

УДК 611.976.013:616-007

**Т.В. Хмара, Я.М. Васильчишин\*, А.С. Гресько, І.Г. Бірюк\***

*Кафедри анатомії людини імені М.Г. Туркевича (зав. – проф. Б.Г. Макар), \*травматології, ортопедії та нейрохірургії (зав. – проф. В.Л. Васюк) Буковинського державного медичного університету м. Чернівці*

## **ОНТОЛОГІЯ ВРОДЖЕНИХ ВАД СКЕЛЕТУ КИСТІ**

---

**Резюме.** На підставі проведеного аналізу джерел літератури зроблена спроба узагальнити існуючі відомості про вроджені вади скелету кисті та запропоновано їх класифікацію і тлумачення згідно абетки.  
**Ключові слова:** кисть, вада розвитку, анатомія, людина.

---

Вроджені аномалії верхньої кінцівки є предметом глибокого вивчення багатьох напрямів медицини. Цією проблемою займаються ембріологи, генетики, дитячі хірурги, травматологи і ортопеди. Зацікавленість науковців і практичних лікарів питаннями морфогенезу та корекції природжених вад розвитку скелету верхньої кінцівки не випадкова. Вроджені вади розвитку скелета кисті, зумовлені генетичними факторами, можна розподілити на групи з вадами розвитку, що викликані порушенням закладок органів і тканин, порушенням диференціювання хрящової і кісткової тканини, або порушенням ендохондральної осифікації. Проблема виникнення та способів лікування вроджених вад розвитку кісток верхньої кінцівки у всіх аспектах надзвичайно є складною. У джерелах літератури [1-5] вроджені аномалії розвитку верхньої кінцівки поділяють на п'ять груп:

1. Вроджені ампутації кінцівки бувають двох видів:

а) амелія (amelia) – повна відсутність кінцівок, частіше трапляється відсутність однієї кінцівки – гемімелія (hemimelia) або її частини, відсутність або потовщення і вкорочення (аплазія) периферійних відділів кінцівок;

б) вроджена ампутаційна кукси дистального відділу кінцівки при нормальному формуванні її проксимального відділу;

2. Недорозвинення кінцівки (спотворений розвиток окремих сегментів або суглобів). Розрізня-

ють декілька форм недорозвинення кінцівки:

а) ектромелія (ectromelia) – значне недорозвинення окремого відділу або всієї кінцівки;

б) перомелія (peromelia) – мала довжина кінцівок при нормальних розмірах тулуба;

в) фокомелія (phokomelia) – недорозвинення проксимальних відділів кінцівки, а наявний надлишок шкіри і підшкірної клітковини за своїм виглядом нагадує ласту тюленя [6].

Такі дефекти кінцівці не виліковуються. У хворих із вродженими ампутаціями або частковим недорозвиненням кінцівки можливо тільки протезування.

3. Амніотичні перетяжки (амніотичні зрощення, тяжі Симонара) – волокнисті нитки (амніотичні тяжі), що виникають в плодовому міхурі (амніоні) і являють собою дуплікатуру амніотичної оболонки. Найчастіше вони виникають унаслідок запального процесу в матці.

У більшості випадків не порушують розвиток плоду і не перешкоджають нормальним пологам. Іноді амніотичні тяжі можуть обвивати, зв'язувати і здавлювати плід або пуповину, викликаючи різні вади розвитку, які називають синдромом амніотичних перетяжок [7]. Ці вроджені ниткоподібні втиснення сегментів кінцівок або пальців можуть бути циркулярними або на половину окружності сегмента. Діагностувати амніотичні перетяжки досить просто. Найчастіше трапляються перетяжки на гомілках, передпліччі, пальцях кисті.

© Хмара Т.В., Васильчишин Я.М., Гресько А.С., Бірюк І.Г., 2014

У деяких випадках на одному сегменті буває кілька перетяжок. Через глибокі перетяжки можуть утворитися трофічні порушення, які сприяють розвитку слоновості, часткового гігантизму, трофічних виразок та ін. Що стосується лікування амніотичних перетяжок, то воно, як правило, оперативне, особливо при виникненні ускладнень. В основному виконується одномоментне або двоетапне розсічення перетяжок зі шкірної пластикою дефекту. У разі виникнення глибоких перетяжок з ознаками порушення кровообігу в дистальних відділах пальців виконують ампутацію. В інших випадках лікування не потрібно.

4. Надлишковий ріст кінцівки чи вроджене вкорочення кінцівки – брахімелія (brachymelia). Брахімелія є одним із клінічних проявів синдрому Робінова [8, 9]. Надлишковий ріст кінцівки являє собою або гігантизм всієї кінцівки, або швидкий ріст частини кінцівки. Найчастіше спостерігається ураження нижньої кінцівки, а при частковому ураженні кінцівки спостерігається ураження її дистальних відділів, частіше – одного з пальців. За даними М.Н. Павлової і др. [10] уроджений частковий гігантизм верхніх кінцівок у дітей – рідкісна і тяжка вада розвитку, клінічними проявами якої є значне збільшення одного чи декількох пальців (макродактилія), рідко – всієї верхньої кінцівки (частковий або парціальний гігантизм).

5. Вроджені несправжні (хибні) суглоби.

Як зазначають І.А. Руденко та ін. [11], причиною найтяжчих функціональних розладів кисті є вроджене або набуте каліцтво, яке призводить до втрати трудових навичок, а також до соціальної і економічної деградації хворих. У випадках вроджених аномалій розвитку кисті можлива адаптація хворого до наявного дефекту, але, зазвичай, вона неповноцінна внаслідок повної або часткової анатомічної відсутності функціональних структур. Вроджені вади розвитку і деформації кисті становлять від 0,1 до 1,94 на 1000 новонароджених. Вроджені вади розвитку кисті можуть бути як спадково зумовлені, так і виникати внаслідок патологічного впливу екзогенних факторів на ембріон (ембріопатії) або плід (фетопатії). Слід зазначити, що в джерелах літератури трапляються фрагментарні дані про різні вроджені вади скелету кисті.

Вроджені вади розвитку кисті, що потребують хірургічного лікування, можна об'єднати в три клінічні групи:

1) гіпоплазії – до цієї групи відносяться аномалії, які супроводжуються різним ступенем недорозвинення анатомічних структур кисті – кіс-

ток кисті та їх з'єднань, сухожилків, м'язів, судин, нервів: синдактилія, брахідактилія, камптодактилія, амніотичні деформації, ектродактилія, олігодактилія, гіпоплазія великого пальця;

2) гіперплазії – в цю групу об'єднані вроджені вади, що супроводжуються наявністю додаткових анатомічних структур або їх гіпертрофією: полідактилія, гіперфалангія, макродактилія, гігантизм кисті;

3) синдроми – до цієї групи належать вроджені вади кисті гіпо- і гіперпластичного типу поєднано з комплексом типових уроджених дефектів і вад розвитку інших локалізацій організму: акроцефалосиндактилія, артроміодисплазія, синдроми Робена, Поланда, Марфана, Шарко-Марі-Тута, Мафучі та ін.

Серед вроджених вад розвитку кисті у дітей найбільш часто виявляються синдактилія, полідактилія, клінодактилія, амніотичні перетяжки і брахідактилія [12]. У доступній літературі також є поодинокі повідомлення про групу синдромів множинних вад розвитку [13-15]. Зокрема, описані випадки синдрому акроцефалосиндактилії, основними ознаками яких є акроцефалія (“баштовий череп”), як наслідок передчасного краніостенозу, і синдактилія. Виділяють декілька форм акроцефалосиндактилії, найбільш поширеними з яких є синдроми Апера, Пфайфера і Сетре-Хотцена [16].

На підставі проведеного аналізу джерел наукової літератури ми зробили спробу узагальнити існуючі відомості про вроджені вади скелету кисті та пропонуємо їх класифікації і тлумачення згідно абетки.

**Адактилія (adactylia)** – відсутність пальців спостерігається на одній чи обох кінцівках. Часто поєднується з іншими аномаліями, передусім з боку скелета тієї ж кінцівки, наприклад з відсутністю плечової або променевої кістки. Іноді адактилія виявляється одночасно з полідактилією, синдактилією.

**Арахнодактилія (arachnodactylia), або доліхостеномелія (dolichostenomelia)** – це комплекс симптомів спадкового захворювання сполучної тканини, який трапляється переважно у дівчат і характеризується тим, що пальці аномально подовжені і вузькі порівняно з долонею, тонкі і вигнуті, і нагадують ніжки (лапки) павука. Арахнодактилія є рідкісною вродженою аномалією розвитку, серед етіопатогенетичних чинників якої слід назвати гомоцистинурію (хвороба обміну білків), синдром Марфана (автосомно-домінантне захворювання з групи спадкових патологій сполучної тканини) та інші рідкісні генетичні пору-

шення [17]. Діти, хворі на арахнодактилію, вирізняються вражаючою схожістю (кінцівки своєрідно подовжені та звужені, переважно у кистях і стопах – мавпяча кисть, стопа, передусім кінцеві фаланги, грудна клітка довга і вузька), в подальшому відмічається фізична відсталість і схильність до шкідливих звичок. Ця патологія не потребує специфічного лікування.

**Ахейрія (acheiria)** – відсутність кисті.

**Брахідактилія (brachydactylia), короткопалість** – недорозвинення або виражене вкорочення фаланг пальців. Виникає при відсутності або недорозвиненні фаланг пальців, внаслідок чого пальці дитини здаються набагато коротшими, ніж у нормі. Брахідактилія може бути і при наявності всіх фаланг у тих випадках, коли відзначається вкорочення кісток пальців кисті. Лікування полягає в призначенні консервативної терапії – ЛФК і масажу. При виражених формах брахідактилії рекомендується проведення різних реконструктивних операцій.

**Вилоподібна кисть (кляшня рака)** – відсутність декількох пальців і, відповідно, п'ясткових кісток.

**Гіперфалангія (hyperphalangia), поліфалангія (polyphalangia)** – збільшення кількості фаланг пальців.

**Гіпоплазія великого пальця кисті** становить від 3,5 до 11% від усіх уроджених вад розвитку кисті. У теперішній час найбільш визнаною в світі є класифікація W. Blauth [18]. Автор виділяє п'ять ступенів гіпоплазії I пальця кисті:

I ступінь – незначне зменшення в розмірах I пальця, гіпоплазія *m. abductor pollicis brevis* et *m. opponens pollicis*.

II ступінь – великий палець представлений усіма кістковими структурами, однак їх розміри зменшені порівняно з нормою, відмічається звуження першого міжпальцевого проміжку, гіпоплазія або аплазія поверхневих м'язів *thenar*, нестабільність ліктьової обхідної зв'язки п'ястково-фалангового суглоба, іноді спостерігається нестабільність зап'ястково-п'ясткового суглоба великого пальця.

III ступінь – перший міжпальцевий проміжок звужений, аномалія розвитку м'язів *thenar*, а також довгих м'язів великого пальця. Цей ступінь, залежно від вираженості недорозвинення п'ясткової кістки, підрозділяють на три типи:

A – гіпоплазія I п'ясткової кістки, що має нормальну довжину, зап'ястково-п'ясткового суглоба великого пальця стабільний;

B – аплазія основи п'ясткової кістки, нестабільний п'ястково-фаланговий суглоб, тяжке недо-

розвинення сухожилків і м'язів;

C – збережена лише голівка п'ясткової кістки, відсутній сухожилково-м'язовий апарат пальця.

IV ступінь – “палець, який бовтається”.

V ступінь – відсутність I пальця.

**Гіпофалангія (hypophalangia)** – зменшення кількості фаланг пальців.

**“Дзеркальна кисть”** – рідкісна вроджена аномалія, що характеризується подвоєнням ліктьової кістки, відсутністю променевої і I пальця кисті, надлишковою кількістю пальців, як правило, розташованих симетрично відносно середньої лінії [19]. Окремі дослідники [20-22] пропонують цю деформацію називати “ульнарною (ліктьовою) дімелією”. У джерелах літератури описано понад 100 випадків “дзеркальної кисті”. Автори виділяють 5 різних типів “дзеркальної кисті”:

1 тип – ульнарна дімелія, клінічними проявами якої є полідактилія, при цьому передпліччя утворено двома ліктьовими кістками. Тип А: кожна кістка передпліччя добре сформована. Тип Б: преаксіальна ліктьова кістка не має шилоподібного відростка або спостерігається його гіпоплазія.

2 тип – проміжний, характеризується полідактилією, передпліччя утворено 2 ліктьовими кістками (одна з яких є рудиментарною) і 1 променевою кісткою.

3 тип – проміжний тип, при якому передпліччя сформовано 1 ліктьовою і 1 променевою кістками, спостерігається полідактилія. Тип А: променева кістка добре сформована. Тип Б: променева кістка гіпопластична.

4 тип – “дзеркальна кисть” при різних синдромах характеризується двобічним ураженням, синполідактилією, при цьому виявляються “дзеркальні стопи” і вроджена деформація носа. Тип А: Sandrow синдром (передпліччя утворено 2 ліктьовими кістками) [23]. Тип Б: Martin синдром (передпліччя утворено 1 ліктьовою і 1 променевою кістками) [24].

5 тип – подвоєння кисті – повне подвоєння кисті, в тому числі й I пальця, з нормально розвиненим передпліччям.

**Дихейрія (dicheiria)** – подвоєння кисті.

**Істинний уроджений гігантизм кисті** – рідкісне ортопедичне захворювання (вперше описано Кляйном у 1824 р.), частота якого становить 0,9-2,1% усіх аномалій розвитку верхньої кінцівки. И.В. Шведовченко, А.Н. Бергалиев, О.Н. Соєнко [25] виділяють три форми захворювання:

1-а форма – уражений сегмент збільшений

переважно за рахунок м'яких тканин, при цьому кісткова частина збільшена в меншій мірі як за довжиною, так і за об'ємом. Збільшення м'яких тканин локалізується в основному на долонній поверхні, передусім в ділянці підвищення великого пальця, спотворює форму сегмента і призводить до різкого обмеження згинання в п'ястково-фалангових і міжфалангових суглобах, перерозгинанню в них, погіршує функцію хапання;

2-а форма – уражений сегмент кінцівки пропорційно збільшений, і переважно за рахунок кісткової частини. Спостерігається обмеження згинання у міжфалангових суглобах, часто виявляється клінодактилія у міжфалангових, п'ястково-фалангових суглобах у ліктьовий або променевий бік;

3-я форма характеризується збільшенням об'ємних розмірів фаланг і зап'ясткових кісток, без змін лінійних розмірів променів кисті. При цій формі спостерігається гіпертрофія коротких м'язів кисті, що призводить до значного розширення долоні, згинальним контрактурам і ліктьовій девіації в п'ястково-фалангових суглобах, значно порушена функція хапання.

**Ектродактилія (ectrodactylia)** характеризується відсутністю або недорозвиненням одного або декількох пальців кисті. Може поєднуватися з відсутністю п'ясткових кісток, а при центральному розташуванні дефекту утворюється розтвір, що розділяє кисть на дві частини [26-28].

1) типова ектродактилія – глибоке розщеплення кисті супроводжується відсутністю одного або декількох пальців, а іноді й однієї або декількох п'ясткових кісток;

2) нетипова ектродактилія – при цій формі анатомічна структура кисті практично не змінена, а розтвір слабо виражений і має вигляд збільшеного міжпальцевого проміжку.

**Камптодактилія (camptodactylia)** – згинальна контрактура V пальця кисті.

**Клінодактилія (clinodactylia)** характеризується викривленням пальців або спотворенням їх положення щодо осі кінцівки (пальці скошені медіально або латерально). Найчастіше вражаються 4-5 пальці обох кистей. Захворювання успадковується за автосомно-домінантним типом. Зовнішніми проявами є деформації фаланг пальців і порушення внутрішньосуглобових співвідношень. Захворювання досягає піку в період статевого дозрівання, надалі не прогресує. Лікування тільки хірургічне.

**Макродактилія (macroactylia)** – надмірно довгі пальці. В літературі трапляються поодинокі повідомлення про рідкісну фіброліпоматозну фо-

рму макродактилії, поєднану з фіброліпоматозом кишок [29].

**Макрохейрія (macrocheiria)** – збільшення кисті.

**Мікродактилія (microdactylia)** – надмірно короткі пальці.

**Мікрохейрія (microcheiria)** – зменшення кисті.

**Олігодактилія (oligodactylia)** – зменшення кількості пальців.

**Полідактилія (polydactylia)** – збільшення кількості пальців. Можливий повний і неповний розвиток додаткових пальців. Однією з причин виникнення таких дефектів є спадкова сімейна полідактилія. Полідактилія частіше за все успадковується за автосомно-домінантним типом, але іноді це анатомічне відхилення успадковується за автосомно-рецесивним типом [30-32]. Лікування оперативне, полягає у видаленні додаткового пальця. За статистикою популяційна частота – від 1:3300 до 1:630, при цьому зазначимо, що шестипалим народжується один новонароджений на 5000.

**Полісиндактилія (polysyndactylia)** – множинність пальців і їх зрощення.

**Роздвосна кисть (manus bifurcate).**

**Симфалангізм (sympalangismus)** або **симфалангія (sympalangia)** є рідкісною вадою, що супроводжується злиттям (зрощенням) однієї або декількох фаланг; характеризується відсутністю рухів у міжфалангових суглобах, атрофією м'яких тканин кисті і пальців. Часто поєднується з синдактилією.

**Синдактилія (syndactylia)** – зрощення пальців між собою. Ця досить поширена патологія, становить половину всіх ортопедичних захворювань верхньої кінцівки і трапляється в 1-2 випадках на 3000 новонароджених. Зрощення пальців може бути повним і частковим, може спостерігатися зрощення двох і більше пальців. Дана патологія часто поєднується з іншими вадами і недорозвиненнями.

Розрізняють такі форми синдактилії:

1) шкірна форма трапляється найчастіше. Вона характеризується зрощенням пальців між собою на всьому протязі – від проксимальних до кінцевих фаланг. Частіше зростаються третій і четвертий пальці. При цьому можливий тільки спільний рух зрощених пальців;

2) перетинчаста форма – пальці зростаються, як правило, частково, а між ними формується перетинка, яка складається з двох листків шкіри. З'єднуватися можуть всі пальці кисті, але частіше – перший і другий. При цьому рухи в суглобах пальців збережені. У разі, якщо перетинка досить

велика, рухи пальців можуть бути автономними;

3) кісткова форма – зрощення пальців можливі як в ділянці однієї фаланги, так і впродовж усього пальця. При кінцевій формі синдактилії зростаються тільки нігтьові фаланги. При цьому визначається їх недорозвинення.

Ця патологія має досить сприятливий прогноз. Лікування тільки оперативне, із застосуванням шкірно-пластичних методів. Обов'язковою умовою успіху є формування міжпальцевої складки. Оптимальний вік для оперативного втручання – 5-6 років, але операція може бути проведена і раніше, особливо при кісткових формах синдактилії, коли створюються сприятливі умови для розвитку більш складних деформацій кінцевих фаланг при зростанні пальців кисті в довжину. У таких випадках спочатку створюються умови для нормального розвитку пальця, а потім оперативне лікування закінчується в повному обсязі.

**Таліпоманус (talipomanus)** – клишорукість.

**Трифалангія великого пальця кисті (triphalangia pollicis) або трифалангізм I пальця кисті** – рідкісне захворювання, що становить близько 3% від кількості всіх уроджених вад розвитку верхньої кінцівки, або 1 випадок на 25 тис. новонароджених. Найбільше визнання отримали праці V.E. Wood [33-35], в яких автор виділяє три варіанти цієї аномалії залежно від форми додаткової фаланги:

I тип – з дельтоподібною фалангою (phalanx deltoideus);

II тип – з прямокутною або трапецієподібною фалангою;

III тип – з повною фалангою.

На підставі клініко-рентгенологічного дослідження хворих інші дослідники [36-37] виявили гетерогенність уродженого трифалангізму I па-

льця кисті та запропонували таку класифікацію цієї патології:

I. Проста форма:

1) брахімезофалангеальна;

2) псевдотрифалангізм;

3) доліхофалангеальна;

4) перехідна.

II. Складна форма:

1) поєднано з гіпоплазією I променя;

2) поєднано з променевою полідактилією:

а) з ізольованим ураженням кисті;

б) з ураженням передпліччя та кисті.

**Шистохейрія (schistocheiria), хейрошиз (cheiroschisis)** – розщеплення кисті.

**Висновки.** 1. Внаслідок порушення розвитку мезенхіми на 4-8 тижнях пренатального періоду онтогенезу людини виникають наступні вади кисток верхньої кінцівки: недорозвиток, зрощення їх проксимальних або дистальних кінців, відсутність або недорозвиток анатомічних структур. 2. Уроджені вади розвитку кисті можна розділити на типові (самостійні нозологічні форми) і атипові (комбіновані з іншими захворюваннями). 3. Необхідно розглядати чотири клінічні групи вроджених вад розвитку кисті: гіпоплазії, гіперплазії, комбіновані та поєднані. 4. Системні або локальні ураження кісток кисті зумовлені наступними змінами: розвитку кісток, числа і розмірів мезенхімальних закладок, процесів хондро- і остеогенезу та мікроциркуляції. 5. Найбільш розповсюдженими уродженими вадами кісток кисті є полідактилія, олігодактилія та синдактилія.

**Перспективи подальших досліджень.** Вивчення морфологічних передумов виникнення вроджених вад скелету кисті може бути підґрунтям для розробки та обґрунтування нових способів їх хірургічної корекції.

#### Список використаної літератури

1. Dy C.J. *Embryology, diagnosis, and evaluation of congenital hand anomalies* / C.J. Dy, I. Swarup, A. Daluiski // *Curr. Rev. Musculoskelet. Med.* – 2014. – Vol. 7, № 1. – P. 60-67.
2. *Amelia: a multi-center descriptive epidemiologic study in a large dataset from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and overview of the literature* / E. Bermejo-Sánchez, L. Cuevas, E. Amar [et al.] // *Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet.* – 2011. – Vol. 157C, № 4. – P. 288-304.
3. *Senes F.M. Correction of forearm deformities in congenital ulnar club hand: one-bone forearm* / F.M. Senes, N. Catena // *J. Hand. Surg. Am.* – 2012. – Vol. 37, № 1. – P. 159-164.
4. *Symmetrical upper limb peromelia and lower limb amelia associated with persistent omphalomesenteric duct: a case report* / S. Puvabanditsin, J. Savla, E. Garrow [et al.] // *Clin. Dysmorphol.* – 2011. – Vol. 20, № 2. – P. 102-106.
5. *Girsch W. Peromelia* / W. Girsch, F. Grill // *Handchir. Mikrochir. Plast. Chir.* – 2008. – Vol. 40, № 1. – P. 8-12.
6. *Phocomelia: a worldwide descriptive*

- epidemiologic study in a large series of cases from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and overview of the literature / E. Bermejo-Sánchez, L. Cuevas, E. Amar [et al.] // *Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet.* – 2011. – Vol. 157C, № 4. – P. 305-320. 7. Amniotic band syndrome / P. Shetty, L.T. Menezes, L.F. Tauro [et al.] // *Indian J. Surg.* – 2013. – Vol. 75, № 5. – P. 401-402. 8. Suresh S. Robinow syndrome / S. Suresh // *Indian. J. Orthop.* – 2008. – Vol. 42, № 4. – P. 474-476. 9. Patton M. Robinow syndrome / M. Patton, A. Afzal // *J. Med. Genet.* – 2002. – Vol. 39, № 5. – P. 305-310. 10. Павлова М.Н. Врожденный частичный гигантизм верхних конечностей у детей / М.Н. Павлова, А.А. Беляева, Б.В. Гусев // *Арх. патолог.* – 1986. – Т. 48, Вып. 8. – С. 63-68. 11. Подовження кісток при вроджених та набутих каліцтвах кисті / І.А. Руденко, М.М. Краснопоров, В.Я. Шматко [та ін.] // *Вісн. ортопедії, травматолог. та протезування.* – 2004. – № 1. – С. 64-67. 12. Ломаченко И.Н. Пороки развития пальцев и кисти у детей / И.Н. Ломаченко, С.П. Козырева, А.Н. Пасынков // *Хирургия.* – 1995. – № 4. – С. 36-37. 13. Hayes I.M. Unilateral acheiria and fatal primary pulmonary hypertension in a girl with incontinentia pigmenti / I.M. Hayes, G. Varigos, E.J. Upjohn // *Am. J. Med. Genet. A.* – 2005. – Vol. 135, № 3. – P. 302-303. 14. Makrythanasis P. A novel homozygous mutation in FGFR3 causes tall stature, severe lateral tibial deviation, scoliosis, hearing impairment, camptodactyly, and arachnodactyly / P. Makrythanasis, S. Temtamy, M.S. Aglan // *Hum. Mutat.* – 2014. – Vol. 35, № 8. – P. 959-963. 15. The very rare aglossia adactyly syndrome with a novel finding of mental retardation / M. Seven, E. Yosunkaya, G. Guven [et al.] // *Genet Couns.* – 2012. – Vol. 23, № 1. – P. 81-85. 16. Чиркова Г.Н. Два случая синдрома акроцефалосиндактилии / Г.Н. Чиркова, Т.В. Сорокина, Н.В. Новиков // *Педиатрия.* – 2003. – № 3. – С. 100-103. 17. Inbar-Feigenberg M. Beals syndrome (congenital contractural arachnodactyly): prenatal ultrasound findings and molecular analysis / M. Inbar-Feigenberg, N. Meirowitz, D. Nanda // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2014. – Vol. 44, № 4. – P. 486-490. 18. Blauth W. Probleme der operativen Behandlung angeborener Unterschenkel pseudarthrosen / W. Blauth, A. Falliner // *Z. Orthop. Ihre Grenzgeb.* – 1989. – Vol. 127, № 5. – S. 531-548. 19. Агранович О.Е. Зеркальная кисть / О.Е. Агранович // *Рос. семейный врач.* – 2006. – Т. 10 – С. 13-16. 20. Classification of the mirror hand – multiple hand spectrum / M. Al-Qattan, A. Al-Thunayan, M. De Cordier [et al.] // *J. Hand Surg.* – 1998. – Vol. 23B, № 4. – P. 534-536. 21. Al-Qattan M. An unusual case of preaxial polydactyly of the hands and feet: a case report / M. Al-Qattan, F.K. Hashem, A. Al Malaq // *J. Hand Surg.* – 2002. – Vol. 27A, № 3. – P. 498-502. 22. Chingwundon J.O.M. Ulnar dimelia. Is it a true duplication of the ulna? / J.O.M. Chingwundon, M. Gupta, A. Scott // *J. Hand Surg.* – 1997. – Vol. 22B, № 1. – P. 77-79. 23. Sandrow R.E. Hereditary ulnar and fibular dimelia with peculiar facies. A case report / R.E. Sandrow, P.D. Sullivan, H.H. Steel // *J. Bone Jt. Surg.* – 1970. – Vol. 52A, № 2. – P. 367-370. 24. Martin R.A. Mirror hands and feet with a distinct nasal defect, an autosomal dominant condition / R.A. Martin, M.C. Jones, K.L. Jones // *Am. J. Med. Genet.* – 1993. – Vol. 46, № 2. – P. 129-131. 25. Шведовченко И.В. Клинико-радиологические параллели при врожденном гигантизме кисти у детей / И.В. Шведовченко, А.Н. Бергалиев, О.Н. Сосненко // *Вестн. травматолог. и ортопедии им. Н.Н. Приорова.* – 2002. – № 1. – С. 20-25. 26. Dhar R.S. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-cleft lip and palate syndrome / R.S. Dhar, A. Bora // *J. Indian. Soc. Pedod. Prev. Dent.* – 2014. – Vol. 32, № 4. – P. 346-349. 27. Mitul B.K. A Case of Ectrodactyly in a Neonate / B. Kalathia Mitul, A. Seta Avani // *J. Clin. Neonatol.* – 2013. – Vol. 2, № 3. – P. 151-152. 28. Shivaprakash P.K. Ectrodactyly, ectodermal dysplasia, and cleft lip/palate syndrome: A case report of “Incomplete syndrome” / P.K. Shivaprakash, V. Hrishikesh Joshi, Hina Noorani // *Contemp. Clin. Dent.* – 2012. – Vol. 3, Suppl.1. – P. 115-117. 29. Kenkare S. Macroductyly fibrolipomatosis presenting as a small bowel obstruction / S. Kenkare, B. Ainapurapu // *South Med. J.* – 2010. – Vol. 103, № 7. – P. 721. 30. Nguyen M.P. A case report of bilateral mirror clubfeet and bilateral hand polydactyly / M.P. Nguyen, E.A. Lawler, J.A. Morcuende // *Iowa Orthop. J.* – 2014. – Vol. 34. – P. 171-174. 31. Wang C. A new skill for treating unclassified thumb polydactyly: ablation via a periosteal incision / C. Wang, X. Huang, W. Tan // *Aesthetic Plast. Surg.* – 2012. – Vol. 36, № 4. – P. 928-933. 32. Khode S.R. Congenital vallecular cyst with polydactyly – A rare cause of stridor and failure to thrive / S.R. Khode, N. Gosrani, S. Golhar // *Med. J. Malaysia.* – 2014. – Vol. 69, № 2. – P. 101-102. 33. Wood V.E. Treatment of the triphalangeal thumb / V.E. Wood // *Clin. Orthop.* – 1976. – Vol. 120. – P.188-200. 34. Wood V.E. Polydactyly and the triphalangeal thumb / V.E. Wood // *J. Hand. Surg. Am.* – 1978. – Vol.

3, № 5. – P. 436-444. 35. Wood V.E. Congenital triangular bones in the hand / V.E. Wood, A.E. Flatt // *J. Hand. Surg. Am.* – 1977. – Vol. 2, № 3. – P. 179-193. 36. Агранович О.Е. Тератологические варианты врожденного трехфалангизма I пальца кисти у детей / О.Е. Агранович, И.В. Шведовченко, С.И. Голяна // *Вестн. травматолог. и ортопедии им. Н.Н. Приорова.* – 2003. – № 4. – С. 80-83. 37. Агранович О.Е. Врожденная гипоплазия I луча кисти / О.Е. Агранович // *Дет. хирург.* – 2009. – № 3. – С. 42-46.

#### ОНТОЛОГИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СКЕЛЕТУ КИСТИ

**Резюме.** На основании проведенного анализа источников литературы сделанная попытка обобщить существующие сведения о врожденных пороках скелета кисти и предложена их классификация и толкование согласно азбуки.

**Ключевые слова:** кисть, пороки развития, анатомия, человек.

#### ONTOLOGY OF CONGENITAL DEFECTS OF THE HAND SKELETON

**Abstract.** Based on the analysis of literary sources, an attempt to summarize existing data on congenital defects of the hand skeleton has been made and their classification and interpretation according to the alphabet have been suggested.

**Key words:** hand, developmental defects, anatomy, man.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Надійшла 19.11.2014 р.  
Рецензент – проф. Слободян О.М.