**МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ-СОФИЯ**

**КАТЕДРА ПО ОРТОПЕДИЯ И ТРАВМАТОЛОГИЯ**

**Ръководител: Проф. д-р Пламен Кинов, дмн**

---

**Д-р София Валентинова Николова**

# ПЛАСТИЧНО-ВЪЗСТАНОВИТЕЛНА ХИРУРГИЯ ПРИ ВРОДЕНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО

**Д и с е р т а ц и я**

**За присъждане на образователна и научна степен**

**“Доктор”**

**Научен ръководител: Доц. д-р Венелин Алексиев, дм**

**С о ф и я**
**2024**

**СЪКРАЩЕНИЯ**

първа метатарзална кост – I МТК

проксимална интерфалангеална става – ПИС

дистална интерфалангеална става – ДИС

метатарзофалангеална става – МФС

m.flexor digitorum longus – FDL

халукс варус дуплекс – ХВД

ъгъл между първа проксимална фаланга и пета метатарзална кост - 1ПФ5МТК

ъгъл между средната и дисталната фаланга - ИФЪ

**СЪДЪРЖАНИЕ**


**I. УВОД.....5**

**II. ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР.....8**

**II.1. Ембрионално развитие на ходилото.....8**

**II.2. Развитие на ходилото в ранна детска възраст..... 9**

**II.3. Нормална анатомия на преден ходилен отдел и пръсти .....11**

**II.4. Диагностика при аномалии на пръстите на ходилото.....13**

**II.5. Клинико-терапевтични характеристики на най-честите вродени деформации на пръстите на ходилото…….....14**

**II.5.1 Макродактилия.....14**

**II.5.2. Полидактилия.....18**

**Преаксиална полидактилия и вариация халукс варус дуплекс…22**

**Постаксиалната полидактилия……...26**

**II.5.3 Клинодактилия и камптодактилия.....28**

**Вродената камптодактилия.....30**

**II.5.4. Синдактилия……....31**

**II.6, Обобщение на данните от литературата.....32**

**III. ЦЕЛ И ЗАДАЧИ..... 33**

**IV. МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ.....34**

**IV.1. Клиничен материал.....34**

**IV.2. Образнодиагностично изследване и рентгенографски измервания...37**

**IV. 3. Използвани класификации за диагноза и отчитане на резултати….40**

**IV. 4. Използвани оперативни техники при лечение на вродени деформации на пръстите на ходилото…….....44**

**IV.5. Статистически методи …….....60**

**V. СОБСТВЕНИ РЕЗУЛТАТИ.....62**

**V.1. Резултати при диагноза преаксиална полидактилия…….....65**

**V.2. Резултати при диагноза постаксиална полидактилия…….....70**

**V.3. Резултати при диагноза клинодактилия…….....75**

**V.4. Резултати при диагноза макродактилия …….....79**

**V.5. Обобощените крайни резултати по класификация на Phelps и Grogan.....85**

**V.6. Усложнения и реоперации……..86**

**VI. ОБСЪЖДАНЕ.....89**

**VI.1. Относно индикациите и възрастта за операция …….....89**

**VI.2. Относно вида на оперативното лечение при деформации на пръстите на ходилото…….....94**

**VI.3. Относно грешки и усложнения при оперативното лечение при деформации на пръстите на ходилото…….....101**

**VI. ИЗВОДИ.....105**

**VII. ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....107**

**VIII. БИБЛИОГРАФИЯ.....108**

# I. УВОД

Bible. Samuel 21:20-21

"And there was yet a battle in Gath, where there was a man of great stature,
who had on every hand six fingers and on every foot six toes,
four and twenty in number; and he also was born to the giant."

"Настана пак война в Гет дето имаше един високоснажен мъж с по шест пръста на ръцете си и по шест пръста на нозете си, двадесет и четири на брой; също и той бе се родил на исполина." Второ Царе 21:19-21[38]

Вродените деформитети на пръстите на ходилото се откриват още при раждането и нелекувани, някои от тях водят до значими структурни и функционални нарушения. Причинени са от аберации в развитието на пръстите в ембрионалният период от 4-та до 10-та гестационна седмица. Фенотипната им вариация е голяма, като най-честите са полидактилия и полисиндактилия, клинодактилия и макродактилия.[98] Проявата на подобни аномалии може да е от изолиран тип, но и да е индикация за по-сериозен синдром при детето.[71]

Етимологично наименованията на отделните деформации произлизат от старогръцки - "δακτυλος" означаващо пръсти и съответно „κλίνειν" – огънат, "συν" – заедно, „καμπτος"– завъртян и усукан, „πολύς" – много, „βραχύς" – къс, „μακρός" – голям. В литературата се използват и латински наименования като hallux varus duplex, digitus quintus varus superductus, Macrodystrophia lipomatosa и др.

Появата на вродени деформитети на ходилото и пръстите придружава развитието на човека. Те са описани много преди медицинските класификации, които използваме днес. В историята се срещат документи за наличие на шести пръсти на ходилото при Цар Хенри II от Полша (роден 1196г.) и шести пръст на едната ръка на Римския поет Volcacius Sedigitus през I век от н.е.[35] Разкопки в историческия град Pueblo Bonito от областта Chaco в северно Мексико разкриват доказателства, както за скелети, така и за отпечатъци от стъпки на индивиди с шест пръста. От тях се предполага, че хората с шест пръста са имали специален статут в чакоанското общество.[35] Класическо е изобразяването на Свети Йосиф с

постаксиална полидактилия на крака в картини на Франческо ди Джорджо Мартини, Рафаел Санцио и Джулио Романо от периода 1475-1525 г.[8] Първото медицинско описание, което открихме в литературата е на Теодор Керкринг от 1670 г., въвел термина „полидактилия“.[21]

Въпреки познаването на дигитални ходилни деформитети през вековете, етиологията и патогенезата им се установяват едва през последните 15 год. с помощта на генетични изследвания. Патологията може да е едностранна, двустранна, изолирана и асоциирана с други вродени аномалии или синдроми.[23,63,83]

Децата с вродени деформации на пръстите на ходилото, обикновено нямат субективни оплаквания в кърмаческа и ранна детска възраст. В този период проблемите са от страна на родителите. Основно те са притеснени от естетичния вид, невъзможноста за обуване на еднакъв размер обувки, невъзможност за нормално прохождане и това че детето им е различно от останалите. В по късна възраст при нелекуваните деца настъпват трудности от социално естество, отразяващи се на нормалното психологическо развитие при децата и подрастващите. Функционалните проблеми са свързани с неправилно натоварване на ходилото и нарушена триопорност. Това се отразява на целия долен крайник, включително на отдалечените коленна и тазобедрена става. При някои от заболяванията, напр. прогресивната форма на макродактилия, настъпва ранна инвалидизация, изискваща многоетапни хирургични корекции. Съгласно действащото законодателство в страната, Наредба за медицинската експертиза 2017г. / изм. и доп. 2023 г./, разглежданите деформации в неблагоприятно положение се определят на 20% намалена социална адаптация за детската възраст.

Съвременните тенденции в педиатричната ортопедия са за оперативно лечение на вродените деформации на пръстите на ходилата в ранна детска възраст, за да може крайниците да се развиват без функционален и естетичен дефицит. Използват се различни оперативни техники за мекотъканни и костни корекции според анатомичния субстрат на заболяването. Няма общоприети индикации за тяхното прилагане, времето за извършване на операция както и дълтосрочни резултати от прилагани хирургични техники при по-дълги клинични серии. Повечето научни публикации от XXI век са насочени към генетични изследвания на проблема.

Отговор на въпроси свързани с терапията, избор на оптимални оперативни техники и протокол за лечение на деформитети на пръстите на ходилото в България, бе основание

за разработване на настоящия дисертационен труд. Той включва дългогодишния опит с тази патология на Клиниката по детска ортопедия към Катедра по ортопедия и травматология, МУ София на УСБАЛО „Проф.Б.Бойчев“ София.

# II. ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР

## II.1. ЕМБРИОНАЛНО РАЗВИТИЕ НА ХОДИЛОТО

Вътреутробното развитие на пръстите и последващия им растеж са част от това на ходилото**.** Пренатално то започва в четвъртата гестационна седмица (г.с) с поява на ембрионални структури като елевации от вентролатералната стена.[19] Те са мезенхимни формации с ектодермални плочки, които индуцират растежа на крайниците. Развитието е от проксимално към дистално. В 5-та г.с се забелязват бразди, разделящи сегментите на долните крайници. Развитието на съдовете на ходилата преминава през os talus, os calcaneus, os naviculare, os cuboideum,, метатарзалните кости и фалангите. Към 6-та г.с, пъпките се изместват в перпендикулярна позиция спрямо тялото на фетуса и разделянето на пръстите на ходилата започва от халукса към пети пръст. До този момент фалангите са обвити в тъкан наподобяваща ръкавичка. Хондрофикация се установява в средата на 6-та г.с, През този период започва формиране на мускулатура от мезенхима и развитие на нейната инервация. Отличителното събитие в 7-та г.с. е артикулацията на талуса с тибията с формиране на глезенната става. Седмата седмица бележи и началото на първичната осификация на долния крайник, като процеса започва във фемура. В началото на 8-та г.с. е формирано костното анлаге на всички кости на долните крайници. През същия период долните крайници са вече в опорна позиция, но ходилата са позиционирани огледални едно срещу друго и започват ротация, за да се постигне и при тях опорна позиция. Пръстите са напълно развити в 9-та г.с., както и субталарната става и напречния свод.

Ставите на ходилото се формират по време на третия месец и между 10-та и 12-та г.с, като през този период се установява и възможна дорзифлексията на ходилото. По време на 16-та г.с, ходилата се отдалечават едно от друго, долните крайници се кръстосват в областта на глезенните стави, като остават в тази позиция до седми ембрионален месец, когато ходилата се позиционират със стъпалата срещу стената на матката.

Познаването на ембрионалното развитие на ходилото и в частност на пръстите е важно за ретроспективен анализ на предполагаеми нокси, довели до спорадични мутации предизвикващи деформации. То е и от основно значение за най-ранна диагностика с фетална сонография на настъпили аномалии.[22,135]

## II.2. РАЗВИТИЕ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО В РАННА ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

Развитието на ходилото в ранна детска възраст се осъществява в различни посоки, като основните са структура и функционалност.[47] Структурното развитие е на ниво костни тъкани и на ниво меки тъкани. Костното съзряване и осификацията на хондралното анлаге започва в късното ембрионално развитие и продължава постнатално. Осификацията на ходилото се осъществява през първите 10 год. от живота на човека, като осификация на епифизите приключва между 15 и 21-вата година. Според Herring (2012), затварянето на епифизите на дисталните, средните и проксималните фаланги приключва до 18-годишна възраст, докато затварянето на епифизите на метатарзалните кости се осъществява до 21-вата година.[41,47,55]

При децата меките тъкани, включващи мускули, сухожилия, лигаменти и др., са високо диференцирани, както при възрастните, но нямат достатъчно кръстосващи се фибри във формирания колаген. Това прави ходилото силно еластично, средно до 6-годишна възраст.[47] Пълното съзряване на меките тъкани на ходилото приключва в адолесцентна възраст.[80,126]

Мастните възглавнички по плантарната повърхност на ходилото се развиват пренатално. Тези на предния ходилен отдел са видими още при раждане, а тези в областта на надлъжния свод нарастват през първите седмици от живота на новороденото. Последните не намаляват до късното детство.[100,101] Всички видове мезенхимни тъкани, които включват мускули, кости и фибро-мастна тъкан се развиват симетрично след раждането. Ако дадена структура е прогресивно растяща по-бързо от останалата част на ходилото, това най-вероятно е клиничен фенотип на макродактилия.[110]

Нормалният растеж по дължина на ходилото през първите три години е около 24 mm за една година, и от три до 5-годишна възраст е около 12 mm за една година.[85] Според Maier и съавт. (2003), дете на 3-годишна възраст вече е достигнало две трети от окончателната дължина на ходилото. След 5-годишна възраст линеарният растеж при двата пола се забавя значително, като в периода от 5-годишна възраст до 12-годишна възраст същият е от 0.8 до 1cm на година.[10,30,85]

Функционалната морфогенеза на ходилото се е развила спрямо нуждите на човека да се движи с двунога походка. Така предназначението на ходилото се променя от частично захващаща функция към апарат за придвижване и опора. Така се променя и хватателната

функция на пръстите на ходилото. Всички процеси с развитието на функционалността на ходилото са свързани с прохождането на детето и се отразяват на развитието на целия долен крайник, тазобедрените стави и колената.[47] През месеците, в които детето се научава да лази и да прохожда, силата на мускулите и всички съединителни тъкани расте, постепенно малеолите заемат външно ротаторна позиция.[47,80] Аксиалните съотношения на ходилото се променят през първите две години и след това се забавят до завършване на растежа.[92] През третата година, глезенната става придобива неутрална позиция и ротацията на малеолите приключва през петата година.[60,80]

Развитието на надлъжния свод е обсъждано от различни автори и е тема, която все още няма напълно ясни етапи. Според някои от авторите, надлъжният свод съществува още при раждане и е клинично видим още през първите две години.[12,60] В противовес Fixsen (1998) и Sullivan (1999) смятат, че надлъжния свод не е оформен и всички деца се раждат с деформация тип пес планус.[46,112] Други автори приемат, че оформянето на същия свод започва да се осъществява при прохождането.[6,12,60] Според Stavlas и съавт. (2005) надлъжният свод се оформя до 8-годишна възраст.[108]

Herring (2012) описва моторното развитие по месеци и години. Приема се, че до 6-годишна възраст се осъществява напълно мотриката свързана с походката. (Табл. № 1)

| **Възраст** | **Общи моторни способности** |
|---|---|
| **1м.** | Минимален прогрес от раждане; може да вдига глава с помощ |
| **2м.** | Може да държи главата при изправено положение; частичен контрол на глава при преместване от легнало на седнало положение |
| **3м.** | Може да държи главата горе при изправено положение |
| **4м.** | Може да повдига глава и гръден кош с опора в предмишниците |
| **6м.** | Може да повдига глава и гръден кош с опора в ръцете; главата не се бави при повдигане; сяда с помощ; държи главата стабилно при седнало положение; обръща главата на двете страни; обръща се в легнало положение; почи пълна тежест на краката при изправено положение с помощ |
| **9м.** | Седи без нужда от помощ с краката в екстензия; седи с външна ротация; седи с вътрешна ротация; избутва се в изправено положение; стои с помощ и опора на двете ръце; лази |
| **12м.** | Набляга се и възвръща баланс в седнало положение; ходи с помощ от една ръка |
| **14м.** | Стои изравен без помощ; ходи напред без помощ; пада и възвръща баланс |

| | |
|---|---|
| **18м.** | Качва стълби с две ръце |
| **2г.** | Качва стълби без помощ, с по едно ходило; тича направо; скача на място; рита топка направо |
| **3г.** | Качва стълби без помощ, с едно ходило след другото; слиза по стълби без помощ; може да стои прав на едно ходило за кратко; кара колело с помощни колелца |
| **4г.** | Слиза по стълби без помощ, с едно ходило след другото; държи баланс на едно ходило; може да се катери |
| **5г.** | Скача на едно ходило без помощ; нормална стъпкова походка |
| **6г.** | Може да върви назад със стъпкова походка; хвърля топка нагоре и я хваща с една ръка |

**Таб. № 1:** Стъпки в развитието на моторните способности на ходилото по Tachdjian.

Цитираните по-горе функционално-морфологични особености за важни за определяне времето на оперативни корекции при вродени аномалии на пръстите, както и за определяне на възможни функционални промени свързани с аномалии на пръсти.

## II.3. НОРМАЛНА АНАТОМИЯ НА ПРЕДЕН ХОДИЛЕН ОТДЕЛ И ПРЪСТИ

Топографската анатомия разделя ходилото на regio calcanea, dorsum pedis, planta pedis и digiti pedis. От гледна точка на хирургичното лечение на разглежданите деформации, последните три области са обект на дисертационния труд. На практика това е частта на ходилото дистално от ставата на Lisfranc – arth.tarsometatarsea.

Кожата по гърба на ходилото е тънка и подвижна. Подкожният слой е от предимно рехава съединителна тъкан с разположени в нея венозни съдове и крайни разклонения на n. peroneus superficialis – nn.cutanei dorsalis medialis et intermedius и на n.suralis по латералния ръб - n.cutaneus dorsalis lateralis. Тези нерви продължават в nn.digitales dorsalis инервиращи гърба на пръстите. В първо междукостно пространство се появява крайните клончета на n. peroneus comunis, инервиращи и съответните страни на палеца и II-ри пръст. Собствената фасция отделя в дълбочина фиброзни прегради и образува три остеофиброзни канала съответно за предния тибиален муску, екстензаорите на палеца и пръстите. Последните подфасциално се разполагат в два слоя – повърхностно сухожилията на m.extensor digitorum longus и дълбоко – на m.extensor digitorum brevis. В областта на първо междукостно пространство a. dorsalis pedis се разделя на двата си крайни клона, като преди това отделя

a.arcuata. Последната е разположена перпендикулярно на оста на ходилото и отделя aa. metatarsea dorsalis.

Кожата на стъпалото е груба, дебела и слабо подвижна. Най-дебела е в участъциет покриващи главите на метатарзалните кости и по-нежна и тънка по протежение на свода. Слабата подвижност на кожата се дължи на фиброзни снопчета между нея и плантарната апоневроза. В областта на кожните задебеления е налице и по-дебел слой мастна тъкан с характерен килийчест строеж и синовиални бурси на местата на натоварване. В подкожието се разполагат венозни сплетения и nn.digitalis plantari comunis, крайни клончета на n.tibialis. Fascia plantaris постепенно изтънява дистално и в медиална и латерална посока. Тя отделя фиброзни пластинки към метатарзалните кости и формира три леговища – медиално за m.abductor halucis и двата флексора на палеца, средно за флексорите на пръстите, m adductor halucis и mm.interosei и латерално за m.abductor digiti minimi и късия флексор на V-ти пръст. Кръвоснабдяването е от aa.plantaris medialis et lateralis. Външната артерия образува дъга чрез аностомоза с a.dorsalis pedis при основата на V метатарзална кост. От arcus plantaris се отделят aa.metatarsea plantaris.

Пръстите на ходилото са по-къси и тънки от тези на ръката, с изключение на палеца. Неговата ширина е почети еднаква с тази на ръката и това може да е еталон при корекции. По гръбната повърхност проминират главите на проксималните фаланги. Междупръстовите кожни гънки се проецират към средата на проксималните фаланги. Кожата е тънка по гръбната и страничната повърхност и значително по дебела плантарно. Покожната мастна тъкан е значително по-дебела плантарно, с килийчест строеж. Най-силно изразена е в областта на дисталните фаланги, където образува мастни възглавнички. В рехавата съединителна тъкан по гърба на пръстите се разполагат по два съдово нервни снопа. Още по два снопа са разположени плантарно. Богатото кръвоснабдяване и инервация е особено полезно при кожни пластики. По дорзалната страна фасцията сраства със сухожилната разтегленица от сухожилията на пръстовите екстензори, като в нея се вплитат и снопчетата на mm.lumbricales. Средната част на разтегленицата се залавя за основата на средната фаланга, а двете странични за основата на дисталната фаланга. При палеца цялата сухожилна разтегленица се залавя за основата на дисталната фаланга. Плантарно всеки пръст има остеофиброзен канал в който се разполагат сухожилията на флексорните

мускули. Палецът има само дълъг флексор във влагалището. При останалите пръсти сухожилието на късия флексор се разцепва на две и се залавя от двете страни на основата на средната фаланга, а дългият флексор завършва в основата на дисталната фаланга. Сухожилията на всички пръсти от главите на метатарзалните кости до основата на дисталните фаланги са в синовиални самостоятелни влагалища. Ставните цепки на проксималните arth. interalahgeae се проецират на 3-4 mm дистално от главичките на проксималните фаланги, а тези на дисталните стави – на 2-3 mm дистално от главичките на средните фаланги. Ставната капсула се залавя по ръбовете на ставните повърхности и се укрепва от вътрешна и външна странична връзка, дорзалната сухожилна разтегленица и сухожилията на флексорите. Главичките на проксималната и дистална фаланга имат макаровидна форма с водеща бразда, съответстваща на вдлъбнатата форма с водещ гребен по средата на основите на срещуположните средна и дистална фаланга.

Ноктите на пръстите имат видима част – corpus unguis и корен – radix unguis, инвагиниран в гънката на кожата. В дълбочина нокътят е плътно прилепен към подлежащата дерма. Нарастването става от matrix разположен в корена. Това е мястото на интензивно образуване на нокътната субстанция от вроговяващи се клетки на епидермиса.[1,2]

## II.4. ДИАГНОСТИКА ПРИ АНОМАЛИИ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО

Диагностичните методи чрез анамнеза на родителите и семейството, физикален преглед на детето веднага след раждането и в динамика са общовалидни за всички вродени деформитети на пръстите на ходилото. При видима деформация се тества ригидността на засегнатия пръст, като това е важно при избор на оперативна техника. Конвенционалното рентгенографско изследване в две проекции е по- информативно след първата година, когато могат да се визуализират повечето от вторичните осификационни центрове. При проходили деца, рентгенография с натоварване на ходилото е за предпочитане, защото е по-добра за обективна оценка на деформитета.[3] Част от рентгенографската диагностика при полидактилия клинодактилия на пръстите на ходилото включва различни ъглови измервания, а при макродактилия и линеарни.

Снемането на фамилна анамнеза насочва за вида на доминантно или рецесивно унаследяване. От голямо значение са генетичните изследвания, които могат да дадат навременна диагноза за евентуалното наличие на синдромно заболяване и откритие на допълнително съпътстващи аномалии, отдалечени от ходилото.

## II.5. КЛИНИКО-ТЕРАПЕВТИЧНИ ХАРАКТЕРИСТИКИ НА НАЙ-ЧЕСТИТЕ ВРОДЕНИ ДЕФОРМАЦИИ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО

### II.5.1 МАКРОДАКТИЛИЯ

Макродактилията е деформитет, който се изразява с неконтролиран растеж на всички мезенхимни тъкани - костни и меки тъкани на един или повече пръсти и/или лъчи на едното или двете ходила.[44,110] Отличаващ белег е хипертрофия на мастните тъкани на пръста или пръстите, които са засегнати.[29] Засягането на няколко пръста на ходилото е 2,01 пъти по-често от засягането на един пръст.[29]

Макродактилията попада в група заболявания класифицирани като изолиран гигантизъм.. Честотата на изолирана макродактилия е 1/18,000 живо родени, като най-често се проявява в средната част на ходилото – на втори лъч, последван от първи лъч.[66,97] Макродактилията на ходилото е по-рядка от тази на ръка и е по-често прогресивен тип деформитет.[104] Синоним на диагнозата при подобен изолиран деформитет е макродистрофична липоматоза (Macrodystrophia lipomatosa). Макродактилията се проявява по-често при мъжкия пол.[70]



**Фиг. №1:** Кл. сл. В.И., №8 от Група „Макродактилия, ♂ 2г., с макродактилия на първи и втори лъч на дясното ходило.

Гигантизмът се отличава клинично с визуално уголемяване на пръста или целия лъч и се установява веднага след раждането при физикален преглед. Това поставя и диагнозата. След първата година рентгенографски може да се визуализира по-ускорен растеж на дължината и широчината на засегнатите кости спрямо нормалните, което е важно за класифициране на деформацията и прогноза от терапията.



**Фиг. №2:** Кл. сл. Д.Д., №1 от Група „Макродактилия“, ♂ 4г. с макродактилия на втори лъч на лявото ходило.

Дълго време **етиопатогенезата** на макродактилията беше слабо проучена**.** Различни теории търсят причините за макродактилия в аномалии в нерва отговарящ за инервацията на засегнатия пръст, аномалии в кръвоснабдяването и отклонения в хормонална регулация.[44,50,70]

По настоящем е доказано, че постзиготични соматични мутации в пътя PIK3CA/AKT/mTOR могат да бъдат причина за макродактилия.[77] Този път участва в клетъчното сигнализиране, клетъчния растеж, диференциация и пролиферация. PIK3CA кодира p110α каталитичната субединица на фосфоинозитид 3-киназа (PI3K), която активира AKT и mTOR сигнализиране за стимулиране на тъканния растеж, както и на генеза на мекотъканни тумори.[65,123] Този тип деформитет може да е изолиран, да е част от синдроми, като Proteus, Klippel-Trenaunay-Weber, Maffucci, невробромatоза и др. или да придружава други неопределени вродени деформитети.[29]

**Класификацията** на изолирана макродактилия се базира на растежа на тъканите.

Barsky (1967) описва два вида макродактилия – статична и прогресивна.[15] Първата е по-честа, установява се при раждане и се уголемява пропорционално с другите пръсти и крайници. Вторият вид макродактилия е прогресивна и растежа е значително по-ускорен от този на другите пръсти и крайници.[70]

Swanson (1981) също описва два вида на макродактилия според интраоперативната находка: (1) пропорционално уголемени структури на един лъч и (2) неравномерен растеж на фибролипоматозни невробромни структури. Вторият вид на макродактилия се асоциира с уголемен нерв отговарящ за засегнатия пръст.[113]

**Оперативни техники при макродактилия в ранна детска възраст** включват ампутация на пръст и/или цял лъч и реконструктивни операции целящи прекъсване на растежа на костите и минимизация на меките тъкани.[90] Оперативното лечение е мултиетапно - от два до пет етапа. Стандартно се започва с резекция на проксималната фаланга на засегнатият пръст същевременно с резекция на меките тъкани. На втори етап се описват извършване на епифизиодеза на метатарзалната кост и резекция на мастните тъкани.[54] Josh F и съавт. (2021) описват добри и задоволителни резултати при многоетапно лечение включващо реконструктивна хирургия чрез премахване на медиалната фаланга на пръста, премахване на меки тъкани и скъсяване на сухожилия.[61]

Tsuge и съавт. (1967) предсавят оперативна техника чрез минимизация на костните и меките тъкани със запазване цялостта на нокътната плочка.[117] Оперативната процедура се извършва с достъп тип „рибена уста“ по дисталната повърхност на засегнатият дистален лъч .[90] Извършва се проксимална остеотомия на дисталната фаланга, отстраняване на физата и една трета от средната фаланга и минимизация на околните тъкани.

В литературата са описани и оперативни техники, които включват минимизация на костните и меките тъкани, чрез един продължителен достъп или няколко странични достъпа.[11]

Ампутацията на пръст или лъч на ходилото е препоръчана при пациенти с прогресивно нарастване на меките и костните тъкани.Това позволява една оперативна интервенция, без повторни реконструкции и кратък престой в болница.[11] Ампутациите на централно засегнат пръст и/или лъч се извършват чрез V-образна инцизиция. След отстраняване на целият лъч, се извършва синдактилизация на пръстите от медиално и латерално.[11] При засегнат първи лъч, се извършва дезартикулация до метатарзофалангеалната става. Според Grogan и съавт. (1991) резултатите при ампутация са окончателни, добри и не налагат реоперация.[51] При двегодишно проследяване на деца след ампутация на лъч засегнат при макродактилия, Kim и съавт. (2015) съобщават отлични следоперативни резултати и успешна функционалност.[66] За разлика от тях Campbell (2021) съобщава, че в 100% от случаите при пациенти с макродактилия избрали реконструктивна операция, се налага да се извърши повторно оперативно лечение. Подобни са наблюденията и на други автори.[110] Според Hefti (2007) ампутацията е желателно да се избягва.[54]

Wang и съавт. (2023) описват микрохирургична техника за реконструкция на лъч при макродактилия, чрез преместване на нокътно ламбо и минимизация на тъканите. При извършване на реконструкцията авторите съобщават добри клинични резултати и безпроблемен следоперативен период при общо 10 пациента със средна възраст 27.2 месеца и среден срок на проследяване 24.3 месеца.

## II.5.2. ПОЛИДАКТИЛИЯ

Полидактилията е вроден деформитет на крайниците, който се дефинира като наличието на повече от пет пръста на един или повече крайника.[54] Полидактилията е най-често срещаната аномалия на крайниците, като същата представлява 45% от всички аномалии на долен крайник.[102] Изолираната ходилна полидактилия е с честота 1-2/1,000 живородени.[121] При бялата раса тя е 2.3/1,000 живо родени момчета и 0.6/1,000 живо родени момичета.[9]

**Етиологично** полидактилиите на крайниците са две основни групи: изолирани и асоциирани със синдроми.[71] Kyriazis и съавт. (2023) представят известните по настоящем гени с доказани мутации при двете групи, с подгрупи на същите описващи преаксиална, централна, постаксиална полидактилия и комплексни форми. (Табл. № 2)

| Преаксиална | Централна | Постаксиална | Комплексна |
|---|---|---|---|
| *CEP290* | *CPLANE1* | *GLI3* | *MIPOL1* |
| *RPGRIP1* | | *ZNF141* | *PITX1* |
| *TMEM216* | | *DACH* | *LMBR1* |
| *FBN1* | | *GLI1* | |
| *CEP164* | | | |
| *MEGF8* | | | |
| *LMBR1* | | | |
| *ZRS* | | | |
| *GLI3* | | | |
| *ZNF141* | | | |
| *STKLD1* | | | |
| *GLI1* | | | |
| *KIAA0586* | | | |

**Таблица № 2:** Мутация на гени, причиняваща изолиран тип полидактилия на ходилото.

| Синдром | Мутация на гени(те) |
|---|---|
| Бардет-Бийдъл | *CCDC28B, ARL6, MKS1, BBS8, SDCCAG8, LZTFL1, WDPCP, BBS4, BBS12, TMEM67, BBS1, BBS2, BBS6, BBS10, BBS9, BBS7, BBS5, CEP290, TRIM32, BBIP, ALMS1, MKKS* |
| МакКусик-Кауфман | *MKKS* |
| Карпентър | *P4HB, RAB23* |
| Сетре-Хотцен | *TWIST1, FGFR2* |
| Синдром на Поланд | - |
| Грейг цефалополисиндактилия | *GLI3* |
| Късо ребро и полидактилия | *ATD1, LBN, DYNC2H1, IFT81* |
| Палистър-Хол | *GLI3* |
| Трифалангеална полидактилия на палец | *LMBR1* |
| Смит-Лемли-Опиц | *DHCR7* |

**Таб. № 3:** Описание на гените, при които мутации водят до полидактилия асоциирана със синдроми.

Наличието на повече от пет пръсти на ходилото може да е индикация за наличието на синдром или да придружава други аномалии на организма. (Табл.№.3) Така полидактилията е част и от заболявания, като анемия на Fanconi и анемия на Diamond-Blackfan. Синдромите, които причиняват полидактилия са тризомия 13, тризомия 12 и Ellis van Krefeld. Аномалии от групата VACTERL – вертебрални дефекти, анална атрезия, сърдечни аномалии, трансезофагеални фистули, бъбречни аномалии и аномалии на крайниците – могат също да придружават полидактилията.[9]

При полидактилия без наличието на синдром, 30% от случаите съобщават полидактилия във фамилната анамнеза.[18]

**Видове полидактилия.** Полидактилията е разделена на три основни вида: преаксиална, централна и постаксиална.[129] Освен простите форми с изолирана полидактилия, съществуват и комплексни форми, като полисиндактилия и др. (ЦИТАТ) Преаксиалната полидактилия се изразява с наличието на един или повече пръсти от медиалната страна на крайника, докато постаксиалната полидактилия представлява

наличието на един или повече допълнителни пръст от латералната страна на крайника. Описани са случаи с централна или мезоаксиална полидактилия, които включват допълнителни пръсти позиционирани между втори и четвърти пръст.[9, 14]

Полидактилия на лявото ходило е по-честа от тази на дясното. Постаксиалната е най-честа от трите вида. Централната полидактилия е най-рядко срещана.[37]

Системите за **класификация на полидактилия** на горен крайник, като тези на като Wassel (1969) и Stelling-Turek (1963) са използвани и за долен крайник. През последните 15 год. са създадени и нови класификации за разновидностите на полидактилия на долен крайник.[102] От системите за класификация на постаксиална полидактилия на ходило най-често прилаганите са тези на Venn-Watson (1976) – при комбинирани аномалии тип полисиндактилия.[57] Те са базирани на морфологичните характеристики. Класификацията на на Seok и съавт. (2013) - SAM (Syndactylism, Axis deviation, Metatarsal extension) цели оценка за избор на подобаваща оперативна техника и прогноза.[102]

Venn-Watson (1976) класификацията описва трите вида на полидактилия на ходилото: (1) преаксиална, (2) централна и (3) постаксиална, като и трите вида се разделят на следните подгрупи: 1 – Нормална метатарзална с дупликация на средната фаланга., 2– Блок метатарзална с дупликация на фалангите., 3 – Y-метатарзална с дупликация на фалангите., 4 – T-метатарзална с дупликация на фалангите., 5 – Нормална метатарзална с широка глава и дупликация на фалангите.,6 – Дупликация на лъч.

SAM класификацията разделя полидактилията на три степени:[102]

0– проста полидактилия, без синдактилия с друг пръст, под 15º девиация.,

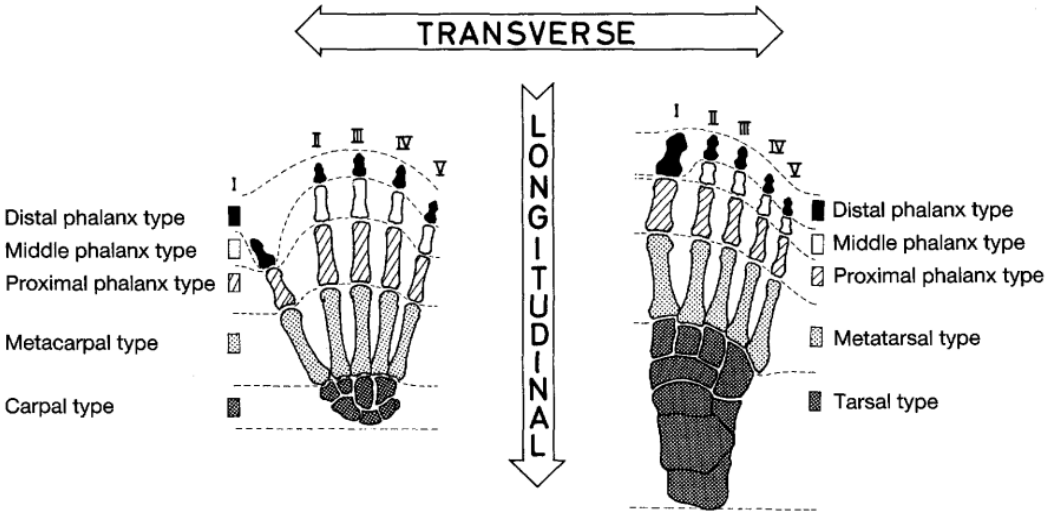
1 – с частична синдактилия, девиация от 15º до 30º, широка метатарзална глава.,

2 –с пълна синдактилия, девиация над 30º, дупликация на метатарзална кост.

Класификацията на Watanabe и съавт. (1992) дава морфологична характеристика на вида на полидактилията, базирана на нивото на дупликация и наличието на цял допълнителен лъч.[18] Watanabe групира три вида полидактилия, като номенклатурата включва: медиален, среден и латерален лъч. Всяка от тези три групи се дели на тарзална кост, метатарзална кост, проксимална фаланга и дистална фаланга.

Класификацията на Blauth и Olason (1978) цели да опише подробно нивото на бифуркации и дупликации при различните разновидности на деформацията. Тя е базирана

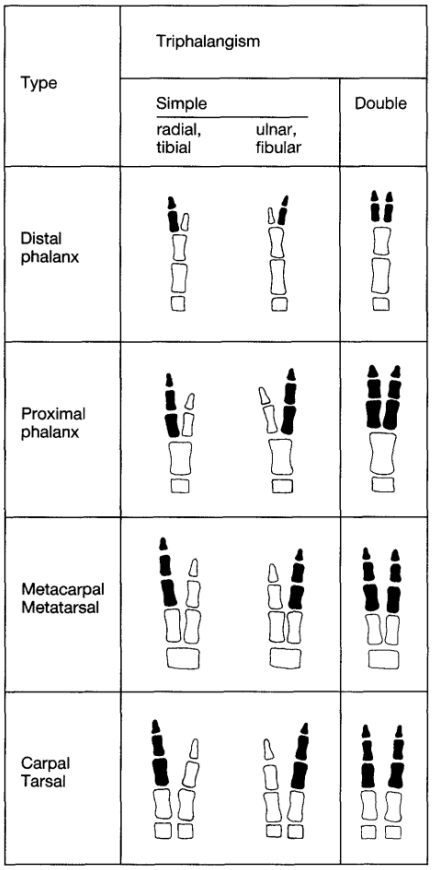
на надлъжния и напречния растеж на тръбестите кости и съответно на пръстите на горните и долните крайници.




**Фиг. №3:** Видове класификации на полидактилия по ниво на дупликация и лъч. [21]

Видовете полидактилия, съответно се класифицират по следните групи:1. Полидактилия тип дистална фаланга., 2.Полидактилия тип средна фаланга., 3.Полидактилия тип проксимална фаланга и 4.Полидактилия тип метатарзална кост

Втората част на класификацията е по напречната схема описана във Фиг. № 3 представя допълнителни цели костни структури и се определя по бройката оформени лъчи. Допълнителните пръсти от рудиментарен тип (педункулиращи) не се вписват в класификацията на Blauth и Olason (1978) и се описват отделно. Същите автори класифицират и видовете трифалангизъм на палеца на ходилото и ръката. Прост трифалангизъм – само един лъч с три фаланги и Двоен трифалангизъм – наличие на три фаланги на двата палеца.[21](Фиг. № 4)




**Фиг. №4:** Класификация описваща трифалангизъм.[21]

**<u>Преаксиална полидактилия и вариация халукс варус дуплекс</u>.** При преаксиална полидактилия допълнителната фаланга е разположена медиално на палеца, като това включва напълно развити пръсти или частично развити формации. Те могат да причинят нарушения във функцията и естетиката на ходилото. Този вроден деформитет е сравнително рядък, като честотата варира от 0.8 до 1.4/1,000 живо родени.[9] Той може да е съпътстван от други аномалии, като синдактилия в областта на пръстите на ръцете, или да бъде част от синдроми, като неврофиброматоза тип I, тибиална хемимелия и синдром на Goltz.[18]



**Фиг. № 5:** Кл. сл. А.В. №2 от Група „Преаксиална полидактилия“, ♂ 11м. с деформация тип халукс варус дуплекс на дясното ходило.

Отделна вариация на преаксиална полидактилия е вродения халукс варус дуплекс. При децата варусната девиация в областта на първи лъч води до нарушения във функцията и естетиката на ходилото.[116] Честотата на ХВД е 0.4/10,000 живо родени, като в литературата не открихме разлика свързана с пола.[106] ХВД се характеризира с наличие на допълнителен пръст, патологичен вторичен център за осификация на първата метатарзална кост и свръхактивен m. abductor hallucis.[105] Нокътната плочка обикновенно е обща за двата пръста. Ролята на надлъжна епифизарна скоба в областта на I МТК е все още неизяснено. Етиологията на появата й не е напълно разбираемо, но се смята, че произтича от непълно развитие на първичните осификационни центрове.[31] Light и съавт. (1981) описват самата скоба хистологично, като допълнителна епифиза, свързваща проксималната с дистална епифиза, формирайки надлъжен вторичен осификационен център.[76] Типичната метатарзална кост има само проксимална епифиза. При наличие на скоба физата е непрекъсната - проксимална, медиална и дистална. Такава метатарзална кост няма нормален лонгитодинален растеж, поради необичайната физа, задържаща растежа на костта. Надлъжната епифизарна скоба се стадира рентгенографски в четири групи:[103]

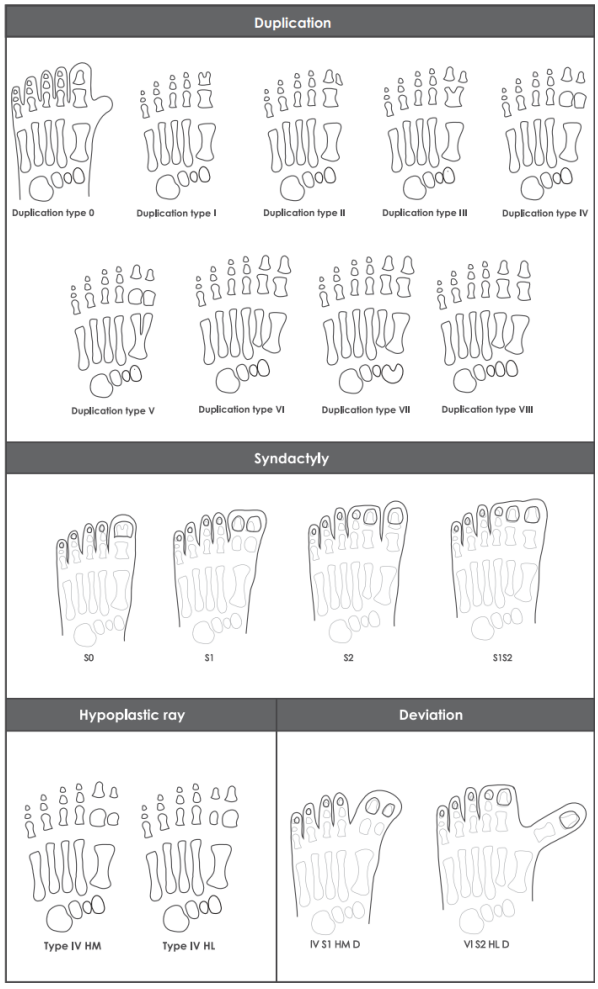
Стадий 1: Делта диафиза с радиолусцентна хрущялна епифиза.

Стадий 2: Наличие на вторичен осификационен център проксимално и дистално.

Стадий 3: Тотална осификация на надлъжна епифиза от едната страна на диафизата.

Стадий 4: Затворена физа.

Вариантите на преаксиална полидактилия може да се **класифицират** по няколко системи, като най-често използваните са по Venn-Watson (1976) и Watanabe и съавт. (1992) Една от най-съвременните класификации за преаксиална полидактилия е на Burger и съавт. (2016) - „The Rotterdam foot classification". Тя включва 8 типа и две групи по 4 потдипа и може да послужи за предоперативно планиране на правилната оперативна корекция. (Фиг. № 6).




**Фиг. № 6:** Класификацията Rotterdam (2016)[25]

**Оперативните техники в ранна детска възраст за корекция на преаксиална полидактилия** се определят от анатомичния субстрат на аномалията. Те включват ампутация на допълнителен пръст или лъч и реконструктивни мекотъканни и костни операции в едно хирургично време. При преаксиална полидактилия с варусна деформация и вторичен осификационен център на първа метатарзална кост, реконструктивните методи са също едноетапни и целят не само отстраняване на допълнителния пръст, но и отстраняване на надлъжната епифизарна скоба.[103] Обикновено се извършва още тенотомия или удължаване на m. abductor hallucis, фиксация на първи лъч в неутрална позиция и локална кожна пластика.

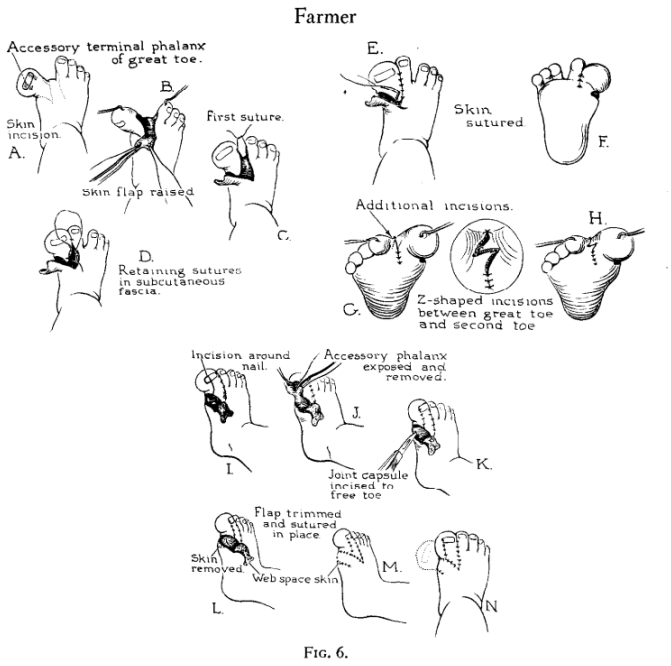
Една от най-популярните оперативна техника при халукс варус дуплекс е на Farmer (1958). (Фиг. № 7) Тя включва ексцизия на добавъчния пръст, корекция на контрактурите на меките тъкани и ротационно кожно ламбо.[45]

McElvenny (1941) описва отстраняване на аксесорните костни формации, сезамоидектомия и фиксация на метатарзофалангеалната става с Киршнерова игла. Двете техники описват и частична синдактилизация на първи и втори пръст с цел запазване на неутралното положение на палеца на ходилото.[86]

При по-тежки форми на преаксиална полидактилия се препоръчва отстраняване на надлъжната епифизарна скоба и анатомична корекция на н ъгъла между първата проксимална фаланга и петата метатарзална кост,

Shea и съавт. (2001) описват оперативна техника, която включва ранна ампутация на допълнителният пръст и пълно дeпериостиране на I МТК, с цел отстраняване на хрущялната формация, обгръщаща диафизата.

Първата описана оперативна техника е през 1987 от Vickers et al. Процедурата включва резекция на средната зона на епифизата и заместване с мастна тъкан.




**Фиг. № 7:** Оперативната техника на Farmer.[45]

В ранна деска възраст комбинираните костни и мекотъканни оперативни техники са с добри резултати.[87] Mills и Menelaus (1987) съобщават, че при 12 от 17 сл., лекувани по методите на Farmer (1958) и McElvenny (1941), са постигнали добри резултати. При три случая лекувани само с костна операция, резултатите са били незадоволителни.

Shim и съавт. (2014) описват 3 сл. от 10, лекувани с мекотъканна операция, от които два случая са се нуждаели от повторна оперативна намеса. Останалите 7 са лекувани с комбинирана костна и мекотъканна интервенция и резултатите при 4 от тях са били добри до отлични.

**<u>Постаксиалната полидактилия</u>** е вроден деформитет, при който наличието на допълнителен пръст се формира по латералната повърхност на ходилото. Аномалията може да е асоциирана със синдроми, но може да е с автозомно доминантно унаследяване като изолиран деформитет.[11] Проявата е значително по-честа от преаксиалните полидактилии. Честотата на постаксиалната полидактилия е 1 до 2/1,000 живо родени.[9] Може да бъде симетрично на двете ходила, но и да засяга и четирите крайника. Двустранните случаи са 50%, а от тях 62% са симетрични. От пациентите с полидактилия на краката, 34% имат засягане и на ръцете.[115]



**Фиг. № 8:** Кл. сл. Ц.М. №4 от Група „Постаксиална полидактилия“, ♀ 1г.7м. с двустранна постаксиална полидактилия.

От наличните **класификации** описващи морфологичните и рентгенологичните характеристики на видовете постаксиални полидактилии, най-разпространените класификации са на Wassel (1969) и на Stelling and Turek (1963).[102] Както и при другите аномалии класификационните системи дават възможност за определяне на точната оперативна интервенция.[122]

**Оперативни техники в ранна детска възраст при постаксиална полидактилия** включват ампутация на допълнителния пръст или лъч, както и локална пластика. Най-често отстраняване на допълнителен пръст или лъч на ходило се извършва чрез листовидна инцизия в основата на пръста, продължаваща по неутралната линия на латералната повърхност на ходилото.[11] Като цяло се резецира най-деформирания пръст, но се полагат усилия винаги да се премахва най-латералния. При синхондроза в основата на проксималната фаланга тя се разделя. Phelps и Grogan (1985) използват трансфизарна надлъжна остеотомия за редуциране размера при уголемена метатарзална глава.[96] В случай с дублирана метатарзална или Y-образна метатарзална кост, съответната метатарзална аномалия винаги трябва да се отстранява по време на резекция на допълнителния пръст. В случаите на полисиндактилия, най-деформираните фаланги и свързания с тях нокът обикновено се отстраняват чрез разрез тип ракета Тъй като полидактилията често се свързва със синдактилия, трябва да се вземе решение за реконструкция както на допълнителния

пръст, така и на синдактилията. По принцип кожният мост между пръстите на краката се оставя на място и страничният граничен пръст се отстранява.[94]

Оперативното лечение на постаксиалната полидактилия обикновено води до отлични резултати.[48,78,89] Такива са описани от Azar и съавт. (2021) при ампутация и резекция на широка метатарзална глава, независимо от възрастта на опериране, въпреки че процедурите са препоръчване между 6-месечна и 18-месечна възраст. Soo Jin Woo и съавт. (2021) при 15 год. проследяване, показват значително по-добри резултати в съотношенията на ъгловата разлика и дължината на пръстите на ходилото при запазване на пети пръст при 20 сл., отколкото при пациени със запазен шести пръст в 18 сл.[131]

### II.5.3. КЛИНОДАКТИЛИЯ И КАМПТОДАКТИЛИЯ

**Клинодактилия** е вродена деформация на пръстите, която води до девиация в областта на дисталната интерфалангеална става и може да се диагностицира веднага след раждането или в ранна детска възраст. Повечето автори, като Moeller (2019) считат клинодактилията за клинично значима при ангулация в областта на засегнатата става повече от 10º. Деформацията се унаследява по автозомно доминантна линия и се проявява често при синдромни заболявания, като синдром на Даун, Клайнфелтър, Търнър и Холт-Орам.[43,75] В литературта са описани случаи на клинодактилия и при наличие на делта фаланга.[13]

Elkoun D и съавт. (2019) установяват наличие на надлъжна епифизарна скоба от конкавната страна на деформацията, подобна на тази при ХВД и приемат това за основна етиологична причина.[42]



**Фиг. № 9:** Кл. сл. Е.Д. №4 от Група „Клинодактилия“, ♀ 6г. с клинодактилия на втори пръст на двете ходила, по-силно изразено на дясното ходило.

Клинодактилията прогресира при прохождането и води до болезнено удряне на пръста в обувките. Деформацията на 2-ри пръст може да доведе до вторична клинодактилия на съседните 1 и 3-ти пръст, които преминават под 2-ри (infra-adductus).[98]

Видовете клинодактилия се разделят на три групи, базирани на типа девиация в една от ставите:1.Клинодактилия с варусна девиация, 2.Клинодактилия с валгусна девиация и 3. Клинодактилия с комбиниран тип девиация.[15]

**Оперативно лечение на клинодактилия в ранна детска възраст** е показано при персистиране на оплакванията и нарушена функция. Използват се капсулотомия на плантарната МФС капсула, тенотомия на FDL ramp или остеотомия на средната фаланга.[13,42,62,98] Авторите отчитат до 90% добри резултати при средносрочно проследяване след остеотомия. Оперативната техника на Vickers, включваща физиолиза на епифизарната скоба при деца с все още отворена епифиза показва добър ефект при пациенти с девиация по-малко от 55º.[49] При същата оперативна техника резултатите показват, че случаите на реоперация след физиолиза и трансплантация на мастна тъкан са по-малко, отколкото при извършване клиновидна остеотомия.

Вроденият хипераддуциран пети пръст на ходилото – digitus quintus superadductus е аномалия, присъстваща при раждането, при която петият пръст е аддуциран, дорзално

флексиран и медиално отклонен, като обикновено лежи над МФС на четвъртия пръст. Интерфалангеалните стави са нормални както и кожата. Хирургична корекция е показана за приблизително 50% от случаите. Предложени са много хирургични процедури за коригиране, като процедурата на Butler е приета за много успешен подход. Прави се разрез с дръжка на ракета, за да се освободят контрахираните меки тъкани дорзално и медиално, да се мобилизират невроваскуларните снопове и да се освободи пръстът за транслация. След това той се транслира плантарално странично. Ако пръстът спонтанно се сублуксира, трябва да се направи допълнително освобождаване на дорзалната капсула и дорзалните меки тъкани и временна фиксация с Киршнерова спица.[20,33,36] Murgier и съавт. (2013) описват перкутанна техника за капсулотомия на МФС на V пръст и тенотомия на сухожилието на екстензора. Корекцията се постига с постоперативни превръзки, които могат да бъдат последвани от персонализирана шина.[91] Другите методи на лечение са с висок процент на усложнения (рецидиви, технически проблеми, инфекция).[107] Техниките за хирургична синдактилизация са спорни от козметична гледна точка, въпреки че водят до добри функционални резултати. Ампутацията на V пръст е само спасителна процедура.

**Вродената камптодактилия** е рядка при деца и най-често се проявява във втория пръст на ходилото. Тя причинява пръст чукче с флексия на ПИС и екстензия на ДИС или само флексионна контрактура в ДИС. Често е достатъчно само консервативно лечение с еластични бандажи. При неуспех или незадоволителен резултатът, се предлага перкутанна тенотомия на m. flexor digitorum longus, последвана от носене на бандаж, резекционна артропластика или артродеза.[98]

При деца в кърмаческа и ранна детска възраст по-чеса е комбинацията от клино- и камптодактилия, срещана под името „извити пръсти“, на английски – „Curly toes“ или „infra-adductus“. Деформацията обикновенно е безсимптомна, поради което и честотата й е неясна. Много често е двустранно и симетрично, с висока фамилност. Най-често се засягат третият и четвъртият пръст. Първичната патологична структура, причиняваща деформацията, вероятно е флексорът на пръста. Дисталната фаланга или дисталните и средните фаланги се преместват под съседния медиален пръст с флексия, варус и външна ротация на дисталните и проксималните фаланги. Нокътната плочка на засегнатия пръст често е обърната странично. Това е козметичен дефект и много рядко има болкова симптоматика.

Упражнения за преразтягате на флексора са достатъчни. Хирургично лечение е показано, ако има мазоли и вбиване на единия пръст в другия с декубитуси. Друга индикация е неприемлив проблем с деформация на ноктите.

Тенотомия на сухожилието на флексора или транспозиция на FDL към екстензора са успешни в 95% до 100% от случаите.[52,95,99] В случай на неправилна позиция на нокътя, той обикновено се изкривява към страничната страна на пръста. Състоянието често се подобрява спонтанно с растежа. След 10-годишна възраст се предлага хирургично лечение. Операцията се състои в ротация на матрикса и нокътното легло.[98]

## II.5.4 СИНДАКТИЛИЯ

Синдактилията на ходилото – сращване на два или повече пръсти е честа полигенна деформация, която се разглежда като естетически дефект и не причинява функционални проблеми в развитие на ходилото.[56] Най-често са сляти втори и трети пръст, което може да бъде пълно или частично. Причината е аберация на апоптозата на междупръстието по време на първия фетален триместър.[81] Честотата на вродения деформитет е 1 на 2-3000 живородени.[7]

Деформитетът се класифицира по няколко системи - анатомични, ембриологични, клинични, генетични и молекулярни.[81] Анатомичните класификации групират видовете синдактилии по брой засегнати пръсти и ниво на сливане. Такава е тази на на Bell (1953) разделяща синдактилиите на четири типа. От ембриологичните класификации най-широко призната е тази на Swanson (1976) описваща синдактилията като проста (включващи мека тъкан) или сложна (мека тъкан и кост). Генетична/клинична/молекулярната система за класификация на Temtamy и McKusick (1969) е базирана на типа унаследяване на деформацията. Класификацията е модификацирана от Malik (2012).

**Стандартната оперативна техника при ходилна синдактилия** е реконструкция с дорзално правоъгълно ламбо и покритие на част от остатъчния дефект с кожен присадък.[64] Itoh и съавт. (1995) описват оперативна техника с пентагонално, подвижно ламбо (advancement flap), което се принася към интердигиталното пространство от стъпалото и покрива кожния дефект без нужда от кожен присадък.

## II.6. ОБОБЩЕНИЕ НА ДАННИТЕ ОТ ЛИТЕРАТУРАТА

1. Вродените деформации на пръстите на ходилото се диагностицират още при раждането и дори пренатално. Нелекувани те водят до нарушена социална адаптация и психологични проблеми през пубертета и след него. Лечението на клиничнозначимите форми е само оперативно, като няма общоприета възраст за неговото извършване.[89,98,135]

2. Изолираната макродактилия засяга най-често втори лъч, последван от първи или комбинация от двата. Поради рядката и нетипична проява на варианти на макродактилия по настоящем няма стандартизиран метод или алгоритъм за лечение. Прогресивното развитие на заболяването, често налагат повторни оперативни интервенции.[51,61,110]

3. Преаксиалната полидактилия е комбиниран мекотъканен и костен дефект най-често с варусна девиация. Съществена роля в етиопатогенезата на заболяването има патологичната надлъжна епифизарна скоба в областта на I-ва МТК. Липсва общоприет подход за оперативно лечение при халукс варус дуплекс. Използват се различни оперативни техники и се установяват разнородни резултати.[31,87,105]

4. Постаксиалната полидактилия е най-честата вродена деформация на пръстите на ходилото. Оперативното й лечение с ампутация на допълнителния пръст или лъч, както и локална пластика, обикновено води до отлични резултати. Няма общоприета оперативна техника при полисиндактилия.[78,89,131]

5. Клинодактилията и камптодактилията прогресират при прохождането и водят до болезнен контакт в обувките. Няма ясни критерии за оперативна техника при клинодактилия. Използват се капсулотомии, тенотомии или остеотомия на средната фаланга.[13,98,107]

6. Въпреки, че операции за вродени дигитални деформации на ходилото се извършват в университетските клиники по ортопедия в България, съществуват единични научни публикации по проблема, предимно от последните години.[3,4,6,9]

# III. ЦЕЛ И ЗАДАЧИ

ЦЕЛТА на настоящето изследване е **да се определият функционалните и естетични резултати от оперативно лечение в ранна детска възраст при най-честите вродени аномалии на пръстите на ходилото.**

За изпълнение на целта бяха поставени следните основни ЗАДАЧИ:

1. Проучване и критичен анализ на възможностите за лечение на вродени деформитети на пръстите на ходилото в съвременната детска ортопедия.

2. Прилагане на оперативно лечение на достатъчен брой деца с най-чести деформитети на пръстите на ходилото, позволяващи статистически достоверни изводи.

3. Определяне индикации и най-оптимална възраст за хирургично лечение на най-честите разглеждани деформитети.

4. Отчитане, систематизиране и анализ на получените резултати и определяне на оптимална хирургична техника при пост- и преаксиална полидактилия, макродактилия и клинодактилия на ходилото.

# IV. МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

## IV.1. КЛИНИЧЕН МАТЕРИАЛ

Проучването представя 54 сл. на вродени аномалии на пръстите на ходилото при 47 деца, от които 22 момичета и 25 момчета. При 7 (14.89%) от тях деформитета е двустранен. Изследването е направено в Катедра по ортопедия и травматология към Медицински Университет, София, като децата са лекувани и проследявани в клиниката по Детска ортопедия към УСБАЛО „Проф. Б. Бойчев.“ Клиничният материал е от 2000 до 2024 г. Случаите до 2021 г. са проследени ретроспективно, а след този период - проспективно. Поради липса на пълна документация и проследяване, от проучването са отпаднали 7 сл. - 4 от групата с халукс варус дуплекс, 1 с постаксиална полидактилия и два от групата макродактилия, оперирани в периода 2000-2012 г.

Според диагнозата контингентът на дисертацията е групиран в 4 серии – 31 сл. постаксиална полидактилия, 7 сл. преаксиална полидактилия, 8 сл. макродактилия и 7 сл. клинодактилия. (Таб. № 4)

**Таб. № 4**: Разпределение на случаите по групи спрямо диагнозата.

| **Диагноза** | **Брой случаи** | **Процент (%)** |
|---|---|---|
| Постаксиална полидактилия | 31 | 57.407 |
| Преаксиална полидактилия | 8 | 14.815 |
| Клинодактилия | 7 | 12.963 |
| Макродактилия | 8 | 14.815 |

Превалира мъжкият пол - 53.7%, докато женският пол е 46.3%. Това е по-изразено при сл. с клинодактилия. В клиничната серия, женският пол е по-чест при децата с преаксиалната полидактилия. (Таб. № 5)

| | | | Група | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | Постаксиална полидактилия | Преаксиална полидактилия | Клинодактилия | Макродактилия | Общо |
| Пол | Женски | Count | 12 | 5 | 1 | 4 | 22 |
| | | Expected Count | 12.2 | 3.3 | 2.8 | 3.7 | 22.0 |
| | | Adjusted Residual | -.1 | 1.4 | -1.6 | .2 | |
| | Мъжки | Count | 14 | 2 | 5 | 4 | 25 |
| | | Expected Count | 13.8 | 3.7 | 3.2 | 4.3 | 25.0 |
| | | Adjusted Residual | .1 | -1.4 | 1.6 | -.2 | |
| Общо | | Count | 26 | 7 | 6 | 8 | 47 |
| | | Expected Count | 26.0 | 7.0 | 6.0 | 8.0 | 47.0 |

**Таб. № 5**: Разпределение на случаите по пол спрямо диагнозата.

Вродените деформитети на пръстите на ходилото са установени непосредствено след раждането. Към момента на оперативното лечение най-младият пациент е на 7 м., най-възрастният пациент е на 16 г. Средната възраст на децата при оперативно лечение е 43.26 ±.39.649 м. (Таб. № 6)

**Таб. № 6**: Разпределение на случаи по възраст.

| Група | N | Mean | Std. Deviation | Median | Minimum | Maximum |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Постаксиална полидактилия | 31 | 30.32 | 19.600 | 21.00 | 7 | 64 |
| Преаксиална полидактилия | 8 | 31.62 | 36.641 | 17.50 | 11 | 120 |
| Клинодактилия | 7 | 60.14 | 30.036 | 48.00 | 36 | 120 |
| Макродактилия | 8 | 90.25 | 66.603 | 71.00 | 16 | 192 |
| Общо | 54 | **43.26** | **39.649** | 28.00 | 7 | 192 |

Данните относно засегната страна са равномерни. При 28 сл.-51.9% е засегнато лявото ходило, докато при останалите 26 сл.- 48.1% е засегнато дясното ходило. (Таб. № 7)

**Таб. № 7:** Разпределение на случаи по общо засегната страна

| | | Ходило | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Ляво | | Дясно | | Общо | |
| | | N | % | N | % | N | % |
| Група | Постаксиална полидактилия | 17 | 54.8% | 14 | 45.2% | 31 | 100.0% |
| | Преаксиална полидактилия | 3 | 37.5% | 5 | 62.5% | 8 | 100.0% |
| | Клинодактилия | 3 | 42.9% | 4 | 57.1% | 7 | 100.0% |
| | Макродактилия | 5 | 62.5% | 3 | 37.5% | 8 | 100.0% |
| | Общо | 28 | **51.9%** | 26 | **48.1%** | 54 | 100.0% |

При пациентите с клинодактилия и макродактилия се установява общо един случай – 1.9% със засегнат първи лъч, 11сл. – 20.4% със засегнат втори лъч, 2сл. – 3.7% със засегнати първи и втори лъч, и един случай – 1.9% със засегнати втори и трети лъч. (Таб. № 8)

| Лъч | | Група | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Постаксиална полидактилия | | Преаксиална полидактилия | | Клинодактилия | | Макродактилия | | Общо | |
| | | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| | | 31 | 100.0% | 8 | 100.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 39 | 72.2% |
| | Първи лъч | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 1 | 12.5% | 1 | 1.9% |
| | Втори лъч | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 7 | 100.0% | 4 | 50.0% | 11 | 20.4% |
| | Първи и втори лъч | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 2 | 25.0% | 2 | 3.7% |
| | Втори и трети лъч | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 1 | 12.5% | 1 | 1.9% |
| | Общо | 31 | 100.0% | 8 | 100.0% | 7 | 100.0% | 8 | 100.0% | 54 | 100.0% |

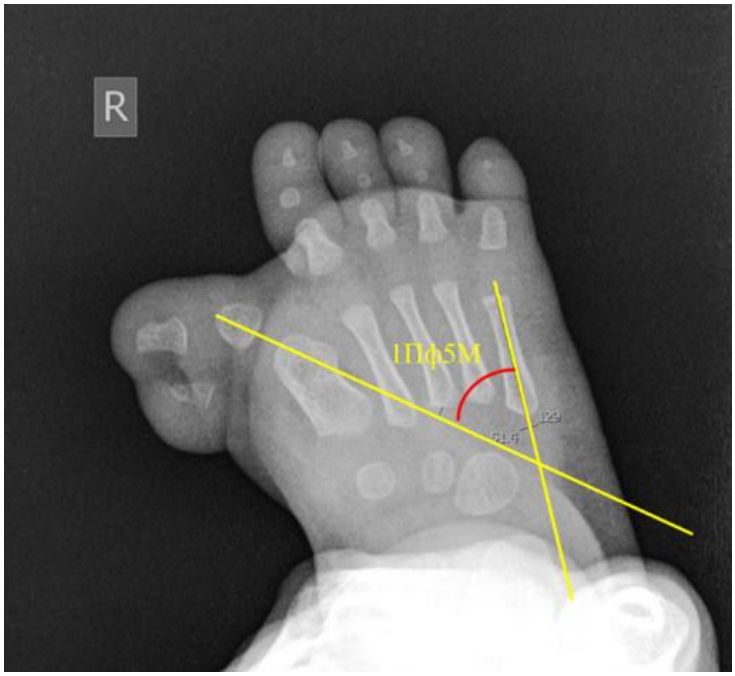
**Таб. № 8:** Разпределение на случаи по засегнат лъч

При всички пациенти диагнозата поставяме на базата на клиничен преглед, включващ анамнеза, ортопедичен статус с ъглометрия на обема движения в засегнатото ходило, анализ на походката при проходили деца и образно-диагностични изследвания.

## IV. 2. ОБРАЗНОДИАГНОСТИЧНО ИЗСЛЕДВАНЕ И РЕНТГЕНОГРАФСКИ ИЗМЕРВАНИЯ

При всички 54 сл. е направена конвенционална рентгенография в АР и профилна проекции на двете ходила без натоварване. Снимковият материал е дигитализиран и наличен в компютърните системи на УСБАЛО „Проф. Б. Бойчев.“ Стандартизирани рентгенографски измервания за обективна предоперативна оценка при макродактилия и постаксиална полидкатилия не са приложими, поради естеството на самите деформитети.

**Рентгенографски измервания при преаксиална полидактилия.**




**Фиг. № 10**: Кл. сл. А.В. № 2 от Група „Преаксиална полидактилия, ♂ 1г.1м. с халукс варус дуплекс. Измерване на ъгълът между първата проксимална фаланга и петата метатарзална кост за обективна оценка на деформитета.

За определяне на медиалната девиация при деца с преаксиална полидактилия тип халукс варус използваме ъглово измерване в АР проекция между първата проксимална

фаланга и петата метатарзална кост (1ПФ5МТК). (Фиг. № 10) За нормален ъгъл 1ПФ5МТК приемаме стойности под 15º, по аналогия с метатарзофалангеалния ъгъл. В нашата серия предоперативния измерен ъгъл е със средна стойност е 59.6º

**Рентгенографски измервания при клинодактилия.**




**Фиг. № 11**: Кл. сл. С.Ш. ♂, 3г., №1 от Група „Клинодактилия“, измерване на ъгъл между средната и дисталната фаланга (ИФЪ). При С.Ш. предоперативният ИФЪ на втори пръст на дясното ходило е 34.6º.

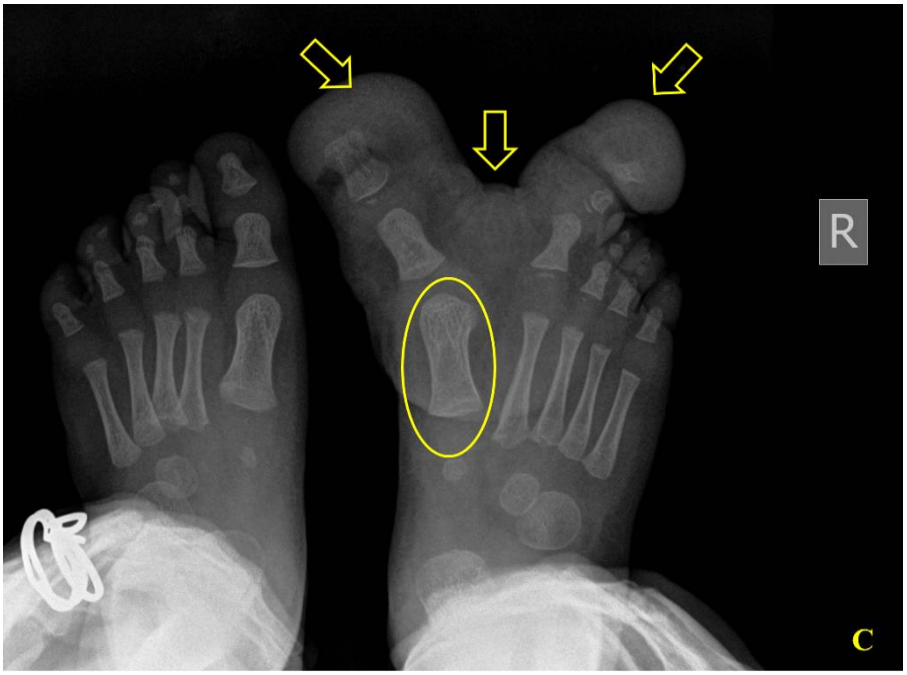
За определяне валгусната деформация при клинодактилия, измерваме на АР проекция ъглите между средната и дисталната фаланга (ИФЪ), като се прие, че отклонение

над 10º е патологично. (Фиг. № 11)  При измерените предоперативни ъгли при случаите с клинодактилия, средната им предоперативна стойност е 25.5º.

**Рентгенографско изследване при макродактилия.**

Използвали сме три описателни рентгенографски белега, които са необходими и за обективно предоперативно класифициране:

1. Уголемена метатарзална кост, спрямо другите метатарзални кости.
2. Наличие на по-дълга епифиза, спрямо тези на другите метатарзални кости.
3. Наличие на хипертрофиращи меки тъканни около засегнатия лъч.




**Фиг. № 12:** Кл. сл. В.И. № 8 от Група „Макродактилия“, ♂ 2г. с макродактилия на първи лъч и втори пръст на дясното ходило. Рентгенографията показва уголемени фаланги на първи и втори пръст и I МТК и нарастващи меки тъкани.

**Рентгенографско изследване при постаксиална полидактилия.**

В двете проекции на рентгенография определяме типа по класификацията на Venn-Watson, като критериите са описателни.

При всички случаи проследени проспективно са направени и пред и следоперативни фотоснимки и филми на следоперативни движения.

## IV. 3. ИЗПОЛЗВАНИ КЛАСИФИКАЦИИ ЗА ДИАГНОЗА И ОТЧИТАНЕ НА РЕЗУЛТАТИ

**Класификация на преаксиална полидактилия на Rotterdam (2016).** (Фиг. № 6)

Същата е базирана на три основни белега – ниво на дупликация, синдактилия, хипопластичен лъч и наличие на девиация.

*Ниво на дупликация*:

Тип 0 – Наличие на мекотъканно образувание наподобяващо педикулираща пъпка по медиалната повърхност на палеца.

Тип I – Наличие на частична костна дупликация на дисталната фаланга на палеца.

Тип II – Наличие на пълна костна дупликация на дисталната фаланга на палеца.

Тип III– Наличие на частична костна дупликация на проксималната фаланага на палеца и пълна костна дупликация на дисталната фаланга на палеца.

Тип IV – Наличие на пълна костна дупликация на проксималната и дисталната фаланга на палеца.

Тип V – Наличие на пълна костна дупликация на проксималната и дисталната фаланга, и частична костна дупликация на метатарзалната кост.

Тип VI – Наличие на пълна костна дупликация на първата метатарзална кост, проксималната и дисталната фаланга на палеца.

Тип VII – Наличие на пълна костна дупликация на първата метатарзална кост, проксималната и дисталната фаланга на палеца, и частична костна дупликация на os cuneiforme mediale.

Тип VIII – Наличие на пълна костна дупликация на първата метатарзална кост, проксималната и дисталната фаланга, и пълна костна дупликация на os cuneiforme mediale.

*Ниво на синдактилия:*

Тип S0 – Наличие на пълна костна дупликация на дисталната фаланга на палеца с мекотъканна синдактилия, но фенотипно една нокътна плочка.

Тип S1 – Наличие на пълна костна дупликация на дисталната и проксималната фаланга на палеца с мекотъканна синдактилия и фенотипно две нокътни плочки.

Тип S2 – Наличие на пълна костна дуплкация на първа метатарзална кост, проксималната и дисталната фаланга, мекотъканна синдактилия на втори и трети пръсти, и фенотипно отделни нокътни плочки.

Тип S3 – Наличие на пълна костна дупликация на първата метатарзална кост, проксималната и дисталната фаланга на палеца, и мекотъканна синдактилия на първи, втори и трети пръсти, и фенотипно отделни нокътни плочки.

*Наличие на хипопластичен лъч:*

Тип IV HM – Наличие на медиален хипопластичен лъч.

Тип IV HL – Наличие на латерален хипопластичен лъч.

Наличие на девиация:

Тип IV S1 HM D – Наличие на варусна девиация в областта на палеца със синдактилия тип S1, медиален хипопластичен лъч и тип IV костна дупликация.

Тип VI S2 HL D – Наличие на варусна девиация в областта на палеца със синдатилия тип S2, латерален хипопластичен лъч и тип VI костна дупликация.

**Класификация на постаксиална полидактилия на Venn-Watson (1976).** (Фиг. № 13)

Тя е базирана на видовете метатарзални кости и ниво на дупликация в АР проекция :

- Нормална метатарзална кост с дистална дупликация
- Блок метатарзална кост
- Y-образна метатарзална кост
- T-образна метатарзална кост
- Нормална метатарзална кост с широка глава
- Дупликация на цял лъч




**Фиг. № 13:** Класификация на Venn-Watson (1976) за постаксиална полидактилия.[18]

**Класификация на макродактилия.**

Класификацията е базирана на растежа на засегнатия лъч. Случаите в серията са определени като статични и прогресивни. Те се определят от следните белези:

I. Статична макродактилия – наличие на уголемен лъч при раждане с еднаква скорост на растеж спрямо останалите лъчи на ходилото.

II. Прогресивна макродактилия – наличие на уголемен лъч при раждане с по-голяма скорост на растеж спрямо останалите лъчи на ходилото.

**Класификация за отчитане на предоперативна и следоперативна субективна оценка на деформитети на ходилото по Phelps и Grogan (1985):**

I. Отлична оценка – няма болезненост, безпроблемно носене на обувки, без омазоляване, без значителен деформитет, задоволителен козметичен резултат.

II. Добра оценка – периодична болезненост, проблемно носене на определени видове обувки, наличие на безболезнени мазоли, минимален деформитет на останалите пръсти.

III. Лоша оценка – постоянна болезненост, проблемно носене на обувки, болезнено омазоляване, значителен козметичен дефект.

За **определяне на субективният статус на ходилата е използван въпросник** адаптиран за настоящия труд:

1. Има ли болка при походка и/или при изправено положение?

   Да Не

2. Има ли проблем с носенето на обувки? Ако да при кои?

   Да Не При следните видове.....

3. Има ли образуване на мазоли? Ако да, болезнени ли са?

   Да Не Болезнени/Неболезнени

4. Има ли видим деформитет?

   Да Не Частично

5. Какъв е козметичният резултат?

   Отличен Добър Лош

6. Има ли деформитет в областта на останалите пръсти на ходилото?

   Да Не Частично

**Класификация за отчитане на следоперативни усложнения по Dindo Clavien (1992), адаптирана за настоящия труд.**

Степен I. - Пациенти без оплаквания и с ранни следоперативни усложнения, без клинично значение и нужда от промяна на постоперативния протокол.

Степен II. - Пациенти изискващи амбулаторно наблюдение поради доказано преходни усложнения, непроменящи резултата от извършената операция.

Степен III. - Пациенти, изискващи прилагане на допълнително хирургично лечение за подобряване клиничния резултат.

Степен IV. – Лош следоперативен резултат, изикващ допълнително хирургично лечение за корекция в дългосрочен план.

## IV. 4. ИЗПОЛЗВАНИ ОПЕРАТИВНИ ТЕХНИКИ ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА ВРОДЕНИ ДЕФОРМАЦИИ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО

В представената серия сме прилагали следното лечение:

- Ампутация на шести пръст и частична резекция на метатарзалната глава – 4
- Ампутация на шести и частична резекция по дължината на метатарзалната кост – 15
- Ампутация на пети лъч – 6
- Ампутация на пети пръст – 5
- Ампутация на шести пръст – 1
- Ампутация на първи пръст, тенотомия на m.abductor hallucis, дeпериостиране, метатарзална остеотомия – 7
- Тенотомия на м. абдуктор халуцис, фиксация с К-игла и локална кожна пластика – 1
- Комбинирана мекотъканна и костна операция – 20

Общият брой на операциите е 59. При 38 пациента (64.40%) лечението е приключило с една операция. Няма случаи с повторна оперативна намеса по повод наличието на постаксиална полидактилия. При три случая (5.08 %) с макродактилия са извършене по 2 операции и при един случай с макродактилия са извършвани три

операции.

В табл.№ 9 представяме подробно хирургичните методи използвани от нас за целите на дисертационната тема. Това разпределение е относително, поради многообразието на патологгите и комбиниране на няколко техники в едно оперативно време.

**Таб. № 9:** Разпределение по вид операция

| | | Група | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Постаксиална полидактилия | | Преаксиална полидактилия | | Клинодактилия | | Макродактилия | | Общо | |
| | | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Операция | Ампутация на шести + частична резекция на метатарзалната глава | 4 | 12.9% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 4 | 7.4% |
| | Ампутация на шести + частична резекция по дължината на метатарзалната кост | 15 | 48.4% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 15 | 27.8% |
| | Ампутация на пети лъч | 6 | 19.4% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 6 | 11.1% |
| | Ампутация на пети пръст | 5 | 16.1% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 5 | 9.3% |
| | Ампутация на шести пръст | 1 | 3.2% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 1 | 1.9% |
| | Ампутация на първи пръст, тенотомия на м. Абдуктор халуцис, депериостиране, метатарзална остеотомия | 0 | 0.0% | 7 | 87.5% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 7 | 13.0% |

| | | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | Тенотомия на м. абдуктор халуцис, фиксация с К-игла и локална кожна пластика | 0 | 0.0% | 1 | 12.5% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 1 | 1.9% |
| | Комбинирана мекотъканна и костна операция | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 7 | 100.0% | 0 | 0.0% | 7 | 13.0% |
| | Комбинирана мекотъканна и костна операция | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 13 | 100.0 % | 13 | 14.8% |
| | Общо | 31 | 100.0% | 8 | 100.0% | 7 | 100.0% | 13 | 100.0 % | 59 | 100.0% |

За статистическа обработка и информативност сме въвели собствено класифициране на оперативните процедури:

**Операции за макродактилия:**

2.1 – Мекотъканна минимизация и локална кожна пластика

2.2 – Остеотомия на фаланги на първи или втори пръст и/или остектомия за намаляване на обема или частична ампутация и локална кожна пластика с или без минимизация

2.3 – Спиране на растежа на първа метатарзална кост и/или фаланга и локална кожна пластика

4.1 – Комбинирана операция с мекотъканна минимизация и фалангеална и/или метатарзална остеотомия с остеозинтеза

4.2 – Комбинирана операция с мекотъканна минимизация без остеотомия и временна фиксация с КС

1.0 – Ампутация на пръст и/или лъч

**Операции за постаксиалните полидактилии**

1_6 **–** Ампутация на шести пръст

1_5 – Ампутация на пети пръст

1_1 – ампутация на шести + частична резекция на метатарзалната глава

1_2 – ампутация на шести + частична резекция по дължината на метатарзалната кост

1_3 – Ампутация на шести лъч

1_4– Ампутация на пети лъч

**Операции за преаксиални полидактилии:**

1_7 – Ампутация на първи пръст, тенотомия на m.abductor hallucis, деперіостиране, метатарзална остеотомия

**Операции за клинодактилия:**

2_6 = комбинирана операция

2_5 = остеотомия на средната и/или проксималната фаланга и фиксация с К-игла

2_4 = капсулотомия и фиксация с К-игла

Това номериране е изнесено като легенда под таблиците в раздел Резултати.

## ПО-ЧЕСТО ИЗПОЛЗВАНИ ОТ НАС ХИРУРГИЧНИ ТЕХНИКИ

**Положение на болния.** То е стандартно при всички оперативни техники. Пациентът лежи по гръб. Оперативното поле е изолирано така, че да може да се манипулира свободно с ходилото, като крайникът е мобилен в глезенна и коленна стави. Използва се есмарх поставен на бедрото. Микроелектро коагулацията е задължителна.

При използване на рентгеноскопичен контрол, тубусът е стационарен със стерилно покритие. Насочен е перпендикулярно към оперативното поле. Предно-задна и профилна проекция се получават с движения на подбедрицата и ходилото. Цялото пространство на ходилото и пръстите трябва да се вижда ясно и на двете проекции.

### IV.5.1. Операция при постаксиална полидактилия (хексадактилия) (Фиг. № 14,15, 16)

Ампутира се най-страничния, малък пръст на ходилото. Много рядко при видима хипотрофия това е добавъчен пръст между IV и V-ти лъч. Кожният разрез е листовиден, като кожното ламбо е с ракетовидна форма. То обгръщаща основата на шести пръст, като

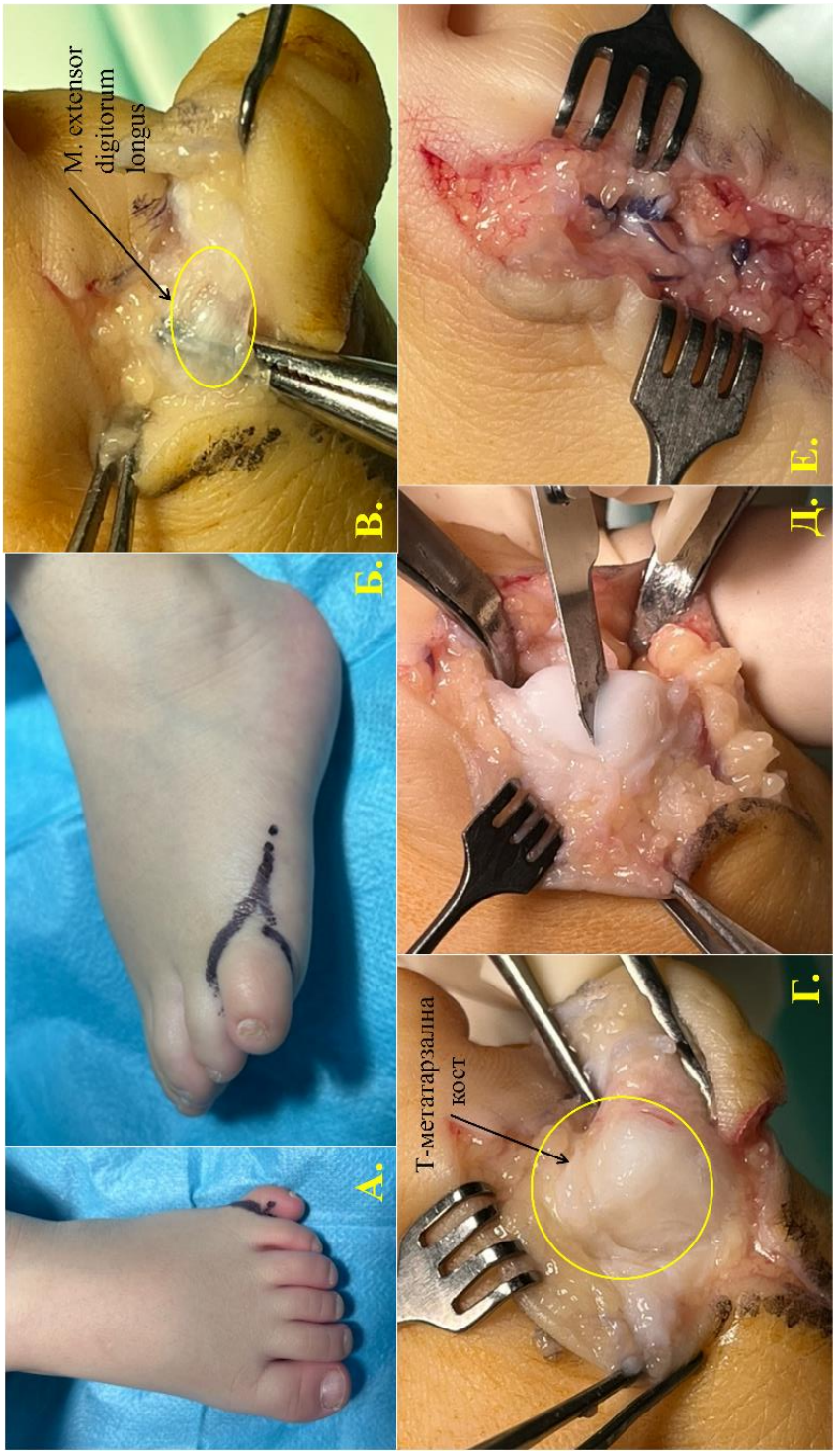
инцизията е продължена латерално по неутралния ръб на ходилото. Това дава възможност за оглед на дисталната трета на пета метатарзална кост. В дълбочина се визуализират дигиталните артерии хранещи добавъчния и V-ти пръсти и артерията отделяща се от arcus plantaris за латералния ръб на външния пръст. Те се хемостазират, а съдовете хранещи пети пръст се протектират. Видимите крайни коренчета на n. cutaneous dorsalis lateralis по страничната повърхност на пръста се прерязват по-високо. M. flexor digitorum longus и m. extensor digitorum longus на шести пръст се прерязват и се достига до метатарзофалангеалната става. Обикновено тя е обща за добавъчния и V-ти пръст. Извършва се латерална капсулотомия и VI-ти пръст се отстранява. Визуализира се все още хрущялнната глава на петата метатарзална кост. В случаи на разширена и уголемена метатарзална глава, без отделна артикулация тя може да бъде намалена по размер чрез извършване на трансфизарна надлъжна, латерална остеотомия. В случай с дублирана метатарзална или Т или Y-образна метатарзална кост, съответната метатарзална аномалия се отстранява в същото оперативно време. Тази ексцизия се извършва чрез дорзолатерално разширение на ракетовидния разрез. Ставната капсула се възстановява с капсулорафия. В случаи, в които има пълна дупликация на пети лъч, при отстраняването му се достига до инсерциите на сухожилията на m. abductor digiti minimi, m. peroneus brevis и трансверзалната глава на m. adductor hallucis (Фиг. № 16). След премахване на допълнителния лъч, те се реинсерират към пети лъч. Извършва се щателна хемостаза при остпуснат пневматичен турникет. Кожните шевове са с резорбируем конец.

В много редки случаи, при очевидно по-добре развит VI-ти пръст от вътрешния дублиран пръст, се премахва V- ти пръст. Оперативната техника е същата, но възстановяването на капсулата и интерметатарзалния лигамент е много важно.

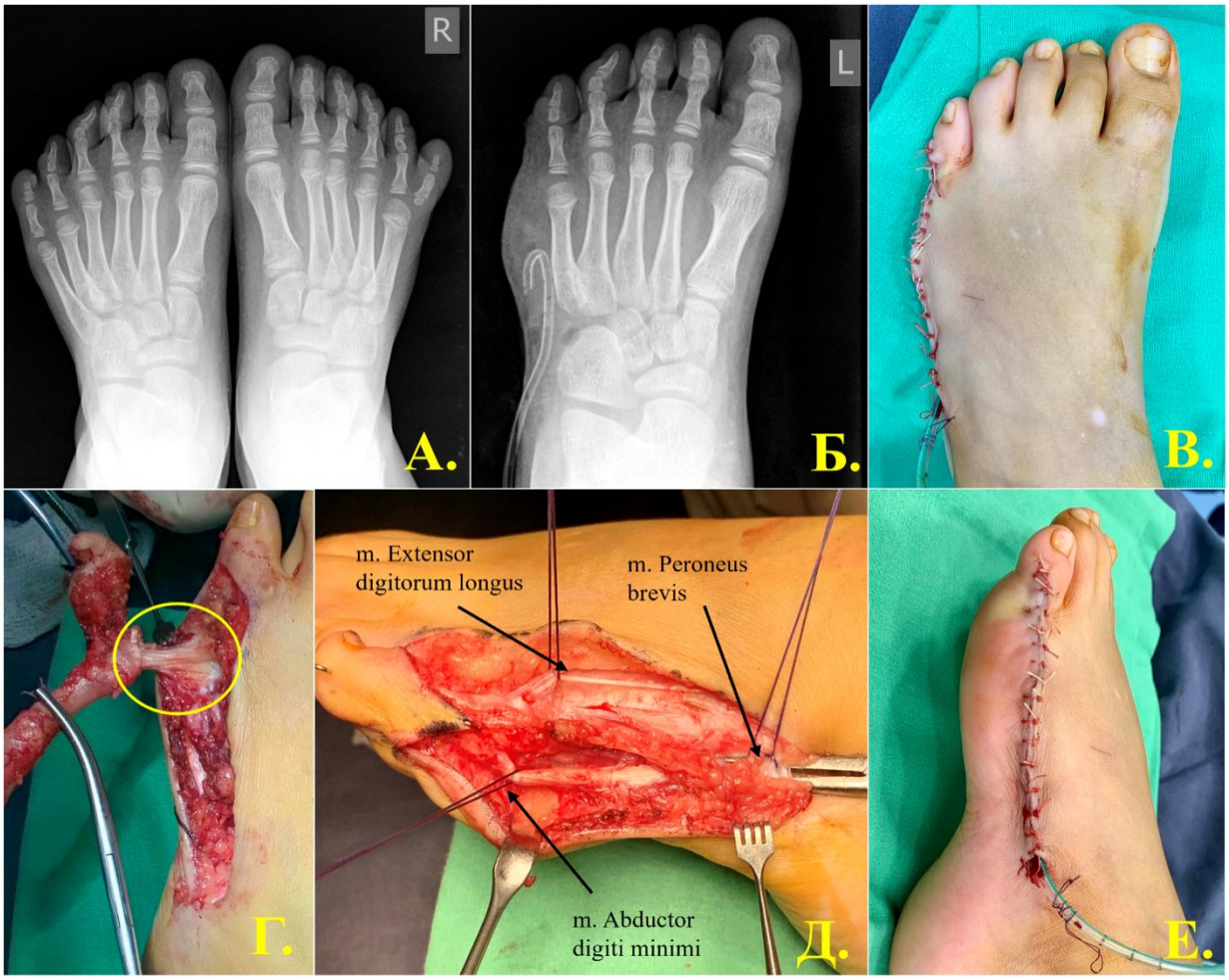
*Следоперативно поведение.* Стерилни меки превръзки използваме до 15-ти следоперативен ден. Ходенето е разрешено след отзвучаване на следоперативната болка. Детето използва по-твърди високи обувки за 15 дни.




**Фиг. № 14:** Кл. сл. Л.Д. № 3 от Група „Постаксиална полидактилия“, ♀ 11м., с пълна дупликация на пети пръст. А.Б. Кожна инцизия около основата на шести пръст, продължаваща по латералната повърхност на допълнителната метатарзална кост. В. Отстраняване на допълнителният лъч и реинсерция на m. abductor digiti minimi. Г. Послоен шев.




**Фиг. № 15:** Кл. сл. Ц.М., ♀ 1г.7м., № 4 от Група „Постаксиална полидактилия“ с постаксиална полидактилия тип -Т-образна V МТК. А. Б. Листовидна кожна инцизия около основата на аксесорния пръст. В. Тенотомия или реинсерция на сухожилието на m. extensor digitorum longus. Г. Визуализира се Т-метатарзална кост, невидима на рентгенографията. Д. Частична резекция на Т-метатарзалната глава. Е. Капсулорафия.




**Фиг. № 16:** Кл. сл., не включен в серията поради недостатъчно време за проследяване, ♂ на 7-годишна възраст с двустранна постаксиална полидактилия, тотална дупликация на пети лъч. А. Предоперативна рентгенография на двете ходила. Б.В.Е. Интраоперативна рентгенография и фотографии на ляв лъч след отстраняване на допълнителният лъч. Г. Визуализира се caput transversum m. adductor hallucis. Д. Визуализират се сухожилията на m. extensor digitorum longus, m. peroneus brevis и m. abductor digiti minimi за реинсерция към пети лъч.

**IV.4.2. Операция при преаксиална полисиндактилия (Hallux duplex и Hallux varus)** (Фиг. № 17)

Ампутира се допълнителният пръст по медиалната повърхност на ходилото и развития първи лъч се фиксира в неутрално положение спрямо ходилото. Операцията се извършва с помощ на ракетовиден разрез и Z-образно продължение на инцизията по медиалната повърхност на първи лъч. Достига се до сухожилието на скъсения m. abductor hallucis и се извършва тенотомия. При освободен m. abductor hallucis се продължава до визуализация на допълнителната фаланга, която се резецира. Протектират се съдовете хранещи първи пръст – aa. digitalis dorsalis. Извършва се щателна хемостаза в областта, след което се продължава към метатарзалната кост, за да се установи наличието на вторичният осификационен център или надлъжната епифизарна плака. При наличие, се извършва обелване на същата и подробен оглед на първа метатарзална кост, за да се осигури тоталното отстраняване на плаката. С особено внимание се подхожда към отстраняването, поради риск от засягане на зоната на растеж (епифизата) на първата метатарзална кост. При отстранена надлъжна епифизарна плака, се пристъпва към алиниране на фалангите на първи пръст с първата метатарзална кост и медиалната кунеиформена кост. Извършва се фиксация с Киршнерова игла под рентгеноскопски контрол за добра визуализация на компонентите на първи лъч.

При постигната неутрална позиция на първи лъч се пристъпва към хемостаза при отпуснат Есмарх и капсулорафия на първата метатарзофалангеална става, и възстановяване на меките тъкани от медиално с Vicryl 3-0. Извършва се локална кожна пластика и шев с резорбируеми конци. Когато има наличие на голяма нокътна плочка, се извършва частична резекция от медиално, след което се извършва пластика на нокътното ложе по медота на Winograd (1929). Оперативната рана се почиства с Браунол и се поставя мазева стерилна превръзка. Изготвя се гипсова шина за ходилото, която се поставя за първите 21 дни след операцията.

*Следоперативно поведение.* Стерилни меки превръзки и гипсова шина до 21-ви следоперативен ден. Киршнеровата игла се отстранява на 21-ви следоперативен ден и се пристъпва към прохождане активно с антиварусна обувка на оперираното ходило за една година.




**Фиг. № 17:** Кл. сл. А.В., ♂ 11м., № 2 от Група „Преаксиална полидактилия.“ А. Листовидна кожна инцизия, продължаваща по медиалната повърхност на ходилото, по продължението на първата метатарзална кост. Б. Отстраняват се допълнителните хрущялни израстъци и фалангата. В. Извършва се депериостиране и частична резекция на главата на първа метатарзална кост. Г.Д. Фиксация с Киршнерова игла.

**IV.5.3 Операция при макродактилия** (Фиг. № 18,19,20)

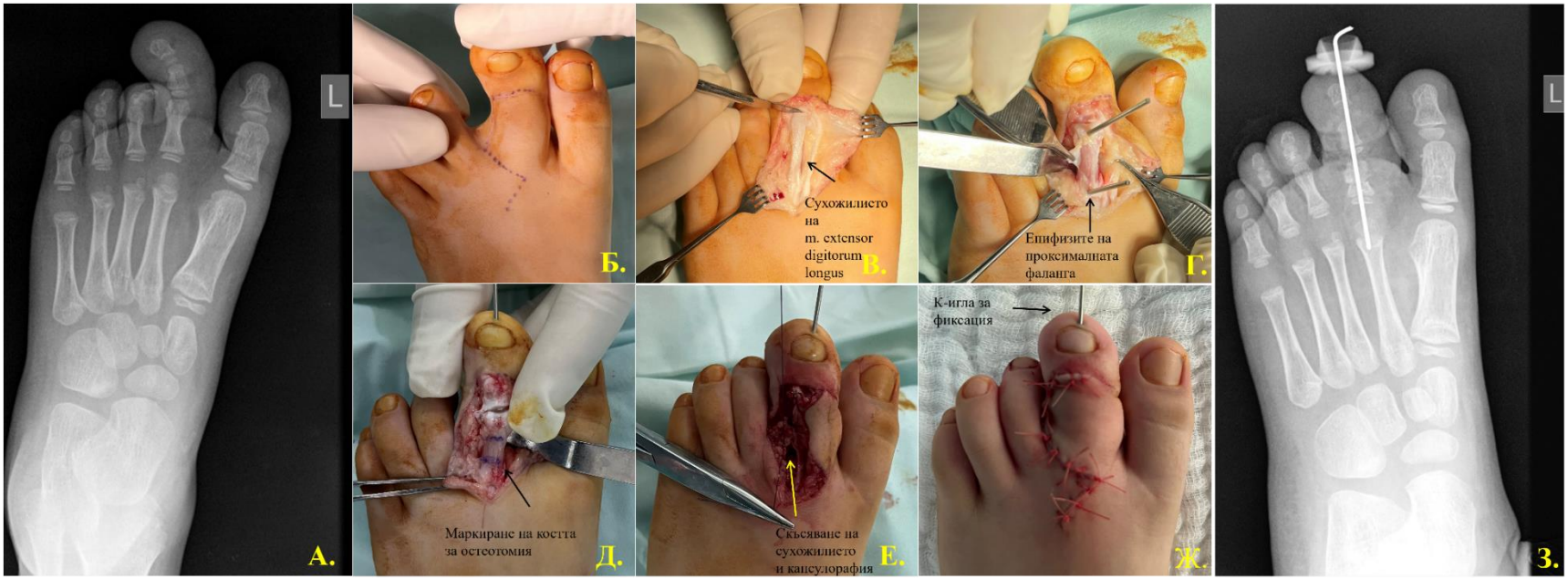
Оперативните техники при макродактилия целят спиране или забавяне растежа на засегнатите кости и минимизация на меките тъкани. В комбинация или в различни оперативни времена, според конкретния случай извършваме премахване на липоматозни формации, частична резекция на проксималната и средната фаланги, пълна ампутация на втори пръст с или без II-ра метатарзална кост и епифизиодези.

Извършва се напречна конжа инцизия по най-дисталната повърхност на пръста и плантарно на нокътнана плочка. Достига се до уголемените меки тъкани, които се резецират, като се внимава да не се наруши кръвоснабдяването на пръста. При наличие на липофиброматозни клъстърни формации, се установява хранещият съд и се хемостазира преди остраняването им.

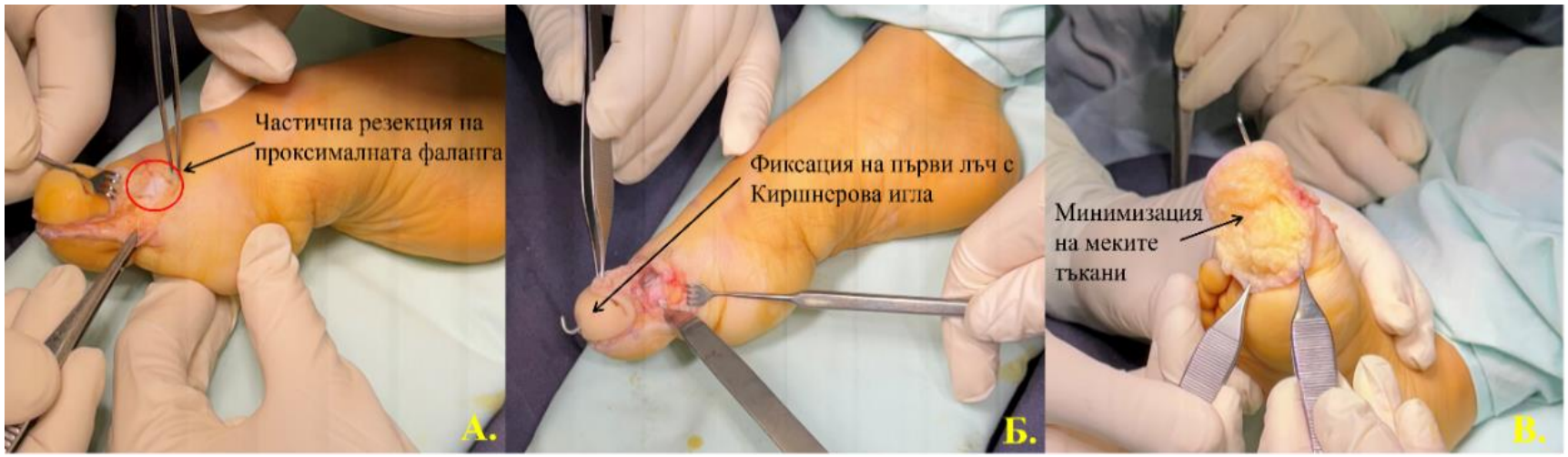
При макродактилия на втори лъч, за частична резекция на проксималната и средната фаланги на пръста използваме допълнителна кожна инцизия по неутралната линия на латералната или медиалната повърхност на пръста. Премахва се фибро-мастна тъкан при внимателно екартиране на дигиталните невроваскуларни снопове. Открива се проксимална интерфалангиална става и диафизите на проксимална и средна фаланга. С осцилиращ трион се резицира проксималната фаланга в основата и средната дистално под caput phalangis. Премахваме сегмент с достатъчна дължина, съответстващ или близък по размер с този на останалите пръсти. След алиниране на фрагментите поставяме Киршнерова спица от върха на пръста до основата на метатарзалната кост, за алиниране на лъча или Хъртбъртов винт по дължина на остеотомираните фаланги. Освен на втори лъч тази техника сме използвали и в областа на палеца, но тук резекцията е между основна и дистална фаланга с премахване на интерфалангеалната става.




**Фиг. № 18:** Кл. сл. А.В., ♂ 2 от Група „Макродактилия“. А.Б.В. Кожна инцизия тип рибена уста с цел минимизация на кожа и достъп до плантарните липофиброматозни формации.




**Фиг. № 19:** Кл. сл. Д.Д., ♂ 4г., №1 от Група „Макродактилия.“ А.Б. Предоперативно маркиране на кожната инцизия. В.Г. Визуализират се уголемените структури, включително сухожилието на m. extensor digitorum longus. Извършва се частично дезориостиране и се маркират физите на проксималната фаланга. Д.Е. Остеотомия в областта на проксималната фаланга, фиксация с Киршнерова игла, скъсяване и реинсерция на сухожилието на m. extensor digitorum longus и капсулорафия. Ж.З. Следоперативна фото- и рентгенография.




**Фиг. № 20:** Кл. сл. В.И., ♂ 2г., № 8 от Група „Макродактилия.“ А. Извършва се частична резекция на проксималната фаланга на първи лъч. Б. Фиксира се с Киршнерова игла. В. Минимизация на меките тъкани по плантарната повърхност на уголемения пръст.

При високостепенни макродактилии на първи и втори лъч със значителна мекотъканна и костна компонента извършваме лъчева ампутация на II-ри пръст и метатарзалната кост. Кожните разрези са дорзални и плантарни започващи над метатарзофалангеалната става, продължаваши проксимално до основата на метатарзалната кост, която ще бъде резецирана. Ампутира се метатарзалната кост и свързаните с нея фаланги и всички околни хипертрофирали меки тъкани. По време на цялата операция стриктно се протектират нервно-съдовите снопове, които захранват съседните пръсти на ходилото.

В зависимост от състоянието на макродактилията се извършва и забавяне/спиране на растежа чрез епифизиодеза на метатарзална физа с канюлиран винт под рентгеноскопски контрол.

При добро алиниране на фалангите и отстранени липофиброматозни формации, се извършва хемостаза с отпуснат Есмарх. Извършва се локална кожна пластика в областта на кожните разрези за редукция на излишна кожа и шев с нерезорбируеми конци. Почистват се оперативните рани с Браунол и се поставя стерилна мазева превръзка.

*Следоперативно поведение.* Стерилни меки превръзки до 15-ти следоперативен ден и снемане на конците на 21-ви следоперативен ден. Ако е поставяна Киршнерова игла за фиксация, същата се отстранява в амбулаторни условия сле 4-6 седмици при добри данни за консолидация. Активно прохождане след операцията започва след отстраняването на конците и/или Киршнеровата игла. При случаите с ампутация на втори лъч се препоръчва имобилизация до 6 седмици с ортеза или гипс.

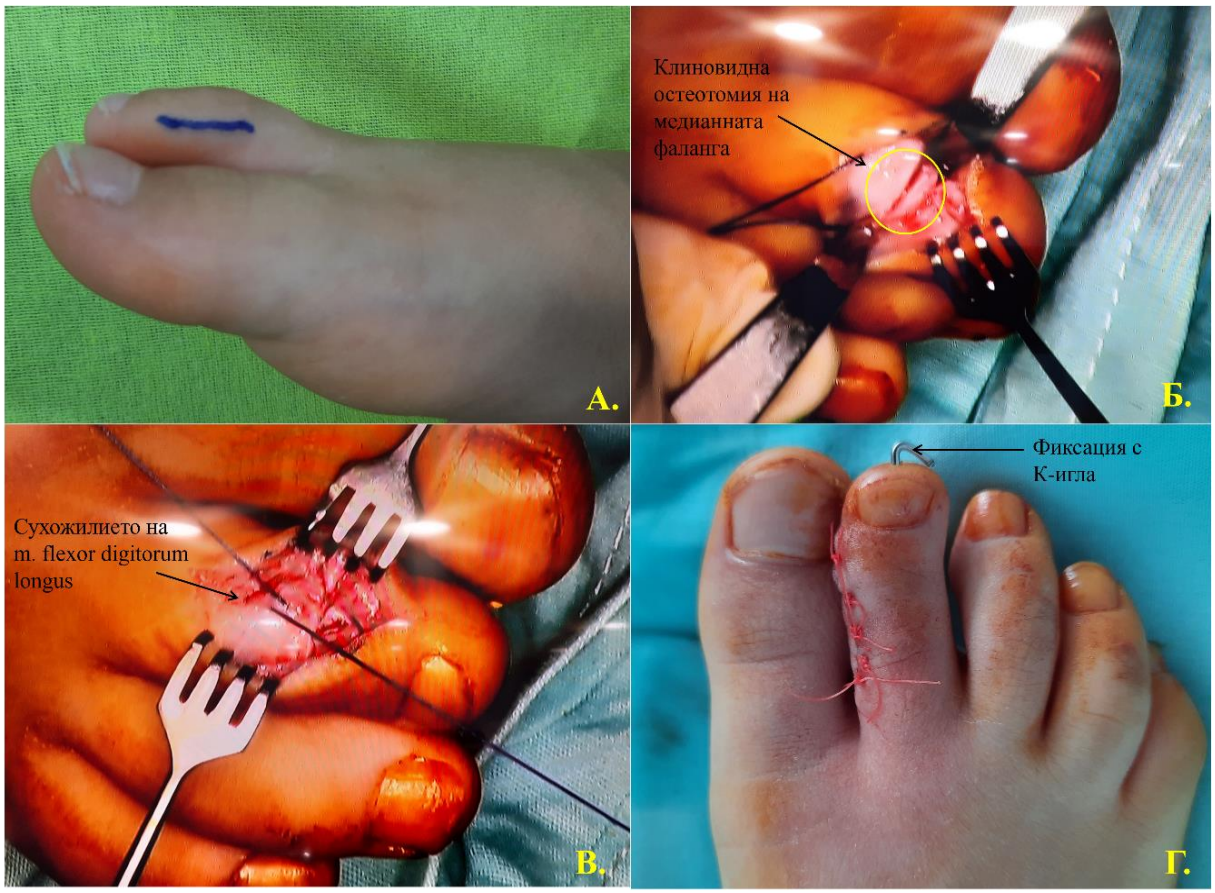
**IV.5.4. Операция при клинодактилия** (Фиг. № 21)

Операциите при клинодактилия целят алиниране на фалангите и метатарзалната кост в неутрално положение. Типа на хирургичната техника зависи от костната възраст на пациента и степента на ангулация в дадената става. Използваната от нас техника е при деца с клинодактилия с валгусна англуция в дисталната интерфалангеална става, при които се извършва мекотъканна и костна реконструкция.

Чрез инцизия по неутралната линия на медиалната повърхност на пръста се достига до двете интерфалангеални стави. При значителна деформация с очакван кожен дефицит правим Z разрез. Визуализира се съдовонервния сноп и се протектира. Извършва се

напречна капсулотомия от страната на ангулацията в областта на двете интерфалангеални стави за добра мобилизация на пръста. Сухожилието на m. flexor digitorum longus се удължава Z образно или се тенотомира. При липса на достатъчна корекция извършваме клиновидна остеотомия на дисталната или медианна фаланга. При алиниране на фрагментите с Киршнерова игла под рентгеноскопски контрол се извършва фиксация. Извършва се хемостава при отпуснат Есмарх и капсулорафия с възстановяване на меките тъкани. Поставя се кожен шев с резорбируеми конци и мека стерилна превръзка.

*Следоперативно поведение.* Стерилни меки превръзки до 14-ти следоперативен ден. Киршнеровата игла се отстранява в амбулаторни условия след 28-ми следоперативен ден. Активното прохождане на оперирания крайник започва след остраняването на остеосинтезния материал.




**Фиг. № 21:** Кл. сл. С.Ш., ♂ 3г., №1 от Група „Клинодактилия.“ А. Кожна инцизия по медиалната повърхност на втори пръст за достъп до двете интерфалангеални стави. Б. Клиновидна остеотомия на медианната фаланга. В. Z-образно удължаване на сухожилието на m. flexor digitorum longus. Г. Фиксация на втори пръст с Киршнерова спица.

### IV. 5.5. Операция при деформация тип дигитус квинтус супердуктус.

Операциите при деформация на пети пръст с варусна девиация, проминиращ над четвърти пръст целят изправяне на пръста в неутрално положение. Извършва се с инцизия в областта на петата метатарзофалангеална става по метода V-Y. Извършва се капсулотомия от дорзално, медиално и латерално. След постигане на желаната корекция, се пристъпва към хемостаза и шевове с Vicryl 3-0 и Rapid 4-0 за подкожие и кожа. Превързва се стерилно с мека мазева превръзка.

*Следоперативно поведение.* Стерилни меки превръзки до 14-ти следоперативен ден. Конците се отстраняват, ако не са се резорбирали. Активното прохождане може да започне 14 дни след операцията.

## IV.5. СТАТИСТИЧЕСКИ МЕТОДИ

В дисертационния труд сме използвали общоприети в биологичните науки статистическите методи за представяне и анализ на данните.[5]

1. **Описателни методи**

   а) За параметрите, измервани по неметрични скали (например, локализация на фрактурата) е дадено разпределението като абсолютна (брой) и относителна (%) честота.

   б) За параметрите, измервани по метрични скали (например, възраст в години, ъгъл в градуси и пр.) са дадени: брой на случаите, средна аритметична, стандартно отклонение, медиана, минимална и максимална стойности.

   в) за графично представяне на средните стойности по групи е използвана линейна графика.

2. **Проверка на хипотези**

   **2.1** Едномерен многофакторен дисперсионен анализ (univariate multiway ANOVA) беше използван за проверката на хипотези относно разликата при повече от две независими групи.

   При отхвърляне на нулевата хипотеза за отсъствие на такава разлика, методът на най-малко значимата разлика (LSD) беше използван, за да се установи между кои групи разликата е значима.

**2.2** Поради дисбалансирания дизайн и големите разлики в размера на групите резултатите бяха допълнително верифицирани с параметричния аналог на ANOVA(тест на Крускал-Уолис).

**2.3** При свързани групи (например, състояние преди операцията срещу състояние след операцията на едни и същи пациенти) беше използван t-критерият на Стюдънт за две свързани извадки.

**2.4** Статистическите изводи на базата на t-критерия на Стюдънт за две свързани извадки бяха верифицирани със знаково-ранговия тест на Уилкоксон (непараметричен аналог на t-теста на Стюдънт).

**2.5** Взаимовръзката между пол и диагноза беше използват точният Хи-квадрат критерии на Pearson.

Навсякъде резултатът се приемаше за статистически значим, ако емпиричното ниво на значимост (p-стойността) е по-малко от 0.05.

# V. СОБСТВЕНИ РЕЗУЛТАТИ

При всички пациенти като крайни резултати (обективни и субективни) в настоящето проучване са отчетени данните от последния пълен контролен преглед, отбелязан в досието на пациента, включително и с рентгенографско изследване и фотодокументация.

Срокът на проследяване на пациентите е периода от датата на първата операция по повод наличния деформитет на пръстите на ходилото до последния контролен преглед. Средният срок на проследяване на всички 54 случая е 38.54 ± 40.050 м. Той е най-кратък при пациентите с клинодактилия – 27.43 ± 5.86 м. Най-дългият срок за проследяване е на оперирани деца с постаксиална полидактилия – 41.16 ± 45.82 м. (Табл. № 10, 11, Граф. №1)

**Табл. № 10:** Разпределение по средносрочно проследяване

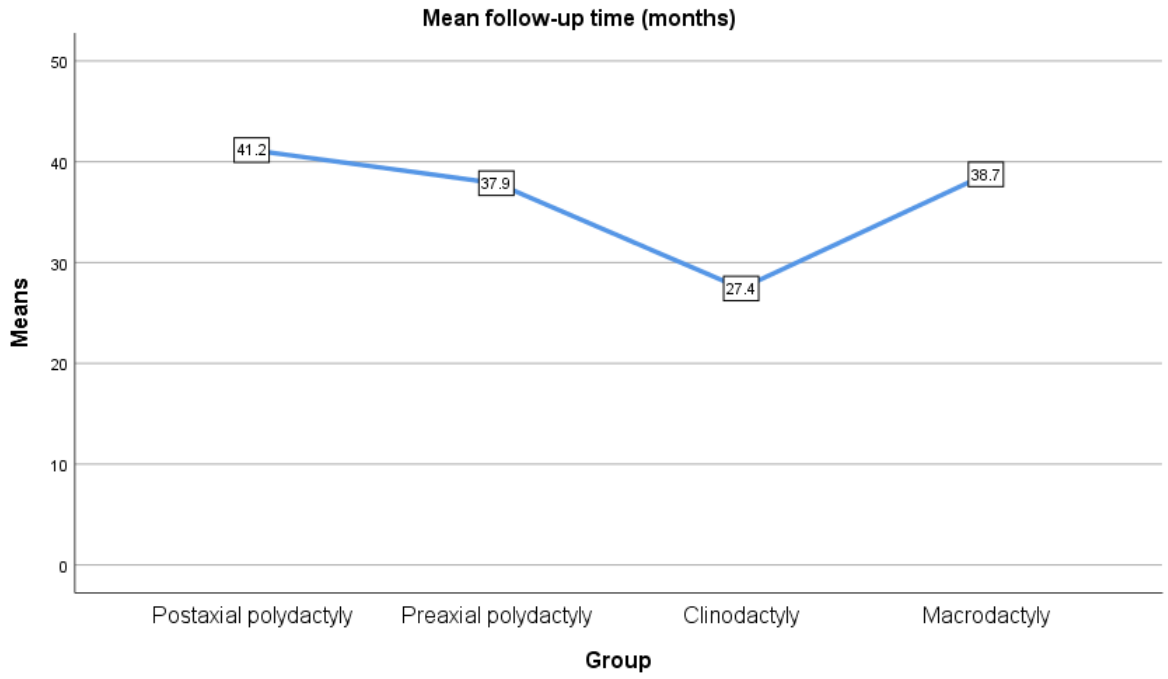
| Група | N | Mean | Std. Deviation | Median | Minimum | Maximum |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Постаксиална полидактилия | 31 | 41.16 | 45.816 | 24.00 | 4 | 156 |
| Преаксиална полидактилия | 8 | 37.88 | 27.163 | 30.00 | 12 | 72 |
| Клинодактилия | 7 | 27.43 | 5.855 | 24.00 | 24 | 36 |
| Макродактилия | 8 | 38.75 | 47.192 | 19.00 | 6 | 144 |
| Общо | 54 | **38.54** | **40.050** | 24.00 | 4 | 156 |

**Descriptive Statistics**

Dependent Variable: Age at time of surgery (months)

| Група | Mean | Std. Deviation | N |
|---|---|---|---|
| Постаксиална полидактилия | 30.32 | 19.600 | 31 |
| Преаксиална полидактилия | 31.62 | 36.641 | 8 |
| Клинодактилия | 60.14 | 30.036 | 7 |
| Макродактилия | 90.25 | 66.603 | 8 |
| Общо | 43.26 | 39.649 | 54 |

**Табл. 11.**




**Граф. № 1:** Средносрочно проследяване по диагноза

Средната възраст на начало на оперативното лечение е 43.26 ± 39.649 м. Най-рано започват операциите при при постаксиална полидактилия – 30.32 ± 19.600 м., като тази ср. възраст се доближава до ср. възраст за операция при пациентите с преаксиална полидактилия. При децата с макродактилия се установи най-късно постъпване за първа операция - 90.25 ± 66.603 м. (Табл. № 12, 13, Граф. №2)

**Табл. № 12:** Разпределение по средна възраст на първа операция по диагноза

**Age at time of surgery (months)**

| | Group | N | Subset 1 | Subset 2 |
|---|---|---|---|---|
| Student-Newman-Keuls[a,b,c] | Postaxial polydactyly | 31 | 30.32 | |
| | Preaxial polydactyly | 8 | 31.62 | |
| | Clinodactyly | 7 | 60.14 | 60.14 |
| | Macrodactyly | 8 | | 90.25 |
| | Sig. | | 0.147 | 0.060 |

Means for groups in homogeneous subsets are displayed.

Based on observed means.

The error term is Mean Square(Error) = 1147.740.

a. Uses Harmonic Mean Sample Size = 9.409.

b. The group sizes are unequal. The harmonic mean of the group sizes is used. Type I error levels are not guaranteed.

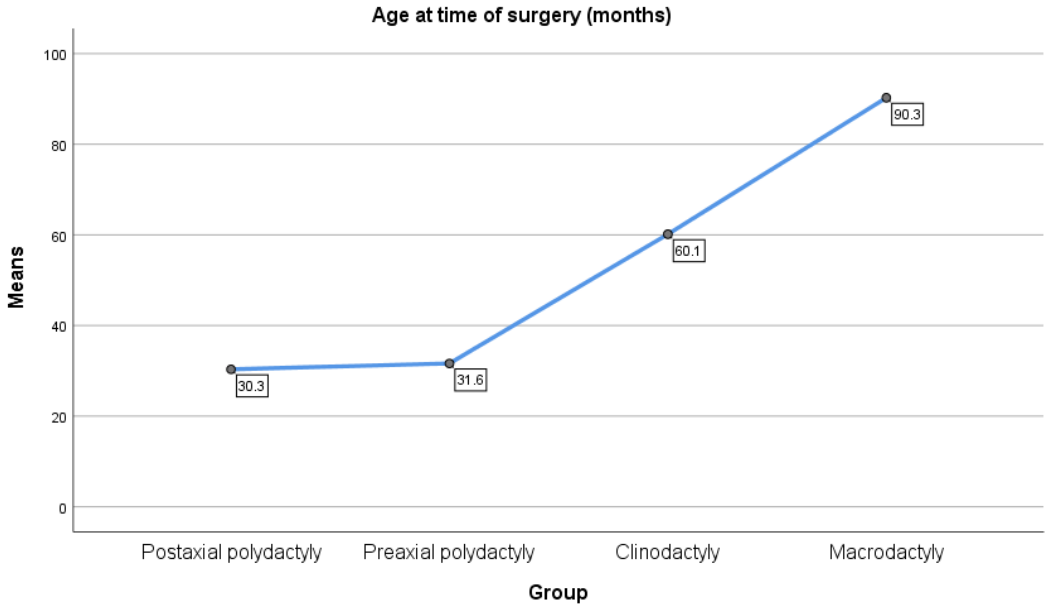
c. Alpha = .05.

**Descriptive Statistics**

Dependent Variable: Age at time of surgery (months)

| Group | Mean | Std. Deviation | N |
|---|---|---|---|
| Postaxial polydactyly | 30.32 | 19.600 | 31 |
| Preaxial polydactyly | 31.62 | 36.641 | 8 |
| Clinodactyly | 60.14 | 30.036 | 7 |
| Macrodactyly | 90.25 | 66.603 | 8 |
| Total | **43.26** | **39.649** | 54 |

**Табл. № 13.**




**Граф.№ 2:** Средна възраст при операция по диагноза.

Резултатите от лечението представяме по групи, в зависимост от диагнозата:

Група 1. преаксиална полидактилия.

Група 2. постаксиална полидактилия.

Група 3. клинодактилия.

Група 4. макродактилия.

## V.1. РЕЗУЛТАТИ ПРИ ДИАГНОЗА ПРЕАКСИАЛНА ПОЛИДАКТИЛИЯ

При пациентите с преаксиална полидактилия, 8 сл. 5 момичета и 2 момчета. (Табл.№18) Ср.възраст при операция е 31.62 ± 36.641 м. Реално възрастта на болшинството пациенти е много по малка – между 11-ти и 18-ти месец, т.е преди прохождане. Ср. възраст се покачва поради включен един сл., опериран на 10 г. възраст. Всички пациенти са с тип IV S1 HM D по класификацията на The Rotterdam Foot Classification. Те са с наличие на варусна девиация в областта на палеца със синдактилия тип S1, медиален хипопластичен лъч и тип IV костна дупликация. При едно от децата е засегната и ипсилатералната подбедрица – тибиална конгенитална псевдоартроза Тип 2 по Paley, за което не е провеждано лечение на този етап.

При всички случаи използваната оперативна техника е ампутация на първи хипопластичен пръст, тенотомия на m. abductor hallucis, депериостиране за премахване на патологичната хрущялна „скоба“с или без метатарзална остеотомия.

В ранния следоперативен период данни за инфекции не е имало, както и други следоперативни компликации, като дехисценция на оперативната рана. Оперираният крайник е проследяван функционално и визуално на трети, шести и дванадесети месец, като са направени фотографии на оперирания крайник и рентгенографии в две проекции.
Постоперативно варусната деформацията е значително коригирана при всички пациенти, средно с 38.6 º . Предоперативно рентгенографският ъгъл 1ПФ5МТНЪ е средно 59.563 ± 11.5457º. При среден срок на проследяване 37.88±27.163 мес (max. 72 мес.) той е значително по-малък – 20.925 ± 5.0173º. (p = 0.000). (Табл.№ 14, 15) Въпреки статистическото подобрение на ъгловата деформация, само при един пациент 1ПФ5МТНЪ е под приетата анатомична норма. При останалите сл., е наличен постоперативен рентгенографски варус на I МТК.Той е по-малък от предоперативния, но по-голям от постигнатия интраоперативен.

**Paired Samples Statistics**

| | | Mean | N | Std. Deviation | Std. Error Mean |
|---|---|---|---|---|---|
| Pair 1 | Постоперативен ъгъл1ПФ5МТНЪ | 20.925 | 8 | 5.0173 | 1.7739 |
| | Предоперативен ъгъл1ПФ5МТНЪ | 59.563 | 8 | 11.5457 | 4.0820 |

**Табл. № 14.**

**Paired Samples Test**

| | | Paired Differences | | | | | t | df | Sig. (2-tailed) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Mean | Std. Deviation | Std. Error Mean | 95% Confidence Interval of the Difference Lower | Upper | | | |
| Pair 1 | Post-operation angle - Pre-operation angle 1ПФ5МТНЪ | -38.6375 | 12.9974 | 4.5953 | -49.5036 | -27.7714 | -8.408 | 7 | **0.000** |

**Табл. № 15.**

Козметичните резултати са с подобрение. Налице е поява на задълбочена гънка в областта на I МФС. На последен контролен преглед след операцията родителите преценяват корекцията с липса на болезненост, безпроблемно носене на обувки, без омазоляване, без значителен деформитет, задоволителен козметичен резултат. По класификация на Phelps и Grogan от предоперативно в 3-та степен, след оперативната корекция се покачва на 1-ва степен при 87.5% от случаите. Следоперативните субективни резултати, обработени с Wilcoxon Ranks Test показват значително подобрение ( p=0.007) (табл. №16, 17).

**Ranks[a]**

| | | N | Mean Rank | Sum of Ranks |
|---|---|---|---|---|
| Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) | Negative Ranks | 8[b] | 4.50 | 36.00 |
| | Positive Ranks | 0[c] | 0.00 | 0.00 |
| | Ties | 0[d] | | |
| | Total | 8 | | |

a. Group = Preaxial polydactyly

b. Post-operation classification (Phelps and Grogan) < Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

c. Post-operation classification (Phelps and Grogan) > Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

d. Post-operation classification (Phelps and Grogan) = Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

**Табл. № 16.**

**Test Statistics[a,b]**

| | Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) |
|---|---|
| Z | -2.714[c] |
| Asymp. Sig. (2-tailed) | **0.007** |

a. Group = Preaxial polydactyly

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

c. Based on positive ranks.

**Табл. № 17.**

В група 1 в срока на проследяване не бяха установени следоперативни компликации и не са извършвани реоперации. При контролните рентгенови графии след 24-ти следоп. месец, отчитаме налична хипоплазия на ІМТК. При 5 от случаите костта е и във варусно отклонение. На тази възраст това не води до нарушаване на триопорността на ходилото, затруднение в намирането на обувки и естетически дефект.




**Фиг. № 22:** Кл. сл. А.В., ♂ 11м., № от Група „Преаксиална полидактилия. “ А**:** Халукс варус дуплекс на дясното ходило. Г.,Е. – предоперативен ъгъл 75.1º и следоперативен ъгъл 20.4º на 24-ти месец след операцията. Корекция на деформитета с ампутация на допълнителните структури от медиално, отстраняване на епифизарната скоба, метатарзална остеотомия и фиксация с две Киршнерови спици.

**Табл. № 18: Група 1. Преаксиална полидактилия**

| N сл. | Име на пациент | Пол М/Ж | Възраст на първо оперативно лечение (Месеци) | Страна Л/Д | 1ПФ5МТКЪ | | Класификация по The Rotterdam Foot Classification | Брой операции | Оперативно лечение | Проследяване (Месеци) | Класификация по Phelps and Grogan | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | Диагност. | Краен | | | | | Диагност | Краен |
| 1 | М.Л. | М | 16 | Л | 66.7 | 21.8 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 36 | 3 | 1 |
| 2 | А.В. | М | 11 | Д | 75.1 | 20.4 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 12 | 3 | 1 |
| 3 | Р.Б. | Ж | 14 | Д | 62.8 | 25.3 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 72 | 3 | 1 |
| 4 | Д.Х. | Ж | 120 | Д | 63.1 | 24.5 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 72 | 3 | 1 |
| 5 | И.И. | Ж | 19 | Л | 49.5 | 18.3 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 12 | 3 | 1 |
| 6 | | | 25 | Д | 63.0 | 9.9 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 12 | 3 | 1 |
| 7 | Н.К. | Ж | 36 | Д | 37.1 | 23.1 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 24 | 3 | 1 |
| 8 | Я.Я. | Ж | 12 | Л | 59.2 | 24.1 | IV S1 HM D | 1 | 1.7 | 63 | 3 | 2 |

Легенда. 1.7 - Ампутация на първи пръст, тенотомия на m.abductor halucis, дeпериостиране, ± метатарзална остеотомия

## V.2. РЕЗУТЛАТИ ПРИ ДИАГНОЗА ПОСТАКСИАЛНА ПОЛИДАКТИЛИЯ

Това е най-голямата група в серията – 31 сл. (Табл.№21) Най-честият тип деформитет по класификацията на Venn-Watson (1976) е тотална дупликация на пети пръст и блок метатарзална кост – 15 сл. При 6 сл. дупликацията е дистална при нормална метатарзална кост. При други 6 сл. е налице дупликация на цял лъч, а при останалите 4 сл. дупликацията е с нормална метатарзална кост с широка глава. Типа на деформацията при 5 -те сл. с двустранно засягане е идентичен за лявата и дясна страна. (Граф. №3)




**Граф. № 3:** Брой случаи разпределени по класификацията за полидактилия на Venn-Watson.

Средната възраст на оперативното лечение е 30.32 ± 19.600 мес. най-рано на 7 мес. При 9 сл. (29.03%) операцията е преди прохождането. Основна оперативна техника е ампутация на шести пръст и частична резекция по дължината на петата метатарзална кост – 15 сл. ( 48.38%). Ампутация на шести пръст с частична резекция на метатарзалната глава е извършена при 4 сл. При 6 сл. сме извършили пълна ампутация на целия пети лъч, който е преценен като добавъчен. Само отстраняване на 5-ти пръст е извършена при 5 сл. , а изолирано премахване само на 6-ти пръст в 1 сл. (Граф.№ 4)




**Граф. № 4:** Оперативни техники при постаксиална полидактилия, разпределение по брой случаи.

При среден срок на проследяване 41.16 ± 45.82 м. (min. 4 мес., max.- 13 год.) отчитаме статистически достоверно подобрение както за цялата серия (p.0.000), така и за отделните сл. По класификацията по Phelps и Grogan (1985) при предоперативно 100% сл. в тип 2, всички пациенти след оперативно са в тип 1. (Табл. №19, 20) В серията нямаме усложнения и реоперации. (Фиг. № 23)

**Ranks[a]**

| | | N | Mean Rank | Sum of Ranks |
|---|---|---|---|---|
| Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) | Negative Ranks | 31[b] | 16.00 | 496.00 |
| | Positive Ranks | 0[c] | 0.00 | 0.00 |
| | Ties | 0[d] | | |
| | Total | 31 | | |

a. Group = Postaxial polydactyly

b. Post-operation classification (Phelps and Grogan) < Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

c. Post-operation classification (Phelps and Grogan) > Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

d. Post-operation classification (Phelps and Grogan) = Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

**Табл. № 19.**

**Test Statistics[a,b]**

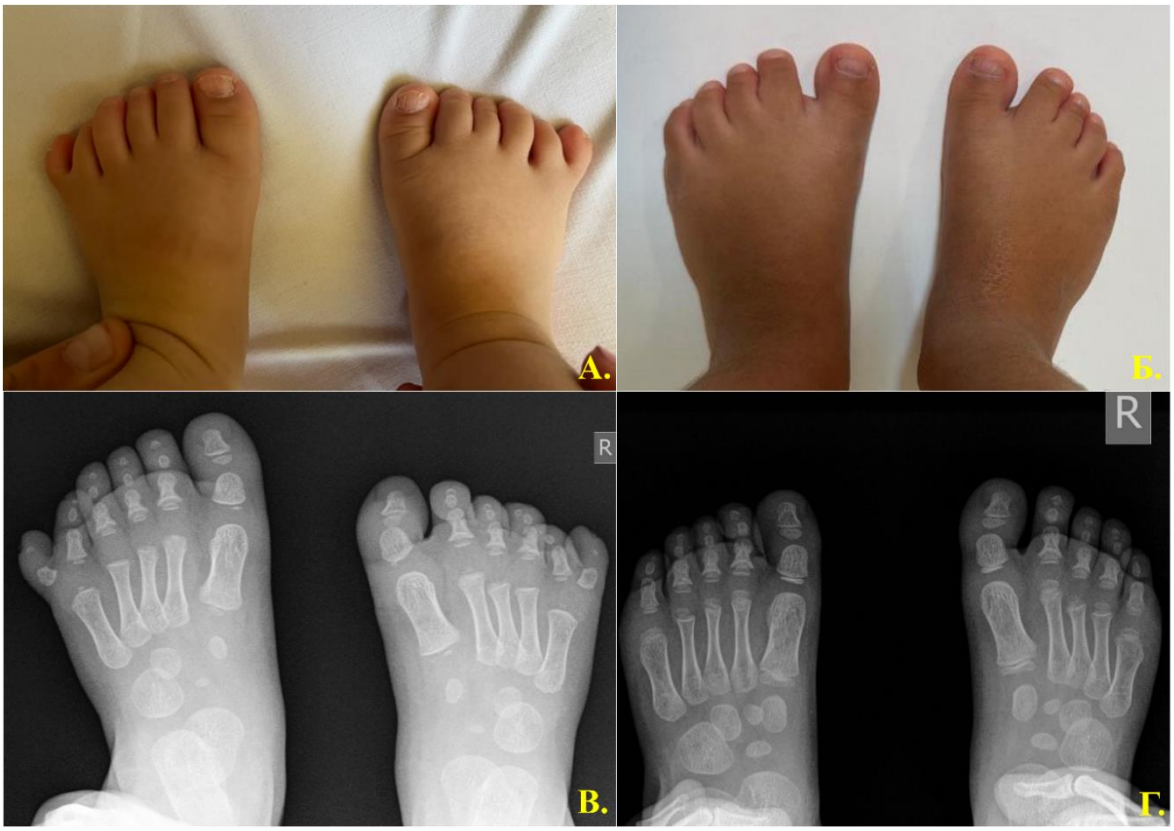
| | Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) |
|---|---|
| Z | -5.568[c] |
| Asymp. Sig. (2-tailed) | **0.000** |

a. Group = Postaxial polydactyly

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

c. Based on positive ranks.

**Табл. № 20.**




**Фиг. № 23:** Кл. сл. Ц.М., ♀ 1г.7м., № 4 от Група „Постаксиална полидактилия.“ А-Г. - двустранна постаксиална полидактилия, с тотална дупликация на пръст и широка метатарзална глава. А., В. – предоперативна фотография и рентгенография на ходилата с натоварване. Извършена ампутация на допълнителния пръст и частична резекция на метатарзалната глава двустранно. Б., Г. – резултат две години след операцията.

**Табл. № 21: Група2. Постаксиална полидактилия**

| N сл. | Име на пациент | Пол М/Ж | Възраст на първо оперативно лечение(Месеци) | Страна Л/Д | Класификация по Venn-Watson | Брой операции | Оперативно лечение | Проследяване (Месеци) | Класификация по Phelps and Grogan | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | | | | | Диагностичен | Краен |
| 1 | Д.Д. | Ж | 10 | Л | 1 | 1 | 1.6 | 24 | 2 | 1 |
| 2 | Е.Н. | Ж | 60 | Л | 6 | 1 | 1.4 | 25 | 2 | 1 |
| 3 | Л.Д. | Ж | 11 | Л | 6 | 1 | 1.4 | 20 | 2 | 1 |
| 4 | Ц.М. | Ж | 19 | Л | 2 | 1 | 1.2 | 26 | 2 | 1 |
| 5 | | | 19 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 26 | 2 | 1 |
| 6 | Й.С. | М | 12 | Л | 2 | 1 | 1.2 | 7 | 2 | 1 |
| 7 | Н.С. | М | 21 | Л | 2 | 1 | 1.2 | 6 | 2 | 1 |
| 8 | С.М. | Ж | 13 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 6 | 2 | 1 |
| 9 | А.Б. | М | 9 | Л | 2 | 1 | 1.2 | 12 | 2 | 1 |
| 10 | Е.К. | Ж | 19 | Л | 6 | 1 | 1.4 | 7 | 2 | 1 |
| 11 | М.В. | М | 28 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 15 | 2 | 1 |
| 12 | Д.Г. | М | 20 | Л | 1 | 1 | 1.5 | 24 | 2 | 1 |
| 13 | | | 20 | Д | 1 | 1 | 1.5 | 24 | 2 | 1 |
| 14 | Л.В. | Ж | 28 | Л | 6 | 1 | 1.4 | 18 | 2 | 1 |
| 15 | Д.Д. | Ж | 64 | Л | 6 | 1 | 1.4 | 20 | 2 | 1 |

| | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 16 | А.П. | М | 27 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 19 | 2 | 1 |
| 17 | М.Д. | М | 46 | Д | 1 | 1 | 1.5 | 5 | 2 | 1 |
| 18 | . | | 46 | Л | 1 | 1 | 1.5 | 5 | 2 | 1 |
| 19 | Г.И. | М | 52 | Л | 2 | 1 | 1.2 | 4 | 2 | 1 |
| 20 | С.А. | Ж | 51 | Д | 5 | 1 | 1.1 | 42 | 2 | 1 |
| 21 | М.Ш. | М | 54 | Л | 6 | 1 | 1.4 | 5 | 2 | 1 |
| 22 | Х.И. | М | 54 | Д | 5 | 1 | 1.1 | 43 | 2 | 1 |
| 23 | | | 54 | Л | 2 | 1 | 1.2 | 43 | 2 | 1 |
| 24 | Я.М. | М | 63 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 46 | 2 | 1 |
| 25 | Н.Т. | М | 8 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 144 | 2 | 1 |
| 26 | Я.Л. | Ж | 20 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 144 | 2 | 1 |
| 27 | Д.М. | Ж | 12 | Д | 5 | 1 | 1.1 | 72 | 2 | 1 |
| 28 | | | 12 | Л | 5 | 1 | 1.1 | 72 | 2 | 1 |
| 29 | С.И. | М | 60 | Д | 1 | 1 | 1.5 | 156 | 2 | 1 |
| 30 | Х.М. | М | 7 | Д | 2 | 1 | 1.2 | 72 | 2 | 1 |
| 31 | А.И. | Ж | 21 | Л | 2 | 1 | 1.2 | 144 | 2 | 1 |

Легенда. За Класификация по Venn-Watson вж. Глава Материал и метод.

Оперативно лечение - 1_1 – ампутация на шести + частична резекция на метатарзалната глава., 1_2 – ампутация на шести + частична резекция по дължината на метатарзалната кост.,1_4– Ампутация на пети лъч., 1_5 – Ампутация на пети пръст ., 1_6 – Ампутация на шести пръст.

## V.3. РЕЗУЛТАТИ ПРИ ДИАГНОЗА КЛИНОДАКТИЛИЯ

Децата оперирани по повод клинодактилия в серията в 100% са със засягане на II пръст. . (Табл. № 26) Заболяването е открито в ранна кърмаческа възраст и при всички е провеждано някакво консервативно лечение с коригиращи превръзки. Анамнестично родителите съобщават за кратки периоди на това лечение и прекъсването му поради субективни причини. За обективна оценка на деформацията сме използвали рентгенографско измерване на ъгъла на девиация в областта на дисталната интерфалангеална става. Средният ъгъл преди операция е 25.50º ± 5.40º. Субективните оплаквания при три от сл. са постоянна болезненост, проблемно носене на обувки, болезнено омазоляване, значителен козметичен дефект. При останалите те са по-леки - периодична болезненост, проблемно носене на определени видове обувки, наличие на безболезнени мазоли, минимален деформитет на останалите пръсти.

Средната възраст на пациентите при операция е 60.14 ± 30.036 мес. (от 3 год. до 10 год. възраст). При всички случаи е извършвана комбинирана мекотъканна и костна операция включваща клиновидна остеотомия на медианната фаланга и капсулотомия. При ср.срок на проследяване 27.43 ± 5.86 мес. (между 2 и 3 год.), ср. ИФЪ след оперативно лечение е 7.60º ± 5.40º. Тези резултати са със значително подобрение (p=0.001), като ср. постоперативен ИФЪ е в границите на нормата (до 10º) при всички случаи. (Табл. № 22, 23)

**Paired Samples Statistics**

| | | Mean | N | Std. Deviation | Std. Error Mean |
|---|---|---|---|---|---|
| Pair 1 | Post-operation angle | 7.600 | 7 | 5.3898 | 2.0372 |
| | Pre-operation angle | 25.457 | 7 | 5.3972 | 2.0399 |

**Табл. № 22.**

**Paired Samples Test**

| | | Paired Differences | | | | | t | df | Sig. (2-tailed) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Mean | Std. Deviation | Std. Error Mean | 95% Confidence Interval of the Difference Lower | Upper | | | |
| Pair 1 | Post-operation angle - Pre-operation angle | -17.8571 | 8.5430 | 3.2290 | -25.7581 | -9.9562 | -5.530 | 6 | **0.001** |

**Табл. № 23.**

Субективните резултати са с подобрение при 85.7% от пациенти по скалата на Phelps и Grogan (1985) - няма болезненост, безпроблемно носене на обувки, без омазоляване, без значителен деформитет, задоволителен козметичен резултат. (Фиг. №24) Степента на достоверност на този показател по Wilcoxon Signed Ranks Test е висока- p=0.014. . (Табл. №24, 25)

**Ranks[a]**

| | | N | Mean Rank | Sum of Ranks |
|---|---|---|---|---|
| Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) | Negative Ranks | 7[b] | 4.00 | 28.00 |
| | Positive Ranks | 0[c] | 0.00 | 0.00 |
| | Ties | 0[d] | | |
| | Total | 7 | | |

a. Group = Clinodactyly

b. Post-operation classification (Phelps and Grogan) < Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

c. Post-operation classification (Phelps and Grogan) > Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

d. Post-operation classification (Phelps and Grogan) = Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

**Табл. № 24.**

**Test Statistics[a,b]**

| | Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) |
|---|---|
| Z | -2.460[c] |
| Asymp. Sig. (2-tailed) | **0.014** |

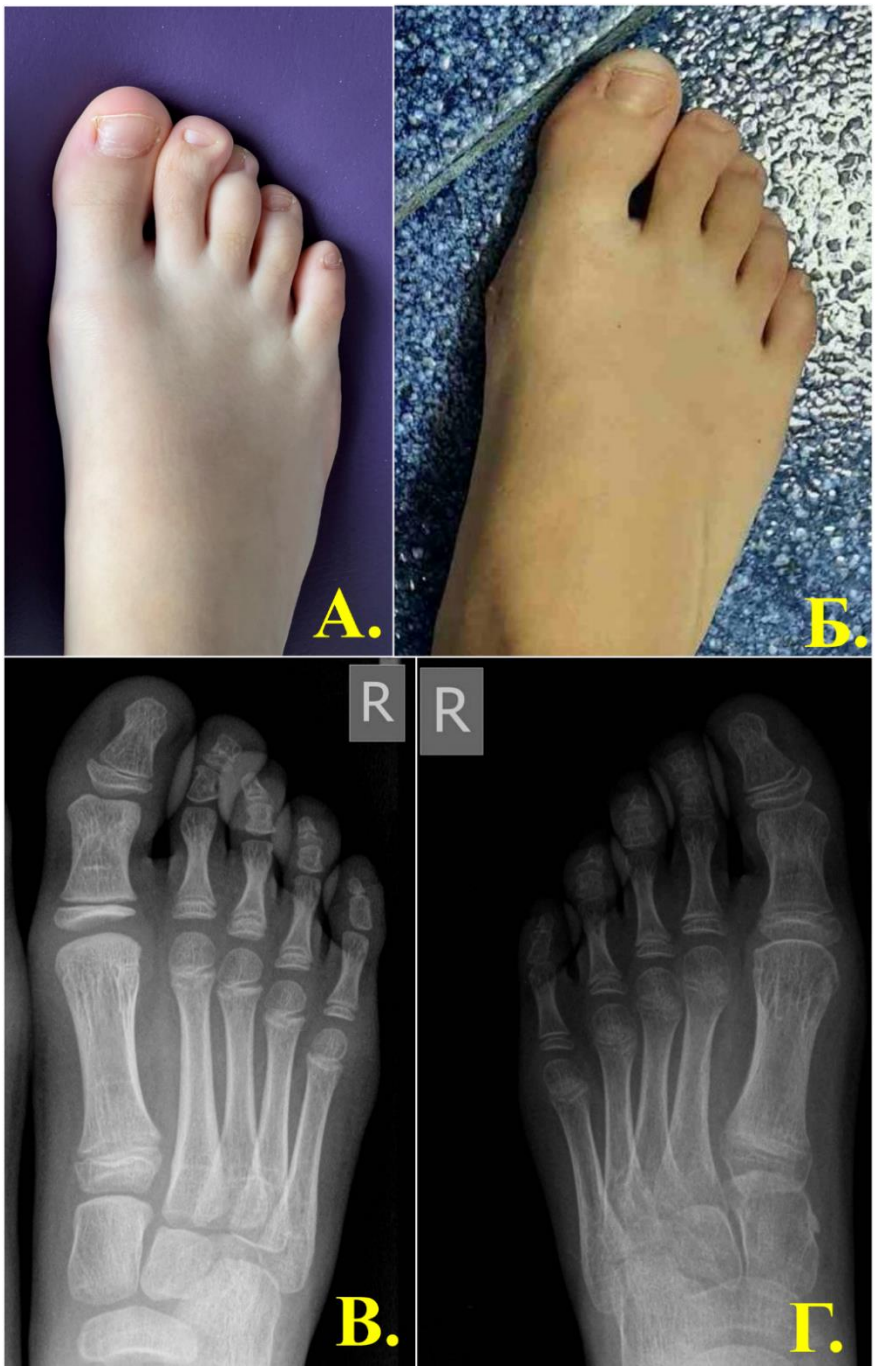
a. Group = Clinodactyly

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

c. Based on positive ranks.

**Табл. № 25.**

При 3 сл. с клинодактилия са установени ранни следоперативни усложнения. Те са свързани с венозна стаза и удължено време на зарастване на оперативната рана. Не са извършвани повторни операции при нито един пациент от Група 3.




**Фиг. № 24:** Кл. сл. Е.Д., ♀ 6г., № 4 от група „Клинодактилия.“ Клинодактилия на втори пръст двустранно, оперирана на втори пръст дясно ходило. А.,В. – Предоперативна фотография и рентгенография с натоварване. Ъглов деформитет 21.6º. Б.,Г. – Две години след операцията. Ъглова корекция на 6.6º.

**Табл. № 26: Група 3. Клинодактилия**

| N сл. | Име на пациент | Пол М/Ж | Възраст (Месеци) | Страна Л/Д | ИФЪ в градуси | | Лъч | Брой операции | Оперативно лечение | Clavien-Dindo | Проследяване (Месеци) | Phelps and Grogan | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | Предоперат. | Краен | | | | | | Диагност | Краен |
| 1 | С.Ш. | М | 36 | Д | 34.6 | 0 | II | 1 | 2.6 | I. | 24 | 3 | 1 |
| 2 | . | | 42 | Л | 27.7 | 18.1 | II | 1 | 2.6 | I. | 24 | 2 | 1 |
| 3 | Г.В. | М | 120 | Л | 25.4 | 7.3 | II | 1 | 2.6 | - | 24 | 3 | 2 |
| 4 | Е.Д. | Ж | 72 | Д | 21.6 | 6.6 | II | 1 | 2.6 | - | 24 | 3 | 1 |
| 5 | А.Б. | М | 67 | Л | 17.3 | 8.2 | II | 1 | 2.6 | I. | 36 | 2 | 1 |
| 6 | Е.П. | М | 36 | Д | 27.3 | 7.6 | II | 1 | 2.6 | - | 36 | 2 | 1 |
| 7 | А.С. | М | 48 | Д | 24.3 | 5.4 | II | 1 | 2.6 | - | 24 | 2 | 1 |

Легенда.

Оперативно лечение – 2.6 - комбинирана мекотъканна и костна операция включваща клиновидна остеотомия на медианната фаланга и капсулотомия.

## V.4. РЕЗУЛТАТИ ПРИ ДИАГНОЗА МАКРОДАКТИЛИЯ

Във възрастовата група на дисертационния труд, са включени по 4 момчета и момичета с оперативно лекувана макродактилия. . (Табл. № 28)  Това е най-разнородната група по клинична изява. Пациентите са имали средно 1,37 засегнати пръсти.  Повечето (62.5%) са представени с  единично засягане на пръст. Това най-често е II пръст - в 4 сл. Само при еднин сл. е засегнат I пръст.  Останалите случай са с множествено засягане - при две деца са засегнати I и II пръст и при едно II и III пръст. (Табл.№27)

| | | Macrodactyly | |
|---|---|---|---|
| | | N | % |
| Ray | | 0 | 0.0% |
| | first ray | 1 | 12.5% |
| | second ray | 4 | 50.0% |
| | first and second rays | 2 | 25.0% |
| | second and third rays | 1 | 12.5% |
| | Total | 8 | 100.0% |

**Табл.№ 27.**

Повечето пациенти са имали прогресиращ свръхрастеж (n = 7; 87.5%). Това са случаите със засягане на повече от 1 пръст и 4 сл. с монодигитално засягане. При 1 сл. макродактилията е стационарна. При децата с полидигитално засягане, въпреки малката възраст открихме изразено липоматозно разрастване и по медиоплантарната повърхност. Няма разлики между видовете макродактилия по пол, засегната страна, скорост на растеж, или засегнати пръсти.

Пациентите са претърпели средно 1.75 поетапни коригиращи операции ( диапазон, 1-3), включително комбинирана операция с мекотъканна минимизация  и фалангеална и/или метатарзална остеотомия с остеозинтеза с КС  (n = 6 пациенти; 75%), остеотомия на фаланги на първи или втори пръст и/или  остектомия за намаляване на обема или частична ампутация и локална кожна пластика с или без минимизация (n = 3 деца; 37.5%, общо 3 първични и 2 реоперации), ампутация на пръст и/или лъч (n = 2 пациенти; 25%), мекотъканна

минимизация и локална кожна пластика(n = 1 пациент; 12.5%). Пациентите с полидигитално засягане са претърпели повече процедури, отколкото пациентите с монодигитално.

При децата с повече от една корекция – 4 сл, ср. период на продължаване на корекцията с втора операция е 7 мес.( 6-10 мес.). При два от сл. се касае за планирана остектомия на фаланги на първи пръст за намаляване на обема с мекотъканна минимизация след ампутация на II пръст и/или лъч при първа операция. . (Фиг. № 27) При един от сл. втората операция е поетапна мекотъканна минимизация и локална кожна пластика след комбинирана операция на първи етап и при друг тя е съчетаана с костна фалангеална хирургия, също след комбинирана операция на първи етап.

Следоперативни усложнения се установиха при двама пациента, наложили реоперация. При един реостеосинтеза и при друг коригираща фалангеална остеотомия. (Фиг. №33) Във втория сл. това бе съчетано с етапна мекотъканна минимизация. (Фиг. №28). Тези пациенти, както и други двама на които предстоят нови операции отчитаме, като лош следоперативен резултат, изикващ допълнително хирургично лечение за корекция в дългосрочен план по класификацията на Clavien-Dindo (1992). При друго дете в ранния следоп. период отчетахме венозна стаза, лекувана амбулаторно.

## Табл№ 28: Група 4. Макродактилия

**Легенда**: 2.1 – Мекотъканна минимизация и локална кожна пластика, 2.2 – Остеотомия на фаланги на първи или втори пръст и/или остектомия за намаляване на обема или частична ампутация и локална кожна пластика с или без минимизация.,2.3 – Спиране на растежа на първа метатарзална кост и/или фаланга и локална кожна пластика.,4.1 – Комбинирана операция с мекотъканна минимизация и фалангеална и/или метатарзална остеотомия с остеозинтеза .,4.2 – Комбинирана операция с мекотъканна минимизация без остеотомия и временна фиксация с КС.,1.0 – Ампутация на пръст и/или лъч

| N | Име | Пол М/Ж | Възраст (Месеци) | Страна Л/Д | Лъч | Вид растеж | Брой операции | Оперативно лечение/ възраст в мес. | Clavien-Dindo | Проследяване (Месеци) | Phelps and Grogan | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | | | | | | | Диагност | Краен |
| 1 | Д.Д. | М | 48 | Л | II | Статичен | 2 | 4.1 – 48<br>2.1 - 54 | IV.-<br>-- | 21 | 3 | 2 |
| 2 | А.К. | М | 48 | Д | I+II | Прогресивен | 3 | 1.0 - 48<br>2.2 – 54<br>2.2 – 66 реоп | IV. | 24 | 3 | 3 |
| 3 | В.К. | Ж | 94 | Л | II | Прогресивен | 2 | 2.2 - 94<br>2.2 – 100 реоп | IV.- | 12 | 3 | 3 |
| 4 | С.Д. | Ж | 156 | Л | I | Прогресивен | 1 | 4.1 | - | 144 | 3 | 2 |
| 5 | В.Г. | М | 16 | Д | II+III | Прогресивен | 1 | 4.1 | - | 72 | 3 | 3 |
| 6 | В.К. | Ж | 144 | Л | II | Прогресивен | 2 | 4.1 - 144<br>2.2 - 154 | - | 14 | 3 | 3 |
| 7 | М.М. | Ж | 192 | Л | II | Прогресивен | 1 | 4.1 | - | 17 | 3 | 3 |
| 8 | В.И. | М | 24 | Д | I+II | Прогресивен | 2 | 1.0 – 24<br>4.1 +2.3 – 30 | IV. | 6 | 3 | 3 |

При сравняване на предоперативните и следоперативните резултати по класификацията на Phelps и Grogan с Wilcoxon Ranks Test не отчитаме статистически промени( p=0.157.) Реално при всички деца има клинично подобрение. Но само при две (25%) може да отчетем преминаването им в по – добра класификационна група. (Табл. №29, 30).

**Табл. № 29:** Предоперативни и следоперативни субективни резултати по въпросник на Phelps и Grogan (1985)

**Ranks[a]**

| | | N | Mean Rank | Sum of Ranks |
|---|---|---|---|---|
| Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) | Negative Ranks | 2[b] | 1.50 | 3.00 |
| | Positive Ranks | 0[c] | 0.00 | 0.00 |
| | Ties | 6[d] | | |
| | Total | 8 | | |

a. Group = Macrodactyly

b. Post-operation classification (Phelps and Grogan) < Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

c. Post-operation classification (Phelps and Grogan) > Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

d. Post-operation classification (Phelps and Grogan) = Pre-operation classification (Phelps and Grogan)

**Test Statistics[a,b]**

| | Post-operation classification (Phelps and Grogan) - Pre-operation classification (Phelps and Grogan) |
|---|---|
| Z | -1.414[c] |
| Asymp. Sig. (2-tailed) | **0.157** |

a. Group = Macrodactyly

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

c. Based on positive ranks.

**Табл. № 30.**




**Фиг. № 27 : Кл**. сл. В.И. ♂ 2г., № 8 от Група „Макродактилия.“ А. Установена макродактилия непосредствено след раждането. Б.В.Г. Предоперативна фотография и рентгенография – прогресивна макродактилия на първи лъч и втори пръст. Д.Е. Интраоперативни фотографии след ампутация на втори пръст. Ж.З. 6м. след ампутацията. И.Й.К. Интраоперативни фотографии и рентгенография след остеотомия на проксималната фаланга и минимизация на меките тъкани. Л. 6м. след втората операция. М.Н.О. 1г. след втората операция.

## V.5. Обобощени крайни резултати по класификацията на Phelps и Grogan - 54 сл.

| | | | | Pre-operation classification (Phelps and Grogan) | Post-operation classification (Phelps and Grogan) |
|---|---|---|---|---|---|
| Group | Postaxial polydactyly | отличен | N | 0 | 31 |
| | | | % | 0.0% | 100.0% |
| | | добър | N | 31 | 0 |
| | | | % | 100.0% | 0.0% |
| | | слаб | N | 0 | 0 |
| | | | % | 0.0% | 0.0% |
| | | Total | N | 31 | 31 |
| | | | % | 100.0% | 100.0% |
| | Preaxial polydactyly | отличен | N | 0 | 7 |
| | | | % | 0.0% | 87.5% |
| | | добър | N | 0 | 1 |
| | | | % | 0.0% | 12.5% |
| | | слаб | N | 8 | 0 |
| | | | % | 100.0% | 0.0% |
| | | Total | N | 8 | 8 |
| | | | % | 100.0% | 100.0% |
| | Clinodactyly | отличен | N | 0 | 6 |
| | | | % | 0.0% | 85.7% |
| | | добър | N | 4 | 1 |
| | | | % | 57.1% | 14.3% |
| | | слаб | N | 3 | 0 |
| | | | % | 42.9% | 0.0% |
| | | Total | N | 7 | 7 |
| | | | % | 100.0% | 100.0% |
| | Macrodactyly | отличен | N | 0 | 0 |
| | | | % | 0.0% | 0.0% |
| | | добър | N | 0 | 2 |
| | | | % | 0.0% | 25.0% |
| | | слаб | N | 8 | 6 |
| | | | % | 100.0% | 75.0% |
| | | Total | N | 8 | 8 |
| | | | % | 100.0% | 100.0% |
| | Total | отличен | N | 0 | 44 |
| | | | % | 0.0% | 81.5% |
| | | добър | N | 35 | 4 |
| | | | % | 64.8% | 7.4% |
| | | слаб | N | 19 | 6 |
| | | | % | 35.2% | 11.1% |
| | | Total | N | 54 | 54 |
| | | | % | 100.0% | 100.0% |

**Табл. № 31:** Обобщени субективните резултати по класификацията Phelps and Grogan (1985) при четирите групи.

От данните се вижда, че за всички случаи от проучването, по класификация на предоперативна и следоперативна субективна оценка на деформитети на ходилото, сме постигнали 81.5% отлични резултати, 7.4% добри и 11.1% незадоволиетлни. Най-висок процент отлични резултати имаме при лечението на постаксиалната полидактилия. Следват резултатите от лечение на преаксиална полидактилия (87.5%), и клинодактилия (85.7%). Само 25% от случаите с макродактилия, могат да бъдат отчетени като добър резултат.

Всички незадоволителни резултати по класификацията за субективна оценка регистрирахме при лечение на макродактилия. Това са 75% от тези сл.

Статистически достоверно сравняване на крайните резултати между отделните групи по обективни критерии е невъзможно поради разнородноста на патологията, която не рядко е индивидуална дори в една група.

## V.6. УСЛОЖНЕНИЯ И РЕОПЕРАЦИИ

За класификация на усложненията е използвана скалата на Clavien-Dindo (1992). При пациентите с постаксиална полидактилия и преаксиална полидактилия не се установяват усложнения и реоперации. При пациентите с клинодактилия се установяват 3 сл. с ранни усложнения, които включват венозна стаза и частична дехисценция на оперативната рана. Третирани са с ледени компреси и стерилни превръзки през три дни в продължение на два месеца. Те не налагат промяна в оперативния протокол и се класифицират като I-ва степен по Clavien-Dindo (1992).

При всички пациенти с макродактилия се установява нужда от повторна оперативна интервенция. Но само при 4 от тях това може да се свърже с предшестващата операци.Те се класифицират като IV-та степен по Clavien-Dindo (1992). Две от тези деца са реоперирани. Подробно усложненията разглеждаме в глава Обсъждане.

| | | Group | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Postaxial polydactyly | | Preaxial polydactyly | | Clinodactyly | | Macrodactyly | | **Total** | |
| | | N | % | N | % | N | % | N | % | N | % |
| Dindo-Clavien | | 31 | 100.0 % | 8 | 100.0% | 4 | 57.1% | 4 | 50.0% | 47 | 87.0% |
| | I. Пациенти с ранни следоперативни усложнения без клинично значение и нужда от промяна на постоперативния протокол | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | **3** | 42.9% | 0 | 0.0% | 3 | **5.6%** |
| | IV. Пациенти с лош следоперативен резултат, изискващ друга хирургична корекция в дългосрочен план | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | 0 | 0.0% | **4** | 50.0% | 4 | **7.4%** |
| | Total | 31 | 100.0 % | 8 | 100.0% | 7 | 100.0% | 8 | 100.0% | 54 | 100.0% |

**Табл. № 32:** Следоперативни усложнения по класификация на по Clavien-Dindo (1992)

Така за общ брой за цялата серия на дисертацията отчитаме 5.6% клинично незначими и 7.4% клинично значими и изискващи реоперация усложнения.




**Фиг. № 28:** Кл. сл. А.В. ♂ 4г., № 2 от Група „Макродактилия,“ с прогресивна макродактилия на първи и втори лъч. А и В. Предоперативни фотографии след ампутиран втори лъч и минимизация при първа операция. Б и Г. Следоперативни фотографии след скъсяваща остектомия на проксимална фаланга при втората операция. Визуализира се ъглова екстензионна деформация в ИФС.

# VI. ОБСЪЖДАНЕ

Значим ефект при лечението се постига с корекцията на вродените деформитети на пръстите на ходилото по оперативен начин. Неоперативното лечение включва методи за разтягане и модификация на обувките. Препоръчват се обувки с по широко пространство за пръсти и подплънки върху костни изпъкналости. За начални клинодактилии в кърмаческа и ранна детска възраст коригиране на клинодактилии чрез залепването или шинирането на пръстите на краката може да бъде ефективно. Това трябва да продължи до 12 мес. Емпиричните ни наблюдения показват най-често загуба на корекция след прекратяване на шинирането.

## VI.1. ОТНОСНО ИНДИКАЦИИТЕ И ВЪЗРАСТТА ЗА ОПЕРАЦИЯ

Определяне възрастта за хирургичното лечение среща две становища – от страна на семейството и от страна на лекуващия екип. Родителите притеснени от външния вид на ходилото, настояват то да бъде оперирано, възможно най-скоро за да се премахне различието му от другите деца. От друга страна педиатричните анестезиолози, изхождайки от анатомо-физиологичните особености на новороденото, на кърмаческата и ранната детска възраст приемат по-късната възраст за по-безпроблемна за анестезия. От ортопедична гледна точка, водещо за постигане на възможно най-успешен терапевтичен резултат, е до колко деформацията пречи за нормалното прохождане и функция на ходилото. Това най-вече се отнася до деформитети от тип макродактилия и халукс варус дуплекс (или преаксиална полидактилия с варусна деформация). При макродактилията, растежът на засегнатия пръст е значително по-динамичен, което с всеки изминал месец създава видима разлика между пръстите с нормален размер и засегнатият пръст. При наличието на прекомерен растеж на костните и меките тъкани функцията на ходилото се променя, като се променят опорните точки. В дългосрочен план това създава дискомфорт, нарушена походка и анкилоза на засегнатите стави.[110] През и след пубертета това води до намалена социална адаптация и ограничена социализация. Тези деца не рядко се изолират от обществото поради различието си от видимия козметичен дефект. Те не могат да носят отворени обувки, не ходят боси, не посещават плажове и басейни. По време на

когнитивното си развитие, дете с макродактилия често ще се бори да разбере защо търпи такова увреждане, което е много трудно и  за родителите да отговорят на въпросите му.[68]

Подобно на макродактилията и при деформитети тип халукс варус дуплекс нарушаване на нормалната функция на ходилото също настъпва още в ранна детска възраст. Наличието на медиална девиация в областта на първата метатарзофалангеална става, създава дискомфорт при движение. Нарушена е не само статиката на ходилото, но и оста на натоварване на целия долен крайник. Това може да доведе до асиметрия в биомеханиката и

патологична походка. И при тази патология, невъзможност за носене на стандартни обувки и грозния вид на ходилото е сериозен социален проблем.

Подобни психо-социални проблеми съществуват и при деца, по-често момичета с едностранна постаксиална полидактилия и клинодактилия.

Изброените по-горе факти определят възможно най-ранна корекция на деформациите. (Табл. №33)

| Автор | Преаксиална полидактилия | Постаксиална полидактилия | Клинодактилия | Макродактилия |
|---|---|---|---|---|
| **Venn-Watson (1976)** | ≤1г. | ≤1г. | - | - |
| **Watanabe и съавт. (1992)** | ≤1г. | ≤1г. | - | - |
| **Lui и съавт. (2013)** | ≤1г. | ≤1г. | - | - |
| **Lee и съавт. (2006)** | - | ≤1г. | - | - |
| **Downey-Carmona и съавт. (2015)** | - | - | - | Когато ходенето с нормални обувки стане невъзможно. |
| **Turra и съват. (1998)** | - | - | - | 3-4г. |
| **Krengel и съавт. (2000)** | - | - | - | Адолесцентна възраст. |
| **Собствени препоръки** | 10-18м. | 10-18м. | Зависи кога се прояви. | 10-18м. |

**Табл. №33:** Обобщение на препоръките относно възрастта за оперативно лечение при видовете вродени заболявания на пръстите на ходилото.

Venn-Watson и съавт. (1976) препоръчват оперативно лечение на всички видове полидактилия преди прохождане, за да може да се носят обувки и да има максимално време за развитие на ходилото. Според Watanabe и съавт. (1992) и Lui TH (2013) лечението на постаксиална полидактилия е препоръчително на възрастта от около една година, или преди активно прохождане. Lee и съавт. (2006) съобщават технически трудности в тази възраст,

като затруднена видимост на рентгенография на всички костни стуктури, поради забавената поява на първичните осификационни центрове на хипопластичните кости.

При деца с макродактилия, повечето автори препоръчват операция преди прохождането на детето.[28] Downey-Carmona и съавт. (2015) смятат, че не може да се даде точна възраст за първа операция при макродактилия и препоръчват да се извърши тогава, когато носенето на обувки стане трудно или невъзможно. Turra и съавт. (1998) препоръчват да се изчака до 3 или 4-годишна възраст, за да може да се прецени вида на макродактилия, и да се приложи подобаващото лечение. Krengel и съавт. (2000) съветват изчакване до развитие на деформитета до адолесцентна възраст преди започването на оперативно лечение.

В литературата не открихме препоръки за възраст при операция на пациенти с клинодактилия на пръстите на ходилото.

При избор на възраст за начало на оперативното лечение, ние сме се ръководили от три особености в педиатричната ортопедия при разглежданите деформаци:

1. Адекватност на детския организъм към спинална или обща венозна анестезия.
2. Големина на детската кост осигуряваща възможност за костна ходилна хирургия.
3. Необходимост от многоетапност на хирургично лечение при макродактилии.

В нашата серия операциите при постаксиална полидактилия започват на средна възраст – 30.32 ± 19.60 мес., като тази възраст се доближава до ср. възраст за операция при пациентите с преаксиална полидактилия - 31.62 мес. И в двете групи над 50% от децата са оперирани преди прохождането или скоро след това до 18 мес. възраст. Не сме имали анестезиологични и реанимационни проблеми при тях. Резултатите са много добри обективно и субективно при средносрочното ни проследяване. За костни операции при тази диагноза смятаме, че изчакване на формиране на осификационни центрове след една година е по-правилен подход, поради видимостта на физата и на добре оформеният вторичен осификационен център, при евентуалното наличие на такъв. Ние напълно подкрепяме становището, че ранното извършване на хирургично лечение при деформацията hallux varus

duplex е водещо за навременно премахване на допълнителната епифизарна патологична скоба и метатарзално деперіостиране. Това осигурява ранно алиниране на първи лъч.[82]

При комплексни деформитети, каквито са при макродактилия, когато се налагат повторни оперативни интервенции, смятаме за оптимална възраст, първата операция да се извърши преди първата година. Това дава максимално време на ходилото да се развива преди и по време на активно прохождане. При пациенти с макродактилия на среден лъч или пръст, се препоръчва ампутация на целият пръст или лъч. По този начин една такава операция преди прохождане или скоро след това, т.е до 18 мес. възраст осигурява нормално функционално и психоемоционално развитие на детето. Ние напълно подкрепяме това становище. При деца с макродактилия на първи лъч е желателно да се премине към оперативно лечение на няколко етапа. Извършване на първия етап във възрастта 12-18 мес., не само подобрява биомеханиката, но и има положителен психологичен ефект върху родителите. Те виждайки намаляване на обема на деформацията се обнадеждават в крайния резултат от лечението и приемат по-лесно необходимостта от последващи операции.

При костни операции при клинодактилия смятаме, че оперативната възраст трябва да се съобрази с реалните оплаквания, анатомичните размери на фалангите и възможността за евентуална костна хирургия.

Поради горните разсъждения, приемаме за оптимално време за първа операция при вродени заболявания на пръстите на ходилото, периода преди прохождане или скоро след това - между 10 и 18 мес. възраст. Само при клинодактилия, тази възраст може да се измести към ранното детство.

Поради многообразието на анатомичния субстрат на вродените пръстови ходилни деформации няма единна общоприета схема на показанията за оперативното им лечение. Най-общо индикациите се делят на абсолютни и относителни или поради потенциално нарушена функция на ходилото и/или естетически.

Считаме за абсолютни индикации за оперативно лечение на деформитети на пръстите на ходилото – болка, функционално увреждане, причинено от размера и обема на малформацията, невъзможност за носене на еднакъв размер обувки на двете ходила, значителна естетична деформация и нарушение на нормалната бипедална походка. Абсолютните индикации включват и всички случаи с лоша оценка по класификацията на

Phelps и Grogan и лош обективен резултат при ъгловите измервания на клинодактилия и преаксиална полидактилия.

Индикации, които считаме за относителни са умерено нарушение на естетиката на ходилото и умерен ъглов деформитет при клинодактилия и преаксиална полидактилия. Приемаме класификацията Phelps и Grogan (1985) за предоперативна и следоперативна субективна оценка на деформитети на ходилото, като достатъчен критерий за разграничаване на умерена от тежко нарушение.

Приетите от нас индикации съответстват на вижданията на повечето съвременни автори работещи по проблема.[79]

## VI.2. ОТНОСНО ВИДА НА ОПЕРАТИВНОТО ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ДЕФОРМАЦИИ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО

**При постаксиални полидактилии**, ампутация на добавъчния пръст е метод на избор. В серията ни в 83.87% това е латералния 6-ти пръст. В зависимост от вида на полидактилия по класификацията на Venn-Watson, ампутацията може да бъде съчетана с костни корекции на V МТК. Ние сме извършвали частична резекция по дължината на петата метатарзална кост при 15 сл. и частична резекция на метатарзалната при 4 сл. Постигнатата корекция при пациентите от нашата серия в 100% е с отлична оценка по Phelps и Grogan, която се задържа в норма в последващия растеж.

Преди лечението трябва да се направи внимателна клинична и рентгенографска оценка на хипопластичния пръст, за да се постигнат добри функционални и козметични резултати.[120] Съществен момент от операцията е възстановяването на капсулата и интерметатарзалния лигамент. Това е много важно за стабилноста на МФС и следоперативни ъглови компликации. Кожният разрез е листовиден, като кожното ламбо е с ракетовидна форма. То обгръща основата на шести пръст, като инцизията е продължена латерално по неутралния ръб на ходилото. Това дава възможност за оглед на дисталната трета на пета метатарзална кост. Този достъп е предпочитан от нас не само поради добрата визуализация, а и поради нисък процент кожни следоперативни усложнения. Ние не сме наблюдавали постоперативни цикатрикси, контрактури и келоиди.

Изборът ни на горната оперативна техника и резултатите от нея при постаксиална полидактилия са близки до тези на други автори.[48,67,79,88] Биомеханиката на походката и

проблемите с обувките при тези пациенти се подобрява с това хирургично лечение, без вторични естетични компликации за кожата.

Много по-сложен е проблемът за вида на лечението **при преаксиалните полидактилии**. Това се определя от наличието на надлъжна епифизарна скоба на първата метатарзална кост и полисиндактилия на палеца, в областта на дисталната фаланга. Реконструктивна хирургия за деформацията се извършва поради две причини: функционални трудности и козметични разлики. Реконструкция на първи лъч помага на детето да проходи със стандартни обувки и същевременно дава възможност на ходилото да расте в козметично нормален външен вид.[59]

Ние напълно сме съгласни с Shim и съавт. (2014), че оперативните интервенции за корекцията на вроден халукс варус дуплекс имат 4 общи цели: корекция на полисиндактилията, корекция на меките тъкани, възстановяване на конгруентността на метатарзофалангеалната става, и отстраняването на хрущялната скоба обвиваща първата метатарзална кост, при наличието на такава. Техните резултати показват, че най-успешната корекция на вроден вторичен халукс варус е при комбинарана оперативна интервенция: костна и мекотъканна. Двете оперативни интервенции най-често използвани при ХВД са на Farmer и на McElvenny, като и двете включват комбинирана костна с мекотъканна корекция на първи лъч.

Както вече представихме в глава II , оперативната техника на McElvenny включва екстракция на аксесорни кости и костни формации, сезамоидектомия, капсулотомия и трансфиксация на метатарзофалангеалната става с Киршнерова игла, както и частична синдактилизация на първи и втори пръст на ходилото. Оперативната процедура на Farmer се състои от корекция на контрактурите на мекотъканните структури и ротационно кожно ламбо, както и синдактилизация на първи и втори пръсти.

Откритите в литературата клинични резултати показват, че с комбинирана оперативна техника са постигнали по-задоволителни резултати, в сравнение със случаите само с метатарзална остеотомия.[87,105,111,133] Подобни са и нашите резултати. По класификация на Phelps и Grogan от предоперативно в 3-та степен, след оперативната корекция се покачва на 1-ва степен при 87.5% от случаите. За тяхното постигане сме използвали комбинирана техника на McElvenny и Farmer, като се следваха принципите и целите за осъществяване на стабилизация на палеца в неутрално положение, както и

извършване на пластично-възстановителна реконструкция за привеждане на деформацията към анатомичен вид. Направени бяха две кожни инцизии по дорзалната повърхност по дължината на първа метатарзална кост и медиално на метатарзофалангеалната става на палеца. Чрез първия достъп се достигна до първа метатарзална кост, където се извърши остектомия и се екстрахира остеохрущялният брид от костта. Чрез капсулопластиката се либерира метатарзофалангеалната става и се фиксира в неутрално положение с Киршнерова игла. Във втория етап на операцията, при който се отстранява полисиндактилията, се извършва кожна пластика с ротационно ламбо от палеца, за да се покрие деформацията, причинена от корекцията. Кожното ламбо, което се използва не се взима от междупръстието на първи и втори пръсти, както е описано при техниката на Farmer, поради това, че кожното ламбо от междупръстието изисква частична синдактилизация на първи и втори пръст. Това е описано и по протокола на McElvenny като добавена процедура за постигане на дълготрайна корекция на варусната девиация. За разлика от двете по-горе описани техники, интраоперативно ние не извършваме частична синдактилизация с помощ на ротационното ламбо, поради непредвидими резултати за трайния естетически нормален и/или задоволителен растеж на ходилото на детето. Също така, смятаме че синдактилизацията в последствие може да причини неудобство при носенето на обувки и да изисква вторична оперативна намеса за нейното отстраняване. Всичките ни пациенти са носили антиварусни обувки след заравстването на оперативните рани в продължение на две години, което предотврати нуждата от частична синдактилизация. Различно е и поведението ни по отношение на сезамоидните кости. Ние не ги отстраняваме, а чрез капсулопластиката възстановяваме анатомичното им положение и биомеханичния баланс.

Постигнатият краен резултат при нашите пациенти потвърждава ефективността на терапевтичния ни подход, поради което го препоръчваме. Според използваната оценачна скала, родителите отговориха на въпросник, че детето им е проходило с нормални обувки и на оперираният крайник две години след операцията, че са доволни от постигнатите козметични промени, като оцениха статуса на ходилото с 8 точки от 10 , поради което приемаме, че резултатът на операцията и прилагане на ортотичната обувка след операцията е добър и успешен.

При контролните рентгенови графии след 24-ти следоп. месец, при 5 от случаите отчитаме варусно отклонение и скъсяване само на I МТК.(Фиг. № 29) На тази възраст това

не води до нарушаване на триопорността на ходилото, затруднение в намирането на обувки и козметичен дефект. При тях не е правена метатарзална остеотомия, поради алиниране на костта при операцията само с мекотъканна либерация и капсулотомия. Тези пациенти изискват проследяване и при необходимост - костна корекция.




**Фиг. № 29:** Кл. сл. М. Л. ♂ 1г.4м., № 1 от Група „Преаксиална полидактилия," опериран по повод халукс варус дуплекс. А.Д. Предоперативна фотография и рентгенография. Е. Интраоперативна рентгенография. Б. Фотография 6 м. след операцията. В. Фотография 1г. след операцията. Г.Ж. Фотография и рентгенография 2г. след операцията, която показва варусно отклонение на първата метатарзална кост без клинично усложнение.

Ортотичното **<u>лечение на клинодактилия</u>** е доказано неефективно, така че съвременната ортопедия приема само оперативната терапия на заболяването. Описани са различни мекотъканни операции и костни остеотомии с използване на интерпозиум на

мастна тъкан или полиметилметакрилатен (PMMA) циментов имплант, физиолиза на растежната плочка от конкавната страна и др.[16,73,76,103] Ние напълно се съгласяваме с D. Elkoun и съавт. (2019) че при малки деца (на възраст под 3 години), коригиращи процедури като остеотомии и физиолизи са особено трудни и могат да нарушат растежа на пръстите на ходилото. Както този автор, така и ние в нашата серия за лечение, сме използвали комбинирана мекотъканна и костна операция включваща клиновидна остеотомия на медианната фаланга и капсулотомия. Пациентите са във възрастов диапазон от 3 до 10 год. Постигнатите положителни резултати от корекцията са с висока достоверност по отношение на интерфалангеалния ъгъл. Субективните резултати са с подобрение при 85.7% от пациентите по скалата на Phelps и Grogan. Вярваме, че използваната от нас техника е опция за корекция на клинодактилия на пръстите на ходилото при малки деца поради нейната простота, липсата на необходимост от ремоделиране на меките тъкани (Z пластики) и липса на необходимост от материал за интерпозиум.

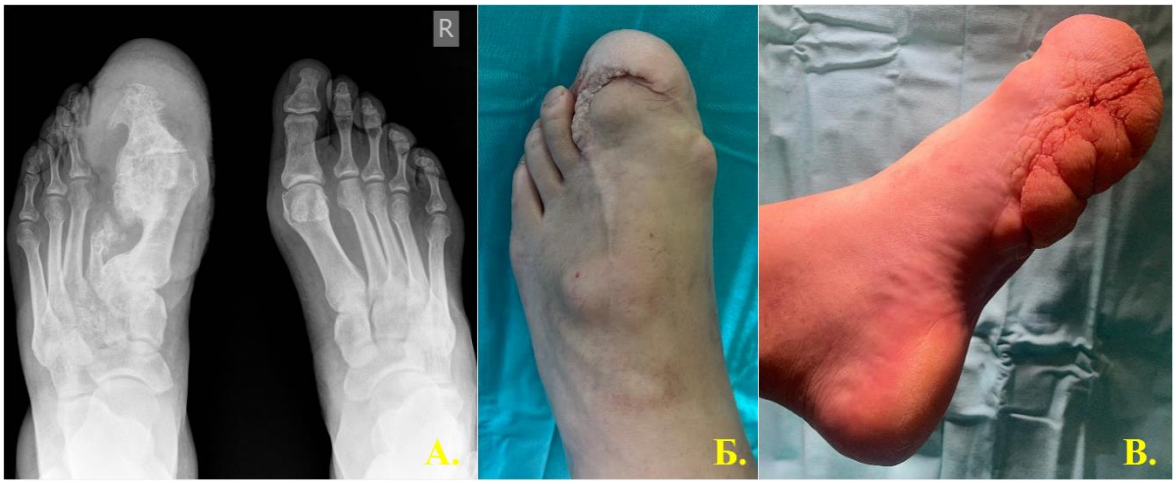
Безспорно най-трудно е **<u>лечението на макродактилиите</u>**. Свръхрастежът при патологията включва някои или по-често всички видове тъкани на засегнатия пръст или лъч и е неконтролируем. Ние напълно подкрепяме становището на Cerrato F. и съавт. (2013), че оптималният резултат от лечението е постигане на функциониращ пръст, нормална походка, възможност за носене на обувки и външен вид, който е възможно най-естествен.[27] Прилагат се различни хирургични методи, като намаляване на липофиброматозните тъкани чрез отстраняване на обема и дисекция на меките тъкани, остеотомия или остектомия, епифизиодеза и ампутация.

От съществено значение за избор на хирургична техника е вида на макродактилията – статичен или прогресивен. Подобно на повечето проучвания и в нашата серия преобладава прогресивния тип - 87.5%.[28,119,132] Непропорционалният прогресивен свръхрастеж на пръстите на ходилото често започва от 2 год. възраст или ранното детство.[114,134] Това затруднява реалната преценка за обема на първоначалната операция и при спиране на

лечението поради постигнат „благоприятен“ първоначален резултат настъпват тежки деформации в зряла възраст. (Фиг. № 30,31)




**Фиг. № 30:** Пациент на 36-годишна възраст с прогресивна макродактилия на първи лъч на дясно ходило, опериран еднократно в детска възраст.




**Фиг. № 31:** Пациент на 52-годишна възраст с прогресивна макродактилия на първи и втори лъч на лявото ходило. Ампутиран втори лъч в детска възраст.

Лъчевата ампутация е широко използвана хирургична техника при прогресивна макродактилия.[50,60] Ние не отхвърляме мнението на Turra S. и съавт.(1998) за по-висок риск от компликации като кожна некроза, хронична болка и инфекция след операция, както и

вижданията на Hardwicke и съавт. (2013), че загубата на пръст или дори нокът на крака би попречила на пациента да носи отворени обувки, да нанася симетрично лак за нокти или да ограничи социализацията или участието им в някои дейности, като плуване. Ние обаче приемаме, че при деца с метатарзално засягане, неподвижен пръст на крака или засягане на множество пръсти, лъчевата ампутация е клинично ефективна опция. При две от децата от серията на първи етап премахнахме патологичния II лъч (МТК и съответния пръст). Това доведе до измеримо намаляване на размера на ходилото с отлични функционални резултати. Интерес представлява факта, че родителите първоначално не бяха съгласни с тази операция, но с израстване на детето промениха мнението си. Въпреки лесното изпълнение на техниката и в голям процент окончателно решение на проблема, не препоръчваме премахване на I лъч, поради съществено нарушаване на ходилната биомеханика.

Друга често срещана техника е намаляването на лъчите чрез премахване на медианните фаланги.[61] Тази техника в клиниката е модифицирана, като извършваме резекция под главите на проксимална и средна фаланга и отстраняване на резецирания фрагмент. Постига се не само скъсяване на макродактилията, но и премахване на една растежна зона, тази на средната фаланга. Въпреки извършване на скъсяването, обема на пръста остава по-голям, което налага минимизация на меките тъкани на дисталната фаланга и скъсяване на сухожилията в същото оперативно време. Поради диспропорционалния растеж, мекотъканна минимизация и локална кожна пластика се налага още няколко пъти до края на растежа. При две от операциите настъпиха усложнения, които разглеждаме по-долу.

Епифизиодези за спиране на растежа на засегнатите кости сме извършили, като част от многоетапно лечение при един пациент на I МТК. Критерий е налична дължина на костта, подобна на тази при единият родител. Краткият срок на проследяване, не достигащ следпубертетната възраст не ни дава основание за коректни изводи в тази насока.

Независимо от костната хирургия, меките тъкани продължават растежа си. Поради това мекотъканната минимизация и локалната кожна пластика извършваме на всеки етап от лечението. Използваната от нас кожна инцизия тип „рибена уста“ с цел достъп до плантарните липофиброматозни формации на пръстите дава редица предимства. Постига се намаляване на плантарната кожа и фибромастната тъкан, намаляване обемът и диаметърът на пръстите, запазване на медиалната и латералната дигитална артерия и

външният вид на пръстите е по-естествен. В нашите случаи не сме имали следоперативна некроза при използване на този достъп, поради добрата визуализация на съдовонервните снопове по медиалните и латералните ръбове на пръстите. При минимизацията скъсяваме само екстензорното сухожилие, тъй като дължината на флексорното сухожилие ще се коригира с времето.

Изхождайки от предходните расъждения може да синтезираме, че етапна реконструктивна хирургия чрез остектомии на проксимална и средна фаланга на пръста, премахване на меките тъкани, скъсяване на сухожилията, ампутация на среден лъч водят до успешни и задоволителни резултати. Опитът, уменията и наличното оборудване на болницата също са важни за успешното лечение на макродактилия. Ние напълно подкрепяме становището на Ezaki M и съавт. (2019), че лечението на макродактилия е предизвикателство за хирурзите и поетапната реконструкция на подобен тип деформитет може да продължи няколко години.

## VI.3. ОТНОСНО ГРЕШКИ И УСЛОЖНЕНИЯ ПРИ ОПЕРАТИВНОТО ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ДЕФОРМАЦИИ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО

Един от най-неприятните моменти са възможните следоперативни усложнения. За щастие, следоперативните усложнения в ранна детска възраст са по-рядко срещани, но при наличие на сериозни такива, може да допринесат до проблеми в развитието на ходилото. В литературата са описани разновидни усложнения след оперативно лечение на пръстите на ходилото, като най-често срещаните са дехисценция на оперативна рана, хематоми, венозна стаза, ъглова хиперкорекция, естетичен деформитет, некроза, инфекция, и хронични болки. При постаксиална полидактилия усложненията са практически пренебрежими, за разлика от тези при клинодактилия и макродактилия.[119] Matosevic и съавт. (2021) установяват следоперативни усложнения, изискващи повторна оперативна намеса. При наличие на следоперативно усложнение, което може да доведе до затруднена походка, значителен естетичен дефект или невъзможност за носене на нормален размер обувки, се обмисля пристъпването към повторна оперативна интервенция. Родителите трябва да се насърчават за развиване на добра комуникация с децата, за да може децата да разбират защо се подлагат на повторни оперативни интервенции и да не се стига до конфликт. [84]

При случаите описани в настоящия труд, отчитаме 5.6% клинично незначими (3 сл.) и 7.4% клинично значими (4 сл.) и изискващи реоперация усложнения.

Трите сл. са при пациенти с ранни усложнения, които включват венозна стаза, хематоми и частична дехисценция на оперативната рана. (Фиг. № 32)

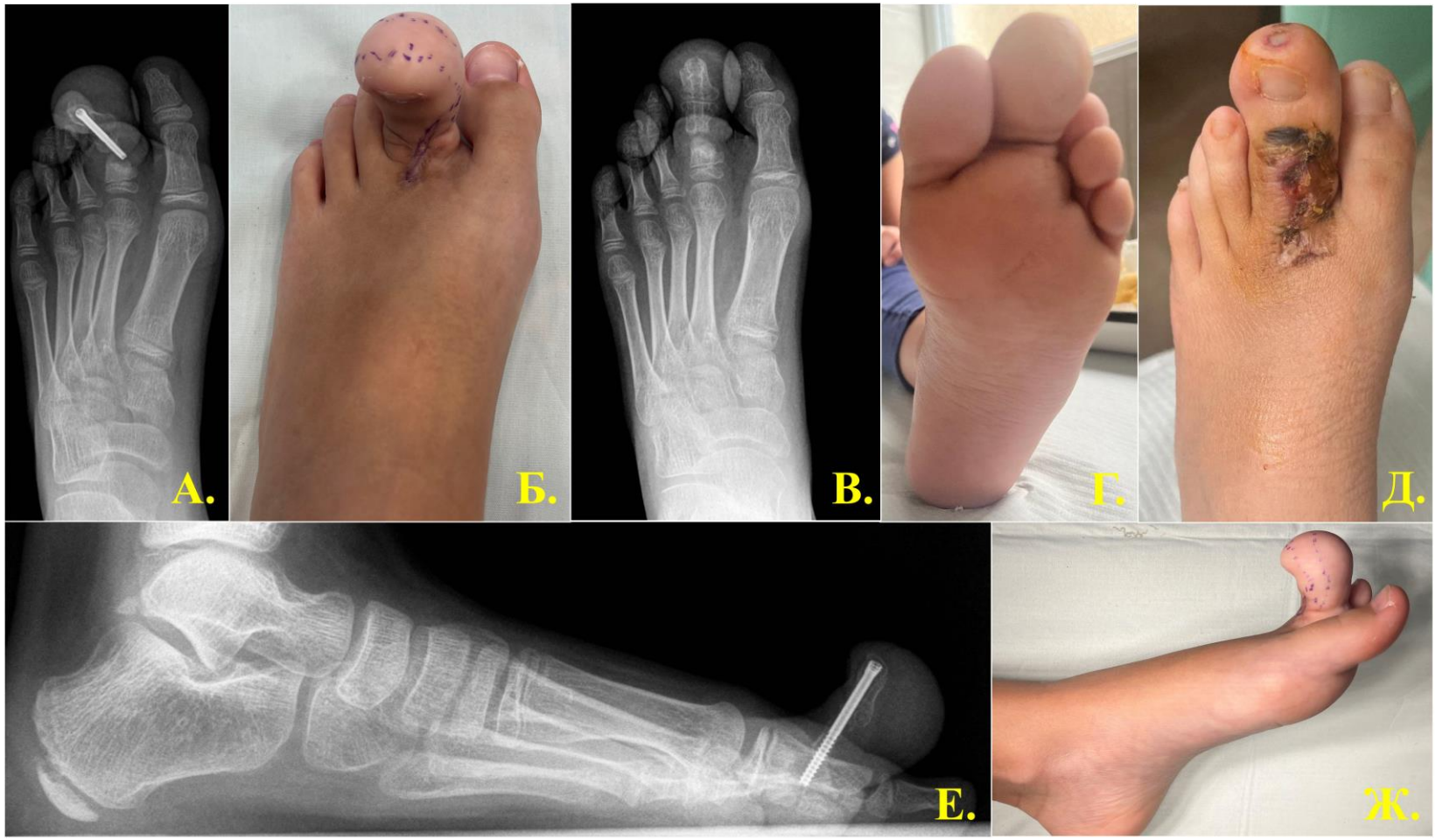


**Фиг. № 32:** Кл. сл. С.Ш. ♂ 3г., фотография един месец след операция на втори пръст на дясното ходило по повод клинодактилия. Наличие на венозна стаза на пръста.

Третирани са с ледени компреси и стерилни превръзки през три дни в продължение на два месеца. Те не налагат промяна в оперативния протокол и се класифицират като I-ва степен по Clavien-Dindo (1992). Тези усложнения са описани и от други автори.[42] Като основна причина приемаме търсене на максимална корекция. Необходимо е интраоперативното проследяване на циркулацията на пръста. При необходимост намаляване на постигнатата корекция и неиното увеличаване, мануално и постепенно в първите следоперативни дни. Това може да се постигне около поставената Киршнерова спица.

Основните ни усложнения са при сл. с макродактилия и фалангеални остектомии. В единия сл. това е интраоперативна грешка с използване на неподходящ размер на канюлиран винт и последващ разпад на синтезата. (Фиг. № 33) С повторна операция след 45 дни бе постигната нова корекция с алиниране на фрагментите и консолидация. При другите сл. настъпиха различни по тежест интерфалангеални ъглови деформации. При едно от децата на следващ етап се извърши нова клиновидна остеотомия и корекция. При другите предстоят реоперации. Най-вероятно усложненията са в резултат на недостатъчна

елонгация на екстензорното сухожилие, компрометирана остеосинтеза или ранно натоварване и неспазване на следоперативния режим. Използване на интраоперативен рентгеноскопичен контрол приемаме като задължително условие за редуциране на тези усложнения.




**Фиг. № 33:** Кл. сл. В.К. ♀, 7г.10м., № 3 от Група „Макродактилия,“ с прогресивна макродактилия на втори пърст на лявото ходило. А.Б.Е.Ж. – Усложнение след първата операция, поради неподходящ остеосинтезен материал. В.Г.Д. – Резултат 30 дни след втората операция, при която е премахнат винта и поставена К-игла за фиксация, отстранена на 21-ви следоперативен ден.

# VII.ИЗВОДИ

На базата на направената литературна справка и собствения материал, с анализ на резултатите от лечението на 54 случая на вродени деформитети на пръстите на ходилото при деца, могат да се направят следните изводи в отговор на поставените от нас задачи:

1. Приемаме като оптимално време за първа операция при вродени заболявания на пръстите на ходилото, периода преди прохождане или скоро след това - межу 10 и 18 мес. възраст. При клинодактилия тази възраст може да се измести към ранното детство.

2. Считаме за абсолютни индикации за оперативно лечение на деформитети на пръстите на ходилото – болка, функционално увреждане, причинено от размера и обема на малформацията, невъзможност за носене на еднакъв размер обувки на двете ходила, значителна естетична деформация и нарушение на нормалната бипедална походка. Абсолютните индикации включват и всички случаи с лоша оценка по класификацията на Phelps и Grogan (1985) и лош обективен резултат при ъгловите измервания на клинодактилия и преаксиална полидактилия.

Индикации, които считаме за относителни са умерено нарушение на естетиката на ходилото и умерен ъглов деформитет при клинодактилия и преаксиална полидактилия. Приемаме класификацията Phelps и Grogan (1985) за предоперативна и следоперативна субективна оценка на деформитети на ходилото, като достатъчен критерий за разграничаване на умерено от тежко нарушение.

3. При постаксиална полидактилия метод на избор е ексцизия на най-хипопластичния елемент, независимо от трансверзалната му позиция. В случай с дублирана метатарзална или Y-образна метатарзална кост, съответната метатарзална аномалия винаги се отстранява по време на резекция на допълнителен пръст.

4. При преаксиална полидактилия препоръчваме комбинирана техника на McElvenny (1941) и Farmer (1958) без синдактилизация, за осъществяване на стабилизация на палеца в неутрално положение и пластично-възстановителна реконструкция за привеждане на деформацията към анатомичен вид. Препоръчваме носенето на антиварусни обувки до 2 години след операцията.

5. Приемаме, че клиновидна остеотомия на медианната фаланга и капсулотомия е оптимална техника за корекция на пръста на ходилото при клинодактилия при малки деца, с трайни добри клинични и радиологични резултати.

6. Все още не съществува стандартна хирургична техника за лечение на ходилната макродактилия. То съчетава набор от хирургични техники подходящи за спецификата на всеки случай, като намаляване на мастната маса и дисекция на меките тъкани за намаляване на обема, остеотомия или остектомия, епифизиодеза и ампутация.

На базата на тези изводи считаме, че целта на дисертационния труд е изпълнена.

# VIII. ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Вродените деформитети на пръстите на ходилото са изключително разновидни и задължават хирурзите да преприемат различен оперативен подход към лечението при всеки един пациент. Те не само засягат функционалността на ходилото, но и естетиката, която може да доведе до психо-социални проблеми при детето и родителите. Това е особено актуално при прогресивна макродактилия. Комплексните деформитети изискват комбинирани мекотъканни и костни оперативни техники и добре обмислен план с предоперативна подготовка за операция и качествена комуникация лекар-пациент.

Настоящия труд е опит за установяване на най-подходящите видове оперативно лечение на най-често срещани вродени деформитети на пръстите на ходилата, базиран на проследените 54 случая. Броят на изследваните четири групи не са достатъчни сами по себе си да допринесат за окончателни алгоритъм на оперативно лечение и изискват бъдещо проследяване. Въпреки това в средносрочен план, приемаме изводите ни като достоверни.

Към труда могат да бъдат отправени критики, като липса на дългосрочни резултати относно пациентите с прогресивна макродактилия и за недостатъчен опит в областта на реконструктивните методи използвани в групите преаксиална полидактилия и макродактилия. Приемаме, че пациентите с постаксиална полидактилия и клинодактилия са по-благоприятни случаи и от нашият опит не създават следоперативни последици, които да причиняват проблеми с функционалността и естетиката на ходилото. При деформитетите от тип макродактилия и преаксиална полидактилия, препоръчваме съответно, поетапно оперативно лечение и обстойна следоперативна грижа.

Смятаме, че препоръките от настоящия труд имат своя принос към научната и практическата дейност в областта на педиатричната ходилна реконструктивнат хирургия.

# БИБЛИОГРАФИЯ


1. Ванков В, Ичев К. Топографска анатомия. 1984. Jusautor, София: 59-67.
2. Владимиров Б, Джеров Д. Област на ходилото. В Бойчева оперативна ортопедия и травматология. Холевич Я. София, Мед. физкл, 1988: Том II: 253-259.
3. Герчев А. Оперативно лечение на hallux valgus деформитети при деца и подрастващи. Дисертация. МУ София.2020.
4. Илиев И. Корекция на вродена варусна деформация на V пръст. В Бойчева оперативна ортопедия и травматология. Холевич Я. София, Мед. физкл, 1988: Том II: 314.
5. Калинов К. Статистически методи в поведенческите и социалните науки. Трето преработено и допълнено изд., НБУ 2013,:616.
6. Кехайов Р. Дистракционна остеотомия на калканеус за корекция на симптоматично плоскостъпие при деца и подрастващи. 2021. Дисертация, МУ София.
7. Ahmed H, Akbari H, Emami A, Akbari MR. Genetic Overview of Syndactyly and Polydactyly. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2017 Nov 2;5(11):e1549. doi: 10.1097/GOX.0000000000001549. PMID: 29263957; PMCID: PMC5732663.
8. Albury W, Weisz G. St Joseph's Foot Deformity in Italian Renaissance Art. Parergon .2011. 28: 111 - 191.
9. Al Amin ASM, Carter KR. Polydactyly. 2023 Aug 8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan–. PMID: 32965966.
10. Anderson, M., Blais, M. M., Green, W. T., (1956). Lengths of the growing foot. J. Bone Joint Surg. Am. 38-A, 998–1000.
11. Azar, F. M., & Beaty, J. H. (2021). Campbell's Operative Orthopaedics Volume 2 (14th ed). Elsevier. 1080-1084
12. Baehler, A.Insole management of pediatric flatfoot. Der Orthopaede 1986. 15: 205.
13. Banda DN, Yaish AM. Clinodactyly. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-.
14. Barnes CJ, Taqi M, De Cicco FL. Supernumerary Digit. 2023 Oct 29. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan–. PMID: 33232075.
15. Barsky AJ. Macrodactyly. J Bone Joint Surg Am. 1967 Oct;49(7):1255-1266. PMID: 4293291.

16. Bednar MS, Bindra RR, Light TR. Epiphyseal bar resection and fat interposition for clinodactyly. J Hand Surg 35:834–837, 2010.
17. Bell J: On syndactylies and its association with polydactyly. In: The Treasury of Human Inheritance. London: Cambridge University Press, 1953; V(II): 30–50.
18. Belthur MV, Linton JL, Barnes DA. The spectrum of preaxial polydactyly of the foot. J Pediatr Orthop. 2011 Jun;31(4):435-47. doi: 10.1097/BPO.0b013e3182199a68. PMID: 21572282.
19. Bernhardt DB. Prenatal and postnatal growth and development of the foot and ankle. Phys Ther. 1988 Dec;68(12):1831-9. doi: 10.1093/ptj/68.12.1831. PMID: 3057520.
20. Black GB, Grogan DP, Bobechko WP. Butler arthroplasty for correction of the adducted fifth toe: a retrospective study of 36 operations between 1968 and 1982. J Pediatr Orthop 1985;5: 439-441.
21. Blauth W, Olason AT. Classification of polydactyly of the hands and feet. Arch Orthop Trauma Surg (1978). 1988;107(6):334-44. doi: 10.1007/BF00381058. PMID: 3240072.
22. Bromley B, Shipp TD, Benacerraf B. Isolated polydactyly: prenatal diagnosis and perinatal outcome. Prenat Diagn. 2000 Nov;20(11):905-908.
23. Brucato MP, Lin DY. Pediatric Forefoot Deformities. Clin Podiatr Med Surg. 2022 Jan;39(1):73-87. doi: 10.1016/j.cpm.2021.08.002. PMID: 34809796.
24. Burger EB, Baas M, Hovius SER, Hoogeboom AJM, van Nieuwenhoven CA. Preaxial polydactyly of the foot. Acta Orthop. 2018 Feb;89(1):113-118. doi: 10.1080/17453674.2017.1383097. Epub 2017 Sep 26. PMID: 28946786; PMCID: PMC5810818.
25. Burger EB, Hovius SE, Burger BJ, van Nieuwenhoven CA. The Rotterdam Foot Classification: A Classification System for Medial Polydactyly of the Foot. J Bone Joint Surg Am. 2016 Aug 3;98(15):1298-306. doi: 10.2106/JBJS.15.01416. PMID: 27489321.
26. Burov IS, Karneev AA, Zlobina TN. Treatment of ingrown toenails by the Bartlett method in children. Vestn Khir Im I I Grek. 1984 Apr;132(4):106-8. Russian. PMID: 6730167.
27. Cerrato F, Eberlin KR, Waters P, Upton J, Taghinia A, Labow BI. Presentation and treatment of macrodactyly in children. J Hand Surg Am. 2013;38(11):2112-2123. doi:10.1016/j.jhsa.2013.08.095.

28. Chang CH, Kumar SJ, Riddle EC, Glutting J. Macrodactyly of the foot. J Bone Joint Surg Am. 2002;84:1189–1194. doi: 10.2106/00004623-200207000-00015.
29. Chen, W., Tian, X., Chen, L. et al. Clinical characteristics of 93 cases of isolated macrodactyly of the foot in children. J Orthop Surg Res 16, 121 (2021). https://doi.org/10.1186/s13018-020-02196-2.
30. Cheng J.C.T., Leung, S. S. F., Leing, A. K. L., Guo, X., Sher, A., Mak, A. F. K., (1997). Change of foot size with weight bearing. Clin. Orthopaedics Related Res. 342, 123–131.
31. Choo AD, Mubarak SJ. Longitudinal epiphyseal bracket. J Child Orthop. 2013 Dec;7(6):449-54. doi: 10.1007/s11832-013-0544-1. Epub 2013 Nov 29. PMID: 24432108; PMCID: PMC3886355.
32. Clavien PA, Barkun J, de Oliveira ML, Vauthey JN, Dindo D, Schulick RD, de Santibañes E, Pekolj J, Slankamenac K, Bassi C, Graf R, Vonlanthen R, Padbury R, Cameron JL, Makuuchi M. The Clavien-Dindo classification of surgical complications: five-year experience. Ann Surg. 2009 Aug;250(2):187-96. doi: 10.1097/SLA.0b013e3181b13ca2. PMID: 19638912.
33. Cockin J. Butler's operation for an over-riding fifth toe. J Bone Joint Surg Br 1968;50:78-81
34. Edward Courtney. The fragmentary Latin poets (2 ed.). Oxford. 2003. 93. ISBN 978-0-19-926579-4.
35. Crown P, Marden K, Mattson H. Foot notes: the social implications of polydactyly and foot-related imagery at Pueblo Bonito, Chaco canyon. American Antiquity.2016. 81, 3: 426-448.
36. DeBoeck H. Butler's operation for congenital overriding of the fifth toe: retrospective 1-7-year study of 23 cases. Acta Orthop Scand 1993;64:343.
37. Deng H, Tan T, Yuan L. Advances in the molecular genetics of non-syndromic polydactyly. Expert Rev Mol Med. 2015 Oct 30;17:e18. doi: 10.1017/erm.2015.18. PMID: 26515020.
38. Donnelly DE, Morrison PJ. Hereditary Gigantism-the biblical giant Goliath and his brothers. Ulster Med J. 2014 May;83(2):86-8. PMID: 25075136; PMCID: PMC4113151.
39. Donna B. Bernhardt, Prenatal and Postnatal Growth and Development of the Foot and Ankle, *Physical Therapy*, Volume 68, Issue 12, 1 December 1988, Pages 1831–1839.

40. Downey-Carmona FJ, Lagares A, Farrington-Rueda D, Lirola-Criado J. Island nail flap in the treatment of foot macrodactyly of the first ray in children: report of two cases. J Child Orthop. 2015 Aug;9(4):281-5. doi: 10.1007/s11832-015-0670-z. Epub 2015 Aug 4. PMID: 26238609; PMCID: PMC4549351.
41. Drennan, J. C. 'Anatomy'. In: Drennan, J. C. (Ed.), 1992 The Child Foot and Ankle. Raven Press, Ltd., New York, pp. 1–17.
42. Elkoun D, Ferrari V, Deroussen F, Plancq MC, Klein C, Gouron R. Middle Phalangectomy for the Correction of Toe Clinodactyly With Longitudinal Epiphyseal Bracket in Young Children. J Foot Ankle Surg. 2019 Sep;58(5):1002-1005. doi: 10.1053/j.jfas.2018.12.030. PMID: 31474390.
43. Ermito S. Dinatale A. et all.. Prenatal diagnosis of limb abnormalities: Role of fetal ultrasonography. Journal of Prenatal Medicine. 2009.3 (2): 18–22. PMC 3279100. PMID 22439035.
44. Ezaki M, Beckwith T, Oishi SN. Macrodactyly: decision-making and surgery timing. Journal of Hand Surgery (European Volume). 2019; 44(1):32-42. doi:10.1177/1753193418796441.
45. Farmer AW. Congenital Hallux varus. Am J Surg. 1958;95:274–8
46. Fixsen, J. A. Problem feet in children. J. R. Soc. Med. 1998: 91, 18–22.
47. Fritz B., Mauch M. Foot development in childhood and adolescence, Editor(s): A. Luximon, In Woodhead Publishing Series in Textiles, Handbook of Footwear Design and Manufacture, Woodhead Publishing, 2013, Pages 49-71, ISBN 9780857095398.
48. Galois L, Mainard D, Delagoutte JP. Polydactyly of the foot. Literature review and case presentations. Acta Orthop Belg. 2002 Oct;68(4):376-80. PMID: 12415940.
49. Gillis JA, Nicoson MC, Floccari L, Khouri JS, Moran SL. Comparison of Vickers' Physiolysis With Osteotomy for Primary Correction of Clinodactyly. HAND. 2020;15(4):472-479. doi:10.1177/1558944719827999.
50. Gluck JS, Ezaki M. Surgical Treatment of Macrodactyly. The Journal of hand surgery. 2015;40(7):1461–1468.
51. Grogan DP, Bernstein RM, Habal MB, Ogden JA. Congenital lipofibromatosis associated with macrodactyly of the foot. Foot Ankle. 1991 Aug;12(1):40-6. doi: 10.1177/107110079101200108. PMID: 1959834.

52. Hamet AJ, Stanley D, Smith Tw. Surgery for curly toe ddOrmity: a doubleblind,randomised, prospective trial. f Bone joint SUTg Br 1993;75:662-663.
53. Hardwicke J, Khan MA, Richards H, Warner RM, Lester R. Macrodactyly - options and outcomes. J Hand Surg Eur Vol. 2013 Mar;38(3):297-303. doi: 10.1177/1753193412451232. Epub 2012 Jun 26. PMID: 22736742.
54. Hefti, F., Brunner, R., Freuler, F., Hasler, C., & Jundt, G. (2007). Pediatric Orthopedics in Practice . Springer Verlag. : 396-401
55. Herring, J. A. . Tachdjian's Pediatric Orthopaedics (5th ed.,). Elsevier Saunders.2012: 18-23.
56. Hinkley JR, Fallahi AKM. Syndactyly. 2022 Sep 18. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan–. PMID: 32491636.
57. Hirota Y, Ueda K, Umeda C, Yoshida E. New Notations for Better Morphological Distinction of Postaxial Polydactyly of the Foot. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2022 Nov 3;10(11):e4504. doi: 10.1097/GOX.0000000000004504. PMID: 36348750; PMCID: PMC9633084.
58. Itoh Y, Arai K. A new operation for syndactyly and polysyndactyly of the foot without skin grafts. Br J Plast Surg. 1995 Jul;48(5):306-11. doi: 10.1016/0007-1226(95)90069-1. PMID: 7633768.
59. Jain S, Rathore V. Congenital Hallux Varus; a rare entity Ortho J MPC. 2018; 24(2):83-86.
60. Jani, L.Pediatric flatfoot. Der Orthopaede 198615, 199.
61. Josh F, Soekamto TH, Faruk M, Rieuwpassa AJ. Phalangectomy combination double-pedicled digital artery flap for second-toe macrodactyly reconstruction: A case report. Int J Surg Case Rep. 2021 Apr;81:105767. doi: 10.1016/j.ijscr.2021.105767. Epub 2021 Mar 13. PMID: 33752034; PMCID: PMC7985412.
62. Jouve J.L , Jacquemier M, Casanova D et all. Anomalies congénitales des Orteils (Métatarsus adductus et hallux valgus exceptés) Monographie du Groupe D'Etude en Orthopédie Pédiatrique Sauramps Médical (2001),: 187-201.
63. Kantaputra, P. N., & Carlson, B. M. (2018). Genetic regulatory pathways of split hand-foot malformation. Clinical Genetics. doi:10.1111/cge.13434.

64. Kawabata H, Ariga K, Shibata T, Matsui Y. Open treatment of syndactyly of the foot. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. 2003;37(3):150-4. doi: 10.1080/02844310310007755. PMID: 12841615.
65. Keppler-Noreuil KM, Rios JJ, Parker VE, Semple RK, Lindhurst MJ, Sapp JC, Alomari A, Ezaki M, Dobyns W, Biesecker LG. PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS): diagnostic and testing eligibility criteria, differential diagnosis, and evaluation. Am J Med Genet A. 2015 Feb;167A(2):287-95. doi: 10.1002/ajmg.a.36836. Epub 2014 Dec 31. PMID: 25557259; PMCID: PMC4480633.
66. Kim J, Park JW, Hong SW, Jeong JY, Gong HS, Baek GH. Ray amputation for the treatment of foot macrodactyly in children. Bone Joint J. 2015 Oct;97-B(10):1364-9. doi: 10.1302/0301-620X.97B10.35660. PMID: 26430011.
67. Konno M, Hirase Y. A clinical review of polydactyly in the foot and postoperative results of lateral ray polydactyly. J Jpn Soc Plast Reconstr Surg. 1997;17:211–225.
68. Krengel S, Fustes-Morales A, Carrasco D, Vázquez M, Durán-McKinster C, Ruiz-Maldonado R. Macrodactyly: report of eight cases and review of the literature. Pediatr Dermatol. 2000;17(4):270-276. doi:10.1046/j.1525-1470.2000.01773.x.
69. Kubat O, Antičević D. Does timing of surgery influence the long-term results of foot polydactyly treatment? Foot and Ankle Surgery, Volume 24, Issue 4, 2018, Pages 353-358, ISSN 1268-7731.
70. Kumar K, Kumar D, Gadegone WM, Kapahtia NK. Macrodactyly of the hand and foot. Int Orthop. 1985;9(4):259-64. doi: 10.1007/BF00266513. PMID: 4093228.
71. Kyriazis Z, Kollia P, Grivea I, Stefanou N, Sotiriou S, Dailiana ZH. Polydactyly: Clinical and molecular manifestations. World J Orthop. 2023 Jan 18;14(1):13-22. doi: 10.5312/wjo.v14.i1.13. PMID: 36686282; PMCID: PMC9850794.
72. Lagoutaris ED, DiDomenico LA, Haber LL. Early surgical repair of macrodactyly. J Am Podiatr Med Assoc. 2004;94:499–501.
73. Lampropulos M, Puigdevall M, Zapozko D, Malvarez H. Treatment of first metatarsal longitudinal epiphyseal bracket by excision before closure. J Foot Ankle Surg 46:297–301, 2007.

74. Lee HS, Park SS, Yoon JO, Kim JS, Youm YS. Classification of postaxial polydactyly of the foot. Foot Ankle Int. 2006 May;27(5):356-62. doi: 10.1177/107110070602700507. PMID: 16701056.
75. Leung A, Kao C. Familial clinodactyly of the fifth finger. Journal of the National Medical Association. 2003. 95 (12): 1198–200. PMC 2594860. PMID 14717476.
76. Light TR, Ogden JA. The longitudinal epiphyseal bracket: implications for surgical correction. J Pediatr Orthop. 1981;1(3):299-305. doi: 10.1097/01241398-198111000-00010. PMID: 6801087.
77. Lindhurst MJ, Parker VE, Payne F, et al. Mosaic overgrowth with fibroadipose hyperplasia is caused by somatic activating mutations in PIK3CA. Nat Genet. 2012;44(8):928–933.
78. López-López D, Becerro-de-Bengoa-Vallejo R, Losa-Iglesias ME, Bautista Casasnovas AL. An unusual presentation of postaxial polydactyly of the foot. Int Wound J. 2017 Oct;14(5):811-812. doi: 10.1111/iwj.12700. Epub 2016 Dec 2. PMID: 27910230; PMCID: PMC7950129.
79. Lui TH. Correction of postaxial metatarsal polydactyly of the foot by percutaneous ray amputation and osteotomy. J Foot Ankle Surg 2013; 52: 128–131.
80. Maier, E., Killmann, M., (2003). Kinderfuss und Kinderschuh. Entwicklung der kindlichen Beine und Füsse und die Anforderung an den fussgerechten Schuh. Verlag Neuer Merkur, München.
81. Malik S. Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification. Eur J Hum Genet. 2012 Aug;20(8):817-24. doi: 10.1038/ejhg.2012.14. Epub 2012 Feb 15. PMID: 22333904; PMCID: PMC3400728.
82. Manjunath D, Shrihari LK, Manjunath S J, Sunil M. Management of neglected congenital hallux varus in a 13 year old boy: A case report. Int J Orthop Sci 2019;5(3):471-473.
83. Mankin HJ, Jupiter J, Trahan CA. Hand and Foot Abnormalities Associated with Genetic Diseases. HAND. 2011;6(1):18-26. doi:10.1007/s11552-010-9302-8.
84. Matošević M, Lamot L, Antičević D. Camptodactyly and clinodactyly - new understanding of known deformities. Acta Clin Croat. 2022 Feb;60(3):525-531. doi: 10.20471/acc.2021.60.03.24. PMID: 35282479; PMCID: PMC8907952.
85. Mauch, M., (2007). Kindliche Fussmorphologie. Ein Typisierungsmodell zur Erfassung der dreidimensionalen Fussform im Kindesalter. VDM Verlag Dr. Müller, Saarbrücken.

86. McElvenny RT. Hallux varus. Q Bull Northwest Univ Med Sch. 1941;15:277–280.
87. Mills JA, Menelaus MB. Hallux varus. J Bone Joint Surg Br. 1989 May;71(3):437-40. doi: 10.1302/0301-620X.71B3.2722937. PMID: 2722937.
88. Montaño-Jiménez P, Pérez-Belloso AJ, Muriel-Sánchez JM, Márquez-Reina S, Goméz-Carrión A, Coheña-Jiménez M. Operative Management of Y-Shaped Metatarsal with Biphalangeal Sixth Toe. Adv Skin Wound Care. 2024;37(6):1-8. doi:10.1097/ASW.0000000000000148.
89. Morley SE, Smith PJ. Polydactyly of the feet in children: suggestions for surgical management. Br J Plast Surg. 2001 Jan;54(1):34-8. doi: 10.1054/bjps.2000.3453. PMID: 11121315.
90. Morrell NT, Fitzpatrick J, Szalay EA: The use of the Tsuge procedure for pedal macrodactyly: relevance in pediatric orthopaedics, J Pediatr Orthop B 23:260, 2014.
91. Murgier J, J. Knörr F, Soldado X et all .Percutaneous correction of congenital overlapping fifth toe in paediatric patients.Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. 2013.99, 6: 737-740.
92. Nakai, T., Takakura, Y., Tanaka, Y., Sugimoto, K., Tamai, S., Kurumatani, N., (2000). Morphologic changes of the ankle in children as assessed by radiography and arthrography. J. Orthop. Sci. 5, 134–138.
93. Nikolova, S., & Kehayov, R. Congenital hallux varus duplex: reconsructive surgery for correction of the deformity. The journal of the bulgarian orthopaedics and trauma association, 2022 *59*(03), 111–118. https://doi.org/10.58542/jbota.v59i03.36.
94. Nogami H. Polydactyly and polysyndactyly of the fifth toe. Clin Orthop 1986;204:261-265.
95. Pollard JP, Morrison PJ. Flexor tenotomy in the treatment of curly toes. Proc R Soc Med 1975;68:480-481.
96. Phelps DA, Grogan DP. Polydactyly of the foot. J Pediatr Orthop. 1985 Jul-Aug;5(4):446-51. doi: 10.1097/01241398-198507000-00012. PMID: 4019759.
97. Ranya Raghavendra, P., Goyal, M., Bhatkar, G., & Haribalakrishna, A. Toe macrodactyly in an extreme preterm neonate. BMJ Case Reports, 2023: 16.

98. Rampal V, GiulianoF. Forefoot malformations, deformities and other congenital defects in children. Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. 2020.106, 1, Supplement:115-123.
99. Ross ER, Menelaus MB. Open flexor tenotomy for hammer toes and curly toes in childhood. J Bone Joint Surg Br 1984; 66: 770 -771.
100. Sarrafian, S. K., Kelikian, A. S., (2011). Development of the Foot and Ankle. In: Kelikian, A. S. (Ed.), Anatomy of the Foot and Ankle. Descriptive, Topographic, Functional. Wolters Kluwer and Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia: 3–39.
101. Schilling, F. W., (1985). The medial longitudinal arch of the foot in young children. Zeitschrift für Orthopädie und ihre Grenzgebiete 123: 296.
102. Seok HH, Park JU, Kwon ST. New classification of polydactyly of the foot on the basis of syndactylism, axis deviation, and metatarsal extent of extra digit. Arch Plast Surg. 2013 May;40(3):232-237. doi: 10.5999/aps.2013.40.3.232. Epub 2013 May 16. PMID: 23730599; PMCID: PMC3665867.
103. Shea KG, Mubarak SJ, Alamin T. Preossified longitudinal epiphyseal bracket of the foot: treatment by partial bracket excision before ossification. J Pediatr Orthop. 2001 May-Jun;21(3):360-365. PMID: 11371821.
104. Shen XF, Gasteratos K, Spyropoulou GA, Yin F, Rui YJ. Congenital difference of the hand and foot: Pediatric macrodactyly. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2022 Nov;75(11):4054-4062. doi: 10.1016/j.bjps.2022.06.059. Epub 2022 Jul 27. PMID: 36175329.
105. Shim JS, Lim TK, Koh KH, Lee DK. Surgical treatment of congenital hallux varus. Clin Orthop Surg. 2014 Jun;6(2):216-22. doi: 10.4055/cios.2014.6.2.216. Epub 2014 May 16. PMID: 24900905; PMCID: PMC4040384.
106. Silverstein ML, Burke LW, Laub DR Jr. Two Cases of Preaxial Polydactyly of the Foot: Important Implications for Plastic Surgeons. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2021 Feb 17;9(2):e3358. doi: 10.1097/GOX.0000000000003358. PMID: 33680639; PMCID: PMC7929573.
107. Simões R, Alves C, Tavares L et all. Treatment of the overriding fifth toe: Butler's arthroplasty is a good option. J Child Orthop, 2018, 12: 36-41.

108. Stavlas, P., Grivas, T. B., Michas, C., Vasiliadis, E., Polyzois, V., (2005). The evolution of foot morphology in children between 6 and 17 years of age: a cross-sectional Footwear-Luximon-03.indd 70 8/13/13 9:47:46 AM Foot development in childhood and adolescence 71 © Woodhead Publishing Limited, 2013 study based on footprints in a mediterranean population. J. Foot and Ankle Surg. 44, 424–428.

109. Stelling F: The upper extremity. In Ferguson AB, editor: Orthopaedic surgery in infancy and childhood, Baltimore, 1963, Williams & Wilkins, p 304.

110. Stor MLE, Lokhorst MM, Horbach S, van der Horst C. The long-term progression of macrodactyly. JPRAS Open. 2021 Oct 23;31:10-21. doi: 10.1016/j.jpra.2021.10.004. PMID: 34869816; PMCID: PMC8626795.

111. Sulaiman AR, Munajat I, M-Yusuf H, et al. Reconstruction of Secondary Type Congenital Hallux Varus with Modification of the Farmer Technique for Cover of Skin Defect: Report of Three Cases. Malays Orthop J. 2019;13(3):72-76.

112. Sullivan, J. A., (1999). Pediatric flatfoot: evaluation and management. J. Am. Acad. Orthopaed. Surg. 7, 44–53.

113. Swanson AB. A classification for congenital limb malformations. J Hand Surg Am. 1976 Jul;1(1):8-22. doi: 10.1016/s0363-5023(76)80021-4. PMID: 1021591.

114. Syed A, Sherwani R, Azam Q, Haque F, Akhter K. Congenital macrodactyly: a clinical study. Acta Orthop Belg. 2005;71:399

115. Temtamy S, McKusick V. Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. Birth Defects 1969; 5:125.

116. Toriyama K, Kamei Y, Morishita T, Matsuoka K, Torii S. Z-plasty of dorsal and plantar flaps for hallux varus with preaxial polydactyly of the foot. Plast Reconstr Surg. 2006 May; 117(6):112e-115e. doi: 10.1097/01.prs.0000210685.30702.de. PMID: 16651932.

117. Tsuge K. Treatment of macrodactyly. Plast Reconstr Surg. 1967 Jun;39(6):590-9. doi: 10.1097/00006534-196706000-00008. PMID: 6025687.

118. Turek SL: Orthopaedic principles and their application, Philadelphia, 1967, Lippincott.

119. Turra S, Frizziero P, Cagnoni G, Jacopetti T. Macrodactyly of the foot associated with plexiform neurofibroma of the medial plantar nerve. J Pediatr Orthop. 1986 Jul-Aug;6(4):489-92. doi: 10.1097/01241398-198607000-00021. PMID: 3734079.

120. Uda H, Sugawara Y, Niu A, Sarukawa S. Treatment of lateral ray polydactyly of the foot: focusing on the selection of the toe to be excised. Plast Reconstr Surg. 2002;109:1581–1591.

121. Umair M, Ahmad F, Bilal M, Ahmad W, Alfadhel M. Clinical Genetics of Polydactyly: An Updated Review. Front Genet. 2018 Nov 6;9:447. doi: 10.3389/fgene.2018.00447. PMID: 30459804; PMCID: PMC6232527.

122. Usami S, Kodaira S, Okazaki M. Primary On-top Plasty for Treatment of Short-type Postaxial Polydactyly of the Foot. Ann Plast Surg. 2016 Aug;77(2):223-5. doi: 10.1097/SAP.0000000000000385. PMID: 25389713.

123. Vanhaesebroeck B, Stephens L, Hawkins P. PI3K signalling: the path to discovery and understanding. Nat Rev Mol Cell Biol. 2012;13(3):195–203.

124. Venn-Watson EA. Problems in polydactyly of the foot. Orthop Clin North Am. 1976 Oct;7(4):909-927. PMID: 185565.

125. Vickers D. Clinodactyly of the little finger: a simple operative technique for reversal of growth abnormality. J Hand Surg Br. 1987 Oct;12(3):335-42. doi: 10.1016/0266-7681_87_90184-7. PMID: 3437200.

126. Walther, M. H. D., Sinderhauf, A., Körger, H., Kleindienst, F., Krabbe, B., (2005). Anforderungen an den Kindersportschuh vor dem Hintergrund der Entwicklung des Kinderfusses. Fussund Sprunggelenk, 3(1), 23–33.

127. Wang Y, Hu Y, Lian X, Chen H. Toenail Composite Tissue Flap as a Novel Reconstructive Approach in the Treatment of Macrodactyly of the Foot. Plast Reconstr Surg. 2024 Oct 1;154(4):890-896. doi: 10.1097/PRS.0000000000011129. Epub 2023 Oct 10. PMID: 37832040.

128. Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. A review. Clin Orthop Relat Res. 1969 May-Jun;64:175-93. PMID: 4894526.

129. Watanabe H, Fujita S, Oka I. Polydactyly of the foot: an analysis of 265 cases and a morphological classification. Plast Reconstr Surg. 1992;89:856–877.

130. Winograd AM. A modification in the technic of operation for ingrown toe-nail. 1929. J Am Podiatr Med Assoc. 2007 Jul-Aug;97(4):274-7. doi: 10.7547/0970274. PMID: 17660367.

131. Woo SJ, Kim BJ, Kwon ST. Case-control study of the treatment of postaxial polysyndactyly of the foot: Comparison of surgical results after removal of the fifth or sixth toe. Arch Plast Surg. 2021 Jan;48(1):91-97. doi: 10.5999/aps.2020.01620. Epub 2021 Jan 15. PMID: 33503751; PMCID: PMC7861990.

132. Wu J, Tian W, Tian G, Sumner K, Hutchinson DT, Ji Y. An investigation of PIK3CA mutations in isolated macrodactyly. J Hand Surg Eur Vol. 2018;43:756–760. doi: 10.1177/1753193418770366.

133. Yoshida E, Hirota Y, Kino, Hiromi, Fujiwara K; Ishimoto, Y, Ueda, K. Surgical Technique Preserving the Interdigital Web for Polydactyly of the Foot. Plastic & Reconstructive Surgery-Global Open 11(7):p e5143, July 2023. | DOI: 10.1097/GOX.0000000000005143

134. Zhang X, Liu Y, Xiao B, Li Y. Two cases of macrodactyly of the foot. J Pediatr Orthop B. 2016;25:142–147. doi: 10.1097/BPB.0000000000000242.

135. Zimmer EZ, Bronshtein M. Fetal polydactyly diagnosis during early pregnancy: clinical applications. Am J Obstet Gynecol. 2000 Sep;183(3):755-758.