

УДК 617.576

## «ЗЕРКАЛЬНАЯ КИСТЬ»

О.Е.Агранович

Федеральное государственное учреждение «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И.Турнера», Санкт-Петербург, Россия

## «MIRROR HAND»

O.E.Agranovich

Federation State establishment «Scientific children orthopedic institute named G.I.Turner», St-Petersburg, Russia

© О.Е.Агранович, 2006

«Зеркальная кисть» — редкая врожденная аномалия развития. В статье приведены общепринятая классификация данной аномалии, а также результаты обследования и лечения 4 больных с различными формами «зеркальной кисти».

**Ключевые слова:** «зеркальная кисть», врожденная патология кисти.

«Mirror hand» is a rare congenital hand anomaly. The article consists of literature reviews, classification of the disease and results of the author's observations and treatment 4 children.

**Keywords:** «mirror hand», congenital hand anomaly.

«Зеркальная кисть» — редкая врожденная аномалия, характеризующаяся удвоением локтевой кости, отсутствием лучевой и I пальца кисти, избыточным количеством пальцев, как правило, симметрично расположенных относительно средней линии. Так как предплечье содержит две локтевых кости, деформацию, по мнению Wood (1998), правомерно называть «ульнарной димелией» [1]. По данным Al-Qattan et al. (2002) в литературе описано более 100 случаев «зеркальной кисти» [2].

Обычно «зеркальная кисть» встречается как спорадическое заболевание, но отмечены и наследственные случаи. Причиной заболевания, вероятно, является спонтанная мутация генов. Оба пола поражаются с одинаковой частотой, не отмечено преобладания какой-либо стороны поражения. Чаще наблюдается односторонняя деформация, однако по данным Laurin et al. (1964), возможно и двухстороннее поражение [4].

Ульнарная димелия чаще всего выявляется как изолированная аномалия. Гораздо реже встречаются сочетанные варианты, включающие пороки лица, врожденную дислокацию плеча, удвоение малоберцовой кости, синполидактилию кистей и стоп [4–8].

Помимо классической формы «зеркальной кисти», возможны другие ее варианты. Barton et al. (1986) описали больного с восемью пальцами, тремя костями предплечья (лучевая и две локтевые, одна из которых была рудиментарной) [3]. У больного, описанного Al-Qattan et al. (1998), помимо множества пальцев на кисти, предплечье было образовано локтевой и гипопластичной лучевой костями [1]. Авторы создали классификацию «зеркальной кисти», выделив 5 ее различных типов (таблица).

Наиболее часто встречается тип 1B, реже — тип 1A. Wood (1998) (цит. по Al-Qattan et al., 1998) указал, что в большинстве случаев ульнарной димелии имеется короткая преаксиальная кость, и кисть вследствие этого имеет лучевую девиацию [1]. Остальные варианты «зеркальной кисти», по данным литературы, встречаются крайне редко.

Лечение больных представляет собой большие трудности для хирургов и заключается в устранении деформации кисти, лучезапястного и локтевого суставов. Первое сообщение об оперативном лечении больного с «зеркальной кистью» было сделано Giraldes в 1866 г. Автор ампутировал дополнительные пальцы, что позволило лишь улучшить косметический вид кисти [3]. Долгое время ампутация пальцев являлась операцией выбора и лишь с 1964 г., благодаря трудам Buck-Gramcko, альтернативой стала операция полицизации одного из трехфаланговых пальцев с одновременной ампутацией добавочных лучей, что позволило восстановить функцию двухстороннего схвата кисти, а также улучшать ее косметический вид [3, 5].

Устранение сгибательной контрактуры в лучезапястном суставе осуществляется путем артротомии лучезапястного сустава, капсулотомии лучезапястного сустава, резекции костей проксимального ряда запястья или сухожильной пластики на кисти [3].

Для устранения контрактуры в локтевом суставе и увеличения ротации предплечья Santero (1924), Preissutz (1954) рекомендуют резекцию локтевого отростка латеральной локтевой кости. Однако эта методика не дает хороших функциональных результатов [3, 5].

С 1990 по 2005 гг. в НИДОИ им. Г.И.Турнера находились на обследовании и лечении 4 ребенка

Классификация «зеркальной кисти» [1]

| Тип | Название                                   | Клиническая характеристика                                                                                                                                                                                                                                  |
|-----|--------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1   | Ульнарная димелия                          | Полидактилия, предплечье образовано 2 локтевыми костями:<br>Тип А: каждая кость предплечья хорошо сформирована<br>Тип В: преаксиальная локтевая кость не имеет шиловидного отростка или он гипопластичен                                                    |
| 2   | Промежуточный тип                          | Полидактилия, предплечье образовано 2 локтевыми костями (одна из них рудиментарная) и 1 лучевой костью                                                                                                                                                      |
| 3   | Промежуточный тип                          | Полидактилия, предплечье образовано 1 локтевой и 1 лучевой костями:<br>Тип А: лучевая кость хорошо сформирована<br>Тип Б: лучевая кость гипопластична                                                                                                       |
| 4   | «Зеркальная кисть» при различных синдромах | Двухстороннее поражение, синполидактилия; характерны «зеркальные стопы» и врожденная деформация носа:<br>Тип А: Sandrow синдром (предплечье образовано 2 локтевыми костями)<br>Тип Б: Martin синдром (предплечье образовано 1 локтевой и 1 лучевой костями) |
| 5   | Удвоение кисти                             | Полное удвоение кисти, включая I палец, с нормально развитым предплечьем                                                                                                                                                                                    |

(2 мальчика и 2 девочки) с различными вариантами «зеркальной кисти». В трех наблюдениях заболевание было спорадическим, и лишь в одном у матери ребенка были выявлены три фаланги первых пальцев обеих кистей. В одном случае наблюдалась полисиндактилия обеих кистей, полидактилия стоп, продольная эктромалия голени. У остальных больных иной патологии опорно-двигательного аппарата и внутренних органов не было выявлено. В одном наблюдении патология была двухсторонней.

Классическая форма «зеркальной кисти» (тип 1В) выявлена у одного ребенка и характеризовалась наличием 8 трехфаланговых пальцев, находившихся в одной плоскости, с выраженной гипоплазией и ограничением активных движений радиальных лучей, укорочением предплечья на стороне поражения, ограничением активного и пассивного разгибания в локтевом суставе. Рентгенологическое обследование выявило следующие изменения. Предплечье представлено 2 локтевыми костями, на кисти отмечались удвоение II–IV лучей, костей запястья (головчатой и крючковидной), а также аплазия I луча (рис. 1, 2). Лечение представило значительные слож-

ности. Первым этапом устранили сгибательную контрактуру в локтевом суставе путем мобилизации сустава и моделирования головчатого возвышения, что позволило лишь незначительно улучшить амплитуду движений в суставе. Вторым этапом удалили радиальные добавочные лучи и выполнили поллицизацию одного из трехфаланговых пальцев. Избыток мягких тканей и мышц облегчал выполнение операции и позволил в итоге получить хороший функциональный и косметический результат.

Промежуточная форма «зеркальной кисти» наблюдалась у двух больных и представляла собой сочетание трехфалангизма I пальца кисти в сочетании с радиальной полидактилией. Предплечье было представлено лучевой и локтевой костями.

Во втором случае (промежуточный 3В тип), кисть была представлена 7-ю трехфаланговыми пальцами, расположенными в одной плоскости, с полифалангией IV пальца. Клинически отмечались укорочение предплечья, радиальная девиация кисти, обусловленная гипоплазией лучевой кости, полный объем движений в локтевом суставе. Радиальные пальцы кисти были представлены трехфаланговым I пальцем в сочетании с радиальной полидактилией. Большой палец кисти был гипоплазирован, активные движения в нем отсутствовали (рис. 3). На первом этапе были удалены добавочные радиальные лучи и проведена поллицизация трехфалангового пальца, на втором устранена полифалангия IV пальца.

Третий случай «зеркальной кисти» отличался от описанных вариантов. На стороне поражения наблюдались радиальная полидактилия и лучевая девиация кисти (6 трехфаланговых и 1 двухфаланговый пальцы, расположенные в одной плоскости), гипоплазия и деформация лучевой и локтевой костей, укорочение предплечья. Объем движений в локтевом суставе был полным. В VI пальце — ульнарная клинодактилия на уровне проксимального межфалангового сустава.

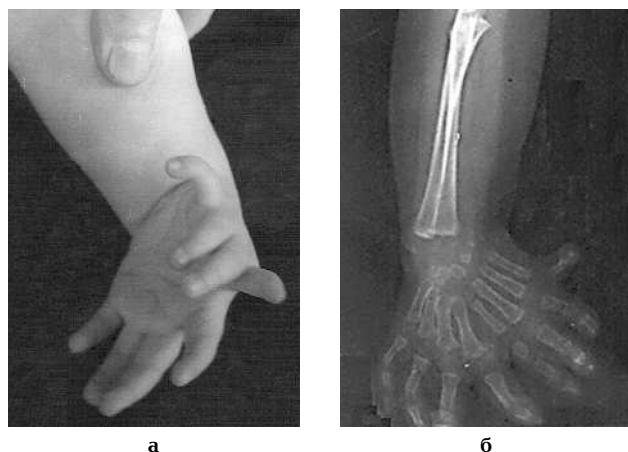


Рис. 1. Внешний вид и рентгенограмма правой кисти больной М. 1,5 лет с классической формой «зеркальной кисти»: а — вид кисти; б — рентгенограмма кисти.



а



б



в

Рис. 2. Внешний вид и рентгенограмма правой кисти больного Т. 1,5 лет с промежуточной формой «зеркальной кисти»: а, б — вид кисти; в — рентгенограмма кисти.



Рис. 3. Рентгенограмма левого предплечья и кисти больного Т. 1,5 лет с промежуточной формой «зеркальной кисти».

III луч был представлен проксимальной и дистальной фалангами и рудиментом пястной кости. Активные движения в VI пальце были ограничены, в III — отсутствовали. По нашему мнению, кисть представляла собой комбинированный порок развития — сочетание трехфалангизма первого пальца с радиальной полидактилией и брахидактилией (рис. 4). Учитывая данный случай (сочетание полидактилии, брахидактилии с деформацией обеих костей предплечья), вероятно, следует в классификации Al-Qattan et al. выделить в 3-ем промежуточном типе подтип С. Лечение было двухэтапным. Первоначально выполнено удлинение костей предплечья и устранение лучевой девиации кисти, на втором этапе удалены добавочные радиальные лучи и поллицизирован трехфаланговый палец, что позволило получить хороший косметический результат, а также восстановить функцию двухстороннего схвата кисти.

В четвертом наблюдении у ребенка отмечены синполидактилия обеих кистей, полидактилия стоп, продольная эктромафия голени (IV тип «зеркальной кисти» по классификации Al-Qattan et al.). Предплечье было представлено лучевой и локтевой костями,

объем движений в локтевых суставах был полным. Кисть имела 8 пальцев, отмечались полидактилия с трехфалангизмом I пальца, полифалангия V пальца, тотальная синдактилия I–V пальцев. Кроме того, были выявлены полидактилия стоп и продольная эктромафия голени. Оперативное

лечение деформации кистей облегчалось сохранением оппозиции I луча кисти и мышц возвышения большого пальца. В связи с этим, на первом этапе мы выполнили отведение и противопоставление I пальца с одновременной экзартикуляцией добавочных лучей и устранением синдактилии I–II пальцев. В дальнейшем планируется ликвидировать сращение остальных пальцев кисти и полифалангию V пальца.

Таким образом, «зеркальная кисть» является редким врожденным пороком развития, каждый новый случай этого заболевания требует описания и подробного изучения, что позволит выбрать правильную тактику лечения и максимально полноценно восстанавливать функцию конечности.



а



б



в



г

Рис. 4. Внешний вид и рентгенограмма кисти больной А. 1 года с двухсторонней формой «зеркальной кисти»: а, б, в — вид правой кисти; г — рентгенограмма обеих кистей.

## Литература

1. Al-Qattan M., Al-Thunayan A., De Cordier M., Nandagopal N., Pitkanen J. Classification of the mirror hand— multiple hand spectrum // J. Hand Surg.— 1998.— Vol. 23B. — № 4.— P. 534–536.
2. Al-Qattan M., Hashem F.K., Al Malaq A. An unusual case of preaxial polydactyly of the hands and feet: a case report // J. Hand Surg.— 2002.— Vol. 27A. — № 3.— P. 498–502.
3. Barton N.J., Buck-Gramcko D., Evans D.M., Kleinert H., Semple C. et al. Mirror hand treated by true pollicization // J. Hand Surg.— 1986.— Vol. 11B.— № 3.— P. 320–336.
4. Chingwundon J.O.M., Gupta M., Scott A. Ulnar dimelia. Is it a true duplication of the ulna? // J. Hand Surg.— 1997.— Vol. 22B.— № 1.— P. 77–79.
5. Harpf C., Hussl H. A case of mirror hand deformity with a 17-year postoperative follow up. A case report // Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.— 1999.— Vol. 33.— № 3.— P. 329–333.
6. Sandrow R.E., Sullivan P.D., Steel H.H. Hereditary ulnar and fibular dimelia with peculiar facies. A case report // J. Bone Jt. Surg.— 1970.— Vol. 52A. — № 2.— P. 367–70.
7. Martin R.A., Jones M.C., Jones K.L. Mirror hands and feet with a distinct nasal defect, an autosomal dominant condition // Am. J. Med. Genet.— 1993.— Vol.— 46.— № 2.— P. 129–31.
8. Martinez-Frias M.L., Alcaraz M., Espejo P., Gomez M.A., Garcia de Leon R., Gonzalez Moro L. Laurin-Sandrow syndrome (mirror hands and feet and nasal defects): description of a new case // J. Med. Genet.— 1994.— Vol. 31.— № 5.— P. 410–412.
9. Yang S.S., Jackson L., Green D. W., Weiland A.J. A rare variant of mirror hand: a case report // J. Hand Surg.— 1996.— Vol. 21.— № 6.— P. 1048–1051.
10. Gropper P.T. Ulnar dimelia // J. Hand Surg.— 1983.— Vol. 8A.— № 4.— P. 487–491.
11. Hersh J.H., Dela Cruz T.V., Pietrantonio M., von Drasek-Ascher G., Turnquest M.A., Yacoub O.A., Joyse M.R. Mirror image duplication of the hands and feet: report of a sporadic case with multiple congenital anomalies // Am. J. Med. Genet.— 1995.— Vol. 59.— № 3.— P. 341–345.
12. King R. J., Hoyes A.D. The mirror hand abnormality // Hand.— 1982.— № 11.— P. 188–193.

Адрес для контакта: Санкт-Петербург, г. Пушкин, Парковая ул., 64/68, Федеральное государственное учреждение «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И.Турнера», тел. (812) 465 28 17, факс директор (812) 465 28 57; e-mail: olga\_agranovich@yahoo.com

На кафедре семейной медицины СПбМАПО разработана программа курса тематического усовершенствования «Ведение больных сердечно-сосудистыми заболеваниями в общей врачебной практике» и с 2006 года начато его проведение.

Курс создан специально для врачей общей практики и призван дать современные теоретические знания в области кардиологии и выработать необходимые практические навыки. Занятия построены на разборе интерактивных клинических ситуаций, примеров из практики Центра семейной медицины, анализа историй болезни. Учебный план цикла включает общие и частные вопросы ведения пациентов, а также основы электрокардиографии и основные принципы реабилитации больных сердечно-сосудистыми заболеваниями.

Продолжительность цикла 9 календарных дней или 72 учебных часа.

Цикл проводится на хозрасчетной основе по мере подачи заявок и комплектации группы. Наименьшее число учащихся — 6 человек.

**Заявки принимаются по телефону (812) 598 93 20 или  
по электронной почте: fammedmapo@yandex.ru**

**Адрес кафедры:**

194291 Санкт-Петербург, пр. Просвещения, 45, кафедра семейной медицины СПбМАПО.