

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**

АВТОРЕФЕРАТ НА ДИСЕРТАЦИЯ

За присъждане на образователна и научна степен

“Доктор”

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

С о ф и я

2024

Дисертационният труд е написан на 118 страници, включващи 33 таблици, 33 фигури и 4 графики. Библиографският списък съдържа 135 литературни източника, от които 6 на кирилица и 129 на латиница.

Проучването е извършено в УСБАЛО „Проф. Б. Бойчев” – София.

Докторантът асистент в Катедра по ортопедия и травматология на МУ- София и специализант по Пластично възстановителна и естетична хирургия.

Дисертацията е обсъдена, приета и насочен за защита пред Научно жури от Катедрен съвет при Катедра по ортопедия и травматология в МУ – София на 12.10. 2024 г.

Защитата на дисертационния труд ще се състои на 14. 02. 2025 г. от 13.00 ч. в Библиотеката на УСБАЛО „Проф. Б. Бойчев” – София., бул. Н.Петков № 56 на открито заседание на Научното жури.

Състав на Научното жури:

Председател:

Доц. Д-р Николай Иванова Димитров, дм

Членове:

Доц. Д-р Борис Иванова Матев, дм

Проф. Д-р Димитър Иванов Райков, дмн

Проф. Д-р Диян Енчев Малушев, дм

Проф. Д-р Васил Цанков Яблански, дм

Материалите по защитата са публикувани на интернет страницата на Медицински факултет - София: www.medfac.mu-sofia.com

ЦЕЛ И ЗАДАЧИ

ЦЕЛ: Определяне функционалните и естетични резултати от оперативно лечение в ранна детска възраст при най-честите вродени аномалии на пръстите на ходилото.

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.

Забележка: Номерата на таблиците, фигурите и разделите в автореферата не съответстват на същите в дисертационния труд. Снимките на всички клинични случаи са собствени.

I. УВОД

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 ембрионалния период от 4-та до 10-та гестационна седмица. Фенотипната им вариация е голяма, като най-честите са полидактилия и полисиндактилия, клинодактилия и макродактилия. Проявата на подобни аномалии може да е от изолиран тип, но и да е индикация за по-сериозен синдром при детето.

Етимологично наименованията на отделните деформации произлизат от старогръцки - „δακτύλος“ означаващо пръсти и съответно „κλίνειν“ – огънат, „συν“ – заедно, „καμπτός“ – завъртян и усукан, „πολύς“ – много, „βραχύς“ – къс, „μακρός“ – голям. В литературата се използват и латински наименования като hallux varus duplex, digitus quintus varus superductus, Macro dystrophia 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 Volcacijs Sedigitus през I век от н.е. Разкопки в историческия град Pueblo Bonito от областта Часо в северно Мексико разкриват доказателства, както за скелети, така и за отпечатащи от стъпки на индивиди с шест пръста. От тях се предполага, че хората с шест пръста са имали специален статут в чакоанското общество. 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. Първото медицинско описание, което открихме в литературата е на Теодор Керкринг от 1670 г., въвел термина „полидактилия“.

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.

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, невъзможността за обуване на еднакъв размер обувки, невъзможност за нормално прохождение 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 дългосрочни 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. 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. (*Morley и съавт. 2001., Rampal и съавт. 2023., Zimmer и съавт. 2000 и др.*)

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. (*Gorgan и съавт. 1991., Josh и съавт. 2021., Stor и съавт. 2021 и др.*)

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 ІМТК. Липсва общоприет подход за оперативно лечение при халукс варус дуплекс. Използват

се различни оперативни техники и се установяват разнородни резултати. (*Choo и съавт. 2013., Mills и съавт. 1989., Shim и съавт. 2019*)

4. Постаксиалната полидактилия е най-честата вродена деформация на пръстите на ходилото. Оперативното ѝ лечение с ампутация на допълнителния пръст или лъч, както и локална пластика, обикновено води до отлични резултати. Няма общоприета оперативна техника при полисиндактилия. (*Lopez-Lopez и съавт. 2016., Morley и съавт. 2001., Woo и съавт. 2021*)

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. (*Banda и съавт. 2024., Ramtal и съавт. 2020., Simoes и съавт. 2018*)

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. (*Герчев, 2020., Илиев 1988., Кехайов, 2021., Nikolova, S и съавт. 2023*)

III. МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

III. 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**. Двустранното засягане е основно при постаксиална полидактилия – 6 сл. 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.

Разпределението на случаите е по нозологичен принцип.

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

Табл. № 1. Клиничен материал.

Превалира мъжкият пол - 53.7%, по-изразено при сл. с клинодактилия. Женският пол е по-чест при децата с преаксиалната полидактилия. 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 оперативна лечение е 43.26 ± 39.649 м.** Данните относно засегнатата страна са **равномерни**. При 28 сл.-51.9% е засегнато лявото ходило, докато при останалите 26 сл.- 48.1% е засегнато дясното ходило.

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.

III. 2. ДИАГНОСТИЧНИ МЕТОДИ, КЛАСИФИКАЦИОННИ И ОЦЕЧНИ СКАЛИ

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 с конвенционална рентгенография в AP и профилна проекции на двете ходила без натоварване. Снимковият материал е дигитализиран и наличен в компютърните системи на УСБАЛО „Проф. Б. Бойчев.“

За определяне степента на настъпилите патологични промени използваме **ъгли и описателни рентгенографски измервания**.

За определяне на медиалната девиация при деца с преаксиална полидактилия тип халукс варус използваме ъглово измерване в AP проекция между първата проксимална фаланга и петата метатарзална кост (**1ПФ5МТК**). (норма стойности под 15°, по аналогия с метатарзофалангеалния ъгъл) В нашата серия предоперативния измерен ъгъл е със средна стойност е 59.6°

За определяне валгусната деформация при клинодактилия, измерваме на AP проекция ъглите между средната и дисталната фаланга (**ИФЪ**), като се прие, че отклонение над 10° е патологично. При измерените предоперативни ъгли при случаите с клинодактилия, средната им предоперативна стойност е 25.5°.

Използвали сме три **описателни рентгенографски белега, при макродактилия**, 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 и 3. Наличие на хипертрофиращи меки тъкани около засегнатия лъч.

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

При 2 деца с макродактилия са направени и генетични изследвания в Катедра по педиатрия на МУ София, които не установиха генни мутации.

За обработка на клиничния материал сме използвали :

1. Класификация на преаксиална полидактилия на Rotterdam (2016) базирана на три основни белега – ниво на дупликация, синдактилия, хипопластичен лъч и наличие на девиация.

2. Класификация на постаксиална полидактилия на Venn-Watson (1976) базирана на видовете метатарзални кости и ниво на дупликация в AP проекция и **включваща 6 групи** - Нормална метатарзална кост с дистална дупликация, Блок метатарзална кост, Y-образна метатарзална кост, T-образна метатарзална кост, Нормална метатарзална кост с широка глава и Дупликация на цял лъч

3. Класификация на макродактилия базирана на растежа на засегнатия лъч. Случаите са определени като статични и прогресивни.

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

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

4. Класификация за отчитане на предоперативна и следоперативна субективна оценка на деформитети на ходилото по Phelps и Grogan (1985) със собствен въпросник:

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

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

III. 3. ИЗПОЛЗВАНИ ОПЕРАТИВНИ ТЕХНИКИ ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА ВРОДЕНИ ДЕФОРМАЦИИ НА ПРЪСТИТЕ НА ХОДИЛОТО

В дисертационната клинична 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, депериостиране, 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 извършвани по 2 операции и при един случай с макродактилия са извършвани три операции. Това разпределение е относително, поради многообразието на патологичния субстрат и комбиниране на няколко техники в едно оперативно време.

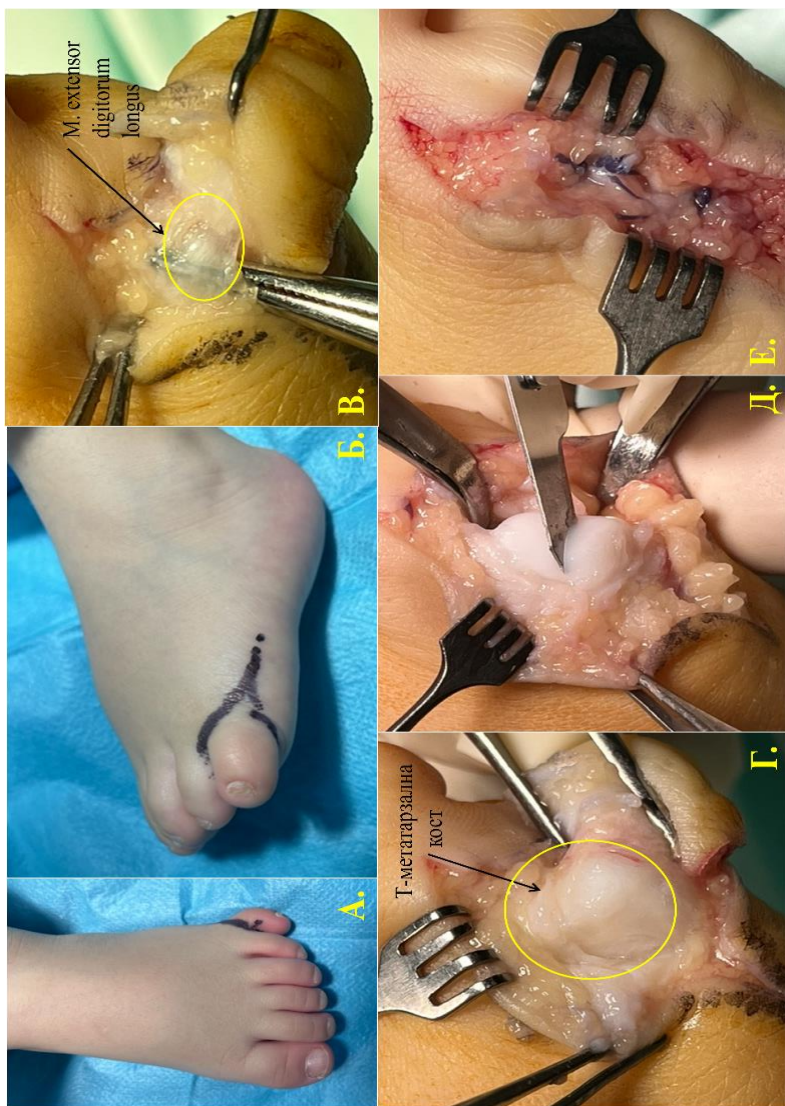
В настоящето изложение представяме подробно само най-често използваните от нас хирургични техники .

Операция при постаксиална полидактилия (хексадактилия) (Фиг. № 1 и 2)

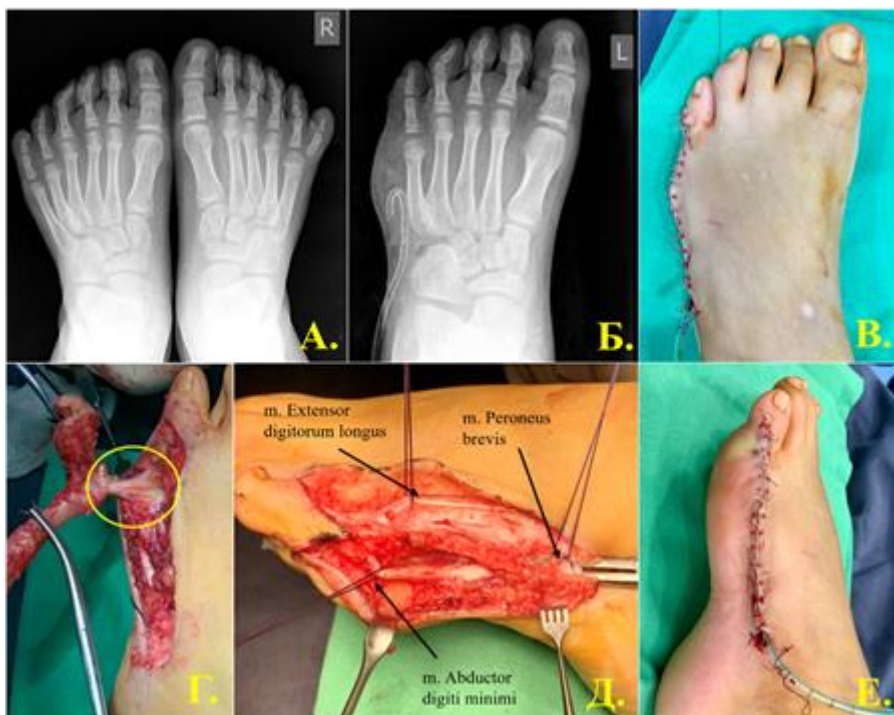
Ампутира се най-страничния, малък пръст на ходилото. Много рядко при видима хипотрофия това е добавъчен пръст между IV и V-ти лъч. Кожният разрез е листовиден, като кожното ламбо е с ракетовидна форма. То обгръщаща основата на шести пръст, като инцизията е продължена латерално по неутралния ръб на ходилото. 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 хрущялната 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 T 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 дубликация 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. № 1. Ампутация при 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. № 2. Ампутация при 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.

Операция при преаксиална полисиндактилия (*Hallux duplex* и *Hallux varus*) (Фиг. № 3)

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 пъври 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 кунеIFORMна кост. Извършва се фиксация с Киршнерова игла под рентгеноскопски контрол за добра визуализация на компонентите на първи лъч.



Фиг. № 3. Корекция на 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. Депериостиране и частична резекция на главата на първа метатарзална кост. Г.Д. Фиксация с Киршнерова игла

При постигната неутрална позиция на първи лъч се пристъпва към хемостаза при отпуснат Есмарх и капсулорafia 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 прохождение активно с антиварусна обувка на оперираното ходило за една година.

Операции при макродактилия (Фиг. № 4,5,6)

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 нокътната плочка. Достига се до уголемените меки тъкани, които се резецират, като се внимава да не се наруши кръвоснабдяването на пръста. При наличие на липофиброматозни кълъстърни формации, се установява хранещият съд и се хемостазира преди отстраняването им.



Фиг.№ 4. А.Б.В. Кожна инцизия тип рибена уста с цел минимизация на кожа и достъп до плантарните липофиброматозни формации.



Фиг. № 5. А. Частична резекция на проксималната фаланга на първи лъч. Б. Фиксация с К спица. В. Минимизация на меките тъкани по плантарната повърхност на уголемения пръст.

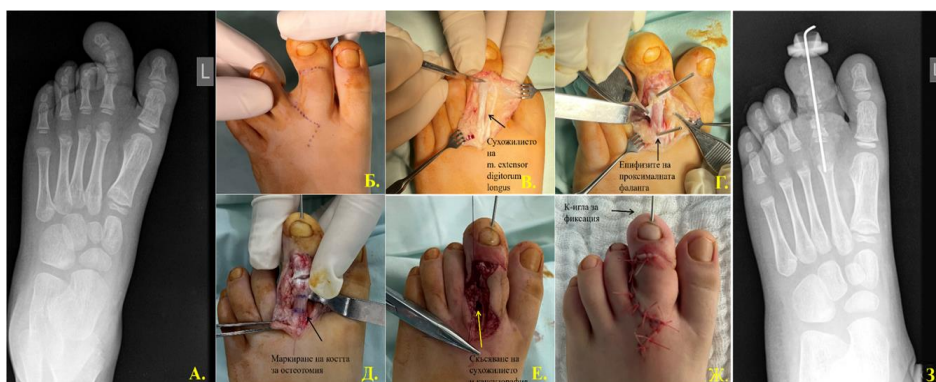
При макродактилия на втори лъч, за частична резекция на проксималната и средната фаланги на пръста използваме допълнителна кожна инцизия по неутралната линия на латералната или медиалната повърхност на пръста. Премахва се фибро-мастна тъкан при внимателно екартиране на дигиталните невровакуларни снопове. Открива се проксимална интерфалангиална става и диафизите на проксимална и средна фаланга. С осцилиращ трион се резецира проксималната фаланга в основата и средната дистално под *carpi 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 областта на палеца, но тук резекцията е между основна и дистална фаланга с премахване на интерфалангеалната става.

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, продължаващи проксимално до основата на метатарзалната кост, която ще бъде резецирана. Ампутира се метатарзалната кост и свързаните с нея фаланги и всички околни хипертрофирани мекки 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 фаланга 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 след 4-6 седмици при добри данни за консолидация. Активно прохождение 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.



Фиг. № 6. А.Б. Предоперативно маркиране на кожата инцизия. В.Г. Визуализират се уголемените структури, включително сухожилието на *m. extensor digitorum longus*. Извършва се частично депериостиране 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.

Операция при клинодактилия (Фиг. № 7)

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 ангулация в дисталната интерфалангеална става, при които се извършва мекотъкканна 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 тенодомира. При липса на достатъчна корекция извършваме клиновидна остеотомия на дисталната или медианната фаланга. При алиниране на фрагментите с Киршнерова игла под рентгеноскопски контрол се извършва фиксация. Извършва се хемостава при отпуснат Есмарх и капсулография 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 прохождение на оперирания крайник започва след остраняването на остеосинтезния материал.



Фиг. № 7. А. Кожна инцизия по медиалната повърхност на II пръст за достъп до средна фаланга ПИС и ДИС. 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.

III.4. СТАТИСТИЧЕСКИ МЕТОДИ

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 напараметричния 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).

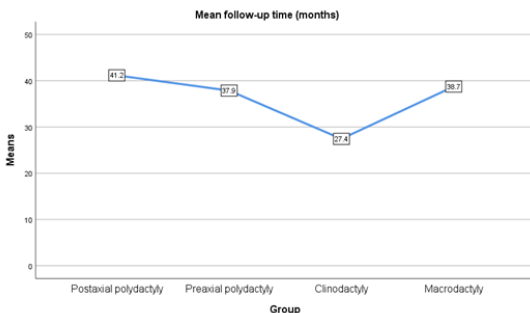
2.5 Взаимовръзката между пол и диагноза беше използват точният Хи-квадрат критерии на Pearson.

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

IV. СОБСТВЕНИ РЕЗУЛТАТИ

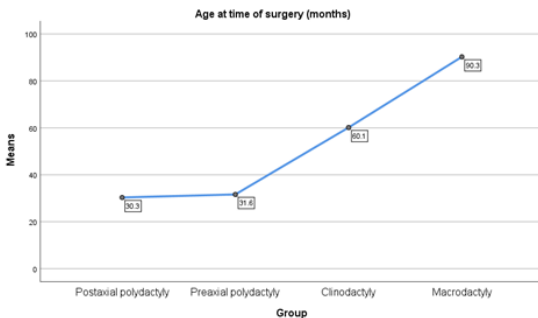
При всички пациенти като крайни резултати (обективни и субективни) в настоящето проучване са отчетени данните от последния пълен контролен преглед, отбелязан в досието на пациента, включително и с рентгенографско изследване и фотодокументация.

Ср. срок на проследяване (от датата на първата операция до последния контролен преглед) на всички 54 случая е 38.54 ± 40.050 м. Той е най-кратък при пациентите с клинодактилия – 27.43 ± 5.86 м. и най-дълъг при постаксиална полидактилия – 41.16 ± 45.82 м. (Граф.№1)



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. (Граф.№ 2)



Граф.№ 2: Средна възраст при операция по диагноза

IV.1. РЕЗУЛТАТИ ПРИ ДИАГНОЗА ПРЕАКСИАЛНА ПОЛИДАКТИЛИЯ

При пациентите с преаксиална полидактилия, 8 сл. 5 момичета и 2 момчета, 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 прохождение. Ср. възраст се покачва поради включен един случай, опериран на възраст от 10г. 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 1 сл. ипсилатералната подбедрица е с 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. (Фиг. № 8)



Фиг № 8. Кл. сл. А.В., ♂ 11м., Преаксиална полидактилия. А: Халукс варус дуплекс на дясното ходило. Г.,Е. – предоперативен ъгъл 75.1° и следоперативен ъгъл 20.4° 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 Кишнерови спици.

Постоперативно варусната деформацията е значително коригирана при всички пациенти, средно с 38.6° . Ср.предопер. рентгенографски ъгъл 1ПФ5МТНЪ е $59.563 \pm 11.5457^\circ$. При ср. срок на проследяване 37.88 ± 27.163 мес (max. 72 мес.) той е значително по-малък – $20.925 \pm 5.0173^\circ$. ($p = 0.000$). Въпреки статистическото подобрене на ъгловата деформация, само при един пациент 1ПФ5МТНЪ е под приетата анатомична норма. При останалите случаи е наличен постоперативен рентгенографски варус на I МТК. Той е по-малък от предоперативния, но по-голям от постигнатия интраоперативен.

Козметичните резултати са с подобрене. 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 предоперат. в 3-та степен, следоперативната корекция се покачва на 1-ва степен при 87.5% от случаите ($p=0.007$).

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 IМТК. 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.

IV.2. РЕЗУЛТАТИ ПРИ ДИАГНОЗА ПОСТАКСИАЛНА ПОЛИДАКТИЛИЯ

Това е най-голямата група в серията – 31 сл. 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.

Ср. 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.



Фиг. № 9 Кл. сл. Ц.М., ♀ 1г.7м., 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.

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 предопер.100% сл. в тип 2 , всички пациенти следоперат. са в тип 1. В серията нямаме усложнения и реоперации. (Фиг. № 9)

IV.3. РЕЗУЛТАТИ ПРИ ДИАГНОЗА КЛИНОДАКТИЛИЯ

Децата оперирани по повод клинодактилия в серията в 100% са със засягане на II пръст. 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 предоперативен ъгъл на девиация в ДИС е $25.50^\circ \pm 5.40^\circ$. Субективните оплаквания при три от случаите 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.



Фиг. № 10. Кл. сл. Е.Д., ♀ бг., Клинодактилия на втори пръст двустранно, опериран втори пръст на дясно ходило. А.,В. – Предоперативна фотография и рентгенография с натоварване. Ъглов деформитет 21.6° . Б.,Г. – Две години след операцията. Ъглова корекция на 6.6° .

Ср. 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. следоп.ИФЪ е $7.60^\circ \pm 5.40^\circ$. Тези резултати са със значително подобрене ($p=0.001$), като ср. постоперат. ИФЪ е в границите на нормата (до 10°) при всички случаи.

Субективните резултати са с подобрене 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 ($p=0.014$).

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.

IV.4. РЕЗУЛТАТИ ПРИ ДИАГНОЗА МАКРОДАКТИЛИЯ

Групата включва по 4 момчета и 4 момичета и 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 един сл. е засегнат I пръст. Останалите случай са с множествоно засягане - при две деца са засегнати I и II пръст и при едно II и III пръст. Болшинството 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, засегнатата 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 остеосинтеза 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%). 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. 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 съчетана с костна фалангеална хирургия, също след комбинирана операция на първи етап.



Фиг. № 11. Кл. сл. В.И., ♂ на 2г., 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.

Следоперативни усложнения се установиха при двама пациента, наложили реоперация. При един реостеосинтеза и при друг коригираща фалангеална остеотомия. Във втория сл. това бе съчетано с етапна мекотъканна минимизация. 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 отчетохме венозна стаза, лекувана амбулаторно.

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 подобрене. Но само при две (25%) може да отчетем преминаването им в по – добра класификационна група.

IV.5. ОБОБОЩЕНИ КРАЙНИ РЕЗУЛТАТИ ПО КЛАСИФИКАЦИЯТА НА PHELPS И GROGAN - 54 СЛ.

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% лоши.** Най-висок процент отлични резултати имаме при лечението на постаксиалната полидактилия. Следват резултатите от лечение на преаксиална сендактилия (87.5%), и клинодактилия (85.7%). Само 25% от случаите с макродактилия, могат да бъдат отчетени като добър резултат.

Всички лоши 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 разнородността на патологията, която не рядко е индивидуална дори в една група.

IV.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 операция. Те се класифицират като IV-та степен по Clavien-Dindo (1992). Две от тези деца са реоперирани.

Така за общ брой за цялата серия на дисертацията отчитаме 5.6% клинично незначими и 7.4% клинично значими и изискващи реоперация усложнения. (Табл.2)

		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 следоп. усложнения без клинично значение и нужда от промяна на постопер. протокол	0	0.0%	0	0.0%	3	42.9%	0	0.0%	3	5.6%
	IV. Пациенти с лош следопе. 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. № 2: Следоперативни усложнения по класификация на по Clavien-Dindo (1992).

V. ОБСЪЖДАНЕ

V.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 анатоמו-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 прохождение 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. 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.

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.

Venn-Watson и съавт. (1976) препоръчват оперативно лечение на всички видове полидактилия преди прохождение, 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 прохождение. Lee и съавт. (2006) съобщават технически трудности в тази възраст, като затруднена видимост на рентгенография на всички костни структури, поради забавената поява на първичните осификационни центрове на хипопластичните кости.

При деца с макродактилия, повечето автори препоръчват операция преди проходаването на детето. 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. Tutta 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 оперативното лечение.

В литературата не открихме препоръки за възраст при операция за 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 деформации:

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 проходаването 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 депериостиране. Това осигурява ранно алиниране на първи лъч.⁸²

При комплексни деформитети, каквито са при макродактилия, когато се налага 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 прохождение. При пациенти с макродактилия на среден лъч или пръст, се препоръчва ампутация на целият пръст или лъч. По този начин една такава операция преди прохождение

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 виждат 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 прохождение 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.

V.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. Съществен момент от операцията е възстановяването на капсулата и интерметатарзалния лигамент. Това е много важно за стабилността на МФС и следоперативни ъглови компликации. 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. 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. 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.

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 комбинирана 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.

Оперативната техника на McElvenny включва екстракция на аксесорни кости и костни формации, сезамоеидектомия, 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 мекотъканныте 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. 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 взема 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 зарастването на оперативните рани в продължение на две години, което предотврати нуждата от частична синдактилизация. Различно е и поведението ни по отношение на сезамонидните 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 ортогичната 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. 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.

Ортогичното **лечение на клинодактилия** е доказано неефективно, така че съвременната ортопедия приема само оперативната терапия на заболяването. Описани са различни мекотъканни операции и костни остеотомии с използване на интерпозитум 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 интерпозитум.

Безспорно най-трудно е **лечението на макродактилиите**. Свръхрастежът при патологията включва някои или по-често всички видове тъкани на засегнатия пръст или лъч и е неконтролируем. Ние напълно подкрепяме становището на Serrato 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 остеотомия, 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%.Непропорционалният прогресивен свръхрастеж на пръстите на ходилото често започва от 2 год. възраст или ранното детство. 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.

Лъчевата ампутация е широко използвана хирургична техника при прогресивна макродактилия. Ние не отхвърляме мнението на Tutra 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 медиалните фаланги. 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. Независимо от 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 сл. 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 остеотомии 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. ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Вродените деформитети на пръстите на ходилото са изключително разнообразни и задължават хирурзите да предприемат 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 реконструктивна хирургия.

ИЗВОДИ

1. Приемаме като 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. 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.

ПРИНОСИ ВЪВ ВРЪЗКА С ДИСЕРТАЦИЯТА

1. За първи път в България целенасочено се проучват педиатрични ортопедични хирургични техники при лечението на вродени деформитети на пръстите на ходилото.
2. Потвърдено е, че оперативното лечение при вродени деформитети на пръстите на ходилото на възраст между 10 и 18 месеца осигурява нормално прохождение, естетичен вид и има добри резултати в средносрочен план.
3. Прецизирани са оперативните техники при преаксиална полидактилия.
4. Доказано е, че остеотомията на медиалната фаланга е метод на избор при лечение на клинодактилиите на ходилото.
5. Изведени са нучно-практически насоки за етапно лечение на макродактилиите на ходилото.

НАУЧНИ ПУБЛИКАЦИИ ВЪВ ВРЪЗКА С ДИСЕРТАЦИОННИЯ ТРУД

1. **Nikolova, S., & Kehayov, R.** (2022). Congenital hallux varus duplex: reconstructive surgery for correction of the deformity. THE JOURNAL OF THE BULGARIAN ORTHOPAEDICS AND TRAUMA ASSOCIATION, 59(03), 111–118. <https://doi.org/10.58542/jbota.v59i03.36>
2. **Kehayov, R., & Nikolova, S.** (2022). Rare, But Existing Complications after Calcaneal lengthening osteotomy for the treatment of symptomatic planovalgus deformity in children and Adolescent. THE JOURNAL OF THE BULGARIAN ORTHOPAEDICS AND TRAUMA ASSOCIATION, 59(01), pp.36–43. <https://doi.org/10.58542/jbota.v59i01.18>.
3. **Николова С, Алексиев В, Кехайов Р.** (2022). Оперативно лечение на халукс варус дуплекс в ранна детска възраст. ТРЕТА НАУЧНА СРЕЩА НА БЪЛГАРСКАТА АСОЦИАЦИЯ ПО ПЛАСТИЧНО ВЪЗСТАНОВИТЕЛНА И ЕСТЕТИЧНА ХИРУРГИЯ.
4. **Николова С, Герчев А, Кехайов Р.** (2022). Оперативно лечение на макродактилия в областта на ходилото в ранна детска възраст. КОНФЕРЕНЦИЯ „ДНИ НА ДЕТСКАТА ОРТОПЕДИЯ.“
5. **Николова С, Кехайов Р, Христов Б.** (2022). Оперативно лечение на ходилна преаксиална и постаксиална полидактилия в ранна детска възраст. XV-ТИ НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС НА БОТА. *Награда за най-добър постер –II място.*

