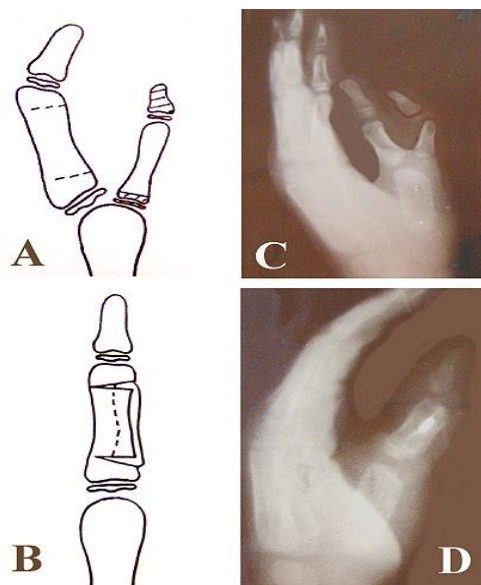


Результат резекции внутренних половин фаланг при устранении полифалангии. А. вид кисти до вмешательства, В – сопоставление наружных половин фаланг после резекции внутренних, С – вид большого пальца к моменту окончания операции.

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 $\frac{3}{4}$ ширины диафиза), по радиальной – продольное сечение диафиза.



Устранение радиальной полидактилии с использованием кожно-сухожильно – костного лоскута дополнительного сегмента.

A,B – схема оперативного вмешательства,
C,D – рентгенограммы кисти до и после вмешательства.

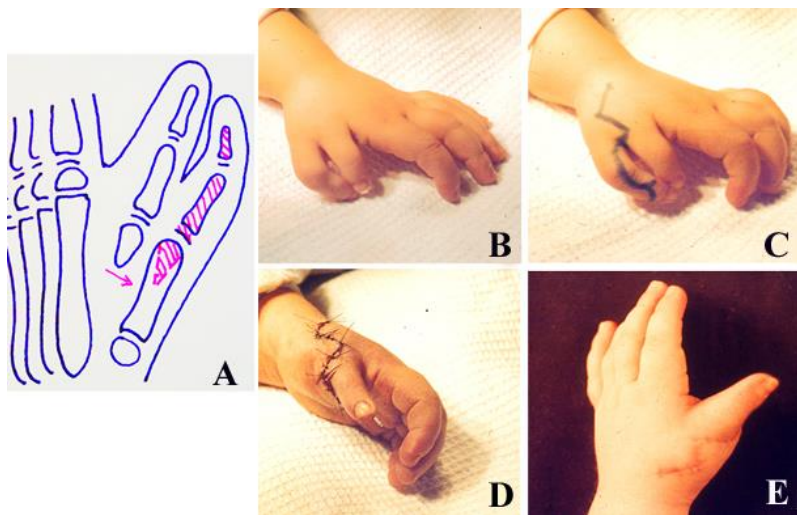
В диастаз, образовавшийся после разведения фрагментов и устранения клинодактилии, внедряется подготовленный ранее фрагмент основной фаланги дополнительного пальца, не отделенный от окружающих его мягких тканей.

4. 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.



Устранение полифалангии и полидактилии с использованием всех тканей дополнительного сегмента. А – схема вмешательства, В,С – вид кисти до операции и схема кожных разрезов, D,E – вид кисти после операции и через 3 месяца

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, et al. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. *J Hand Surg Am.* 2020;45(6):542-547. doi: 10.1016/j.jhsa.2020.01.002
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32093994/>
2. Wall LB, McCombe D, Goldfarb CA, et al. The Oberg, Manske, and Tonkin Classification of Congenital Upper Limb Anomalies: A Consensus Decision-Making Study for Difficult or Unclassifiable Cases. *J Hand Surg Am.* 2022:S0363-5023(22)00423-3. doi: 10.1016/j.jhsa.2022.07.007.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36089550/>
3. Chan CCH, McGee P, Hooper G, Lam WL. Re-examining the nomenclature of congenital failure of formation in the upper limb: a historical perspective. *J Hand Surg Eur Vol.* 2023 Mar 16:17531934231160400. doi: 10.1177/17531934231160400.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36927201/>
4. Dahlberg PS, Mosdøl A, Ding KY, et al. Agreement Between Chronological Age and Bone Age Based on the Greulich and Pyle Atlas for Age Estimation: A Systematic Review. Oslo, Norway: Knowledge Centre for the Health Services at The Norwegian Institute of Public Health (NIPH); 2017 Mar 15. Report from the Norwegian Institute of Public Health No. 2017-21.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30377790/>
5. Goodell PB, Bauer AS, Oishi S, et al. Functional Assessment of Children and Adolescents with Symbrachydactyly: A Unilateral Hand Malformation. *J Bone Joint Surg Am.* 2017;99(13):1119-1128. doi: 10.2106/JBJS.16.01283
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28678125/>
6. Wang B, Tian X, Hu Y. Treatment of Common Congenital Hand Conditions. *Clin Plast Surg.* 2019;46(3):489-503. doi: 10.1016/j.cps.2019.03.009.
<https://rs.yiigle.com/CN421158202205/1377768.htm>

7. Shah A, Bohn DC, Van Heest AE, Hu CH. Congenital Upper-Limb Differences: A 6-Year Literature Review. *J Bone Joint Surg Am.* 2023;105(19):1537-1549. doi: 10.2106/JBJS.22.01323.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37624908/>
8. Andersson GB, Gillberg C, Fernell E, Johansson M, Nachemson A. Children with surgically corrected hand deformities and upper limb deficiencies: self-concept and psychological well-being. *J Hand Surg Eur Vol.* 2011;36(9):795-801.
https://www.researchgate.net/publication/51451202_Children_with_surgically_corrected_hand_deformities_and_upper_limb_deficiencies_Self-concept_and_psychological_well-being
9. Pino PA, Zlotolow DA, Kozin SH. What 's New in Congenital Hand Surgery. *J Pediatr Orthop.* 2020;40(8):e753-e760. doi: 10.1097/BPO.0000000000001629.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32658157/>
10. Ferrari BR, Werker PMN. A cross-sectional study of long-term satisfaction after surgery for congenital syndactyly: does skin grafting influence satisfaction? *J Hand Surg Eur Vol.* 2019;44(3):296-303. doi: 10.1177/1753193418808183.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6385155/>
11. Goodell PB, Bauer AS, Sierra FJ, James MA. Symbrachydactyly. *Hand (N Y).* 2016;11(3):262-270. doi: 10.1177/1558944715614857.
<https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1558944715614857>
12. Gaskin CM, Cahn SL, Bertozzi JC, Bunch PM. Skeletal development of the hand and wrist: a radiographic atlas and digital bone age companion. New York: Oxford University Press, Inc., 2011.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5393285/>
13. Wong VW, Katz RD, Higgins JP. Interpretation of upper extremity arteriography: vascular anatomy and pathology [corrected]. *Hand Clin.* 2015;31:121–134.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25455362/>