

А. П. Беспальчук, Д. А. Климец, А. И. Волотовский

СИМБРАХИДАКТИЛИЯ

УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Симбрахидактилия – врожденная аномалия развития кисти, проявляющаяся множеством клинических признаков, включая брахидастилию, синдактилию и гипоплазию кисти. Фенотипические проявления симбрахидактилии очень вариабельны.

Несмотря на существования большого числа классификационных схем патологии (учитывающих количество утраченных лучей, тератологические механизмы гипоплазии, функциональное состояние большого пальца кисти, наличие сопутствующих аномалий) на сегодняшний день отсутствует общепринятое определение термина симбрахидактилии. В связи с этим, в каждой классификации симбрахидактилия рассматривается с различных позиций.

Целью данной работы явилась систематизация имеющихся сегодня научных сведений, определяющих понятие симбрахидактилия и его классификационные характеристики.

Ключевые слова: симбрахидактилия, расщепленная кисть, гипоплазия кисти

A. P. Bespalchuk, D. A. Klimets, A. I. Volotovski

SYMBRACHYDACTYLY

Sybrachydactyly is a congenital anomaly of the hand development, manifested by many clinical signs, including brachydactyly, syndactyly and hand hypoplasia. The phenotypic manifestations of sybrachydactyly are very variable.

Despite the existence of a large number of classification schemes of pathology (taking into account the number of lost rays, teratological mechanisms of hypoplasia, the functional state of the thumb of the hand, and the presence of concomitant anomalies), there is currently no generally accepted definition of the term sybrachydactyly. In this regard, in each classification, simbrachydactyly is considered from different positions.

The aim of this work was to systematize the available data regarding the issue of defining concept of sybrachydactyly, as well as optimizing classification approaches to the description of this pathological condition.

Key words: *sybrachydactyly, cleft hand, hypoplastic hand.*

□ Оригинальные научные публикации

МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ 4/2019

Симбрахидаактилия – врожденная аномалия развития кисти, включающая разнообразные патологические состояния с их клиническими признаками, в том числе брахидаактилию, синдактилию и гипоплазию кисти. Локализация порока обычно унилатеральная. Данное состояние иногда сочетается с отсутствием большой грудной мышцы. Такое определение исследуемой патологии дал Flatt [1].

Симбрахидаактилия является результатом гипоплазии и нарушения осевого развития кисти. Порок представляет собой сбой эмбриональной дифференцировки, проявляющийся укорочением и уменьшением кисти в сравнении с контралатеральной. Пальцы чаще отстают в своем развитии и между ними имеются кожные перепонки, реже – отсутствуют. Лечение порока индивидуально для каждого пациента и должно быть направлено на улучшение функции и внешнего вида кисти [2].

Симбрахидаактилия встречается с частотой 0,6 на 10 000 новорожденных, чаще у мужчин (73 %) и преимущественно в области левой кисти (67 %) [3].

Этиология симбрахидаактилии на сегодняшний день окончательно не ясна. Наиболее распространенной является гипопластическая теория. Согласно последней, основная причина порока – дефекты в мезодермальных стволовых клетках кистевой закладки [4]. В пользу данной теории говорит постоянство наличия эктодермальных структур (ногтевые пластинки и ногти) даже в самых тяжелых случаях симбрахидаактилии [5]. Bavnick и Weaver предложили теорию, базирующуюся на нарушении развития ветвей подключичной артерии, которое встречается при различных синдромах (синдром Поланда, синдром Мебиуса, синдром Клиппеля-Фейля), ассоциированных с симбрахидаактилией [6, 7].

Симбрахидаактилия проявляется рядом клинических признаков. Наиболее типичными для данного порока являются короткие пальцы с синдактилией различной степени тяжести: от простой (мягкотканой) до сложной (комбинированной) форм. Пальцы могут полностью отсутствовать, в таких случаях на их месте присутствуютrudименты пальцев [8]. Другим морфологическим проявлением, ассоциированным с симбрахидаактилией, является ладонное углубление. Оно образуется из-за необычного прикрепления сухожилий мыши предплечья. Сухожилия разгибателей обычно нормальные и обеспечивают физиологическую

тягу на пястные кости, сгибы же сливаются в единое аморфное сухожилие внутри запястного канала [9].

Miura и Suzuki исследуя длину пястных костей при различных аномалиях развития и в норме, выяснили, что кисти с симбрахидаактилией и нарушением поперечного развития имеют укороченные пястные кости, тогда как нормальные по длине пястные кости ассоциируются с типичной расщепленной костью, синдактилией и амниотическими перетяжками [10].

Хотя термин симбрахидаактилия подразумевает деформацию с наличием коротких пальцев соединенными между собой кожными «перепонками», Müller указывал, что данное определение является только самым мягким вариантом в непрерывной последовательности нарушения морфологических фенотипов с постепенно возрастающей тяжестью клинических форм. Он описал тератологическую последовательность прогрессирования гипоплазии кисти (рис. 1.).

Редукция костных структур пальцев начинается при симбрахидаактилии со средних фаланг, которые становятся короче или вообще исчезают – брахимезофалангеальный тип, и продолжается в виде уменьшения размеров последних в направлении от безымянного к указательному пальцу – расщепленная кисть. Кости зачастую гипоплазированы или частично отсутствуют, суставы гипоплазированных фаланг нестабильны. Клинически более тяжелые формы симбрахидаактилии характеризуются редукцией практически всей локтевой стороны кисти. При данном монодактилоидном типе симбрахидаактилии большой палец присутствует и, как правило, не затронут патологическим процессом. Перомелическая форма аномалии является самой неблагоприятной, характеризуется редукцией всех пальцев, а также полной или частичной аплазией пястных костей и запястья [11].

Система классификации симбрахидаактилии, представленная Swanson в 1976 году [12] была признана большинством хирургов, работающих с врожденными пороками развития кисти, и принята в качестве классификации Международной Федерацией Общества Хирургии Кисти (IFSSH).

В классификации IFSSH симбрахидаактилия относится сразу к двум разделам: I – задержка развития (*Failure of formation*), подраздел поперечный дефицит (*Transverse Deficiency*) и VI – недоразвитость (*Undergrowth*).

Подраздел поперечного дефицита здесь включает в себя как терминалные, так и фокомеличе-

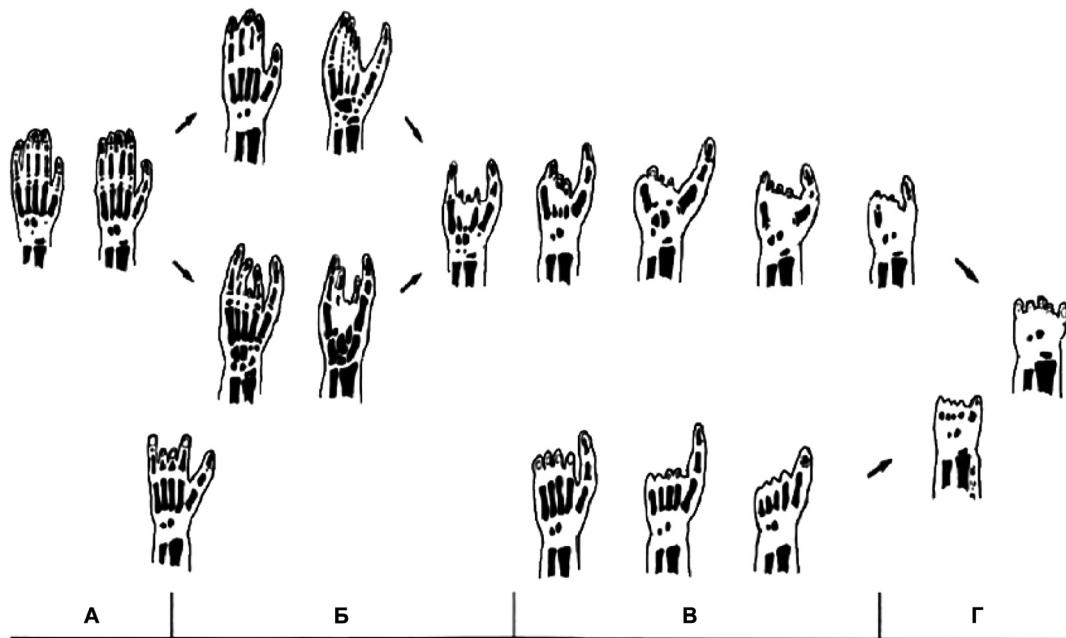


Рис. 1. Тератологическая последовательность прогрессирования гипоплазии кисти по Müller (А – брахимезофалангеальный тип; Б – расщепленная кисть; В – монодактилоидный тип; Г – перомелический тип)

ские аномалии развития. Терминальные пороки в свою очередь подразделяются на две группы: симбрахиадактилия и врожденная ампутация. Симбрахиадактилия, вероятно, является более дистальным проявлением поперечного дефицита, а врожденная ампутация – более проксимальным [13–16]. Эта концепция получила научную поддержку от Kallemeier [17], который отметил, что 93 % конечностей с врожденной ампутацией на уровне предплечья имелиrudименты пальцев («пальцевые комочки», остатки ногтей или инвагинации кожи), которые характерны для симбрахиадактилии.

Расщепленная кисть (Cleft hand) относится к I разделу, подраздел продольный дефицит (Longitudinal Deficiency). Этот порок развития с точки зрения данной классификации, характеризуется как гипоплазия костных элементов и ассоциированных мягкотканых структур центральной части кисти. Клинические проявления его могут варьировать от расщелины, затрагивающей только мягкие ткани между средним и безымянным пальцами без потери последних, до аплазии всех костей кисти кроме луча мизинца [18, 19]. Дефект, как правило, не затрагивает костных структур запястья, однако были диагностированы и случаи конгресценции костей данной анатомической области и радиоульнарного синоностоза [20].

Barsky [21] различал типичную (гипоплазия центральных лучей с сохранением латеральных пальцев) и атипичную расщепленную кисть (наличие, наряду с расщеплением кисти, центральной

полидактилии и костной синдактилии) [18, 22]. Однако, на сегодняшний день, принято считать, что последняя является вариантом поперечного дефицита, а конкретно – симбрахиадактилией [23–25], и, следовательно, не может быть включена в раздел центрального дефицита классификации Swanson.

В 1992 году на конференции, организованной Международной Федерацией Общества Хирургии Кисти (IFSSH) в Париже термин атипичная расщепленная кисть был официально заменен на термин симбрахиадактилия, а типичную расщепленную кисть переименовали в расщепленную кисть [26].

Несмотря на это, Dahl и Jones [27] считают, что атипичная расщепленная кисть и симбрахиадактилия два абсолютно разных фенотипа, ошибочно помещенных в одну категорию. По мнению авторов, при атипичной расщепленной кисти процесс редукции пальцев идет в лучевом направлении с сохранением мизинца и, реже, безымянного пальцев. При симбрахиадактилии процесс идет ульнарно, в различной степени затрагивая все пальцы, кроме большого, и в максимальной форме проявляется в монодактилоидном III типе по Blauth.

Другого мнения придерживается Kozin. По его мнению, атипичная расщепленная кисть является одной из форм симбрахиадактилии [28].

Kallemeier [17] исследовал взаимосвязь между поперечным дефицитом и симбрахиадактилией у 271 ребенка с диагнозом поперечного дефицита

на уровне предплечья; 207 из этих детей (93 %) имели проявления симбрахиадактилии – пальцевые комочки или инвагинация кожи в области кисти. Они пришли к выводу, что симбрахиадактилия и врожденный поперечный дефицит предплечья представляют собой две стороны одной медали. По его мнению, поперечный дефицит предплечья является проксимальной формой симбрахиадактилии.

Рядом авторов было отмечено, что сложные случаи, особенно связанные с комбинацией различных морфологических форм расщепленной кисти и симбрахиадактилии, трудно классифицировать с помощью предложенных Swanson схем. Для ликвидации данного недостатка классификация врожденных аномалий верхней конечности была модифицирована на основе клинических и экспериментальных исследований, и представлена в 1986 году [29]. Позже она была обновлена и утверждена Японским обществом хирургии кисти (JSSH) в 1996 году [30].

В модификации JSSH, брахисиндактилия была оставлена только в первом разделе – нарушение развития частей (*failure of formation of parts*), подразделе поперечный дефицит (*transverse deficiency*).

Расщепленная кисть была включена в раздел аномальной индукции пальцевых лучей (*abnormal induction of digital rays*) в виде трех форм: расщелины ладони (*cleft palm*), простой и сложной расщепленных кистей (*cleft hand complex and cleft hand simplex*). Расщелина ладони, согласно данной классификации, затрагивает только мягкие ткани, простая форма проявляется гипоплазией центральных лучей кисти, а сложная – комплекс гипоплазии/аплазии центральных лучей кисти, полидактилии и/или синдактилии.

Manske и Oberg [31] в 2009 году внесли свои корректировки в выше представленную классификацию. Симбрахиадактилия была помещена в первый раздел – нарушение осевого развития и/или дифференциации (*failure of axis formation and/or differentiation*), подраздел поперечный дефицит.

Позже, в 2010 году Oberg [32] модифицировал классификацию 2009 года, опубликовав новую ОМТ (Oberg, Manske, Tonkin) классификацию. Симбрахиадактилию поместили в раздел – нарушение осевого развития/дифференцировки, включая целиком всю верхнюю конечность (*failure of axis formation/differentiation involving the entire upper limb*). Было подчеркнуто, что данная патология может затрагивать только верхние конечности.

В новой модификации 2013 года раздел нарушение осевого развития/дифференцировки, включая целиком всю верхнюю конечность (*failure of axis formation/differentiation involving the entire upper limb*) разделили на подразделы, и термин симбрахиадактилия отнесли в «proximal distal outgrowth» [33].

Кроме вышеописанных эмбриологических классификаций был выдвинут ряд систем, базирующихся преимущественно на морфологических проявлениях симбрахиадактилии.

Термин симбрахиадактилии был предложен Pol еще в 1921 году, им же и была представлена первая известная классификация данной аномалии. Автор тогда отметил, что порок развития локализуется только на одной конечности, и часто сочетается с ипсолатеральной гипоплазией или аплазией грудных мышц (синдром Поланда) [34].

В специальной литературе сформировалось два основных подхода к пониманию сути симбрахиадактилии и сопутствующих врожденных аномалий. В английской литературе – разделение атипичная расщепленной кисти и поперечного дефицита как различных аномалий развития [35]. В немецкой – наоборот объединений их в единый патологический комплекс, основанный на концепции гипоплазии костей. Blauth и Gekeler в 1971 году предположили, что монофалангальная и дифалангальная формы симбрахиадактилии образуются в результате гипоплазии средних фаланг в центральных пальцевых лучах. Кисть, в которой гипоплазия костей развивается теми же механизмами, но более проксимально – рассматривается как атипично расщепленная. Именно они первыми предположили, что брахимезофалангия, атипичная расщепленная кисть и поперечный дефицит следует относить к одной и той же врожденной патологии – симбрахиадактилии.

Таким образом, проведя анализ 19 собственных и 179 случаев из литературы, Blauth и Gekeler модифицировали схему Pol, создав новую классификацию симбрахиадактилии, состоящую из четырех групп [36]:

1 – брахимезофалангальная форма (*short finger type*): все 4 пальца короткие и не полностью сформированы, с относительно нормальным большим пальцем; средние фаланги могут отсутствовать, часто наблюдается неполная синдактилия. Функционально данная форма характеризуется незначительной ограниченностью в сгибании пальцев. Проксимальные межфаланговые суставы нестабильны;

2 – олигодактилоидная форма (атипичная расщепленная кисть): центральные лучи кисти редуцированы, латеральные лучи повреждены в сравнительно меньшей степени;

3 – монодактилоидная форма: все пальцы аплазированы, большой палец не гипоплазированный, нормальный;

4 – перомелическая (адактилоидная) форма: напоминает поперечную ампутацию на уровне пястнофалангового сустава, могут присутствоватьrudименты пальцев с или без остатков ногтей (рис. 2).

В 1976 Sugiura [37] уточнил классификацию Blauth и Gekeler, поделив брахимезофалангеальную форму на три подтипа, в зависимости от количества фаланг в пальцах: трифалангеальный, дифалангеальный, и монофалангеальный подтипы (рис. 3).

Yamauchi [38] в 1998 разделил проявления симбрахиадактилии на 7 типов:

1 – трифалангеальный тип, кисть имеет весь набор костных структур, хотя средние фаланги обычно укорочены;

2 – дифалангеальный тип, проявляющийся отсутствием одной, чаще средней, фаланги;

3 – монофалангеальный тип, кисть имеет палец или пальцы только с одной фалангой;

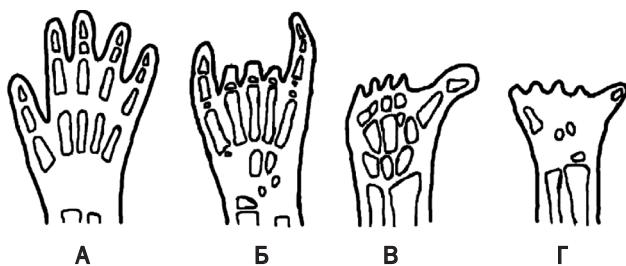


Рис. 2. Классификация Blauth. А – брахимезофалангеальная форма; Б – олигодактилоидная форма; В – монодактилоидная форма; Г – перомелическая форма

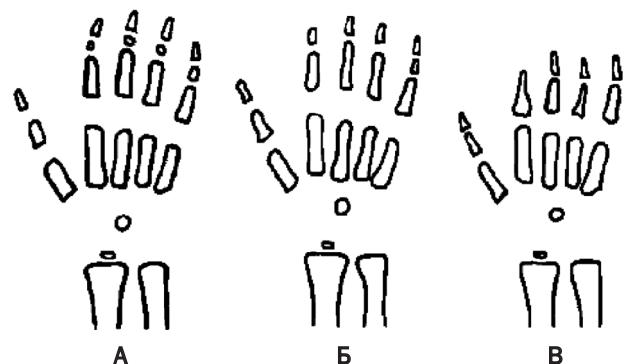


Рис. 3. Классификация Sugiura. А – трифалангеальный подтип; Б – дифалангеальный подтип; В – монофалангеальный подтип

4 – афалангия, кисть имеет палец или пальцы, в которых все три фаланги отсутствуют;

5 – аметакарпия, отсутствие пястной кости и всех трех фаланг соответствующего пальца / пальцев;

6 – акарпия, отсутствие всех пальцев, сочетающееся с полной или неполной аплазией запястья;

7 – ампутация предплечья, отсутствует дистальная часть последнего.

Foucher [39] в 2000 году усовершенствовал классификацию Blauth и Gekeler на основании сведений о 117 пациентах с диагностированной симбрахиадактилией. Автор выделил 8 типов симбрахиадактилии:

I – все пальцы и их костные элементы присутствуют, патология проявляется брахиадактилией и синдактилией, преимущественно локтевых лучей (в то время как большой палец нормальный);

IIA – наличие двух или более пальцев кисти;

IIB – наличие центральных пальцевыхrudиментов, на фоне нормально сформированного большого пальца и в различной степени гипоплазированных нестабильных локтевых пальцев;

IIC – кисть «ложка», большой палец спаян с гипоплазированными локтевыми пальцами, часто сочетающимися в себе клинодактилию;

IIIA – монодактилия, присутствует нормальный большой палец;

IIIB – монодактилия, большой палец нестабилен, гипоплазирован;

IVA – перомелия, кисть подвижна в запястье;

IVB – перомелия, кисть неподвижна в запястье.

Jones и Kaplan [40] предложили новую систему классификации врожденного отсутствия пальцев. Они не пытались объяснить какую-либо основную эмбриологическую причинность. В то же время их классификация, в отличие от большинства других, базировалась на описании рентгенологических особенностей кисти. Анatomические отделы кисти описывали при помощи латинских букв и арабских цифр. В буквенному эквиваленте обозначали anatomическую часть (R – радиальная, C – центральная, U – ульнарная), в цифровом – отсутствующие пальцы.

Авторы давали характеристику кисти, осуществляли при помощи трех букв с учетом anatomического отдела последней: R (радиальный), C (центральный) и U (ульнарный); и пяти цифр, описывающих отсутствующие пальцы. Сперва обозначаются лучи, подвергшиеся гипоплазии, затем

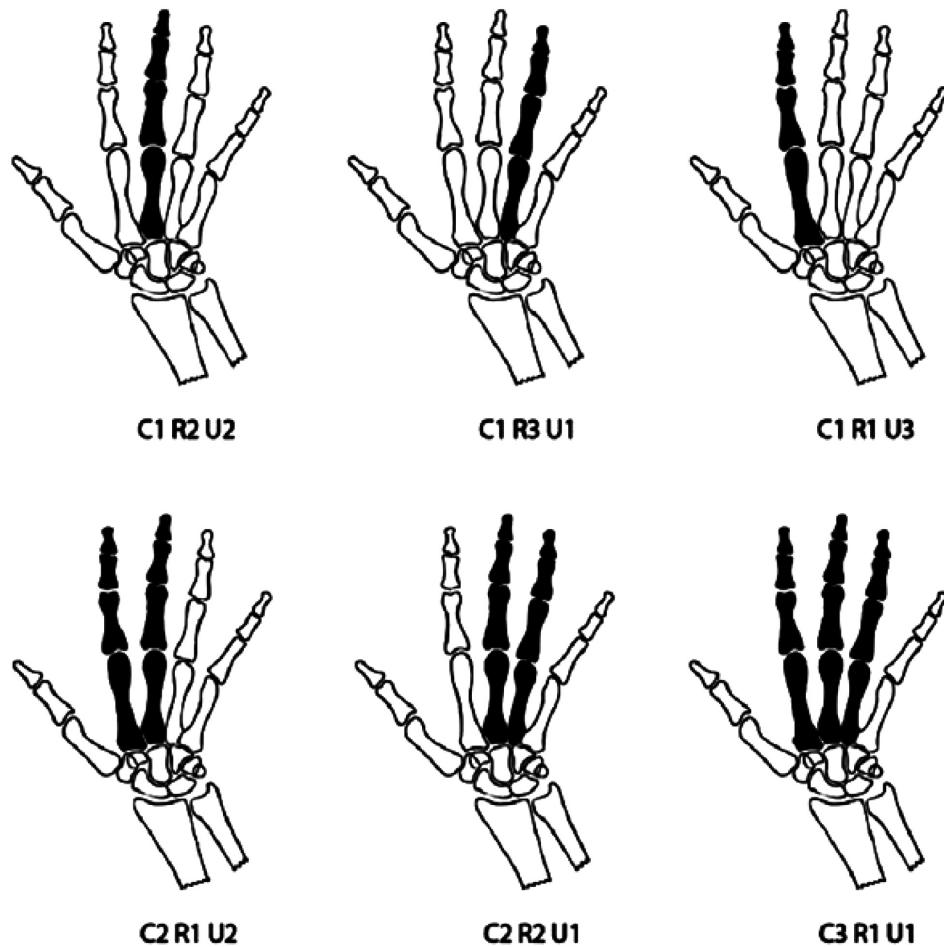


Рис. 4. Примеры классификации кистей с утраченными лучами по методике Jones и Kaplan

лучи, оставшиеся не вовлеченными в патологический процесс. Так, нормально сформированная кисть будет иметь обозначение R0, симбрахиадактилия III типа (монодактильная форма) по Blauth и Gekeler будет обозначаться U4R1, типичная расщепленная кисть (центральный продольный дефицит кисти) – C1R2U2 (рис. 4).

Kay, McCombe, Kozin [8], основываясь на собственном опыте лечения поперечных дефектов, сгруппировали различные фенотипы данной группы пороков развития верхней конечности в зависимости от доступных методов коррекции и возможных функциональных результатов:

Группа 1а – костные структуры редуцированы на уровне основания пястных костей или запястно-пястных сочленений, луч большого пальца не способен к вращательным движениям;

Группа 2а – костные структуры редуцированы на уровне дистального конца пястных костей, луч большого пальца способен к вращательным движениям;

Группа 2б – костные структуры редуцированы на уровне дистального конца пястных костей,

запястно-пястный сустав большого пальца функционирует не в полном объеме, луч мизинца сохранен и функционирует normally;

Группа 3а – костные структуры всех пальцев, кроме большого, редуцированы на уровне основания пястных костей или пястно-запястном уровне, луч большого пальца сохранен и функционирует normally;

Группа 3б – костные структуры редуцированы на уровне дистального конца пястных костей, присутствует пястно-фаланговый сустав большого пальца;

Группа 3с – костные структуры редуцированы на уровне дистального конца пястных костей, запястно-пястный сустав большого пальца функционирует в полном объеме, луч мизинца сохранен и функционирует normally;

Группы 4а и 4б – данные фенотипы наиболее часто встречаются при синдроме амниотических перетяжек, функция кисти в таких случаях практически не нарушена (рис. 5).

В 2017 году Alok Sharma и Namita Sharma [41] выдвинули новую, полностью отличающуюся

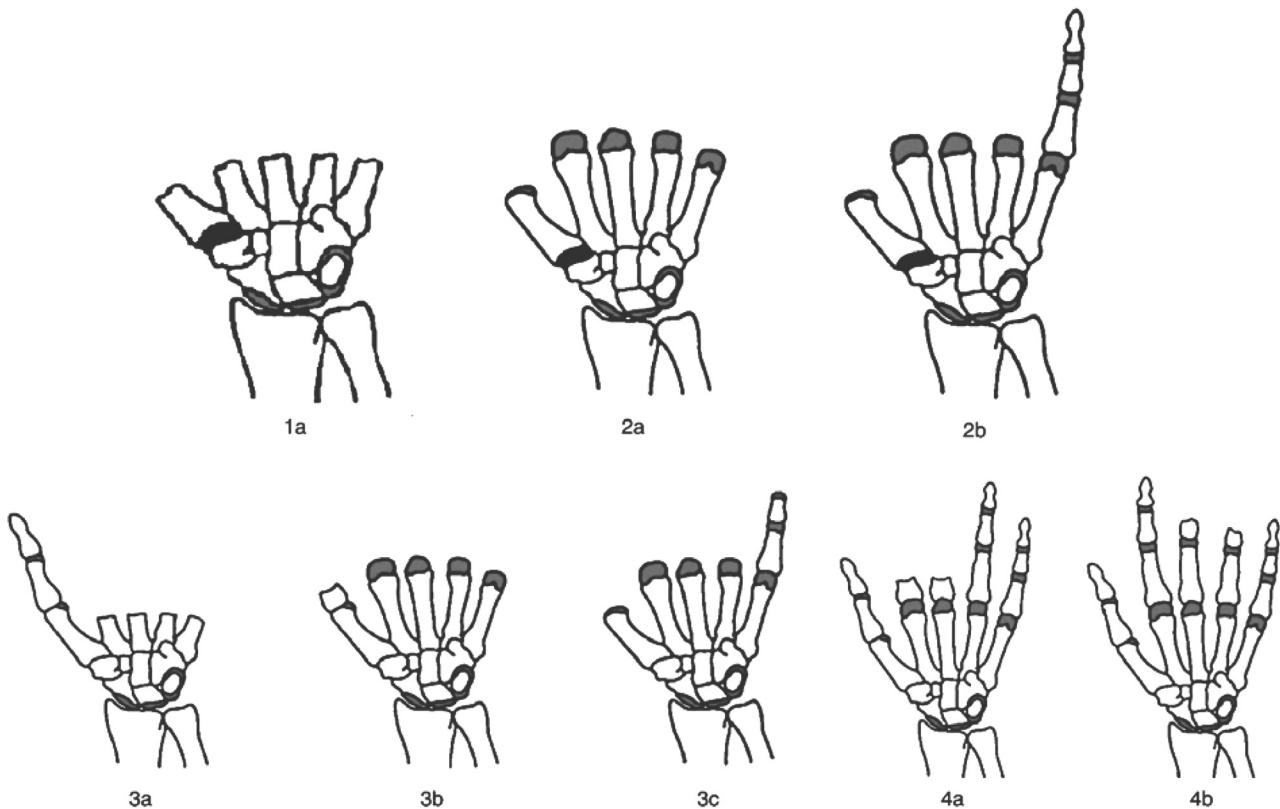


Рис. 5. Морфологическая классификация симбрахиодактилии по Kay, McCombe, Kozin

от ранее представленных, классификацию расщепленной кисти DAST, которой можно пользоваться и при описании симбрахиодактилии. Предложенный акроним вмещает в себя четыре характеристики:

«D (digits)» – число отсутствующих пальцев, от 1 до 4 (DO – наличие ассоциированной полидактилии и/или нормальное количество пальцев);

«A (associated anomalies)» – ассоциированные пороки развития, численно оцениваемые от 0 до 5 в порядке возрастания сложности необходимой хирургической коррекции и уменьшения вероятности удовлетворительного функционального и эстетического результата;

«S (the site of the cleft)» – локализация расщелины: центральная (1), лучевая (2) или локтевая (3). Каждого из участков;

«T (functional state of the Thumb)» – функциональное состояние большого пальца, оцениваемое от Т0 (функционально нормальный большой палец) до Т5 (отсутствующий или функционально недееспособный палец).

Таким образом, симбрахиодактилия наряду с многообразием клинических форм врожденных деформаций и недоразвития дистальной части верхней конечности, в большом количестве случаев, особенно при тяжелых формах, сопровож-

дается наличием у пациентов одновременно поперечного дефицита и различных форм расщепленной кисти, что обязательно необходимо учитывать при планировании лечения, в ходе выбора хирургической методики и определения ее этапов. Продолжающийся поиск наиболее приемлемой рабочей классификации данной врожденной аномалии, которая стала бы предиктором эффективности будущего лечения, четко предлагая конкретную операцию при той или иной форме симбрахиодактилии, определяет актуальность и перспективность дальнейших научных исследований в одной из сложнейших областей реконструктивной хирургии кисти.

Литература

1. Flatt, A. E. The care of congenital hand anomalies. St. Louis: Mosby; 1997.
2. Woodside, J. C., Light T. R. Symbrachydactyly – Diagnosis, Function, and Treatment // J. Hand Surg Am. – 2015. – Vol. 41(1). – P. 135–43.
3. Ekblom, A. G., Laurell T., Arner M. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in 562 children born in 1997 to 2007: a total population study from Stockholm, Sweden // J. Hand Surg Am. – 2010 Nov;35(11):1742–54.
4. Ogino, T. Clinical features and teratogenic mechanisms of congenital absence of digits. Dev Growth Differ. – 2007. – Vol. 49(6). – P. 523–31.

□ Оригинальные научные публикации

МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ 4/2019

5. Knight, J. B., Pritsch T., Ezaki M., Oishi S. N. Unilateral congenital terminal finger absences: a condition that differs from symbrachydactyly // *J. Hand Surg Am.* – 2012. – Vol. 37(1). – P. 124–9.
6. Bavinck, J. N., Weaver D. D. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, KlippelFeil, and Möbius anomalies // *Am J. Med. Genet.* – 1986. – Vol. 23(4). – P. 903–18.
7. Bouvet, J. P., Leveque D., Bernetieres F., Gros J. J. Vascular origin of Poland syndrome? a comparative rheo-graphic study of the vascularisation of the arms in eight patients // *Eur. J. Pediatr.* – 1978;128(1):17–26.
8. Kay, S. P., McCombe D. B., Kozin S. H. Deformities of the hand and fingers. In: Wolfe S. W., Pederson W. C., Hotchkiss R. N., Kozin S. H., editors. *Green's operative hand surgery.* – 6th ed. – Philadelphia: Churchill Livingstone, 2010. – P. 1303–69.
9. Patterson, R. W., Seitz Jr. W. H. Nonvascularized toe phalangeal transfer and distraction lengthening for symbrachydactyly // *J. Hand Surg Am.* – 2010;35(4):652–8.
10. Miura, T., Suzuki M. Clinical differences between typical and atypical cleft hand // *J. Hand Surg Br.* – 1984;9(3):311–5.
11. Müller, W. Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand. – Leipzig: Thieme, 1937.
12. Swanson, A. B. A classification for congenital limb malformations // *J. Hand Surg Am.* – 1976;1(1):8–22.
13. Ogino, T., Minami A., Kato H. Clinical features and roentgenograms of symbrachydactyly // *J. Hand Surg [Br].* – 1989;14:303–6.
14. Blauth, W., Gekeler J. [Morphology and classification of symbrachydactyly]. *Handchirurgie.* – 1971;3:123–8. German.
15. Buck-Gramcko, D. Symbrachydactyly: a clinical entity // *Tech Hand Up Extrem Surg.* – 1999;3:242–58.
16. Yamauchi, Y., Tanabu S. Symbrachydactyly. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm.* – Philadelphia: Churchill Livingstone, 1998. – P. 149–58.
17. Kallemeier, P. M., Manske P. R., Davis B., Goldfarb C. A. An assessment of the relationship between congenital transverse deficiency of the forearm and symbrachydactyly // *J. Hand Surg [Am].* – 2007;2:1408–12.
18. Tada, K., Yonenobu K., Swanson A. B. Congenital central ray deficiency in the hand – a survey of 59 cases and subclassification // *J. Hand Surg [Am].* – 1981;6:434–41.
19. Watari, S., Tsuge K. A classification of cleft hands, based on clinical findings: theory of developmental mechanism // *Plast Reconstr Surg.* – 1979;64:381–9.
20. Nutt, J. N. 3rd, Flatt A. E. Congenital central hand deficit // *J. Hand Surg [Am].* – 1981;6:48–60.
21. Barsky, A. J. Cleft hand: classification, incidence, and treatment. Review of the literature and report of nineteen cases // *J. Bone Joint Surg Am.* – 1964;46:1707–20.
22. Sandzen, S. C. Jr. Classification and functional management of congenital central defect of the hand // *Hand Clin.* – 1985;1:483–98.
23. Flatt, A. E. The care of congenital hand anomalies. – St. Louis: Mosby, 1977. – P. 328–41.
24. Ogino, T., Minami A., Kato H. Clinical features and roentgenograms of symbrachydactyly // *J. Hand Surg [Br].* – 1989;14:303–6.
25. Buck-Gramcko, D. Cleft hands: classification and treatment // *Hand Clin.* – 1985;1:467–73.
26. Goldwyn, R. M. Symbrachydactyly instead of atypical cleft hand // *Plastic and Reconstructive Surgery.* – 1993; 91(1),196.
27. Dahl, W. J., Jones N. F. Symbrachydactyly. In: Laub, JrD, editor. *Congenital Anomalies of the Upper Extremity.* – Boston: Springer, 2015. – P. 129–50.
28. Kozin, S. H. Upper-Extremity congenital anomalies // *J. Bone Joint Surg Am.* – 2003;85:1564–76.
29. Ogino, T., Minami A., Fukuda K., Kato H. Congenital anomalies of the upper limb among the Japanese in Sapporo // *J. Hand Surg Br.* – 1986;11(3):364–71.
30. Congenital Hand Committee of the JSSH. Modified IFSSH classification // *J. Japan Soc Surg Hand.* – 2000; 17(3):353–65.
31. Manske, P. R., Oberg K. C. Classification and developmental biology of congenital anomalies of the hand and upper extremity // *J. Bone Joint Surg Am.* – 2009;91 Suppl 4:3–18.
32. Oberg, K. C., Feenstra J. M., Manske P. R., Tonkin M. A. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity // *J. Hand Surg Am.* – 2010;35(12):2066–76.
33. Tonkin, M. A., Tolerton S. K., Quick T. J., Harvey I., Lawson R. D., Smith N. C., Oberg K. C. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb: development and assessment of a new system // *J. Hand Surg Am.* – 2013;38(9):1845–53.
34. Pol, R. «Brachydaktylie» – «Klinodaktylie» – Hyperphalangie und ihre Grundlagen, Form und Entstehung der meist unter dem Bild der Brachydaktylie auftretenden Varietäten, Anomalien und Missbildungen der Hand und des Fusses. *Virchows Arch Path Anat.* – 1921;229:388–530.
35. Ogino, T., Minami A., Fukuda K., Kato H. (1986). Congenital Anomalies of the Upper Limb Among the Japanese in Sapporo // *Journal of Hand Surgery, 1IB:3:3644371.*
36. Blauth, W., Gekeler J. Morphology and classification of symbrachydactyly. *Handchirurgie* 1971;3(4):123e128.
37. Sugiura, Y., Kaneko M., Kataoka O., Nagira F., Ueke T., Tajima T., Asai T. Bone changes of unknown etiology affecting phalanges of fingers in children: report of eight cases // *Pediatr Radiol.* – 1976;4(4):243–50.
38. Yamauchi, Y. Symbrachydactyly in Buck-Gramcko D. (ed): *Congenital malformations of the hand and forearm.* – London: Churchill Livingstone, 1998. – P. 149–57.
39. Foucher, G., Medina J., Pajardi G., Navarro R. [Classification and treatment of symbrachydactyly. A series of 117 cases] // *Chir Main.* – 2000;19(3):161–168.
40. Jones, N. F., Kaplan J. A new documentation system for congenital absent digits. *Hand.* – 2012;7(4):391–9.
41. Sharma, A., Sharma N. A comprehensive functional classification of cleft hand: The DAST concept. *Indian // J. Plast Surg.* – 2017;50:244–50.

Поступила 18.09.2019 г.