

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
ΟΡΘΟΠΑΙΔΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ: ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ Π.Ν. ΣΟΥΚΑΚΟΣ
ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΙΣ ΠΗΧΕΟΚΑΡΠΙΚΗΣ ΚΑΙ ΑΚΡΑΣ ΧΕΙΡΟΣ
ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΟΥΣ

ΜΑΡΙΟΣ Δ. ΒΕΚΡΗΣ
ΧΕΙΡΟΥΡΓΟΣ ΟΡΘΟΠΑΙΔΙΚΟΣ

ΔΙΔΑΚΤΟΡΙΚΗ ΔΙΑΤΡΙΒΗ
ΙΩΑΝΝΙΝΑ 1995



ΒΙΒΛΙΟΘΗΚΗ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ



026000336965



Η έγκριση της διδακτορικής διατριβής από την Ιατρική Σχολή του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων δεν υποδηλώνει αποδοχή των γνώμων του συγγραφέα (Νόμος 5343, άρθρο 202, § 2)



Αρ. εγρ.:.....11022/.....2003.....



ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΣΥΜΒΟΥΛΕΥΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Παναγιώτης Ν. Σουκάκος : Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Αλέξανδρος Μπερής : Επίκουρος Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Κωνσταντίνος Μαλίζος: Επίκουρος Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

ΕΠΤΑΜΕΛΗΣ ΕΞΕΤΑΣΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Παναγιώτης Ν. Σουκάκος : Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Αδαμάντιος Κασσιούμης : Καθηγητής Χειρουργικής
Χειρουργική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Αντώνιος Σκεύας : Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας
Ωτορινολαρυγγολογική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Αλέξανδρος Μπερής: Επίκουρος Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Θεόδωρος Ξενάκης : Επίκουρος Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Κωνσταντίνος Μαλίζος : Επίκουρος Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Αναστάσιος Γεωργούλης : Επίκουρος Καθηγητής Ορθοπαιδικής
Ορθοπαιδική Κλινική Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.



Από την θέση αυτή θα ήθελα να εκφράσω την μεγάλη ευγνωμοσύνη και εκτίμηση, που νοιώθω για τον Καθηγητή της Ορθοπαιδικής και δάσκαλό μου κ. Παναγιώτη Ν. Σουκάκο. Θέλω να τον ευχαριστήσω θερμά για την τιμή που μου έκανε, αναθέτοντάς μου την εκπόνηση της παρούσας διατριβής, καθώς και για την διαρκή ακούραστη επιστημονική επίβλεψη και έμπρακτη συμπαράσταση, που μου παρείχε κατά την διάρκεια της συγγραφής της.

Ιδιαίτερα θέλω να τον ευχαριστήσω για την πολύτιμη γνώση, που μου παρείχε ακούραστα κατά την ειδίκευσή μου στην Ορθοπαιδική και ειδικότερα, για την εμφύσηση της αγάπης για την Μικροχειρουργική και την Χειρουργική του Χεριού, καθώς και για το ότι και μετά το πέρας της ειδίκευσής μου, φροντίζει εμπράκτως για την παραπέρα επιστημονική μου εξέλιξη.

Τον Επίκουρο Καθηγητή της Ορθοπαιδικής κ. Αλέξανδρο Μπερή ευχαριστώ θερμά, για την πολύτιμη Ορθοπαιδική και Μικροχειρουργική γνώση και εμπειρία, που μου παρείχε κατά την ειδίκευσή μου, αλλά και για το συνεχές ενδιαφέρον για την εκπόνηση της διατριβής μου, όσο και την γενικότερη πορεία μου.

Τον Επίκουρο Καθηγητή της Ορθοπαιδικής κ. Θεόδωρο Ξενάκη, ευχαριστώ πολύ για την εμπειρία και γνώση που απέκτησα, κατά την ειδίκευσή μου στην Ορθοπαιδική, πλησίον του.

Τον Επίκουρο Καθηγητή της Ορθοπαιδικής κ. Κωνσταντίνο Ν. Μαλίξο ευχαριστώ ιδιαίτερα για το έμπρακτο ενδιαφέρον και χρήσιμες συμβουλές, που μου παρείχε στην εκπόνηση της παρούσας διατριβής, όσο και για την γνώση, που απέκτησα στην Ορθοπαιδική και Μικροχειρουργική, πλησίον του.

Τον Επίκουρο Καθηγητή της Ορθοπαιδικής κ. Αναστάσιο Γεωργούλη, ευχαριστώ πολύ για την Ορθοπαιδική γνώση και εμπειρία, που απέκτησα κατά την μαθητεία μου, πλησίον του.

Την σύζυγο μου, για την κατανόηση και βοήθεια, που μου προσφέρει αγόγγυστα στην Επιστημονική μου πορεία, αλλά και για την βοήθεια, που μου παρείχε στην συγγραφή της διατριβής, ευχαριστώ από τα βάθη της καρδιάς μου.

Τον αδελφό μου Τάσο Βεκρή, και την Μπρίντα Παπακώστα, ευχαριστώ ιδιαίτερα, για την βοήθεια τους στην συγγραφή του παρόντος πονήματος.



Στους γονείς μου , με σεβασμό

**Με αγάπη
Στη Λένα
Στην Ελίσα**



ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

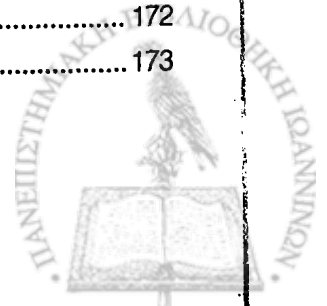
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	1
ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ	4
Η ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΟΥ ΧΕΡΙΟΥ	5
ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΚΙΝΗΣΙΟΛΟΓΙΑΣ	6
ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ	9
ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ	10
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ	11
ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ	12
ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ	13
ΣΥΜΒΟΥΛΕΥΤΙΚΗ - ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ	18
ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ	19
Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ ΜΙΚΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ	20
ΤΟ ΜΕΛΛΟΝ ΣΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ.	21
I. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	23
ΕΓΚΑΡΣΙΑ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	23
ΕΠΙΜΗΚΕΙΣ ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	26
ΚΕΡΚΙΔΙΚΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	26
ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ (Cleft Hand)	31
ΩΛΕΝΙΑ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ.	36
ΠΑΡΕΜΒΑΛΛΟΜΕΝΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ (ΦΩΚΟΜΕΛΕΙΑ)	38
Ο ΑΝΕΠΑΡΚΗΣ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ	39
ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ ΣΕ ΑΠΑΓΩΓΗ	41
ΑΣΤΑΘΕΙΣ ΑΡΘΡΩΣΕΙΣ ΤΟΥ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑ.	46
ΕΠΙΠΛΕΩΝ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ.	46
ΑΠΟΥΣΙΑ ΤΟΥ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑ	47
ΑΝΤΙΧΕΙΡΟΠΟΙΗΣΗ ΤΟΥ ΔΕΙΚΤΗ	48
II. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΥ	50
ΣΥΜΦΑΛΑΓΓΙΑ	50
ΚΛΙΝΟΔΑΚΤΥΛΙΑ	51
ΠΑΡΑΜΟΡΦΩΣΗ Kirner	55
ΚΑΜΠΤΟΔΑΚΤΥΛΙΑ	55
"ΨΕΥΔΟΚΑΜΠΤΟΔΑΚΤΥΛΙΑ"	58
ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΣΥΓΚΑΜΨΕΙΣ ΤΟΥ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑ	58
Εκτινασσόμενος αντίχειρας	58
Αντίχειρας στην παλάμη (Clasped Thumb).	59
ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ ΣΕ ΥΠΕΡΕΚΤΑΣΗ	61
ΑΡΘΡΟΓΡΥΠΩΣΗ	61
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ	62
ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΗ ΜΕΤΑΚΑΡΠΙΩΝ	70



ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΗ ΟΣΤΩΝ ΚΑΡΠΟΥ	72
ΚΕΡΚΙΔΩΛΕΝΙΚΗ ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΗ	72
III. ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΙ	74
ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΕΣ	74
ΠΡΟΑΞΟΝΙΚΗ ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ (ΔΙΠΛΟΣ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ)	74
ΤΡΙΦΑΛΛΓΙΚΟΣ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ	78
ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ (ΠΟΛΥΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ)	79
ΜΕΤΑΞΟΝΙΚΗ (ΩΛΕΝΙΑ) ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ	80
ΩΛΕΝΙΑ ΔΙΜΕΛΕΙΑ ("ΧΕΡΙ ΚΑΘΡΕΦΤΗΣ")	81
IV. ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ	83
ΜΑΚΡΟΔΑΚΤΥΛΙΑ	83
V. ΥΠΟΠΛΑΣΙΑ	89
ΒΡΑΧΥΔΑΚΤΥΛΙΑ	89
ΣΥΜΒΡΑΧΥΔΑΚΤΥΛΙΑ	90
ΥΠΕΡΦΑΛΛΓΙΑ	90
VI. ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΔΑΚΤΥΛΙΟΕΙΔΩΝ ΠΕΡΙΣΦΙΞΕΩΝ	91

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΥΛΙΚΟ & ΜΕΘΟΔΟΣ	96
I. ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	105
ΕΓΚΑΡΣΙΕΣ ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	105
ΚΕΡΚΙΔΙΚΗ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	108
ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	118
ΩΛΕΝΙΑ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ	119
II. ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΥ	129
ΚΑΜΠΤΟΔΑΚΤΥΛΙΑ	129
ΚΛΙΝΟΔΑΚΤΥΛΙΑ	136
ΣΥΜΦΑΛΛΓΙΑ	136
ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΕΙΣ-ΣΥΓΓΕΝΗ ΕΞΑΡΘΡΗΜΑΤΑ	137
ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ	137
III. ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΙ	151
ΠΡΟΑΞΟΝΙΚΟΙ ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΙ	151
ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ	151
ΩΛΕΝΙΑ ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ	152
IV. ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ	159
V. ΥΠΟΠΛΑΣΙΑ	162
VI. ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΔΑΚΤΥΛΙΟΕΙΔΩΝ ΠΕΡΙΣΦΙΞΕΩΝ	164
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ	170
ΠΕΡΙΛΗΨΗ	171
SUMMARY	172
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	173



ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού εμφανίζονται στον γενικό πληθυσμό, με μία συχνότητα περίπου 1:1000 γεννήσεις και προκαλούν διαφόρου βαθμού κοσμητικό και λειτουργικό πρόβλημα. Συχνότερες είναι η συνδακτυλία και πολυδακτυλία.

Προτείνουμε την χρησιμοποίηση του όρου "συγγενής διαφοροποίηση" αντί του παλαιότερου "συγγενής ανωμαλία", εναρμονιζόμενοι με την διεθνή άποψη ότι ο παλιός όρος επιτείνει την ήδη μεγάλη ψυχολογική επιβάρυνση της οικογένειας και του παιδιού, που παρουσιάζει την διαφοροποίηση.

Η συναισθηματική φόρτιση του οικογενειακού περιβάλλοντος, είναι μεγάλη ιδίως όταν η παραμόρφωση είναι σοβαρή. Η συμβουλευτική είναι απαραίτητη και πρέπει να είναι υπεύθυνη και ρεαλιστική. Πρέπει να περιλαμβάνει γενετικό έλεγχο και λεπτομερή παιδιατρική εξέταση, για αποκάλυψη πιθανών συγγενών παραλλαγών από άλλα συστήματα. Η διόρθωση των διαφοροποιήσεων του χεριού, αποτελεί πάντοτε μία πρόκληση με διαφόρου βαθμού αποτελέσματα, εξαρτώμενα κύρια από το μέγεθος της παραμόρφωσης. Οι πιο απλές διαφοροποιήσεις π.χ. απλή συνδακτυλία, διορθώνονται πολύ αποτελεσματικά, δίνοντας ένα χέρι σχεδόν φυσιολογικής μορφής και λειτουργίας. Δυστυχώς, όμως δεν συμβαίνει το ίδιο με πιο σοβαρές διαφοροποιήσεις, όπου μπορεί η χειρουργική θεραπεία, να προσφέρει βελτίωση της λειτουργίας του χεριού, όχι όμως και της κοσμητικής του εμφάνισης.

Η διόρθωση των διαφοροποιήσεων πρέπει να γίνεται περί το πρώτο έτος της ζωής, για εκείνες που έχουν ταχύ ρυθμό ανάπτυξης και αν αφεθούν χωρίς θεραπεία, δημιουργούν πρόσθετα προβλήματα στο χέρι π.χ. κερκιδική επιμήκης αποτυχία σχηματισμού, σύνθετη συνδακτυλία, πολυδακτυλία.

Γενικά πάντως όλες οι διαφοροποιήσεις του χεριού, καλό είναι να διορθώνονται κατά την προσχολική ηλικία, για να αποφύγει το παιδί την περιέργεια των συνομηλίκων του, στο σχολείο, γεγονός που θα του δημιουργήσει πρόσθετο ψυχολογικό πρόβλημα.

Τα παιδιά με συγγενείς διαφοροποιήσεις πρέπει να μαθαίνουν, να ζουν μία φυσιολογική ζωή, αποδεχόμενα την διαφοροποίησή τους και προσαρμόζοντας τις ανάγκες τους με τις δυνατότητες τους.

Πρέπει να παρακολουθούνται μέχρι την ενηλικίωση, για να προλαμβάνονται τυχόν υποτροπές των αρχικών παραμορφώσεων ή εμφάνιση νέων, αλλά και για να έχουν στις δύσκολες φάσεις της διαμόρφωσης του χαρακτήρα τους, έναν χώρο για συζήτηση και ψυχολογική υποστήριξη.

Τα τελευταία 100 χρόνια έγιναν μεγάλες πρόοδοι στην χειρουργική του χεριού και δεκάδες τεχνικές επινοήθηκαν για την αντιμετώπιση του δύσκολου προβλήματος, που ονομάζεται συγγενής διαφοροποίηση του χεριού. Η συμβολή της Μικροχειρουργικής, που γνώρισε αλματώδη εξέλιξη την τελευταία 20 ετία, είναι σημαντικότερη, στην προσπάθεια αυτή. Η θεραπεία πρέπει να εξατομικεύεται, πέρα από κάποια πρωτόκολλα αντιμετώπισης που ισχύουν ανά κατηγορία διαφοροποίησης.

Στην Ορθοπαιδική Κλινική του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων από το 1988 έως το α'εξάμηνο 1995, εξετάσαμε 154 ασθενείς με συνοδές διαφοροποιήσεις του χεριού.

Σκοπός της παρούσας μελέτης είναι η ταξινόμηση των συγγενών διαφοροποιήσεων του χεριού που καταγράφηκαν στους παραπάνω ασθενείς, η παρουσίαση της αντιμετώπισης των διαφοροποιημένων χεριών, και των αποτελεσμάτων, στα πλαίσια του συνεχούς επανελέγχου (μέσος χρόνος επανελέγχου = 29 μήνες).



Γενικό Μέρος

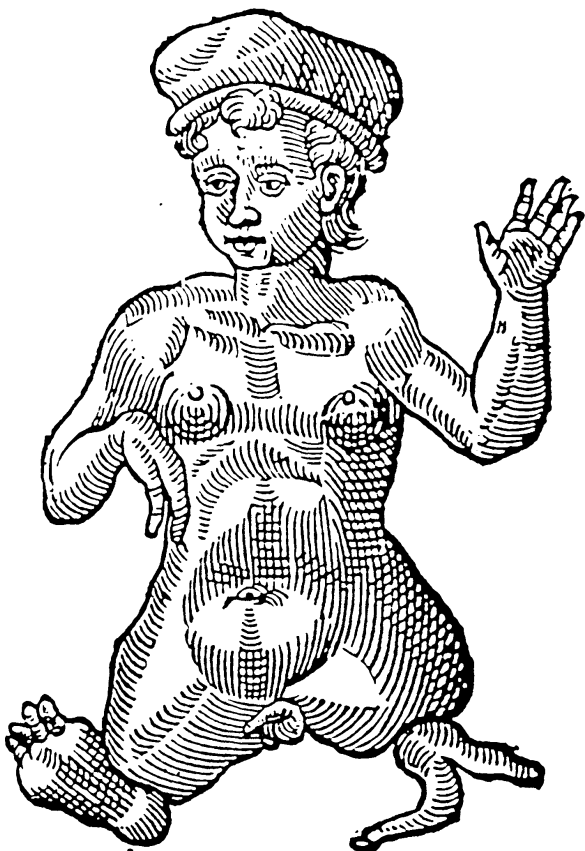
CHAP. VI.

Of monsters caused by defect of seed.



F, on the contrary, the seed be any thing deficient in quantity, for the conformation of the infant or infants, some one or more members will be wanting, or more short and decrepitate. Hereupon it happens that nature intending twinnes, a childe is borne with two heads, and but one arme, or altogether lame in the rest of his limbes.

The effigies of a monstrous childe, by reason of the defect of the matter of seed.



Anno Dom. 1573. I saw at St. Andrewes Church in Paris, a boy nine yeeres old, borne in the village Parpavilla, fixe miles from Guise; his fathers name was Peter Renard, and his mother, Marquete : hee had but two fingers on his right hand, his arm was well proportioned from the top of his shoulder almost to his wrest, but from thence to his two fingers ends it was very deformed, he wanted his leggs and thighs, although from the right buttocke a certaine unperfect figure, having onely foure toes, seemed to put it selfe forth; from the midst of the left buttock two toes sprung out, the one of which was not much unlike a mans yard, as you may see by the figure.

Νοη α 3



*Καί ἦν ἀνὴρ μαδῶν,
καί οἱ δάκτυλοι τῶν χειρῶν αὐτοῦ
καί οἱ δάκτυλοι τῶν ποδῶν αὐτοῦ ἕξ καί ἕξ,
εἰκοσιτέσσαρες ἀριθμῶ,
καί γε αὐτός ἐτέχθη τῷ Ραφά.*

ΠΑΛΑΙΑ ΔΙΑΘΗΚΗ, ΒΑΣΙΛΕΙΩΝ Β', ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΚΑ', εδάφιο 20



ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Η πρώτη περιγραφή συγγενούς διαφοροποίησης του χεριού έγινε περίπου 2000 χρόνια προ Χριστού, στην Παλαιά Διαθήκη και αφορά την περιγραφή πολυδακτυλίας των χεριών και των ποδιών.

Οι συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού αντιμετωπιζονταν στον αρχαίο κόσμο σαν θεική τιμωρία, για κακές σκέψεις ή πράξεις και οι φέροντες την διαφοροποίηση, ήταν κοινωνικά αποδιοπομπαίοι ασχέτως της κοινωνικής θέσης της οικογένειάς τους. Σε μερικές μάλιστα κοινωνίες π.χ. Σπάρτη, η ύπαρξη συγγενών διαφοροποιήσεων ήταν ασυμβίβαστη με την ζωή και τα δύστυχα παιδιά θανατώνονταν. Κάποιες κοινωνίες απαγόρευαν τον γάμο μεταξύ συγγενών. Η ίδια κατάσταση συνεχίστηκε και στα σκοτεινά χρόνια του Μεσαίωνα, όπου ο μυστικισμός ήταν κύρια έκφραση της κοινωνικής ζωής, με αποτέλεσμα τα παιδιά αυτά, να παραμένουν χωρίς αντιμετώπιση, απομονωμένα και φυλακισμένα από την ίδια τους την οικογένεια. Με την έναρξη της Αναγέννησης, που άρχισε να εξελίσσεται η ιατρική επιστήμη και να κυκλοφορούν νέες ιδέες έρχονται στο φως κάποιες αναφορές, μεμονωμένες συνήθως, συγγενών διαφοροποιήσεων.

Ο **Ambrose Parey (Paré), (1634)** δημοσιεύοντας την χειρουργική του εμπειρία, αφιερώνει ένα ξεχωριστό κεφάλαιο για τις συγγενείς διαφοροποιήσεις, που τις θεωρεί αποτέλεσμα ελαττωματικού "σπόρου".

Ειδικότερα, οι πολυδακτυλίες αναφέρονται συχνά και σε κάποιες περιόδους της Ιστορίας θεωρούνταν δείγμα ανωτερότητας. Εξαδακτυλία στο αριστερό χέρι αναφέρεται, ότι είχε η σύζυγος του Βασιλιά της Αγγλίας Ερρίκου του 8ου.

Η πρώτη περιγραφή κερκιδικής αποτυχίας σχηματισμού έγινε από τον **Petit (1733)**, ενώ η πρώτη περιγραφή κεντρικής αποτυχίας σχηματισμού έγινε από τον **Hartsinck (1770)**. Ο πρώτος που χρησιμοποίησε κρημνούς για διόρθωση της συνδακτυλίας ήταν ο **Zeller (1810)**, ενώ η πρώτη αναφορά συμφαλαγγίας έγινε από τον **Mercier (1838)**. Η πρώτη περιγραφή μεμονωμένης συνοστέωσης οστών καρπού έγινε από τον **Santifort (1779)**, ενώ η πρώτη συνοστέωση μετακαρπίου από τον **Seering (1827)**. Η πρώτη αναφορά υπερφαλαγγίας έγινε από τον **Le Boucq (1869)**, ενώ ο όρος συμβραχυδακτυλία πρωτοχρησιμοποιήθηκε από τον **Pol (1921)**. Η πρώτη περιγραφή μακροδακτυλίας έγινε από τον **Power (1840)**. Η πρώτη προσπάθεια ταξινόμησης των συγγενών διαφοροποιήσεων έγινε από τον **Isidore Geoffrey Saint-Hilaire (1837)** με χρησιμοποίηση πολλών ελληνικών όρων, για περιγραφή των διαφοροποιήσεων.

Η αντιμετώπιση των συγγενών διαφοροποιήσεων αρχίζει από τον προηγούμενο αιώνα, αλλά γνωρίζει μεγάλη ανάπτυξη στον αιώνα μας και ειδικά με την ανάπτυξη της Μικροχειρουργικής τη τελευταία 20ετία, διευρύνθηκαν οι θεραπευτικοί οριζόντες και κατέστη δυνατόν, σε χέρια εμπειρών χειρουργών, να αποδοθεί λειτουργικότητα σε σοβαρά διαφοροποιημένα χέρια.

Στα επιμέρους κεφάλαια, αναφέρομαι στους μεγάλους χειρουργούς χεριού και γενετιστές, που με τον τρόπο του ο καθένας συνεισέφερε στην κατανόηση και επαρκή αντιμετώπιση του δύσκολου προβλήματος, που ονομάζεται συγγενής διαφοροποίηση του χεριού.



Η ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΟΥ ΧΕΡΙΟΥ

Εμβρυολογία

Η καταβολή του χεριού από το πλάγιο του κορμού γίνεται με προβολή του εξωδέρματος και μεσοδέρματος. Η έσω στοιβάδα του εξωδέρματος, που ονομάζεται εξωδερμική ακρολοφία, είναι αυτή που κατευθύνει την ανάπτυξη από το κέντρο προς την περιφέρεια και την διαφοροποίηση του μεσοδέρματος.

Το άνω άκρο αναπτύσσεται 24 ώρες πριν το κάτω άκρο και αρχικά αναγνωρίζεται στα πλάγια του κορμού σαν μια μικρή μάζα ιστού περί την 26 η μέρα μετά την σύλληψη.

Στην φάση αυτή το μέγεθος του εμβρύου είναι περίπου 4mm. Το άκρο μεγαλώνει γρήγορα με κατεύθυνση από το κέντρο προς την περιφέρεια, με αποτέλεσμα να εμφανίζεται πρώτα ο βραχίονας και το αντιβράχιο και μετά η βλάστη του χεριού. Γρήγορα εμφανίζει στα όρια της κυματοειδή διαμόρφωση και περί την 31η μέρα τα μέρη του χεριού αρχίζουν να διαφαίνονται. Αρχικά εμφανίζονται οι τρεις κεντρικές ακτίνες, και ακολουθούν τα ακραία δάκτυλα. Οι μύες, όπως και οι περισσότεροι ιστοί του χεριού, φαίνεται ότι αναπτύσσονται στην τελική τους θέση και δεν φτάνουν εκεί με μετανάστευση. Μέσα σε διάστημα 10-12 ημερών τα δάκτυλα διαχωρίζονται επαρκώς και ο αντίχειρας διαφοροποιείται από το υπόλοιπο χέρι.

Κατά την περίοδο αυτή, οι μύες, εκτός των αυτοχθόνων, είναι σαφώς σχηματισμένοι και τα σκελετικά στοιχεία αποτελούνται από χόνδρο. Μέχρι την 48η ημέρα, όλα τα οστικά τμήματα του χεριού είναι χόνδρινα εκτός από τις ονυχοφόρες φάλαγγες, που αποτελούνται ακόμα από μεσεγγυματικό ιστό. Μετά την 50η ημέρα δεν υφίσταται καμία παραπέρα διαφοροποίηση.

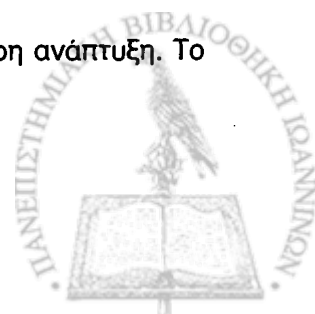
Οι μετέπειτα αλλαγές σχετίζονται με την αύξηση σε μέγεθος και τις αλλαγές θέσεως των διαφόρων μερών του χεριού.

Αν και στην αρχή ο μεσεγγυματικός σκελετός εμφανίζει συνέχεια, με την εμφάνιση των χόνδρινων τμημάτων εμφανίζονται στα σημεία των μελλοντικών αρθρώσεων 3 ζώνες (2 χονδρογενείς που θα αποτελέσουν τον αρθρικό χόνδρο των παρακείμενων οστών και μία ενδιάμεση λιγότερο πυκνή, που θα εξελιχθεί σε αρθρική κοιλότητα). Περί την 48η ημέρα, εμφανίζεται η άρθρωση του καρπού, οι αρθρώσεις των δακτύλων και λίγο αργότερα οι άλλες αρθρώσεις. Η δημιουργία της αρθρικής κοιλότητας γίνεται με προοδευτική απορρόφηση μικροζωνών, γύρω από την ενδιάμεση ζώνη, μεταξύ των μελλοντικών οστών. Απαιτείται κίνηση και μυϊκή δράση για τον τελικό σχηματισμό των αρθρώσεων αλλά και για την διατήρησή τους, ακόμη και σε τελικά στάδια ανάπτυξης.

Εξ ορισμού, η εμβρυϊκή ζωή αρχίζει την 8η εβδομάδα μετά την σύλληψη. Οι γραμμές του δέρματος που αντιστοιχούν στις αρθρώσεις των δακτύλων είναι ήδη εμφανείς την περίοδο αυτή, δηλαδή προ της αυτόματης κίνησης των δακτύλων. Τα δερματικά όρια δεν διαφοροποιούνται παρά τον τρίτο και τέταρτο μήνα της εμβρυϊκής ζωής και η διαφοροποίηση του ραχιαίου δέρματος υπολείπεται αυτής του παλαμιαίου.

Οι ιδρωτοποιοί αδένες εμφανίζονται τον πέμπτο μήνα και οι πόροι τους φτάνουν την επιφάνεια του δέρματος περί τον έβδομο μήνα. Η ανάπτυξη του νυχιού δεν εμφανίζεται πριν τον πέμπτο μήνα και οι κορυφές των νυχιών μόλις φτάνουν την άκρη του δακτύλου.

Με την γέννηση όλα τα μέρη του χεριού, εκτός των νεύρων έχουν πλήρη ανάπτυξη. Το έλυτρο μεελίνης αναπτύσσεται περί το δεύτερο έτος της ζωής.



Οστεοποίηση.

Το πρώτο σημείο οστεοποίησης στο χέρι του εμβρύου, εμφανίζεται στην κορυφή των ονυχοφόρων φαλάγγων, περίπου την 7η εβδομάδα. Στα μετακάρπια και την πρώτη φάλαγγα εμφανίζεται οστόν την 9η-10η εβδομάδα και στην μέση φάλαγγα την 10-12η εβδομάδα.

Τα οστά του καρπού δεν οστεοποιούνται κατά τους πρώτους μήνες της ζωής και κατά το πρώτο έτος δεν αλλάζει η ακτινολογική εικόνα του χεριού και του καρπού. Υπάρχουν πολλές παραλλαγές στην συνήθη αλληλουχία οστεοποίησης των δευτερογενών κέντρων στα υγιή παιδιά, ενώ εμφανίζονται διαφορές μεταξύ φύλου και φυλών, όσον αφορά την σκελετική ανάπτυξη.

Οι δευτερογενείς πυρήνες οστέωσης εμφανίζονται γρηγορότερα στα έγχρωμα παιδιά από ότι στα λευκά της ίδιας ηλικίας. Μερικοί πυρήνες οστέωσης εμφανίζονται σε μεγάλο εύρος ηλικιών π.χ. ο πυρήνας οστέωσης του μηνοειδούς σε φυσιολογικά παιδιά εμφανίζεται μεταξύ 18 μηνών και 6½ ετών.

Η οστεοποίηση στο διαφοροποιημένο χέρι καθυστερεί συνήθως σε σχέση με το φυσιολογικό.

Όλα τα παραπάνω καθιστούν την εκτίμηση της σκελετικής ηλικίας στο μη φυσιολογικό χέρι πολύ δύσκολη. Έτσι, η σημασία των α/α ανάγεται στην σύγκριση διαδοχικών α/α και, ειδικά αν το ένα χέρι είναι φυσιολογικό, στη σύγκριση του με το διαφοροποιημένο χέρι.

Μέγεθος Χεριού

Κατά την διάρκεια της ανάπτυξης το κεφάλι διπλασιάζεται, τα πόδια αυξάνονται πέντε φορές και ο κορμός 3 φορές ενώ τα χέρια 4 φορές σε μήκος.

Ο **Feingold** έδειξε ότι το χέρι διπλασιάζεται τα δύο πρώτα χρόνια της ζωής και μετά σχεδόν διπλασιάζεται κατά την υπόλοιπη περίοδο ανάπτυξης του οργανισμού και ότι, κατά μέσο όρο, το μήκος του μέσου δακτύλου είναι το 42% του συνολικού μήκους του χεριού.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΚΙΝΗΣΙΟΛΟΓΙΑΣ

Η λειτουργική σημασία του χεριού έγκειται στην ικανότητα του να συλλαμβάνει, να τοποθετεί και να μεταφέρει αντικείμενα. Αποτελεί, εξάλλου και αισθητήριο όργανο, παρέχοντας διαρκώς πληροφορίες στον εγκέφαλο, για το περιβάλλον. Η γνώση της κινησιολογίας του φυσιολογικού χεριού είναι βασική στην εκτίμηση της λειτουργίας και στον σχεδιασμό των επανορθωτικών επεμβάσεων στο συγγενώς διαφοροποιημένο χέρι.

Ο **καρπός** αποτελεί το σύνδεσμο μεταξύ του αντιβραχίου και του χεριού, δίνοντας την δυνατότητα στο άνω άκρο, να τοποθετεί σωστά το χέρι στον χώρο, γιά την επιτέλεση της λειτουργίας του.

Η κίνηση του καρπού επιτελείται κυρίως μεταξύ του κάτω πέρατος της κερκίδας και του κεντρικού στοίχου. Τα οστάρια του καρπού παρουσιάζουν κίνηση μεταξύ τους εκτός από τα οστάρια του περιφερικού στοίχου, που δρουν σαν μία κινητική μονάδα.

Η κίνηση γίνεται σε ένα λοξό επίπεδο, οριζόμενο από τους κερκιδικούς εκτείνοντες (μακρό και βραχύ) και τον ωλένιο καμπήτρα, με αποτέλεσμα το χέρι να αποκλίνει ωλένια στην κάμψη, θέση σημαντική γιά χειρώνακτες και κερκιδικά στην έκταση, θέση σημαντική γιά επαγγέλματα που απαιτούν δεξιότητα.



Όλοι οι μύες, που είναι υπεύθυνοι για την κίνηση του καρπού, καταφύονται περιφερειακά αυτού, στις βάσεις των μετακαρπίων, εκτός του ωλένιου καμπτήρα, που καταφύεται στο πισοειδές. Έτσι παρέχουν σταθερότητα στον καρπό μαζί με τους ετερόχθονες μύες των δακτύλων, που περνάνε ραχιαία και παλαμιαία.

Οι λειτουργικές μορφές του χεριού, τόσο στα παιδιά όσο και στους ενήλικες, βασίζονται στην κινητικότητα του σκελετού του, ο οποίος διατάσσεται σε μία σειρά ολοκληρωμένων τόξων, τα κοίλα των οποίων στρέφονται προς την παλάμη.

Εμφανίζονται κατά την έβδομη εβδομάδα της εμβρυϊκής ζωής. Ένα κεντρικό εγκάρσιο τόξο υπάρχει στο επίπεδο των οστών του καρπού και το σχήμα του παραμένει μόνιμα σταθερό.

Ένα κινητό περιφερικό εγκάρσιο τόξο, στο επίπεδο των κεφαλών των μετακαρπίων, επιτρέπει στην παλάμη, να προσαρμόζεται σε αντικείμενα ποικίλου μεγέθους.

Ο αντίχειρας, από το κερκιδικό χείλος, συμβάλλει τα μέγιστα στην λειτουργία του χεριού, διότι μπορεί να απάγεται σε μεγάλη απόσταση από την παλάμη, να κάνει κινήσεις περιστροφής και κινήσεις αντίθεσης με οποιαδήποτε από τα υπόλοιπα δάκτυλα. Η κινητικότητα στο ωλένιο χείλος παρέχεται από την κίνηση του τέταρτου και πέμπτου μετακαρπίου στις καρπομετακάρπιες αρθρώσεις τους.

Η κίνηση των δύο χειλέων του χεριού γίνεται σε σχέση με μία κεντρικά τοποθετημένη σταθερή και δύσκαμπτη στήλη, που αποτελείται από τα μετακάρπια του δείκτη και του μέσου. Ο αντίχειρας συνδέεται με τη στήλη αυτή με τους αυτόχθονες μύες και τα δάκτυλα του ωλένιου χείλους συνδέονται με τους εγκάρσιους συνδέσμους μεταξύ των μετακαρπίων.

Τα τέσσερα κινητά επιμήκη τόξα σχηματίζονται, από τις δακτυλικές ακτίνες με την κορυφή τους στο επίπεδο των μετακαρπιοφαλαγγικών αρθρώσεων. Μπορούν να μεταβάλλουν ανεξάρτητα το σχήμα τους, ανάλογα με τις συλληπτικές ανάγκες.

Το βάθος των κοίλων τους ποικίλει, ανάλογα με την ελεγχόμενη κινητικότητα των δακτύλων και των δύο χειλέων του χεριού.

Η μέγιστη κάμψη των δακτύλων επιτυγχάνεται με τον καρπό σε ουδέτερη θέση ή ελαφρά έκταση, ενώ η μέγιστη έκταση των δακτύλων με τον καρπό σε ουδέτερη θέση ή ελαφρά κάμψη

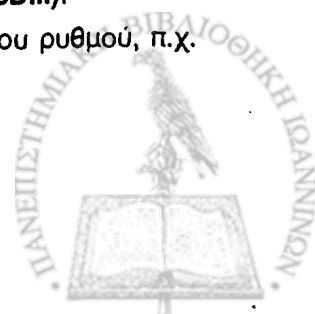
Επειδή οι αυτόχθονες εισδύουν στην καλύπτρα παλαμιαία της μετακαρπιοφαλαγγικής, όχι μόνο απάγουν και προσάγουν τα δάκτυλα, αλλά κάμπτουν την μετακαρπιοφαλαγγική, εκτεινοντας παράλληλα τις φαλαγγοφαλαγγικές.

Δεν υπάρχει αποτελεσματική σύλληψη χωρίς επαρκείς αισθητικές πληροφορίες από το δέρμα της παλάμης, που αποτελεί το επίκεντρο της συλληπτικής λειτουργίας λόγω της μεγάλης συγκέντρωσης αισθητικών νευρικών απολήξεων. (>25% του συνόλου των σωματίων του Pacini στον οργανισμό).

Το χέρι χρησιμοποιείται με δύο βασικούς τρόπους. Ο λιγότερο συχνός και μη ειδικός τρόπος χρήσης του, είναι όταν ενεργεί σαν παθητικός μεταβιβαστής της δύναμης, που παράγεται από τους μύες του αντιβραχίου, ευρισκόμενο σε μία στατική μορφή, όπως αυτή της ανοικτής παλάμης ή της σφιγμένης γροθιάς. Ο εξειδικευμένος τρόπος χρήσης του, είναι αυτός του κινητού οργάνου, στο πέρας ενός κινητού άνω άκρου.

Οι κινήσεις του χεριού καθορίστηκαν σε τρεις κύριους τύπους (**Stetson & McDill**):

1. Αργές προς γρήγορες κινήσεις με έλεγχο της διεύθυνσης, της έντασης και του ρυθμού, π.χ. γραφή, ράψιμο, δέσιμο κόμπων (συνύπαρξη στατικής σύλληψης)



2. Βαλλιστικές κινήσεις: είναι επαναλαμβανόμενες ταχείες κινήσεις με τα δάκτυλα να παραμένουν ρυθμισμένα στην απαιτούμενη θέση, π.χ. με χρήση γραφομηχανής ή στο παίξιμο πιάνου.

3. Συλληπτικές κινήσεις: αναπτύσσονται από την λειτουργική θέση του χεριού, που τροποποιείται, ανάλογα με το αντικείμενο και τον τρόπο της σύλληψης του.

Ο **Napier** διακρίνει τις κινήσεις του χεριού σε:

1. Μη συλληπτικές και σε

2. Κινήσεις σύλληψης (αδρή και λεπτή).

Τύποι Συλληπτικών Κινήσεων

1. **Σύλληψη υπό μορφή γάντζου.** Ο πιο πρωτόγονος τρόπος σύλληψης. Απαιτεί μικρή μυϊκή προσπάθεια και χρησιμοποιείται, όταν οι απαιτήσεις για λεπτές κινήσεις είναι ελάχιστες π.χ. το κράτημα μίας τσάντας. Μέρος της παλάμης μπορεί να συμμετέχει σαν αντέρεισμα των δακτύλων όταν το αντικείμενο είναι επίπεδο π.χ. βιβλίο.

Ο αντίχειρας βρίσκεται χαλαρός ή σε προσαγωγή, τα δάκτυλα σε προσαγωγή και κάμψη στις φαλαγγοφαλαγγικές ή και στις μετακαρπιοφαλαγγικές αρθρώσεις, ενώ το περιφερικό εγκάρσιο τόξο εμφανίζεται σχετικά επίπεδο.

2. **Αδρή σύλληψη:** Πιο εκλεπτυσμένος τύπος σύλληψης. Ο αντίχειρας βρίσκεται σε απαγωγή και κάμψη γύρω από το αντικείμενο και πάνω στη ραχιαία επιφάνεια των δακτύλων, τα δάκτυλα σε προσαγωγή και κάμψη, ενώ το περιφερικό εγκάρσιο τόξο είναι επίπεδο, με ολόκληρη την παλαμιαία επιφάνεια εργασίας σε επαφή με το αντικείμενο.

Η θέση του αντικειμένου στην παλάμη μπορεί να είναι κάθετη στον επιμήκη άξονα του χεριού ως πλάγια στην παλάμη. Το χέρι εμφανίζει ωλένια απόκλιση και βρίσκεται σε μία ουδέτερη θέση μεταξύ παλαμιαίας και ραχιαίας κάμψης. Διακρίνεται η δυναμική φάση, που περιλαμβάνει άνοιγμα του χεριού με επιλογή της θέσης των δακτύλων, για προσέγγιση και σύλληψη του αντικειμένου και η στατική φάση που καθορίζεται από τη μορφή του αντικειμένου. Ο **Landsmeer** τόνισε την σημασία της δυναμικής φάσης. Δυνατόν να προστεθεί ένα στοιχείο ακριβείας, αλλά με μείωση της δύναμης. Τότε, ο αντίχειρας προσάγεται και ευθυγραμμίζεται με τον επιμήκη άξονα του αντικειμένου.

3. **Πλάγια σύλληψη.** Θεωρείται μεταβατική μορφή, μεταξύ της αδρής σύλληψης και των χειρισμών ακριβείας. Το αντικείμενο συγκρατείται με την παλαμιαία επιφάνεια της άπω φάλαγγας του αντίχειρα, απέναντι στην πλάγια επιφάνεια της μέσης και της άπω φαλαγγοφαλαγγικής άρθρωσης του δείκτη.

Ο αντίχειρας βρίσκεται σε απαγωγή και μέτρια στροφή, με έκταση της καρπομετακάρπιας και μετακαρπιοφαλαγγικής και κάμψη της φαλαγγοφαλαγγικής του άρθρωσης. Στον δείκτη παρατηρείται κάμψη της μετακαρπιοφαλαγγικής άρθρωσης και ισχυρή σύσπαση του πρώτου ραχιαίου μεσόστεου.

4. **Χειρισμοί ακριβείας (λεπτή σύλληψη).** Το περιφερικό εγκάρσιο τόξο καμπυλώνεται, με προσαγωγή, κάμψη και υπτιασμό του μικρού δακτύλου και λιγότερο του μέσου και παράμεσου, ενώ ο καρπός βρίσκεται σε ραχιαία έκταση και ουδέτερη πλάγια απόκλιση. Δεν υπάρχει στατική φάση, λόγω συνεχών χειρισμών του αντικειμένου.

Διακρίνονται δύο τύποι "χειρισμών ακριβείας":

1. **Παλαμιαία λεπτή σύλληψη:** Η παλαμιαία επιφάνεια της ονυχοφόρου του αντίχειρα συναντάται, με την παλαμιαία επιφάνεια ενός ή περισσότερων δακτύλων (συνήθως του δείκτη). Η



καρπομετακάρπια του αντίχειρα βρίσκεται σε πλήρη απαγωγή και μέτρια στροφή, έτσι ώστε να είναι κάθετη στην παλάμη, ενώ η μετακαρπιοφαλαγγική είναι ελαφρώς κεκαμένη και η φαλαγγοφαλαγγική του σε έκταση. Ο δείκτης παρουσιάζει ωλένια απόκλιση, με τις αρθρώσεις του σε διαφόρου βαθμού κάμψη. Όταν ασκείται πίεση, συνυπάρχει αύξηση της στροφής του δείκτη, ενώ η άπω φαλαγγοφαλαγγική του υπερεκτείνεται, και κάμπτεται η φαλαγγοφαλαγγική του αντίχειρα ή το αντίθετο.

Η παλαμιαία λεπτή σύλληψη τριών σημείων είναι η κύρια μορφή χειρισμών ακριβείας, που χρησιμοποιεί το φυσιολογικό χέρι. Ο μέσος δάκτυλος παίρνει την ίδια θέση με τον δείκτη, ενισχύοντας την σύλληψη (**Taylor & Schwartz**).

2. Λεπτή σύλληψη με τα άκρα (κορυφές) των δακτύλων. Πραγματοποιείται με την επαφή της κορυφής του αντίχειρα, με την κορυφή οποιουδήποτε δακτύλου, πρωτίστως όμως του δείκτη. Ο αντίχειρας και ο δείκτης σχηματίζουν ένα τέλειο κύκλο. Όλες οι αρθρώσεις του δείκτη βρίσκονται σε κάμψη, ενώ η πρώτη του φαλαγγα εμφανίζει ωλένια απόκλιση, που γίνεται πιο εμφανής με την άσκηση δύναμης. Ο αντίχειρας κάμπτεται και απάγεται, κάθετα προς την παλάμη, με ταυτόχρονη έκταση της μετακαρπιοφαλαγγικής του άρθρωσης.

Συχνά η σύλληψη με τις άκρες των δακτύλων χρησιμοποιείται για την ανύψωση πολύ λεπτών αντικειμένων π.χ. πινέζες, βελόνες, χωρίς χειρισμούς.

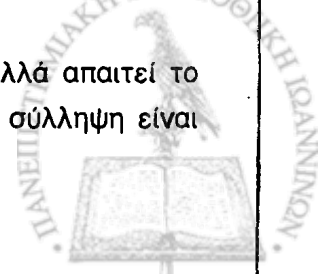
ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ

Η εκτίμηση της λειτουργίας στο διαφοροποιημένο χέρι, απαιτεί απεριόριστη υπομονή και γνώση της εξέλιξης των φυσιολογικών προτύπων σύλληψης, ώστε ο χειρουργός του χεριού να εκτιμήσει ποιές λειτουργίες πρέπει να αποδοθούν και ποιές μπορούν να βελτιωθούν, χρησιμοποιώντας τους διαθέσιμους ιστούς

Ο **Erhardt** έδειξε, ότι τον πρώτο μήνα της ζωής, το φυσιολογικό νεογνό κρατάει τα χέρια σε γροθιές, που σφίγγουν περισσότερο με την επαφή. Στο δεύτερο μήνα, το βρέφος ανοίγει τα χέρια στην όψη ενός παιχνιδιού. Στον τρίτο μήνα, τα αντικείμενα κρατούνται με αδρή σύλληψη από τα δάκτυλα του ωλένιου χείλους. Δύο μήνες αργότερα, χρησιμοποιείται πλάγια δακτυλική σύλληψη με προσαγωγή του αντίχειρα, ενώ η αντίθεση εμφανίζεται περί τον έβδομο μήνα. Η λεπτή σύλληψη μικρών σωματιδίων μεταξύ δείκτη και αντίχειρα εμφανίζεται τον ένατο μήνα, ενώ τον δέκατο μήνα τελειοποιείται η αντίθεση και η ελεγχόμενη εκούσια κινητικότητα, με αποτέλεσμα την σκόπιμη τοποθέτηση του χεριού στο χώρο και την σταθερή σύλληψη.

Στην ηλικία του ενός έτους περίπου, το χέρι μετατρέπεται σε ένα πλήρως χρήσιμο εργαλείο για το παιδί. Η αδρή και λεπτή σύλληψη, αν και προυπήρχαν, στο διάστημα αυτό ελέγχονται ακριβέστερα και χρησιμοποιούνται περισσότερο. Ο χαιρετισμός με το χέρι χωρίς λόγια, επίσης εμφανίζεται την ίδια περίοδο. Ακρίβεια στην σύλληψη, βελτίωση της συνεργασίας και αύξηση της δύναμης συνεχίζουν να εξελίσσονται μέχρι την εγκατάσταση πλήρους ελέγχου περί το τρίτο έτος της ζωής. Ο **Gessel** έδειξε ότι ο συναισθηματικός έλεγχος, η ικανότητα συνεργασίας, ο εγκεφαλικός έλεγχος στην τοποθέτηση του χεριού στον χώρο και η ισχυρή σύλληψη, αναπτύσσονται στην ηλικία αυτή..

Η λεπτή σύλληψη με τις άκρες των δακτύλων είναι η πιο ακριβής, αλλά απαιτεί το μεγαλύτερο βαθμό ελέγχου και γι'αυτό δεν χρησιμοποιείται συχνά. Η πλάγια σύλληψη είναι



χρήσιμη, αλλά όχι όσο η παλαμιαία λεπτή σύλληψη. Γι' αυτό πρέπει να δίνεται προτεραιότητα στην παροχή καλής παλαμιαίας λεπτής σύλληψης, όταν αυτό είναι δυνατόν.

Τα παιδιά με ανώμαλα σχηματισμένα χέρια, συχνά εγκαθιστούν εναλλακτικούς συλληπτικούς μηχανισμούς, με αξιοσημείωτα καλά αποτελέσματα.

Επομένως, δεν έχει αξία να εξαναγκάσουμε ένα παιδί, να ακολουθήσει φυσιολογικά πρότυπα σύλληψης, όταν το διαφοροποιημένο χέρι έχει αναπτύξει ικανοποιητική λειτουργία. Επίσης, η ενίσχυση ενός εγκατεστημένου υποκατάστατου σύλληψης, οδηγεί σε αύξηση της λειτουργικότητας του χεριού.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ

Τουλάχιστον το 40-50% των συγγενών διαφοροποιήσεων του χεριού, είναι άγνωστης αιτιολογίας, ενώ ο **Fraser** έδειξε, ότι μικρό ποσοστό οφείλεται σε γενετικές βλάβες καθώς και γνωστούς περιβαλλοντικούς παράγοντες.

Μία συγγενής διαφοροποίηση ανήκει αιτιολογικά σε μία από τις παρακάτω κατηγορίες:

1. Μονογονιδιακή διαταραχή. Εκτιμάται ότι υπάρχουν 100.000 γονίδια στα 46 ανθρώπινα χρωματοσώματα, που με τις υπάρχουσες τεχνικές, δεν μπορούν να ανιχνευθούν. Είναι ενδοκυττάρια δομές, που καθορίζουν την σύνθεση πρωτεϊνών. Παθολογική αλλαγή της δομής τους προκαλεί συγγενείς διαφοροποιήσεις. Αν και προκαλούν βλάβες σε διαδοχικές γενιές, το ίδιο γονίδιο σε διαφορετικά άτομα δεν παράγει τις ίδιες ανωμαλίες. Οι δυσπλασίες αφορούν κυρίως το περιφερικό τμήμα του προσβεβλημένου άκρου και μόνο στις ελαφρότερες περιπτώσεις, η ανωμαλία εντοπίζεται σε μεμονωμένο ιστό. Η μετάδοση από γενιά σε γενιά ακολουθεί τους νόμους του Mendel και γίνεται με τρεις τρόπους:

A. Κυρίαρχη κληρονομικότητα: Η διαφοροποίηση εμφανίζεται σε έναν ετεροζυγώτη (μόνο ένα από το ζεύγος των γονιδίων επηρεάζεται). Υπάρχει 50% πιθανότητα εμφάνισης στην επόμενη γενιά. Παραδείγματα είναι η συνδακτυλία και πολυδακτυλία.

B. Υπολειπόμενη κληρονομικότητα: Η διαφοροποίηση εμφανίζεται σε ομοζυγώτες (και τα δύο γονίδια του ζεύγους είναι παθολογικά). Στις περιπτώσεις αυτές, οι γονείς είναι φορείς του παθολογικού γονιδίου. Υπάρχει 25% πιθανότητα εμφάνισης στην επόμενη γενιά. Οι ανωμαλίες που μεταδίδονται με τον υπολειπόμενο τύπο, τείνουν να είναι σοβαρότερες, από εκείνες που μεταδίδονται με τον κυρίαρχο.

Γ. Φυλοσύνδετη κληρονομικότητα: Το διαταραγμένο γονίδιο ανήκει σε ένα X χρωμόσωμα και συνήθως είναι υπολειπόμενη. Στα κορίτσια δεν εκδηλώνεται ο φαινότυπος, λόγω της ύπαρξης ενός φυσιολογικού X χρωμοσώματος. Ενώ τα αγόρια έχουν 50% πιθανότητα να εμφανίσουν συγγενή ανωμαλία.

2. Πολυγονιδιακές διαταραχές. Πρόκειται για συνδυασμό διαταραχών οφειλομένων σε πολλαπλά γονίδια και ποικίλες επιδράσεις από περιβαλλοντικούς παράγοντες. Δεν ισχύουν οι νόμοι του Mendel και η ανωμαλία μπορεί να μην εμφανισθεί σε μία γενιά ή να εμφανισθεί με διαφορετική ένταση ή με άτυπο φαινότυπο. Αυτό ερμηνεύεται σαν "ελαττωμένη διεισδυτικότητα" ή "ατελής κυριαρχία" ή "διαφοροποιημένα γονίδια" και "ποικίλη έκφραση". Αυτή η απρόβλεπτη φαινοτυπική εκδήλωση, καθιστά δύσκολη την γενετική συμβουλή προς τους γονείς. Η πιθανότητα επανεμφάνισης είναι χαμηλή. Όταν ένα παιδί στην οικογένεια έχει μία συγγενή ανωμαλία οι



πιθανότητες να γεννηθεί κι άλλο παιδί με πρόβλημα είναι <5%. Συχνά οι διαφοροποιήσεις εμφανίζονται οικογενώς, οπότε είναι πιο σοβαρές σε κάθε άτομο.

3. Χρωμοσωματικές διαταραχές. Αφορούν την έλλειψη ή διπλασιασμό πυρηνικού υλικού, συχνά επαρκούς για να ανιχνευθεί με συμβατικές μεθόδους. Μπορούν να συμβούν σε αυτοσωματικά ή χρωματοσώματα του φύλου. Οι συγγενείς διαφοροποιήσεις, που οφείλονται σε διαταραχή των πρώτων, είναι σοβαρότερες. Υπάρχει εμπλοκή πολλών γονιδίων και σε πολλές περιπτώσεις προκύπτει φαινότυπος ασύμβατος με τη ζωή. Οι πιο κοινές χρωμοσωματικές ανωμαλίες των χρωμοσωμάτων του φύλου είναι τα: ΧΟ (Σύνδρομο Turner: ύπαρξη βραχέως 4ου μετακαρπίου), ΧΧΥ και ΧΥΥ σύνδρομα. Οι πιο κοινές διαταραχές αυτοσωματικών χρωμοσωμάτων είναι: Τρισωμία 21 (σύνδρομο Down: Μικρά χέρια και κλινοδακτυλία μικρού δακτύλου, λόγω ανωμαλίας μέσης φάλαγγας), Τρισωμία 18, Τρισωμία 13.

4. Περιβαλλοντικοί παράγοντες. Λοιμώξεις που εμφανίζονται στην αρχή της κύησης είναι γνωστό ότι προκαλούν συγγενείς διαφοροποιήσεις. Ωστόσο, σε παιδιά μητέρων, που πάσχουν από ερυθρά, νόσο εκ μεγαλοκυτταροϊού ή τόξοπλάσμωση, δεν εμφανίζονται διαφοροποιήσεις του άνω άκρου. Γυναίκες με ανεμοβλογιά στο πρώτο τρίμηνο της κύησης, δυνατόν να γεννήσουν παιδιά με επιμήκη αποτυχία σχηματισμού του χεριού.

Διάφορα φάρμακα, ακόμη και προ της θαλιδομιδής, είχαν γενικά ενοχοποιηθεί. Η χρήση φαινυλδαντοΐνης (Dilantin), μπορεί να προκαλέσει σοβαρές παραμορφώσεις (λυκόστομα ή λαγόχειλος, καρδιαγγειακές βλάβες, καθυστέρηση ανάπτυξης και υποπλασία ονυχοφόρων φαλάγγων με δυσπλασία των νυχιών). Η χρήση γουαρφαρίνης (κουμαδίνης) σε πρώιμη φάση της κύησης, προκαλεί υποπλασία των άκρων και κεντρικές επιμήκεις αποτυχίες σχηματισμού.

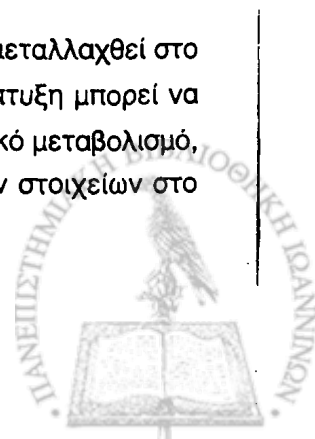
Άλλα φάρμακα που ενοχοποιήθηκαν ήταν το Bentectin και τα συνθετικά οιστρογόνα. Ωστόσο δεν αποδείχθηκε σε επιδημιολογικές μελέτες κάποια αυξημένη επίπτωση βλαβών από την χρήση τους.

Η τακτική χρήση αλκοόλ στην εγκυμοσύνη ή η κατανάλωση μικρής ποσότητας αλκοόλ στην αρχή της κύησης προκαλεί ένα σύνολο συγγενών διαφοροποιήσεων, που αποτελεί το εμβρυϊκό σύνδρομο αλκοόλης. Συνυπάρχει υποπλασία των ονυχοφόρων φαλάγγων και δυσπλασία των νυχιών.

Η ιονίζουσα ακτινοβολία πάνω από κάποια δόση και σε ορισμένη φάση της κύησης, δυνατόν να προκαλέσει βλάβες, συνήθως όχι στα άκρα. Υλικό έρευνας για πιθανή πρόκληση βλαβών, αποτελούν η επαγγελματική ή περιβαλλοντική έκθεση σε διάφορες ουσίες, (οργανικοί διαλύτες, μέταλλα, υδρογονάνθρακες) κατά την κύηση, καθώς και η έκθεση του πατέρα, προ της σύλληψης, σε ακτινοβολία Χ, φάρμακα ή άλλες χημικές ουσίες.

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ

Ενοχοποιούνται διάφοροι παθογενετικοί μηχανισμοί. Το DNA δυνατόν να μεταλλαχθεί στο σπερματοζώαριο, στο ωάριο ή αμέσως μετά την γονιμοποίηση. Η κυτταρική ανάπτυξη μπορεί να διακοπεί, δυνατόν να υπάρξει κυτταρική καταστροφή, διαφοροποίηση στον κυτταρικό μεταβολισμό, αλλαγή της συσχέτισης μεταξύ των ιστών, διακοπή χορήγησης O₂ και θρεπτικών στοιχείων στο έμβryo και διαταραχή της ωσμωτικής ισορροπίας και θερμοκρασίας του εμβρύου.



Πολλά πειραματικά μοντέλα καθώς και κλινικές διαπιστώσεις έδειξαν την σημασία που έχει ο χρόνος του εμβρυϊκού τραύματος, ο γενεσιουργός παράγοντας, η ένταση προσβολής καθώς και η αντίσταση του οργανισμού.

Πειράματα σχετικά με την επίδραση αγγειακών διαταραχών, στην πρόκληση συγγενών διαφοροποιήσεων, έδειξαν ότι η ισχαιμία οδηγεί σε θάνατο ή μεταβολική διαταραχή των εμβρυϊκών κυττάρων, σε "γενετικά" ευαίσθητα πειραματόζωα. Ανεπαρκής αιματική παροχή στο ανθρώπινο έμβρυο, δυνατόν να προκληθεί από πλακουντιακή ανεπάρκεια, από αγγειακή νόσο της μητέρας (υπέρταση, τοξιναιμία, διαβήτης) και από εμβολικά επεισόδια στα αγγεία του εμβρύου, από θρόμβους, που δημιουργούνται στον πλακούντα.

Διχογονμία υπήρξε, στο αν η εξάσκηση μηχανικών πιέσεων, στην αρχή της κύησης, μπορεί να προκαλέσει ελλείμματα στα άκρα, λόγω διακοπής της κυκλοφορίας. Συνήθη αίτια μηχανικής πίεσης είναι: ανατομικές ανωμαλίες της μήτρας (δίκερως μήτρα, ινομύωμα) ή ολιγοϋδράμινο (διαρροή ή ανεπαρκής παραγωγή αμνιακού υγρού).

Οι εγκάρσιες απλασίες φαίνεται ότι είναι αποτέλεσμα πρώιμου κυτταρικού θανάτου σε μαζικό επίπεδο.

Η συνδακτυλία δημιουργείται από αναστολή της φυσιολογικής διαδικασίας κυτταρικού θανάτου στο μεσοδακτύλιο διάστημα, η επιμήκης κεντρική αποτυχία σχηματισμού οφείλεται σε υποπλασία της ακρολοφίας του εξωδέρματος στο κεντρικό της τμήμα, η πολυδακτυλία προκαλείται από καθυστερημένη υποστροφή ή υπερπλασία της εξωδερμικής ακρολοφίας.

Οι δακτυλιοειδείς περισφίξεις οφείλονται σε αιμορραγίες του μεσοδέρματος, που ανάλογα με την έκταση τους, μπορεί να προκαλούν ενδομήτριο ακρωτηριασμό ή ακροσυνδακτυλία ή δακτυλιοειδείς περισφίξεις με κυκλοφοριακή δυσπραγία του μέλους περιφερειακά αυτών.

Οι παθογενετικοί μηχανισμοί συχνά δεν είναι ανεξάρτητοι. Η υπερπλασία της εξωδερμικής ακρολοφίας συχνά ακολουθείται από μεσεγγυματική μαζική νέκρωση, γεγονός που αποδεικνύει την αναγεννητική ικανότητα της εμβρυϊκής βλάστης του άνω άκρου. Έτσι εξηγείται η εμφάνιση πολλαπλών διαφοροποιήσεων στο ίδιο χέρι, που ανήκουν σε διαφορετικές κατηγορίες στο σύστημα ταξινόμησης.

Πειραματικά αποδείχθηκε η κοινή προέλευση των παρακάτω διαφοροποιήσεων:

1. Κεντρική επιμήκης αποτυχία σχηματισμού, κεντρική πολυδακτυλία και κεντρική πολυσυνδακτυλία (Ogino 1979).
2. Εγκάρσια απλασία, απλασία δακτύλων, συμβραχυδακτυλία (Ogino et al, 1989).
3. Κερκιδική υποπλασία και κερκιδική πολυδακτυλία (Yasuda 1983),
4. Κερκιδική και ωλένια επιμήκης αποτυχία σχηματισμού (Kato 1990).

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Δεν είναι εύκολο να προσδιοριστεί η ακριβής συχνότητα των συγγενών διαφοροποιήσεων.

Κατά καιρούς έγιναν εκτιμήσεις της συχνότητας, που πρέπει όμως να αναθεωρούνται συνεχώς, γιατί μεταβάλλονται οι γενεσιουργοί παράγοντες των συγγενών διαφοροποιήσεων. Στην πλειονότητα τους, οι διαφοροποιήσεις του χεριού δεν επηρεάζουν την λειτουργικότητα του. Μόνο στο 10% υπάρχει σημαντική λειτουργική και κοσμητική παραμόρφωση.



Υπολογίζεται ότι συγγενείς διαφοροποιήσεις εμφανίζονται σε ένα ποσοστό 6-7% των γεννήσεων ζώτων. Στο 1% περίπου των παιδιών αυτών, οι διαφοροποιήσεις είναι πολλαπλές.

O Birch-Jensen (1949), σε μία μελέτη που έκανε στην Δανία βρήκε μία συγγενή διαφοροποίηση στο άνω άκρο σε 6.438 γεννήσεις. Δεν συμπεριέβαλε όμως, την πολυδακτυλία και συνδακτυλία, που είναι οι πιο συχνά απαντώμενες διαφοροποιήσεις.

O Ivy (1957) μετά από 5ετή μελέτη, συγκέντρωσε 703 πολυδακτυλίες και 85 συνδακτυλίες. Υπολόγισε την γενική συχνότητα σε 8,5 συγγενείς διαφοροποιήσεις άνω άκρου ανά 1000 γεννήσεις ζώτων. Διεπίστωσε επίσης ότι η πολυδακτυλία είναι συχνή μεταξύ των έγχρωμων.

Oι Conway & Bowe (1956) σε δημοσίευμα τους αναφέρουν συχνότητα εμφάνισης 1:626 γεννήσεις, για τις συγγενείς διαφοροποιήσεις του άνω άκρου.

Oι Lamb, Wyhne - Davies & Soto (1982) με βάση πληροφορίες από επτά διαφορετικά κέντρα αποκατάστασης συγγενών διαφοροποιήσεων του χεριού, μέλη της I.F.S.S.H., κατέληξαν στο συμπέρασμα, ότι η συχνότητα είναι 10.9:10000 πληθυσμού δηλ. 1:1000 περίπου, αφού συνέκριναν τα στοιχεία των κέντρων αυτών με τα στοιχεία που δημοσίευσαν οι **Rogala et al (1974)**, αναφερόμενα στην συχνότητα των συγγενών διαφοροποιήσεων του άνω άκρου στον γενικό πληθυσμό από τα στοιχεία καταγραφής νεογέννητων στο Εδιμβούργο.

Κάποιες συγγενείς διαφοροποιήσεις φαίνεται, ότι έχουν φυλετική προτίμηση. Στις σειρές των Αμερικανικών και Ευρωπαϊκών Κέντρων (**Flatt 1994**) φαίνεται ότι συχνότερη είναι η συνδακτυλία, σε αντίθεση με την προαξονική πολυδακτυλία (διπλασιασμός αντίχειρα) που απαντάται σε μεγαλύτερη συχνότητα στις σειρές από την Κίνα και Ιαπωνία (**Yamaguchi 1973, Leung 1982**). Η μεταξονική πολυδακτυλία (διπλασιασμός μικρού δακτύλου) απαντάται συχνότερα στους έγχρωμους της Βόρειας Αμερικής σε σχέση με τον λευκό πληθυσμό (**Wolf & Myriantopoulos, 1973**).

Οι δακτυλιοειδείς περισφιξεις εμφανίζονται συχνότερα στην περιοχή της Μαλαισίας (**Pilay & Hesketh 1965**) και είναι τέσσερις με έξι φορές συχνότερες στην Ιαπωνία απ' ότι στην Ευρώπη (**Lamb et al 1982**). Δεδομένης της μη γενετικής αιτιολογίας των δακτυλιοειδών περισφιξεων, θα πρέπει να διευρευνηθεί το ιστορικό κήσης και οι περιβαλλοντικοί παράγοντες της περιοχής. Οι εγκάρσιες απλασίες εμφανίζονται σπάνια στην Ιαπωνία.

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ

Η προσπάθεια ταξινόμησης των συγγενών διαφοροποιήσεων πηγάζει από την ανάγκη ύπαρξης μίας κοινής ονοματολογίας, που να παρέχει την δυνατότητα σύγκρισης μεταξύ των ποικίλων μορφών συγγενών διαφοροποιήσεων, καθώς και τον υπολογισμό της συχνότητας εμφάνισης της κάθε μορφής στον γενικό πληθυσμό, όσο και μεταξύ τους.

Ιδεώδης ταξινόμηση δεν υπήρξε και ίσως δεν πρόκειται να καθιερωθεί ποτέ, γιατί πάντοτε εμφανίζονται συγγενείς διαφοροποιήσεις, που δύσκολα κατατάσσονται σε συγκεκριμένη κατηγορία, λόγω πολλαπλότητας φαινοτυπικής έκφρασης και μεικτής εμβρυολογικής βλάβης.

Οι κατευθυντήριοι άξονες επί των οποίων στοιχειοθετείται ένα σύστημα ταξινόμησης, δυνατόν να διαφέρουν, ανάλογα με την έμφαση που δίνει ο δημιουργός του συστήματος σε συγκεκριμένες παραμέτρους. Έτσι ο γενετιστής ταξινομεί με βάση τους γενεσιουργούς κληρονομικούς ή μη παράγοντες, ο ακτινολόγος με κριτήριο τον οστικό φαινότυπο, ενώ ο



ορθοπεδικός χειρουργός ομαδοποιεί, με βάση την λειτουργική ανεπάρκεια και τις δυνατότητες χειρουργικής διόρθωσης.

Πρέπει η προτεινόμενη ταξινόμηση να αποτελεί την χρυσή τομή μεταξύ μίας πολύ γενικόλογης και άρα άχρηστης κατηγοροποίησης και μίας τόσο λεπτομερειακής, που να καθιστά απαγορευτική την ομαδοποίηση των συγγενών διαφοροποιήσεων.

Η πρώτη προσπάθεια ταξινόμησης έγινε από τον **Isidore Geoffrey Saint-Hilaire (1837)**, που δημοσίευσε μία ταξινόμηση με την χρήση πολλών ελληνικών όρων με βάση την κλινική εικόνα της διαφοροποίησης. Εισηγάγε όρους όπως εκτροδακτυλία, φωκομέλεια, ημιμέλεια κλπ.

Ο **Kelikian (1957)** επισημαίνει ότι κάποιοι από αυτούς τους όρους δεν περιέγραφαν σαφώς τις συγγενείς διαφοροποιήσεις και λόγω της γενικότητάς τους δεν παρείχαν δυνατότητα ομαδοποίησης τους π.χ: εκτροδακτυλία, ποικιλοδακτυλία. Δημοσίευσε 21 πίνακες ταξινόμησης με βάση διαφόρους παράγοντες, όπως: εμβρυολογικοί, σκελετικές διαφοροποιήσεις, αριθμός και μέγεθος των διαφοροποιήσεων, ενδογενείς και εξωγενείς παραμορφώσεις κ.λ.π. Έτσι, όμως πέρασε στο άλλο άκρο της υπερβολικά λεπτομερειακής ταξινόμησης, που δεν επέτρεψε την διεθνή χρήση της.

Ο **M. Entin (1959)** τόνισε τις δυσκολίες χρήσης και τις αδυναμίες των υπάρχοντων συστημάτων και πρότεινε ένα σύστημα ταξινόμησης, με 4 κύριες κατηγορίες, που περιέχει βασικά στοιχεία του σημερινού συστήματος.

Σημαντική πρόοδο στον τομέα έφεραν οι **Frantz και O'Rahilly (1961)**, που εισήγαγαν τους όρους που χρησιμοποιεί το υπάρχον σύστημα, στην πρώτη του κατηγορία. Αυτοί οι όροι είναι οι εξής: Τελική και Παρεμβαλλόμενη Απλασία, με δύο υποκατηγορίες η κάθε μία (Εγκάρσια και Επιμήκης).

Άλλοι συγγραφείς, που τόνισαν τα γενικά προβλήματα στον σχεδιασμό ενός εύχρηστου κοινού συστήματος ταξινόμησης και προσπάθησαν γι' αυτό είναι οι **Kanavel (1932), Barsky (1958), Patterson (1959), Hall et al (1962), Burtch (1966)**.

Οι **Tentamy και McKusick (1978)**, πρότειναν ένα σύστημα ταξινόμησης βασισμένο στην ανατομία, αλλά με επέκταση κάποιων κατηγοριών.

Ωστόσο, σημαντικότερη υπήρξε η συμβολή του **A. Swanson (1964)**, που θεωρείται ο πατέρας του υπάρχοντος συστήματος ταξινόμησης. Η μέθοδός του βασίζεται στην ομαδοποίηση των συγγενών διαφοροποιήσεων με βάση τα μέρη που υπέστησαν αρχικά διαφοροποίηση.

Το σημερινό σύστημα ταξινόμησης καθιερώθηκε από την Αμερικάνικη Εταιρεία Χειρουργικής Χεριού, την Διεθνή Ομοσπονδία Εταιρειών Χειρουργικής Χεριού (I.F.S.S.H.) και την πολυεθνική ομάδα εργασίας, που υποστηρίζεται από την Διεθνή Εταιρεία Προσθετικών και Ορθωτικών, αφού προτάθηκε από τους **Swanson, Barsky & Entin** και δημοσιεύθηκε στο **Surgical Clinics of North America (Οκτώβριος 1968)**.

Βελτιώσεις, με την προσθήκη υποκατηγοριών στην πρώτη κατηγορία, έγιναν από την Διεθνή Εταιρεία Προσθετικών και Ορθωτικών, όταν συνήλθαν τα μέλη της αρχικά στο Dundee της Σκωτίας, το 1973 και στην συνέχεια στο Mondreux της Ελβετίας το 1974.

Αναθεώρηση και τροποποίηση έγινε από την I.F.S.S.H. με βάση την δημοσίευση του A. Swanson στο Journal of Hand Surgery (1983).

Το σύστημα ταξινόμησης απαρτίζεται από 7 μεγάλες κατηγορίες με υποκατηγορίες ανάλογες των διαφορών και της βαρύτητας των συγγενών διαφοροποιήσεων.

Αναλυτικά η ταξινόμηση έχει ως εξής:



I. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

A. Εγκάρσιος άξονας

1. Ώμος: *a. Αμέλεια (επίπεδο ώμου)*
2. Βραχίονας: *a. Μακρό κολόβωμα*
 β. Βραχύ κολόβωμα
3. Αγκώνας
4. Αντιβράχιο
5. Π/Χ
6. Καρπός
7. Μετακάρπια
8. Φάλαγγες

B. Επιμήκης άξονας

1. Κερκιδική: *a. Υποπλασία κερκίδας*
 β. Μερική έλλειψη κερκίδος
 γ. Πλήρης έλλειψη κερκίδος
2. Ωλένια: *a. Μερικό έλλειμα ωλένης*
 β. Απλασία ωλένης
 γ. Έλλειμα ωλένης με βραχιονοκερκιδική συνοστέωση
3. Κεντρική: *a. Τυπική (ελλειματικός τύπος)*
 β. Ατυπη: 1. Με συνδακτυλία
 2. Με πολυδακτυλία
4. Ενδιάμεση ή παρεμβαλλόμενη επιμήκης απλασία: *a. Φωκομέλεια::*
 1. Εγγύς τύπος
 2. Άπω τύπος
 3. Ολικός τύπος

II. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΥ

A. Εμπλοκή μαλακών μορίων

1. Ώμος: *a. Συγγενής ανύψωση ωμοπλάτης*
 β. Απουσία θωρακικών μυών::
 1. Απουσία μ. θωρακικού μύος
 2. Απουσία ελ. θωρακικού μύος
2. Αγκώνας & αντιβράχιο:
 a. Ανώμαλοι μύες: 1. Διαταραχές των καμπτήρων
 2. Διαταραχές των εκτεινόντων
 3. Διαταραχές των αυτοχθόνων
3. Καρπός και χέρι: *a. Συνδακτυλία απλή: 1. Κερκιδική (1ο web)*
 2. Κεντρική (2ο & 3ο)
 3. Ωλένια (4ο)
 β. Συγγενής σύγκαμψη (καμπποδακτυλία)
 1. Μικρός δάκτυλος
 2. Άλλα δάκτυλα: *γ. Αντίχειρας*
 δ. Αποκλίνον δάκτυλο χωρίς οστική βλάβη
 3. Αρθρογρύπωση : 1. Σοβαρή
 2. Μέτρια
 3. Ήπια



B. Οστική εμπλοκή

1. Ωμος - βραχιόνιο: α. Ραιβό βραχιόνιο
2. Αγκώνας: α. Συνοστέωση αγκώνος
 1. Βραχιονοκερκιδική συνοστέωση
 2. Βραχιονοωλένια συνοστέωση
 3. Πλήρης συνοστέωση αγκώνος
3. Αντιβράχιο: α. Κεντρική κερκιδωλενική συνοστέωση
 1. Χωρίς εξάρθρημα κεφαλής κερκίδας
 2. Με εξάρθρημα κεφαλής κερκίδαςβ. Περιφερική κερκιδωλενική συνοστέωση
4. Καρπός & χέρι: α. Σύνθετη συνδακτυλία
 1. Κερκιδική (1ο)
 2. Κεντρική (2ο & 3ο)
 3. Ωλένια (4ο)
 4. Χέρι σαν γάντι του box (Apeit σύνδρομο)β. Συνοστέωση των οστών του καρπού
 1. Μηνοειδές πυραμοειδές
 2. Κεφαλωτό - αγγιστρωτό
 3. Σκαφοειδές μηνοειδές
 4. Άλλεςγ. Συμφαλαγγία:
 1. Εγγύς Φ.Φ
 2. Άπω Φ.Φδ. Κλινοδακτυλία:
 1. Ιδιοπαθής
 2. Δ - φάλαγγα

III. ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΣ

1. Όλο το άκρο
2. Βραχιόνιο
3. Κερκίδα
4. Ωλένη: α. Χέρι καθρέφτης
5. Δάκτυλα: α. Πολυδακτυλία
 1. Κερκιδική (προαξονική)
<αντίχειρας>
 2. Κεντρική
<δείκτης - μέσος - παράμεσος>
 3. Ωλένια (μετααξονική)
<μικρός>

IV. ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ

1. Όλο το άκρο: α. Ημιυπερτροφία (εκτός αιμαγγειώματος ή λεμφαγγειώματος)
2. Μέρος του άκρου
3. Δάκτυλα: α. Μακροδακτυλία
 1. Χωρίς λίπωμα του νεύρου
 2. Με λίπωμα του νεύρου



V. ΥΠΟΠΛΑΣΙΑ

1. Όλο το άκρο
2. Όλο το χέρι
3. Μετακάρπια:
 - α. Βραχύ μετακάρπιο
4. Δάκτυλα:
 - α. Βραχυσυνδακτυλία
 1. Χωρίς έλλειψη μ. θωρακικού μυός
 2. Με έλλειψη μ. θωρακικού μυός (σ. Poland)
 - β. Βραχυδακτυλία
 1. Βραχυμεσοφαλαγγία
 2. Βραχυδακτυλία με συμμετοχή όλων των φαλαγγών
 3. Βραχυδακτυλία με έλλειμμα φάλαγγος

VI. ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΔΑΚΤΥΛΙΟΕΙΔΩΝ ΠΕΡΙΣΦΙΞΕΩΝ

- α. Δακτυλιοειδείς περισφιξεις:
 1. Χωρίς λεμφοίδημα
 2. Με λεμφοίδημα

- β. Άκροσυνδακτυλία
- γ. Ενδομήτριος ακρωτηριασμός
- δ. Συνδυασμός α,β,γ

VII. ΓΕΝΙΚΕΥΜΕΝΕΣ ΟΣΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

- α. Χρωμοσωμικές διαταραχές
- β. Άλλες

Ένα κοινό πρόβλημα κατά την ένταξη μιας διαφοροποίησης στο σύστημα ταξινόμησης είναι η ηλικία του παιδιού στην πρώτη εξέταση. Στις ακτινογραφίες που γίνονται, αν είναι πολύ μικρό, μπορεί να μην αναδειχθούν οστά που είναι ακόμη χόνδρινα. Για τον λόγο αυτό η αρχική διάγνωση πρέπει να θεωρείται μεταβατική και αντικείμενο αναθέωσης, όταν το παιδί ωριμάσει. Ένα άλλο πρόβλημα είναι ότι μερικά οστικά υπόλοιπα δεν είναι δυνατόν να αναγνωρισθούν. Δυσκολίες στο σύστημα ταξινόμησης, όπως επισημαίνει και ο **Cheng (1987)** εμφανίζονται:

1. Αν στο ίδιο άκρο υπάρχουν πολλαπλές διαφοροποιήσεις, οπότε είναι δύσκολο να επιλεγεί, ποια είναι η πρωταρχική
2. Αν ενσωματωθούν όλες οι περιπτώσεις, που διαπιστώνεται ακόμη και μικρού βαθμού υποπλασία, στην κατηγορία V της υποπλασίας, τότε η ομάδα αυτή θα γινόταν πολύ συχνή, καθώς πολλά συγγενώς διαφοροποιημένα χέρια εμφανίζουν κάποιου βαθμού υποπλασία. Η ομάδα αυτή χρειάζεται μεγαλύτερη διευκρίνιση.
3. Στη διαφορική διάγνωση μεταξύ άτυπης κεντρικής επιμήκους απλασίας, βραχυσυνδακτυλίας και εγκάρσιας απλασίας.
4. Η κατηγορία VII παρουσιάζει παρόμοιο πρόβλημα με την κατηγορία V. Πολλά σύνδρομα σχετίζονται με διακεκριμένη παραμόρφωση ή απλά με μια ήπια υποπλασία του χεριού. Θα πρέπει λοιπόν κάποιος να εντάσσει όλες αυτές τις περιπτώσεις με ήπια υποπλασία σ'αυτήν την κατηγορία.

Χρειάζεται ένας πιο ξεκάθαρος ορισμός κάποιων διαφοροποιήσεων για να επιτρέψει την ακριβή τους ταξινόμηση και σύγκριση μεταξύ των συχνότητων εμφάνισης των διαφοροποιήσεων σε διάφορες σειρές



ΣΥΜΒΟΥΛΕΥΤΙΚΗ - ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ

Η γέννηση ενός “μη φυσιολογικού” παιδιού φέρνει αναστατάτωση στην οικογένεια, και οι γονείς ζητούν άμεσα συμβουλή από ειδικό. Απορίες σχετικά με την αιτιολογία, συχνά δεν αναφέρονται, από κάποιο αίσθημα ενοχής των γονέων, που πρέπει να ενθαρρύνονται και να ενημερώνονται σχετικά. με την εμβρυολογική εμφάνιση του άνω άκρου (25η-50η μέρα της κύησης) και ότι οι περισσότερες διαφοροποιήσεις εμφανίζονται είτε την στιγμή της σύλληψης ή στην διάρκεια του δεύτερου μήνα της κύησης. Υπάρχει κάποια μικρή ανακούφιση στους γονείς, αν τονιστεί το τυχαίο της βλάβης στην πλειοψηφία των περιπτώσεων. Απαραίτητη είναι η προσεκτική εξέταση των μελών της οικογένειας, ακόμη και των φαινομενικά υγιών. Μία συχνή ερώτηση που υποβάλλουν οι γονείς είναι αν τα παιδιά που θα γεννηθούν από τους ίδιους ή από τα μη φυσιολογικά τους παιδιά θα έχουν παρόμοιο πρόβλημα.

Η **Ruth Wynne-Davies**, συγκέντρωσε τις πιθανές αιτίες γέννησης ενός παιδιού με πρόβλημα, όταν οι γονείς και τα άλλα μέλη είναι φυσιολογικά. Υπάρχουν έξι πιθανές εξηγήσεις:

1. Μπορεί να μην υπάρχει κληρονομική ή γενετική βάση, αλλά να εμφανιστεί περιβαλλοντική ενδομήτρια βλάβη. π.χ. δακτυλιοειδείς περισφιξεις, εγκάρσιοι ετερόπλευροι ακρωτηριασμοί. Η κατανομή της βλάβης είναι τυχαία και δεν αναμένονται άλλες προσβολές στην ίδια οικογένεια.
2. Μετάλλαξη γονιδίου υπεύθυνου για κυρίαρχη κληρονομικότητα. Αίτιο η μεγαλύτερη του ανωτέρου ορίου ηλικία των γονέων.
3. Εμφάνιση μονοζυγώτου σε περίπτωση υπολειπόμενης κληρονομικότητας. Εμφανίζεται συνήθως, ως σύνδρομο και όχι ως μεμονωμένη δυσπλασία του χεριού.
4. Χρωμοσωμική ανωμαλία, ειδικά αν η ανωμαλία του χεριού συνδυάζεται με άλλες ανωμαλίες. Τυχαία κατανομή και η επανεμφάνιση απίθανη σε δεύτερο παιδί. Ο χρωμοσωμικός έλεγχος, είναι απαραίτητος.
5. Ύπαρξη άγνωστου συνδρόμου. Η παραπομπή σε κέντρα γενετικής κρίνεται αναγκαία.
6. Ο πατέρας μπορεί να μην είναι ο πραγματικός.

Κατά την πρώτη επαφή με τους γονείς, πρέπει να απαντηθούν πολλά ερωτήματα και καλό είναι να δίνονται σαφείς, απλές και ρεαλιστικές απαντήσεις σχετικά με τα βήματα των επεμβάσεων, που θα βελτιώσουν το χέρι του παιδιού τους. Έμφαση πρέπει να δίνεται στην απόδοση λειτουργικότητας στο χέρι και κατά δεύτερο λόγο στην βελτίωση της κοσμητικής εμφάνισης.

Οι γονείς ελπίζουν, ότι το υποπλαστικό χέρι θα αναπτυχθεί γρηγορότερα από το φυσιολογικό και θα εξισωθούν σε μέγεθος. Αυτό βέβαια δεν πρόκειται να συμβεί. Είναι πιθανό ότι οι διαφοροποιήσεις εμφανίζονται σαν αποτέλεσμα διαταραχής του κυτταρικού θανάτου ή από διαταραχές στην εμβρυϊκή κυτταρική ανάπτυξη και διαφοροποίηση στο αναπτυσσόμενο άκρο. Αυτές οι αρχικές διαταραχές συνεχίζουν και μετά την γέννηση, με αποτέλεσμα το διαφοροποιημένο άκρο να αναπτύσσεται με αργότερο ρυθμό και χωρίς συντονισμό με τις άλλες σωματικές δομές. Έτσι, η διαφορά μεγέθους παραμένει ή μπορεί να αυξηθεί από σχετική υπερτροφία του φυσιολογικού άκρου, λόγω μεγαλύτερης χρήσης του.

Πρέπει οι γονείς να αποβάλλουν, όποιες ενοχές τους διακατέχουν και να κατανοήσουν ότι το παιδί τους είναι συνολικά φυσιολογικό, έτσι ώστε να μην επηρεάσουν αρνητικά, με την συμπεριφορά τους, την εξέλιξη της προσωπικότητας του παιδιού τους.



ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ

Οι κύριοι στόχοι όλων των επανορθωτικών επεμβάσεων, για συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού είναι οι εξής:

1. Απόδοση ικανότητας ελέγχου της τοποθέτησης του χεριού στον χώρο.
2. Κάλυψη με δέρμα επαρκούς αισθητικότητας
3. Ικανοποιητική δύναμη σύλληψης και εκτέλεσης κινήσεων ακριβείας.
4. Κοσμητική αποκατάσταση.

Δεν είναι δυνατόν να αποδοθούν πάντοτε και στα δύο χέρια οι παραπάνω δυνατότητες, ιδίως η τελευταία. Οι γενικές αρχές της επανορθωτικής χειρουργικής στο τραυματισμένο χέρι, πρέπει να εφαρμόζονται γενικά και στις συγγενείς διαφοροποιήσεις. Η διαφορά των χεριών με συγγενείς ανωμαλίες είναι ότι αναπτύσσονται και αυτό πρέπει να λαμβάνεται σοβαρά υπόψη,

Δεν υπάρχει ανάγκη για επείγουσες επεμβάσεις. Υπάρχουν καταστάσεις που χρειάζονται χειρουργική διόρθωση τους πρώτους έξι μήνες της ζωής, άλλες που πρέπει να διορθωθούν μέχρι το πρώτο έτος και άλλες που μπορεί να καθυστερήσουν λίγο περισσότερο.

Μερικές συγγενείς ανωμαλίες πρέπει να διορθώνονται από τον 6ο έως τον 18ο μήνα της ζωής, λόγω ταχείας εξέλιξης της παραμόρφωσης, π.χ. η υποπλασία της κερκίδας με κερκιδική απόκλιση του χεριού, χρειάζεται από την γέννηση διορθωτικούς νάρθηκες και πρώιμη χειρουργική αποκατάσταση και η σύνθετη συνδακτυλία του πρώτου και τέταρτου μεσοδακτυλικού διαστήματος, αν δεν διορθωθεί έγκαιρα οδηγεί σε κλινοδακτυλία και σύγκαμψη το μεγαλύτερο από τα εμπλεκόμενα δάκτυλα.

Η πρώιμη διόρθωση των σκελετικών παραμορφώσεων είναι ζωτική. Όσο καθυστερεί η διόρθωση του άξονα, τόσο πιο δύσκολη γίνεται, γιατί αναπτύσσεται πολυεπίπεδη παραμόρφωση των αρθρώσεων. Οι ανωμαλίες των τενόντων εμπεριέχουν ένα δυναμικό στοιχείο εξέλιξης, . Η διόρθωσή τους πρέπει να γίνεται γρήγορα, για να απόδοση καλύτερης δυναμικής ισορροπίας στο χέρι.

Τα περισσότερα παιδιά έχουν ικανοποιητικό διανοητικό επίπεδο και μπορούν να ελέγχουν εκούσια την θέση των χεριών τους στο χώρο. Τα περισσότερα από αυτά τα χέρια έχουν φυσιολογική αισθητικότητα αλλά να υπολείπονται σε λειτουργικότητα.

Σημαντικός είναι ο προεγχειρητικός έλεγχος της γενικής κατάστασης του μικρού ασθενούς. Χρειάζεται στενή συνεργασία με τον παιδίατρο, για έλεγχο πιθανών συνυπαρχουσών συγγενών διαφοροποιήσεων, από άλλα συστήματα.

Η χειρουργική τεχνική πρέπει να εξατομικεύεται, στα πλαίσια όμως των γενικών κανόνων της χειρουργικής χεριού. Οι γονείς, ανησυχούν για τον χρόνο του χειρουργείου και για άλλες παραμέτρους, όπως η αναισθησία. Πρέπει να ενημερώνονται όσον αφορά την αναισθησία και τα αναμενόμενα αποτελέσματα. Οι επεμβάσεις αυτές πρέπει να γίνονται από έμπειρο χειρουργό.

Σημαντικοί είναι οι τακτικοί επανέλεγχοι για να αποκαλυφθούν τυχόν αναπτυσσόμενες αλλαγές. Αν δεν γίνει επανορθωτική χειρουργική, η χρήση νάρθηκα ή πρόθεσης είναι πιθανή.

Οι νάρθηκες έχουν συνήθως προσωρινή χρήση, ενώ οι προθέσεις πρέπει να συνιστώνται για βελτίωση της λειτουργικότητας, ενώ για βελτίωση της εμφάνισης συνιστώνται σε έφηβους και ενήλικες, κοσμητικές προθέσεις (π.χ. Pillet). Υπάρχει ανάγκη για δημιουργία προθέσεων, που να αποκαθιστούν την κοσμητική εικόνα του χεριού και να έχουν μία λογική τιμή.



Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ ΜΙΚΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ

Η χρήση μικροχειρουργικών τεχνικών στην χειρουργική του χεριού, αναπτύχθηκε μόλις κατά τα τέλη της δεκαετίας του 1960, όταν οι **Komatsu & Tamai** επανασυγκόλλησαν επιτυχώς ένα δάκτυλο και ο **Combett** δημιούργησε αντίχειρα με ελεύθερη μεταφορά του μεγάλου δακτύλου του ποδιού. Οι σύγχρονοι χειρουργοί του χεριού βασίζονται στη μικροχειρουργική σε καθημερινή βάση, κυρίως στην πρωταρχική φροντίδα των τραυμάτων και στα πλαίσια της επανορθωτικής χειρουργικής.

Ο χειρουργός του χεριού, μπορεί να προσφέρει πρακτικά φυσιολογική λειτουργία και εμφάνιση μόνο σε ένα μικρό ποσοστό διαφοροποιήσεων, π.χ. απλή συνδακτυλία, κλινοδακτυλία.

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, μπορούν να δοθούν λύσεις, μόνο με την υιοθέτηση νέων τεχνικών. Την τελευταία δεκαετία, η μικροχειρουργική έχει προστεθεί στο οπλοστάσιο των χειρουργών, με ποικίλου βαθμού επιτυχία.

Οι μικροχειρουργικές επεμβάσεις στα βρέφη δεν είναι περισσότερο δύσκολες από εκείνες σε υγιείς ενήλικες. Οι αρχικοί φόβοι, που σχετίζονται με το μέγεθος των αγγείων, αποδείχθηκαν αστήρικτοι. Τα αγγεία είναι κατά κάποιο τρόπο μεγαλύτερα, από ότι αναμενόταν, και είναι εντελώς ελεύθερα νόσου.

Οι **Lister, Scheker & Godina** προτιμούν την τελικοπλάγια αναστόμωση στην αρτηρία που υποδέχεται το μόσχευμα κατά τις ελεύθερες μεταφορές, στην παιδική ηλικία. Το βρέφος, φαίνεται, ότι έχει μικρότερη τάση, να αναπτύσσει αγγειόσπασμο σε σχέση με τον ενήλικα.

Οι **Ohmori et al (1977)** μετέφεραν επιτυχώς έναν ελεύθερο βουβωνικό δερματικό κρημό σε ένα βρέφος ηλικίας 3 μηνών. Η ηλικία δεν θα πρέπει να δρα ανασταλτικά στις ελεύθερες μεταφορές ιστών. Ειδικά στη μεταφορά δακτύλου από το πόδι στο χέρι, σε ετερόπλευρη εγκάρσια απλασία, η πρώιμη επέμβαση είναι σαφώς καλύτερη, όσον αφορά την λειτουργικότητα και την αποδοχή του "νέου δακτύλου" από τον ασθενή.

Η μεγάλης διάρκειας γενική αναισθησία στις μικροχειρουργικές επεμβάσεις, είναι πάντα μία αιτία ανησυχίας, αλλά δεν επηρεάζει αρνητικά κανένα παιδί. Για την αποφυγή αγγειόσπασμου, οι **Lister & Scheker** προτιμούν τη μασχαλιαία ή επισκληρίδια αναισθησία για τις μεταφορές δακτύλων του ποδιού στο χέρι. Με τη βοήθεια της κεταμίνης, η τεχνική αυτή έχει χρησιμοποιηθεί ακόμη και σε βρέφη ηλικίας μόλις 8 μηνών. Απαιτείται ενδοφλέβια ενυδάτωση, από τη στιγμή της προεχειρητικής στέρησης τροφής, και συνεχής παρακολούθηση της αποβολής ούρων, της θερμοκρασίας του ορθού, της απώλειας αίματος, του σφυγμού και της πίεσης του αίματος. Ιδίως η εσωτερική θερμοκρασία έχει αποδειχθεί ότι έχει μία σημαντική και άμεση επίδραση στην αιματική ροή.

Σήμερα υπάρχει δυνατότητα υψηλής ευκρίνειας μεγέθυνσης, από 2.5 έως 8 φορές με χρήση ειδικών γυαλιών και μικροσκοπίων. Πιο συχνά χρησιμοποιούνται οι μεγεθύνσεις 3.5 ή 4.5x, που είναι χρήσιμες σε όλες τις επεμβάσεις στο χέρι του βρέφους, αλλά κυρίως στην παρασκευή νευραγγειακών δομών, όπου όχι μόνο αποφεύγεται ο τραυματισμός, αλλά αναγνωρίζονται και αντιμετωπίζονται οι παραλλαγές που συχνά υπάρχουν, π.χ στην αντιχειροποίηση του δείκτη, μπορεί να απαντηθούν νευρικοί ή αγγειακοί δακτύλιοι, η μόνη κατάλληλη δακτυλική αρτηρία, μπορεί να προέρχεται από το εν τω βάθει παρά το επιπολής παλαμιαίο τόξο, ή σε παιδιά με συνδακτυλία, μπορεί να υπάρχει μόνο μία κοινή δακτυλική αρτηρία με τον διχασμό περιφερικά του μεσοδακτύλιου διαστήματος ή το νεύρο της να έχει μορφή περιαγγειακού πλέγματος.



Στην μακροδακτυλία, απαιτείται επινευροτομή που γίνεται με μικροχειρουργική τεχνική.

Η μεγέθυνση επιτρέπει λεπτούς χειρισμούς σε μικροσκοπικούς ιστούς και έτσι, την πρωϊμότερη χειρουργική αντιμετώπιση, που σε μερικές περιπτώσεις είναι πολύ σημαντική π.χ. έλλειψη αντίχειρα --> αντιχειροποίηση δείκτη (ιδανικός χρόνος: 6ος-12ος μήνας).

Οι συνήθεις εφαρμογές της μικροχειρουργικής στην διόρθωση των συγγενών διαφοροποιήσεων, εκτός από το στοιχείο της μεγέθυνσης, που αναφέρθηκε ήδη, είναι οι παρακάτω:

1. *Γεφύρωση νευρικών ελλειμμάτων με νευρικά μοσχεύματα.*
2. *Μεταφορά δακτύλων του ποδιού στο χέρι:* σε περιπτώσεις εγκάρσιας απλασίας, βραχυδακτυλίας, κεντρικής άτυπης επιμήκους απλασίας.
3. *Αποκατάσταση της συγγενούς ψευδάρθρωσης του αντιβραχίου:* με μεταφορά ελεύθερης αγγειούμενης περόνης.
4. *Ελεύθερες μεταφορές αγγειούμενων φαλάγγων από το πόδι στο χέρι.*
5. *Λεμφολεμφική αναστόμωση:* θα προσφέρει την ευκαιρία εξάλειψης του συγγενούς λεφοιδήματος.
6. *Αγγειούμενα νευρικά μοσχεύματα:* μπορεί να χρησιμεύσουν στην αντιμετώπιση της προοδευτικής μακροδακτυλίας.

Καμία σκέψη για το μέλλον της αντιμετώπισης των συγγενών παραλλαγών, δεν θα ήταν ολοκληρωμένη, χωρίς την υπόθεση της δυνατότητας μεταμόσχευσης άκρων σε περιπτώσεις αμφοτερόπλευρης απουσίας. Οι δότες (τελειόμηνα θνησιγενή βρέφη) μπορούν να παρέχουν τέλεια όργανα· η μικροχειρουργική ειδικότητα είναι έτοιμη και ικανή· αναμένονται μόνο οι προσπάθειες των ανοσολόγων.

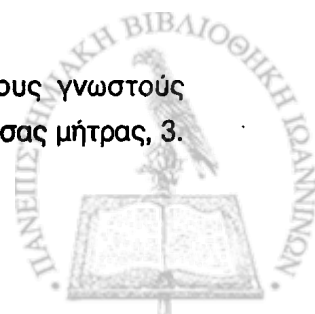
ΤΟ ΜΕΛΛΟΝ ΣΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΕΩΝ.

Τις τελευταίες δεκαετίες, οι χειρουργοί του χεριού, πραγματοποίησαν γιγαντιαία άλματα, στην αντιμετώπιση των συγγενών διαφοροποιήσεων. Η πρόοδος της μικροχειρουργικής, όπως προαναφέρθηκε, συνετέλεσε τα μέγιστα. Παραμένουν, ωστόσο, διαφοροποιήσεις, στις οποίες δεν μπορεί να δοθεί ικανοποιητική λειτουργική και κοσμητική λύση. Στα πλαίσια της συνεχούς προόδου και προσπάθειας επίλυσης τέτοιων προβλημάτων, ο χειρουργός χεριού, πρέπει να αναζητά συνεχώς, νέες τεχνικές και μεθόδους.

Στην προσπάθεια αυτή, σημαντική βοήθεια, του παρέχουν οι φυσικές επιστήμες. Με την εξέλιξη των Laser, γίνεται δυνατή η ατραυματική παρασκευή και διόρθωση των μικροσκοπικών ιστών του νεογνού. Η χρήση της ηλεκτρομαγνητικής διέγερσης, που χρησιμοποιήθηκε στην πώρωση των καταγμάτων, δυνατόν να προσφέρει μία μη χειρουργική μέθοδο επιτάχυνσης της οστικής ανάπτυξης, όπου υπάρχει υποπλασία. Ωστόσο, η πραγματική επανάσταση, στον τομέα της αντιμετώπισης συγγενών διαφοροποιήσεων είναι η προληπτική προγεννητική χειρουργική. Μέχρι, πριν λίγα χρόνια, η σκέψη χειρουργικής παρέμβασης στο έμβρυο και επανατοποθέτησή του στην μήτρα, ήταν απαγορευτική. Σήμερα με την πρόοδο της γυναικολογίας και νεογνολογίας δίνεται η ευκαιρία, για παρόμοια εγχειρήματα.

Οι κίνδυνοι υπάρχουν πάντοτε στην εμβρυϊκή χειρουργική και είναι:

1. Η γενική αναισθησία τόσο της μητέρας όσο και του εμβρύου, με όλους τους γνωστούς κινδύνους, 2. Η καισαρική τομή και η επανασυρραφή του τοιχώματος της κυοφορούσας μήτρας, 3.



Η έκθεση του εμβρύου σε μικροβιακούς παράγοντες και 4. Η πιθανότητα τραυματισμού του εμβρύου, από τους χειρισμούς και το χειρουργείο.

Παρά τους κινδύνους, τα οφέλη από μία τέτοια μορφή χειρουργική είναι:

1. Διόρθωση συγγενούς διαφοροποίησης του χεριού, που εξελίσσεται ενδομήτρια σε ακρωτηριασμούς, όπως οι δακτυλιοειδείς περισφίξεις, 2. Το δυναμικό επούλωσης και αναγέννησης των ιστών στο έμβρυο, είναι πολλαπλάσιο, από ότι στο νεογνό, 3. Το έμβρυο, έχει μικρή αντιγονική αντίδραση σε χρήση αλλομοσχεύματων, 4. Το έμβρυο προστατεύεται από λοιμώξεις, μέσω της μητέρας του, ενώ παράλληλα μπορεί να περάσουν μέσω του πλακούντα, τα χορηγούμενα στην μητέρα αντιβιοτικά. Άρα ο κίνδυνος φλεγμονής είναι μικρότερος, απ' ότι στο νεογέννητο.

Προοδευτικά οι γυναικολόγοι και οι νεογνολόγοι, θα μειώνουν τους κινδύνους της εμβρυϊκής χειρουργικής, οπότε προκύπτουν δελεαστικές λύσεις, στην προγεννητική διόρθωση σοβαρών συγγενών διαφοροποιήσεων όπως οστική μεταμόσχευση σε συγγενή ψευδάρθρωση, κεντροποίηση κερκιδικά αποκλίνοντος χεριού, διόρθωση συνδακτυλίας, πριν την εμφάνιση δευτερογενών παραμορφώσεων και ενώ το δυναμικό επούλωσης είναι μεγαλύτερο.

Προχωρώντας περισσότερο, θα μπορούμε να παρεμβαίνουμε όταν το χέρι αναπτύσσεται (25η-50η ημέρα) και να αλλάζουμε την πορεία ανάπτυξης ενός παραμορφωμένου μέλους. Αυτό μπορεί να επιτευχθεί, όπως φαίνεται σε πειράματα που έγιναν σε πιθήκους Rhesus, αν αφαιρεθούν τα προσβληθέντα κυρίαρχα κύτταρα ("boss cells") που είναι υπεύθυνα για την ανάπτυξη του μέλους. Βρέθηκε ότι ο οργανισμός αμέσως τα αντικαθιστά και το μέλος αναγεννάται, αλλά είναι πλέον φυσιολογικό. Έτσι, ένα μέλος με εγκάρσια απλασία μπορεί να αναπτυχθεί φυσιολογικά.

Για να επιτευχθούν τα παραπάνω, χρειάζεται η πρώιμη διάγνωση της συγγενούς διαφοροποίησης. Διάφορες νέες μέθοδοι, μπορούν να βοηθήσουν όπως η εμβρυοσκόπηση (ενδοσκοπική μέθοδος) το υπερηχογράφημα και η μαγνητική τομογραφία, που μπορεί να μας παρέχει λεπτομέρειες της δομής του χεριού.

Μία τελευταία και πολλά υποσχόμενη προοπτική δίνει η γενετική μηχανική που με τις μεθόδους της, θα μπορεί πραγματικά να εξαλείψει την πιθανότητα γέννησης παιδιών με συγγενείς διαφοροποιήσεις. Οι μοριακοί βιολόγοι-μηχανικοί, μπορούν να διασπάσουν δομές του DNA να μεταλλάξουν επιλεκτικά, να παράγουν και να απομονώνουν γονίδια. Με τις τεχνικές ανασυνδυασμού του DNA, που αναπτύσσονται, θα μπορούν να αφαιρούν τα προσβεβλημένα γονίδια που θα προκαλούσαν ανάπτυξη συγγενούς διαφοροποίησης και να εμφυτεύσουν στο DNA υγιή γονίδια, που θα παράγουν υγιείς ιστούς. Φυσικά, η εξωσωματική γονιμοποίηση, με επιλογή των σπερματοζωαρίων και ωαρίων, μπορεί να εμποδίσει την ανάπτυξη συγγενών διαφοροποιήσεων.

Βέβαια με την πρόοδο αυτή της μοριακής βιολογίας-μηχανικής η αντιμετώπιση των συγγενών διαφοροποιήσεων, θα περάσει αναπόφευκτα από τα χέρια των χειρουργών χεριού, στους μοριακούς εμβιομηχανικούς, ένα ξεχωριστό πεδίο της ιατρικής επιστήμης.

Το πόσο εύκολα θα γίνει αυτό αποδεκτό, από τους χειρουργούς χεριού, είναι άγνωστο, σημασία πάντως έχει ότι θα γεννιούνται παιδιά, χωρίς το δυσβάσταχτο βάρος, μιας αναπηρίας από συγγενή διαφοροποίηση.

Όλα τα παραπάνω βέβαια θα αντιμετωπίσουν και αντιμετωπίζουν προβλήματα νομικής, ηθικής και θρησκευτικής φύσεως. Ελπίζουμε να βρεθεί η χρυσή τομή, που θα οδηγήσει στην επίλυση, ενός τόσο λεπτού όσο και σοβαρού προβλήματος, όπως οι συγγενείς διαφοροποιήσεις.



I. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

ΕΓΚΑΡΣΙΑ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

Οι εγκάρσιες αποτυχίες σχηματισμού ή συγγενείς ακρωτηριασμοί, όπως ονομάζονταν παλαιότερα, περιλαμβάνουν τις διαφοροποιήσεις, που αφορούν πλήρη απλασία του άκρου περιφερικά ενός σημείου του.

Η διάκριση σε υποομάδες γίνεται με βάση το ύψος του κολοβώματος. Έτσι δυνατόν να ελλείπει ολόκληρο το άνω άκρο (αμέλεια) ή μέρος αυτού στο αντιβράχιο (ημιμέλεια). Η έλλειψη των δακτύλων καλείται αδακτυλία, ενώ των φαλάγγων αφαλαγγία.

Συχνότερο επίπεδο ακρωτηριασμού είναι το άνω τριτημόριο του αντιβραχίου (συνήθως 7-10 cm περιφερικά του αγκώνα) με δεύτερο σε συχνότητα, το επίπεδο του καρπού.

Αν και δεν συνδυάζονται με πολλαπλές διαφοροποιήσεις ή δεν ανήκουν σε σύνδρομα, αναφέρονται κάποιες συγγενείς διαφοροποιήσεις, που σχετίζονται με εγκάρσιες απλασίες π.χ. υδροκέφαλος, δισχιδής ράχη, μυελομηνιγγοκλήη, ραιβοίποποδια, εξάρθρημα κεφαλής κερκίδος και κερκιδωλενική συνοστέωση.

Η **Ruth Wynne-Davies (1985)** σε μία μελέτη 387 ασθενών επισημαίνει ότι 99% των εγκαρσίων απλασιών είναι μεμονωμένες, ετερόπλευρες, μη γενετικά μεταβιβαζόμενες διαταραχές της ανάπτυξης, με σποραδική εμφάνιση.

Πολλαπλοί συγγενείς ακρωτηριασμοί (αχειροποδια), όπως περιγράφηκαν σε οικογένειες της Βραζιλίας, από τους **Freire-Maia et al (1975)** είναι πολύ σπάνια γενετικά μεταβιβαζόμενα ελλείμματα, με κυρίαρχο αυτοσωματικό τύπο κληρονομικότητας.

Συνήθως, οι γονείς παιδιών με συγγενείς ακρωτηριασμούς έχουν ηλικία μεγαλύτερη του μέσου όρου γόνιμης ηλικίας.

Η συχνότητα εμφάνισης της εγκάρσιας απλασίας, παρουσιάστηκε αυξημένη σε περιόδους χρήσης τοξικών παραγόντων (περιβαλλοντική επίπτωση) π.χ. θαλιδομίδης. Ο **Birch-Jensen** αναφέρει συχνότητα 1:20.000 γεννήσεις ζώντων, για τις εγκάρσιες απλασίες στο ύψος του βραχίονα.

Οι **Lamb et al (1982)** δίνουν μία συχνότητα 1,5:10.000 γεννήσεις ζώντων, περιλαμβανομένης και της αμέλειας (0,2: 10.000) θεωρώντας, ότι πιθανώς είναι λιγότερες οι εν λόγω διαφοροποιήσεις στην Ιαπωνία.

Ο **Tentamy (1978)** παρουσιάζει συχνότητα 0,05:1000 γεννήσεις ζώντων. Ο **Bod (1983)** από μία μελέτη που έκανε στην Ουγγαρία βρίσκει συχνότητα 0,14:1000.

Οι **Kallen & Tamereh (1984)** σε μελέτη γεννήσεων που πραγματοποίησαν στην Σουηδία, βρήκαν συχνότητα 0,13:1000 γεννήσεις ζώντων.

Στις ΗΠΑ σε δύο διαφορετικά κέντρα ελέγχου Νοσημάτων στην Ατλάντα της Γεωργίας και στην Νεμπράσκα οι συχνότητες που βρέθηκαν ήταν αντίστοιχα 0,8 και 0,4:1000, γεννήσεις ζώντων.

Παθολογική Ανατομική.

Το κολόβωμα μπορεί να εμφανίζει μία ποικιλία στο σχήμα του, από μία προοδευτικά λεπτυνόμενη καλυμμένη με δέρμα περιοχή, χωρίς προσεκβολές, έως την πιο συνήθη μορφή, που εμφανίζεται το κολόβωμα διογκωμένο, με όρια πιο έντονα, αυξημένο στρώμα υποδορίου λίπους και υπολείμματα δακτυλικών προσεκβολών, μη λειτουργικά (nubbins).



Υπάρχει υποπλασία κεντρικά του κολοβώματος, σε σχέση με το φυσιολογικό άκρο. Οι υποπλαστικοί μύες και τένοντες που κατευθύνονται στα δάκτυλα, στο ύψος του κολοβώματος ανακάμπτουν και συνδέονται μεταξύ τους (καμπτήρες με εκτεινόντες).

Η κεντρική υποπλασία είναι το κύριο διαφοροδιαγνωστικό στοιχείο, από τους ακρωτηριασμούς του συνδρόμου δακτυλιοειδών περισφίξεων, όπου το μέλος είναι φυσιολογικό κεντρικά του κολοβώματος.

Οι κινήσεις του αγκώνα, του αντιβραχίου και της πηχεοκαρπικής είναι φυσιολογικές εκτός αν συνυπάρχει κεκριδωλενική συνοστέωση ή εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδας.

Συνήθως, τα παιδιά αυτά δεν εμφανίζουν νοητική καθυστέρηση.

Αντιμετώπιση.

Αποσκοπεί στην βελτίωση της λειτουργικότητας και της κόσμησης κατά δεύτερο λόγο.

Διακρίνεται σε:

1. Συντηρητική (χρήση προθέσεων)
2. Χειρουργική.

Συχνά ασθενείς με εγκάρσιες απλασίες αποδέχονται την κατάσταση του χεριού τους και δεν επιθυμούν κάποια παρέμβαση, ιδίως στις ετερόπλευρες περιπτώσεις.

Χρήση προθέσεων. Προτιμάται η χρήση λειτουργικών προθέσεων, από την ηλικία που το παιδί ξεκινά το "μπουσουλήμα" και σίγουρα στην ηλικία που το παιδί αρχίζει να αυτοεξυπηρετείται.

Η επιλογή της πρόθεσης εξαρτάται από το επίπεδο ακρωτηριασμού, την ηλικία και διανοητική ικανότητα του παιδιού, ενώ σε μερικές περιπτώσεις, ο κοινωνικοοικονομικός παράγοντας καθορίζει την δυνατότητα χρήσης πιο πολύπλοκων και εξελιγμένων λειτουργικών προθέσεων.

Στις σπάνιες περιπτώσεις αμέλειας, ειδικά αν είναι αμφοτερόπλευρη, αρχικά, πρέπει να χρησιμοποιείται μία πρόθεση με σταθερό αγκώνα. Στην ηλικία των 18 μηνών αντικαθίσταται το παθητικό χέρι, με ένα ενεργητικό τύπου διχάλας (split-hook), και ο σταθερός αγκώνας με έναν κινητό. Στην ηλικία των 3 ετών, μπορεί να χρησιμοποιηθούν προθέσεις με ελεγχόμενη κίνηση του αγκώνα και αυτοματισμούς για το χέρι.

Για το παιδί με ακρωτηριασμό στο κεντρικό τριτημόριο του αγκώνα, περί τον 3ο-6ο μήνα, τοποθετείται μία παθητική πρόθεση με χέρι σαν γάντι πυγμαχίας (mitten hand) ακολουθούμενη από ένα ενεργητικό χέρι-τύπου διχάλας σε ηλικία 12-18 μηνών. Η εκπαίδευση με μία λειτουργική πρόθεση αρχίζει στην ηλικία των 18 μηνών. Η πρόθεση χρησιμεύει εκτός από την σύλληψη, στην σταθερότητα κατά την καθιστική θέση, καθώς και για την έγερση στην όρθια θέση. Μερικοί θεωρούν συμφέρουσα την χρήση μυοηλεκτρικών προθέσεων, για το παιδί της προσχολικής ηλικίας.

Σε ακρωτηριασμό στο ύψος του καρπού, η χρήση προθέσεων αποτελεί σημείο διχογνωμίας. Αν και τα οστά του καρπού δεν φαίνονται ακτινολογικά πριν την ηλικία των 6-8 μηνών, η παρουσία τους αποτελεί καλό προγνωστικό σημείο, γιατί τότε αναμένεται μικρή βράχυνση του αντιβραχίου. Όταν υπάρχει μακρό κολόβωμα αντιβραχίου, η χρήση του στην αμφίχειρη σύλληψη, που απαιτεί αισθητικότητα, αποτελεί αντένδειξη για χρήση πρόθεσης. Οι εναλλακτικές λύσεις είναι:

1. Η χρήση μίας παλαμιαίας πλάκας στηριζόμενης στον καρπό, που δρα σαν σημείο αντιστήριξης και επιτρέπει την αδρά σύλληψη μεταξύ αυτής και του κολοβώματος,
2. Χρήση παλαμιαίας πλάκας με άγγιστρο,
3. Μηχανικό χέρι οδηγούμενο από την κίνηση της π/χ. Με την λύση αυτή χάνεται η τελική αισθητικότητα, επιτυγχάνεται όμως ένα καλό κοσμητικό αποτέλεσμα.



Ανεξάρτητα από το είδος της πρόθεσης που θα απιλεγεί, είναι απαραίτητο ένα πρόγραμμα εκπαίδευσης, από ειδικό θεραπευτή. Τα εκπαιδευτικά προγράμματα πρέπει να γίνονται περιοδικά, και ειδικά κατά την χρήση μιας καινούργιας πρόθεσης. Σημαντική είναι η τακτική παρακολούθηση του παιδιού, από το συνεργαζόμενο σύμπλεγμα οικογένεια-κινησιοθεραπευτής-ορθωτικός-ιατρός.

Τα περισσότερα παιδιά αποδέχονται σε ικανοποιητικό βαθμό τις προθέσεις, αν και είναι σύνηθες το φαινόμενο, μιας περιοδικής απόρριψης της πρόθεσης κατά την εφηβεία. Πρέπει να τονισθεί, επίσης, ότι αν η πρόθεση δεν εφαρμοσθεί από μικρή ηλικία, δεν γίνεται αποδεκτή από το παιδί σε μεταγενέστερη φάση της ζωής, γιατί έχει ήδη προσαρμόσει τις ανάγκες του. Μάλιστα εκφράζεται ο σκεπτικισμός, αν πρέπει να παρεμβαίνουμε καθόλου σε αυτά τα παιδιά, ιδίως στους ετερόπλευρους ακρωτηριασμούς.

Οι κοσμητικές προθέσεις έχουν θέση σε ετερόπλευρους ακρωτηριασμούς, αν το επιθυμεί το παιδί, και στις περιπτώσεις μερικής αφαλαγγίας δίνουν καλό αποτέλεσμα, αρκεί το μήκος του κολοβώματος να είναι τουλάχιστον 1,5cm.

Χειρουργική Θεραπεία. Οι ενδείξεις είναι περιορισμένες. Χαρακτηριστική είναι η εργασία των **Epps και συν. (1980)**, όπου από 1077 παιδιά με συγγενείς εγκάρσιες απλασίες, μόνο 85 υπεβλήθησαν σε κάποιας μορφής χειρουργική επέμβαση. Οι συνήθεις χειρουργικές επεμβάσεις είναι οι παρακάτω:

1. *Αφαίρεση των υπολλειματικών άχρηστων δακτύλων (nubbins)* με μία ελλειπτική τομή, για ψυχολογικούς κυρίως και κοσμητικούς λόγους. Οι **Little & Flatt** σε διαφορετικές χρονικές περιόδους τόνισαν, ότι είναι πραγματικά σοφή η απόφαση να εξαφανισθεί το "σίγμα της συγγενούς έλλειψης" και να μετατραπεί ο ακρωτηριασμός, ώστε να μοιάζει με επιγενή. Το γεγονός αυτό ενισχύει σημαντικά την ψυχολογία του παιδιού και του περιβάλλοντος δίνοντας την δυνατότητα στο παιδί να αντιμετωπίσει με άλλη οπτική γωνία το πρόβλημα του.

2. *Επέμβαση Krukenberg* Ο **Krukenberg (1917)** περιέγραψε μία επέμβαση, που έχει ένδειξη σε ακρωτηριασμούς στο αντιβράχιο, κατά την οποία γίνεται διαχωρισμός της κερκίδας και ωλένης με τους σύστοιχους καμπτήρες και εκτείνοντες έτσι ώστε να προκύπτει ένα συλληπτικό εργαλείο σαν "δαγκάνα αστακού", με αίσθηση. Οι ενδείξεις της επέμβασης είναι: 1. Αμφοτερόπλευρη βλάβη με σημαντική μείωση της δραστηριότητας του παιδιού, 2. Ετερόπλευρος ακρωτηριασμός σε συνδυασμό με χαμηλή κοινωνικοοικονομική κατάσταση που καθιστά αδύνατη την χρήση προθέσεων.

Ο **Swanson** διαπίστωσε ότι η επέμβαση αυτή, σε αμφοτερόπλευρους ακρωτηριασμούς προσφέρει καλύτερη λειτουργικότητα από ότι μία πρόθεση. Οι **Chan** και συν. τονίζουν ότι οι ασθενείς και οι γονείς τους προσαρμόζονται και αποδέχονται γρήγορα την καινούργια λειτουργία του χεριού.

3. *Μεταφορά ελεύθερων αγγειούμενων δακτύλων από το πόδι στο χέρι.* Σε ακρωτηριασμούς στο ύψος του καρπού ή των μετακαρπίων και φαλάγγων, είναι εφικτή η μεταφορά δακτύλου ή δακτύλων από το πόδι στο χέρι. Η θέση εμφύτευσης του δακτύλου διαφέρει ανάλογα με το ύψος της βλάβης και την προτίμηση, σε μερικές περιπτώσεις του ιατρού π.χ. Ο **S. Vilki** μεταφέρει το δάκτυλο στο αντιβράχιο, ώστε να αντιτίθεται με την π/χ, για αδρά σύλληψη, ενώ ο **C. Zhong-Wei** περιγράφει μεταφορά δύο δακτύλων από τα πόδια στην κορυφή του ακρωτηριασμένου χεριού στο ύψος της π/χ.

4. *Μεταφορά αγγειούμενων ή μη φαλάγγων ή αρθρώσεων από το πόδι στο χέρι ή η μετάθεση αγγειούμενων φαλάγγων-αρθρώσεων στο ίδιο χέρι* σε περιπτώσεις μερικής αφαλαγγίας, προσδίδουν δάκτυλα με μεγαλύτερο μήκος και αυξημένη λειτουργική δυνατότητα.



Οι μη αγγειούμενες φάλαγγες, που μεταφέρονται από το πόδι (συνήθως πρώτη φάλαγγα του 3ου ή 4ου δακτύλου), στο χέρι, συνεχίζουν την κατά μήκος ανάπτυξή τους, αν ληφθούν μαζί με το περίστεο και τους συνδέσμους τους (Radocha et al, 1993).

5. *Επιμήκυνση με διάταση του πώρου, ή σε συνδυασμό με προσθήκη οστικού μοσχεύματος.*

ΕΠΙΜΗΚΕΙΣ ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

Διακρίνονται σε 4 κατηγορίες:

1. Κερκιδική (Radial Club Hand)
2. Κεντρική (Cleft Hand)
3. Ωλένια (Ulnar Club Hand)
4. Παρεμβαλλόμενη (Φωκομέλεια).

ΚΕΡΚΙΔΙΚΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

Οι κερκιδικές διαταραχές ανάπτυξης αφορούν την ολική ή μερική έλλειψη του κερκιδικού ή προαξονικού χείλους του χεριού και ποικίλουν από υποπλασία του αντίχειρα μέχρι πλήρη έλλειψη της κερκίδας και της πρώτης ακτίνας. Η πιο γνωστή μορφή είναι η υποπλασία ή απλασία της κερκίδας (Radial Club Hand). Ο αγγλικός όρος περιγράφει την θέση του χεριού, λόγω της απώλειας στήριξης του καρπού από την κερκίδα, που ελλείπει μερικώς ή πλήρως. Η πρώτη περιγραφή έγινε από τον **Petit (1733)**.

Μπορεί να έχουν τυχαία εμφάνιση (σποραδική) ή να αποτελούν μέρος συνδρόμων. Ενοχοποιήθηκαν περιβαλλοντικοί παράγοντες, όπως, κάποιες φαρμακευτικές ουσίες (οιστρογόνα και ανδρογόνα), ενώ η θαλιδομίδη αποδεδειγμένα δημιουργεί τέτοιου είδους βλάβες αν χορηγηθεί την 38η-45η ημέρα της κύησης. Οι γενετικά μεταβιβαζόμενες βλάβες είναι κληρονομούμενες με τον κυρίαρχο ή υπολειπόμενο αυτοσωματικό τύπο ή οφείλονται σε χρωμοσωμικές διαταραχές.

Η συχνότητα των κερκιδικών επιμήκων διαταραχών κυμαίνεται, (**Tentamy & McKusick 1978**, 0,03:1000 γεννήσεις ζώντων, **Bod (Ουγγαρία) 1983**, 0,09:1000 γεννήσεις ζώντων και **Kallen (Σουηδία) 1981**, 0,08:1000 γεννήσεις ζώντων), αλλά είναι γεγονός, ότι αποτελεί μία από τις συχνότερα εμφανιζόμενες συγγενείς διαφοροποιήσεις (4.6:10000 στον γενικό πληθυσμό) **Lamb et al (1982)**

Συνήθως αποτελούν μέρος συνδρόμων, αλλά και στις μεμονωμένες περιπτώσεις, οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν συνοδές διαφοροποιήσεις. Έτσι, περίπου 40% των ασθενών με ετερόπλευρη και 77% με αμφοτερόπλευρη βλάβη, παρουσιάζουν συνοδές ανωμαλίες:

1. Συγγενείς καρδιοπάθειες (περίπου 25%)
2. Συγγενείς ανωμαλίες πνευμόνων (σύμπτωση κυψελίδων ή απλασία)
3. Συγγενείς ανωμαλίες ουροποιητικού
4. Συγγενείς ανωμαλίες γαστρεντερικού σωλήνα
5. Άλλες ανωμαλίες από το μυοσκελετικό με συχνότερες την σκολίωση, την παραμόρφωση Sprengel και την συνδακτυλία.



Διαφοροποιήσεις των κάτω άκρων είναι πολύ σπάνιες σε ασθενείς με μεμονωμένη βλάβη. Τα πλέον συχνά σύνδρομα, που περιλαμβάνουν και την κερκιδική επιμήκη αποτυχία σχηματισμού είναι τα εξής:

1. **Σύνδρομο Fanconi** (Απλαστική αναιμία)
2. **Σύνδρομο TAR** (Θρομβοπενία)
3. **Σύνδρομο Holt-Oram** (μέσο κολπική ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία)
4. **Σύνδρομο VATER**: α. Διαμαρτίες Σ.Σ., β. Ατρησία ορθού, γ. Τραχειοοισοφαγική επικοινωνία, δ. Οισοφαγική ατρησία και ε. Νεφρική δυσπλασία.

Παθολογική Ανατομία.

Πρόκειται για συγγενή διαφοροποίηση με μεγάλο εύρος παθολογοανατομικών βλαβών.

Το **βραχιόνιο** είναι συνήθως βραχύτερο του φυσιολογικού, με διαφόρου βαθμού περιφερική υποπλασία.

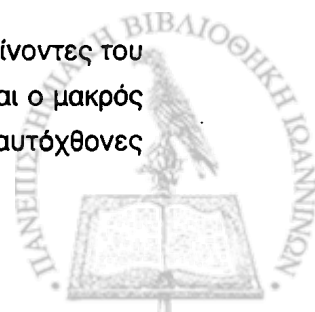
Ο **αγκώνας** εμφανίζει παραλλαγές στο συνδεσμικό του σύστημα. Η ύπαρξη ισχυρού συνδέσμου στο οπίσθιο έσω τμήμα της άρθρωσης, περιορίζει σημαντικά την κίνησή του (**Shaffork (1882), Forber (1938), Stoffel & Stempel (1909)**). Ο **Heickel (1959)** αναφέρει μέσο εύρος ενεργητικής κίνησης του αγκώνα 60°, ενώ οι **Skarik & Flatt (1969)** 70°.

Η **κερκίδα** παρουσιάζει διαφόρου βαθμού υποπλασία έως απλασία. Αν υπάρχει το εγγύς τμήμα της, ποικίλει σε μέγεθος και σχήμα, ενώ μπορεί να είναι συνοστεωμένο με την ωλένη. Στην θέση του οστικού ελλείματος της κερκίδας, υπάρχει συνήθως μία ινώδης ταινία, που σε απλασία, μπορεί να εκτείνεται από την παρακονδύλια απόφυση έως τον καρπό. Συνήθως αποτελεί πεδίο πρόσφυσης-κατάφυσης μυών που φυσιολογικά εκφύονται ή καταφύονται στην κερκίδα. Σπάνια, μπορεί, να λείπει το κεντρικό τμήμα της κερκίδας και να υπάρχει το περιφερικό, οπότε δεν δημιουργείται χαρακτηριστική παραμόρφωση του χεριού (**Steindler, 1936**). Σε υποπλασία αναφέρεται η ύπαρξη ινώδους ιστού στη κάτω επίφυση της κερκίδας.

Η **ωλένη**, συνήθως είναι κυρτή, παχυσμένη και βραχύτερη. Δυνατόν να είναι παρεκτοπισμένη πίσω από το βραχιόνιο, το ωλέκραιο να είναι δυσπλαστικό ή να λείπει η κορωνοειδής και στυλοειδής απόφυση. Υπάρχει καθυστέρηση στην εμφάνισή της, και τάση, για πρώιμη σύγκλιση του περιφερικού συζευκτικού χόνδρου της (**Heickel, 1959**). Το κάτω πέρασ της, είναι επιπεδωμένο και αρθρώνεται, χωρίς αληθή αρθρική κοιλότητα, με το μηνοειδές, πυραμοειδές και πισοειδές, που είναι συνδεδεμένα με στερρό ινώδη ιστό. Τα υπόλοιπα οστά του καρπού μπορεί να εμφανίζουν υποπλασία, συνοστέωση ή καθυστερημένη οστεοποίηση. Το σκαφοειδές και μείζον πολύγωνο, συνήθως απουσιάζουν ενώ το μέσο εύρος κίνησης της π/χ είναι μειωμένο (κάμψη-έκταση) 45° και (ωλένια-κερκιδική απόκλιση) 17° (**Skarik & Flatt**), ενώ ο **Heickel** αναφέρει αντίστοιχες τιμές 83° και 28°.

Ο **αντίχειρας** απουσιάζει σε ποσοστό 75%-80% (**O'Rahilly 1956, Skarik & Flatt 1969**), ενώ στις υπόλοιπες περιπτώσεις εμφανίζει διαφόρων μορφών υποπλασία. Οι αρθρικές επιφάνειες των ΦΦ αρθρώσεων του δείκτη και μέσου εμφανίζονται επιπεδωμένες με συνοδή σύγκλιση κυρίως στην ΕΦΦ και έλλειμμα κάμψης στην ΜΚΦ. Ο δείκτης συχνά εμφανίζει ωλένια απόκλιση, ενώ το εύρος κίνησής του είναι μειωμένο.

Μύες. Εμφανίζουν ποικιλία διαφοροποιήσεων. Οι κερκιδικοί καμπτήρες και εκτείνοντες του καρπού, ο βραχιονοκερκιδικός, ο αγκωνιαίος, ο υπτιαστής, ο τετράγωνος πρηνιστής και ο μακρός παλαμικός συνήθως απουσιάζουν ή συμφύονται με άλλους μύες. Οι ετερόχθονες και αυτόχθονες



του αντίχειρα συνήθως απουσιάζουν ή είναι υποπλαστικοί. Ο ωλένιος καμπτήρας και εκτείνοντας του καρπού συχνά αποτελούν μία μάζα με τον κοινό εκτείνοντα, τους δακτύλους, τον ίδιο τον εκτείνοντα του μικρού δακτύλου και τον ίδιο εκτείνοντα του δείκτη, όπως και η μοίρα του κοινού εκτείνοντα για τον δείκτη.

Ο στρογγύλος πρηνιστής, ο πρόσθετος βραχιόνιος, ο κορακοβραχιόνιος, ο δικέφαλος βραχιόνιος και ο μείζων θωρακικός εμφανίζουν διαφόρου βαθμού υποπλασία ανώμαλη κατάφυση ή συνένωση σε μία γάζα. Ο επιπολής καμπτήρας συνενώνεται συχνά με τον εν τω βάθει, ενώ του δείκτη μπορεί να απουσιάζει. Ο ελμινθοεδής του δείκτη και πρώτος ραχιαίος μεσόστεος μπορεί να απουσιάζουν.

Νεύρα - αγγεία. Το *μασχαλιαίο* είναι συνήθως φυσιολογικό, το *μυοδερματικό* δυνατόν να απουσιάζει, ενώ το *κερκιδικό* συχνά εξαντλείται στον αγκώνα. Το *ωλένιο*, μπορεί να παρουσιάζει διαφορετική πορεία και η κατανομή της νεύρωσης του να είναι μεγαλύτερη του φυσιολογικού. Το *μέσο*: Υπάρχει πάντοτε, αλλά η κατανομή του ποικίλει. Μπορεί να νευρώνει τους μύες του πρόσθιου διαμερίσματος του βραχίονα και συνήθως υποκαθιστά την αισθητική κατανομή του κερκιδικού νεύρου.

Η βραχιόνιος αρτηρία: Μπορεί να χωρίζεται ψηλά στον βραχίονα ή αρκετά κάτω από τον αγκώνα. *Η ωλένια*: είναι υνήθως φυσιολογική. Πορεύεται κερκιδικά του περιφερικού τμήματος της ωλένης. *Η κερκιδική*: απουσιάζει ή είναι υποπλαστική. *Η μεσόστεος*: Συνήθως είναι καλά αναπτυγμένη και μπορεί να αποτελεί την μοναδική πηγή αιμάτωσης του χεριού.

Ταξινόμηση.

Αρχικά ο **Heickel** διέκρινε τρεις τύπους, που ο **Bayne** επεξέτεινε σε τέσσερις:

Τύπος I: Βραχεία περιφερική κερκίδα. Ο δεύτερος συχνότερος τύπος. Ο περιφερικός συζευκτικός χόνδρος της κερκίδας υπάρχει, αλλά υστερεί σε ανάπτυξη και προκαλεί βράχυνση της κερκίδας, που κατα τα άλλα είναι φυσιολογική. Υπάρχει μικρή κερκιδική απόκλιση του χεριού. Η κεντρική ανάπτυξη της κερκίδας είναι φυσιολογική. Υπάρχει σχεδόν πάντα υποπλασία του αντίχειρα.

Τύπος II: Υποπλαστική κερκίδα. Υπάρχουν και οι δύο συζευκτικοί χόνδροι της κερκίδας αλλά έχουν υπολειμματική ανάπτυξη. Ο σπανιότερος τύπος. Λόγω της καθυστερημένης ανάπτυξης της κερκίδας, η ωλένη είναι κυρτή και ο καρπός δεν υποστηρίζεται.

Τύπος III: Μερική έλλειψη της κερκίδας. Το έλλειμα δυνατόν να αφορά οιοδήποτε από τα 3 τριτημόρια. Συχνότερη είναι η έλλειψη του περιφερικού 1/3 ή 2/3. Υπάρχει κερκιδική απόκλιση του χεριού, με πάχυνση, βράχυνση και κύρτωση της κερκίδας.

Τύπος IV: Απλασία της κερκίδας. Ο πιο κοινός τύπος. Το χέρι εμφανίζει μεγάλη κερκιδική απόκλιση. Σπάνια υπάρχει κερκιδική ινοχόνδρινη αλυσίδα.

Αρχές αντιμετώπισης - Ιστορική Αναδρομή

Αποτελεί δύσκολο πρόβλημα, αν δεν αντιμετωπισθεί εγκαίρως μετά την γέννηση.

Σε ενήλικες, με παραμελημένες μη θεραπευθείσες αμφοτερόπλευρες δυσπλασίες, παρατηρείται αξιοσημείωτη προσαρμογή στην καθημερινή ζωή, με δύο μηχανισμούς την πλάγια δακτυλική σύλληψη ή την αδρή σύλληψη, αλλά οπωσδήποτε υπάρχουν περιορισμοί. Ειδικά σε τέτοιους ασθενείς πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα προσεκτικοί, όταν προσέρχονται αιτιώμενοι βελτίωση της κόσμησης, γιατί το χειρουργείο μπορεί να μειώσει την λειτουργικότητα του χεριού.



Σε παιδιά με απλασία τύπου I και II, μπορεί να επιτευχθούν διορθώσεις με ασκήσεις διάτασης και νάρθηκες. Χρειάζονται διαδοχικές αλλαγές γύψου, μέχρι να επιτευχθεί η διόρθωση και στη συνέχεια χρήση νάρθηκα μέχρι την ενηλικίωση.

Όταν ο καρπός είναι ασταθής, όπως στις σοβαρές περιπτώσεις τύπου II και ιδίως στον τύπο III και IV απαιτείται χειρουργική διόρθωση.

Αντένδειξη για χειρουργείο υπάρχει σε:

1. Παιδιά με πολλαπλές ανωμαλίες και μικρό προσδόκιμο επιβίωσης.
2. Μικρής ηλικίας ασθενείς (<6 μηνών). Σπάνια χρειάζονται άμεσα επέμβαση. Είναι προτιμότερο να γίνεται πρώτα διερεύνηση και διόρθωση συνυπαρχουσών ανωμαλιών, π.χ. ανωμαλίες γαστρεντερικού.
3. Ενήλικες με εγκατεστημένη λειτουργία του χεριού, προσαρμοσμένη στις ανάγκες τους. Ο **Flatt** την θεωρεί σχετική αντένδειξη και χειρούργησε κάποιους τέτοιους ασθενείς.
4. Ασθενείς με σοβαρότατες συμφύσεις μαλακών μορίων και νευραγγειακά ελλείμματα, που καθιστούν αδύνατη την χειρουργική διόρθωση. Συνήθως αποκαλύπτονται διεγχειρητικά και μερικές φορές απαιτείται βράχυνση της ωλένης, για να αποφευχθεί αγγειακή δυσπραγία στο χέρι.

Οι **Flatt & Lamb** συμφωνούν ότι σε αμφοτερόπλευρες βλάβες καλό είναι να χειρουργεί κανείς και τα δύο χέρια, δεδομένου ότι το λιγότερο λειτουργικό χέρι, θα κερδίσει τουλάχιστον σε εμφάνιση, έστω και με μικρή μείωση της λειτουργικότητας του. Σε ετερόπλευρες βλάβες ο στόχος μερικές φορές είναι κυρίως η κόσμηση και όχι τόσο η λειτουργικότητα, επειδή υπάρχει ένα πλήρως λειτουργικό χέρι.

Σημαντική, είναι η επίτευξη καλής κίνησης του αγκώνα με πρώιμη κινησιοθεραπεία. Η δυσκαμψία του αγκώνα δεν δημιουργεί πρόβλημα στο νεογνό, δημιουργεί όμως στον ενήλικα, λόγω της προοδευτικής επιδείνωσής της.

Ο βασικός σκοπός είναι η τοποθέτηση του χεριού επί της ωλένης, με τρόπο που να επιτυγχάνεται κίνηση, ανάπτυξη και ικανοποιητική εμφάνιση (κεντροποίηση χεριού).

Πρωτοπεριγράφηκε από τον **Sayre to (1895)**. Η τεχνική του δεν ήταν ικανοποιητική, γιατί η όξυνση της περιφερικής ωλένης, κατέστρεφε τον συζευκτικό χόνδρο και η εμφύτευση της ωλένης στα οστά του καρπού, οδηγούσε συχνά σε συνοστέωση.

Τα τελευταία 100 χρόνια πολλές χειρουργικές μέθοδοι εφαρμόστηκαν για να κεντροποιηθεί το χέρι. Οι **Urban & Osterman (1990)** έκαναν μία ιστορική αναδρομή σχετικά με το θέμα. Η κεντροποίηση επιτυγχανόταν με διάταση ή διαχωρισμό των παραμορφωμένων μαλακών μορίων, οστεοτομία της ωλένης και εκτομή των οστών του καρπού.

Η σταθεροποίηση στην θέση διόρθωσης επιτυγχάνονταν με διάφορους τρόπους όπως μετάξι, τένοντα καγκουρώ, σύρμα από χρυσό, απορροφήσιμο ράμμα "Gat gut" και σύρμα ή βελόνες από ανοξείδωτο χάλυβα.

Μία βελτιωμένη μέθοδος κεντροποίησης της ωλένης προτάθηκε από τον **Lidge (1969)** και σύντομα χρησιμοποιήθηκε από τον **Delorme (1969)** με παρατεταμένη διατήρηση του K/W, που τοποθετούνταν διαεπιφυσιακά της ωλένης, για σταθεροποίηση του καρπού χωρίς χρήση νάρθηκα.

Η μέθοδος υιοθετήθηκε από τον **Zaricznyj (1969)**, τους **Bora et al (1970)**, **Lamb (1972)**, **(1979)**, καθώς και από τον **Blauth (1969)**, με μερικές τροποποιήσεις, όπως επιμήκης διαχωρισμός της περιφερικής ωλένης για να διερευνηθεί και να αποτελέσει υποστήριγμα του χεριού. Στο δημιουργούμενο κενό τοποθετήθηκαν κατά καιρούς μύς, μετάξι και κομμάτια ελεφαντόδοντου για να συγκρατηθεί το χέρι στην θέση διόρθωσης.



Αν και η μέθοδος έδειξε καλά πρώιμα αποτελέσματα, τα όψιμα δεν ήταν τόσο ικανοποιητικά. Σε μία προσπάθεια να ελαττωθεί το ποσοστό υποτροπής εισήχθησαν διάφορες τεχνικές όπως η σταδιακή τενοντομεταφορά σε δεύτερο χρόνο (**Bora et al**), η αποκατάσταση των πλαγίων συνδέσμων της π/χ (**Lamb, 1972**), η παραμονή του K/W για πολύ καιρό (**De Lorme 1969, Lamb 1972, 1978, Buck-Gramko 1978**) και ή κερκιδοποίηση της ωλένης (**Buck-Gramko 1985**)

Δύο είναι οι σημαντικές τεχνικές λεπτομέρειες της επεμβάσεως, που προτείνει ο Buck-Gramko::

1. Το χέρι φέρεται έτσι, ώστε τα οστάρια του κερκιδικού χείλους του καρπού, να βρεθούν στην κορυφή της περιφερικής ωλένης, όπου γίνεται σταθεροποίηση με K/W, σε θέση ωλένιας απόκλισης (υπερδιόρθωση) του χεριού.
2. Ο κερκιδικός εκτείνων και ο κερκιδικός καμπτήρας του καρπού μεταφέρονται στο ωλένιο χείλος του καρπού, για να ελαττωθούν οι δυνάμεις που τείνουν να στρέψουν το χέρι κερκιδικά και έτσι αποτρέπεται μία υποτροπή, ενώ παράλληλα βελτιώνεται η γενική ισορροπία του χεριού.

Ο **Define (1966)** δημοσίευσε μία τεχνική με ικανοποιητικά αποτελέσματα, στην οποία μετέφερε την ωλένη στο κερκιδικό χείλος του καρπού και μετά δημιουργούσε μία κυλινδρική υπέγερση του περιστεύου, με την ελπίδα δημιουργίας οστικής γέφυρας, που σταθεροποιεί το χέρι ωλένια. Η κύρτωση της ωλένης θεωρήθηκε από πολλούς βασικό μέρος της παραμόρφωσης, ειδικά για τις μη θεραπευθείσες περιπτώσεις στην ενήλικη ζωή. Μόνο η οστεοτομία της ωλένης, χωρίς εκτομή της αλυσίδας των μαλακών μορίων που υποκαθιστούν την κερκίδα, οδηγεί σε υποτροπή, αν και αρχικά βελτιώνει την εμφάνιση του χεριού.

Παρά τις παραπάνω τροποποιήσεις και την αυξανόμενη εμπειρία των χειρουργών, το σχετικά υψηλό ποσοστό υποτροπής παραμένει.

Μία άλλη μέθοδος είναι η προσπάθεια αποκατάστασης της ελλειμματικής κερκίδας με οστικά μοσχεύματα. Σαν τέτοια έχουν χρησιμοποιηθεί η κεντρική περόνη, ωλένη, κνήμη, για να σταθεροποιηθεί το χέρι στο περιφερικό άκρο του αντιβραχίου.

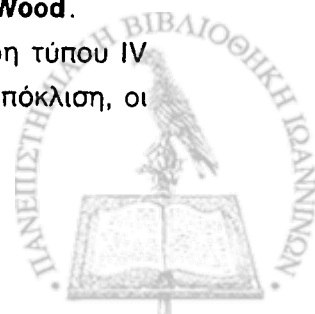
Ο **Riordan (1965)** δημοσίευσε την 15ετή του πείρα στην χρήση της κεντρικής περόνης, μέθοδο την οποία εγκατέλειψε. Το ίδιο συνέβη και με τον **Carroll (1966)**. Υποσχόμενη, αλλά όχι ακόμη τεκμηριωμένη με μεγάλες σειρές, παραλλαγή της παραπάνω μεθόδου, αποτελεί η μεταφορά ελεύθερης αγγειούμενης περόνης στο αντιβράχιο.

Μία άλλη μέθοδος είναι η επιμήκυνση του αντιβραχίου με την μέθοδο της οστεογένεσης δια διατάσεως του πώρου ειδικά χρήσιμη για την βραχεία κερκίδα (τύπος I και II), αλλά και επιμήκυνση της ωλένης στον τύπο III και IV για αύξηση του λειτουργικού μήκους του αντιβραχίου και επομένως την βελτίωση της λειτουργίας του χεριού (**Szabo et al, 1992**).

Όλες οι παραπάνω τεχνικές παρουσίαζαν ένα κοινό πρόβλημα, την διατήρηση της σταθερότητας του καρπού. Η σταθερότητα του καρπού είναι σημαντική, γιατί εκτός της κοσμητικής βελτίωσης, βελτιώνει την κίνηση των δακτύλων και την ισχύ της σύλληψης. Όταν συνυπάρχει ένας υποπλαστικός αντίχειρας σε προσαγωγή, γίνεται εμβάθυνση του μεσοδακτύλιου διαστήματος και τενοντομεταφορά για αντίθεση.

Σε έλλειψη του αντίχειρα ή σε επιπλέοντα αντίχειρα, η αντιχειροποίηση του δείκτη αποτελεί την μέθοδο εκλογής. Σε ασθενείς με δύσκαμπτο τύπο IV, μπορεί να γίνει αντιχειροποίηση του μικρού δακτύλου. Χρησιμοποιήθηκε αρχικά από τον **Harrison** και αργότερα από τον **Wood**.

Οι ενδείξεις είναι περιορισμένες. Υποψήφιοι είναι παιδιά με αμφοτερόπλευρη τύπου IV δυσπλασία, που οι πηγεοκαρπικές τους είναι αγκυλωμένες σε κάμψη και κερκιδική απόκλιση, οι



αντίχειρες απουσιάζουν, τα βραχιόνια είναι βραχέα και οι αγκώνες σε έκταση. Η τεχνική, είναι αντίστροφη της αντιχειροποίησης του δείκτη.

ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ (Cleft Hand)

Χαρακτηρίζεται από ολική ή μερική έλλειψη ακτίνων (μιάς ή περισσότερων) του χεριού, στο κεντρικό του τμήμα. Τα οστά του αντιβραχίου είναι συνήθως φυσιολογικά. Πρόκειται για διαταραχή στην ακρολοφία του εξωδέρματος, περί τη 7η εβδομάδα της κύησης, που προκαλεί ένα σφηνοειδές κεντρικό έλλειμμα, στην αναπτυσσόμενη βλάστη του χεριού (**Müller, 1937**).

Ο **Maisels 1970** πρότεινε μία θεωρία κεντρικής συμπίεσης, στο αναπτυσσόμενο χέρι με ένα εύρος προσβολής, από απλό έλλειμμα μαλακών μορίων κεντρικά μέχρι πλήρους εξαφάνισης όλων των δακτύλων .

Η πρώτη περιγραφή ασθενούς, έγινε από τον **Hartsinck (1770)**, ενώ ο η πρώτη χρήση του όρου Cleft Hand έγινε από τον **Kummell (1895)**. Ο **Lange (1936)**, στον γερμανόφωνο χώρο και ο **Barsky (1969)** στον αγγλόφωνο, διαχώρισαν την παραμόρφωση σε τυπική και άτυπη μορφή.

Τυπική Μορφή.

Η παραμόρφωση χαρακτηρίστηκε από τον **Flatt (1977)** σαν "λειτουργικός θρίαμβος και κοινωνική καταστροφή". Συνήθως ελλείπει η 3η ακτίνα χωρίς ή με το μετακάρπιο, ενώ αν υπάρχει έλλειψη και άλλων ακτίνων, αυτή είναι προς το κερκιδικό χείλος του χεριού. Ο παράμεσος σπάνια ελλείπει μόνος του, και όταν η παραμόρφωση είναι τόσο σοβαρή, ώστε να έχουμε ένα μονοδάκτυλο χέρι, τότε αυτό είναι ο μικρός δάκτυλος. Το έλλειμμα έχει σχήμα V. *Συνήθως υπάρχει συνδακτυλία στα δάκτυλα, που γειτονεύουν με το έλλειμμα, με συχνότερη αυτή μεταξύ παράμεσου και μικρού.*

Όταν εμπλέκεται, ο αντίχειρας είναι σε προσαγωγή ή υποπλαστικός ή απουσιάζει, οπότε υπάρχει μεγάλη δυσλειτουργία του χεριού.

Έχουν περιγραφεί πολλές παραλλαγές των μετακαρπίων. Μπορεί στην περιοχή του ελλείμματος να λείπει εντελώς το μετακάρπιο ή δύο μετακάρπια να στηρίζουν ένα δάκτυλο ή συνοστεωμένα μετακάρπια, να στηρίζουν δύο δάκτυλα. Η πιο απλή μορφή κεντρικού ελλείμματος είναι η εμβάθυνση της 3ης δακτυλικής πτυχής, χωρίς οστικό έλλειμμα.

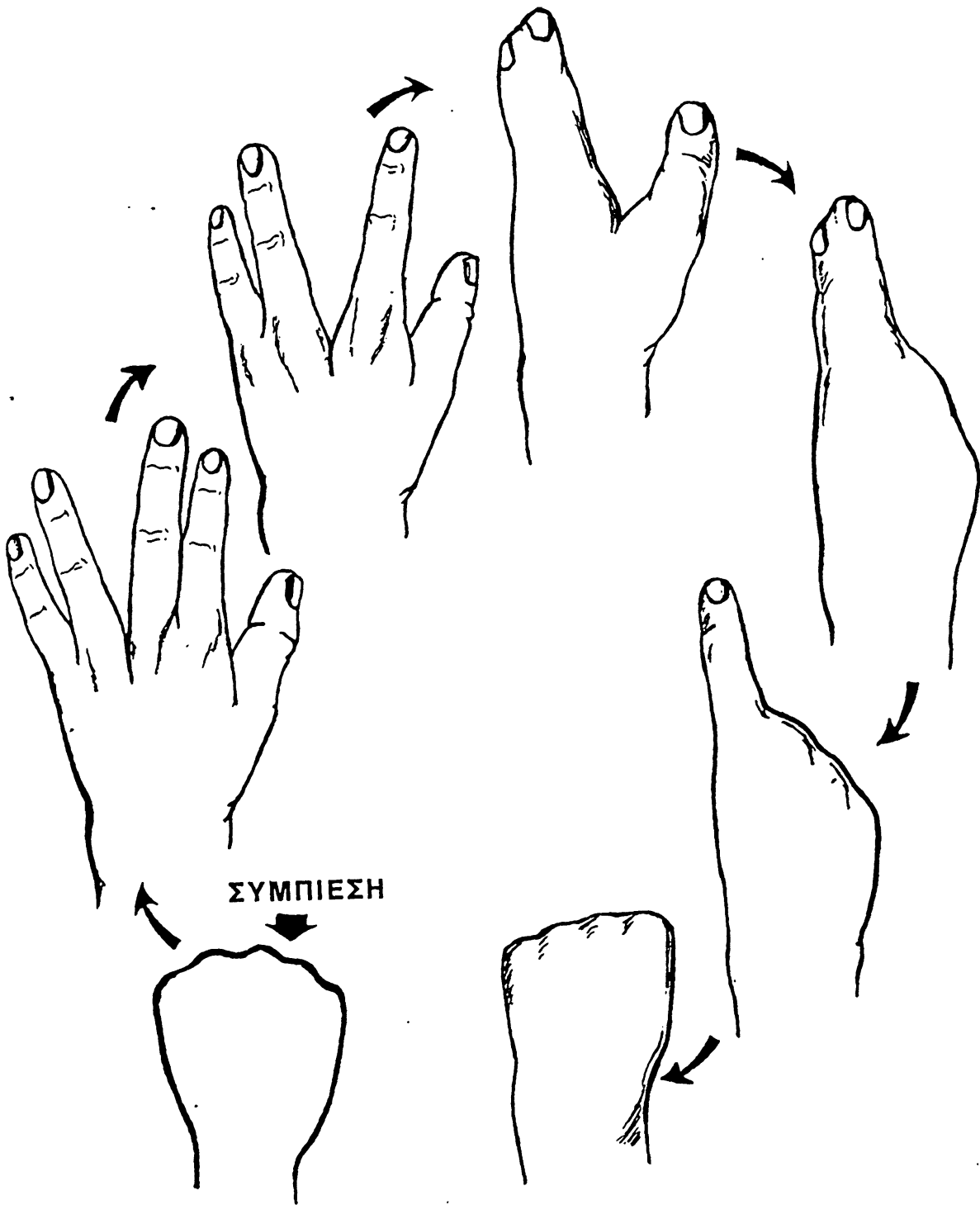
Οι **Miura & Suzuki (1984)** έδειξαν ότι τα μετακάρπια και οι πρώτες φάλαγγες των δακτύλων δίπλα στο κεντρικό έλλειμμα είναι μεγαλύτερα, από ότι στο φυσιολογικό χέρι, σε αντίθεση με την άτυπη μορφή όπου υπάρχει βραχυδακτυλία.

Έχουν κατά καιρούς προταθεί πολλές υποδιαρέσεις (**Watari & Tsuge, 1979, Nutt & Flatt 1981, Tada et al 1981**).

Είναι σπάνια ανωμαλία. Υπολογίζεται ότι εμφανίζεται σε ποσοστό 0.4:10.000 (**Rogala et al, 1974**) έως 0.14: 10.000 γεννήσεις ζώντων (**Birch-Jensen, 1949**).

Δυνατόν να εμφανίζεται σποραδικά, αλλά στην πλειονότητα των παιδιών, πρόκειται για οικογενή κατάσταση μεταδιδόμενη με αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο διαπλεκόμενης διεισδυτικότητας (**Graham & Badgler 1954, David 1974**). Υπολειπόμενη κληρονομικότητα μπορεί να εμφανιστεί σπανιότερα (**Flatt 1977**). Συνήθως προσβάλλονται αμφότερα τα χέρια καθώς και τα πόδια.





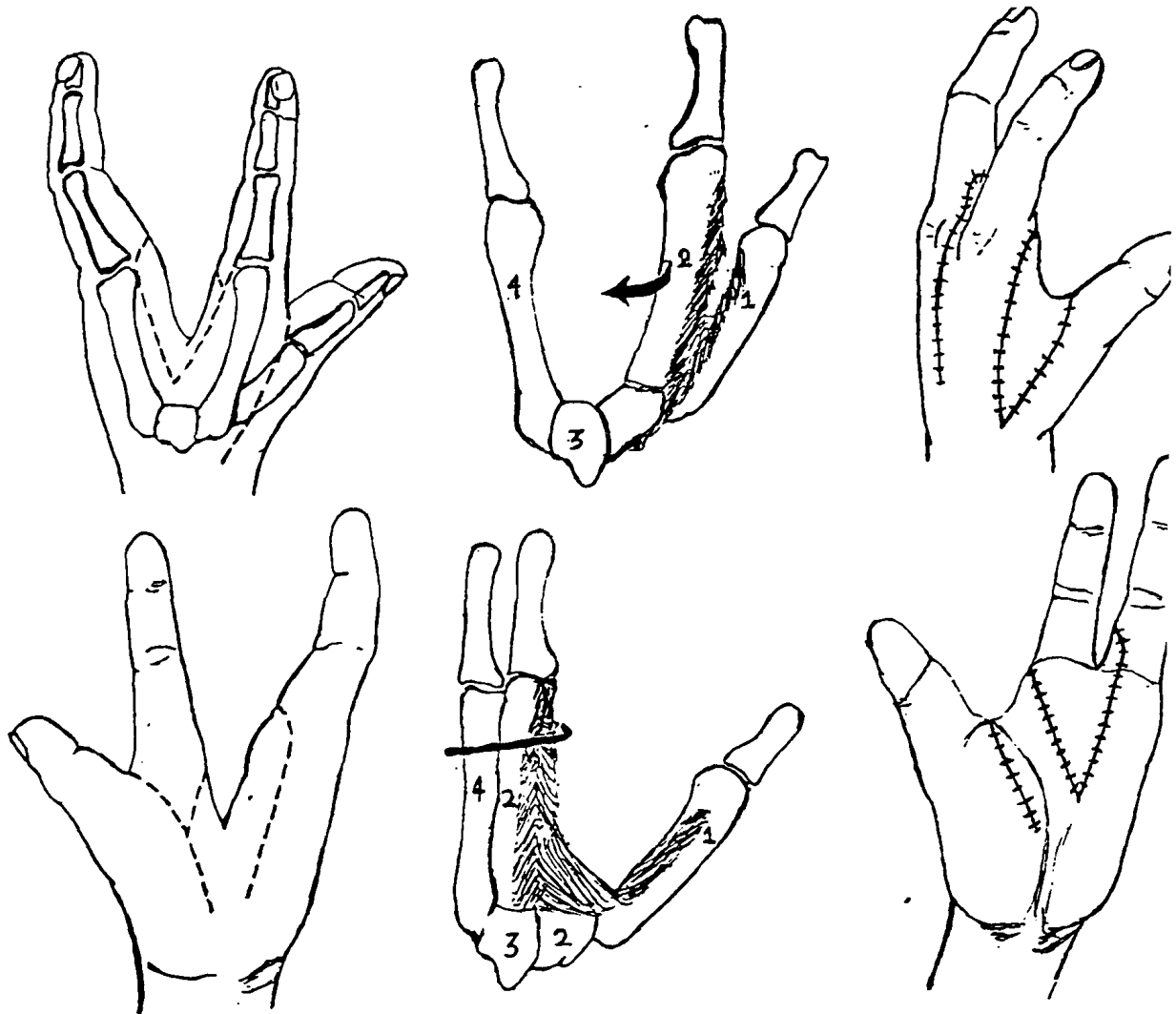
Θεωρία κεντρικής συμπίεσης στη δημιουργία κεντρικής επιμήκουσ αποτυχίας σχηματισμού (Maisels).

(Ανασχεδιασμός από το βιβλίο του A. Flatt " The care of congenital hand anomalies ")

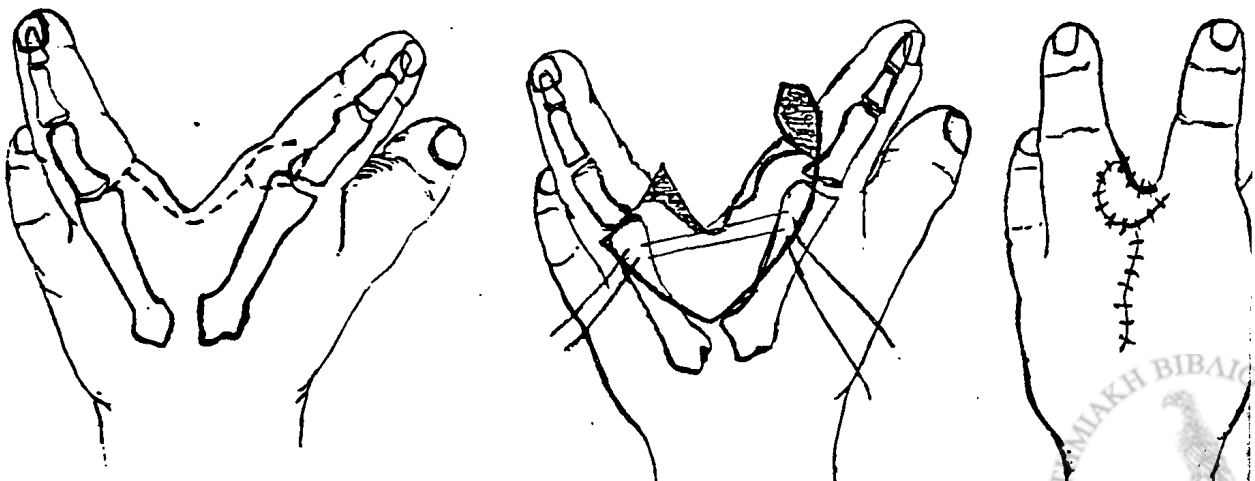


Τεχνικές Διόρθωσης Κεντρικής Επιμήκους Αποτυχίας Σχηματισμού

(Ανασχεδιασμός από το βιβλίο του D. P. Green " Operative Hand Surgery ")



Σχήμα 1: Τεχνική Snow & Littler: Εμβάθυνση του 1ου μεσοδακτύλιου διαστήματος με μεταφορά του παλαμιαίου δερματικού κρημού από το κεντρικό έλλειμμα. Η 2η ακτίνα μεταφέρεται στο υπολλεμμα του 3ου μετακάρπιου.



Σχήμα 2: Τεχνική Barsky: Σύγκλιση της μεσοδακτύλιας πτυχής με δερματικό κρημό σχήματος διαμαντιού. Αποκατάσταση μεσομετακάρπιου συνδέσμου με ράμματα.



Συνοδές διαφοροποιήσεις από το μυεσκελετικό είναι: έλλειψη ωλένης, κερκιδωλενική συνοστέωση, συνοστέωση αγκώνα, κοντό αντιβράχιο, κοντό βραχιόνιο, ψευδάρθρωση κλείδας, έλλειψη μείζονος θωρακικού, συγ. εξάρθρωμα ισχίου, κοντό μηριαίο, υποπλαστική επιγονατίδα, έλλειψη κνήμης, ραιβοίπποποδια.

Διαφοροποιήσεις από άλλες περιοχές αφορούν: λαγόχειλος ή λυκόστομα (συχνά), καρδιοπάθειες, ατρησία πρωκτού, κώφωση, νυσταγμός, καταράκτης, κρυφορχία.

Ιδιαίτερα σημαντική είναι η γενετική συμβουλευτική ενημέρωση των γονέων, όπως τονίζει ο **David (1974)**.

Αντιμετώπιση.

Το πρώτο ερώτημα είναι, αν οι ασθενείς αυτοί χρειάζονται αντιμετώπιση. Οι ασθενείς, αυτοί αναπτύσσουν πολύ καλή λειτουργία με ισχυρή αδρή και λεπτή σύλληψη, έστω και αν η παραμόρφωση είναι αντιαισθητική. Η πείρα, ωστόσο, έδειξε, ότι η χειρουργική αποκατάσταση, μπορεί να βελτιώσει την λειτουργικότητα του χεριού, αν γίνει μεταξύ πρώτου και δεύτερου έτους της ζωής.

Σε απλές περιπτώσεις μπορεί να γίνει άμεση σύγλειση του ελλείμματος των μαλακών μορίων και αυτό μπορεί να επιτευχθεί με χρήση τοπικού δερματικού κρημνού (**Barsky, 1969**), για αποκατάσταση της μεσοδακτύλιας πτυχής.

Για αποφυγή μετεγχειρητικής απόκλισης των γειτονικών μετακαρπίων, πρέπει να αποκαθίσταται ο μεσομετακάρπιος σύνδεσμος, με χρήση ραμμάτων ή τενόντιων μοσχευμάτων από τους καμπτήρες ή τους εκτείνοντες του απουσιάζοντος δακτύλου, που συνήθως υπάρχουν προσκολλημένοι στο πέρας του υπολειμματικού μετακαρπίου και να ενισχύεται η αποκατάσταση με K/W δια των μετακαρπίων. Εναλλακτικά μπορεί να χρησιμοποιηθεί τμήμα του μακρού παλαμικού (**Ueba 1981**)

Συχνά μετά την αφαίρεση του υπολειμματικού μετακαρπίου και προ της σύγλεισης του διαστήματος, χρειάζεται αποκατάσταση των πλάγιων συνδέσμων, στις ΜΚΦ των γειτονικών δακτύλων.

Όταν υπάρχει μεγάλη απόσταση μεταξύ των δακτύλων, δεν πρέπει να θυσιάζεται το δέρμα από τα πλάγια των δακτύλων, αλλά να χρησιμοποιείται για σχεδιασμό κρημνών, που καλύπτουν άριστα το δημιουργούμενο έλλειμμα, που δημιουργείται κατά τον διαχωρισμό συνδακτυλίας, που συχνά συνυπάρχει στα γειτονικά δάκτυλα. Η παραπάνω αρχή είναι ιδιαίτερα σημαντική για την περίπτωση συνδακτυλίας στο πρώτο μεσοδακτυλικό διάστημα με τον αντίχειρα σε προσαγωγή, ενώ αποτελεί την μέθοδο εκλογής, όταν λείπει ο μέσος και ο αντίχειρας είναι μερικά συνοστεωμένος με το δείκτη.

Δυνατόν να γίνει παράλληλη μετατόπιση του μετακαρπίου του δείκτη ωλενίως και οστεοσύνθεσή του με την βάση του μετακαρπίου του μέσου. Στις παραπάνω αρχές βασίζεται η τεχνική των **Snow & Littler (1976)**, ενώ παρόμοιες τεχνικές αναπτύχθηκαν αργότερα (**Miura & Komada 1979, Ueba 1981**).

Για τις ήπιες διαφοροποιήσεις, το χειρουργείο είναι πιο προκλητικό και ανταποδοτικό, δίνοντας άφογο λειτουργικό και κοσμητικό αποτέλεσμα. Στις σοβαρές, βέβαια, περιπτώσεις οι στόχοι είναι λιγότερο φιλόδοξοι. Όταν υπάρχουν μόνο δύο δάκτυλα, μπορεί να επιτευχθεί σύλληψη με συνδυασμό δερματικού κρημνού για κάλυψη του ελλείματος, οστεοτομία στροφής και επανατοποθέτηση των τενόντων. Όταν υπάρχει ένα μόνο δάκτυλο, η μικροχειρουργική λύνει το πρόβλημα με μεταφορά δακτύλου από το πόδι στο χέρι.



Άτυπη μορφή.

Οι τρεις κεντρικές ακτίνες, συμπεριλαμβανομένου και του μεγαλύτερου μέρους των μετακαρπίων, λείπουν. Ο αντίχειρας και το μικρό δάκτυλο συνήθως υπάρχουν, αν και συχνά είναι υποπλαστικά. Σε πολλές περιπτώσεις, υπάρχουν δακτυλικά υπολείμματα (nubbins), συχνά με υπολείμματα νυχιών. Το κεντρικό έλλειμα έχει σχήμα U.

Στην γερμανική βιβλιογραφία, κατατάχθηκε στην κατηγορία της συμβραχυδακτυλίας. Αυτή η ταξινόμηση αναγνωρίστηκε μόνο από τους Ιάπωνες. Ο **Buck-Gramko (1971)** κατέταξε στην ίδια κατηγορία την άτυπη μορφή.

Έχει σποραδική κατανομή. Συνήθως η βλάβη είναι ετερόπλευρη και δεν αφορά τα πόδια, ενώ σπάνια συνυπάρχουν άλλες ανωμαλίες. Όταν υπάρχει μόνο ένα δάκτυλο, σε αντίθεση με την τυπική μορφή, αυτό είναι ο αντίχειρας και η αντιμετώπιση σε άμεση συνέχεια.

Αντιμετώπιση.

Η θεραπεία στην κατηγορία αυτή είναι σαφώς πιο δύσκολη και τα λειτουργικά αποτελέσματα λιγότερο ικανοποιητικά. Όταν περιφερικά του καρπού διατηρούνται οστά και μαλακά μόρια, η χειρουργική απόδοση συλληπτικής ικανότητας, με αίσθηση, πλεονεκτεί έναντι της τοποθέτησης πρόθεσης. Υπάρχουν διάφορες χειρουργικές προσεγγίσεις και κάθε χέρι πρέπει να αντιμετωπίζεται ξεχωριστά λαμβάνοντας υπόψη μας, τι υπάρχει και τι χρειάζεται. Απλή εκτομή των ενδιάμεσων υπολειμματικών δακτύλων με παράλληλη εμβάθυνση του μεσοδακτύλιου διασπήματος, δίνει ικανοποιητική λειτουργία, εφόσον υπάρχει καλά ανεπτυγμένος αντίχειρας και μικρό δάκτυλο. Όταν τα ακραία δάκτυλα (αντίχειρας-μικρός) είναι υποπλαστικά (σύνηθες φαινόμενο), τότε η επιμήκυνση με μινι σύσκευή εξωτερικής οστεοσύνθεσης, δια διατάσεως του πώρου, έχει θέση.

Εναλλακτικές λύσεις για αύξηση μήκους των δακτύλων αποτελούν η ελεύθερη μεταφορά φάλαγγας από το πόδι στο χέρι με διαφορετικά αποτελέσματα κατά καιρούς (**Carroll & Green 1975, Goldberg & Watson 1992**), αλλά οι **Buck-Gramko & Pereira (1990)**., έδειξαν, ότι η φάλαγγα επιβιώνει και αυξάνεται σε μέγεθος για μεγαλύτερο διάστημα, αν μεταφερθεί σε μικρή ηλικία μαζί με το περίοστεό της. Επίσης, οι ίδιοι συγγραφείς, πέτυχαν να ανακατασκευάσουν άρθρωση.

Σε ασταθή ακροδάκτυλα, όπου ελλείπουν οι ενδιάμεσες φάλαγγες και υπάρχει μόνο ονυχοφόρος επιπλέουσα επί του μετακαρπίου, με περίσσεια δέρματος, η παρεμβολή φάλαγγος από το πόδι ή ακόμη και μοσχεύματος οστικού μπορεί να δώσει ένα λειτουργικό ή τουλάχιστον σταθερό δάκτυλο. Υπολείμματα δακτύλων με το οστόν και τα υπερκείμενα μαλακά μόρια, μπορούν να μεταφερθούν σε βραχεία παρακείμενα δάκτυλα, με τον αγγειακό μίσχο τους, για να τα επιμηκύνουν.

Επιμήκυνση δια διατάσεως πώρου, στα μετακάρπια, έχει επίσης χρησιμοποιηθεί (**Smith & Gumley, 1985**).

Η τεχνική σύνθετης αποκατάστασης με χρήση ελεύθερου οστικού μοσχεύματος καλυμένου με δερματικό μόσχευμα, για δημιουργία ενός σταθερού αντερείσματος απέναντι από ένα κινητό δάκτυλο, έχει περιορισμένες ενδείξεις.

Με την πρόοδο της μικροχειρουργικής βρέθηκαν καλύτερες εναλλακτικές λύσεις όπως η μεταφορά αγγειούμενου δακτύλου ή δακτύλων από το πόδι στο χέρι. Με την συνεχώς αυξανόμενη μικροχειρουργική εμπειρία, η επιβίωση του δακτύλου δεν αποτελεί πλέον πρόβλημα (**Gilbert 1982, Lister et al 1983, Lister & Scheker 1985**).



ΩΛΕΝΙΑ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ.

Αποτελεί πιο σπάνια κατάσταση από την κερκιδική και την κεντρική επιμήκη αποτυχία σχηματισμού. Αφορά το ωλένιο χέιλος του αντιβραχίου (ωλένη) και το ωλένιο χέιλος του χεριού.

Η συχνότητά της στο σύνολο των συγγενών διαφοροποιήσεων είναι πολύ μικρή. Ο **Flatt** αναφέρει ποσοστό 1% (σε 2758 ασθενείς 28 με ωλένια αποτυχία σχηματισμού), που σε σύγκριση με την κερκιδική η σχέση ήταν 1:4,5. Άλλες σειρές αναφέρουν σχέση 1:10.

Στα αγόρια εμφανίζεται συχνότερα από ότι στα κορίτσια (3:2). Στο 25% η βλάβη είναι αμφοτερόπλευρη.

Συνήθως έχουν σποραδική κατανομή, ενώ σπάνια υπάρχει οικογενής επίπτωση. Περίπου το 50% των ασθενών έχουν συνοδές δυσπλασίες από το μυοσκελετικό σύστημα όπως σκολίωση, έσω στροφή του βραχιονίου, κλινοδακτυλία του μικρού δακτύλου, δυσπλασία του ισχίου, αμφοτερόπλευρη έλλειψη επιγονατίδας, ραιβοϊπποποδία και υποπλασία των κάτω άκρων.

Συχνές είναι οι δυσπλασίες του αγκώνα, περιλαμβανομένης της μόνιμης σύγκαμψης, ύπαρξης πτερυγίου, εξαρθρήματος της κεφαλής της κερκίδας. Ο καρπός, λόγω της έλλειψης ωλένης, είναι δυσπλαστικός και υπάρχει ωλένια απόκλιση του χεριού τουλάχιστον 30°. Δυσπλασίες και συνοστεώσεις των οστών του καρπού εμφανίζονται αρκετά συχνά. Οι πιο συχνά απαντώμενες είναι: η απουσία του πισοειδούς, απουσία του αγκιστρωτού, συνοστεώση μείζονος-ελάσσονος πολυγώνου και σκαφοειδούς, απουσία πυραμοειδούς, συνοστεώση κεφαλωτού-μηνοειδούς.

Το αντιβράχιο είναι βραχύτερο και η κερκίδα κυρτωμένη με το κοίλο ωλένια. Η ωλένια απόκλιση σχετίζεται με μειωμένη ανάπτυξη, του ωλενίου ημίσεως, του συζευκτικού χόνδρου της κάτω επίφυσης της κερκίδας.

Ο αντίχειρας και ο δείκτης είναι συνήθως φυσιολογικοί, αλλά τα άλλα δάκτυλα συχνά απουσιάζουν. Πάνω από 50% των ασθενών έχουν δυσπλασίες του αντίχειρα (διπλασιασμός ή υποπλασία μέχρι απλασίας), ενώ μόνο ένα 10% των ασθενών έχουν χέρι με πέντε δάκτυλα. Η συνδακτυλία μεταξύ των εναπομενόντων δακτύλων είναι συχνή (30%).

Σε αντίθεση όμως με την κερκιδική αποτυχία σχηματισμού, δεν εμφανίζουν συνοδές διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα. Ωστόσο έχει αναφερθεί συνύπαρξη απουσίας - υποπλασίας ωλένης - περόνης, που δυνατόν να συνδυάζεται με δυσπλασίες του στέρνου, κρανιοπροσωπικές, των δοντιών ή των νεφρών.

Σε αντίθεση με την πληθώρα συνδρόμων, που σχετίζονται με την κερκιδική αποτυχία σχηματισμού, το μόνο γνωστό σύνδρομο, που σχετίζεται με την ωλένια έλλειψη, είναι το σύνδρομο *Cornelia de Lange*. Ο **Goldberg** αναφέρει ακόμη επτά σύνδρομα, που είναι όμως πολύ σπάνια.

Ταξινόμηση.

Τα τελευταία 100 χρόνια, προτάθηκαν αρκετές ταξινομήσεις. Ο **Bayne** πρότεινε μια ταξινόμηση με τέσσερις τύπους:

Τύπος I. Υποπλασία της ωλένης, με παρουσία των δύο συζευκτικών της χόνδρων. Η κύρτωση της κερκίδας είναι ελάχιστη και σπάνια επιδεινώνεται. Η ωλένια απόκλιση του χεριού είναι ελάχιστη και οφείλεται στην καθυστερημένη ανάπτυξη της ωλένης. Στο χέρι οι ελλείψεις μπορεί να ποικίλουν από μικρή υποπλασία των ωλένιων δακτύλων μέχρι πλήρους απουσίας αυτών.

Τύπος II Ο πιο κοινός τύπος. Υπάρχει μία αλυσίδα από μαλακά μόρια που υποκαθιστά το περιφερικό έλλειμμα της ωλένης. Η κύρτωση της κερκίδας είναι μεγαλύτερη, η κεφαλή της μπορεί να



εξαρθρούται προς τα έξω και πίσω και η περιφερική επίφυση παρεκκλίνει ωλένια. Υπάρχει ωλένια απόκλιση του χεριού και ποικίλου βαθμού δυσπλασία των ωλένιων δακτύλων.

Τύπος III Πλήρης απουσία της ωλένης. Η κερκίδα είναι σχεδόν ευθεία και δεν υπάρχει απόκλιση του χεριού. Σοβαρές βλάβες παρατηρούνται στον καρπό και το χέρι. Ο αγκώνας είναι ασταθής και συνήθως υπάρχει εξάρθρωμα της κεφαλής.

Τύπος IV Η εγγύς κερκίδα είναι συνοστεωμένη με το βραχιόνιο, ενώ υπάρχει και ένα μικρό τμήμα του ωλεκράνου. Την απουσιάζουσα ωλένη υποκαθιστά συνήθως μία αλυσίδα από μαλακά μόρια, που οδηγεί σε μεγάλη κύρτωση της κερκίδας και ωλένια απόκλιση του χεριού. Πάντοτε υπάρχουν δυσπλασίες του χεριού. Μερικές φορές, συνυπάρχει μεγάλη έσω στροφή του βραχιονίου, με αποτέλεσμα η παλάμη να κατευθύνεται προς τα πίσω.

Αντιμετώπιση.

Στα μέσα της δεκαετίας του **1920 ο Southwood** έγραψε ότι "από λειτουργικής απόψεως το δυσπλαστικό άκρο είναι πολύ πιο χρήσιμο, από ότι θα περίμενε κανείς, εξαιτίας της ανατομικής του κατάστασης". Ο **Flatt** φαίνεται να συμφωνεί με την άποψη αυτή και προτιμά, όπως δηλώνει, να μην προβαίνει σε χειρουργείο, λόγω της καλής κίνησης στον αγκώνα και καρπό των ασθενών του.

Με την ανακάλυψη της παραμόρφωσης, μετά την γέννηση, για τους τύπους I και III, η χρήση διορθωτικών γύψων ΒΠΚ, που εναλλάσσονται τακτικά και διορθώνουν προοδευτικά, μπορεί να επιτύχει καλό ευθειασμό του αντιβραχίου και χεριού. Στη συνέχεια η διόρθωση διατηρείται με χρήση νάρθηκα στο ωλένιο χείλος του χεριού για αρκετό καιρό.

Στους τύπους II και IV, που η ινώδης αλυσίδα προκαλεί παραμορφώσεις, αρχικά χρησιμοποιούνται νάρθηκες. Αν δεν υπάρχει διόρθωση χρειάζεται χειρουργείο, με μία ελαφρώς κυρτή S τομή, στο παλαμιαίο - ωλένιο χείλος του αντιβραχίου που φθάνει μέχρι το μέσον του καρπού.

Το ωλένιο αγγειονευρώδες δεμάτιο βρίσκεται υποδόρια, γι' αυτό πρέπει να παρασκευάζεται με προσοχή και να προφυλάσσεται. Η αλυσίδα πρέπει να αφαιρείται, σε ένα μήκος ίσο με το 1/3 του αντιβραχίου τουλάχιστον. Το χέρι τοποθετείται χωρίς πίεση, σε ουδέτερη θέση.

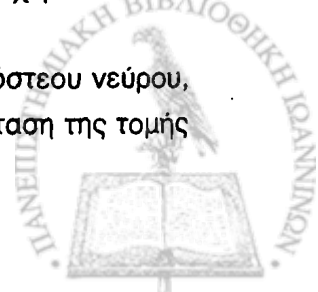
Αν η κεφαλή της κερκίδας είναι εξαρθρωμένη, δυνατόν να επιχειρηθεί συνοστέωση της κερκίδας με την υπολειμματική ωλένη. Τα μαλακά μόρια του ωλενίου χείλους του καρπού, πρέπει να εκταθούν, ώστε να υπάρξει δυνατότητα επαρκούς διόρθωσης του χεριού. Με το πέρας της επέμβασης τοποθετείται γύψος ΒΠΚ και αργότερα νάρθηκας για διατήρηση της διόρθωσης.

Στην πλειοψηφία των ασθενών, το χέρι εμφανίζει δύο ή τρία δάκτυλα, όπου ο αντίχειρας μπορεί να μην αντιτίθεται με τα υπόλοιπα και να χρειάζεται στροφική οστεοτομία στο μετακάρπιο και εμβάθυνση του πρώτου μεσοδακτυλίου διαστήματος, με πλαστική Z ή με περιστροφικό κρημνό. Η συνδακτυλία, αν υπάρχει, πρέπει να διορθώνεται σε μικρή ηλικία, για αποφυγή μόνιμων παραμορφώσεων.

Αν το παιδί πρωτοεξετασθεί μετά τον 6ο-12ο μήνα, τότε για τους τύπους I και III ισχύουν τα ίδια. Για τους II και IV αρχικά τοποθετείται διορθωτικός νάρθηκας. Αν δεν επιτευχθεί διόρθωση ή υπάρχει προοδευτική επιδείνωση των παραμορφώσεων, τότε πρέπει να αποφασιστεί χειρουργείο.

Αν υπάρχει καλή κίνηση πρηνισμού-υπτιασμού τότε δεν συνίσταται η χειρουργική διόρθωση, για κοσμητικούς λόγους, δεδομένου μάλιστα, ότι η ωλένια απόκλιση του χεριού σπάνια ξεπερνά τις 30°.

Προσοχή πρέπει να δίνεται στον κίνδυνο τραυματισμού του ραχιαίου μεσόστεου νεύρου, κατά την εκτομή του κεντρικού τμήματος της κερκίδας, γι' αυτό συνίσταται η επέκταση της τομής



στο κερκιδικό-έξω χείλος και η παρασκευή του νεύρου. Συχνά βρίσκεται κεντρικότερα από την φυσιολογική του θέση, ακολουθώντας την κεφαλή της κερκίδας.

Η συνοστέωση μπορεί να επιτευχθεί, με τελικοτελική ή πλαγιο-πλάγια επαφή των δύο οστών, που οστεοσυντίθενται με βίδες 3,5mm ή K/W σε ουδέτερη θέση πρηνισμού-υπτιασμού.

Όταν υπάρχει αγκύλωση του αγκώνα στον τύπο IV, πρέπει η αλυσίδα να εκτέμνεται. Σε αμφοτερόπλευρες βλάβες και ειδικά αν συνυπάρχει και έσω στροφή του βραχιονίου χρειάζεται χειρουργική παρέμβαση, για να μπορεί το παιδί, να φέρνει ένα τουλάχιστον χέρι στο στόμα του.

Γίνεται αρθρόδεση του αγκώνος σε 60° κάμψη και με το αντιβράχιο σε ουδέτερη θέση. Η τεχνική είναι δύσκολη και προτιμάται μαζί με οστεοτομία στον αγκώνα, να διορθώνεται και η έσω στροφή. Ακολουθεί οστεοσύνθεση με βίδες ή K/W και προστασία με γύψο ΒΠΚ, μέχρι πωρώσεως.

Σε μεγαλύτερα παιδιά ανευρίσκονται συνήθως τρία προβλήματα αν παραμείνουν χωρίς θεραπεία: 1. Προβολή της εξαρθρωμένης κεφαλής κερκίδας, 2. Εκσημασμένη κύρτωση της κερκίδας, 3. Ωλένια απόκλιση του χεριού.

Προς το τέλος της εφηβείας, μπορεί να γίνει σφηνοειδής οστεοτομία, για διόρθωση της κύρτωσης της κερκίδας και της απόκλισης του χεριού. Αν δεν έχει επιτευχθεί ακόμα σκελετική ωρίμανση, μπορεί να γίνει εκτομή της αλυσίδας σε συνδυασμό με οστεοτομία.

Η εκτομή της κεφαλής της κερκίδας δεν συνιστάται γιατί μπορεί να αποτελέσει σοβαρό λειτουργικό μειονέκτημα σε ένα χέρι, που προσαρμόστηκε σε μία μορφή λειτουργίας με αστάθεια, αλλά με ύπαρξη πρηνισμού-υπτιασμού.

ΠΑΡΕΜΒΑΛΛΟΜΕΝΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ (ΦΩΚΟΜΕΛΕΙΑ)

Αποτελεί σοβαρότατη μορφή αναπηρίας. Διακρίνονται τρεις ανατομικοί τύποι:

I: Πλήρης απουσία όλων των οστών του άκρου κεντρικά του χεριού, με αποτέλεσμα να βρίσκεται σε επαφή με τον κορμό.

II: Μεγάλη υποπλασία ή απουσία των κεντρικών δομών του άκρου. Το χέρι χωρίζεται από τον κορμό με ένα μικρό οστικό τμήμα.

III: Το χέρι είναι σε επαφή απευθείας με το βραχιόνιο.

Η συχνότητα της διαφοροποίησης είναι 0,8%. Ιδιαίτερα αυξημένη υπήρξε την εποχή της θαλιδομιδής. Συνοδές βλάβες, από το άλλο χέρι είναι συνήθως η κερκιδική ή ωλένια επιμήκης αποτυχία σχηματισμού, ενώ έχουν αναφερθεί και καρδιολογικές, δερματικές παραλλαγές ή διαταραχές της οστεοποίησης. Στο άκρο με φωκομέλεια, το χέρι είναι επίσης υποπλαστικό, ενώ η λειτουργία του μπορεί να κυμαίνεται από φυσιολογική έως ανύπαρκτη.

Οι ενδείξεις για χειρουργική διόρθωση είναι πολύ λίγες και αφορούν επιμήκυνση του υποπλαστικού παρεμβαλλόμενου οστού, αποκατάσταση συνοδών διαφορών του χεριού (διόρθωση συνδακτυλίας-κλινοδακτυλίας ή μεταφορές τενόντων). Η χρήση λειτουργικών προθέσεων βοηθά, ιδιαίτερα τα παιδιά με φωκομέλεια, ιδίως σε αμφοτερόπλευρες περιπτώσεις.

Οι μέθοδοι επιμήκυνσης του άκρου που χρησιμοποιούνται είναι: 1. Οστεοτομία-Z ή εγκάρσια και παρεμβολή μοσχεύματος, 2. Οστεογένεση δια διατάσεως του πάρου., 3. Στροφή της κλείδας περιφερικά και καθήλωση του έσω τμήματος της στην περιφέρεια του βραχέος παρεμβαλλόμενου οστού, 4. Μεταφορά αγγειομένης περόνης με την κεφαλή της να τοποθετείται στην άρθρωση του ώμου.



Ο ΑΝΕΠΑΡΚΗΣ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ

Καθώς ο αντίχειρας συνεισφέρει κατά το 50% στην σύλληψη, θεωρώ σκόπιμο να περιγράψω ξεχωριστά τις συγγενείς διαφοροποιήσεις, που μειώνουν την λειτουργικότητα του και ανήκουν είτε στην κατηγορία της επιμήκους αποτυχίας σχηματισμού είτε στην κατηγορία της υποπλασίας. Οι διπλασιασμοί του όπως και κάποιες μυϊκές ανισορροπίες του, αναπτύσσονται σε ξεχωριστά κεφάλαια.

Ταξινόμηση Υποπλασιών Αντίχειρα.

Έχουν προταθεί, κατά καιρούς, πολλές ταξινομήσεις. Επικρατέστερη είναι αυτή που προτάθηκε αρχικά από τον **Blauth (1967)** και τροποποιήθηκε από τον **Buck-Gramko (1968, 1971)** και αργότερα επεκτάθηκε από τον **Manske & McCarroll (1985)**. Αυτή η ταξινόμηση δημοσιεύθηκε το 1990 στο *Hand Clinics* από τον **Kleinman**.

Διακρίνονται πέντε τύποι υποπλασίας:

Τύπος I. Ελάχιστη βράχυνση και λέπτυνση όλων των δομών του αντίχειρα. Σπάνια ως μεμονωμένη, συνήθως μέρος προαξονικής υποπλασίας. Όλα τα μέρη του αντίχειρα είναι παρόντα αλλά υποπλαστικά. Δεν απαιτείται θεραπεία.

Τύπος II Μέτρια υποπλασία συνήθως και των τριών οστών. Πιθανή στένωση της μεσοδακτυλικής πτυχής και εξασθένηση του ωλένιου πλάγιου συνδέσμου της ΜΚΦ (αστάθεια ΜΚΦ). Οι μύες του θέναρος που νευρώνονται από τον κινητικό κλάδο του μέσου νεύρου μπορεί να απουσιάζουν ή να είναι υποπλαστικοί. Η εν τω βάθει κεφαλή του βραχέως καμπτήρα και ο προσαγωγός είναι φυσιολογικοί.

Τύπος III. Οι **Manske & McCarroll** υποδιαίρεσαν περαιτέρω τον τύπο αυτό σε δύο υποκατηγορίες, με κριτήριο την σταθερότητα της πολυγωνομετακάρπιας άρθρωσης.

Τύπος IIIA: Υπάρχει απλασία των μυών του θέναρος και υποπλασία των ετερόχθονων μυών του αντίχειρα που είναι γενικά υποπλαστικός. Μερικές από αυτές τις μυϊκές παραλλαγές, αναγνωρίζονται πλέον σαν ξεχωριστοί τύποι υποπλασίας, όπως μη φυσιολογικές σχέσεις καμπτήρων-εκτεινόντων, απουσία τενόντων, ανώμαλοι τένοντες και μη φυσιολογικές τενόντιες καταφύσεις.

Τύπος IIIB: Συνυπάρχει αστάθεια της πολυγωνομετακάρπιας

Στον τύπο 3, η ΜΚΦ άρθρωση είναι συνήθως ασταθής και οι ανωμαλίες των τενόντων περιορίζουν συνήθως την κίνηση τόσο της ΜΚΦ όσο και της Φ.Φ. άρθρωσης. Η ΜΚΦ μπορεί να βρίσκεται σε απαγωγή, που χειροτερεύει με την τενόντια ανισορροπία.

Τύπος IV. Ο επονομαζόμενος "επιπλέον αντίχειρας", μοιάζει πραγματικά να επιπλέει στον χώρο, κρεμασμένος από το υπόλοιπο χέρι, με ένα στενό δερματικό μίσχο. Δεν παρουσιάζει καμία σταθερότητα στην βάση του και καμία εθελούσια κινητικότητα. Πρόκειται για απελπιστική κατάσταση υποπλασίας, που ισοδυναμεί πρακτικά με απλασία και χρήζει εξαίρεσης και αντιχειροποίησης του δείκτη.

Τύπος V. Δεν υπάρχει κλινικά αντίχειρας, αλλά κατά την αντιχειροποίηση του δείκτη δυνατόν να ανακαλύψει ο χειρουργός υπολείμματα μυών του θέναρος ή νευραγγειακών δομών, που αντιστοιχούν στον αντίχειρα.



Θεραπεία

Ανάλογα με το μέγεθος του αντίχειρα και τις ανωμαλίες που παρατηρούνται, ρυθμίζεται και η θεραπευτική αντιμετώπιση. Χρειάζεται προσεκτική εκτίμηση της λειτουργικότητας, για να επιλεγεί η κατάλληλη χειρουργική επέμβαση, μεταξύ των παρακάτω:

1. Εμβάθυνση του μεσοδακτύλιου διαστήματος
2. Σταθεροποίηση ασταθούς άρθρωσης με αρθρόδεση ή με συνδεσμοπλαστική.
3. Επιμήκυνση δια διατάσεως του πώρου (**Matev**)
4. Μεταφορά φαλάγγων ή και ολόκληρου δακτύλου από το πόδι στον αντίχειρα, που έχει ένδειξη αν υπάρχει πολυγωνομετάρπια άρθρωση.
5. Τοποθέτηση οστικού μοσχεύματος στην κορυφή του αντίχειρα κάτω από το χαλαρό πλεονάζον δέρμα, ή περιεμβαλλόμενου μετά από επιμήκυνση.
6. Φαλαγγοποίηση: Μετάθεση αγγειούμενης ή μη φάλαγγας από ένα υποπλαστικό δάκτυλο του χεριού στον αντίχειρα
7. Αντιχειροποίηση του δείκτη: για τους τύπους IV και V, ενώ σχετική είναι η ένδειξη για τον τύπο III B

ΤΥΠΟΣ Ι.

Ο βραχύς αντίχειρας είναι συχνή συγγενής παραλλαγή και αποτελεί το έναυσμα, για περαιτέρω έλεγχο, μια και συχνά είναι σημείο κάποιου συνδρόμου ή κάποιας χρωμοσωματικής ατυπίας.

Αν η υποπλασία οφείλεται σε βραχύ πρώτο μετακάρπιο, με αυξημένο πλάτος, συνήθως υποκρύπτεται σύνδρομο *Cornelia De Lange* ή σύνδρομο χεριού-ποδιού-μήτρας ή διαστροφικός νανισμός. Το βραχύ μετακάρπιο μπορεί να αποτελεί εκδήλωση προοδευτικής οστεοποιού μυϊτιδας, αν και σ'αυτή την περίπτωση, είναι βραχύ το μεγάλο δάκτυλο του ποδιού.

Συχνά, επίσης, σχετίζεται με παραλλαγές των μυών του θέναρος, των οστών του καρπού, των μυών του αντιβραχίου ή και του κάτω πέρατος της κερκίδας. Σε σοβαρές περιπτώσεις, μπορεί να απουσιάζει το σκαφοειδές και το μείζον πολύγωνο.

Υποπλαστική πρώτη φάλαγγα του αντίχειρα ανευρίσκεται στα πλαίσια βραχυδακτυλίας σε όλο το χέρι, όπου οι μέσες φάλαγγες όλων των δακτύλων είναι υποπλαστικές (βραχυμεσοφαλαγγία).

Υποπλασία της τελικής φάλαγγας του αντίχειρα υπάρχει στα πλαίσια βραχυδακτυλίας, είτε σαν μεμονωμένη διαφοροποίηση είτε σε συνδυασμό με παραλλαγές του χεριού κεντρικότερα. Μπορεί να είναι βραχεία και αποπλατυσμένη, σε μία σειρά συνδρόμων όπως το **Rubinstein-Taybi**, **Apert**, **Carpenter** και στο σύνδρομο χεριού-ποδιού-μήτρας.

Ο αντίχειρας συνήθως παρεκκλίνει κερκιδικά. Ο μεμονωμένος βραχύς αντίχειρας "δίκηνη κολοβώματος", πήρε κατά καιρούς διάφορα ονόματα όπως "αντίχειρας του δολοφόνου" ή "αντίχειρας του αγγειοπλάστη".

Εκτός των περιπτώσεων αντίχειρα "δίκηνη κολοβώματος", η ονυχοφόρος φάλαγγα, μπορεί να είναι υποπλαστική σε μία σειρά από συγγενείς διαταραχές, όπως τα σύνδρομα **Fanconi** και **Holt-Oram**. Ένας ελάχιστα βραχύτερος του φυσιολογικού αντίχειρας σπάνια, χρειάζεται χειρουργική διόρθωση, γιατί δεν επηρεάζει την λειτουργία του χεριού. Αν η βράχυνση προκαλεί λειτουργικό πρόβλημα, τότε χρειάζεται χειρουργική διόρθωση με επιμήκυνση δια διατάσεως του πώρου ή με την παρεμβολή οστικού μοσχεύματος.



ΤΥΠΟΣ II και III

Στον τύπο 2 και, πάντα, στον τύπο 3, του υποπλαστικού αντίχειρα, λόγω της έλλειψης των μυών του θέναρους που νευρούνται από το μέσο νεύρο, υπάρχει μόνιμη προσαγωγή και σοβαρή μείωση της λειτουργίας του αντίχειρα. Οι **Strauch & Spinner** έδειξαν, ότι συνήθως απουσιάζει και ο μακρός καμπτήρας του αντίχειρα.

Ωστόσο, υπάρχει η δυνατότητα μικρής κάμψης στην ΜΚΦ άρθρωση, από την εν τω βάθει κεφαλή του βραχέως καμπτήρα ή τις ίνες του προσαγωγού προς τον εκτατικό μηχανισμό.

Η δερματική παλαμιαία πτυχή της Φ.Φ άρθρωσης απουσιάζει ή είναι υποπλαστική, δίνοντας στον αντίχειρα μία περίεργη εμφάνιση. Οι περισσότεροι από αυτούς τους αντίχειρες είναι ελαφρώς βραχύτεροι χωρίς λειτουργική επίπτωση.

Η διαφοροποίηση συνήθως μεταβιβάζεται με τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο κληρονομικότητας, επομένως υπάρχει 50% πιθανότητα κάθε παιδί ενός γονέα, που φέρει την διαφοροποίηση, να την κληρονομήσει.

Οι θεραπευτικοί στόχοι είναι οι παρακάτω:

1. Αποκατάσταση της αντίθεσης, 2. Διεύρυνση του μεσοδακτυλίου διαστήματος και 3. Σταθεροποίηση.

Είναι ανώφελο να επιχειρηθεί τενοντομεταφορά για αντίθεση, ενώ υπάρχουν συμφύσεις και στένωση του διαστήματος. Η απλή εκτομή της ραχιαίας περιτονίας, δεν επαρκεί.

Συνήθως, ο πρώτος ραχιαίος μεσόστέος χρειάζεται να αποσυνδεθεί, από την έκφυσή του στο πρώτο μετακάρπιο και επίσης πρέπει να εκταμεί η εγκάρσια κεφαλή του προσαγωγού.

Ταυτόχρονα, μπορεί να γίνει αποκατάσταση του ωλένιου πλάγιου συνδέσμου της ΜΚΦ άρθρωσης, αν είναι ασταθής, μετά την απελευθέρωση των μαλακών μορίων.

Η τενοντομεταφορά, για αποκατάσταση της αντίθεσης, γίνεται σε δεύτερο χρόνο.

Χέρι πέντε δακτύλων ("Five Fingered Hand"). Πρόκειται για διαφοροποίηση, όπου ο αντίχειρας βρίσκεται σε πλήρη προσαγωγή, το πρώτο μεσοδακτυλικό διάστημα είναι ανύπαρκτο και ο αντίχειρας βρίσκεται παράλληλα με τα άλλα δάκτυλα στο ίδιο επίπεδο.

Η χρήση πολλαπλών ραχιαίων κρημών, που παρέχουν επαρκές δέρμα τόσο ραχιαία όσο και παλαμιαία για το πρώτο μεσοδακτυλικό διάστημα (**Flatt**), αποτελεί την μέθοδο θεραπείας. Αμέσως μετά την απελευθέρωση του αντίχειρα, αυτός φέρεται στην φυσιολογική του θέση.

ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ ΣΕ ΑΠΑΓΩΓΗ

Πρόκειται για σπάνια συγγενή παραλλαγή του αντίχειρα, αλλά μπορεί να είναι επακόλουθο επεμβάσεως για διόρθωση διπλασιασμού του.

Προ 20ετίας, ο **Tupper** ονόμασε την δυσμορφία αυτή "pollex abductus" και ο όρος καθιερώθηκε στη διεθνή βιβλιογραφία.

Υπάρχει υποπλασία, τύπου 2 του αντίχειρα, με στένωση του πρώτου μεσοδακτυλίου διαστήματος, ελλείμματα στους μύες του θέναρους, χαλαρότητα ωλένιου πλάγιου συνδέσμου της ΜΚΦ άρθρωσης και απαγωγή της ΜΚΦ, ενώ το πρώτο μετακάρπιο βρίσκεται σε προσαγωγή.

Παθολογοανατομικά, υπάρχει συγγενής παραλλαγή της θέσης του μακρού καμπτήρα του αντίχειρα. Ο τένοντας έχει μία κατάφυση τύπου "Y" στην περιφερική φάλαγγα με μία επιπλέον καταφυτική δέσμη που περνώντας κερκιδικά, ενώνεται ραχιαία με τον μακρό εκτείνοντα του αντίχειρα. Αυτή η ανώμαλη κατάφυση, αλλάζει την φυσιολογική δράση του καμπτήρα και προκαλεί



κατά την σύσπαση του μυός, απαγωγή της φάλαγγας και τάση απαγωγής στην ΜΚΦ άρθρωση. Παράλληλα, η κάμψη είναι περιορισμένη και ως εκ τούτου, οι δερματικές πτυχές που συνήθως υπάρχουν και στις δύο επιφάνειες της άρθρωσης απουσιάζουν ή είναι δυσδιάκριτες.

Παθητική κίνηση στην άρθρωση συνήθως υπάρχει. Ο μακρός καμπτήρας, πορευόμενος κεντρικά, περνά από το κερκιδικό χείλος της πρώτης φάλαγγας, μετά επιφανειακά στους μύες του θέναρος και στο κερκιδικό χείλος της παλαμιαίας επιφάνειας του καρπού. Μερικές φορές περνά πιο ραχιαία και κείται επί του μακρού απαγωγού.

Μία επιπρόσθετη ανωμαλία, που συχνά εμφανίζεται, είναι η παρουσία ενός επικουρικού μυός, που ο **Lister** ονόμασε "ελμινθοειδή μυ του αντίχειρα". Εκφύεται κοντά στην ΜΚΦ από τον μακρό καμπτήρα, διασχίζει το στενό μεσοδακτύλιο διάστημα, για να συνενωθεί με τον ελμινθοειδή του δείκτη και να καταφυθεί μαζί του στον εκτατικό μηχανισμό του δείκτη. Η σύσπαση αυτού του μυός προκαλεί στένωση του μεσοδακτυλίου διαστήματος.

Η θεραπεία συνίσταται σε εκτομή της ανώμαλης δέσμης, που συνδέεται με τον εκτείνοντα, και του ανώμαλου ελμινθοειδούς, αν υπάρχει. Ο χαλαρός ωλένιος πλάγιος σύνδεσμος, πρέπει να ενισχύεται και συχνά μπορεί να καθηλωθεί προσωρινά η ΜΚΦ σε θέση προσαγωγής-έκτασης. Εμβάθυνση του μεσοδακτυλίου διαστήματος γίνεται όπου χρειάζεται, στον ίδιο χρόνο. Όταν ο καμπτήρας είναι πολύ παρεκτοπισμένος, πρέπει να ανακατασκευασθούν καθεκτικοί κυκλοτερείς σύνδεσμοι σε άλλοτε άλλη έκταση, αναλόγως της έκτασης της παρεκτόπισης. Η κάμψη ΦΦ άρθρωσης, που κερδίζεται, είναι γύρω στις 20°. Σε συνδυασμό με την κάμψη στην ΜΚΦ αποδίδει καλή λειτουργικότητα στον αντίχειρα. Τενοντομεταφορά για αντίθεση, μπορεί να γίνει, σε δεύτερο χρόνο.

Εμβάθυνση της μεσοδακτυλικής πτυχής.

Στα παιδιά προτιμώνται τοπικοί κρημνοί. Αρχικά χρησιμοποιήθηκε Z-πλαστική 2 κρημνών, που αν και διεύρυνε το μεσοδακτυλικό διάστημα, του έδινε ένα μη φυσιολογικό διάστημα. Η Z-πλαστική των τεσσάρων κρημνών (σχήμα) δημιουργεί ένα πιο φυσιολογικό διάστημα με στρογγυλεμένη την δερματική του ακρολοφία.

Για να επιτευχθεί το μεγαλύτερο άνοιγμα του μεσοδακτυλικού διαστήματος χωρίς τάση των κρημνών, πρέπει για την Z-πλαστική των δύο κρημνών η γωνία στην κορυφή του κάθε κρημνού να είναι 60°, ενώ στην Z-πλαστική των 4 κρημνών πρέπει να είναι 45°. Σε όλες τις Z-πλαστικές υπάρχει μια βασική αρχή που πρέπει να τηρείται. Ίσο μήκος στις πλευρές όλων των κρημνών. Μετά την ανύψωση των κρημνών, αναγνωρίζονται και απελευθερώνονται από ινώδεις συμφύσεις τα αγγειονευρώδη δεμάτια.

Έχοντας τον αντίχειρα σε μέγιστη απαγωγή παθητικά, μπορούμε εύκολα να διακρίνουμε τις δομές που έχουν τάση και να τις διατάσουμε, μέχρι που οι κρημνοί να παραμείνουν χαλαροί στην νέα τους θέση. Ποτέ δεν πρέπει να συρράπτονται οι κρημνοί, με τις βάσεις τους καθηλωμένες πάνω σε "σφιχτές" περιτονίες και μύες. Η συρραφή του γίνεται με απορροφήσιμο ράμμα 5-0 και ακολουθεί επίδεση του χεριού σε θέση απαγωγής του αντίχειρα για 2 εβδομάδες.

Όταν το διάστημα είναι πολύ αβαθές (στο ύψος της Φ.Φ. άρθρωσης) οι Z-πλαστικές δεν επαρκούν και χρειάζεται κάποια παραλλαγή της συνήθους διαδικασίας, που ακολουθείται για την λύση της συνδακτυλίας. Τα βήματα έχουν ως εξής:

1. Σχεδιασμός ραχιαίου κρημνού τετράπλευρου, με όριο την ακρολοφία της μεσοδακτυλικής πτυχής, που πρέπει να έχει αρκετό εύρος, για να καλύψει όλο το διάστημα.



2. Σχεδιασμός παλαμιαίου κρημνού με βάση στον αντίχειρα και μέγεθος τέτοιο που να καλύπτει όλο το ωλένιο χείλος του αντίχειρα που απογυμνώνεται με την παρασκευή του ραχιαίου κρημνού.

Το περιφερικό άκρο του ραχιαίου κρημνού συρράπτεται στο εγγύς παλαμιαίο όριο του μεσοδακτύλιου διαστήματος, που δημιουργείται μετά την ανύψωση του παλαμιαίου κρημνού.

Άλλοι κρημνοί έχουν σαν βασική αρχή να ανυψωθεί ένας δερματικός κρημνός με την βάση του κεντρικά ή από τον αντίχειρα ή από τον δείκτη, που θα περιστραφεί για να καλύψει το διευρυσμένο διάστημα, ενώ το έλλειμμα που θα προκύψει στην δότρια περιοχή, καλύπτεται με δερματικό μόσχευμα.

Όποια μέθοδος και αν χρησιμοποιηθεί, πρέπει να παρασκευάζεται και να εκτέμνεται η ραχιαία περιτονία του μεσοδακτύλιου διαστήματος, ενώ για την διατήρηση της νέας θέσης απαγωγής τοποθετούνται K/W μεταξύ του 1ου και 2ου μετακαρπίου.

Αποκατάσταση της αντίθεσης.

Γίνεται με δύο κυρίως τρόπους:

1. Τενοντομεταφορά (συνήθως του επιπολής καμπήρα του παράμεσου).

Ο τένοντας εκτέμνεται περιφερικά στο ύψος της μεσοδακτύλιας πτυχής και αφού περάσει επί τα εκτός του ωλενίου καμπήρα του καρπού, μέσα από μία τεχνητή αγκύλη που δημιουργείται από τμήμα του ωλενίου καμπήρα, φέρεται προς τον αντίχειρα και χωρίζεται σε δύο δέσμες. Η μία συρράπτεται στην κατάφυση του βραχέος απαγωγού του αντίχειρα και η άλλη στην προέκταση του εκτατικού μηχανισμού. Οι **Strauch & Spinner** προτείνουν η δεύτερη δέσμη του τένοντα να χρησιμοποιείται για ενίσχυση του ωλενίου πλάγιου συνδέσμου της ΜΚΦ άρθρωσης.

2. Μεταφορά απαγωγού του μικρού δακτύλου (Τεχνική Huber).

Έγινε δημοφιλής τα τελευταία χρόνια γιατί φαίνεται ότι αποκαθιστά κοσμητικά την περιοχή του θένaros. Το πλεονέκτημα της επέμβασης αυτής είναι ότι ο μεταφερόμενος μυς έχει παρόμοια συμπεριφορά με τους μύες του θένaros. Η έκφυση του μυός παραμένει άθικτη χρησιμεύοντας σαν άγκυρα, ενώ ο μυς παρασκευάζεται με το νευραγγειακό του δεμάτιο και μεταφέρεται προς τον αντίχειρα υποδορίως.

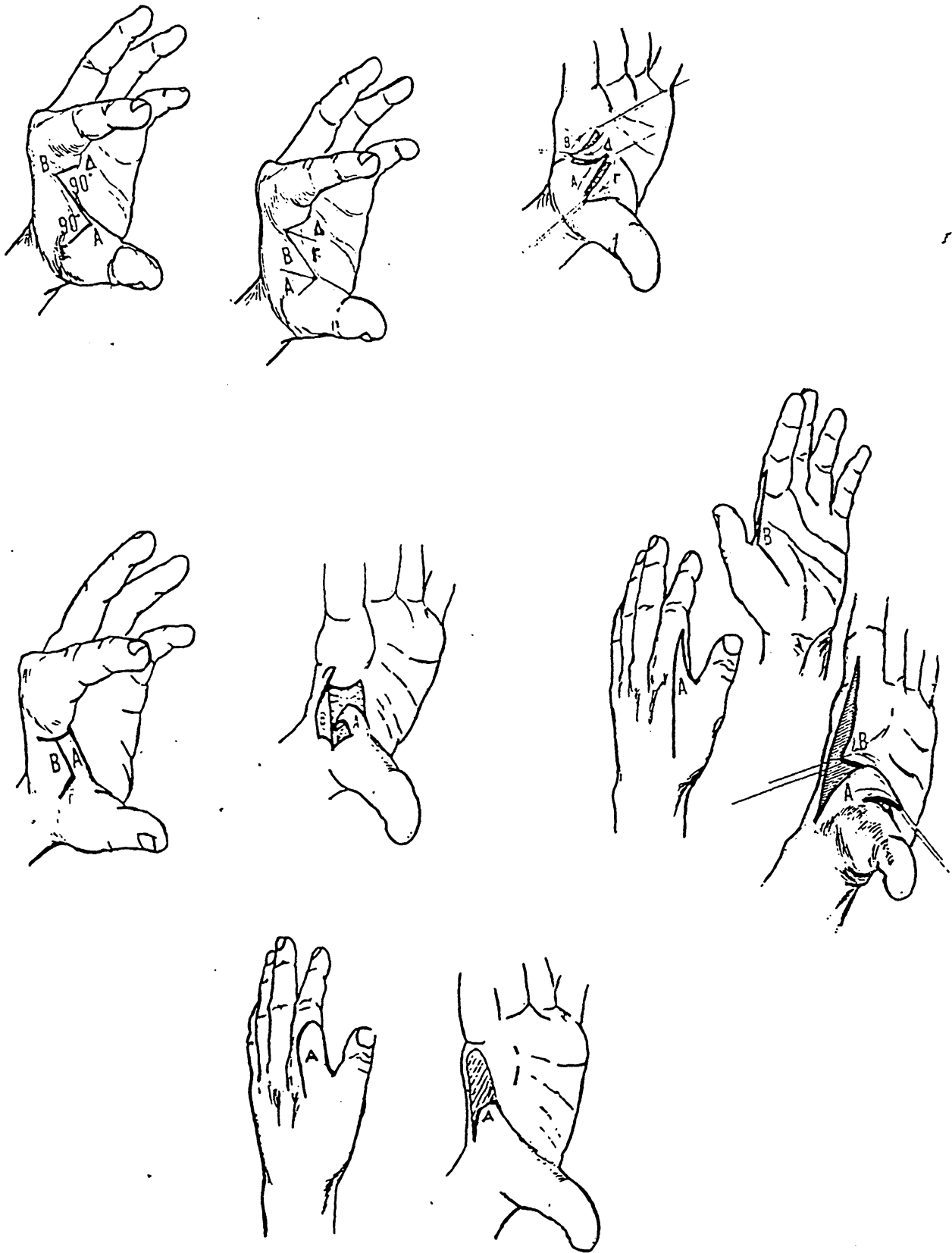
Οι **Manske & McCarroll** τόνισαν ότι ο τρόπος καθήλωσης στον αντίχειρα, πρέπει να εξαρτάται από το είδος του ελλείμματος. Σε μεμονωμένη απλασία θένaros ο τένοντας χωρίζεται σε 2 δέσμες και η μία καθηλώνεται στον θύλακο της ΜΚΦ άρθρωσης κερκιδικά, ενώ η άλλη στον μακρό εκτείνοντα του αντίχειρα.

Όταν συνδυάζεται η απλασία θένaros με άλλες κερκιδικές διαφοροποιήσεις η μία δέσμη καθηλώνεται στο κερκιδικό χείλος της βάσης της 1ης φάλαγγας του αντίχειρα. Ο μεταφερόμενος μυς δεν είναι τόσο ισχυρός, γι'αυτό, αν δεν απελευθερωθεί ο αντίχειρας ωλενίως, η μεταφορά θα αποτύχει.

Ο **Tajima** επέκρινε την τεχνική, τονίζοντας ότι η μεταφορά του μυός εξασθενεί την περιοχή του οπισθένaros κατά την σύλληψη.

Η τεχνική είναι δύσκολη για έναν χειρουργό χωρίς εμπειρία, δεδομένου ότι απρόσεκτη παρασκευή του μυός κεντρικά και κερκιδικά μπορεί να καταστρέψει την αιμάτωσή του.





Τεχνικές εμφάθυνσης πρώτου μεσοδακτύλιου διαστήματος

Σχήμα 1: Ζ-πλαστικές (1α : Δύο κρημών , 1β : Τεσσάρων κρημών)

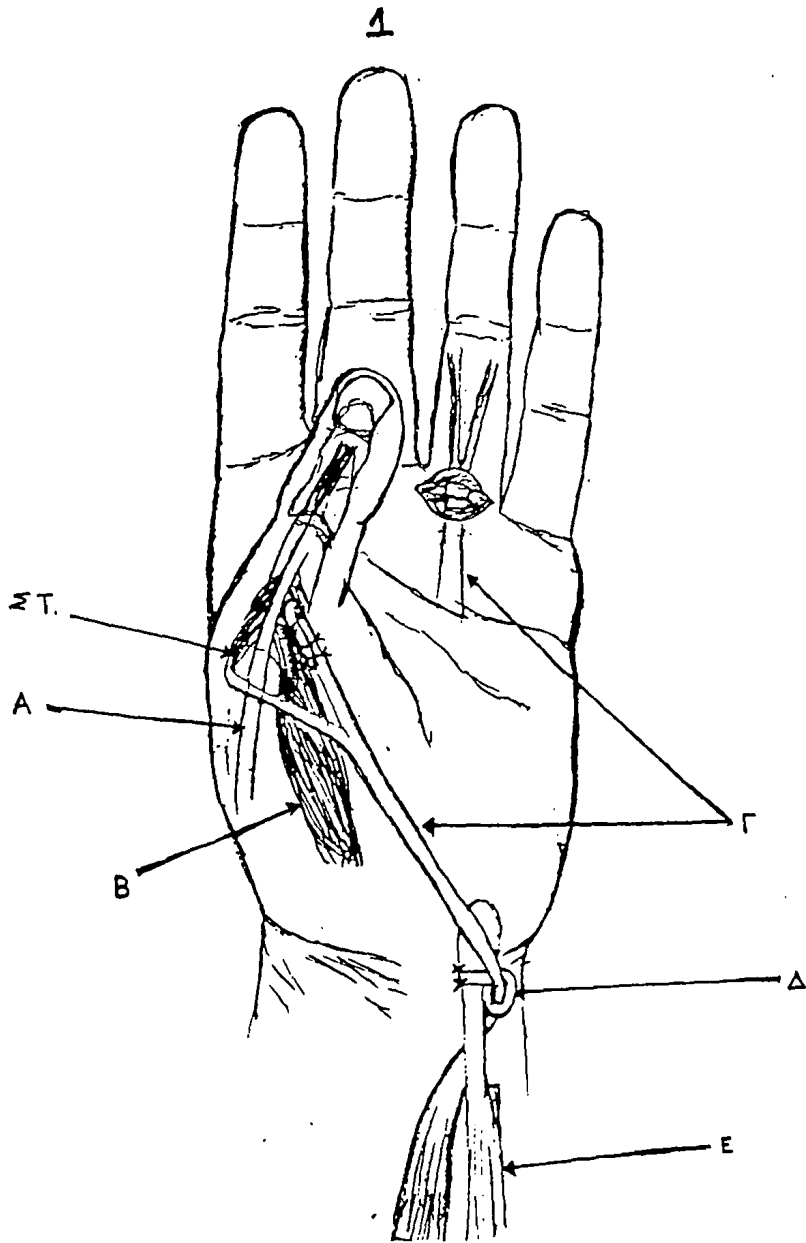
Σχήμα 2: Ευρύς τετράπλευρος ραχιαίος & τετράπλευρος παλαμιαίος με βάση στον αντίχειρα

Σχήμα 3: Τριγωνικός περιστροφικός κρημός από το κερκιδικό χείλος του δείκτη

Σχήμα 4: Κυκλοτερής κρημός από το κερκιδικό χείλος του δείκτη. Το σκιασμένο έλλειμμα δέρματος καλύπτεται με δερματικό μόσχευμα μερικού πάχους.

(Ανασχεδιασμός από το βιβλίο του A. Flatt " The care of congenital hand anomalies ")



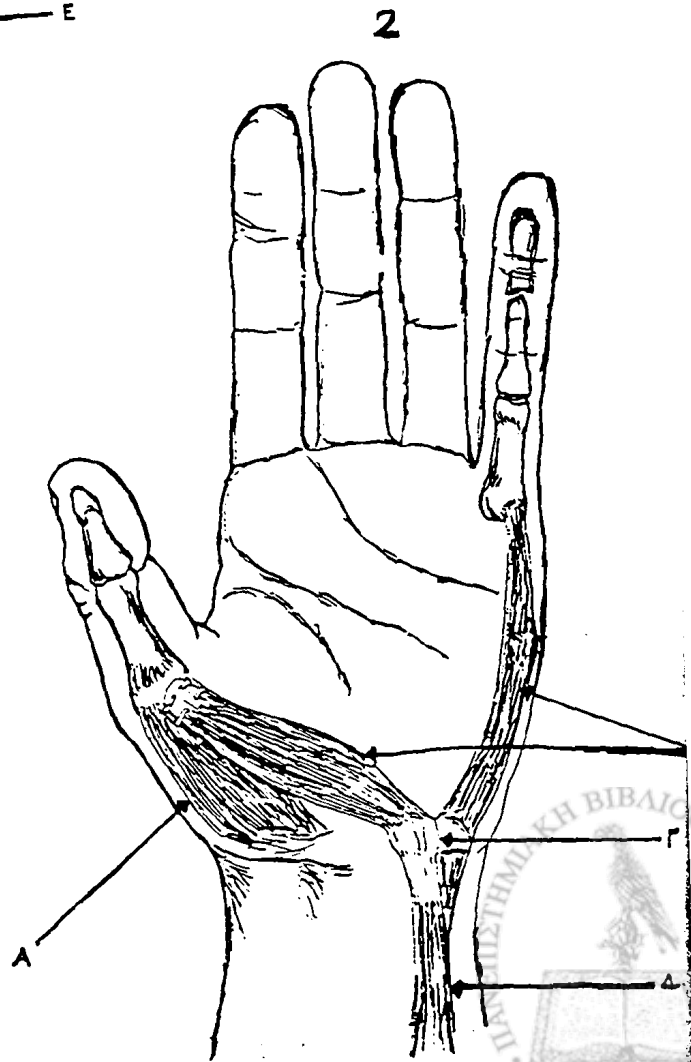


Σχήμα 1: Τενοντομεταφορά επιπολής καμπτήρα παραμέσου στον αντίχειρα για αντίθεση

- A : Μακρός εκτείνων τον αντίχειρα
- B : Βραχύς απαγωγός του αντίχειρα
- Γ : Επιπολής καμπτήρας παραμέσου
- Δ : Αγκύλη από τον τένοντα του ωλένιου καμπτήρα του καρπού
- E : Ωλένιος καμπτήρας του καρπού
- ΣΤ: Τμήμα του επιπολής καμπτήρα για αποκατάσταση του ωλένιου πλάγιου συνδέσμου

Σχήμα 2 : Επέμβαση Huber

- Μεταφορά του απαγωγού του μικρού δακτύλου στον αντίχειρα για αντίθεση
- A : Βραχύς απαγωγός του αντίχειρα
 - B : Απαγωγός του μικρού δακτύλου
 - Γ : Πισοειδές
 - Δ : Ωλένιος καμπτήρας του καρπού



ΑΣΤΑΘΕΙΣ ΑΡΘΡΩΣΕΙΣ ΤΟΥ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑ.

Μπορεί να συνδυάζονται με διαφόρου βαθμού υποπλασία του αντίχειρα.

Η φαλαγγοφαλαγγική άρθρωση μπορεί να παρεκκλίνει και να είναι ασταθής, πιο συχνά εξαιτίας Δ φάλαγγας. Δεν αρκεί μόνο εκτομή της Δ φάλαγγας αλλά και συνδεσμική ενίσχυση της άρθρωσης.

Η μετακαρπιοφαλαγγική άρθρωση, εμφανίζει πιο συχνά αστάθεια, στους τύπους II και III. Τόσο στην μόνιμη προσαγωγή όσο και στην μόνιμη απαγωγή, οι δυνάμεις που ασκούνται από τις ανώμαλες πορείες των μυών, οδηγούν σε αστάθεια. Η υποπλασία επίσης συνδυάζεται με αστάθεια και χαλαρότητα των αρθρικών θυλάκων. Η συνήθης κλινική εικόνα είναι ένας μέτρια υποπλαστικός αντίχειρας με σημαντική απαγωγή στην ΜΚΦ, πλήρως διορθούμενη παθητικά. Ο ωλένιος πλάγιος σύνδεσμος της ΜΚΦ είναι χαλαρός. Η αποκατάσταση γίνεται με τενόντιο μόσχευμα από τον μακρό παλαμικό, που συρράπτεται στα άκρα της άρθρωσης σε σχήμα Χ. Χρειάζεται να τοποθετηθεί αρκετά σφιχτά, για να μην χαλαρώσει στην συνέχεια. Μία άλλη μέθοδος είναι η μετάθεση της κατάφυσης του προσαγωγού από το σησαμοειδές και την προέκταση του εκτατικού μηχανισμού, στην βάση της πρώτης φάλαγγας διά μέσου οπής που διανοίγεται σ'αυτήν.

Η πολυγωνομετακάρπια άρθρωση είναι ασταθής στον τύπο IIIB και IV, με μεγάλη υποπλασία του αντίχειρα ή σπανιότερα εμφανίζεται ως μεμονωμένη διαταραχή. Η αστάθεια προκύπτει από ατελή ανάπτυξη του μείζονος πολυγώνου, που εμφανίζει αρθρική επιφάνεια σφαιρική αντί επιπιοειδή. Οι ετερόχθονες εκτείνοντες και καμπτήρες δεν βρίσκουν αντέρεισμα και με την δύναμή τους εξαρθρώνουν το μετακάρπιο κεντρικά.

Η διάγνωση τίθεται δύσκολα, μια και το μείζον και ελάσσον πολύγωνο οστεοποιούνται περί το 4°-6° έτος της ζωής. Σε παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας η διάγνωση τίθεται εύκολα από το ιστορικό "αδυναμίας" στην χρήση του αντίχειρα, την τηλεσκοπική κίνηση του αντίχειρα και την ακτινολογική απουσία του μείζονος πολυγώνου.

Η θεραπεία είναι αρθρόδεση της πολυγωνομετακάρπιας είτε στο μείζον πολύγωνο ή αν δεν υπάρχει, στο ελάσσον. Στα κορίτσια η επέμβαση γίνεται χωρίς κίνδυνο για την ανάπτυξη, περί τα 12 έτη, ενώ στα αγόρια μετά 2 χρόνια περίπου. Άλλη μέθοδος είναι η αρθρόδεση με παρεμβολή οστικού μοσχεύματος, για αύξηση του μήκους του αντίχειρα. Η αντιχειροποίηση του δείκτη, έχει ένδειξη για τον τύπο IV και σχετική για τον IIIB.

ΕΠΙΠΛΕΩΝ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ.

Πρόκειται για αντίχειρα ανεπαρκή, ασταθή στη βάση του, με μεγάλη υποπλασία ή απλασία του πρώτου μετακαρπίου. Η σύνδεση με το υπόλοιπο χέρι γίνεται μέσω ενός δερματικού μίσχου. Υπάρχει έλλειψη των αυτοχθόνων και των ετεροχθόνων μυών, ενώ συνήθως υπάρχει μόνο ένα υποπλαστικό νευραγγειακό δεμάτιο. Μπορεί να υπάρχουν υποπλαστικές φάλαγγες. Δεν υφίσταται πολυγωνομετακάρπιας άρθρωση, καθώς το μείζον πολύγωνο, όπως και το σκαφοειδές, μερικές φορές απουσιάζουν.

Είναι αυτονόητο, ότι αυτοί οι αντίχειρες, δεν μπορούν να παρέχουν επαρκή αντίθεση, έστω και αν σταθεροποιηθούν στην βάση τους, γιατί βρίσκονται πολύ περιφερικά και κερκιδικά. Στην πλειοψηφία τους είναι άχρηστοι και πρέπει να αφαιρούνται.



Κατά καιρούς, σχεδιάστηκαν διάφορες επεμβάσεις για σταθεροποίηση και απόδοση κάποιου βαθμού λειτουργίας. Παρά τις έξυπνες τεχνικές, ο μέσος όρος των τελικών αποτελεσμάτων είναι αποθαρρυντικός. Όταν η κινητικότητα θυσιάζεται και ο αντίχειρας σταθεροποιείται στο δεύτερο μετακάρπιο έστω και με επιμήκυνση ή με προσθήκη οστικού μοσχεύματος, η συμμετοχή του στην συλληπτική λειτουργία είναι πολύ μικρή, λόγω της θέσης του.

Η πρώιμη αφαίρεσή του και η αντιχειροποίηση του δείκτη, δίνουν τα καλύτερα λειτουργικά αποτελέσματα.

Ιδιαίτερα σημαντική είναι η αντιχειροποίηση σε αμφοτερόπλευρες καταστάσεις, όπου η απόδοση ενός τουλάχιστον χεριού με καλή συλληπτική ικανότητα, είναι επιτακτική.

Σ'αυτές τις περιπτώσεις, σκόπιμο είναι να γίνεται αρχικά αντιχειροποίηση στο χέρι που φαίνεται ότι είναι ή θα γίνει το κυρίαρχο και στην συνέχεια ανάλογα και με την θέληση των γονέων, μπορεί να προχωρήσει κανείς σε αντιχειροποίηση στο άλλο χέρι. Στις περισσότερες περιπτώσεις οι γονείς ή και το ίδιο το παιδί, επιζητούν και την δεύτερη αντιχειροποίηση.

Οι γονείς ωστόσο δείχνουν συχνά ένα περίεργο συναισθηματικό "δέσιμο" με τους μικροσκοπικούς αυτούς αντίχειρες και αρνούνται ριζικές παρεμβάσεις (αφαίρεση και αντιχειροποίηση), που δίνουν καλή λειτουργία στο χέρι. Ιδιαίτερα βοηθητική, θεωρείται η επίδειξη ενός αντιχειροποιημένου δείκτη και η συζήτηση μεταξύ των γονέων του υποψηφίου προς χειρουργείο, με τους γονείς του ήδη χειρουργημένου παιδιού. Είναι πάντως γεγονός, ότι οι γονείς δύσκολα αποδέχονται την ιδέα του "ακρωτηριασμού" του δείκτη (ενός φυσιολογικού δακτύλου), έστω και αν αυτό θα αποδώσει έναν λειτουργικό αντίχειρα.

ΑΠΟΥΣΙΑ ΤΟΥ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑ

Η απουσία του αντίχειρα μπορεί να εμφανιστεί σαν μεμονωμένη διαφοροποίηση, αλλά συνήθως σχετίζεται με άλλες συγγενείς διαφοροποιήσεις στα πλαίσια κερκιδικής αποτυχίας σχηματισμού ή στα πλαίσια συνδρόμων, όπως το σύνδρομο δακτυλίου D χρωμοσώματος, συν. Fanconi, συν.Holt-Oram, τρισωμία 18 με πολλαπλές παραμορφώσεις, συν. Rothmund-Thomson, συν. Teacher-Collins, συν. ψευδοθαλιδομίδης και από θαλιδομίδα.

Ένα τέτοιο παιδί, ειδικά με αμφοτερόπλευρη προσβολή, εμφανίζει μεγάλη μείωση της δυνατότητας κοινωνικής και εκπαιδευτικής ανάπτυξης του καθώς και δυσχέρεια στην δυνατότητα εργασίας κατά την ενήλικη ζωή.

Οι γονείς, σχεδόν άμεσα μετά την γέννηση, συμβουλεύονται τον γιατρό τους σχετικά με το μέλλον της κατάστασης του παιδιού και σήμερα υπάρχει πλέον η δυνατότητα με χειρουργική αποκατάσταση το μέλλον να μην είναι ζοφερό. Η δυνατότητα αυτή ονομάζεται αντιχειροποίηση του δείκτη.

Προβλήματα που συνήθως προκύπτουν είναι: 1. Η δυσκολία αποδοχής από πλευράς των γονέων, της "θυσίας" ενός υγιούς δακτύλου (του δείκτη) για τη δημιουργία αντίχειρα, 2. Σε αμφοτερόπλευρες περιπτώσεις, το ερώτημα ποιο χέρι θα γίνει πρώτο απαντάται σχετικά εύκολα με το να γίνεται το χέρι με την μεγαλύτερη προεγχειρητική δραστηριότητα (κυρίαρχο χέρι).

Τελικά, είναι σωστό να γίνεται αντιχειροποίηση σε δεύτερο χρόνο και στο άλλο χέρι, δεδομένου ότι η απουσία του αντίχειρα μειώνει την λειτουργικότητα του χεριού κατά 40% σε σχέση με την έλλειψη ενός δακτύλου όπου η λειτουργική έκπτωση είναι περίπου 10%.



Αν δεν χειρουργηθούν, οι μικροί ασθενείς, αναπτύσσουν κάποια λεπτή σύλληψη μεταξύ δείκτη και μέσου, με προσδευτική στροφή του δείκτη τους. Το τελικό όμως, λειτουργικό αποτέλεσμα δεν συγκρίνεται με το πολύ ανώτερο, που προσφέρει η αντιχειροποίηση.

Αν ένα παιδί έχει αναπτύξει πλάγια σύλληψη, μεταξύ δείκτη-μέσου, και οι γονείς δεν αποδέχονται την ιδέα της αντιχειροποίησης, μπορεί να γίνει βράχυνση και στροφή του μετακαρπίου, που αυξάνει μερικώς την λειτουργικότητα και διατηρεί, κατά ένα μέρος, την αρχική εικόνα του χεριού.

Η οστεοσύνθεση γίνεται με ένα ή δύο K/W και προστατεύεται με γύψο για 6-8 εβδομάδες. Μπορεί να γίνει και σε μεγαλύτερη ηλικία (3ο-4ο έτος) από την θεωρούμενη σαν ιδανική ηλικία (πρώτο έτος) για την αντιχειροποίηση.

ΑΝΤΙΧΕΙΡΟΠΟΙΗΣΗ ΤΟΥ ΔΕΙΚΤΗ

Ιστορική Αναδρομή.

Η τεχνική της αντιχειροποίησης του δείκτη, για διόρθωση των συγγενών απλασιών ή υποπλασιών του αντίχειρα, βασίστηκε σε επεμβάσεις, που χρησιμοποιήθηκαν για την ανακατασκευή του τραυματισμένου αντίχειρα. Η βιβλιογραφία είναι εντυπωσιακή στο συγκεκριμένο αντικείμενο.

Ωστόσο, η συμβολή ορισμένων ορθοπεδικών και χειρουργών χεριού υπήρξε καθοριστική, με πρωτοπόρους στην χρήση της τεχνικής, τους **Gosset (1949)**, **Hilgenfeldt (1950)** & **Littler (1953, 1966)**.

Μεγάλη συνεισφορά στον τομέα αυτό είχαν οι **Harrison (1964, 1970)** & **Riordan (1956)**. Ο άνθρωπος όμως που έχει την μεγαλύτερη κλινική εμπειρία, με πάνω από 450 αντιχειροποιήσεις, είναι ο **Dieter Buck-Gramko**, που είχε την "ευκαιρία" να πραγματοποιήσει αυτόν τον μεγάλο αριθμό επεμβάσεων στα παιδιά της θαλαδομίδης, της τραγωδίας που έπληξε πολλά έμβρυα την περίοδο χρήσης του φαρμάκου (1959-1962).

Φυσικά, όπως όλες οι μέθοδοι, αρχικά είχε κάποια κακά αποτελέσματα, που οδήγησαν κάποιους χειρουργούς στο να υποτιμήσουν την μέθοδο. Έτσι, ο **White (1969, 1970)** δήλωσε ότι "ένας μετατιθέμενος δείκτης ποτέ δεν μπορεί να γίνει αντίχειρας, ιδίως σε συγγενείς περιπτώσεις" και ότι "καμία τενοντομεταφορά δεν μπορεί να μιμηθεί τους μύες του θένaros και ότι η κάμψη και έκταση, μπορεί να είναι οι μόνες κινήσεις που αποκτώνται", ενώ ο **Brooks (1966)**, πιο δηκτικά, δήλωσε ότι "στην καλύτερη περίπτωση η αντιχειροποίηση δίνει ένα χέρι που θεωρείται αισθητικά καταστροφή και λειτουργικά απογοήτευση".

Οι **Riordan & Buck-Gramko** πραγματοποίησαν τις σπουδαιότερες βελτιώσεις στην τεχνική της αντιχειροποίησης, που με την συνεχώς αυξανόμενη εμπειρία αλλά και με την πρόοδο της μικροχειρουργικής την δεκαετία του '70, έγινε μία μέθοδος, που με ασφαλή τρόπο παρέχει ένα λειτουργικό αντίχειρα. Η τεχνική αυτή χρησιμοποιείται και στην Κλινική μας και περιγράφεται λεπτομερώς στο Ειδικό Μέρος.

Επιλογή δακτύλου για αντιχειροποίηση.

Θεωρητικά, οποιοδήποτε από τα τέσσερα δάκτυλα μπορεί να μετατεθεί αλλά προτιμάται ο δείκτης, γιατί αν χρησιμοποιήσει κανείς (πράγμα που έχει γίνει) τον μικρό δάκτυλο ή τον παράμεσο, εξασθενεί το φυσιολογικό ωλένιο χείλος του χεριού, που είναι σημαντικό για την ισχυρή σύλληψη.

Ο δείκτης προτιμάται, γιατί ήδη το παιδί έχει αναπτύξει αμφιδακτυλική πλάγια σύλληψη μεταξύ δείκτη-μέσου.



Η αντιχειροποίηση του μικρού δακτύλου έχει ένδειξη μόνο σε περιπτώσεις παραμελημένης και σοβαρής αμφοτερόπλευρης επιμήκους κερκιδικής απλασίας, όπου λόγω της μεγάλης απόκλισης και στροφής του χεριού, η χρησιμοποίηση του δείκτη δεν βοηθά στην σύλληψη. Χρησιμοποιήθηκε αρχικά από τον **Harrison** και αργότερα από άλλους, όπως οι **Wood & Slutsky**. Το κύριο μειονέκτημα της επέμβασης είναι, ότι αποδυναμώνει το ωλένιο χείλος του χεριού, που είναι ως γνωστό σημαντικότερο στην σύλληψη.

Ιδανικός χρόνος επιτέλεσης της αντιχειροποίησης.

Η μία άποψη, με κύριο υποστηρικτή τον **Buck-Cramko**, είναι ότι τα παιδιά αυτά πρέπει να χειρουργούνται πριν την συμπλήρωση του πρώτου χρόνου της ζωής. Οι λόγοι είναι οι εξής:

1. Το ψυχολογικό πρόβλημα, που εγκαθίσταται, από την έλλειψη του αντίχειρα (**Edgerton, Shyder & Webb**).
2. Η δημιουργία λειτουργικών προτύπων του χεριού (πλάγια σύλληψη μεταξύ δείκτου-μέσου), που δύσκολα αλλάζουν, αν εγκατασταθούν, γίνεται μετά το πρώτο έτος της ζωής.
3. Η αποδοχή του "νέου αντίχειρα" είναι πιά εύκολη, αν αυτός δημιουργηθεί προ της ηλικίας των 12 μηνών.
4. Ο "νέος αντίχειρας" έχει δυναμικό ανάπτυξης και τείνει να προσομοιάσει με πραγματικό αντίχειρα. Επομένως όσο πιο γρήγορα γίνεται το χειρουργείο, τόσο μεγαλύτερο είναι το δυναμικό της "μεταμόρφωσης".

Οι υποστηρικτές του χειρουργείου σε μεγαλύτερη ηλικία, προβάλλουν κυρίως τις τεχνικές δυσκολίες, που σχετίζονται με τις μικροσκοπικές ανατομικές δομές, το παχύ υποδόριο και το λεπτό δέρμα, τον κίνδυνο απώλειας του δακτύλου από αγγειακή δυσπραγία και την έλλειψη συνεργασίας του ασθενούς.

Είναι πάντως γεγονός, ότι ανεξάρτητα από τους πιθανούς κινδύνους με προσεκτική μικροχειρουργική τεχνική, η αντιχειροποίηση μπορεί να γίνει στο πρώτο έτος της ζωής, με καλά αποτελέσματα (**Flatt 1991**).

Ο **Manske et al (1992)**, σε αναδρομική μελέτη ασθενών με αντιχειροποίηση, δεν βρήκαν κάποια σημαντική διαφορά στην λειτουργικότητα του αντίχειρα, σχετική με την ηλικία στην οποία έγινε το χειρουργείο.

Ο **Littler**, επίσης, δήλωσε ότι, σε απλασία του αντίχειρα, δεν υπάρχει εκπροσώπηση του στον εγκεφαλικό φλοιό. Επομένως η αντιχειροποίηση, μπορεί να γίνει σε μεγαλύτερη ηλικία.

Ενδείξεις αντιχειροποίησης.

Σαν απόλυτες ενδείξεις θεωρούνται η απλασία του αντίχειρα (τύπος V) και ο επονομαζόμενος "επιπλέον εντίχειρας" (τύπος IV).

Σχετική ένδειξη αποτελεί ο τύπος IIIB (υποπλασία αντίχειρα με αστάθεια στην πολυγωνομετάκαρπια), δεδομένου ότι περιγράφηκαν και άλλες τεχνικές που αφορούν σε σταθεροποίηση-αρθρόδεση της πολυγωνομετακάρπιας ή μεταφορά αγγειούμενου μεταταρσίου στον αντίχειρα (**Schneider et al , 1993**).



II. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΥ

ΣΥΜΦΑΛΑΓΓΙΑ

Ο όρος αφορά την πλήρη ή την ατελή συνοστέωση της πρώτης με την μέση φάλαγγα ενός ή περισσοτέρων δακτύλων με απουσία της εγγύς ΦΦ άρθρωσης. Πρόκειται για σπάνια συγγενή διαφοροποίηση. Σπανιότατη είναι η συνοστέωση μεταξύ της μέσης και ονυχοφόρου, ενώ εξαιρετικά σπάνια είναι η συγγενής αρθρόδεση της μετακαρπιοφαλαγγικής.

Αν και η πρώτη αναφορά, σε συνοστέωση φαλάγγων, έγινε το 1838 από τον **Mercier**, ο όρος συμφαλαγγία πρωτοχρησιμοποιήθηκε το 1916 από τον **Cuching**, όταν δημοσίευσε ένα σύνδρομο με κληρονομική δυσκαμψία των ΕΦΦ αρθρώσεων των δακτύλων, που επεκτείνονταν σε 7 γενεές. Περαιτέρω μελέτη του γενεαλογικού δένδρου έδειξε επέκταση της διαφοροποίησης σε βάθος δέκα γενεών (**Strasburger 1965**).

Η συχνότητα της συμφαλαγγίας κατά τον **Flatt** είναι 0.6% σε μία σειρά 1476 συγγενών διαφοροποιήσεων του χεριού.

Οι **Flatt & Wood (1975)**, ο **Dodyns (1982)** και ο **Pritchett (1985)** αναφέρουν, ότι συνήθως η συμφαλαγγία αφορά την λευκή φυλή, περιστασιακά προσβάλλει την κίτρινη, ενώ είναι σπάνια στην μαύρη φυλή. Ο **Cole (1935)** και οι **Frend & Slobody (1943)** αναφέρουν συμφαλαγγία σε μία οικογένεια Ινδιάνων και Μαύρων. Οι **Gaal, Doyle & Larsen (1988)** ερευνώντας, στο γενεαλογικό δένδρο μερικών οικογενειών, την εισαγωγή του γονιδίου με συμφαλαγγία στην Χαβάη, βρήκαν ότι είχε μεταφερθεί από έναν Ινδιάνο της φυλής Τσερόκι, περί τα 1870, με κατανομή σε πέντε γενεές.

Η αληθής συμφαλαγγία κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα (**Golberg & Bartoshesk 1985, McKusick & Milch 1964**).

Επομένως, η πιθανότητα γέννησης παιδιού με συμφαλαγγία, όταν έχει ο ένας γονέας, είναι 50%. Το υπεύθυνο γονίδιο φαίνεται ότι κληρονομείται με μειωμένη διεισδυτικότητα. Αν και, η κληρονομική μορφή της συμφαλαγγίας αποτελεί ένα ενδιαφέρον πεδίο έρευνας, για τους γενετιστές δεν είναι όλες οι μορφές κληρονομούμενες. Αποτυχία επιμερισμού φαλάγγων εμφανίσθηκε σε παιδιά της θαλιδομίδης καθώς και σαν συνοδός διαταραχή σε διάφορες συγγενείς διαφοροποιήσεις π.χ. σύνθετη συνδακτυλία, σύνδρομο Apert, σ. Poland, σ. Mobius, σ. Marchesani, διαστροφικός νανισμός και οι τύποι A και C βραχυδακτυλίας (ταξινόμηση του **J. Bell**). Έχει επίσης αναφερθεί σε συνδυασμό με γαργούλισμό και πολλαπλή επιφυσιακή δυσπλασία.

Το χαρακτηριστικό κλινικό εύρημα είναι μία ή περισσότερες αρθρώσεις σε μόνιμη έκταση, σε ένα ή περισσότερα δάκτυλα. Το δέρμα πάνω από την αγκυλωμένη σε έκταση άρθρωση είναι στυλπνό και λείπουν οι δερματικές πτυχές (**Flatt 1993, Dobyns 1991**).

Η κατάσταση είναι συνήθως αμφοτερόπλευρη και συχνότερα προσβαλλόμενο είναι το μικρό δάκτυλο, ενώ ακολουθούν ο παράμεσος και μέσος και σπανιότατα ο δείκτης (**Flatt 1993, Pritchett 1985 & Stasburger et al, 1965**).

Οι αρθρώσεις των δακτύλων χωρίς αγκύλωση μπορεί να εμφανίζουν υπέρκαμψη (**Dobyns 1991**).

Ακτινολογικά, μπορεί να υπάρχει μερική ή πλήρης αγκύλωση της άρθρωσης ή ασχημάτιστες αρθρικές επιφάνειες με ελάχιστο μεσάρθριο διάστημα. Η μέση φάλαγγα συχνά είναι βραχύτερη του φυσιολογικού. Ακτινολογική αρθρόδεση στην κλινικά αγκυλωμένη άρθρωση δεν εμφανίζεται, παρά μόνο αρκετά χρόνια μετά τη γέννηση και δεν ολοκληρώνεται συνήθως προ της σκελετικής ωρίμανσης (**Rochlin, 1920**).



Ακόμη και στις περιπτώσεις που ακτινολογικά φαίνεται μεσάρθριο διάστημα κατά την επέμβαση, βρίσκεται μία στερεή γέφυρα χόνδρου να συνδέει τις φάλαγγες, ενώ δεν υπάρχει αρθρική κοιλότητα (**Flatt 1993**).

Ασθενείς με συμφαλαγγία δυνατόν να εμφανίζουν συνοδές διαφοροποιήσεις, όπως αγκύλωση του άπω φαλαγγοφαλαγγικών αρθρώσεων καθώς και των αρθρώσεων των δακτύλων των ποδιών, συνοστεώσεις οστών τάρσου, καρπού και σπονδύλων της κατώτερης ΑΜΣΣ. Επίσης συχνή είναι η κώφωση τύπου αγωγιμότητας, λόγω συνοστέωσης του αναβολέα με την ωοειδή θυρίδα.

Συνήθως η λειτουργία του χεριού είναι ικανοποιητική, αν και μπορεί να εμφανίζεται κάποια δυσκολία στην σύλληψη - ανύψωση μικρών αντικειμένων (**Flatt 1993**). Μερικοί ασθενείς μάλιστα είναι χειριστές γραφομηχανής ή παίζουν πιάνο. (**Gaal et al, 1988**).

Ο **Flatt** αναφέρει ότι κανένας ενήλικας ασθενής, από την σειρά του, δεν εκδήλωσε επιθυμία βελτίωσης της λειτουργικότητας του χεριού, με τοποθέτηση της αγκυλωμένης άρθρωσης σε μία πιο λειτουργική θέση κάμψης.

Αντίθετα, μάλιστα, τονίζει την διαμαρτυρία ενός ασθενούς, που είχε αλλού υποβληθεί σε παρόμοια επέμβαση για μείωση της λειτουργικότητας του χεριού του. Η προσπάθεια διόρθωσης της παραμόρφωσης με αρθροπλαστική σε εφήβους, ήταν επίσης μη ικανοποιητική. Στα δάκτυλα που χειρούργησε, παρατήρησε ότι η κεντρική δέσμη του εκτατικού μηχανισμού ήταν μικρότερη του φυσιολογικού και ότι συμφυσώταν στερρώς με την 1η φάλαγγα και τον αρθρικό θύλακο της εγγύς φαλαγγοφαλαγγικής άρθρωσης. Παρόμοια είναι η θέση και του **Dobyns (1991)**, για την χειρουργική διόρθωση της συμφαλαγγίας είτε ήταν αρθροπλαστική είτε διορθωτική οστεοτομία κάμψης.

Αντίθετα ο **Palmier (1980)** υποστηρίζει ότι η χρήση αρθροπλαστικής από σιλικόνη έδωσε καλά αποτελέσματα, με κίνηση ΕΦΦ περίπου 50° μετεγχειρητικά. Ένδειξη για τέτοιο χειρουργείο, έχουν οι ασθενείς με δάκτυλο φυσιολογικού ή σχεδόν φυσιολογικού μήκους, με κλειστό τον συζευκτικό χόνδρο, επαρκές οστόύν, για να υποδεχθεί τον στυλεό της πρόθεσης και φυσιολογική κάμψη- έκταση της άπω φαλαγγοφαλαγγικής άρθρωσης.

ΚΛΙΝΟΔΑΚΤΥΛΙΑ

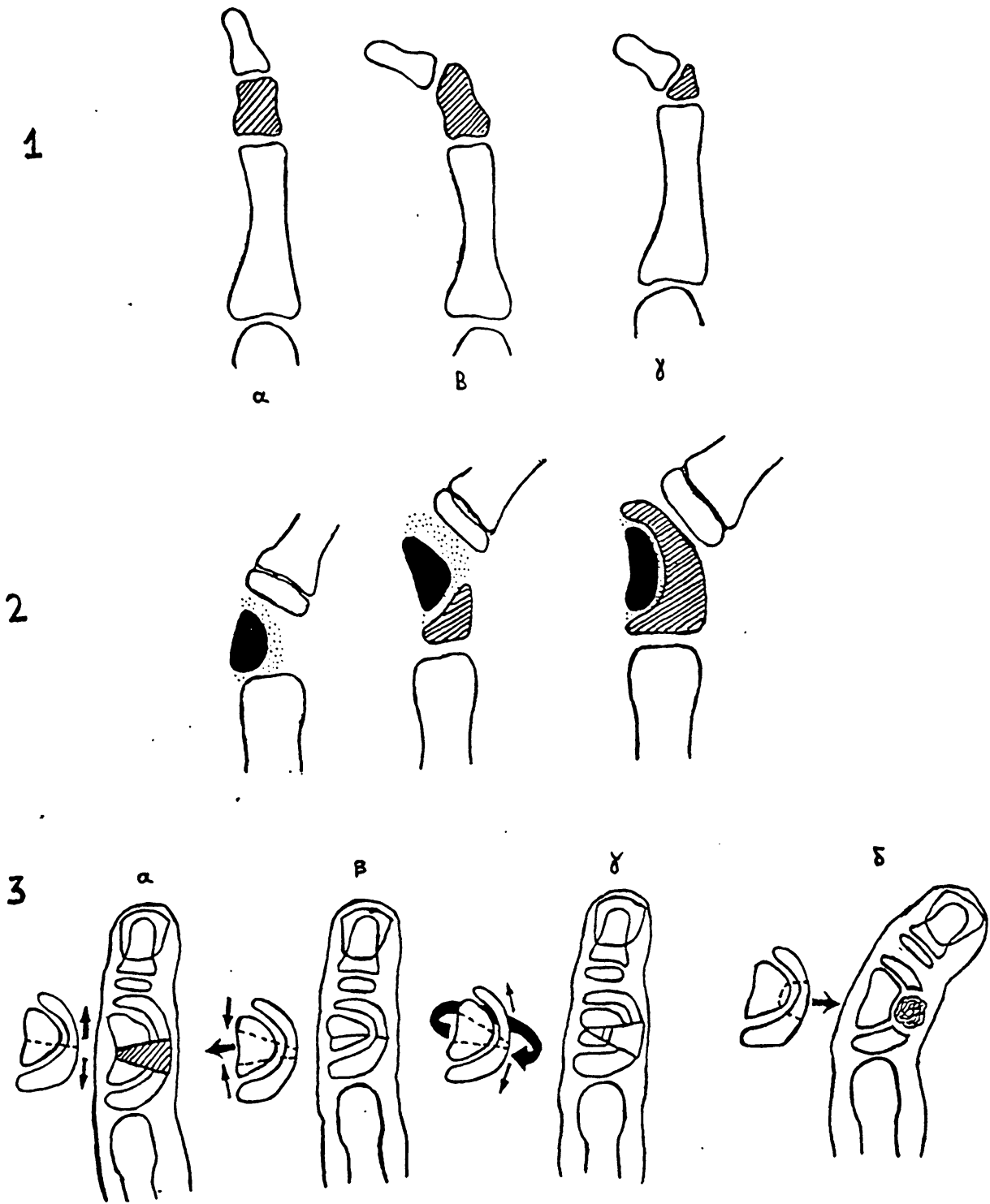
Ο όρος χρησιμοποιείται, για να δηλώσει κερκιδική ή ωλένια απόκλιση ενός δακτύλου. Συχνότερα εμφανίζεται στον μικρό δάκτυλο. Στις περισσότερες όμως περιπτώσεις είναι πολύ μικρού βαθμού (υποκλινική) και θεωρείται φυσιολογική η κερκιδική απόκλιση του μικρού δακτύλου.

Η συχνότητα εμφάνισης της δεν μπορεί να προσδιορισθεί γιατί δεν είναι σαφή τα όρια μεταξύ "φυσιολογικού" και "παθολογικού". Παθολογική κλινοδακτυλία θεωρείται πάντως, σίγουρα αυτή που φαίνεται κλινικά.

Δυνατόν, να κληρονομείται με τον επικρατούντα αυτοσωματικό χαρακτήρα. Σχετίζεται με 60 περίπου σύνδρομα και συγγενείς διαφοροποιήσεις. Για τον λόγο αυτό σε κάθε περίπτωση κλινοδακτυλίας πρέπει να γίνεται μια λεπτομερής κλινική εξέταση του ασθενούς.

Η κύρια παθολογία, έγκειται σε απόκλιση του άξονα μιας από τις φαλαγγοφαλαγγικές αρθρώσεις. Η απόκλιση προκαλείται συνήθως από δυσπλασία μίας φάλαγγας. Πιο συχνά προσβάλλονται οι μέσες φάλαγγες, γιατί ωριμάζουν σκελετικά αργότερα και επομένως έχουν τάση για βράχυνση-παραμόρφωση.





Σχήμα 1: Ια: Δυσπλαστική φάλαγγα, Ιβ: Τραπεζοειδής φάλαγγα, Ιγ: Δέλτα φάλαγγα.
Σχήμα 2: Η ανάπτυξη της Δέλτα φάλαγγας
Σχήμα 3: Τρόποι διόρθωσης Δέλτα φάλαγγας, (3α: Ανοικτή οστεοτομία, 3β: Κλειστή οστεοτομία, 3γ: Οστεοτομία ανάστροφη, 3δ: Αφαίρεση τμήματος διάφυσης και παρεμβολή λίπους).

(Ανασχεδιασμός από το βιβλίο του D. P. Green " Operative Hand Surgery ")



Μικρές αναπτυξιακές διαταραχές της μέσης φάλαγγας μπορεί να δημιουργήσουν κλινοδακτυλία, χωρίς βράχυνση της και παρατηρούνται τόσο σε φυσιολογικά παιδιά, όσο και σε παιδιά με σύνδρομο Down.

Οι ποικίλες μορφές κλινοδακτυλίας ταξινομήθηκαν από τον **Cooney (1991)** ως εξής:

1. Απλή οστική παραμόρφωση της φάλαγγας με γωνίωση $<45^\circ$.
2. Απλή επιπλεγμένη : Οστική παραμόρφωση της φάλαγγας μεταξύ $45^\circ-60^\circ$.
3. Σύνθετη : Παραμόρφωση οστού και μαλακών μορίων με γωνίωση $<45^\circ$ ($15^\circ-45^\circ$).
4. Σύνθετη-επιπλεγμένη: Παραμόρφωση οστική και μαλακών μορίων με γωνίωση $45^\circ-60^\circ$, συνδυαζόμενη με πολυδακτυλία ή μακροδακτυλία ή συνδακτυλία.

Σε ελαφρές περιπτώσεις, όπου δεν υπάρχει εφίπευση του δακτύλου επί των άλλων, δεν χρειάζεται θεραπεία, αν και επιζητείται συχνά, κυρίως από τους γονείς, για αισθητικούς λόγους.

Η χρήση ναρθήκων δεν φαίνεται να έχει αξία, γιατί η απόκλιση του δακτύλου αυξάνεται προοδευτικά.

Η διορθωτική οστεοτομία με διάφορες μεθόδους, μπορεί να διορθώσει την παραμόρφωση. Η οστεοτομία μπορεί να είναι εγκάρσια για απλές κλινοδακτυλίες σε βρέφη, ενώ σε παιδιά άνω των 4 ετών με απλή ή σύνθετη κλινοδακτυλία γωνίας $45^\circ-50^\circ$, καλό είναι να γίνεται κλειστή σφηνοειδής οστεοτομία από το κυρτό της βλάβης και ΟΣ με Κ/Ω για 4-6 εβδομάδες. Μειονέκτημα της μεθόδου αποτελεί η βράχυνση της φάλαγγας. Αν είναι ήδη βραχεία η φάλαγγα, μπορεί να γίνει ανάστροφη οστεοτομία σφηνοειδής, για να αποτραπεί η περαιτέρω βράχυνση. Στις περισσότερες επιπλεγμένες κλινοδακτυλίες η υποκείμενη αιτία είναι μία Δ-φάλαγγα.

Εκτός των οστικών παρεμβάσεων στις επιπλεγμένες σύνθετες μορφές πρέπει να γίνει πλήρης διόρθωση και των μαλακών μορίων με λύση συμφύσεων, σύσφιξη των πλάγιων συνδέσμων, τενοντομετάθεση ετερόχθονων τενόντων και πλαστικές δέρματος

Η Δ-φάλαγγα αφορά παραλλαγή των αυλοειδών οστών των φαλάγγων στον κεντρικό συζευκτικό τους χόνδρο. Αυτός εκτείνεται πέρα από την φυσιολογική εγκάρσια πορεία του, στο ένα πλάγιο του επιμήκους άξονα της φάλαγγας, με κατεύθυνση περιφερική. Έτσι το σχήμα του είναι συνήθως μισοφέγγαρο, παρά ευθύγραμμο και έχει την τάση να αναπτύσσεται από την βραχύτερη πλευρά του οστού.

Η ιδιαιτερότητα αυτή του συζευκτικού χόνδρου, καθιστά παθολογική την ανάπτυξη της φάλαγγας σε μήκος και προκαλεί απόκλιση του άξονα. Η οστεοποίηση της επίφυσης προχωρά από το κέντρο προς την περιφέρεια, προκαλώντας, λοξότητα της περιφερικής αρθρικής επιφάνειας της φάλαγγας και αναστολή της κατα μήκος ανάπτυξής της.

Σε πολύ μικρή ηλικία προ της εμφάνισης του δευτερογενούς πυρήνα οστέωσης της επίφυσης, είναι αδύνατον να καθοριστεί το σχήμα και μέγεθος της ανώμαλης επίφυσης.

Οι **Light & Blevens (1992)** πρότειναν την εξής ταξινόμηση:

- A. **Τριγωνικό οστούν:** Χωρίς α/α ένδειξη επίφυσης.
- B. **Τραπεζοειδές οστούν:** Με φυσιολογική εγγύς φάλαγγα. Μπορεί να υπάρχει περιφερική επίφυση ή ψευδοεπίφυση.
- Γ. **Πλήρης παθολογική επίφυση.** Ύπαρξη διαφυσιακού τμήματος σχήματος D. Η επίφυση εκτείνεται από την αρθρική επιφάνεια κεντρικά κατά μήκος ολόκληρης της κυρτής επιφάνειας της φάλαγγας.
- Δ. **Ατελής παθολογική επίφυση.** Η επίφυση αποτελείται από δύο σαφή τμήματα.
- Ε. **Σύνθετη παθολογική επίφυση.** Πλαγιοπλάγια συνοστέωση παρακείμενων παθολογικών επιφύσεων, συχνά σχετιζόμενη με κεντρική πολυδακτυλία.



Δ- Φάλαγγα δεν εμφανίζεται ποτέ στην ονυχοφόρο. Μερικοί πιστεύουν ότι εμφανίζεται συχνότερα στην πρώτη φάλαγγα, ενώ άλλοι στην μέση.

Συχνές, συνοδές διαφοροποιήσεις είναι: η συνδακτυλία, η πολυδακτυλία, η συμφαλαγγία και ο τριφαλαγγικός αντίχειρας.

Η αντιμετώπιση της Δ-φάλαγγας συνίσταται σε οστεοτομία ανοικτή από το κοίλο και τοποθέτηση μοσχεύματος (Smith & Kaplan, 1968) ή οστεοτομία σφηνοειδή από το κοίλο και αναστροφή (Carstam, 1975) ή σε μικρά παιδιά (περί τα 3 έτη) αφαίρεση της επίφυσης -συζευκτικού χόνδρου στο κέντρο της φάλαγγας και τοποθέτηση λίπους (προφυλακτική επέμβαση Vickers, 1987).

ΠΑΡΑΜΟΡΦΩΣΗ KIRNER

Το 1927 ο Kirner περιέγραψε μια αμφοτερόπλευρη παραμόρφωση των μικρών δακτύλων, που αφορούσε παλαμιαία-κερκιδική απόκλιση της τελικής φάλαγγας τους. Η παραμόρφωση κληρονομείται πιθανά με κυρίαρχο αυτοσωματικό τύπο και συνήθως δεν είναι κλινικά εμφανής, πριν την ηλικία των 8-12 ετών.

Είναι δύο φορές συχνότερη στα κορίτσια και εμφανίζεται σαν προοδευτική ανώδυνη διόγκωση και κύρτωση της ονυχοφόρου φάλαγγας του μικρού δακτύλου.

Ακτινολογικά φαίνεται η κύρτωση της φάλαγγας ή μπορεί να υπάρχει διεύρυνση του συζευκτικού χόνδρου και να αργεί η σύγκλιση του. Θεραπεία δεν χρειάζεται συνήθως. Μπορεί όμως να γίνει διορθωτική ανοικτή οστεοτομία παλαμιαία (Carstam & Eiken, 1970). Μερικές φορές για να επιτευχθεί διόρθωση, πρέπει να αφαιρεθεί το κυρτωμένο νύχι, που εμποδίζει την ανάπτυξη. Η προσπέλαση είναι μέση πλάγια.

ΚΑΜΠΤΟΔΑΚΤΥΛΙΑ.

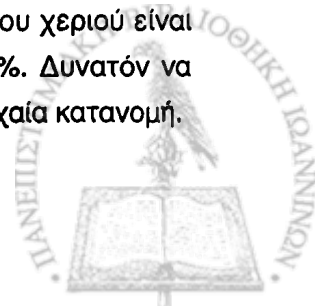
Αφορά σύγκαμψη της εγγύς φαλαγγοφαλαγγικής άρθρωσης συνήθως του μικρού δακτύλου, αν και μπορεί να εμφανισθεί, σπανιότερα, και στα άλλα δάκτυλα, με προοδευτική μείωση της σύγκαμψης για τα κερκιδικά ευρισκόμενα δάκτυλα. Η μετακαρπιοφαλαγγική άρθρωση δυνατόν να ευρίσκεται σε υπερέκταση, ιδιαίτερα σε σοβαρές περιπτώσεις καμπτοδακτυλίας.

Το μέγεθος της σύγκαμψης της ΕΦΦ ποικίλει από μέτρια έως 90° και με τάση για προοδευτική επιδείνωση κατά την ανάπτυξη του παιδιού.

Η διεθνής βιβλιογραφία, φαίνεται να διχογνωμεί, όσον αφορά τις μορφές καμπτοδακτυλίας. Κατά τον Flatt (1983) υπάρχουν δύο μορφές:

1. Καμπτοδακτυλία εμφανιζόμενη εξίσου σε αγόρια και κορίτσια από την νεογνική ηλικία και
2. Καθυστερημένη καμπτοδακτυλία, εμφανιζόμενη σε κορίτσια εφηβικής ηλικίας (σπανιότερη μορφή).

Ακόμη και σε σοβαρές μορφές καμπτοδακτυλίας, η λειτουργική έκπτωση του χεριού είναι μικρή. Η συχνότητα της καμπτοδακτυλίας στον πληθυσμό είναι μικρότερη του 1%. Δυνατόν να κληρονομείται με τον επικρατούντα αυτοσωματικό χαρακτήρα ή συνήθως να έχει τυχαία κατανομή.



Άγνωστη παραμένει η αιτιοπαθογένεια της παραμόρφωσης. Ενοχοποιούνται διάφοροι παράγοντες, όπως ανισορροπία των δυνάμεων μεταξύ των καμπτήρων και εκτεινόντων, ανώμαλη κατάφυση του ελμινθοειδούς, κυκλοφορικές διαταραχές, βράχυνση και πάχυνση των πλάγιων συνδέσμων, ανώματος επιπολής ή εν τω βάθει καμπτήρας και ελειμματική ανάπτυξη της εκτατικής απονεύρωσης πάνω από την ΕΦΦ άρθρωση.

Οι **Smith & Kaplan (1968)** επισημαίνουν αυτό τον κυκεώνα θεωριών, με την ρήση, "κάθε δομή στην βάση του δακτύλου έχει ενοχοποιηθεί ως γενεσιουργός παράγων της καμπτοδακτυλίας".

Φαίνεται, όπως δηλώνει ο **Flatt (1993)**, ότι η αιτιοπαθογένεια είναι πολυπαραγοντική.

Η καμπτοδακτυλία είναι συνήθως κλινικό σημείο, ενός συνδρόμου και σπάνια αποτελεί αυτόνομη οντότητα. Σε ελαφρές περιπτώσεις, οι ασθενείς είτε δεν προσέρχονται καθόλου στον γιατρό ή επιζητούν κυρίως αισθητική βελτίωση, δεδομένης της καλής λειτουργίας του χεριού τους.

Σοβαρότερες, όμως συγκάμψεις, δημιουργούν κάποια δυσλειτουργία του χεριού, ιδίως για εργασία σε πίνακες χειρισμού ή κατά την χρήση μουσικών οργάνων.

Η ηλικία προσέλευσης είναι συνήθως η προσχολική. Στα 2/3 των ασθενών, η παραμόρφωση είναι αμφοτερόπλευρη, ενώ ένα 25% περίπου εμφανίζουν καμπτοδακτυλία και σε άλλα δάκτυλα, με διάφορου βαθμού σοβαρότητα από δάκτυλο σε δάκτυλο και από χέρι σε χέρι. Σε ετερόπλευρες περιπτώσεις συχνότερα προσβάλλεται το δεξιό χέρι.

Στην διαφορική διάγνωση περιλαμβάνονται η νόσος Dupuytren (σπάνια σε παιδιά, ισχυρή οικογενής επίπτωση), η παραμόρφωση Boutoniere (ύπαρξη τραύματος, οίδημα και πόνος στην άρθρωση), εκτινασσόμενος δάκτυλος ή συγγενής έλλειψη εκτεινόντος (αφορούν συνήθως την ΜΚΦ άρθρωση).

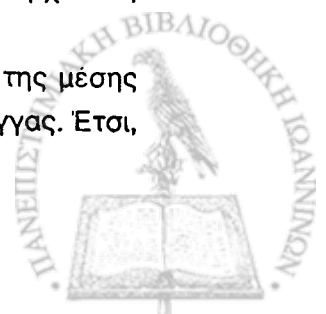
Γενικευμένες καταστάσεις όπως σύνδρομο Marfan, αρθρογρύπωση, νεανική ρευματοειδής αρθρίτις, κολλαγονώσεις, βλεννοπολυσακχαρίδωση, πρέπει να αποκλεισθούν με επιμελή κλινικό και εργαστηριακό έλεγχο.

Κατά την κλινική εξέταση στα μικρά παιδιά, με καμπτοδακτυλία, κάμψη του καρπού και της ΜΚΦ, ελαττώνει την σύγκαμψη της ΕΦΦ. Το σημείο αυτό εξαφανίζεται στην εφηβεία. Ελέγχεται η παθητική έκταση. Αν δεν είναι πλήρης, αλλά υπάρχει έκταση υπό αντίσταση, το πρόβλημα εστιάζεται στον καμπτήρα. Αν σε κάμψη της ΜΚΦ, γίνεται παθητική διόρθωση και υπάρχει έκταση υπό αντίσταση, ενώ σε έκταση της ΜΚΦ όχι, τότε πιθανότατα υπάρχει ανώμαλη κατάφυση του ελμινθοειδούς. Σε αδυναμία ενεργητικής έκτασης της ΕΦΦ με την ΜΚΦ σε κάμψη, υπάρχει βλάβη στον εκτατικό μηχανισμό.

Ο **Koman et al (1990)** αναγνώρισαν μία υποκατηγορία καμπτοδακτυλίας εμφανιζόμενη άμεσα μετά την γέννηση, με σοβαρές συγκάμψεις, που αφορούν πολλά δάκτυλα, χωρίς προτίμηση στον μικρό, με ίση φυλετική κατανομή. Η βλάβη αφορά αρχικά τον εκτατικό μηχανισμό. Συγκεκριμένα βρέθηκε λέπτυνση της κεντρικής δέσμης, παλαμιαία μετακίνηση των πλαγίων δεσμών και υποπλασία του ελμινθοειδούς.

Αν και η κλινική εξέταση μπορεί να μας δώσει χρήσιμες πληροφορίες, το μέγεθος της βλάβης θα καθορισθεί στο χειρουργείο, όπου πρέπει κανείς να μην περιορίζεται στην άρθρωση, αλλά να διερευνά μέχρι την παλάμη, τα ύποπτα στοιχεία. Ακτινολογικά, πρέπει να γίνεται αυστηρά πλάγια ακτινογραφία του προσβλημένου δακτύλου, έτσι ώστε να διαφανούν τυχόν συνυπάρχουσες οστικές παραμορφώσεις.

Συχνά η κεφαλή της πρώτης φάλαγγας είναι επίπεδη και στενή, ενώ η βάση της μέσης φάλαγγας είναι υπεξαρθρωμένη παλαμιαία και κεντρικά της κεφαλής της πρώτης φάλαγγας. Έτσι,



επέρχεται πρώιμη βλάβη στην αρθρική επιφάνεια της κεφαλής της πρώτης φάλαγγας, σαν αποτέλεσμα μιας παραμελημένης καμπτοδακτυλίας.

Αντιμετώπιση

Σε ελαφρές περιπτώσεις δεν χρειάζεται θεραπεία, παρά μόνο παρακολούθηση για το ενδεχόμενο επιδείνωσης, με την πάροδο του χρόνου. Όμως σε βρέφη με ισχυρή οικογενή προδιάθεση και εκσεσημασμένη σύγκαμψη καθώς και σε εφήβους δεν αρκεί η παρακολούθηση, δεδομένου ότι σε ποσοστό τουλάχιστον 80% χειροτερεύουν προοδευτικά.

Αν και πολλοί έχουν χρησιμοποιήσει νάρθηκες διορθωτικούς, τους εγκατέλειψαν, ως μη πρακτικούς και αναποτελεσματικούς, δεδομένου ότι στις περιπτώσεις μυϊκής ανισορροπίας δεν προσφέρουν μόνιμη διόρθωση. Οι **Hovi et al** χρησιμοποίησαν δυναμικό νάρθηκα, αρχικά συνεχώς, ενώ και μετά την επίτευξη της διόρθωσης, για 8 ώρες, μέχρι την σκελετική ωρίμανση. Διαπίστωσαν όμως, τάση για υποτροπή.

Οι **Miura et al (1992)** προτείνουν πρώιμη και παρατεταμένη νάρθηκοποίηση, συμπληρούμενη με απλή εκτομή κάθε περιοριστικού ινώδους στοιχείου στο υποδόριο, αν χρειάζεται. Συνεχίζουν με χρήση 6-8 ωρών, ημερησίως ως την εφηβεία. Εύκολα διαπιστώνει κανείς την δυσανεξία του ασθενούς σε μία τόσο μακροχρόνια εξάρτηση και είναι ένας παράγοντας, που πρέπει να λαμβάνεται σοβαρά υπόψη.

Όστόσο, η χρήση νάρθηκα προεγχειρητικά σε συγκάμψεις (40° - 60°) μπορεί να δώσει ένα μακροχρόνιο καλό αποτέλεσμα. Σε μεγάλες συγκάμψεις (60° - 90°) φαίνεται ότι οι νάρθηκες δεν προσφέρουν. Οι στατικοί νάρθηκες δίνουν καλύτερα αποτελέσματα σε σχέση με τους δυναμικούς.

Σε παραμελημένες σοβαρές συγκάμψεις, με ακτινολογικές οστικές αλλοιώσεις, προτιμάται η διόρθωση της θέσης του δακτύλου με κλειστή σφηνοειδή οστεοτομία στην ράχη της πρώτης φάλαγγας, υποκεφαλικά. Η μέθοδος δεν είναι βέβαια θεραπευτική της κατάστασης, αλλά σαφώς είναι προτιμότερη από τον ακρωτηριασμό του δακτύλου, που σε βαριά παραμόρφωση, αποτέλεσε δόκιμη μέθοδο κατά το παρελθόν.

Μετά την επέμβαση αλλάζει ο άξονας του δακτύλου και το τόξο κίνησης, με αποτέλεσμα μια μικρή απώλεια δύναμης σύλληψης του χεριού.

Σε καμπτοδακτυλίες, χωρίς οστικές παραμορφώσεις, άνω των 40° , μπορεί να γίνουν επεμβάσεις στα μαλακά μόρια, που να αφορούν όχι μόνο την περιοχή της ΕΦΦ, αλλά πρέπει να φτάνουν μέχρι την κεφαλή του μετακαρπίου, για να διερευνάται πλήρως ο ελμινθοειδής μυς.

Λύονται οι όποιες συμφύσεις στον επιπολής καμπτήρα, ανώμαλες καταφύσεις του ελμινθοειδούς και ενισχύεται ο εκτατικός μηχανισμός, αν χρειάζεται, με τενοντομεταφορά του επιπολής καμπτήρα ή του ίδιου εκτείνοντα του δείκτη. Μερικοί, χειρουργοί χεριού δεν υιοθετούν την τενοντομεταφορά

Στο δέρμα χρειάζονται συνήθως Z-πλαστικές ή και πλήρους πάχους ρομβοειδή δερματικά μοσχεύματα για κάλυψη του ελλείμματος, που προκύπτει στην παλαμιαία επιφάνεια του δακτύλου, μετά την έκτασή του, σε σοβαρές περιπτώσεις.

Αν, μετά την διερεύνηση, συμφυσιόλυση, μεταφορά του επιπολής καμπτήρα πάνω από τον μέσο μετακάρπιο σύνδεσμο και σύνδεσή του με την κερκιδική πλάγια δέσμη του εκτατικού μηχανισμού, παραμένει σύγκαμψη άνω των 30° , χρειάζεται να γίνει αρθρόλυση της ΕΦΦ άρθρωσης. (**McFarlane, Glassen & Porte 1992**).

Μετεγχειρητικά, χρησιμοποιείται νάρθηκας έκτασης, για αρκετούς μήνες και παρατεταμένη κινησιοθεραπεία. Τα αποτελέσματα όλων των ανωτέρω επεμβάσεων δεν είναι θεαματικά. Η έκταση



σαφώς βελτιώνεται, αλλά ποτέ η άρθρωση δεν έρχεται σε ουδέτερη θέση. Το σημαντικό είναι ότι σταματά η προοδευτική επιδείνωση, λόγω μυϊκής ανισορροπίας.

Τέλος, για την κατηγορία των ασθενών που αναφέρουν οι **Koman et al (1990)** με μια λοξή ραχιαία προσπέλαση, απελευθερώνονται οι πλάγιες δέσμες από τις παλαμιαίες συμφύσεις και συρράπτονται με την κεντρική δέσμη, ενώ παράλληλα μεταφέρεται ο επιπολής καμπτήρας δια του καναλιού του ελμινθοειδούς και συρράπτεται στον εκτατικό μηχανισμό.

“ΨΕΥΔΟΚΑΜΠΤΟΔΑΚΤΥΛΙΑ”.

Όρος, εισαχθείς από τους γενετιστές, που αναφέρεται σε συγγενή βράχυνση του εν τω βάθει και πιθανά και του επιπολής καμπτήρα. Υπάρχει σύγκαμψη της ΕΦΦ, με ελαφρά ωλένια απόκλιση των ΜΚΦ αρθρώσεων. Τα παιδιά αυτά γεννιούνται με τα χέρια τους σε γροθιά, “μπουσουλάνε” με τα χέρια σε γροθιά, ενώ στην κάμψη του καρπού τα δάκτυλα εκτείνονται. Αν η κατάσταση δεν υποχωρήσει γίνεται επιμήκυνση των καμπτήρων στο μυοτενοντώδες τους όριο, στο αντιβράχιο.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΣΥΓΚΑΜΨΕΙΣ ΤΟΥ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑ

Η μόνιμη συγγενής σύγκαμψη του αντίχειρα μπορεί να οφείλεται σε παραλλαγές είτε στους καμπτήρες είτε στους εκτείνοντες.

Οι συχνότερες διαφοροποιήσεις της κατηγορίας αυτής είναι ο εκτινασσόμενος αντίχειρας και ο αντίχειρας σε σύγκαμψη μέσα στην παλάμη (“clasped thumb”).

Εκτινασσόμενος αντίχειρας.

Δεν είναι συνηθισμένη συγγενής διαφοροποίηση. Μπορεί να είναι ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη. Θεωρείται ότι είναι κληρονομική κατάσταση σε μερικές οικογένειες, ενώ έχει αναφερθεί στα πλαίσια της τρισωμίας 13.

Επειδή φυσιολογικά, η θέση ηρεμίας του αντίχειρα στο νεογνό είναι με την ΦΦ σε κάμψη, η διάγνωση γίνεται συνήθως μετά από αρκετούς μήνες.

Η φαλαγγοφαλαγγική άρθρωση παραμένει σε κάμψη 20° έως 50° λόγω εμπλοκής του καμπτήρα στο ύψος του Α1 κυκλοτερούς συνδέσμου.

Σε προσπάθεια παθητικής έκτασης του αντίχειρα αρχικά η ΜΚΦ υπερεκτείνεται και στην συνέχεια εκτείνεται και η ΦΦ άρθρωση, με κλάμα του παιδιού και πιθανά ένα αίσθημα “κλικ” στην ΜΚΦ άρθρωση, (σπάνιο εύρημα στα παιδιά). Μερικές φορές η παραμόρφωση είναι μόνιμη και υπάρχει αδυναμία έκτασης της ΦΦ.

Παθολογοανατομικά υπάρχει περίσφιξη ινώδης ή ινοχόνδρινη στο έλυτρο του μακρού καμπτήρα του αντίχειρα, στο ύψος της ΜΚΦ άρθρωσης. Συνυπάρχει οζώδης πάχυνση του τένοντα στην περιοχή. Ο συνδυασμός των δύο παραπάνω στοιχείων, προκαλεί τη δυσχέρεια ή αδυναμία στην ομαλή ολίσθηση του καμπτήρα, δια του ινώδους ελύτρου του. Αν ο αντίχειρας εκτείνεται χωρίς μεγάλη τάση και αίσθημα δυσφορίας του παιδιού, μπορεί να χρησιμοποιηθεί νάρθηκας σε έκταση για 3 εβδομάδες. Η μέθοδος όμως αυτή δεν είναι επιτυχής σε όλες τις περιπτώσεις.



Οι **Durham & Meggitt**, αφού μελέτησαν 130 συγγενώς εκτινασόμενους αντίχειρες, κατέληξαν στο συμπέρασμα, ότι μπορεί κανείς να περιμένει μέχρι το πρώτο έτος της ζωής, δεδομένου ότι σε 30% περίπου εμφανίζεται αυτόματη ίαση. Αλλά και σε μεγαλύτερη ηλικία έως 2,5 ετών, δυνατόν να αναμείνει κανείς για ένα έτη, γιατί σε 15% περίπου των ασθενών υπάρχει αυτόματη υποχώρηση. Η επέμβαση πρέπει να γίνεται, αν το παιδί εξετασθεί για πρώτη φορά, μετά την ηλικία των 3 ετών και όχι αργότερα από το τέταρτο έτος της ζωής, γιατί μπορεί να εγκαταληφθεί μόνιμο έλλειμμα έκτασης στην ΦΦ άρθρωση.

Ωστόσο οι **Skor, Bach & Hammer** αναφέρουν πλήρη αποκατάσταση της κίνησης μετά από διόρθωση σε ασθενείς άνω των 15 ετών. Ο **Flatt** πιστεύει ότι η ηλικία δεν επηρεάζει την αποτελεσματικότητα της χειρουργικής επέμβασης. Οι **Ger et al (1991)** θεωρούν ότι η παρακολούθηση παιδιών με εκτινασόμενο αντίχειρα, δεν συνίσταται ως μέθοδος αντιμετώπισης, έστω και αν μέχρι του τρίτου έτους μπορεί να γίνει, χωρίς αρνητικές επιπτώσεις.

Άσχετα με τον χρόνο του χειρουργείου, επειδή πρόκειται για παιδιά, η επέμβαση πρέπει να εκτελείται υπό γενική αναισθησία. Η τομή του δέρματος είναι εγκάρσια στην δερματική παλαμιαία πτυχή της ΜΚΦ. Προσοχή χρειάζεται να μην τραυματισθούν τα δακτυλικά νεύρα. Αφού αποκαλυφθεί το τενόντιο έλυτρο, διανοίγεται επιμήκως για 1cm περίπου και ελέγχεται αν η κίνηση του καμπτήρα γίνεται απρόσκοπτα. Αν υπάρχουν, συμφύσεις περί τον τένοντα, πρέπει να εκτέμνονται.

Αντίχειρας στην παλάμη (Clasped Thumb).

Ο αντίχειρας εμφανίζει μεγάλη κάμψη στην ΜΚΦ άρθρωση και βρίσκεται μέσα στην παλάμη σε προσαγωγή.

Πρόκειται για σπάνια διαφοροποίηση στην οποία υπάρχει ανισορροπία στην κάμψη-έκταση του αντίχειρα, από διάφορες αιτίες. Γι' αυτόν τον λόγο οι **Weckesser et al** παρουσιάζουν τη διαφοροποίηση σαν "σύνδρομο και όχι σαν συγκεκριμένη οντότητα".

Δημιούργησαν ένα σύστημα ταξινόμησης αναλόγως του αιτίου που έχει ως εξής.

Τύπος I: Έλλειμμα εκτατικού μηχανισμού

Τύπος II: Συνδυασμός συμφύσεων καμπήρων και ελλείμματος των εκτεινόντων.

Τύπος III: Υποπλασία αντίχειρα σε συνδυασμό με ελλείμματα σε τένοντες και μύες του θέναρος.

Τύπος IV: Διαφοροποιήσεις που δεν εντάσσονται στους παραπάνω τύπους.

Η συχνότητα εμφάνισης των τύπων αυτών έχει ως εξής:

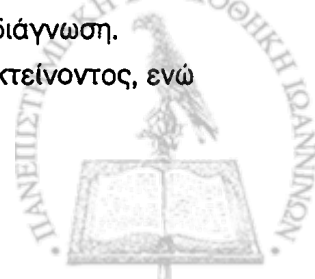
Τύπος I: Τύπος II-->3:1, Τύπος III & IV: Τύπος II-->1:5.

Πρόκειται για κατάσταση συνήθως αμφοτερόπλευρη και πιο συχνή στα αγόρια (σχέση 2:1).

Αναφέρεται οικογενής επίπτωση σε ποσοστό 30% των ασθενών ενώ η θέση αυτή του αντίχειρα, μπορεί να εμφανίζεται σε σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από "προσωπείο σφυρίζοντος" (whistling face), σε χέρι με ωλένια απόκλιση των δακτύλων (wind blown hand), σε αρθρογρύπωση, και στην εγκεφαλική παράλυση.

Η διάγνωση είναι δύσκολη τους πρώτους μήνες της ζωής, αν και η αντιμετώπιση στην ηλικία αυτή δίνει τα καλύτερα αποτελέσματα. Αν μετά τον 3ο μήνα, που το νεογνό αρχίζει να χρησιμοποιεί τους αντίχειρες για την σύλληψη, δεν υπάρχει ενεργητική έκταση του αντίχειρα και παραμένει καθηλωμένος στην παλάμη, εκτεινόμενος μόνο παθητικά, τότε τίθεται η διάγνωση.

Η παθολογική ανατομία συνίσταται σε έλλειψη ή υποπλασία του βραχέος εκτεινόντος, ενώ μερικές φορές υπολείπεται και ο μακρός εκτεινών.



Αντιμετώπιση

Τύπος I. Αν διαγνωσθεί στην πρώιμη νεογνική περίοδο, αντιμετωπίζεται με παρατεταμένη varθηκοποίηση σε έκταση και απαγωγή.

Οι **White & Jensen** χρησιμοποιούν ελαστική επίδεση με τον αντίχειρα σε απαγωγή, ενώ οι **Weckesser et al** χρησιμοποιούν γύψο, που τον αλλάζουν κάθε 6 εβδομάδες. Η ακινητοποίηση διαρκεί συνολικά από 3 έως 6 μήνες. Η παράταση της ακινητοποίησης πέραν των 3 μηνών δικαιολογείται μόνο αν υπάρχει κάποιου βαθμού ενεργητική έκταση στην ΜΚΦ. Τα μακροχρόνια αποτελέσματα της μεθόδου είναι ικανοποιητικά.

Αν μετά τον 3ο μήνα δεν υπάρχει βελτίωση, τότε ο βραχύς εκτείνων ή δεν υπάρχει ή είναι ανεπαρκής. Η έκταση μπορεί να αποκαταθεί με τενοντομεταφορά στην βάση της πρώτης φάλαγγας. Προτιμάται ο ίδιος εκτείνων του δείκτη και κατά δεύτερο λόγο ο βραχιονοκερκιδικός που τοποθετούνται "σφιχτά" σαν να πρόκειται για τενοντόδεση για να εξουδετερώσουν την δράση του ισχυρού μακρού καμπήρα.

Πρέπει να έχουμε υπόψη μας, ότι σε ασθενείς με έλλειψη του μακρού εκτείνοντος δυνατόν να ελλείπει ή να είναι υποπλαστικός και ο ίδιος εκτείνων του δείκτη, λόγω συνάφειας των μυϊκών τους γαστέρων. Έτσι, εκτός από την χαρακτηριστική θέση του αντίχειρα, μπορεί να εμφανίζεται και ο δείκτης κεκαμένος, ενώ λόγω εξασθενημένων κερκιδικών τενόντων του καρπού, υπάρχει συνήθως ωλένια απόκλιση του χεριού.

Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων ο τένοντας δεν ελλείπει, αλλά είναι πολύ λεπτός σαν χορδή. Κεντρικά λεπτύνεται περισσότερο και καταλήγει σε ινολιπώδη ιστό, χωρίς μυϊκή γαστέρα.

Στην τενοντομεταφορά μπορεί να ανευρεθεί αυτός ο λεπτός υπολειμματικός τένοντας και να αναδιπλωθεί, έτσι ώστε ο μεταφερόμενος τένοντας να συρραφεί με αυτόν και όχι επί του οστού. Έτσι, εξοικονομείται μήκος που είναι απαραίτητο, ιδίως όταν χρησιμοποιείται ο βραχιονοκερκιδικός.

Σε αντίθετη περίπτωση, αν ο μεταφερόμενος τένοντας δεν φθάνει στην βάση της πρώτης φάλαγγας χρησιμοποιείται τενόντιο μόσχευμα από τον μακρό παλαμικό ή από τους εκτείνοντες των δακτύλων του ποδιού.

Ένας, επαρκούς μήκους, τένοντας για μεταφορά, είναι ο επιπολής καμπήρας του παράμεσου, που μεταφέρεται δια του μεσοστέου υμένος στην ράχη του χεριού. Προσοχή δια της οπής του μεσοστέου υμένα να φέρεται μυϊκή γαστέρα για καλύτερη ολίσθηση του τένοντα. Η τενοντομεταφορά προστατεύεται με γύψο σε έκταση για 6 εβδομάδες περίπου.

Σε ηλικία μεγαλύτερη των 2 ετών μαζί με την τενοντομεταφορά, μπορεί λόγω της μόνιμης σύγκαμψης να γίνει πλαστική Z στο δέρμα της παλαμιαίας επιφάνειας του αντίχειρα, στην ΜΚΦ ή και εκτομή του ρικνού δέρματος και τοποθέτηση δερματικού μοσχεύματος ολικού πάχους.

Παράλληλα, χρειάζεται να γίνει και απελευθέρωση των ρικνωμένων στοιχείων του θυλάκου. Μετεγχειρητικά καλό είναι να συγκρατείται η άρθρωση σε έκταση με K/W για 3-4 εβδομάδες.

Τύπος II: Η προεγχειρητική varθηκοποίηση δίνει την μέγιστη δυνατή διόρθωση. Η τενοντομεταφορά δεν είναι συνήθως αποτελεσματική, λόγω της ινώσεως, της ατροφίας και βράχυνσης των ετερόχθονων μυών. Αρθρόδεση της ΜΚΦ σε ηλικία 12-14 ετών αποτελεί την καλύτερη, λειτουργικά, λύση.

Παράλληλα πιθανώς να χρειασθούν Z-πλαστική του δέρματος ή και χρήση δερματικού μοσχεύματος ιδίως για το μεσοδακτυλικό διάστημα, καθώς και απελευθέρωση των ρικνωτικών μυών του θέναρος.



Τύπος III: Υπάρχουν υποπλαστικοί βραχείς αντίχειρες χωρίς έλεγχο της έκτασης και της αντίθεσης. Χρειάζεται να γίνει εμβάθυνση του μεσοδακτύλιου διστήματος, οστεοτομία στροφής του πρώτου μετακαρπίου ή θυλακορραφή της πολυγωνομετακάρπιας άρθρωσης, για να τοποθετηθεί ο αντίχειρας σε θέση αντίθεσης.

Ο **Neviaser** προτείνει τις εξής τενοντομεταφορές:

1. Ίδιος εκτεινών του δείκτη --> μακρός εκτεινών του αντίχειρα
2. Μακρός παλαμικός --> μακρός απαγωγός του αντίχειρα
3. Απαγωγός του μικρού δακτύλου --> βραχύς απαγωγός - αντιθετικός του αντίχειρα (τεχνική Huber).

Ο **Flatt** προτιμά τον επιπολής καμπήρα του παράμεσου, για αποκατάσταση της έκτασης.

Τύπος IV: Συνυπάρχει συνήθως διαφόρου βαθμού πολυδακτυλία του αντίχειρα, με συνοδό αδυναμία των τενόντων. Παρατεταμένη ακινητοποίηση σε απαγωγή και έκταση, μετά από αφαίρεση του υπεράριθμου αντίχειρα, δίνει καλά αποτελέσματα.

ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ ΣΕ ΥΠΕΡΕΚΤΑΣΗ

Εμφανίζεται υπερέκταση στην ΜΚΦ και δευτερογενής κάμψη της ΦΦ άρθρωσης.

Η πρώτη αναφορά της διαφοροποίησης έγινε από έναν παιδίατρο το 1963 και από τον **Wood**. Είναι συνήθως ετερόπλευρη και σχετίζεται με τρισωμία D1, τρισωμία 13-15, διαστροφικό νανισμό και το σύνδρομο **Rothmund-Thomson**.

Η παραμόρφωση προκαλείται από έναν πολύ ισχυρό βραχύ εκτεινόντα του αντίχειρα. Είναι μεγαλύτερος από τον μακρό εκτεινόντα και θεραπεία αποτελεί η επιμήκυνση του και παράλληλα η αναδίπλωση του θυλάκου της ΜΚΦ παλαμιαία. Ο αντίχειρας συγκρατείται με K/W για 8-10 εβδομάδες, για την αποφυγή υποτροπής.

ΑΡΘΡΟΓΡΥΠΩΣΗ

Πρόκειται για σύνδρομο χαρακτηριζόμενο από δυσκαμψία αρθρώσεων με νευρογενείς και μυογενείς διαταραχές. Οι συγκάμψεις είναι παρούσες κατά τη γέννηση, αλλά δεν προοδεύουν. Μπορεί να επιμένουν και να υποτροπιάζουν μετά από χειρουργική διόρθωση, αν δεν γίνει σωστή μετεγχειρητική νάρθηκοποίηση μέχρι την ενηλικίωση. Είναι άγνωστης αιτιολογίας, μάλλον πολυπαραγοντικής. Φαίνεται να είναι συγγενής ή επίκτητη βλάβη στην κινητική μονάδα (πρόσθια κέρατα -περιφερικά νεύρα-συνάψεις-μύες), που προκαλεί σοβαρή αδυναμία στο έμβρυο και ακινητοποίηση των αρθρώσεων σε διάφορες φάσεις της ανάπτυξής τους.

Οι ώμοι είναι σε προσαγωγή και έσω στροφή, οι αγκώνες και τα γόνατα είναι καθηλωμένα σε κάμψη ή έκταση. Ο καρπός παρεκκλίνει ωλένια, όπως και τα δάκτυλα του χεριού, που είναι δύσκαμπτα, ενώ ο αντίχειρας είναι σε προσαγωγή και σύγκαμψη μέσα στην παλάμη.

Οι βλάβες είναι πάντα συμμετρικές, οι δερματικές πτυχές δεν υπάρχουν και το υποδόριο λίπος είναι ελάχιστο. Συχνά συνυπάρχουν διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα. Ο **Weeks** διακρίνει τρεις τύπους: I (ήπια), II (μέτρια), III (σοβαρή).



Η αντιμετώπιση είναι δύσκολη και αναλόγως της σοβαρότητας των βλαβών τα αποτελέσματα ποικίλουν. Σκοπός είναι η απόδοση λειτουργίας, για αυτονομία στην λήψη τροφής, και της προσωπικής υγιεινής, ενώ προηγείται η αντιμετώπιση των κάτω άκρων

Η θεραπεία αρχίζει με παθητική κινησιοθεραπεία, νάρθηκες διατάσεως των δύσκαμπτων αρθρώσεων, ενώ ακολουθούν στατικοί νάρθηκες για διατήρηση της θέσης διόρθωσης. Αν η συντηρητική αγωγή δεν αποδώσει σε 6-12 μήνες, η χειρουργική διόρθωση έχει θέση. Στον καρπό, η παλαμιαία θυλακοτομή και τενοντομεταφορά του επιπολής καμπτήρα, στους εκτείνοντες διορθώνει ικανοποιητικά την σύγκαμψη.

Στον αντίχειρα, μπορεί να χρειασθούν επιμήκυνση του μακρού καμπτήρα, απελευθέρωση των ρικνωτικών αυτοχθόνων (προσαγωγός), τενοντομεταφορά για ενίσχυση του εκτείνοντα ή αρθρόδεση ΜΚΦ, στροφική οστεοτομία του μετακαρπίου και για κάλυψη των δερματικών ελλειμμάτων, Ζ-πλαστική, τοπικοί ή απομακρυσμένοι δερματικοί κρημνοί. Στα δάκτυλα μπορεί να αρθροδεθούν οι ΜΚΦ σε πιο λειτουργική θέση σε μεγάλα παιδιά.

Αν εμπλέκονται λιγότερα δάκτυλα, παλαμιαίες θυλακοτομές, συμφυσιολύσεις, επιμηκύνσεις καμπτήρων, μεταφορά των ελμινθοειδών ή του επιπολής καμπτήρα στις πλάγιες δέσμες μπορεί να βελτιώσουν την λειτουργικότητα του χεριού.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ

Επιδημιολογία - Εμβρυολογία- Γενετική

Η συνδακτυλία εμφανίζεται στον γενικό πληθυσμό σε ποσοστό 0,35- 0,9 :1000 γεννήσεις ζώντων (**Atlanda , 1984 --> 0,9:1000 , Nebraska, 1984--> 0,5:1000 ,S.Tentamy, 1978 --> 0,6:1000 , B.Kallen (Sweden), 1984 --> 0,65:1000 , B.Nylen (Sweden), 1957 --> 0,35:1000 , F.Paletta, 1953 --> 0,4:1000 , Mc Column, 1975 --> 0,5:1000)**

Αποτελεί μία από τις συχνότερες συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού (η πιό συχνή κατά τον **Flatt, 1994** και δεύτερη μετά την πολυδακτυλία, κατά τους **Yamaguchi, 1973 & Cheng, 1987**)

Εμβρυολογικά, η συνδακτυλία αποτελεί αποτυχία διαχωρισμού - επιμερισμού των μεσεγγυματικών στοιχείων της βλάστης του χεριού περί την 5η με 8η εβδομάδα της κύησης, που γίνεται με κυτταρικό θάνατο σε συγκεκριμένες επιμήκεις περιοχές της βλάστης, που θα αποτελέσουν τα μεσοδακτύλια διαστήματα. Η ακροσυνδακτυλία όμως, οφείλεται σε μεταγενέστερη συνένωση δύο γειτονικών ή όχι δακτύλων που είχαν προηγουμένως διαχωριστεί φυσιολογικά. Πρόκειται για διαταραχή, που υφίσταται μετά την 7η εβδομάδα της κύησης και οφείλεται σε δακτυλιοειδείς περισφίξεις, που δημιουργούνται συνήθως σε καταστάσεις ολιγουδράμνιου ή ενδομήτριων συμφύσεων, ενώ τελευταία θεωρείται υπεύθυνη κάποια αγγειακή διαταραχή στο έμβρυο.

Η συνδακτυλία εμφανίζεται δέκα φορές συχνότερα στο λευκό από ότι στο μαύρο πληθυσμό (**Flatt 1994**). Η κατανομή της στον γενικό πληθυσμό μπορεί να είναι σποραδική ή οικογενής (10-40%), οπότε κληρονομείται με κυρίαρχο αυτοσωματικό γονίδιο, που όμως έχει ελαττωμένη διεισδυτικότητα και πολλαπλή φαινοτυπική έκφραση , γι'αυτό δεν εμφανίζεται από γενιά σε γενιά και οι διαφοροποιήσεις του παιδιού δυνατόν να διαφέρουν από του γονέα. Φαίνεται ωστόσο ότι τα πατρικά γονίδια έχουν ισχυρότερη επίδραση απο τα αντίστοιχα μητρικά.



Δυνατόν να εμφανίζεται σαν μεμονωμένη διαφοροποίηση ή σαν μέρος συνδρόμων (συμμετοχή σε 28 γνωστά σύνδρομα κατά τον **Poznanski**). Μπορεί να αποτελεί βασική εκδήλωση του συνδρόμου, όπως στο σύνδρομο **Poland** και στην ακροκεφαλοσυνδακτυλία, που απαρτίζεται από πέντε σύνδρομα με συχνότερα τα σύνδρομα **Apert** και **Chotzen**.

Είναι δύο φορές συχνότερη στα αγόρια και στο 50% είναι αμφοτερόπλευρη και συμμετρική. Συχνότερα εμφανίζεται στο τρίτο μεσοδακτυλικό διάστημα (μεταξύ μέσου και παράμεσου).

Δυνατόν να συνυπάρχει με διαφοροποιήσεις από το λοιπό μυοσκελετικό σύστημα, το καρδιαγγειακό, το ουροποιογεννητικό, το γαστρεντερικό καθώς και κρανιοπροσωπικές δυσπλασίες.

Ταξινόμηση & ορολογία

Οι γενετιστές **Tentamy & McKusick, (1969)** ταξινόμησαν την συνδακτυλία σε πέντε τύπους:

Τύπος I: Ζυγοδακτυλία (συνδακτυλία μέσου - παράμεσου).

Τύπος II: Συμπολυδακτυλία (συνδακτυλία μέσου - παραμέσου με πολυδακτυλία του παραμέσου)

Τύπος III: Συνδακτυλία παράμεσου - μικρού .

Τύπος IV: τύπος **Haas** (mitten hand). Όλα τα δάκτυλα και ο αντίχειρας είναι συνενωμένα, με αποτέλεσμα το χέρι να μοιάζει με κουπί.

Τύπος V: Συνδακτυλία με συνοστέωση μετακαρπίων ή μεταταρσίων. Συνήθως υπάρχει συνδακτυλία μέσου - παράμεσου και 2ου-3ου δακτύλου του ποδιού, με συνοστέωση του 4ου και 5ου μετακαρπίου και μεταταρσίου.

Κλινικά και ακτινολογικά η συνδακτυλία ταξινομείται σε:

Πλήρη : Τα εμπλεκόμενα δάκτυλα είναι συνενωμένα σε όλο τους το μήκος .

Ατελή : Τα εμπλεκόμενα δάκτυλα είναι συνενωμένα μερικώς.

Απλή : Υπάρχει συμμετοχή μόνο δέρματος και μαλακών μορίων .

Σύνθετη: Συνυπάρχει οστική εμπλοκή (οστική μπάρα, κοινή φάλαγγα). Ο **Dobyns** προσθέτει τον όρο *σύνθετη-επιπλεγμένη* για τις πιά δύσκολες σύνθετες συνδακτυλίες (υπεράριθμη φάλαγγα ή δάκτυλο).

Ακροσυνδακτυλία: Συνένωση δύο ή περισσότερων δακτύλων, γειτονικών ή μη, στις κορυφές τους. Κεντρικά υπάρχουν φυσιολογικά μεσοδακτύλια διαστήματα. Αφορά, συνήθως, μόνο δέρμα και μαλακά μόρια.

Με την συνδακτυλία, μπορεί να συνυπάρχουν και άλλες συγγενείς διαφοροποιήσεις των εμπλεκόμενων δακτύλων, όπως κοινό νύχι, διαφοροποιήσεις στα νευραγγειακά δεμάτια, στους αυτόχθονες και ετερόχθονες μύες, κλινοδακτυλία, πολυδακτυλία, συμφαλαγγία, βραχυφαλαγγία, ή σύνδρομο δακτυλιοειδών περισφιξεων, που οδήγησε σε δακτυλικά κολοβώματα, από ενδομήτριο ακρωτηριασμό.

Σύνδρομο Apert

Ο **Apert (1906)** περιέγραψε αρχικά το σύνδρομο που εμφανίζει ακροκέφαλο συνδακτυλία. Έκτοτε περιγράφηκε ένας αριθμός συγγενών γενετικών διαταραχών με πρώιμη σύγκλιση των κρανιακών ραφών και συνδακτυλία διαφόρων τύπων ενός ή και των δύο χεριών και ποδιών.

Δυνατόν να συνυπάρχει νοητική καθυστέρηση.

Διακρίθηκαν δύο τύποι:

1. Το αληθές ή τυπικό σύνδρομο *Apert*: Το χέρι εμφανίζει σύνθετη συνδακτυλία με συνοστέωση των φαλάγγων και ένα κοινό νύχι για τον δείκτη-μέσο-παράμεσο.



2. Το άτυπο *Apert*: Το χέρι δεν εμφανίζει την σοβαρή παραμόρφωση της τυπικής μορφής, αλλά παρουσιάζει διαφόρου βαθμού συνδακτυλία.

Δύο παρόμοια σύνδρομα αλλά με πολυδακτυλία των χεριών είναι τα σύνδρομα **Noack & Carpenter**.

Το σύνδρομο *Apert* είναι σπάνιο (συχνότητα $\leq 1:200.000$ γεννήσεις). Αποδίδεται σε ένα μεμονωμένο γονίδιο, μεταδιδόμενο με τον κυρίαρχο τύπο κληρονομικότητας, ενώ οι σποραδικές περιπτώσεις, σχετίζονται με μεταλλάξεις στα γενετικά κύτταρα του ενός ή του άλλου γονέα. Όταν εμφανιστεί το σύνδρομο, δείχνει ισχυρή επικράτηση στους απογόνους.

Οι ασθενείς έχουν μέτωπο ψηλό και πλατύ, η κορυφή του κρανίου στην βρεγματική χώρα είναι οξεία, ενώ η ινιακή χώρα είναι αποπλατυσμένη. Εμφανίζεται εξόφθαλμος, διεύρυνση της μεσοφθάλμιας περιοχής και χαμηλότερη θέση του έξω κανθού των οφθαλμών. Η μύτη είναι βραχεία και πλατιά, ενώ η κάτω γνάθος προεξέχει. Υπάρχει παραμόρφωση των δοντιών, που δυνατόν να διατάσσονται σε 2 σειρές. Η πρόσθια υπερώα είναι ψηλή και θολωτή, ενώ δυνατόν να εμφανίζεται σχισμή στο πίσω τμήμα της.

Στα χέρια η συνδακτυλία είναι δύο τύπων. Ο πιο κοινός και λιγότερο σοβαρός δίνει εικόνα "χεριού μαιευτήρα", ενώ στην σοβαρότερη μορφή το χέρι παίρνει το σχήμα κουτάλας. Ο αντίχειρας είναι πάντοτε βραχύς και η ΜΚΦ παρουσιάζει κεκριδική απόκλιση. Συνήθως έχει ενός βαθμού αυτονομία, μη μετέχοντας στην συνδακτυλία.

Ο δείκτης, ο μέσος και παράμεσος έχουν κοινό νύχι, ενώ ο μικρός δάκτυλος έχει δικό του και μπορεί να μη συμμετέχει στο σύμπλεγμα της συνδακτυλίας. Μέχρι τον τέταρτο χρόνο της ζωής, υπάρχει μικρή κινητικότητα "en block" των δακτύλων, που στην ενήλικη ζωή εξαφανίζεται. Συνήθως υπάρχει βράχυνση του βραχίονα και αντιβραχίου και περιορισμός στην κίνηση του ώμου και του αγκώνα. Τα πόδια είναι αποπλατυσμένα με πλήρη συνδακτυλία όλων των δακτύλων τους.

Η διόρθωση, πρέπει να γίνεται, όσο πιο σύντομα είναι δυνατόν. Αποσκοπεί στην απόδοση, όσο το δυνατόν περισσότερων αυτόνομων δακτύλων, με επαρκή δερματική κάλυψη. Λόγω των συνοστεώσεων μεταξύ των φαλάγγων, χρειάζεται μερικές φορές να ακρωτηριασθεί ένα δάκτυλο, για να υπάρξει επαρκές δέρμα, για κάλυψη των υπολοίπων. Συνήθως, θυσιάζεται το δάκτυλο με ανεπαρκή οστική υποδομή. Η ακολουθία των επεμβάσεων, βασίζεται στις αρχές, που ισχύουν και για την πολλαπλή συνδακτυλία.

Σύνδρομο Poland

Περιγράφηκε το 1841 από τον Alfred Poland (**Clarksons 1962**). Χαρακτηρίζεται από μία σειρά παραμορφώσεων, αλλά πρέπει απαραίτητα να συνυπάρχουν οι παρακάτω τέσσερεις διαφοροποιήσεις, για να θεωρήσει κάποιος την κατάσταση, σαν σύνδρομο Poland: 1. Ετερόπλευρη βράχυνση του δείκτη-μέσου-παράμεσου, λόγω έλλειψης ή υποπλασίας της μέσης φάλαγγας, 2. Συνδακτυλία, 3. Υποπλασία του χεριού, 4. Απουσία της στερνοπλευρικής μοίρας του σύστοιχου μείζονος θωρακικού μυός.

Εκτός των παραπάνω, δυνατόν να συνυπάρχουν υποπλασία ή απουσία του στήθους και της θηλής, υποπλασία των πλευρών, πιθοειδής θώρακας ή θώρακας "των υποδηματοποιών", ανύψωση της ωμοπλάτης και σκολίωση. Η προσβολή του χεριού ποικίλει. Δυνατόν να υπάρχουν μόνο μικρά κολοβώματα των δακτύλων (υπολείμματα). Ο αντίχειρας εμφανίζεται υποπλαστικός, με συνδακτυλία, προσαγωγή και στο ίδιο επίπεδο με το υπόλοιπο χέρι. Οι συνδακτυλίες είναι συνήθως



απλές (ατελείς ή πλήρεις). Συχνά υπάρχει απλασία των νυχιών. Η υποπλασία ή απλασία της μέσης φάλαγγας εμφανίζεται, σε μεγαλύτερο βαθμό, στο ωλένιο χείλος του χεριού.

Οι γονείς και το παιδί, πρέπει, απαρχής, να ενημερωθούν, ότι το άνω άκρο θα παραμείνει υποπλαστικό και τα δάκτυλα βραχύτερα και πιο δύσκαμπτα. Η αντιμετώπιση αφορά τη χειρουργική διόρθωση της θέσης του αντίχειρα και τον διαχωρισμό των συνδακτυλίων. Προσοχή χρειάζεται, γιατί συχνά ο διχασμός των αγγειονευρωδών δεματίων γίνεται αρκετά περιφερικά (Flatt 1994).

Αρχές αντιμετώπισης συνδακτυλίας.

Σε μία σύγχρονη κοινωνία που βασίζεται στην προσπάθεια συνεχούς βελτίωσης και τελειοποίησης των δομών της, δεν νοείται να παραμένουν ως έχουν χέρια με συνδακτυλία· μία συγγενή διαφοροποίηση με εμφανή κοσμητική και μερικές φορές λειτουργική ανεπάρκεια του χεριού.

Χρόνος διαχωρισμού

Τα βασικά κριτήρια, σχετικά με τον χρόνο πραγματοποίησης και το είδος του χειρουργείου, πρέπει να είναι: 1. Τα εμπλεκόμενα δάκτυλα, 2. Η μορφή της συνδακτυλίας

Η εξέλιξη των λειτουργικών αναγκών του χεριού δεν πρέπει να παρεμποδίζεται από την ύπαρξη μίας συνδακτυλίας. Σε συνδακτυλία αντίχειρα-δείκτου και μικρού-παράμεσου, πρέπει το χειρουργείο να εκτελείται μέσα στον πρώτο χρόνο της ζωής, λόγω της σημασίας των ακραίων δακτύλων, ιδίως του αντίχειρα, στην συλληπτική λειτουργία. Επίσης, συνδακτυλία μεταξύ δακτύλων διαφορετικού μήκους, αν δεν διορθωθεί εγκαίρως, οδηγεί σε κλινοδακτυλία και στροφική παραμόρφωση του επιμηκέστερου δακτύλου.

Πρώιμη (περί το πρώτο έτος της ζωής), πρέπει να είναι η αποκατάσταση της συνδακτυλίας, σε πολλαπλές συνδακτυλίες, με συγκεκριμένη ακολουθία επεμβάσεων, τέτοια που να τηρεί την αρχή, ότι ποτέ δεν χειρουργούμε ταυτόχρονα δύο γειτονικά δακτυλικά διαστήματα, για αποφυγή αγγειακής δυσπραγίας του ενδιάμεσου δακτύλου.

Η μόνη, ίσως, περίπτωση συνδακτυλίας, που μπορεί να παραταθεί ο χρόνος της διόρθωσης είναι η συνδακτυλία μεταξύ μέσου και παράμεσου, που αποτελεί και την συχνότερη μορφή. Λόγω του ίδιου μήκους των δύο δακτύλων, η ανάπτυξη τους ακολουθεί παράλληλη πορεία, με αποτέλεσμα, να μην παρατηρούνται όσα προαναφέρθηκαν, για δάκτυλα διαφορετικού μήκους. Στις απλές-ατελείς συνδακτυλίες, μπορεί, επίσης, να καθυστερήσει η αποκατάσταση.

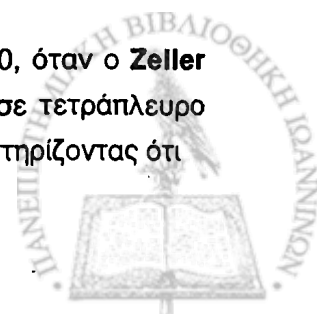
Για λόγους ψυχολογικούς, ακόμη και στις απλούστερες μορφές συνδακτυλίας, η διόρθωση πρέπει να γίνεται το αργότερο, πριν την έναρξη της σχολικής δραστηριότητας του παιδιού, δηλ. την ηλικία των 5 ετών.

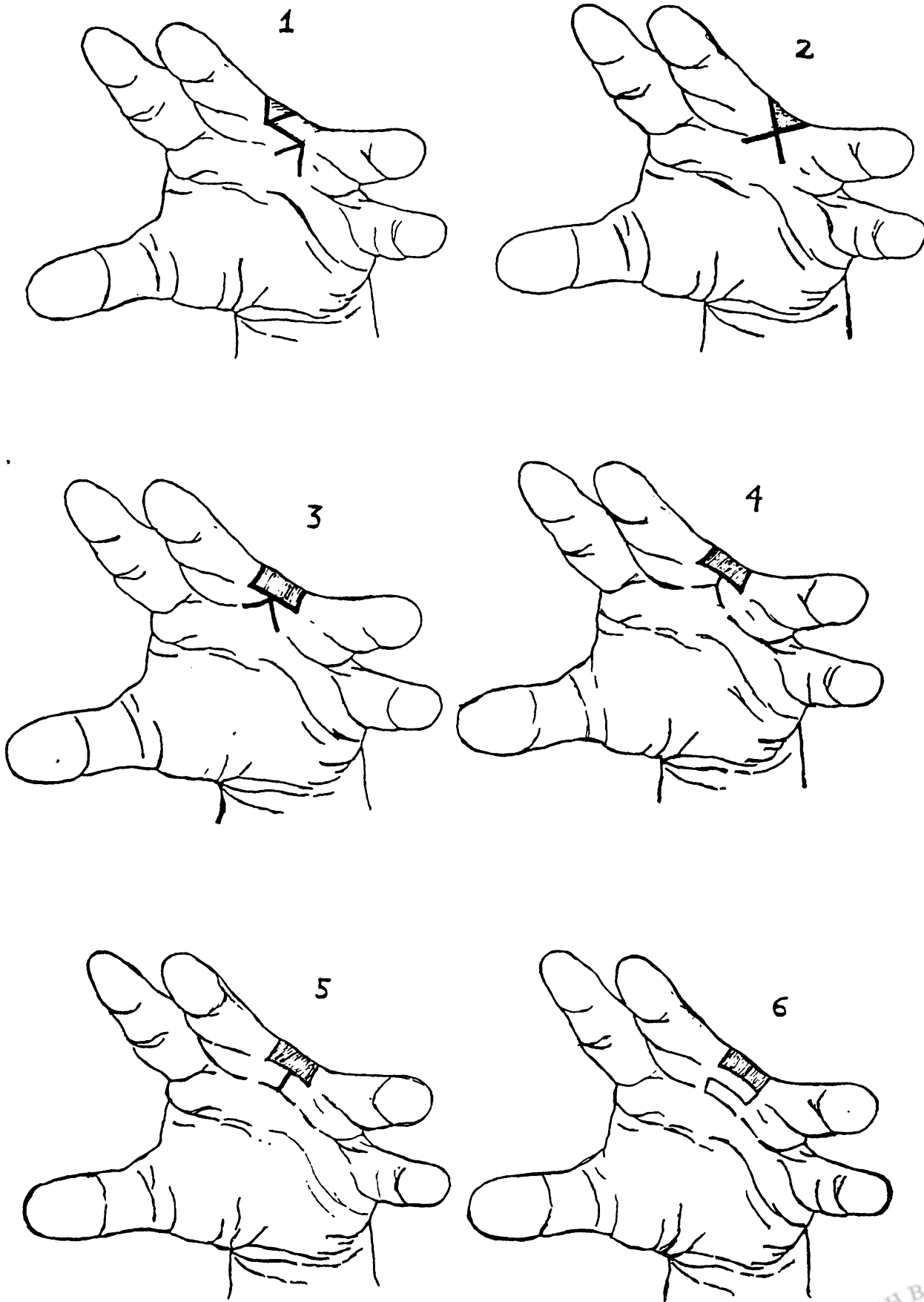
Η ηλικία επιτέλεσης διαχωρισμού αποτελεί κατά μερικούς συγγραφείς και λόγο μετανάστευσης της πτυχής και άρα δεύτερου χειρουργείου (Flatt 1962, Ebskov & Zachariae 1966, Keret & Ger 1987).

Αρχές διαχωρισμού - Ιστορική αναδρομή

1. **Δημιουργία μεσοδακτυλίου διαστήματος.** Δημιουργείται από τοπικούς κρημούς στην βάση των δακτύλων ραχιαίους ή ραχιαίους και παλαμιαίους διαφορετικού σχήματος ανάλογα με την φιλοσοφία του εμπνευστή τους.

Η ιστορική αναδρομή όσον αφορά τους κρημούς αυτούς ξεκινά το 1810, όταν ο Zeller χρησιμοποίησε έναν ραχιαίο τριγωνικό κρημό, που αργότερα τροποποιήθηκε σε τετράπλευρο (Dieffenbach 1834). Ο Norton 1881 χρησιμοποίησε δύο τριγωνικούς κρημούς υποστηρίζοντας ότι



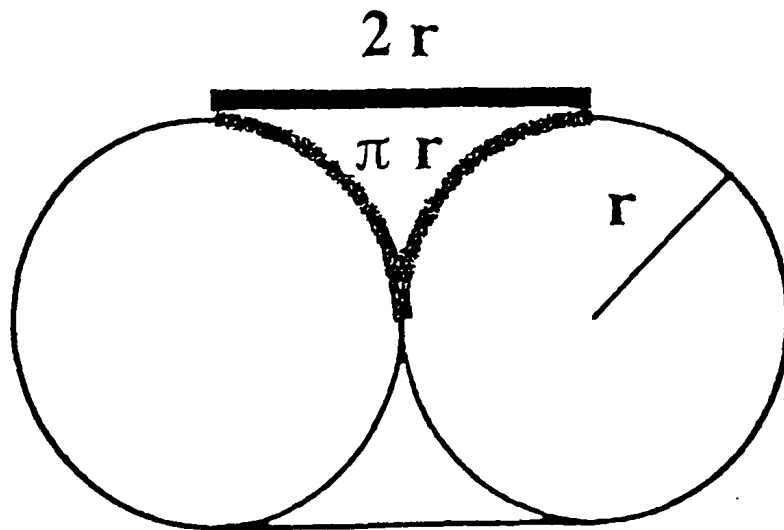


Διάφορες τεχνικές διαμόρφωσης μεσοδακτύλιας πτυχής στην συνδακτυλία

1. Ζ- πλαστική τεσσάρων κρημών 2. Συνδυασμός ραχιαίου και παλαμιαίουτριγωνικού κρημού 3. Κρημός " πεταλούδα " (Shaw et.al.) : Συνδυασμός τετράπλευρου ραχιαίου και δύο τριγωνικών παλαμιαίων κρημών 4. Τροποποιημένος κρημός " πεταλούδα " 5. Συνδυασμός τετράπλευρου ραχιαίου και δύο τετράπλευρων παλαμιαίων κρημών 6. Συνδυασμός τετράπλευρου ραχιαίου και δύο τετράπλευρων παλαμιαίων κρημών (Flatt)

(Μερικός ανασχεδιασμός από το άρθρο του D. M. Ostrowski " A three-flap web-plasty for release of short congenital syndactyly and dorsal adduction contracture", J. Hand Surg. 1991, Vol.16-A, No4)





Μαθηματικό ανάλογο που προτάθηκε από τους Lister & Eaton, και δείχνει την ανάγκη χρήσης δερματικού μοσχεύματος για την διόρθωση της συνδακτυλίας (η απόσταση $4r$ προ του διαχωρισμού γίνεται $2\pi r$, άρα η σχέση πριν και μετά τον διαχωρισμό της διαμέτρου των δακτύλων είναι $2:3,14$).
 (Ανασχεδιασμός από το βιβλίο του A. Flatt " The care of congenital hand anomalies ")



οι κρημνοί πρέπει να συρράπτονται με τις κορυφές τους, ενώ ο **Felizet (1892)** τροποποίησε την παραπάνω τεχνική, συρράπτοντας τους τριγωνικούς κρημνούς με τις πλάγιες επιφάνειες τους. Με την πάροδο του χρόνου δημιουργήθηκαν δύο σχολές.

Η μία υποστηρίζει τους δύο τριγωνικούς κρημνούς, τονίζοντας ότι υπάρχει μικρότερη πιθανότητα περιφερικής μετανάστευσης της μεσοδακτύλιας πτυχής (**Cronin 1956, Ebskov & Zachariae 1966, Boyes 1970, Skoog 1974, Buck-Gramko 1975, Smith 1981**). Οι **Lewis et al (1988)** προτείνουν τρεις τριγωνικούς κρημνούς ενός ραχιαίου και δύο παλαμιαίων που σχηματίζουν M (M-V Flap) δίνοντας καλά αποτελέσματα.

Η άλλη σχολή υποστηρίζει την χρήση του ραχιαίου τραπεζοειδούς ή τετράπλευρου κρημνού, θεωρώντας ότι οι τριγωνικοί κρημνοί έχουν τάση περιφερικής μετανάστευσης, έστω και αν συρράπτονται με τις πλάγιες επιφάνειες τους (**Bauer et al 1956, Flatt 1962, 1977, 1994, Dobyns 1982, Ketchum 1982, Keret & Ger 1987**). Εξάλλου όπως περιέγραψε ο **Littler**, η φυσιολογική ανατομία της μεσοδακτύλιας πτυχής είναι ότι έχει ραχιαία προέλευση με περιφερική και παλαμιαία κατεύθυνση με γωνία 45°. Επομένως η χρήση ραχιαίου κρημνού δημιουργεί μία φυσιολογική πτυχή (**Kelikian 1974, Skoog 1974, Hentz & Littler 1978**). Οι **Ostrowski et al 1985 & 1991** πρότειναν ένα ραχιαίο τετράπλευρο κρημό και δύο παλαμιαίους τριγωνικούς κρημνούς με τις βάσεις τους στα πλάγια των δακτύλων· με μήκος ίσο με το ύψος του ραχιαίου κρημνού, για την διόρθωση της ατελούς απλής συνδακτυλίας. Οι **Moss & Foucher 1990**, χρησιμοποίησαν την ανωτέρω τεχνική και για την πλήρη συνδακτυλία.

Ο διαχωρισμός κατά μήκος των δακτύλων γίνεται με ζικ-ζακ τομές τόσο ραχιαία όσο και παλαμιαία τέτοιες ώστε να μην συμπίπτουν οι ραχιαίοι με τους παλαμιαίους τριγωνικούς κρημνούς, που προκύπτουν, κατά μήκος των δακτύλων. Ο **Pieri 1920** ήταν αυτός που πρωτοχρησιμοποίησε τις ζικ-ζακ τομές κατά μήκος των δακτύλων, για αποφυγή των συγκάμψεων. Παλαιότερα χρησιμοποιόταν ευθεία τομή επιμήκης.

2. Διόρθωση των συνυπαρχουσών οστικών παραμορφώσεων Μετά τον διαχωρισμό των δακτύλων, η ταυτόχρονη διόρθωση των συνυπαρχουσών οστικών παραμορφώσεων βελτιώνει την λειτουργικότητα και κοσμητική εμφάνιση των δακτύλων, μειώνοντας τον κίνδυνο υποτροπών

3. Κάλυψη δερματικών ελλειμμάτων Μετά την απολίπωση και συρραφή των δημιουργούμενων κρημνών στην καινούργια θέση, πάντοτε, προκύπτουν δερματικά ελλείμματα, ιδίως στις βάσεις των δακτύλων. Η ανάγκη χρήσης του δερματικού μοσχεύματος για την κάλυψη τους, που περιγράφηκε από τους **Lister & Eaton**, είναι εμφανής στο μαθηματικό ανάλογο του σχήματος.

Ο πρώτος που χρησιμοποίησε δερματικά μοσχεύματα για κάλυψη των ελλειμμάτων ήταν ο **Lennander (1891)**, ενώ δημιουργήθηκαν δύο σχολές σχετικά με το είδος των μοσχευμάτων:

Η μία ομάδα υποστηρίζει την χρήση των, μερικού πάχους, δερματικών μοσχευμάτων (**Boyes 1970**), τονίζοντας, ότι δίνει καλύτερη εικόνα στην δότρια περιοχή, ακόμα και αν ληφθεί σε μεγάλη έκταση, ενώ η απόχρωση του μοσχεύματος ταιριάζει με αυτή του υπόλοιπου δακτύλου.

Οι υποστηρικτές του δερματικού μοσχεύματος ολικού πάχους τονίζουν, ότι η χρήση του, δημιουργεί συνθήκες, που αποτρέπουν την ανάπτυξη συμφύσεων με τα υποκείμενα μαλακά μόρια και άρα συγκάμψεων (**Bauer et al, 1956- Flatt, 1974- Buck-Gramko, 1975- Smith, 1981- Ketchum, 1982**).

Οι **Moss & Foucher 1990** υποστηρίζουν την παραπάνω άποψη, προσθέτοντας, ότι καλό είναι να παραμένει και ένα λεπτό στρώμα λίπους με το δέρμα, για να επιτρέπει καλύτερη ολίσθηση του μοσχεύματος, και αποφυγή συμφύσεων-ουλών, που οδηγούν σε συγκάμψεις.



Σήμερα, χρησιμοποιείται δερματικό μόσχευμα ολικού πάχους από την μηροβουβωνική πτυχή, συνήθως για κοσμητικούς λόγους της δότριας περιοχής. Άλλες περιοχές είναι η καμπτική επιφάνεια του αντιβραχίου ή η έσω επιφάνεια του πέλματος του ποδιού (**Zoltie et al 1989**).

Άλλη δότρια περιοχή, είναι η κατώτερη κοιλιακή χώρα, ενώ σε συνύπαρξη πολυδακτυλίας, το πλεονάζον δέρμα, από το αφαιρούμενο δάκτυλο, μπορεί να χρησιμοποιηθεί. Ειδικά για την μηροβουβωνική και κοιλιακή χώρα, χρειάζεται προσοχή, ώστε η λήψη να γίνεται όσο πιο πλάγια της μέσης γραμμής είναι δυνατόν, για να αποφευχθεί η τριχοφυΐα στα δερματικά μοσχεύματα, που εμφανίζεται όταν λαμβάνονται από κεντρικότερη περιοχή.

Εκτός της χρήσης των δερματικών μοσχευμάτων, ειδικά τα τελευταία χρόνια, αναπτύχθηκαν διάφορες τεχνικές προεγχειρητικής διάτασης του μεσοδακτυλίου δέρματος.

Μία μέθοδος προερχόμενη από την Γεωργία της πρώην Σοβιετικής Ένωσης, (**Gudushauri & Tvallashvili, 1991**) αφορά τον διαχωρισμό της συνδακτυλίας σε δύο στάδια. Στο πρώτο στάδιο, με ένα σύστημα εξωτερικής οστεοσύνθεσης, προκαλείται προοδευτική διάταση των μαλακών μορίων μεταξύ των δακτύλων (σχήμα). Στο δεύτερο στάδιο γίνεται διαχωρισμός με επιμήκη τομή και η σύγκλιση των πλάγιων επιφανειών των δακτύλων, γίνεται χωρίς να χρειαστεί μόσχευμα.

Η εφαρμογή διατατήρος δέρματος από σιλικόνη (tissue expander) χρησιμοποιήθηκε αρχικά από τους **Kay & Watson 1987**, για την απλή συνδακτυλία, ενώ ο **Fenton, 1986** τους χρησιμοποίησε, για την διόρθωση της συνδακτυλίας στο σύνδρομο Apert.

O Colville 1989, προτείνει την χρήση ραχιαίων (ύψος μετακαρπίου) νησιδωτών κρημών για την κάλυψη των δερματικών ελλειμμάτων.

4. Δημιουργία παρωνύχιου και πολφού. Στις πλήρεις συνδακτυλίες, με συνουχία, ένα πρόβλημα που χειάζεται λύση, είναι η κάλυψη των παρωνύχιων περιοχών και του πολφού, με δέρμα ανάλογο, του φυσιολογικά, υπάρχοντος στην περιοχή. Για τον σκοπό αυτό έχουν επινοηθεί διάφορες τεχνικές.

Παλαιότερα γινόταν αφαίρεση του κεντρικού τμήματος των συνενομένων νυχιών και των κοιτών τους και κάλυψη των ελλειμμάτων, με δερματικά μοσχεύματα.

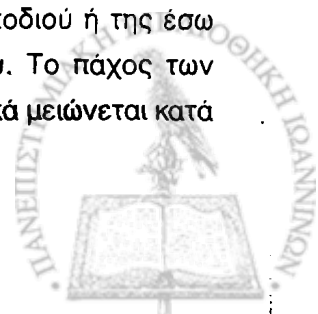
Οι **Blauth (1975) & Flatt (1974)** συνδύασαν την παραπάνω τεχνική με την αφαίρεση τριγωνικού τμήματος του λίπους του πολφού.

Ο **Boyes (1970)**, πρότεινε να καλύπτεται το έλλειμμα με έναν κρημό τοπικό, που περιστρέφεται από το πλάγιο του πολφού στην γωνία του νυχιού. Δυστυχώς όμως η περιγραφή δεν υπήρξε τόσο κατανοητή και εφαρμόσιμη ευρέως.

Ο **Thomson (1970)**, χρησιμοποίησε κρημό, από την περιφέρεια του κοιλιακού τοιχώματος με μία τεχνική τριών σταδίων. Οι **Marumo et al (1976)**, πρότειναν έναν θωρακικό κρημό, ο **Johansson (1982)**, περιέγραψε έναν κρημό, από το θέναρ, ενώ οι **Van der Biezen & Bloom (1992)**, προτείνουν κάλυψη με δύο αντιτιθέμενους κρημούς από την παλάμη. Μειονέκτημα της διαδικασίας είναι ότι απαιτεί δύο επεμβάσεις για τον διαχωρισμό της συνδακτυλίας.

Γενικά, οι παραπάνω τεχνικές, απαιτούν δύο ή περισσότερα στάδια, για τον διαχωρισμό της συνδακτυλίας, και δημιουργούν επιπρόσθετες ουλές. Και τα δύο αποτελούν μειονεκτήματα.

Οι **Sommerkamp et al (1992)**, προτείνουν την χρήση ενός σύνθετου δερματικού μοσχεύματος από τον πολφό της έσω επιφάνειας του μεγάλου δακτύλου του ποδιού ή της έσω επιφάνειας του πέλματος ή της πτέρνας ή από τα άλλα δάκτυλα του ποδιού. Το πάχος των μοσχευμάτων κυμαίνεται από 2-4 mm, αλλά δεδομένης της απώλειας λίπους, τελικά μειώνεται κατά 25-35%, μετά την ενσωμάτωσή του.



Οι **Sugihara et al (1991)**, προτείνουν την χρήση δύο τετράπλευρων κρημνών ενός ραχιαίου και ενός παλαμιαίου.

Οι **Lundkrist & Barfred (1991)**, προτείνουν την χρήση δύο τριγωνικών αντιτιθέμενων κρημνών από τον κοινό πολφό των δακτύλων.

5. Συρραφή των κρημνών. Η συρραφή όλων των κρημνών, καλό είναι να γίνεται με απορροφήσιμα ράμματα (5-0 Vicryl) για να αποφεύγεται η αφαίρεση των ραμμάτων, διαδικασία που σε πολύ μικρά παιδιά απαιτεί γενική αναισθησία.

Γενικώς, η συρραφή των κρημνών και των μοσχευμάτων, πρέπει να γίνεται χωρίς τάση και με επιμέλεια, για να αποφεύγεται η νέκρωση των κρημνών ή των μοσχευμάτων και επομένως η καθυστερημένη επούλωση των τραυμάτων, που οδηγεί σε ουλές υπετροφικές, που με την σειρά τους προκαλούν μετανάστευση της μεσοδακτύλιας πτυχής και γωνιώδεις παραμορφώσεις των δακτύλων.

6. Μικροχειρουργική Τεχνική - Αιμόσταση. Ένα άλλο στοιχείο για την αποφυγή υποτροπών της συνδακτυλίας είναι η προσεκτική παρασκευή των αγγειονευρωδών δεματίων και των φλεβών, με μικροχειρουργική τεχνική, και η επαρκής αιμόσταση με διπολική διαθερμία ή με χρήση αγγειοσυνδετήρων (angioclip).

7. Μετεγχειρητική αγωγή. Η έλλειψη μετεγχειρητικής ακινητοποίησης του χεριού θεωρήθηκε ένας παράγοντας που μπορεί να επηρεάζει αρνητικά το τελικό αποτέλεσμα (**Mac Collum, 1940**) καθώς και η ανεπαρκής επίδεση (**Toledo & Ger 1979, Keret & Ger 1987**). Τελευταία έχουν προταθεί διάφοροι τύποι επίδεσης όπως η χρήση ελαστικού σπογγώδους υλικού, που τοποθετείται στο μεσοδακτύλιο χώρο ή και ειδικών πιεστικών γαντιών (**Pervical & Sykes, 1989**).

ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΗ ΜΕΤΑΚΑΡΠΙΩΝ

Η πρώτη βιβλιογραφική αναφορά, έγινε από τον **Seering (1827)**. Αποτελεί σπάνια συγγενή διαφοροποίηση. Κληρονομείται με φυλοσύνδετο υπολειπόμενο ή αυτοσωματικό κυρίαρχο γονίδιο, αλλά παρατηρούνται και σποραδικές εμφανίσεις (**Orel, 1929- Lerch, 1948- Habighorst, 1965- Miura, 1988- Buck-Gramko, 1993**).

Έχουν προταθεί, μέχρι τώρα, πολλά ονόματα όπως, "απουσία πέμπτου μετακαρπίου" (**BuckWalter, 1981**), "συνδακτυλία τύπου V" (**Robinow, 1982**), "αμφοτερόπλευροι ωλένιοι αντίχειρες" (**Harvey, 1979**), "συγγενής παραμόρφωση μετακαρπίου" (**Deliss, 1977**).

Η συνοστέωση αφορά κυρίως το τέταρτο και πέμπτο μετακάρπιο. Σε ποσοστό 60-80% η διαφοροποίηση είναι αμφοτερόπλευρη. Αν και τα μετακάρπια είναι συνενωμένα στην βάση τους, μετά διίστανται σε τέτοιο βαθμό, που εμποδίζουν τον υποπλαστικό μικρό δάκτυλο να φέρεται παράλληλα με τα υπόλοιπα δάκτυλα. Η μόνιμη απαγωγή του αποτελεί μια πραγματική ενόχληση, καθώς εμποδίζει καθημερινές δραστηριότητες του χεριού π.χ. είσοδος του χεριού σε τσέπη.

Διακρίνονται τρεις κύριοι τύποι της συνοστέωσης (**Buck-Gramko, 1993**):

1. *Τύπος I:* Συνοστέωση μόνο στην βάση των μετακαρπίων. Μικρός επηρεασμός στην ανάπτυξη και κίνηση των δακτύλων.
2. *Τύπος II:* Η συνοστέωση εκτείνεται μέχρι το μέσον των μετακαρπίων. Ο μικρός δάκτυλος δυνατόν να εμφανίζει υποπλασία και ωλένια απόκλιση.



3. *Τύπος III*: Επέκταση της συνοστέωσης, συχνά σε όλο το μήκος των μετακαρπίων. Διακρίνουμε δύο υπότυπους.

Υπότυπος IIIa: Ύπαρξη δύο ξεχωριστών μετακαρπιοφαλαγγικών αρθρώσεων

Υπότυπος IIIβ: Ύπαρξη μιας κεφαλής μετακαρπίου για τον παράμεσο και μικρό δάκτυλο. Ο δεύτερος βρίσκεται σε υπερβολική ωλένια απόκλιση και μπορεί να είναι εντελώς μετέωρος υποβασταζόμενος μόνο από τα μαλακά μόρια. Η τελευταία οντότητα χαρακτηρίστηκε και ως "υπερδάκτυλο", ενώ ο **Wood, (1990)** το θεωρεί ξέχωρη διαφοροποίηση.

Η συνοστέωση των μετακαρπίων, μπορεί να συνυπάρχει με άλλες συγγενείς διαφορές του χεριού, όπως συνδακτυλία (τύπου V), με κεντρική πολυδακτυλία, με επιμήκεις αποτυχίες σχηματισμού, με σύνδρομο Apert. Οι παραπάνω αποτελούν τις συχνότερες συνυπάρχουσες διαφορές, ωστόσο, ο **Buck-Gramko** βρήκε συσχέτιση με πάνω από 30 διαφοροποιήσεις και σύνδρομα.

Από πλευράς ταξινόμησης η μεμονωμένη συνοστέωση ανήκει στην κατηγορία II του διεθνούς συστήματος (IFFSH) δηλαδή αποτελεί μία αποτυχία επιμερισμού. Ωστόσο, συχνά εμπλέκεται με την κατηγορία I (επιμήκης αποτυχία σχηματισμού) ή με την κατηγορία V (υποπλασία).

Το πρώτο και δεύτερο μετακάρπιο, σπάνια συνοστεώνονται. Δυνατόν, να υπάρχει συνοστέωση όλων των μετακαρπίων σε μία μάζα ή διαφορετικά μετακάρπια να συνοστεώνονται στο ίδιο χέρι.

Αντιμετώπιση.

Η θεραπεία πρέπει να διαχωρίζεται αναλόγως του τύπου της συνοστέωσης και της τυχόν συνυπάρχουσας συγγενούς διαφοροποίησης. Έτσι, σε περίπτωση συνδρόμου Apert, προέχει ο διαχωρισμός της συνδακτυλίας και μετά αναλόγως του τύπου η διόρθωση της συνοστέωσης.

Η παρεμβολή σιλικονούχου πρόθεσης μεταξύ καρπού και μετακαρπίου έδωσε επιτυχή αποτελέσματα (**Fereshtian 1991-Ueba 1983**) για τον τύπο I της συνοστέωσης. Ως εναλλακτική λύση προτάθηκε η παρεμβολή χόνδρου από πλευρά, μετά τον διαχωρισμό των συνοστεωμένων μετακαρπίων (**Iwasawa et al, 1988**).

Σε περιπτώσεις συνύπαρξης πολυδακτυλίας ή τύπου IIIβ συνοστέωσης, ο ακρωτηριασμός αποτελεί την ρεαλιστικότερη λύση, αν και συχνά, οι ασθενείς απορρίπτουν αυτήν την εκδοχή. Σε κεντρική πολυδακτυλία δυνατόν να αφαιρεθεί το διπλασιασμένο δάκτυλο, ιδίως αν είναι υποπλαστικό, και να μεταφερθεί ο μικρός δάκτυλος στο τρίτο ή τέταρτο μετακάρπιο.

Ο **Swanson (1990)**, προτείνει δημιουργία σύνθετης συνδακτυλίας, μεταξύ παράμεσου και μικρού, με συνοστέωση των πρώτων τους φαλάγγων, με πολύ καλά αποτελέσματα.

Οι **Hikosaka & Yabe (1981)** προτείνουν χρήση οστικού μοσχεύματος για να συνοστεώσουν το τέταρτο και πέμπτο μετακάρπιο, σε όλο τους το μήκος. Ακολουθεί νάρθηκοποίηση των δακτύλων, έως ότου εξαφανισθεί η απαγωγή του μικρού δακτύλου. Δεν είχαν, ωστόσο καλά αποτελέσματα, γιατί το μικρό δάκτυλο παρέμενε βραχύτερο και σε ωλένια απόκλιση.

Οι **Hopper & Lamb (1983)**, πρότειναν έναν τρόπο επιμήκυνσης του πέμπτου μετακαρπίου. Με ραχιαία προσπέλαση και μετά από λοξή σχεδόν επιμήκη οστεοτομία του πέμπτου μετακαρπίου, τοποθετείται στο σωστό ύψος, σταθεροποιώντας το, με 2 K/W, στο τέταρτο μετακάρπιο. Παράλληλα, απελευθερώνεται η κατάφυση του απαγωγού του μικρού δακτύλου και συχνά μετατίθεται ο εκτείνοντας του μικρού δακτύλου, πιο ωλένια. Τα αποτελέσματά τους εμφανίζονται ικανοποιητικά.



Ο **Buck-Gramko (1993)**, χρησιμοποιεί εγκάρσια οστεοτομία στην βάση του πέμπτου μετακαρπίου και επιμήκη για τον διαχωρισμό του από το τέταρτο μετακάρπιο. Στην συνέχεια, προσθέτει οστικό τεμάχιο-μόσχευμα στην βάση του πέμπτου μετακαρπίου και το σταθεροποιεί με K/W. Παράλληλα διατέμνει την κατάφυση του απαγωγού του μικρού δακτύλου και μεταθέτει μέρος του εκτείνοντα του παράμεσου, στον εκτείνοντα του μικρού.

Σε τύπο III συνοστεώσης, με κοινή κεφαλή μετακαρπίου, μετά τον διαχωρισμό, πρέπει να αποκατασταθούν οι πλάγιοι σύνδεσμοι των νέων ΜΚΦ αρθρώσεων, ιδίως ο κερκιδικός του μικρού δακτύλου, για να αποφευχθεί η ωλένια απόκλιση του.

Ο **Buck-Gramko** σε περίπτωση κεντρικής πολυδακτυλίας, αφαιρεί τον μικρό υποπλαστικό δάκτυλο και μεταθέτει τον παράμεσο και το υπεράριθμο δάκτυλο ωλένια.

Τα αποτελέσματα εξαρτώνται από τον τύπο της συνοστεώσης και αισθητικά τουλάχιστον ικανοποιούν τους ασθενείς, αν και λειτουργικά όχι πάντα, λόγω υποπλασίας και δύσκαμψίας του μικρού δακτύλου.

Ένα δύσκολο πρόβλημα αποτελεί ο διαχωρισμός συνοστεώσης μεταξύ του πρώτου και δεύτερου μετακαρπίου, γιατί εδώ επιπρόσθετα πρέπει να δημιουργηθεί με τοπικούς κρημνούς το πρώτο μεσοδακτυλικό διάστημα και να αποδοθεί στον αντίχειρα μια ευκίνητη πολυγωνομετακάρπια άρθρωση (**Buck-Gramko, 1993**).

Οι επεμβάσεις είναι πολλές και περιλαμβάνουν μεταφορές τενόντων, χρήση K/W, δημιουργία πλαγίων συνδέσμων, δημιουργία δερματικών κρημών, επανατοποθέτηση των αυτόχθονων μυών του θέναρως, δηλαδή διαδικασία αντιχειροποίησης του κερκιδικού δακτύλου. Ωστόσο, ο **Buck-Gramko** τονίζει, ότι πρέπει να είμαστε πολύ προσεκτικοί, γιατί ένας τέτοιος διαχωρισμός, μπορεί να δώσει έναν υποπλαστικό, άχρηστο αντίχειρα.

ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΗ ΟΣΤΩΝ ΚΑΡΠΟΥ

Η πρώτη περιγραφή μεμονωμένης συνοστεώσης οστών του καρπού έγινε από τον **Santifort (1779)**.

Κατά τον **Thijn (1986)** η συνοστεώση των οστών του καρπού κατά μήκος ενός στοιχείου είναι μεμονωμένη συγγενής διαφοροποίηση, ενώ αν αφορά οστά διαφορετικών στοιχείων, τότε συνυπάρχει με άλλες συγγενείς διαφοροποιήσεις στο χέρι ή αποτελεί μέρος συνδρόμων.

Οι **Imamura & Miura 1988**, κάνουν μία αναδρομική μελέτη, των ανωμαλιών των οστών του καρπού, σε συγγενώς διαφοροποιημένα χέρια, βρίσκοντας τέτοιες ανωμαλίες σε χέρια με επιμήκεις αποτυχίες σχηματισμού, σε εγκάρσιες απλασίες και στην συμβραχυδακτυλία.

Συνήθως, δεν γίνεται κάποια ιδιαίτερη θεραπεία και η κατάσταση αποκαλύπτεται τυχαία, ιδίως στις μεμονωμένες περιπτώσεις.

ΚΕΡΚΙΔΩΛΕΝΙΚΗ ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΗ

Διακρίνονται δύο τύποι, ανάλογα με τη θέση της συνοστεώσης: 1. Ο κεντρικός (άνω 1/3 του αντιβραχίου) και 2. Ο περιφερικός (κάτω 1/3 του αντιβραχίου).

Πρόκειται για σπάνια διαφοροποίηση, που συνδυάζεται με μεγάλες σκελετικές παραλλαγές π.χ. εξάρθρωμα ισχίου, ραιβοίπποποδία, κερκιδική επιμήκη αποτυχία σχηματισμού. Το χέρι συνήθως βρίσκεται σε μόνιμη θέση πρηνισμού διαφόρου βαθμού, οπότε μειώνεται η κίνηση του στο χώρο και



επομένως η συλληπτική του ικανότητα. Υπάρχει βέβαια μία αντιστάθμιση από την κίνηση του καρπού, αλλά συχνά δεν επαρκεί.

Συνοδές βλάβες υπάρχουν και στα μαλακά μόρια του αντιβραχίου (υπτιαστής, στρογγυλός και τετράγωνος πρηνιστής, μεσόστεος υμένας), ενώ μπορεί να συνυπάρχει εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδος. Η πλειοψηφία των συνοστεώσεων αυτών δεν χρειάζεται θεραπεία. Αν ο πρηνισμός ξεπερνά τις 45° και η βλάβη είναι αμφοτερόπλευρη τότε μειώνεται η λειτουργικότητα και πρέπει να σκεφτούμε το χειρουργείο.

Φαίνεται όμως, ότι και το χειρουργείο δεν βοηθά ιδιαίτερα, λόγω μικρής βελτίωσης της κίνησης, ενώ δεν είναι άμοιρο κινδύνων.

Η επέμβαση που γίνεται είναι στροφική οστεοτομία του αντιβραχίου, δια της συνοστεώσης. Προσπάθειες εκτομής της συνοστεώσης για ανάκτηση του πρηνισμού υπτιασμού, απέτυχαν και οδήγησαν σε υποτροπή. Τελευταία, (1994) στην Ιαπωνία έγινε προσπάθεια εκτομής της συνοστεώσης και παρεμβολής αγγειομένου περιτονιακού μοσχεύματος από την έξω επιφάνεια του βραχιονίου.



III. ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΙ

ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΕΣ.

Πρόκειται για συχνή (στις Ιαπωνικές και Κινέζικες σειρές η πιο συχνή) συγγενή διαφοροποίηση.

Η πρώτη βιβλιογραφική αναφορά, ανευρίσκεται στην Παλαιά Διαθήκη πριν 3000 χρόνια περίπου, ενώ κάθε χρόνο καταγράφονται εννέα με δέκα χιλιάδες νέες περιπτώσεις.

Χωρίζεται σε τρεις κατηγορίες, αναλόγως της εντόπισής της στο χέρι:

1. Προαξονική ή κερκιδική πολυδακτυλία: Αφορά τον αντίχειρα
2. Κεντρική πολυδακτυλία: Αφορά τον δείκτη-μέσο και παράμεσο
3. Μεταξονική ή ωλένια πολυδακτυλία: Αφορά τον μικρό δάκτυλο.

Οι **Stelling (1963) & Turek (1967)** διαχώρισαν την πολυδακτυλία σε 3 τύπους, ως εξής:

Τύπος I: Ύπαρξη μάζας μαλακών μορίων, συνδεόμενης με δερματικό μίσχο, με το υπόλοιπο χέρι, χωρίς οστική-χόνδρινη-τενόντια υποδομή.

Τύπος II: Ένα μέρος του προσβλημένου δακτύλου είναι διπλασιασμένο, με φυσιολογική δομή του υπεράριθμου τμήματος. Συνήθως υπάρχει ένα υπερπλαστικό ή διαχωρισμένο μετακάρπιο.

Τύπος III: Σπάνιος τύπος, που αφορά την ύπαρξη υπεράριθμης με φυσιολογική δομή, δακτυλικής ακτίνας.

Οι **Tentamy & McKusick (1969)** έκαναν μια διαφορετική ταξινόμηση που έχει ως εξής:

1. Μεταξονική πολυδακτυλία (του μικρού δακτύλου)
2. Προαξονική πολυδακτυλία
 - α. Πολυδακτυλία του αντίχειρα (τύπος I)
 - β. Τριφαλαγγικός αντίχειρας με πολυδακτυλία (τύπος II)
 - γ. Πολυδακτυλία του δείκτη (τύπος III)
 - δ. Πολυσυνδακτυλία (τύπος IV)

Η πολυδακτυλία προκύπτει, πιθανά, μετά από διπλασιασμό τμήματος της εμβρυϊκής βλάστης του χεριού, κατά την περίοδο σχηματισμού του, πριν την 8η εβδομάδα της κύησης (**Kanavel, 1931 & 1932**).

Στην κατηγορία του διπλασιασμού ανήκει και μία σπανιότατη συγγενής διαφοροποίηση, που ονομάζεται ωλένια διμέλεια ή "χέρι καθρέφτης".

ΠΡΟΑΞΟΝΙΚΗ ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ (ΔΙΠΛΟΣ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ).

Αποτελεί την συχνότερη μορφή διπλασιασμού στην λευκή και κίτρινη φυλή (συχνότητα 1:3000 γεννήσεις). Συνήθως είναι ετερόπλευρη διαφοροποίηση. Στην σειρά του **Wassel** το ποσοστό αμφοτερόπλευρης προσβολής ήταν 13%.

Η αιτιολογία είναι άγνωστη. Συνήθως η εμφάνιση είναι σποραδική, υποδεικνύοντας περιβαλλοντική επίπτωση και όχι κληρονομική επιβάρυνση. Μόνο στην περίπτωση του τριφαλαγγικού αντίχειρα, φαίνεται να υπάρχει κληρονομικότητα με τον αυτοσωματικό κυρίαρχο χαρακτήρα. Συνήθως εμφανίζεται σαν μεμονωμένη διαφοροποίηση, μερικές φορές, όμως, σχετίζεται με σύνδρομο Holt-Qran.



Ταξινόμηση

Η ταξινόμηση που χρησιμοποιείται είναι αυτή που προτάθηκε από τον **Wassel 1969** και έχει ως εξής:

Τύπος I: Μερικός διπλασιασμός της ονυχοφόρου φάλαγγας με κοινή επίφυση.

Τύπος II: Πλήρης διπλασιασμός της ονυχοφόρου φάλαγγας,

Τύπος III: Διπλασιασμός της ονυχοφόρου και μερικός διπλασιασμός της πρώτης φάλαγγας.

Τύπος IV: Πλήρης διπλασιασμός της ονυχοφόρου και πρώτης φάλαγγας.

Τύπος V: Διπλασιασμός ονυχοφόρου και πρώτης φάλαγγας και διαχωρισμός του μετακαρπίου μερικώς.

Τύπος VI: Δύο αυτόνομοι αντίχειρες σε όλο τους το μήκος

Τύπος VII: Διαφόρων βαθμών διπλασιασμοί, σχετιζόμενοι με τριφαλαγγικό αντίχειρα.

Από τους παραπάνω τύπους ο πιο συχνός κατά τον **Wassel** είναι ο **IV** (47%) και στην συνέχεια οι τύποι **VII** (20%) και **II** (15%).

Ο **Wood (1978)** υποδιαιρεί τους τύπους **IV** και **VII** ανάλογα με την έκταση του διπλασιασμού και της τριφαλαγγίας.

Εμφανίζεται συνήθως ενός βαθμού υποπλασία και στα δύο μέρη, που απαρτίζουν τον διπλασιασμό, που είναι εντονότερη στο κερκιδικό τμήμα. Μπορεί να βρίσκονται κοντά ή να διίστανται ενώ η αντίθεση είναι μειωμένη. Υπάρχουν ινώδεις συνδέσεις μεταξύ των δύο αντιχειρών. Στον τύπο **I**, το νύχι μπορεί να είναι διευρυσμένο, με μία κεντρική κοίλανση ή δύο τελειώς ξέχωρα νύχια.

Από τους αυτόχθονες μύες του θέναρους, οι νευρούμενοι από το μέσο νεύρο, καταφύονται στον κερκιδικά ευρισκόμενο αντίχειρα, ενώ οι νευρούμενοι από το ωλένιο νεύρο καταφύονται στον πιο ωλένιο αντίχειρα.

Οι μακροί καμπτήρες και εκτείνοντες μπορεί να είναι διπλοί και συνήθως κείνται έκκεντρα κατά μήκος των αντιχειρών. Μπορεί να συνυπάρχει κλινοδακτυλία από Δ-φάλαγγα. Οι αρθρώσεις είναι συνήθως δύσκαμπτες, με διεύρυνση των αρθρικών επιφανειών. Οι πλάγιοι σύνδεσμοι συνήθως μοιράζονται σε κάθε αντίχειρα και έτσι υπάρχει αστάθεια στις παρακείμενες πλευρές των δύο αντιχειρών. Η ανατομία των νευραγγειακών δεματίων, μπορεί να έχει μεγάλη ποικιλία. Δυνατόν να είναι πλήρως διπλασιασμένα ή να μοιράζονται στα ακραία πλάγια των δύο δακτύλων.

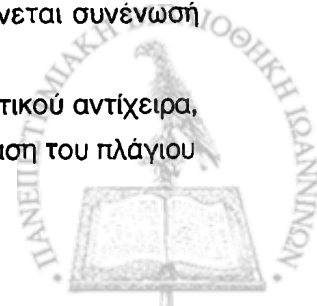
Αντιμετώπιση.

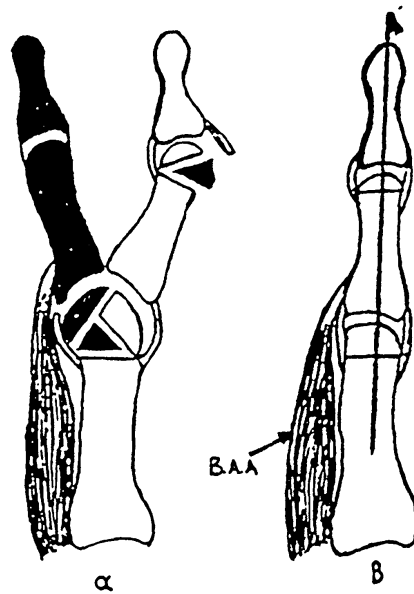
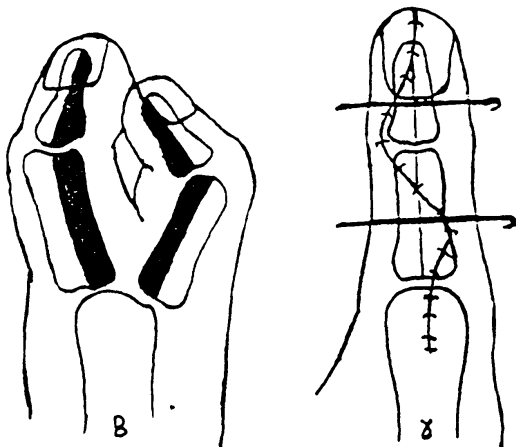
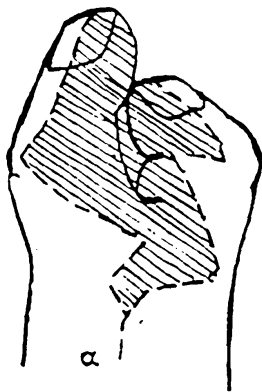
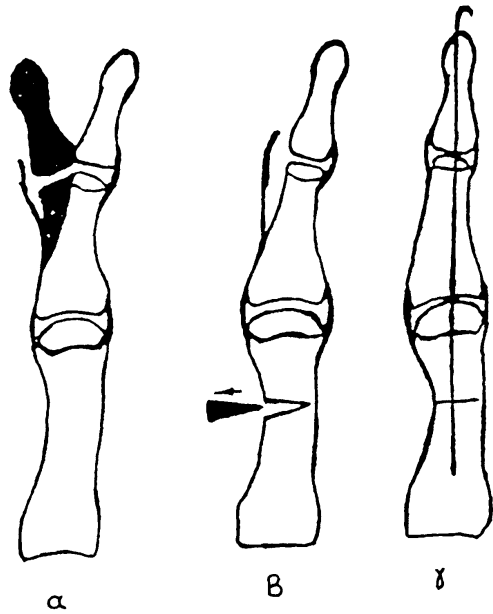
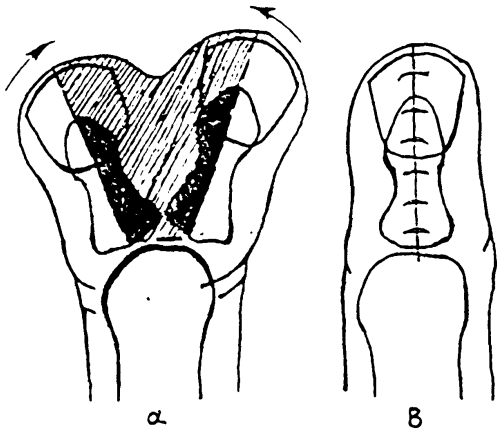
Η χειρουργική θεραπεία ενδείκνυται, σχεδόν πάντοτε, για την βελτίωση της κοσμητικής εμφάνισης και της λειτουργικότητας του χεριού. Πρέπει να γίνει περί τον πρώτο χρόνο της ζωής και οπωσδήποτε όχι μετά το 5ο έτος της ζωής, αν είναι δυνατόν.

Σε μεγαλύτερη ηλικία, μπορεί, ωστόσο να γίνουν επανεπεμβάσεις όπως διορθωτικές οστεοτομίες, αρθροδεσίες. Οι **Isawara et al (1989)**, προτείνουν προεγχειρητική νάρθηκοποίηση του διπλού αντίχειρα, που φαίνεται να μειώνει τις επιπλοκές.

Η απλή εκτομή του ενός εκ των δύο αντιχειρών, δεν αποτελεί λύση, δεδομένου ότι προκαλεί προοδευτική γωνίωση και αστάθεια. Για τους τύπους **I** και ίσως τον **II**, η επέμβαση που περιέγραψαν οι **Bilhaut-Cloquett (1890)**, δίνει καλά αποτελέσματα. Σ' αυτήν μετά την αφαίρεση των μαλακών μορίων και οστών του κεντρικού μισού κάθε ονυχοφόρου φάλαγγας, γίνεται συνένωσή τους με συρραφή.

Παράλληλα για τους τύπους **III** έως **VI** χρειάζεται εκτομή του πιο υποπλαστικού αντίχειρα, σμίκρυνση της αποπλατυσμένης εγγύς αρθρικής επιφάνειας (τύπος **IV**), αποκατάσταση του πλάγιου





Τρόποι διόρθωσης προαξονικής πολυδακτυλίας

Σχήμα 1: (Τύπος II) Επέμβαση Bilhaut - Cloquet (το σκιασμένο τμήμα αφαιρείται)

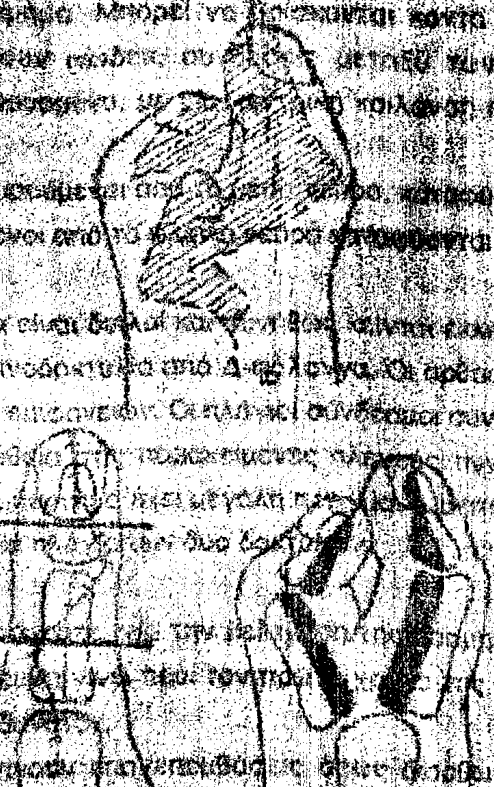
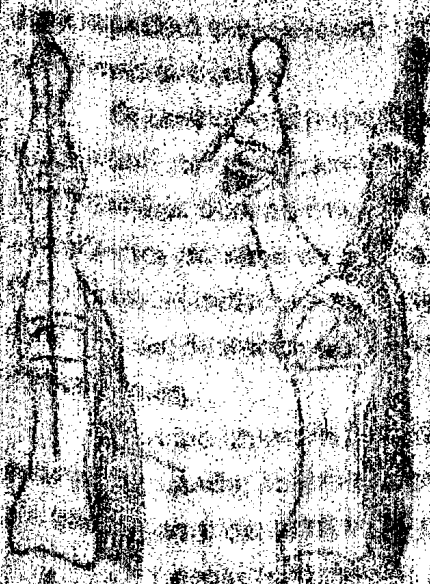
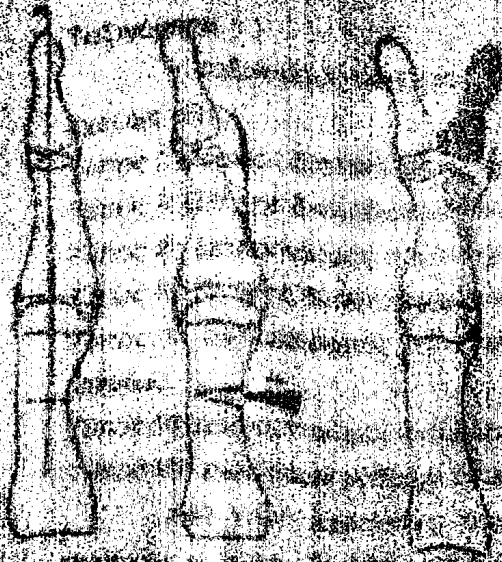
Σχήμα 2: (Τύπος II) Αφαίρεση ενός εκ των διπλασιασμένων τμημάτων μαζί με τμήμα της 1ης φάλαγγας, με διατήρηση του πλάγιου συνδέσμου ο οποίος καθηλώνεται στην εναπομένουσα φάλαγγα. Για καλύτερη διόρθωση του άξονα γίνεται σφηνοειδής κλειστή οστεοτομία στο μετακάρπιο.

Σχήμα 3: (Τύπος IV) Παραλλαγή της επέμβασης Bilhaut, όπου αφαιρούνται ασύμμετρα τεμάχια από τα διπλασιασμένα τμήματα.

Σχήμα 4: (Τύπος IV) Αφαίρεση του κερκιδικού διπλασιασμένου τμήματος διπλή οστεοτομία κεφαλής μετακαρπίου καθώς και υποκεφαλική οστεοτομία 1ης φάλαγγας εναπομένουσος τμήματος. Επανακαθήλωση του βραχέος απαγωγού (B.A.A) και του κερκιδικού πλάγιου συνδέσμου της ΜΚΦ, και του ωλένιου πλάγιου συνδέσμου της ΦΦ. Οτσοεσύνθεση με Κ/Ω.

(Ανασχεδιασμός από το βιβλίο του D. P. Green " Operative Hand Surgery ")





PIIKI IDANNON

συνδέσμου, μεταφορά της κατάφυσης των αυτόχθονων και κεντροποίηση των ετερόχθονων καμπτήρων και εκτεινόντων αν χρειάζεται. Σε ασύμμετρους διπλασιασμούς, μπορεί να γίνει και διορθωτική οστεοτομία της κεντρικής οστικής μονάδας (φάλαγγας ή μετακαρπίου) (**Marks & Bayne 1979**).

Συνήθεις επιπλοκές είναι η γωνιώδης παραμόρφωση και αστάθεια, που μπορεί να απαιτήσουν δευτερεύουσες επεμβάσεις, όπως συνδεσμοπλαστικές, διορθωτικές οστεοτομίες, και ίσως, αρθροδέσεις.

Ο **Miura (1983)**, προτείνει, για διόρθωση της γωνιώδους παραμόρφωσης στην φαλαγγοφαλαγγική άρθρωση, τον συνδυασμό ενός περιστροφικού δερματικού κρημνού, από το κοίλο της παραμόρφωσης, με εκτομή του κερκιδικού μισού του εκτεινόντος και ωλένια μετάθεση του μακρού καμπτήρα στην ονυχοφόρο φάλαγγα.

Άλλες επιπλοκές είναι: 1. Φλεγμονή και παραμόρφωση, 2. Ουλώδεις συμφύσεις, 3. Δυσκαμψία αρθρώσεων, 4. Ανεπαρκής διαδρομή των τενόντων, 5. Προβολή υπολείμματος στην περιοχή του αφαιρεθέντος τμήματος και, 6. Στενό πρώτο μεσοδακτυλικό διάστημα.

Συνήθως, πρέπει να διατηρείται ο πιο ωλένια ευρισκόμενος αντίχειρας.

ΤΡΙΦΑΛΛΑΓΓΙΚΟΣ ΑΝΤΙΧΕΙΡΑΣ.

Υπάρχουν τρεις φάλαγγες αντί για δύο που έχει φυσιολογικά ο αντίχειρας. Πρόκειται για σπάνια διαφοροποίηση, που μπορεί να κληρονομείται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα, ενώ έχει σχετιστεί και με χρήση θαλιδομίδης.

Δύο είναι οι κυριότεροι τύποι της παραμόρφωσης:

1. Ύπαρξη μικρής Δ-φάλαγγας, που δεν επηρεάζει το μήκος του αντίχειρα, σε μεγάλο βαθμό, αλλά προκαλεί κλινοδακτυλία.
2. Ύπαρξη υπεράριθμης φάλαγγας σχεδόν φυσιολογικής σε μήκος, οπότε δημιουργείται η εικόνα του χεριού πέντε δακτύλων.

Ο αντίχειρας δεν αντιτίθεται και βρίσκεται στο ίδιο επίπεδο με τα άλλα δάκτυλα. Υπεράριθμες δερματικές πτυχές υπάρχουν στο ύψος της πρόσθετης φαλαγγοφαλαγγικής άρθρωσης. Οι ασθενείς χρησιμοποιούν πλαγιο-πλάγια σύλληψη, λόγω αδυναμίας αντίθεσης του αντίχειρα. Συνυπάρχει υποπλασία των μυών του θέναρους.

Η πολυδακτυλία είναι συχνή και το 60% των ασθενών εμφανίζουν σημαντική στένωση του 1ου μεσοδακτύλιου διαστήματος. Ακτινολογικά φαίνεται μία πλήρης τετράπλευρη φάλαγγα να παρεμβάλλεται μεταξύ 1ης και ονυχοφόρου.

Ο **Buck-Gramko** περιγράφει έναν ενδιάμεσο τύπο, που εμφανίζει τραπεζοειδή φάλαγγα, που προκαλεί επιμήκυνση και γωνίωση του δακτύλου.

Μία άλλη ταξινόμηση, τον χωρίζει σε αντιτιθέμενο και μη αντιτιθέμενο (χέρι πέντε δακτύλων).

Η πιο συχνή διαφοροποίηση, που σχετίζεται με τον τριφαλαγγικό αντίχειρα είναι ο διπλασιασμός του αντίχειρα (**τύπος VII κατά Wassel**). Συνοδές ανωμαλίες είναι: κεντρική επιμήκης αποτυχία σχηματισμού στο πόδι, ελλείμματα της κνήμης, συγγενείς καρδιοπάθειες, αναιμία Fanconi, ανωμαλίες από το γαστρεντερικό καθώς και χρωματοσωμικές διαταραχές.



Θεραπεία

Στόχος είναι η διόρθωση των γωνιωδών παραμορφώσεων, η αποκατάσταση του μήκους, η εμβάθυνση του πρώτου μεσοδακτυλικού διαστήματος και η βελτίωση της αντίθεσης. Η αφαίρεση της υπεράριθμης φάλαγγας και η αποκατάσταση των πλαγίων συνδέσμων, με διαμόρφωση των αρθρικών επιφανειών, δίνει καλό αποτέλεσμα, αν γίνει στον πρώτο χρόνο της ζωής.

Ωστόσο, ο **Wood (1978)** αναφέρει καθυστερημένη εμφάνιση αστάθειας και γωνίωσης, μετά από ανάλογη επέμβαση.

Η διορθωτική οστεοτομία βράχυνσης (**Peimer, 1985**), διορθώνει την επιμήκυνση και γωνίωση, χωρίς συνδεσμική αποσταθεροποίηση. Η καλύτερη ηλικία για την επιτέλεσή της είναι μεταξύ των 24-30 μηνών γιατί τότε οι επιφύσεις φαίνονται καθαρά στις α/α. Δευτερογενής αστάθεια, μπορεί να διορθωθεί με αρθρόδεση.

Η στένωση του πρώτου μεσοδακτυλίου διαστήματος, μπορεί να διορθωθεί με Ζ-πλαστική τεσσάρων κρημνών, ενώ αν είναι ιδιαίτερα μεγάλη πρέπει να χρησιμοποιηθεί ραχιαίος περιστρεφόμενος κρημνός.

Η υποπλασία του θέναρως και η αδυναμία αντίθεσης, διορθώνονται με τενοντομεταφορά, ενώ για τον τύπο II (χέρι πέντε δακτύλων), η αντιχειροποίηση του πλέον κερκιδικά ευρισκόμενου δάκτυλου, αποτελεί την λύση.

Χειρουργική διόρθωση χρειάζεται και σε συνύπαρξη πολυδακτυλίας. Ο **Wood (1978)**, προτείνει για τύπο IV, εξαίρεση του κερκιδικά ευρισκόμενου αντίχειρα, ενώ για τον τύπο VII, αφαίρεση του τριφαλαγγικού αντίχειρα και αν χρειάζεται εμβάθυνση του μεσοδακτυλικού διαστήματος και γίνεται οστεοτομία του μετακαρπίου, για αντίθεση του αντίχειρα.

ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ (ΠΟΛΥΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ).

Πρόκειται για κατάσταση σχετιζόμενη με διπλασιασμό του δείκτη μέσου ή παράμεσου. Συχνά συνδυάζεται με συνδακτυλία και ονομάζεται πολυσυνδακτυλία.

Οι **Tentamy & McKusick (1969)**, χωρίζουν την κεντρική πολυδακτυλία σε 2 κατηγορίες:

1. Πολυδακτυλία μέσου και παράμεσου και 2. Πολυδακτυλία δείκτη.

Συχνότερα προσβάλλονται ο παράμεσος και μέσος. Η διαφοροποίηση είναι συχνά αμφοτερόπλευρη, ενώ υπάρχει μία προτίμηση στα κορίτσια. Κληρονομείται με τον κυρίαρχο αυτοσωματικό τύπο.

Συνοδές διαφοροποιήσεις είναι συχνές, αλλά όχι επικίνδυνες για την ζωή του παιδιού. Συνήθως συνυπάρχει συνδακτυλία και πολυδακτυλία των ποδιών. Ο υπεράριθμος δάκτυλος έχει, συνήθως, άτυπη εμφάνιση. Τα νευραγγειακά δεμάτια είναι ανώμαλα καθώς και η πορεία και οι καταφύσεις των τενόντων.

Οι περισσότερες πολυδακτυλίες εμπίπτουν στην κατηγορία II κατά **Stelling (1963) & Turek (1967)**. Τα φαινομενικά φυσιολογικά δάκτυλα εμφανίζουν, συχνά, ατυπίες των οστικών δομών τους και παραμόρφωση των αρθρώσεων. Τα μετακάρπια δυνατόν να εμφανίζονται υπερπλαστικά, διαχωρισμένα περιφερικά, συνοστεωμένα ή με παρεμβολή άτυπων οστεοχόνδρινων τμημάτων στην περιοχή των μετακαρπιοφαλαγγικών. Υπάρχει περιορισμός της κίνησης στις φαλαγγοφαλαγγικές αρθρώσεις.



Θεραπεία

Η προτεινόμενη θεραπεία (Wood, 1993) είναι η χειρουργική διόρθωση περί την ηλικία 6-12 μηνών, με διαχωρισμό της συνδακτυλίας και αφαίρεση του υπεράριθμου δακτύλου και των ανώμαλων επιπρόσθετων οστικών δομών στην περιοχή του μετακαρπίου ¹.

Αν μία πολυδακτυλία παραμείνει χωρίς θεραπεία, στον ενήλικα προκαλεί κλινοδακτυλία και δυσκαμψία των γειτονικών, εμπλεκόμενων, δακτύλων. Τότε, απαιτούνται διορθωτικές οστεοτομίες, συνδεσμοπλαστικές των πλαγίων συνδέσμων και πιθανά αρθρόδεση της εγγύς φαλαγγοφαλαγγικής.

Ακόμη και στα παιδιά, που γίνεται πρώιμη διόρθωση, είναι συχνό το φαινόμενο εμφάνισης κλινοδακτυλίας ή στροφικών παραμορφώσεων των φυσιολογικών δακτύλων, λόγω παραμονής αστάθειας στην περιοχή της ΜΚΦ, από υπολείμματα οστεοχόνδρινων τεμαχίων, μη ορατών στο πρώτο χειρουργείο.

Το θετικό, στην διόρθωση της πολυδακτυλίας, είναι ότι με την αφαίρεση του υπεράριθμου δακτύλου, υπάρχει περίσσεια δέρματος, με αποτέλεσμα να μην χρειάζεται συνήθως δερματικό μόσχευμα, για κάλυψη των εναπομενόντων δακτύλων, όπως συμβαίνει με την απλή συνδακτυλία.

Ο Flatt (1994), τέλος, προτείνει σε σοβαρές περιπτώσεις, όταν δεν είναι δυνατόν να εξασφαλιστεί ένα λειτουργικό χέρι, να γίνεται ακρωτηριασμός των εμπλεκόμενων στην πολυδακτυλία δακτύλων και δημιουργία χεριού τριών δακτύλων.

Τονίζει, ότι πρόκειται για μέθοδο που τελικά αποδεικνύεται πιο απλή από χειρουργικής σκοπιάς και πιο αποδεκτή κοινωνικά και λειτουργικά, συγκρινόμενη με μεθόδους διατήρησης των δακτύλων, που κατέληγαν να ακρωτηριασθούν σε δεύτερο χρόνο, λόγω δυσκαμψίας, παραμορφώσεων και αχρησίας του χεριού.

ΜΕΤΑΞΟΝΙΚΗ (ΩΛΕΝΙΑ) ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ

Αφορά τον μικρό δάκτυλο του χεριού και διακρίνεται σε δύο τύπους:

Τύπος Α: Καλά σχηματισμένο υπεράριθμο δάκτυλο, στο ωλένιο χείλος του χεριού, αρθρούμενο με το 5ο μετακάρπιο ή με δικό του υπεράριθμο μετακάρπιο.

Τύπος Β: Μικρό υπεράριθμο δάκτυλο, στο ωλένιο χείλος του χεριού, χωρίς οστική δομή και συνέχεια, κρεμασμένο από μίσχο ή έχοντας την μορφή προβολής των μαλακών μορίων.

Η ωλένια πολυδακτυλία εμφανίζεται δέκα φορές συχνότερα στην μαύρη φυλή από ότι στην λευκή (1:3000 γεννήσεις). (Woolf & Myriantopoulos 1973).

Ο μικρός δάκτυλος διπλασιάζεται οκτώ φορές συχνότερα από τα άλλα δάκτυλα του χεριού και συχνά η διαφοροποίηση είναι αμφοτερόπλευρη. Η πραγματική συχνότητα της ωλένιας πολυδακτυλίας δεν είναι δυνατόν να προσδιοριστεί, λόγω του ότι πολλοί γυναικολόγοι ή παιδίατροι, αποκόπτουν την δερματική προβολή, με ένα ράμμα στην βάση της και έτσι δεν καταγράφεται η συγγενής διαφοροποίηση.

Ο τύπος Α κληρονομείται με αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο με ισχυρή διεισδυτικότητα.

¹ Σε τόσο νεαρή ηλικία, δεν φαίνονται στις α/α όλα τα οστικά υπεράριθμα τμήματα ή δεν προσδιορίζεται σαφώς το μέγεθος τους. Αυτό πρέπει να γίνεται διεγχειρητικά



Ο τύπος Β, πιθανά οφείλεται σε διαταραχή δύο γονιδίων και γι'αυτό εμφανίζει ασταθή κληρονομικότητα, με μειωμένη διεισδυτικότητα.

Συνοδές διαφοροποιήσεις δεν είναι συχνές στο μαύρο πληθυσμό, ενώ αντίθετα στη λευκή φυλή μία ωλένια πολυδακτυλία, μπορεί να υποκρύπτει άλλη σοβαρή συγγενή διαφοροποίηση έχουν εντοπισθεί πάνω από 40 συνοδές διαφοροποιήσεις, μεμονωμένες ή μέρη συνδρόμων. Η συχνότερη είναι η συνδακτυλία.

Όλοι οι ιστοί εμπλέκονται στο διπλασιασμό. Στις α/α φαίνονται βέβαια μόνο οι οστικές δομές, ωστόσο απουσίες των νευραγγειακών δεματίων και πλάγιων συνδέσμων, μπορούν να φανούν κυρίως διεγχειρητικά και λιγότερο με την κλινική εξέταση.

Επίσης αποκλίσεις του άξονα του δακτύλου, μπορεί να φανούν στην μετέπειτα ζωή, γι'αυτό και απαιτείται συνεχής παρακολούθηση των ασθενών αυτών.

Αντιμετώπιση.

Σε τύπου I κατά Turek διπλασιασμό αρκεί η απολίνωση με ράμμα στην βάση του υποπλαστικού δακτύλου και αφαίρεση του. Πρόκειται για απλή διαδικασία, που γίνεται, συχνά, στην αίθουσα τοκετού.

Σε καλά σχηματισμένα υπεράριθμα δάκτυλα, με οστική συνέχεια με το μικρό δάκτυλο, η αφαίρεση τους πρέπει να γίνεται περί το πρώτο έτος της ζωής, λαμβάνοντας υπόψη μας, την πιθανότητα ανάγκης τενοντομεταφοράς, για καλή λειτουργία του εναπομένοντος δακτύλου (καμπήρες-εκτείνοντες), διατήρησης πλάγιου συνδέσμου και επανακαθλήωσης των μυών του οπισθέναρος, αν δεν απουσιάζουν. Συνήθως αφαιρείται, χωρίς να είναι απόλυτο, το πιο ωλένιο δάκτυλο, έχοντας σαν αρχή, ότι διατηρείται το λειτουργικότερο δάκτυλο. Σημαντική είναι η διατήρηση επαρκούς νευραγγειακής παροχής. Παράλληλα πρέπει να αφαιρείται, το πλεονάζον τμήμα της κεφαλής του μετακαρπίου (στον τύπο II).

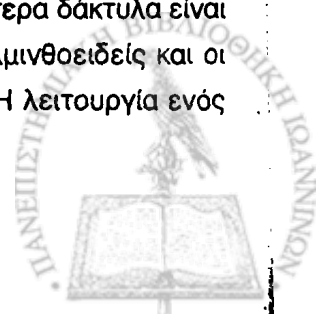
Γενικά, πρέπει στην αφαίρεση υπεράριθμου δακτύλου τύπου II ή III, να τηρούνται τα παραπάνω, για την αποφυγή μελλοντικών προβλημάτων.

ΩΛΕΝΙΑ ΔΙΜΕΛΕΙΑ ("ΧΕΡΙ ΚΑΘΡΕΦΤΗΣ")

Πρόκειται για σπανιότατη συγγενή διαφοροποίηση. Η πρώτη περιγραφή έγινε από τον **Rueff (1587)**, ενώ η πρώτη εκτεταμένη παρουσίαση της διαφοροποίησης έγινε από τον **Jackson (1853)**.

Είναι ετερόπλευρη διαφοροποίηση και δεν κληρονομείται. Το αντιβράχιο, που έχει διπλή ωλένη αντί κερκίδος, είναι βραχύ και οι κεφαλές των ωλενών είναι συνήθως αποπλατυσμένες, ενώ λείπουν οι στυλοειδείς αποφύσεις.

Τα οστά του καρπού και τα μετακάρπια είναι κυρτωμένα, δημιουργώντας μία βαθειά παλαμιαία κοιλότητα. Ο καρπός είναι σε κάμψη και κερκιδική απόκλιση. Υπάρχουν ένας ή δύο δείκτες ενώ ο μέσος-παράμεσος και μικρός είναι διπλοί, συμμετρικά τοποθετημένοι δεξιά και αριστερά, από τον άξονα του χεριού. Οι παλαμιαίες επιφάνειες των δακτύλων στρέφονται η μία απέναντι από την άλλη. Οι εκτείνοντες συχνά είναι υποπλαστικοί και τα περισσότερα δάκτυλα είναι σε μόνιμη σύγκαμψη. Μπορεί να συνυπάρχει συνδακτυλία. Οι μεσόστεοι, οι ελμινθοειδείς και οι λοιποί αυτόχθονες (θέναρος και οπιθέναρος) είναι υποπλαστικοί και αδύναμοι. Η λειτουργία ενός



τέτοιου χεριού είναι πολύ μειωμένη. Τα ωλένια δάκτυλα είναι συνήθως φυσιολογικότερα των κερκιδικών.

Δυνατόν να σχετίζεται με περονιαία διμέλεια (έλλειψη άμφω της κνήμης και διπλασιασμός της περόνης), οπότε φαίνεται ότι αποτελεί αυτόματη μετάλλαξη, κληρονομούμενη με τον αυτοσωματικό κυρίαρχο χαρακτήρα (Sandrow et al, 1970).

Αντιμετώπιση

Τα προβλήματα που πρέπει να επιλύσει ο χειρουργός είναι τα εξής:

1. Περιορισμός κίνησης του αγκώνα, 2. Περιορισμός πρηνισμού - υπτιασμού, 3. Σύγκαμψη και κερκιδική απόκλιση του καρπού, 4. Απουσία ή υποπλασία των εκτεινόντων των δακτύλων, 5. Υπεράριθμα δάκτυλα χωρίς αντίχειρα, 6. Απουσία 1ου μεσοδακτύλιου διαστήματος, 7. Ασθενής απαγωγή - αντίθεση των δακτύλων, 8. Συνδακυλία, 9. Διϊστάμενα μετακάρπια, 10. Επίμηκες έλλειμμα στην περιοχή της παλάμης.

Αν καταφέρει, κανείς, να διορθώσει τα παραπάνω, αποδίδει ένα χέρι λειτουργικό. Λίγοι είναι οι χειρουργοί, που έχουν χειρουργήσει αρκετά τέτοια χέρια, για να αναπτυχθεί ένα συγκεκριμένο πρωτόκολλο θεραπείας.

Ο **Santero (1936)** πρότεινε την αφαίρεση του κεντρικού τμήματος της μιάς ωλένης, για καλύτερη κίνηση στον αγκώνα.

Οι **Fusari (1936) & Bonola (1955)**, πρότειναν τενοντομεταφορές από τα ακρωτηριασμένα δάκτυλα, στα εναπομένοντα. Ο **Priessnitz (1954)**, αφαιρούσε το ένα ωλέκραιο και πραγματοποιούσε αντιχειροποίηση, του πιο κερκιδικά ευρισκόμενου δακτύλου. Ο **Cornacchia (1950)** και οι **Davis & Farmer (1958)**, διατηρούν δύο κερκιδικά δάκτυλα, περικλείοντάς τα σε κοινό "φάκελλο" δέρματος.

Ο **Entin (1959)**, αφαιρούσε το πρώτο και τρίτο κερκιδικό δάκτυλο και με το πλεονάζον δέρμα διαμόρφωνε το πρώτο μεσοδακτύλιο διάστημα, αντιχειροποιώντας το δεύτερο κερκιδικό δάκτυλο και διατηρώντας το σε θέση αντίθεσης, με οστική μπάρα από ένα εκ των αφαιρούμενων μετακαρπίων, που το τοποθετούσε μεταξύ του δεύτερου και τέταρτου μετακαρπίου.

Πολλοί άλλοι συγγραφείς (**Boyes, Buck-Gramko, Gropper, Kelley & Manaresi**) προτείνουν την αντιχειροποίηση του πλέον λειτουργικού δακτύλου, μετά από μία σειρά ακρωτηριασμών.



IV. ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ

ΜΑΚΡΟΔΑΚΤΥΛΙΑ)

Καλείται η σπάνια συγγενής διαφοροποίηση, που χαρακτηρίζεται από εντοπισμένη υπερπλασία όλων των ιστών και δυνατόν να προσβάλλει ένα ή περισσότερα δάκτυλα, ολόκληρο το άκρο ή σπανιότερα το μισό του σώματος. Συχνότερα προσβάλλεται το άνω άκρο.

Μακροδακτυλία ή μεγαλοδακτυλία ονομάζεται η εντοπισμένη συμμετρική υπερπλασία ενός ή περισσότερων δακτύλων.

Ο **Ei-Shami (1969)**, προτείνει τον όρο "δακτυλικός γιγαντισμός", για την περιγραφή της συγγενούς παθολογικής υπερπλασίας των μαλακών μορίων, σε συνδυασμό με υπερπλασία του σκελετού. Έτσι αποκλείει καταστάσεις, που προκαλούν μεγέθυνση των δακτύλων, όπως αιμαγγειώματα, αρτηριοφλεβώδεις αναστομώσεις, λιπωμάτωση, νευρινωμάτωση.

Η μακροδακτυλία είναι από τις λιγότερο συχνές συγγενείς διαφοροποιήσεις. Ο **Flatt (1994)** αναφέρει συχνότητα 0,9%, ενώ ο **Wood (1969)**, σε μία αναδρομική μελέτη, παρουσίασε 176 ασθενείς, που είχαν μέχρι τότε καταγραφεί στην διεθνή βιβλιογραφία. Η ανάλυση των ασθενών αυτών δείχνει, ότι πιθανά υπάρχει ίση κατανομή στα δύο φύλα και ότι σε ποσοστό 90% η διαφοροποίηση είναι ετερόπλευρη. Συχνότερα εμφανίζεται στο κερκιδικό χείλος του χεριού, με τον δείκτη να προσβάλλεται συνήθως. Όταν περισσότερα του ενός δάκτυλα εμφανίζουν μακροδακτυλία, είναι συνεχόμενα δάκτυλα, χωρίς παρεμβολή φυσιολογικού δακτύλου. Θεωρείται ότι η πολλαπλή προσβολή είναι τρεις φορές συχνότερη της προσβολής ενός δακτύλου.

Έχουν αναφερθεί διάφορες θεωρίες σχετικά με την αιτία που προκαλεί την παραμόρφωση, όπως αγγειακή υπερτροφοδοσία της περιοχής ή ανώμαλος νευρικός έλεγχος της ανάπτυξης.

Η δεύτερη άποψη φαίνεται να ευσταθεί περισσότερο, δεδομένης της κατανομής της μακροδακτυλίας, κατά μήκος της αισθητικής κατανομής μεγάλων περιφερικών νεύρων.

Διαφορική διάγνωση

Οιδηματώδη δάκτυλα εμφανίζονται στις παρακάτω περιπτώσεις:

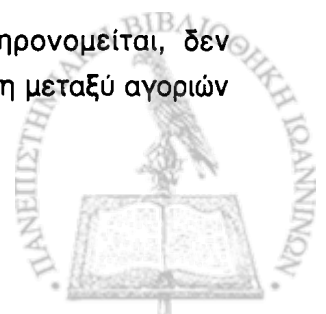
1. Πολυοστική ινώδης δυσπλασία (Albright)
2. Οστεοειδές οστέωμα
3. Λεμφοίδημα
4. Αρτηριοφλεβώδης επικοινωνία
5. Λεμφαγγείωμα
6. Αιμαγγείωμα
- 7 Σύνδρομο **Klippel -Trenaunay - Weber**
8. Νευρινωμάτωση (νόσος **Von Reckling hausen**).

Μπορεί να συνυπάρχουν, συνοδές διαφοροποιήσεις όπως συνδακτυλία (10% περίπου), πολυδακτυλία, κρυφορχία κ.λ.π.

Ταξινόμηση

Ο **Upton (1990)** προτείνει τέσσερεις τύπους. Η ταξινόμηση έχει ως εξής:

Τύπος I: Γιγαντισμός και λιποϊνωμάτωση. Η συχνότερη μορφή. Δεν κληρονομείται, δεν παρουσιάζει στοιχεία νευρινωμάτωσης και είναι συνήθως ετερόπλευρη. Η σχέση μεταξύ αγοριών και κοριτσιών είναι 3:2 και σε ποσοστό 8-10% συνυπάρχει συνδακτυλία.



Υπάρχει συσχέτιση με υπερπλασία περιφερικού νεύρου. **O Wood 1969**, σε ανασκόπηση 176 ασθενών από την μέχρι τότε διεθνή βιβλιογραφία, βρήκε ότι συχνότερα προσβάλλεται η αισθητική περιοχή του μέσου νεύρου (ποσοστό 85%), ενώ η αντίστοιχη περιοχή του ωλενίου προσβάλλεται σε ποσοστό 15%. Η συχνότητα προσβολής για κάθε δάκτυλο ήταν η εξής: δείκτης (37%), μέσος (30%), παράμεσος (12%) και μικρός (3%). Φαίνεται η σαφής προτίμηση της διαφοροποίησης στην περιοχή κατανομής του μέσου νεύρου. Το προσβεβλημένο νεύρο είναι φυσιολογικό μέχρι το κάτω τριτημόριο του αντιβραχίου. Προοδευτικά υπερπλάθεται και στην περιοχή του καρπού μπορεί να προκαλέσει σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα στους ενήλικες. Στην παλάμη και τα δάκτυλα η υπερπλασία του νεύρου είναι εντονότερη. Ιστολογικά οι νευράξονες είναι φυσιολογικοί σε μέγεθος και αριθμό, ενώ η αφή και η διακριτικότητα δύο σημείων είναι, επίσης, φυσιολογικές.

Ο αυλός των φαλάγγων είναι διευρυσμένος, γεμάτος από ανώμαλο σπογγώδες οστόν, με λιπώδη μυελό. Τα μετακάρπια προσβάλλονται μόνο σε σοβαρές μακροδακτυλίες και με την πάροδο της ηλικίας. Η οστική ανακατασκευή είναι φυσιολογική ως προς την δομή του οστού αλλά με μεγαλύτερη επιτάχυνση από το φυσιολογικό. Τα αγγεία, οι τένοντες και τα περιβλήματά τους δεν προσβάλλονται. Καθώς το χέρι αναπτύσσεται, συχνά, εμφανίζεται αγγειακή δυσπραγία, λόγω ανακόλουθης ανάπτυξης των αγγείων.

Ο **Laurenzi (1962)** διαχώρισε την μακροδακτυλία σε δύο μορφές, αναλόγως της ανάπτυξης της: 1. *Στατική μορφή*: Εμφανής κατά τη γέννηση, αλλά αναπτύσσεται ανάλογα με το υπόλοιπο χέρι, 2. *Προοδευτική μορφή*: Μπορεί να μην είναι εμφανής κατά τη γέννηση, αλλά μετά το δεύτερο έτος, το προσβλημένο δάκτυλο ή δάκτυλα αναπτύσσονται δυσανάλογα γρήγορα, σε σχέση με το υπόλοιπο χέρι, και η υπερπλασία επεκτείνεται και στην παλάμη.

Με την συνέχιση της ανάπτυξης, η συμμετοχή των μαλακών μορίων είναι συνήθως, μεγαλύτερη στην παλαμιαία επιφάνεια. Εμφανίζεται πάχυνση του ραχιαίου δέρματος και υπερτροφία του νυχιού. Γενικά, η υπερπλασία είναι εντονότερη περιφερικά.

Η υπερπλασία των φαλάγγων, είναι συχνά ασύμμετρη προκαλώντας και κλινοδακτυλία του προσβλημένου δακτύλου.

Ο αντίχειρας, που σπάνια εμπλέκεται, τείνει σε απαγωγή και έκταση. Αρκετά συχνή είναι η υπερέκταση της ονυχοφόρου. Προοδευτικά το δάκτυλο χάνει την κινητικότητα του, γεγονός που κατά ένα μέρος οφείλεται και στην αχρησία του, για ψυχολογικούς λόγους.

Τύπος II: Γιγαντισμός και Νευρινωμάτωση. Η νευρινωμάτωση χαρακτηρίζεται από υπερπλασία, τύπου νεοπλασίας, κατά μήκος του συνδετικού ιστού του νευρικού συστήματος. Εμφανίζεται σε συχνότητα 1:3000 γεννήσεις. Είναι κληρονομούμενη με τον αυτοσωματικό κυρίαρχο χαρακτήρα και αποτελεί μια από τις πιο συχνές αυτόματες μεταλλάξεις στον άνθρωπο.

Η κλινική εικόνα πρέπει να περιλαμβάνει τα εξής:

1. Έξι τουλάχιστον δερματικές "cafe au lait" κηλίδες
2. Πολλαπλά νευρινώματα στα περιφερικά νεύρα
3. Υποδόρια οζίδια

Η υπερπλασία κάποιων δακτύλων, του χεριού ή και ολόκληρου του άνω άκρου συχνά συνοδεύουν την νευρινωμάτωση. Η περιοχή του μέσου νεύρου προσβάλλεται συχνότερα. Οι βλάβες είναι παρόμοιες με αυτές του τύπου I, αλλά είναι συνήθως αμφοτερόπλευρες.

Αντίθετα με τον τύπο I, εδώ, από τις επιφύσεις προβάλλουν οστεοχόνδρινες μάζες, τόσο από τις φαλάγγες όσο και από τα μετακάρπια. Δυνατόν οι μάζες αυτές να προσβάλλουν τις



παλαμιαίες πλάκες, να παρεμποδίζουν την κίνηση των καμπτήρων και να απωθούν τους τένοντες και τα νευραγγειακά δεμάτια.

Ιστολογικά ο τύπος II παρουσιάζει διόγκωση του νεύρου, με πολλαπλές οζώδεις μάζες κατά μήκος του.

Τύπος III: Γιγαντισμός και δακτυλική υπερόστωση. Δεν κληρονομείται. Μάζες οστεοχόνδρινες αντίστοιχες του τύπου II, εξορμώνται από τις φάλαγγες και τα μετακάρπια, χωρίς νευρική προσβολή. Παρά το γεγονός ότι τα νεύρα είναι φυσιολογικά, στον τύπο III, υπάρχει νευρική κατανομή, της υπερπλασίας (συνήθως κατανομής του μέσου νεύρου).

Συχνή είναι η αμφοτερόπλευρη, ασύμμετρη προσβολή. Γρήγορα επέρχεται δυσκαμψία των δακτύλων, λόγω των οστεοχόνδρινων μαζών, που προσβάλλουν τις παλαμιαίες πλάκες. Τα δάκτυλα είναι πιο παραμορφωμένα, από ότι στους τύπους I και II.

Τύπος IV: Γιγαντισμός και ημιυπερτροφία. Ο τύπος αυτός, που περιγράφηκε από τον **Upton (1950)**, είναι σπάνιος, άγνωστης αιτιολογίας και είναι επίσης άγνωστο αν υπάρχει κληρονομική επιβάρυνση.

Η προσβολή είναι ετερόπλευρη και αφορά το μισό σώμα. Στο χέρι, τα δάκτυλα και η παλάμη δεν εμφανίζουν την μεγάλη υπερπλασία και διαφορά, όπως στους άλλους τύπους. Υπερτροφία των μυών του θέναρος και οπισθέναρος είναι συχνή.

Το χέρι υπολείπεται λειτουργικά, ο αντίχειρας είναι σε προσαγωγή και τα δάκτυλα σε ωλένια απόκλιση, από την νεογνική ζωή. Στην εφηβεία, η δυσκαμψία είναι έντονη και χρειάζεται χειρουργική παρέμβαση, όπου ανευρίσκονται ανώμαλες εκφύσεις και καταφύσεις, τόσο των ετερόχθονων όσο και των αυτόχθονων.

Θεραπεία

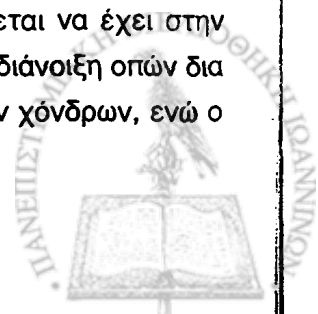
Οι λόγοι που οδηγούν τους ασθενείς σε αναζήτηση θεραπείας είναι οι εξής:

1. Λειτουργική έκπτωση (Μείωση της κινητικότητας)
2. Ψυχολογική επιβάρυνση λόγω κοσμητικής εμφάνισης
3. Σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα
4. Κουσαλγίες

Η συντηρητική θεραπεία ή η ακτινοβολία δεν έχουν θέση. Μόνο η χειρουργική παρέμβαση μπορεί να βελτιώσει, σε ορισμένες περιπτώσεις, την κατάσταση του χεριού. Για την προοδευτική μορφή, λύση αποτελεί η απολέπτυνση (Debulking) του δακτύλου. Με την τεχνική αυτή αφαιρείται, όσο γίνεται, περισσότερος πλεονάζων ιστός από το μισό δάκτυλο επιμήκως, και μετά από 3 μήνες γίνεται το ίδιο, για το αντίθετο μισό. Μπορεί μάλιστα, να χρειαστεί, επανάληψη της διαδικασίας, αρκετές φορές κατά την ανάπτυξη του παιδιού. Η **Tsuge (1985)**, πρότεινε παράλληλα με την αφαίρεση των πλεοναζόντων μαλακών μορίων, να γίνεται νευρόλυση των δακτυλικών νεύρων και αφαίρεση των μισών δεσμίδων τους. Επίσης, πρότεινε την αφαίρεση ολόκληρων των δακτυλικών νεύρων, εκτός της περιοχής της ονυχοφόρου, δηλώνοντας, ότι η αισθητική επίπτωση είναι μικρή για τα παιδιά.

Ο **Kelikian (1974)**, πρότεινε τμηματική αφαίρεση του προσβλημένου νεύρου και τελικοτελική αποκατάσταση με μόσχευμα.

Η επιφυσιόδεση, αφού το δάκτυλο έχει φτάσει το μήκος που αναμένεται να έχει στην ενήλικη ζωή, αποτελεί μια άλλη μέθοδο θεραπείας. Ο **Clifford (1959)**, προτείνει διάνοιξη οπών δια του συζευκτικού χόνδρου, ο **Jones (1963)**, προτείνει αφαίρεση των συζευκτικών χόνδρων, ενώ ο



1



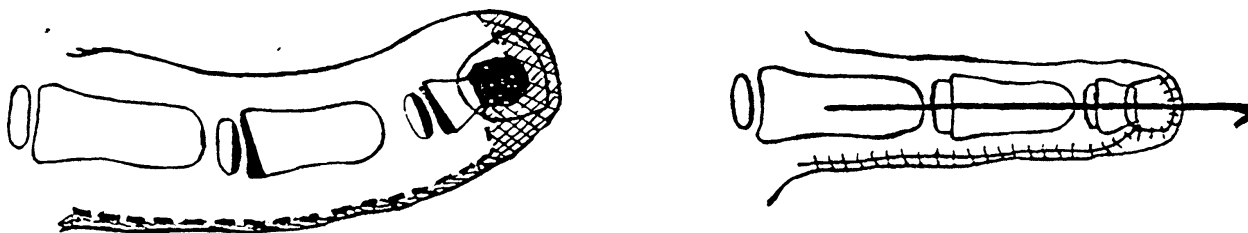
Σχήμα 1: Μέθοδος του Barsky (τροποποιημένη), για μείωση του μήκους του υπερπλαστικού δακτύλου. Το σκιασμένο τμήμα αφαιρείται.

2



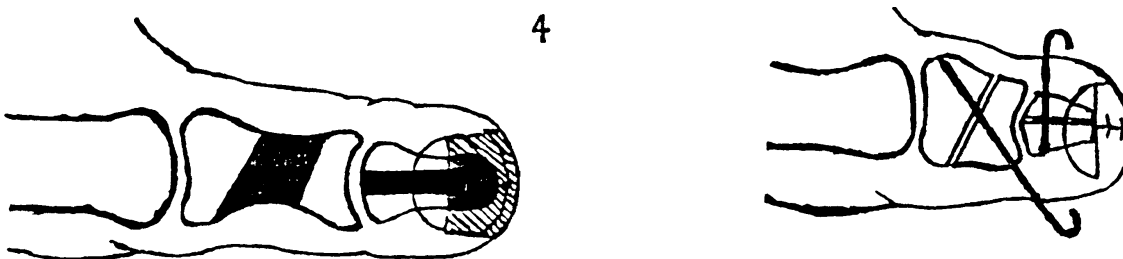
Σχήμα 2: Μέθοδος της Tsuge, για μείωση του μήκους του υπερπλαστικού δακτύλου. Το σκιασμένο τμήμα αφαιρείται.

3



Σχήμα 3: Αφαίρεση των συζευκτικών χόνδρων σε συνδυασμό με μερική αφαίρεση της ονυφόρου, διακόπτει την αναπτυξη και διορθώνει την γωνίωση. Το σκιασμένο τμήμα αφαιρείται. (Μέθοδος Tsuge).

4



Σχήμα 4: Μέθοδος του Millesi για μείωση του μήκους του υπερπλαστικού αντίχειρα. Το σκιασμένο τμήμα αφαιρείται.



Wood (1969), χρησιμοποιεί ένα υψηλής ταχύτητας τρυπάνι, για καταστροφή των συζευκτικών χόνδρων, σε όλες τις φάλαγγες.

Έχουν, επίσης, προταθεί διάφορες μέθοδοι βράχυνσης του δακτύλου, όπως ακρωτηριασμός της ονυχοφόρου και χρήση του δέρματος της για κάλυψη του ελλείμματος, με μεταφορά του νυχιού και της κοίτης του στην κορυφή της μέσης φάλαγγας, με ή χωρίς μέρος της ονυχοφόρου (**Barsky 1967**).

Ο **Millesi (1994)**, περιέγραψε μία πολύπλοκη τεχνική βράχυνσης σε περιπτώσεις εμπλοκής του αντίχειρα, στην οποία μέρη από τις δύο φάλαγγες του αντίχειρα αφαιρούνται, ενώ διατηρείται η φαλαγγοφαλαγγική άρθρωση.

Τέλος, ο ακρωτηριασμός, πρέπει να εφαρμόζεται σε απελπιστικές περιπτώσεις μακροδακτυλίας προοδευτικής, και σε περιπτώσεις ενηλίκων με δύσκαμπτα, υπερπλαστικά δάκτυλα. Η πιο συχνή επιπλοκή είναι η υποτροπή μετά την διαδικασία "απολέπτυνσης" του δακτύλου. Η νέκρωση των δερματικών κρημών αποτελεί επίσης ένα πρόβλημα και πολλοί προτείνουν την αφαίρεση του πλεονάζοντος δέρματος και χρήση δερματικών μοσχευμάτων ολικού πάχους. Προσοχή χρειάζεται στο να γίνεται η επέμβαση στην μία πλευρά του δακτύλου κάθε φορά, για αποφυγή της αγγειακής δυσπραγίας του δακτύλου.



V. ΥΠΟΠΛΑΣΙΑ

ΒΡΑΧΥΔΑΚΤΥΛΙΑ

Πρόκειται για συγγενή διαφοροποίηση, που κληρονομείται με τον κυρίαρχο τύπο και δυνατόν να αφορά μία ευρεία ομάδα παραμορφώσεων, ξεκινώντας από μία μικρή βράχυνση της μέσης φάλαγγας του μικρού δακτύλου ή τη βράχυνση πολλών δακτύλων μέχρι την πλήρη έλλειψη τους.

Συχνότερα προσβάλλονται ο δείκτης και ο μικρός δάκτυλος. Μπορεί να εμφανίζονται σαν μεμονωμένες διαφοροποιήσεις ή σε συνδυασμό με αντίστοιχες παραμορφώσεις στα δάκτυλα των ποδιών ή διαφοροποιήσεις από άλλα όργανα ή και σαν μέρος συνδρόμων, όπως τα σύνδρομα **Holt-Oram**, **Cornelia De Lange**, **Poland**, **τρισωμία 21**.

Οι **Garn et al** δήλωσαν, ότι η μεγαλύτερη ποικιλία βράχυνσης εμφανίζεται στην μέση φάλαγγα του μικρού δακτύλου και βρήκαν μία γεωγραφική κατανομή της διαφοροποίησης (0,5% σε ενήλικες της πολιτείας του Οχάιο σε σχέση με 5% συχνότητα στο Περού και Χονγκ-Χονγκ).

Ταξινόμηση

Η **Bell** ταξινόμησε την βραχυδακτυλία σε 5 κατηγορίες, εκ των οποίων η πρώτη χωρίζεται σε 4 υποκατηγορίες. Η ταξινόμηση της έχει ως εξής:

A1: Βραχυμεσοφαλαγγία: Πιθανά υπολείμματα των μέσων φαλάγγων ή συνοστέωσή τους με τις ονυχοφόρους. Η πρώτη φάλαγγα του αντίχειρα είναι βραχεία.

A2: Όλα τα δάκτυλα είναι φυσιολογικά, εκτός του δείκτη που εμφανίζει Δ-φάλαγγα αντί για μέση φάλαγγα. Εξαιρετικά σπάνια μορφή.

A3: Η μέση φάλαγγα του μικρού δακτύλου είναι βραχεία (Δ-φάλαγγα, συνήθως).

A4: Ο δείκτης και μικρός δάκτυλος έχουν βραχεία μέση φάλαγγα. Μερικές φορές μπορεί να προσβάλλονται και οι παράμεσος και μέσος.

B: Οι μέσες φάλαγγες των δακτύλων είναι βραχείες, ενώ οι ονυχοφόρες είναι υποπλαστικές ή απουσιάζουν. Ο αντίχειρας μπορεί να είναι βραχύς.

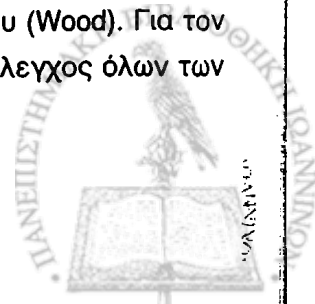
C: Οι μέσες φάλαγγες του δείκτη και μέσου είναι βραχείες, ενώ η μέση του μικρού είναι Δ-φάλαγγα. Δυνατόν η πρώτη φάλαγγα του δείκτη και μέσου, να είναι διπλή (υπερφαλαγγία δείκτου-μέσου)

D: Βραχεία και ευρεία ονυχοφόρος του αντίχειρα.

E: Βραχύ μετακάρπιο.

Συνήθως για μεμονωμένα βραχέα δάκτυλα δεν απαιτείται ιδιαίτερη θεραπεία, λόγω ελάχιστης λειτουργικής επίπτωσης π.χ. βραχύς μικρός δάκτυλος σημαίνει μείωση της δύναμης αδρής σύλληψης. Ωστόσο, αν η βράχυνση αφορά πολλά δάκτυλα, ιδίως αν συνδυάζεται με κλινοδακτυλία λόγω Δ-φάλαγγας, τότε μία διορθωτική οστεοτομία μπορεί να βοηθήσει την κοσμητική εμφάνιση και την λειτουργία. Η επιμήκυνση με εξωτερική οστεοσύνθεση με ή χωρίς παρεμβολή μοσχεύματος, βελτιώνει επίσης την εμφάνιση και λειτουργία του χεριού.

Το βραχύ μετακάρπιο αποτελεί σπάνια συγγενή διαφοροποίηση. Το πέμπτο και τέταρτο μετακάρπιο προσβάλλονται συχνότερα στα πλαίσια συνήθως κάποιου συνδρόμου (**Wood**). Για τον λόγο αυτό, πρέπει όταν ανακαλύπτονται σε ένα νήπιο, να γίνεται λεπτομερής έλεγχος όλων των συστημάτων.



Συνήθως δεν προκαλείται λειτουργικό πρόβλημα και άρα δεν χρειάζεται κάποια θεραπεία. Αν όμως η υποπλασία είναι σοβαρή, ιδίως για το πέμπτο και τέταρτο μετακάρπιο, και προκαλείται μείωση της δύναμης σύλληψης, τότε επιβάλλεται η επιμήκυνση του μετακαρπίου μόνη ή σε συνδυασμό με προσθήκη οστικού μοσχεύματος.

ΣΥΜΒΡΑΧΥΔΑΚΤΥΛΙΑ

Πρόκειται για συνδυασμό βραχυδακτυλίας και συνδακτυλίας. Η πρώτη αναφορά του όρου έγινε από τον **Pol (1921)**. Στην αγγλική βιβλιογραφία (**Ogino et al 1986, 1989**) εντάσσεται στις υποπλασίες, ενώ στην Γερμανική βιβλιογραφία (**Blauth & Gekeler, 1971**) εμφανίζεται να ανήκει στην ίδια ομάδα, από πλευράς τερατογένεσης, με την επιμήκη (άτυπη μορφή) και την εγκάρσια αποτυχία σχηματισμού.

Συνήθως είναι ετερόπλευρες διαφοροποιήσεις και σχετίζονται σε μεγάλη αναλογία με το σύνδρομο **Poland**.

ΥΠΕΡΦΑΛΑΓΓΙΑ

Σπανιότατη συγγενής διαφοροποίηση, που αφορά την ύπαρξη μιας υπεράριθμης φάλαγγας σε ένα δάκτυλο, εκτός του αντίχειρα. Συνδυάζεται συνήθως με βραχυδακτυλία. Η πρώτη αναφορά έγινε από τον Βέλγο **Le Boucq (1869)**. Έκτοτε 100 περίπου περιπτώσεις αναφέρονται στην διεθνή βιβλιογραφία (**Wood, 1991**). Εμφανίζεται με την ίδια συχνότητα σε αγόρια και κορίτσια. Προσβάλλει σχεδόν αποκλειστικά τον δείκτη και μέσο, συνήθως αμφοτερόπλευρα. Μερικές φορές η υπεράριθμη φάλαγγα, εκλαμβάνεται σαν ψευδαρθρωμένο τμήμα κατάγματος. Η δυσλειτουργία του δείκτη είναι το κυριότερο πρόβλημα των ασθενών. Αυτό οφείλεται σε ωλένια απόκλιση και επαλληλία του δαίκτη με τα άλλα δάκτυλα. Προοδευτικά η υπεράριθμη φάλαγγα, συνοστεώνεται συνήθως με την εγγύς φάλαγγα. Κληρονομείται με τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο και ανήκει στον τύπο C βραχυδακτυλίας, κατά την **Julia Bell**.

Οι συχνότερες συνοδές ανωμαλίες είναι η βραχυφαλαγγία και η κλινοδακτυλία του μικρού δακτύλου.

Πέντε είναι τα κύρια ανατομικά ευρήματα: 1. Υπερφαλαγγία με τέσσερις φάλαγγες στο μέσο και σχεδόν πάντοτε, στο δείκτη, 2. Βραχυφαλαγγία, ιδίως της μέσης φάλαγγας, στα προσβεβλημένα δάκτυλα, 3. Επιμηκέστερη εγγύς φάλαγγα του παράμεσου, 4. Λοξή ΜΚΦ άρθρωση στον δείκτη, που προκαλεί ωλένια απόκλιση του και εφίππευσή του, επί του μέσου, 5. Βράχυνση του δείκτη-μέσου και μικρού δακτύλου, που έχουν το μέγεθος του αντίχειρα. Υπεράριθμη παλαμιαία πτυχή στο μέσο δάκτυλο και υπερκινητικότητα των φαλαγγοφαγγικών αρθρώσεων. Έχουν αναφερθεί ωστόσο και παραλλαγές της παραπάνω εικόνας.

Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει διόρθωση του άξονα των δακτύλων με αφαίρεση των Δ-φαλάγγων ή διορθωτικές οστεοτομίες, ενώ για τον επιμηκέστερο παράμεσο, μπορεί να γίνει βράχυνση της πρώτης φάλαγγας του.

Εκτός των οστικών επεμβάσεων, χρειάζεται και αποκατάσταση των πλάγιων συνδέσμων, ειδικά μετά την αφαίρεση Δ-φάλαγγας.



VI. ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΔΑΚΤΥΛΙΟΕΙΔΩΝ ΠΕΡΙΣΦΙΞΕΩΝ

Πρόκειται για συγγενή διαφοροποίηση κατά την οποία εμφανίζεται, σε άλλοτε άλλο ύψος και άλλοτε άλλου βαθμού, μία περίσφιξη κυκλοτερής που αφορά το δέρμα και τα υποκείμενα, μαλακά μόρια, οδηγώντας σε διαφόρου βαθμού αγγειακή δυσπραγία του περιφερικού τμήματος (από απλό λεμφοίδημα μέχρι ισχαιμίας και ακρωτηριασμού).

Συχνά σχετίζεται με ενδομήτριους ακρωτηριασμούς, που δημιουργούν κολοβώματα δακτύλων και με ακροσυνδακτυλία. Γι'αυτό, η όλη κατάσταση, έχει χαρακτηριστεί σαν σύνδρομο δακτυλιοειδών περισφίξεων.

Ο **Patterson (1961)** αναφέρει συχνότητα εμφάνισης 1:15.000 γεννήσεις. Οι δακτυλιοειδείς περισφίξεις που αφορούν τα δάκτυλα του χεριού είναι οι συχνότερες με συνηθέστερα προσβαλλόμενα τα κεντρικά δάκτυλα (δείκτης-μέσος-παράμεσος). Δεν υπάρχουν στοιχεία, για κληρονομική επιβάρυνση.

Ο **Kino (1975)** πιστεύει, ότι αιτία είναι η εξωτερική επίδραση αμνιακών συμφύσεων, που δημιουργούνται ενδομητρίως, μετά από αιμορραγίες στις περιφερικές ακτίνες της βλάστης του χεριού.

Οι **Patterson (1961) & Strecker (1930)** θεωρούν την διαφοροποίηση σαν μία αποτυχία σχηματισμού του υποδορίου ιστού. Ο μηχανισμός δημιουργίας των περισφίξεων είναι παρόμοιος του σχηματισμού των δερματικών πτυχών.

Χρονολογικά, η επίπτωση στο χέρι εμφανίζεται μετά την έβδομη εβδομάδα της κύησης, δηλαδή αργότερα από την εμφάνιση των άλλων συγγενών διαφοροποιήσεων.

Ο **Patterson** διακρίνει τέσσερις τύπους της διαφοροποίησης:

1. Απλή περίσφιξη εγκάρσια ή λοξή γύρω από το δάκτυλο ή το άκρο.
2. Περίσφιξη βαθύτερη με λεμφοίδημα του περιφερικού τμήματος
3. Ακροσυνδακτυλία ή πλάγια συνοστέωση παρακείμενων ή μη δακτύλων
4. Ενδομήτριοι ακρωτηριασμοί, με μεγαλύτερη προσβολή των μαλακών μορίων παρά των οστών. Δεν υπάρχουν υπολείμματα περιφερικά. Κεντρικά το άκρο είναι φυσιολογικό (ΔΔ με εγκάρσια αποτυχία σχηματισμού).

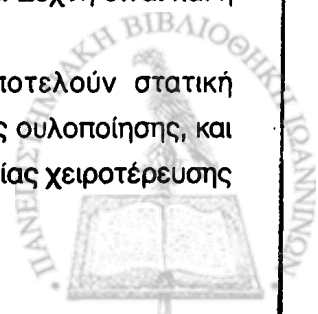
Οι παραπάνω τύποι, δυνατόν, να εμφανίζονται με διάφορους συνδυασμούς, στο ίδιο παιδί. Συνδακτυλία, υποπλασία, βραχυδακτυλία-βραχυσυνδακτυλία, καμπτοδακτυλία και συμφαλαγγία αναφέρονται, ότι συνοδεύουν τις δακτυλιοειδείς περισφίξεις σε ποσοστό άνω του 80%, ενώ σε ποσοστό 40-50% ανευρίσκονται ραιβοίποποδια, λαγόχειλος, λυκόστομα και κρανιακές δυσπλασίες.

Συνήθως, οι παραμορφώσεις δεν είναι συμμετρικές. Οι περισφίξεις διαφέρουν σε έκταση και βάθος. Δυνατόν, να μοιάζουν με υπεράριθμες δερματικές πτυχές.

Το λεμφοίδημα είναι συχνό. Στις αβαθείς περισφίξεις, το δέρμα είναι συνήθως φυσιολογικό, ενώ το υποδόριο παθολογικό. Σε πιο βαθιά, εκτεινόμενες περισφίξεις, τα επιπολής αγγεία απουσιάζουν, ενώ υπάρχουν τα εν τω βάθει.

Τα δάκτυλα περιφερικά, μπορεί να είναι βραχυσμένα ή ακρωτηριασμένα. Συχνή είναι και η ακροσυνδακτυλία.

Το πρόβλημα με τις δακτυλιοειδείς περισφίξεις, είναι ότι δεν αποτελούν στατική παραμόρφωση. Αντίθετα, εξελίσσονται προοδευτικά, με αύξηση της υποκείμενης ουλοποίησης, και τελικά της έντονης αγγειακής δυσπραγίας. Ο **Flatt**, αναφέρει ποσοστό 58% ταχείας χειροτέρευσης



της περίσφιξης, με κυάνωση των δακτύλων προεγχειρητικά. Σπάνια, αλλά δυνατόν, να νεκρωθεί εντελώς το περιφερικό τμήμα.

Αντιμετώπιση

Για αβαθείς περισφίξεις, χωρίς λεμφοίδημα, η θεραπεία δεν απαιτείται, παρά μόνο για κοσμητικούς λόγους. Στην περίπτωση αυτή, η προοδευτική μείωση του υποδόριου λίπους με την πάροδο της ηλικίας, μπορεί να εξαφανίσει το κοσμητικό πρόβλημα.

Σε ασθενείς με λεμφοίδημα ή κυκλοφοριακή δυσπραγία, πρέπει οι περισφίξεις να αφαιρούνται μέχρι υγιούς ιστού, και το έλλειμμα που προκύπτει, να συγκλείεται με χρήση πολλαπλών Z-πλαστικών. Αν η περίσφιξη, περιβάλλει κυκλοτερώς το άκρο ή το δάκτυλο, η σε δύο χρόνους διόρθωση με Z-πλαστικές, είναι η σωστότερη μέθοδος αντιμετώπισης. Το μεσοδιάστημα πρέπει να είναι 2-3 μήνες. Μετά την αφαίρεση της περίσφιξης, το λεμφοίδημα και η κυάνωση υποχωρούν προοδευτικά. Η απλή εκτομή της περίσφιξης και η συρραφή του δέρματος, χωρίς Z-πλαστικές, ενέχουν τον κίνδυνο ουλοποίησης και υποτροπής.

Η διόρθωση της ακροσυνδακτυλίας γίνεται με βάση τις αρχές διόρθωσης της πολλαπλής συνδακτυλίας, όσο το δυνατόν πιο γρήγορα. Μετά τον διαχωρισμό, είναι συχνή η δυσκαμψία των δακτύλων στην εγγύς φαλαγγοφαλαγγική άρθρωση. Τα ακρωτηριασμένα δάκτυλα, μπορεί να επιμηκυνθούν με την μέθοδο της διατάσεως του πώρου (**Matev**).

Ο βραχύς αντίχειρας, μπορεί να χρειαστεί εμβάθυνση του πρώτου μεσοδακτυλίου διαστήματος και αύξηση του μήκους, με επιμήκυνση ή με "on-top" πλαστική χρησιμοποιώντας το βραχύ υπόλειμμα κάποιου γειτονικού δακτύλου. Δόκιμη μέθοδος είναι η μεταφορά φάλαγγας ή άρθρωσης από το πόδι..

Πιο καλά αποτελέσματα, με διατήρηση της ανάπτυξης, επιτυγχάνονται, αν η λήψη του μοσχεύματος γίνεται από το πόδι με το περίστέο και τους συνδέσμους (**Radocha et al, 1993**).

Συνήθως, το δέρμα στο άκρο των κολοβωμάτων είναι επαρκές και σπάνια χρειάζεται χειρουργική αποκατάσταση μετά από κάποιου τύπου επιμήκυνση του δακτύλου. Ωστόσο, η χρήση, αρχικά, εξωτερικής οστεοσύνθεσης για επιμήκυνση των μαλακών μορίων και στη συνέχεια η παρεμβολή οστικού μοσχεύματος, είναι συχνή.



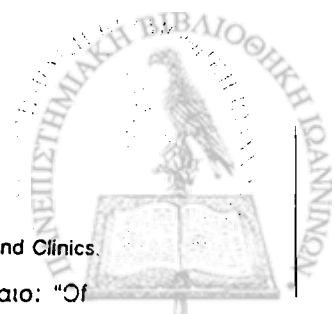
Ειδικό Μέρος

LIB. 25.

Of Monsters and Prodigies:

981

The effigies of a childe, who from the first conception, by the site of the mother, had his hands and feet standing crooked.



ΥΛΙΚΟ & ΜΕΘΟΔΟΣ

Από το 1988 έως το α'εξάμηνο 1995, εξετάσθηκαν στην Ορθοπαιδική Κλινική του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων 154 ασθενείς με συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού.

Στα γραφήματα 1 και 2, φαίνεται η προσέλευση των παιδιών αυτών κατ'έτος και η περιοχή καταγωγής τους αντίστοιχα. Παρατηρούμε, ότι υπάρχει μία συνεχής αύξηση του αριθμού σε ετήσια βάση και ότι προέρχονται σχεδόν από όλη την Ελλάδα, αν και η πλειοψηφία κατάγεται βέβαια από την περιοχή της Ηπείρου. Και τα δύο ερμηνεύονται από το γεγονός, ότι η Κλινική μας τείνει να αποτελέσει Κέντρο αναφοράς για συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού στον Ελλαδικό χώρο και όχι σε κάποια αύξηση του ποσοστού των συγγενών διαφοροποιήσεων, στον γενικό πληθυσμό.

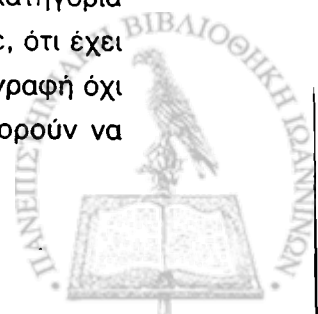
Η ηλικία των παιδιών κυμαινόταν από μερικών ημερών (νεογέννητα) έως 17 ετών (μ.ο.: 6,8 έτη). Οκτώ ασθενείς της σειράς μας ήταν ενήλικες και η καταγραφή τους ήταν τυχαία ή ήταν γονείς κάποιων από τα παιδιά της σειράς μας. Προσπάθεια και επιθυμία μας είναι να αντιμετωπίζουμε αυτά τα παιδιά περί το πρώτο έτος της ζωής ή το αργότερο στην προσχολική ηλικία, για αποφυγή μόνιμων παραμορφώσεων αλλά και των ψυχολογικών επιπτώσεων, από την αντιμετώπιση των συμμαθητών τους στο σχολείο.

Ωστόσο, είχαμε αρκετά παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας, γεγονός που μπορεί να αποδοθεί στα εξής:

1. Αποφυγή δημοσιοποίησης του στίγματος της "ανωμαλίας", από το οικογενειακό περιβάλλον, που γινόταν, ωστόσο, αναπόφευκτη κατά την έναρξη της υποχρεωτικής εκπαίδευσης των παιδιών.
2. Αναχρονιστική αντίληψη, ότι οι συγγενείς διαφοροποιήσεις, πρέπει να αποκαθίστανται σε μεγαλύτερη ηλικία (περί την εφηβεία).
3. Στην σειρά μας, εξετάσαμε και παιδιά, που αντιμετωπίστηκαν αρχικά αλλού και προσήλθαν στην Κλινική μας, είτε για ολοκλήρωση του κύκλου των απαραίτητων επεμβάσεων είτε για επανορθωτικές επεμβάσεις.
4. Οικογενειακή και, δυστυχώς, μερικές φορές ιατρική αντίληψη, ότι η διαφοροποίηση είναι μικρής σημασίας για την λειτουργία του χεριού, που αποδεικνύεται όμως λανθασμένη με την πάροδο των ετών και την κοινωνικοποίηση του παιδιού.

Η κατανομή με βάση το φύλο ήταν σχεδόν ίδια, με μικρή υπέρσχυση των αγοριών (αναλογία αρρένων:θηλέων=80:74). Οι 52 (=33%) από τους ασθενείς είχαν αμφοτερόπλευρη προσβολή με αποτέλεσμα 206 χέρια, να παρουσιάζουν μία ή περισσότερες διαφοροποιήσεις. Σε 34 (22%) παιδιά καταγράφηκαν περισσότερες από μία διαφοροποιήσεις ανά χέρι, που ανήκαν σε διαφορετικές κατηγορίες του συστήματος ταξινόμησης. Έτσι, προέκυψαν 288 συγγενείς διαφοροποιήσεις, στα χέρια που εξετάσθηκαν, που ταξινομήθηκαν με βάση το διεθνές σύστημα ταξινόμησης με κάποιες μικρές τροποποιήσεις που είχαν ως εξής:

1. Δεν καταγράψαμε στην μελέτη μας τους ασθενείς, που ανήκουν στην κατηγορία VII των γενικευμένων σκελετικών παθήσεων, γιατί οι διαφοροποιήσεις του χεριού αφορούν συνήθως μετρίου βαθμού υποπλασία, που δεν προκαλεί πρόβλημα στο χέρι, ενώ αντίθετα συνυπάρχουσες παραμορφώσεις από άλλα συστήματα είναι σοβαρότερες και χρειάζονται θεραπεία.
2. Σε κάθε χέρι, καταγράφηκε κάθε διαφοροποίηση μία φορά, αν ανήκε σε διαφορετική κατηγορία ή υποομάδα, έστω και αν δεν ήταν η αρχική παραμόρφωση. Αυτό έγινε, γιατί θεωρούμε, ότι έχει μεγάλη σημασία με βάση τη φιλοσοφία του διεθνούς συστήματος ταξινόμησης, η καταγραφή όχι μόνο της κύριας διαφοροποίησης, αλλά και των διαφοροποιήσεων εκείνων, που μπορούν να



διορθωθούν και να βελτιώσουν την εικόνα του χεριού, π.χ. σε ένα χέρι με επιμήκη κεντρική απλασία και πολυσυνδακτυλία, η αντιμετώπιση αφορά την πολυσυνδακτυλία και επομένως πρέπει να καταγραφεί ξεχωριστά έστω και αν αποτελεί συνοδό βλάβη.

Οι 288 συγγενείς διαφοροποιήσεις της σειράς μας, ταξινομήθηκαν ως εξής (γράφημα 3):

I. Αποτυχίες σχηματισμού

1. Εγκάρσια αποτυχία σχηματισμού	18 (6,25%)
2. Κερκιδική επιμήκης αποτυχία σχηματισμού	19(6,60%)
3. Κεντρική επιμήκης αποτυχία σχηματισμού	20(6,94%)
4. Ωλένια επιμήκης αποτυχία σχηματισμού	4(1,39%)

II. Αποτυχίες διαχωρισμού

1. Συνδακτυλία	67(23,26%)
2. Κλινοδακτυλία	30 (10,42%)
3. Καμπτοδακτυλία	27 (9,37%)
4. Συνοστεώσεις	16 (5,35%) (εκτός των σύνθετων συνδακτυλίων)
5. Συμφαλαγγία	10 (3,47%)
6. Αρθρογρύπωση (ωλένια αποκλίνον χέρι)	8(2,78%)

III. Διπλασιασμοί

1. Προαξονικός (αντίχειρας)	8 (2,78%)
2. Κεντρικός	12 (4,17%)
3. Μεταξονικός	10 (3,47%)

IV. Υπερπλασία

Μακροδακτυλία 2 (0,69%)

V. Υποπλασία 20 (6,94%)

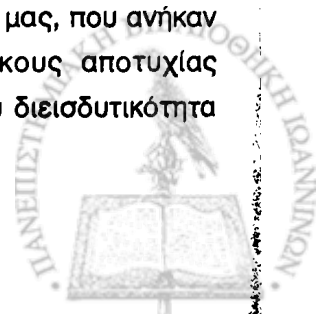
VI. Σύνδρομο δακτυλιοειδών περισφίξεων 17(5,9%)

Εύκολα διαπιστώνεται, ότι η συχνότερη διαφοροποίηση, στην σειρά μας είναι η συνδακτυλία (γράφημα 4).

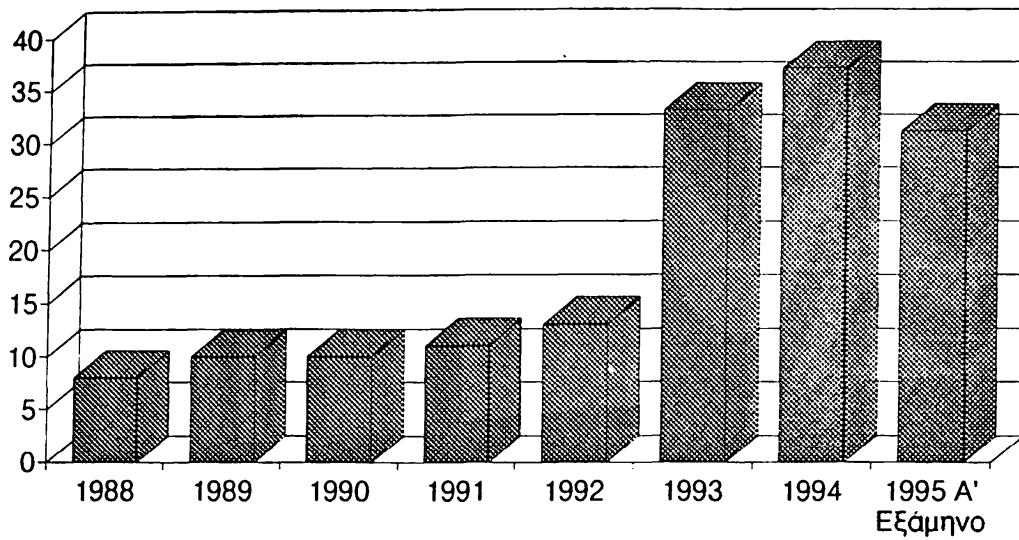
Προεγχειρητικός έλεγχος

Κατά την εξέταση των παιδιών με συγγενή διαφοροποίηση του χεριού, ακολουθήθηκε ένα πρωτόκολλο που περιλαμβάνει:

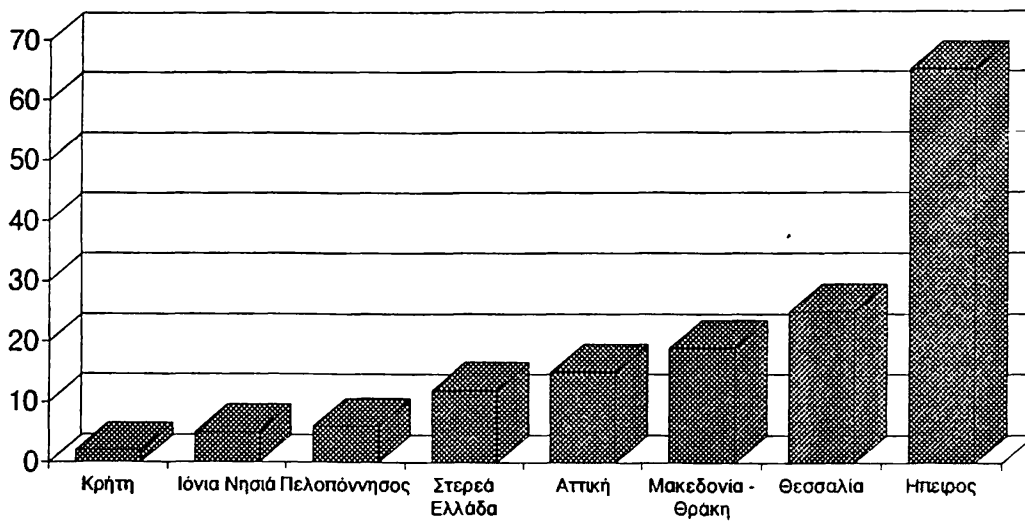
1. Λήψη λεπτομερούς οικογενειακού κληρονομικού ιστορικού, καθώς και ιστορικού κύησης (ιδίως του πρώτου τριμήνου). Από τον έλεγχο αυτό, αποκαλύπτονται διαφοροποιήσεις με γνωστή κληρονομική επιβάρυνση, καθώς και κάποιοι παράγοντες που σχετίζονται με πρόκληση βλαβών, αν δράσουν το πρώτο τρίμηνο της κύησης. Από το ιστορικό κύησης, βρέθηκε ότι οι μητέρες 12 (≈8%) παιδιών είχαν ακτινοβοληθεί ή είχαν λάβει φάρμακα όπως αντισυλληπτικά, αντιπυρετικά και ηρεμιστικά ή συχνότερα είχαν κάποιο πρόβλημα, υπό την μορφή μικρής αιμορραγίας, στο πρώτο τρίμηνο της κύησης, ενώ σε μία περίπτωση υπήρχε ανατομική παραλλαγή ("διθάλαμη μήτρα") (γράφημα 5). Φαίνεται μία συσχέτιση των δακτυλιοειδών περισφίξεων, με αιμορραγία στο πρώτο τρίμηνο κύησης (σε 6 από 11 παιδιά της σειράς υπήρχε ο παράγοντας αυτός). Από το κληρονομικό ιστορικό, προέκυψε κληρονομική επιβάρυνση σε 24 (≈16%) ασθενείς της σειράς μας, που ανήκαν στις κατηγορίες της συνδακτυλίας, πολυδακτυλίας και κερκιδικής επιμήκους αποτυχίας σχηματισμού. Ο τύπος κληρονομικότητας ήταν κυρίαρχος με διαφόρου βαθμού διεισδυτικότητα (γράφημα 5).



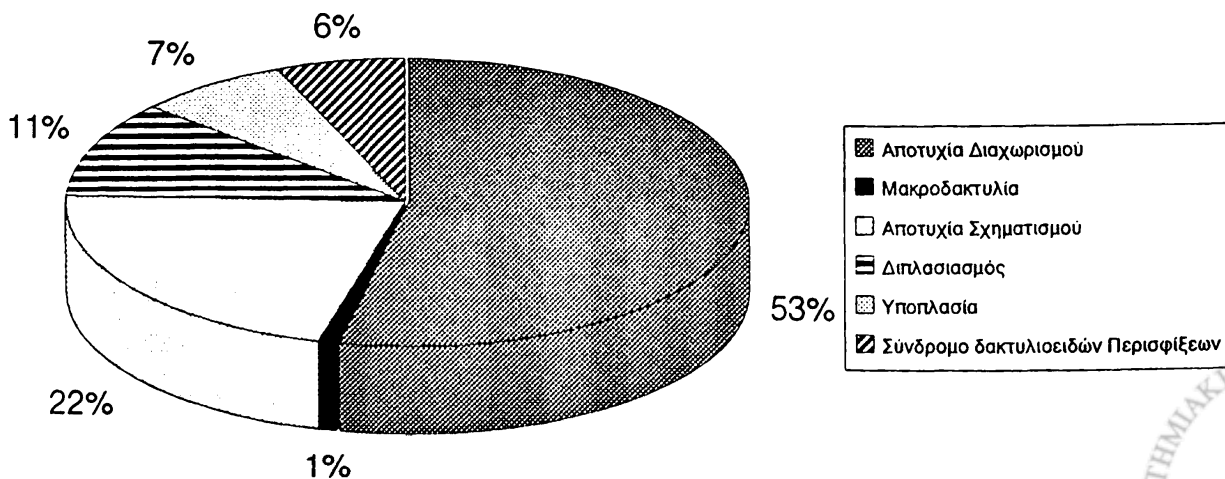
Γράφημα 1: Κατανομή Ασθενών ανά Έτος



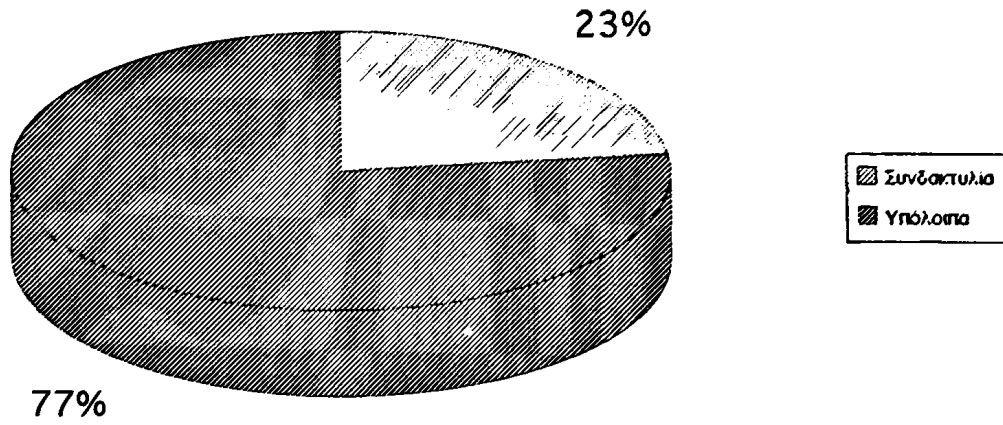
Γράφημα 2: Γεωγραφική Κατανομή Ασθενών



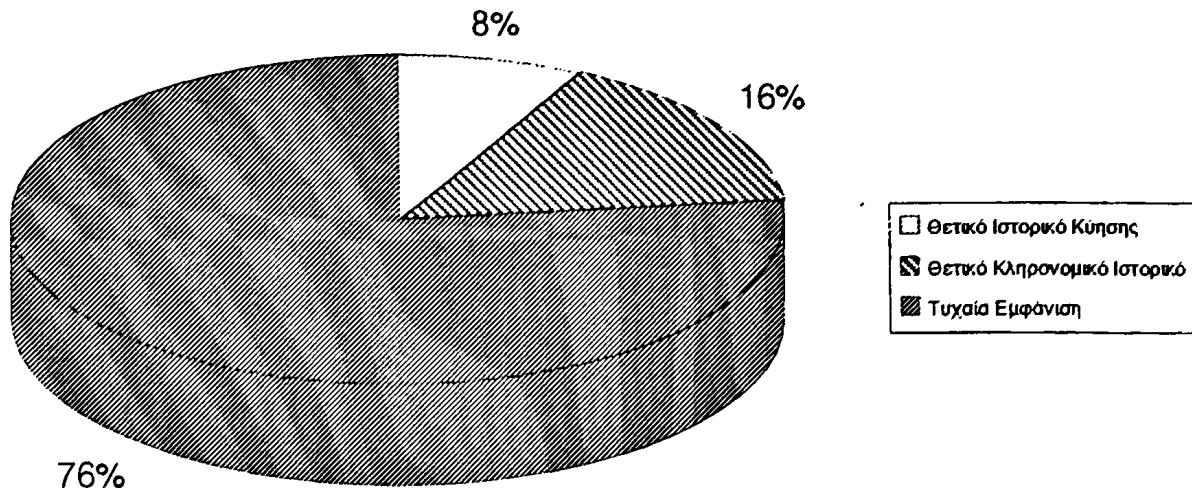
Γράφημα 3 : Κατανομή Συγγενών Διαφοροποιήσεων



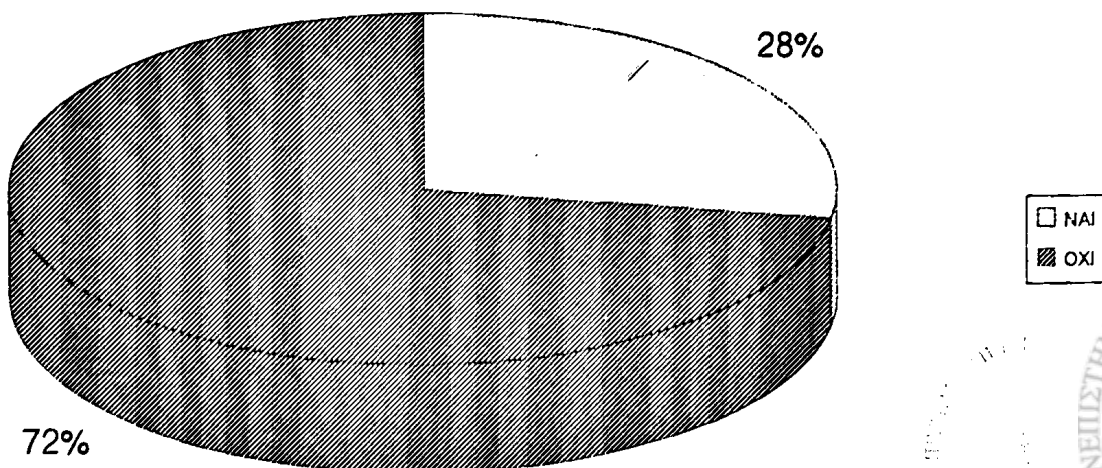
Γράφημα 4 : Συνδακτυλία (Συχνότερη Διαφοροποίηση)



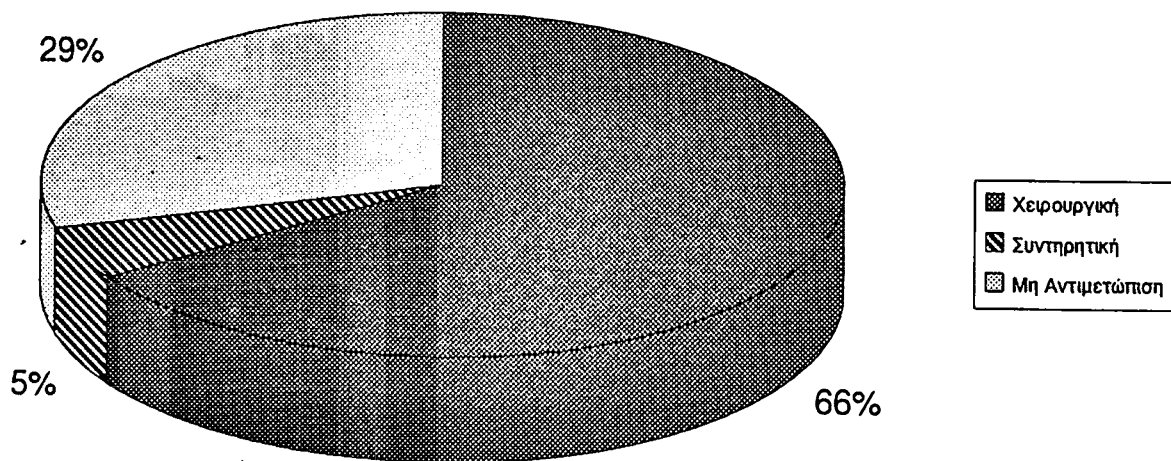
Γράφημα 5 : Αιτιολογία Συγγενών Διαφοροποιήσεων



Γράφημα 5A : Συνοδές Διαφοροποιήσεις από Άλλα Συστήματα



Γράφημα 6 : Αντιμετώπιση



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ ΕΡΕΥΝΑΣ ΚΑΙ ΔΙΔΑΚΤΙΚΗΣ ΜΕΘΟΔΟΥ

2014

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ ΕΡΕΥΝΑΣ ΚΑΙ ΔΙΔΑΚΤΙΚΗΣ ΜΕΘΟΔΟΥ
ΠΡΟΚΑΤΑΡΑΧΗ : 3 ΟΥΡΛΟΓΟΤΗΤΕΣ



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ ΕΡΕΥΝΑΣ ΚΑΙ ΔΙΔΑΚΤΙΚΗΣ ΜΕΘΟΔΟΥ

2014



2. Λεπτομερή κλινική εξέταση του ασθενούς, όπου στα χέρια ελέγχεται η συλληπτική δυνατότητα (αδρή και λεπτή), οι δεξιότητες που μπορεί να επιτελέσουν, η κίνηση των υπάρχοντων στοιχείων τους και η αίσθηση τους.

Το υπόλοιπο σώμα, ελέγχεται για πιθανή συνύπαρξη παραμορφώσεων από το μυοσκελετικό σύστημα. Σε συνεργασία με γιατρούς άλλων ειδικοτήτων, αλλά κυρίως με τους παιδίατρος, έγινε σε όλα τα παιδιά λεπτομερής παιδιατρική εξέταση, για τυχόν ανεύρεση συνοδών διαφοροποιήσεων από αλλά συστήματα (καρδιαγγειακό, αναπνευστικό, γαστρεντερικό, ουροποιητικό) και για την ένταξη των διαφοροποιήσεων κάποιων παιδιών σε γνωστά σύνδρομα. Επίσης, ελέγχθηκε η ψυχοκινητική ανάπτυξη των παιδιών, που είναι σημαντικό στοιχείο για τον ορθοπαιδικό, ειδικά σε επανορθωτικές επεμβάσεις, που απαιτούν μετεγχειρητική φυσιοθεραπεία. Σε κανένα παιδί της σειράς μας δεν υπήρχε νοητική καθυστέρηση.

Από τον παραπάνω έλεγχο, βρέθηκε ότι 43 (=28%) παιδιά παρουσίαζαν συνοδές διαφοροποιήσεις, σε άλλες περιοχές του σώματος, εκτός των χεριών (γράφημα 5A). Συγκεκριμένα αυτές είχαν ως εξής: Από το μυοσκελετικό σύστημα σε 27 ασθενείς, από το καρδιαγγειακό σε 9, από το ουροποιητικό σε 5, κρανιοπροσωπικές δυσπλασίες υπήρχαν σε 8 παιδιά, από το γαστρεντερικό σε 3 ασθενείς και από το αιμοποιητικό 1 (θρομβοπενική προρφύρα).

Σε μερικά παιδιά υπήρχαν πολλαπλές διαφοροποιήσεις που σε οκτώ, από αυτά, εντάσσονται σε γνωστά σύνδρομα

Συν. Freeman-Seldon	1
Συν. Poland	2
Συν. Halerman-Streiff	1*
Συν. VATER	2
Συν. TAR	1
Συν. Holt-Oram	1

* Πρόκειται για πολύ σπάνιο σύνδρομο

3. Ακτινογραφικός έλεγχος των χεριών σε κατά μέτωπο και πλάγια ή λοξή προβολή. Θεωρείται απαραίτητος για την ανάδειξη οστικών ελλειμμάτων και παραμορφώσεων καθώς και σαν δείκτης για την ανάπτυξη του χεριού, με σύγκριση διαδοχικών ακτινογραφιών κατά τους επανελέγχους.

Ο ακτινολογικός έλεγχος συμπληρωνόταν με ακτινογραφίες των ποδιών ή άλλων περιοχών του σώματος, που υπήρχε εμφανής διαφοροποίηση ή υποψία διαφοροποίησης, στα πλαίσια συνδρόμου ή όχι. Ένα κοινό πρόβλημα στις ακτινογραφίες παιδιών μικρής ηλικίας, είναι ότι οι επιφύσεις είναι κυρίως χόνδρινες με αποτέλεσμα να δημιουργείται στον πρώτο έλεγχο διαγνωστικό πρόβλημα, που μπορεί να οδηγήσει σε λανθασμένη εκτίμηση, μη αποκαλύπτοντας οστικές δομές που δημιουργούν ή θα δημιουργήσουν αργότερα πρόβλημα π.χ. Δ-φάλαγγα.

4. Φωτογράφιση των διαφοροποιήσεων των χεριών, που βοηθά όπως και οι α/α στην μελέτη της εξέλιξης των χεριών αυτών, καθώς και της γενομένης αντιμετώπισης.

Αγγειογραφία: Σε κάποιους ασθενείς μας έγινε ψηφιακή αγγειογραφία του διαφοροποιημένου χεριού, για αναγνώριση του αγγειακού δικτύου και της παροχής των δακτύλων.

Χρησιμεύει, όταν πρόκειται να πραγματοποιηθούν μικροαγγειακές αναστομώσεις, π.χ. μεταφορά δακτύλου, για να γνωρίζουμε τι αγγεία υπάρχουν και να επιλέξουμε τον τύπο της αναστομωσης. Πρακτικά, όμως, φάνηκε ότι η αγγειακή παροχή εξυπηρετείται και από δευτερεύοντα δίκτυα, που δεν σκιαγραφούνται καλά στην αγγειογραφία και δεν δημιουργείται



αγγειακή διαταραχή στο χέρι, έστω και αν θυσιαστεί κάποιο "κύριο" αγγείο, κατά την αγγειογραφία.

Εξάλλου, οι δυνατότητες μικροχειρουργικής αποκατάστασης, μας επιτρέπουν την διεγχειρητική διόρθωση της αγγειακής παροχής. Μέχρι τώρα δεν υπήρξε τέτοιο πρόβλημα, παρά το ότι υπήρχε αγγειογραφία, που έδειχνε προβληματική αιμάτωση.

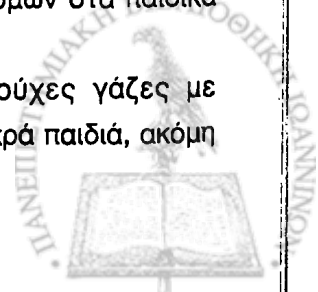
Αντιμετώπιση

Χειρουργήθηκαν 101 ασθενείς (≈65,6) ενώ σε 8 ασθενείς ακολουθήθηκε συντηρητική αγωγή (χρήση διορθωτικών γύψων ή ναρθήκων, καθώς και προθέσεων). Από τους υπόλοιπους 45 ασθενείς, ένα μέρος δεν ακολούθησε καμία θεραπεία, είτε γιατί η διαφοροποίηση είχε μικρού βαθμού λειτουργική και κοσμητική επίπτωση στο χέρι, είτε γιατί ήταν ετερόπλευρη και εξυπηρετούσαν τις καθημερινές τους ανάγκες με το άλλο χέρι. Τέλος, υπάρχουν ορισμένα παιδιά που προγραμματίστηκαν για χειρουργείο, αφού αντιμετωπισθούν οι συνοδές διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα (γράφημα 6).

Πραγματοποιήθηκαν 152 χειρουργικές επεμβάσεις σε 128 χέρια, δεδομένου ότι σε κάποιους ασθενείς μας χρειάστηκε να διορθωθούν περισσότερες της μιας διαφοροποιήσεις ανά χέρι ή χρειάστηκαν επανεπεμβάσεις για βελτίωση του αποτελέσματος (έγιναν από μία έως πέντε επεμβάσεις ανά χέρι (μ.ο.: 1,2 επεμβάσεις ανά χέρι).

Σ' όλες τις επεμβάσεις, που πραγματοποιήθηκαν, πέρα από τις ειδικές τεχνικές ανά κατηγορία, ακολουθήθηκαν μερικές κοινές αρχές αντιμετώπισης, στα πλαίσια των γενικών κανόνων της χειρουργικής χεριού: Αυτές είναι:

1. **Γενική αναισθησία.** Χρησιμοποιήθηκε σε όλους τους ασθενείς μας, επειδή κυρίως, λόγω της ηλικίας τους, δεν ήταν εφικτή η χρήση άλλων τεχνικών.
2. **Ίσχαιμη περίδεση.** Χρησιμοποιήθηκε πίεση 200 mmHg. Θεωρούμε απαραίτητη την χρήση της, γιατί παρέχει αναίμακτο πεδίο, που είναι βασικό για την αναγνώριση και παρασκευή των διαφόρων δομών του χεριού και ειδικά στα παιδιά, που τα μεγέθη είναι μικροσκοπικά. Θέτουμε σαν όριο ασφαλείας την συνεχόμενη εφαρμογή της για 2 ώρες. Σε επεμβάσεις που διαρκούν περισσότερο, αφαιρείται για 10 λεπτά και επανατοποθετείται. Αν βρισκόμαστε προς το τέλος του χειρουργείου, κάνουμε καλή αιμόσταση και συμπλησιάζουμε τους δερματικούς κρημούς χωρίς επανατοποθέτηση ίσχαιμης περίδεσης.
3. **Χρήση μεγέθυνσης.** Σε όλες τις πραγματοποιηθείσες επεμβάσεις, χρησιμοποιήσαμε μεγεθυντικά γυαλιά. Η χρήση τους μας επιτρέπει να αναγνωρίζουμε και να παρασκευάζουμε ευχερώς και ακίνδυνα τα νευραγγειακά δεμάτια, που όχι σπάνια, παρουσιάζουν μεγάλες παραλλαγές, στα συγγενώς διαφοροποιημένα χέρια. Θεωρούμε την μικροχειρουργική τεχνική σαν έναν από τους σημαντικότερους παράγοντες επιτυχίας των επεμβάσεων στα χέρια αυτών των παιδιών.
4. **Απορροφήσιμα ράμματα:** Ειδικότερα στους μικρότερους ασθενείς μας, η χρήση απορροφήσιμων ραμμάτων για συρραφή του δέρματος, θεωρήθηκε απαραίτητη, για αποφυγή της δύσκολης φάσης, της αφαίρεσης των ραμμάτων, που συχνά χρειάζεται εκ νέου λήψη γενικής αναισθησίας. Για τον λόγο αυτό, χρησιμοποιούμε το Vicryl Rapid (4-0 ή 5-0).
5. **Διπολική διαθερμία** Η χρήση της θεωρείται απαραίτητη, λόγω των μικρών δομών στα παιδικά χέρια.
6. **Μετεγχειρητική επίδεση:** Χρησιμοποιούμε ογκώδη επίδεση με βαζελινούχες γάζες με αντιβιοτικό και απλούς επιδέσμους, βαμβάκι και ελαστικό επίδεσμο, ενώ στα μικρά παιδιά, ακόμη



και όταν δεν υπάρχει ανάγκη συγκράτησης κάποιας διόρθωσης, χρησιμοποιούμε γύψινο νάρθηκα, για καλύτερη ακινητοποίηση του χεριού.

Είναι εκπληκτικό, το πόσο εύκολα και αντιστρόφως ανάλογα με την ηλικία τους, απαλλάσσονται από τους επιδέσμους τα παιδιά. Η ανάρροπη θέση του χεριού μετεγχειρητικά, αποτέλεσε κανόνα, για αποφυγή αιματωμάτων και πίεσης στην περιοχή της επέμβασης.

7. **Προφυλακτική χημειοπροφύλαξη.** Συνήθως με μία κεφαλοσπορίνη Β'γενεάς, που χορηγείται 12 ώρες προεγχειρητικά έως 48 ώρες μετεγχειρητικά.

Επανελέγχος

Οι στόχοι της επανορθωτικής χειρουργικής στις συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού είναι η απόδοση λειτουργικότητας και η βελτίωση της κοσμητικής εμφάνισης.

Οι ασθενείς της σειράς μας, που χειρουργήθηκαν επανελέγχονται σε τακτικά χρονικά διαστήματα. Αρχικά σε ένα μήνα, μετά στο δίμηνο και στην συνέχεια ανά έτος μέχρι την σκελετική ωρίμανση, για να αξιολογηθούν τα αποτελέσματα της επέμβασης και να εντοπισθούν έγκαιρα, τυχόν υποτροπές ή εμφάνιση νέων "λανθανουσών" συγγενών παραμορφώσεων.

Ο χρόνος επανελέγχου κυμάνθηκε από 6 μήνες έως 7 χρόνια (μ.ο.: 28 μήνες). Η παρουσίαση του υλικού της μελέτης γίνεται ανά κατηγορία διαφοροποίησης.



I. ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

ΕΓΚΑΡΣΙΕΣ ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

Υλικό.

Η ομάδα αυτή περιλαμβάνει 16 παιδιά (6 αγόρια και 10 κορίτσια), ηλικίας από ενός έτους έως δεκαεπτά ετών (μ.ο.: ≈7 έτη).

Σε δύο παιδιά η προσβολή ήταν αμφοτερόπλευρη (≈12%). Όσον αφορά το ύψος της βλάβης η συχνότερη εντόπιση συγγενούς ακρωτηριασμού ήταν στο επίπεδο του καρπού: 7 χέρια (≈35%). Σε 3 χέρια (≈16,5%) η διαφοροποίηση εντοπιζόταν στο αντιβράχιο, σε 5 χέρια (≈28%) υπήρχε απλασία στο ύψος των μετακαρπίων ενώ από 1 χέρι είχε απλασία στην πηχεοκαρπική και στο ύψος της 1ης φάλαγγας αντίστοιχα.

Συνοδές διαφοροποιήσεις υπήρχαν σε 5 ασθενείς (≈30%) (πίνακας 1).

Αντιμετώπιση

Αντιμετωπίστηκαν 4 ασθενείς (25%). Στους 3 χρησιμοποιήθηκαν κοσμητικές προθέσεις, ενώ σε ένα αγόρι έγινε μεταφορά δακτύλου από το πόδι, για δημιουργία αντίχειρα, ενώ στο υπόλειμμα του μικρού δακτύλου τοποθετήθηκε οστικό μόσχευμα από το λαγόνιο μετά από επιμήκυνση με συσκευή εξωτερικής οστεοσύνθεσης. Έτσι δημιουργήθηκε ένα αντέρεισμα για το δάκτυλο του ποδιού που εκτελεί χρέη αντίχειρα.

Ο ασθενής έχει εγκαταστήσει καλή συλληπτική δραστηριότητα, που τον βοηθά στην καθημερινή του ζωή και δηλώνει ευχαριστημένος από το αποτέλεσμα. Βέβαια, κυρίως χρησιμοποιεί το άλλο χέρι του, που είναι φυσιολογικό, ενώ το χειρουργημένο χέρι χρησιμοποιείται σαν βοηθητικό.

Συζήτηση

Στην κατηγορία αυτή η πλειοψηφία των ασθενών δεν ακολούθησε, συντηρητική ή χειρουργική θεραπεία, ενώ προτάθηκαν σε όλους λύσεις είτε με χρήση προθέσεων (λειτουργικών ή μη) είτε με μεταφορά δακτύλου από το πόδι στο χέρι.

Ειδικά τα μεγαλύτερα παιδιά, απάντησαν αρνητικά στο ερώτημα, αν θα ήθελαν κάποιου είδους αντιμετώπιση (πρόθεση ή χειρουργείο), γιατί είχαν αναπτύξει δικά τους λειτουργικά πρότυπα, για την πραγματοποίηση των καθημερινών τους δραστηριοτήτων, με το φυσιολογικό χέρι.

Τέλος, ο ασθενής Νο1 με προσβολή των δύο χεριών και ποδιών, είχε αξιόλογη λειτουργικότητα με το (αρ) χέρι, που παρουσίαζε κεντρική επιμήκη απλασία· δηλαδή είχε αντίχειρα και υποπλαστικό μικρό δάκτυλο. Σ' αυτό το παιδί η λύση της μεταφοράς δακτύλου, από το πόδι, απορρίφθηκε εκ των πραγμάτων, λόγω εγκάρσιας απλασίας στο ύψος των ταρσών άμφω. Η χρήση πρόθεσης στο (Δ) χέρι, δυνατόν να διατάρασσε την γενικότερη λειτουργία του, γιατί στην θέση ενός ανεπαρκούς, αλλά λειτουργικά προσαρμοσμένου και με αίσθηση άκρου, θα τοποθετούνταν μία μηχανική κατασκευή, χωρίς αίσθηση.



Πίνακας 1: Εγκάρσια Αποτυχία Σχηματισμού

A/A	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Ύψος Βλάβης	Συνοδές Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	Β.Σ.	Α	4,5	Άμφω	Καρπός	Επιμήκης κεντρική απλασία (Α) Απλασία άκρων ποδιών (ύψος ταρσού)	-
2	Χ.Ε.	Α	16	Α	Καρπός	-	-
3	Β.Α.	Θ	17	Δ	Καρπός	-	Κοσμητικό χέρι
4	Μ.Ο.	Θ	14	Α	1η φάλαγγα	-	Δάκτυλα pilllet
5	Ζ.Ι.	Θ	4	Α	ΜΚΦ	Υποπλαστικός αντιχειρας	-
6	Ψ.Π.	Α	1	Α	ΠΧ	-	-
7	Ζ.Ζ.	Α	1,5	Δ	Καρπός	-	-
8	Α.Π.	Θ	2	Δ	Κάτω 1/3 αντιβράχιο	-	-
9	Κ.Β.	Θ	9	Δ	Μεσότητα αντιβραχίου	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδας	-
10	Π.Σ.	Θ	10	Δ	ΜΚΦ	-	-
11	Τ.Ν.	Θ	8	Α	Καρπός	-	-
12	Λ.Ε.	Θ	9	Δ	Καρπός	-	Κοσμητικό χέρι
13	Φ.Θ.	Θ	12	Α	Άνω 1/3 αντιβράχιο	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδας	-
14	Π.Α.	Α	11	Άμφω	ΜΚΦ	-	-
15	Δ.Ε.	Α	1	Α	ΜΚΦ	-	-
16	Α.Ν.	Α	8	Α	Καρπός	Υπολειμματα μετακαρπίων αντίχειρα - μικρού	Μεταφορά δακτύλου από πόδι για αντίχειρα & επιμήκυνση - μόνωση του μικρού



Πίνακας 2: Κερκιδική Επιμήκης Αποτυχία Σχηματισμού

A/A	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Τύπος Κερκίδας	Τύπος Αντίχειρα	Συνοδές Βλάβες	Αντιμετάθεση
1	Κ.Π.	Θ	4μην.	A		IV	-	-
2	Κ.Ι.	Θ	4μην.	Δ	I	V	-	-
3	Κ.Ε.	Θ	4,5	Άμφω	IV (Δ)- IV (A)	V (Δ)- V (A)	Σύνδρομο TAR	-
4	B.A.	A	13	Άμφω	I (Δ) - III (A)	III (Δ)- V (A)	Συνδακτυλία 1ου web (Δ) - κερκιδωλενική συνοστέωση (Δ) - Καρδιολογικό φύσημα	Κεντροποίηση χεριού (A)- Αρθρόδεση ΜΚΦ (Δ) - Εμβάθυνση 1ου web (Δ)
5	B.E.	Θ	10	Άμφω		V	Κερκιδωλενική συνοστέωση (A) - υποπλασία αντίχειρα (Δ) τύπος II - συνδακτυλία 1ου web (Δ)	Αντιχειροποίηση δέικτη
6	Κ.Κ.	A	2	Δ		V	Εξάρθρομα κεφαλής κερκίδας	Αντιχειροποίηση δέικτη
7	Λ.Ε.	Θ	3	Δ		IV	Κύστεο-ουρητηρική παλινδρόμηση IV βαθμού	Αντιχειροποίηση δέικτη
8	Λ.Π.	A	5	A	IV	IV	-	Κεντροποίηση χεριού
9	Κ.Μ.	A	11μην.	Δ	III	IV	Μικρή μεσοκολπική επικοινωνία	Κεντροποίηση χεριού - Οστεοτομία ωλένης - Βελτίωση κεντροποίησης - Αντιχειροποίηση δέικτη
10	Φ.Σ.	A	11μην.	A	II	IV	-	Κεντροποίηση χεριού - Αντιχειροποίηση δέικτη
11	Χ.Π.	A	1	Δ	IV	V	Μεσοκολπική & μεσοκαλιακή επικοινωνία	Κεντροποίηση χεριού
12	Ν.Γ.	Θ	4	Άμφω		IIIB (Δ)-IV (A)	-	Αντιχειροποίηση δέικτη (A)
13	A.H.	A	1	Δ	IV	IV	Σύνδρομο VATER	Κεντροποίηση χεριού - Βελτίωση κεντροποίησης
14	Γ.Β.	A	14	Άμφω		V	Σύνδρομο VATER - διπλασιασμός (A) αντίχειρα τύπος IV	-

ΚΕΡΚΙΔΙΚΗ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

Υλικό.

Δεκατέσσερις ασθενείς (αγόρια: κορίτσια=8:6) ηλικίας από τεσσάρων μηνών έως δεκατεσσάρων ετών (μ.ο.: ≈4 ετών) παρουσίαζαν κερκιδική αποτυχία σχηματισμού, δηλαδή υποπλασία ή απλασία κερκίδας και αντίχειρα.

Σε 5 παιδιά (≈30%) η προσβολή ήταν αμφοτερόπλευρη, ενώ σε 9 ασθενείς συνυπήρχαν συνοδές διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα, όπως φαίνεται στον πίνακα 2. Σε 4 ασθενείς οι διαφοροποιήσεις ανήκουν σε συγκεκριμένα σύνδρομα (VATER (2), TAR (1), Holt-Oram (1)).

Η ταξινόμηση της υποπλασίας της κερκίδας, σύμφωνα με την ταξινόμηση του **Bayne**, ήταν τύπος I: 1, τύπος II: 1, τύπος III: 2, τύπος IV: 5.

Η ταξινόμηση των υποπλασιών του αντίχειρα, σύμφωνα με την ταξινόμηση κατά **Blauth**, ήταν: τύπος V (απλασία)=8, τύπος IV (επιπλέον αντίχειρας)=7, τύπος IIIB=1, τύπος IIIa=1.

Αντιμετώπιση

Χειρουργήθηκαν 10 ασθενείς, που υποβλήθηκαν σε μία έως τέσσερις επεμβάσεις.

Στους ασθενείς που είχαν υποπλασία ή απλασία της κερκίδας, έγινε αρχικά αποκατάσταση της κερκιδικής απόκλισης του χεριού (κεντροποίηση της ωλένης) και σε δεύτερο χρόνο αντιχειροποίηση του δείκτη για τις υποπλασίες τύπου IV και V του αντίχειρα.

Κεντροποίηση του χεριού έγινε σε 6 αγόρια ηλικίας έξι μηνών έως δεκαοχτώ μηνών (δύο παιδιά αντιμετωπίστηκαν αρχικά αλλού και μετά προσήλθαν για επανορθωτικές επεμβάσεις).

Τεχνική Κεντροποίησης του Χεριού

Σχεδιασμός των κρημνών: Μία γραμμή σχήματος ελαφρώς κυρτού "S" γίνεται από την ράχη του χεριού μέχρι το εγγύς τριτημόριο του αντιβραχίου. Η κορυφή της πρώτης καμπύλης αντιστοιχεί στο ωλένιο χείλος του καρπού, όπου υπάρχει περίσσεια δέρματος, λόγω της απόκλισης του χεριού.

Υπό γενική αναισθησία και ίσχυμο περίδεση, διατέμνεται με προσοχή το δέρμα και αφού αναγνωρισθούν, διατηρούνται τα επιφανειακά αγγεία (φλέβες) και νεύρα. Διατέμνεται το έλυτρο των εκτεινόντων στον καρπό με κατεύθυνση από κερκιδικά προς ωλένια. Αναγνωρίζονται και διατηρούνται οι εκτείνοντες.

Οι κερκιδικός καμπτήρας και εκτείνοντας του καρπού και ο βραχιονοκερκιδικός αναγνωρίζονται και αποκολλούνται από τις καταφύσεις τους. Επίσης, απελευθερώνεται το κερκιδικό χείλος του καρπού από όλα τα ινώδη και συμπεφυμένα στοιχεία, που εμποδίζουν την ανάταξη.

Σε έναν ασθενή μας, με τύπου III υποπλασία, υπήρχε ινώδης αλυσίδα, που έπρεπε να διαταμεί, για να επιτραπεί η ανάταξη. Στην συνέχεια, διανοίγεται εγκάρσια ο αρθρικός θύλακος του καρπού με δύο κρημούς, διατηρώντας τον ωλένιο πλάγιο σύνδεσμο. Απελευθερώνεται το περιφερικό άκρο της ωλένης, με προσοχή στην διατήρηση της αιμάτωσης της επίφυσής της και χωρίς να παραβλάψουμε τον συζευκτικό χόνδρο.

Αφού απελευθερωθεί επαρκώς η ωλένη, ανατάσσεται έτσι ώστε να έρχεται κεντρικά στον καρπό και μάλιστα προς το κερκιδικό χείλος του. Αν η ανάταξη γίνεται με πίεση, χρειάζεται μεγαλύτερη απελευθέρωση των μαλακών μορίων του κερκιδικού χείλους.



Η σταθεροποίηση γίνεται με K/W (διαμέτρου 1-2mm ανάλογα με την ηλικία του παιδιού), το οποίο περνά από το τρίτο μετακάρπιο δια του καρπού κεντρικά προς την ωλένη και εξέρχεται από το ωλέκραιο. Περιφερικά το K/W ενταφιάζεται. Η είσοδος του γίνεται υπό ακτινοσκοπικό έλεγχο. Η φάση αυτή είναι και η πιο δύσκολη. Η τοποθέτηση του K/W δια του τρίτου μετακαρπίου, γίνεται για να μην επηρεαστεί καθόλου το δεύτερο μετακάρπιο, λόγω μελλοντικής χρήσης του στην αντιχειροποίηση του δείκτη.

Στους 3 ασθενείς που υπήρχε μεγάλη κύρτωση της ωλένης, έγινε προηγουμένως κλειστή οστεοτομία στην κεντρική μοίρα της ωλένης, που συγκρατείται με το K/W που χρησιμοποιείται για την διόρθωση του χεριού.

Ακολουθεί η συρραφή του θυλάκου με προώθηση των κρημνών ωλενίως, για ενίσχυση του ωλενίου θυλακοσυνδεσμικού συστήματος.

Ο ωλένιος εκτεινώντας και καμπήρας βραχύνονται με αναδίπλωση, για περαιτέρω ενίσχυση του ωλενίου χείλους του καρπού. Ο εγκάρσιος ραχιαίος σύνδεσμος επανασυρράπτεται για να αποφευχθούν οι συμφύσεις των τενόντων. Απελευθερώνεται η ισχαιμος περίδεση και γίνεται επιμελής αιμόσταση. Συρράπτονται οι δερματικοί κρημνοί χωρίς τάση, ενώ το πλεονάζον δέρμα στο ωλένιο χείλος του καρπού αφαιρείται, προσέχοντας να μη καταστραφεί ο ραχιαίος κλάδος του ωλενίου νεύρου.

Γίνεται επίδεση του χεριού και τοποθετείται ΓΝΒΠΚ ενώ το χέρι τοποθετείται σε ανάρροπη θέση. Ο νάρθηκας αφαιρείται συνήθως στις 3 εβδομάδες. Η αφαίρεση του K/W γίνεται μετά από 1½ μήνα. Μετά την αφαίρεση του K/W χρησιμοποιείται σε μακροχρόνια βάση νάρθηκας ΠΚ που συγκρατεί την θέση διόρθωσης, κυρίως ως νυκτερινός.

Επιπλοκές

Σε δύο ασθενείς μας χρειάστηκε στην πορεία της μετεγχειρητικής παρακολούθησης να γίνει επανατοποθέτηση του K/W, λόγω μετάναστευσής του και απώλειας της διόρθωσης στον ασθενή Νο13, ενώ στο άλλο παιδί (Νο9) εμφανίστηκε μία προοδευτική απώλεια της διόρθωσης μετά την αφαίρεση του K/W, πιθανά λόγω μη σωστής χρήσης του νάρθηκα και επανατοποθετήθηκε K/W για 2 μήνες. Σε ένα παιδί (Νο10) υπήρξε μία παροδική δυσπραγία του περιφερικού δερματικού κρημνού, στην κορυφή του, που αντιμετωπίστηκε επιτυχώς με χορήγηση ασπιρίνης (100mg/ ημερησίως) για 2 εβδομάδες, χωρίς δημιουργία νέκρωσης, που θα χρειαζόταν κάλυψη με δερματικό μόσχευμα.

Αποτελέσματα

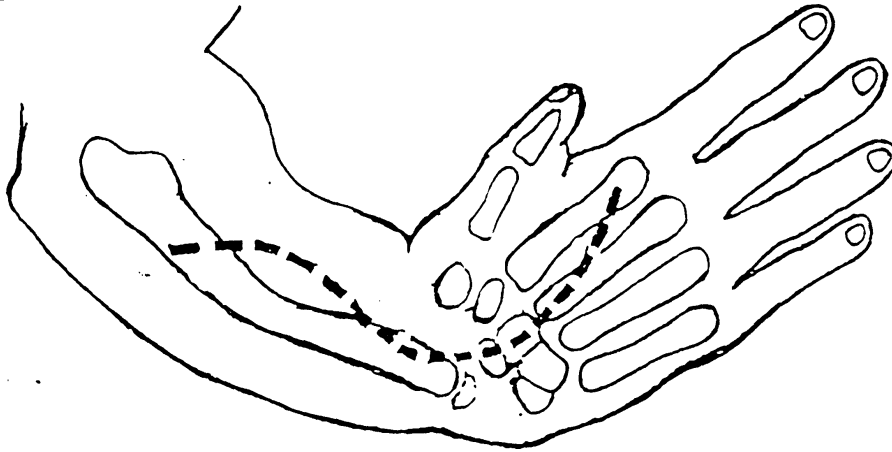
Στον επανέλεγχο, που κυμάνθηκε από ένα έως πέντε έτη (μ.ο.: 2 έτη) έγινε κλινική εξέταση, όπου ελέγχθηκε η διόρθωση του άξονα του χεριού, η κίνηση του καρπού, η κίνηση των δακτύλων και η ανάπτυξη της ωλένης.

Έγινε, επίσης, ακτινολογικός έλεγχος για διαπίστωση της επιμήκους ανάπτυξης της ωλένης, της διατήρησης του περιφερικού συζευκτικού χόνδρου της και την ύπαρξη ή όχι συνοστέωσής της με τον καρπό.

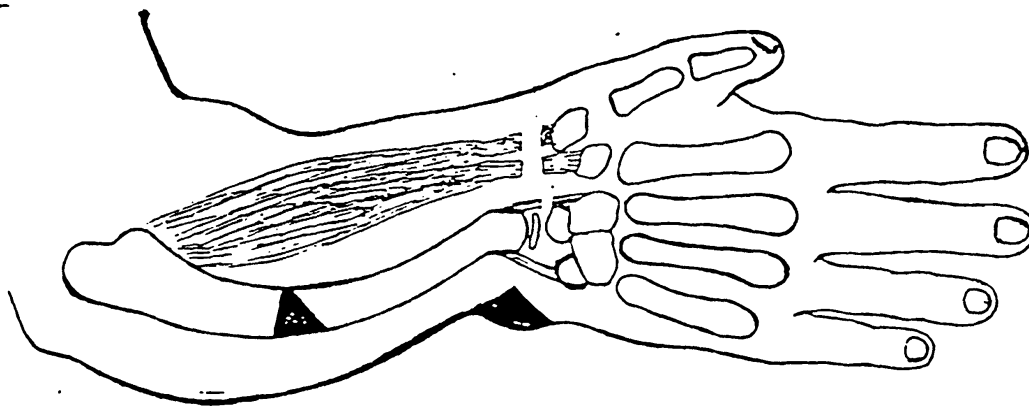
Σε 5 παιδιά το αποτέλεσμα θεωρήθηκε από πολύ καλό έως καλό, επειδή διατηρείται η διόρθωση του άξονα του χεριού, με ανάπτυξη της ωλένης και διατήρηση κίνησης στον καρπό. Στον ασθενή Νο 4 (αντιμετώπιση προ 5ετίας σε άλλο Νοσακομείο) το αποτέλεσμα θεωρήθηκε μέτριο,



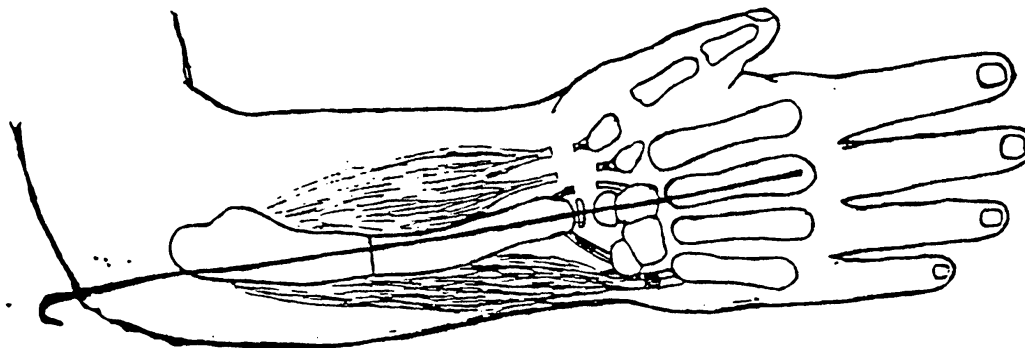
1



2



3

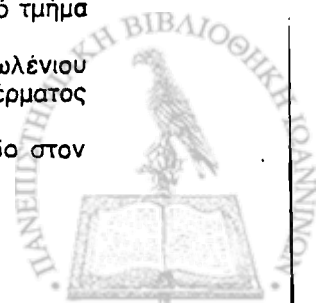


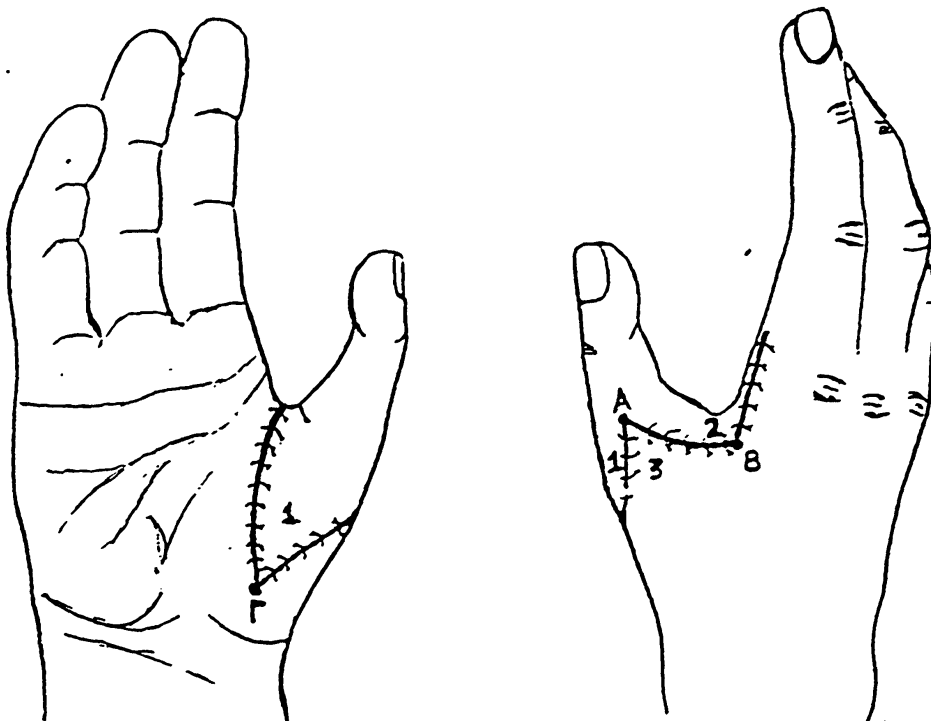
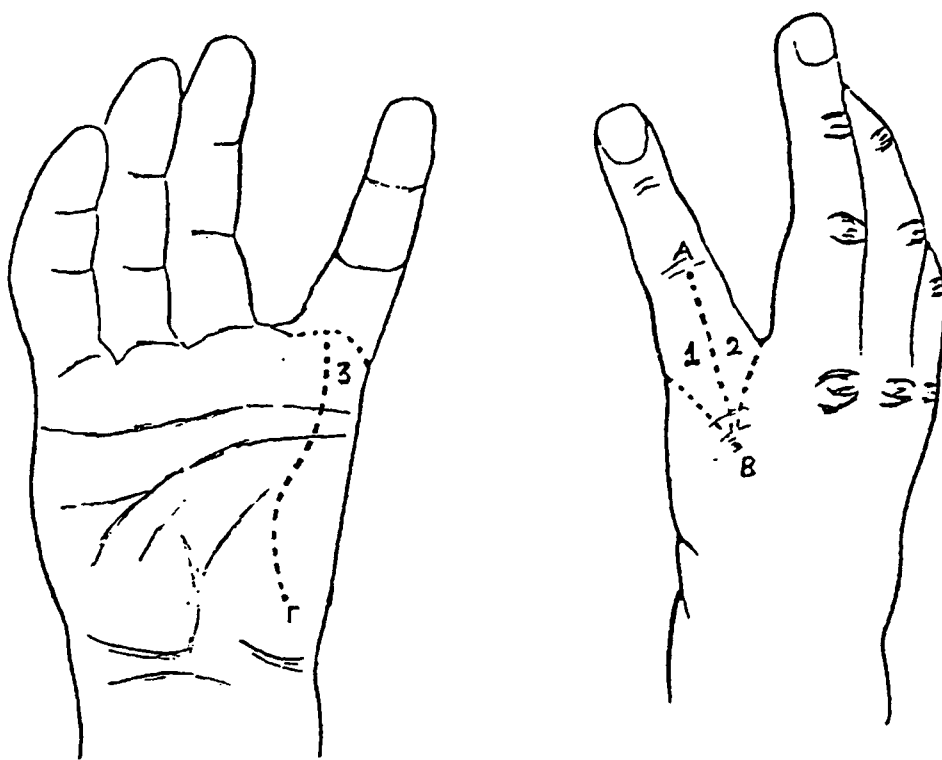
Κεντροποίηση χεριού με κερκιδική επιμήκη αποτυχία σχηματισμού.

Σχήμα 1: Τομή δέρματος δικήν "Lazy S" στην ραχιαία επιφάνεια του χεριού μέχρι το κεντρικό τμήμα του αντιβραχίου.

Σχήμα 2: Παρασκευή και διατομή των κερκιδικών ρικνωτικών στοιχείων με διατήρηση του ωλένιου πλαγίου συνδέσμου της Π/Χ. Κλειστή οστεοτομία ωλένης. Ευθείασμός χεριού. Το πλεόνασμα δέρματος στο ωλενίο χέλος της Π/Χ αφαιρείται.

Σχήμα 3: Τοποθέτηση Κ/Υ δια του 3ου μετακαρπίου του καρπού και της ωλένης με έξοδο στον αγκώνα. Αναδίπλωση ωλένιων τενόντων, για καλύτερο ευθείασμό.

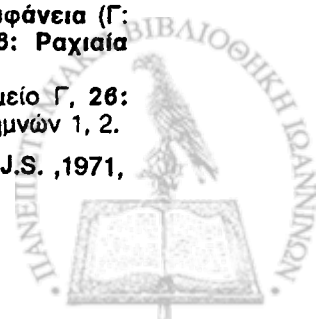


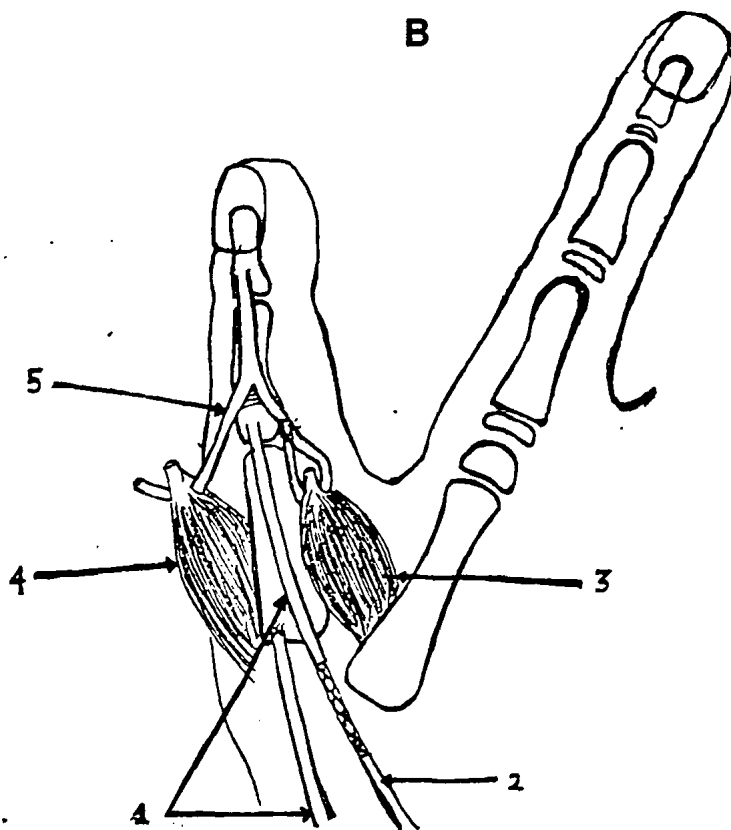
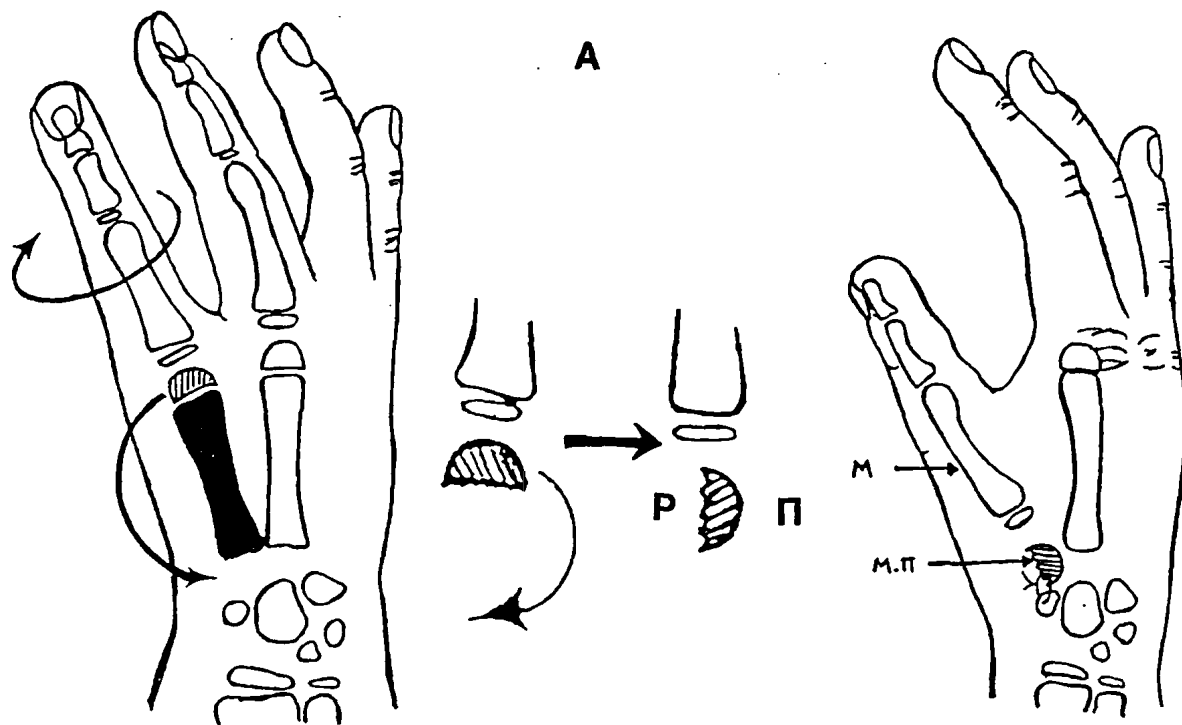


Σχήμα 1: Σχεδιασμός κρημών στην αντιχειροποίηση του δείκτη. 1α: Παλαμιαία επιφάνεια (Γ: ύψος καρπομετακάρπιας άρθρωσης δείκτη, 3: παλαμιαίος τριγωνικός κρημός), 1β: Ραχιαία επιφάνεια (Α: ΕΦΦ δείκτη, Β: ΜΚΦ δείκτη, 1,2: Ραχιαίοι τριγωνικοί κρημοί).

Σχήμα 2: 2α: Παλαμιαία επιφάνεια: Η κορυφή του κρημού 1 συρράπτεται στο σημείο Γ, 2β: Ραχιαία επιφάνεια: Η κορυφή του κρημού 3 συρράπτεται στο σημείο Α, μεταξύ των κρημών 1, 2.

(Ανασχεδιασμός από το άρθρο του D. Buck-Gramko "Pollicization of the index finger", J.B.J.S., 1971, Vol.53-A, No8)





Σχήμα Α: Αφαίρεση σώματος 2ου μετακαρπίου (μαύρο χρώμα), με διατήρηση της κεφαλής του (σκιασμένο τεμάχιο), η οποία αφού στραφεί 90° παλαμιαία, συρράπτεται στον καρπό (M: 1η φάλαγγα δείκτη --> μετακάρπιο του νέου αντίχειρα, M.Π: κεφαλή 2ου μετακαρπίου --> μείζον πολύγωνο).

Σχήμα Β: Επανακαθήλωση μυών και τενόντων στον νέο αντίχειρα. 1. Κοινός εκτείνων --> μακρός απαγωγός του νέου αντίχειρα (καθηλώνεται στη βάση του νέου μετακαρπίου), 2. Ίδιος εκτείνων τον δείκτη --> μακρός εκτείνων τον νέο αντίχειρα (το περιφερικό τμήμα του κοινού εκτείνοντα συρράπτεται με τον βραχυσμένο ίδιο εκτείνοντα τον δείκτη). 3. 1ος Παλαμιαίος μεσόστυος --> προσαγωγός του νέου αντίχειρα (το τενόντιο τμήμα του συνδέεται με αγκύλη που δημιουργείται από την ωλένια πλάγια δέσμη του εκτείνοντα) 4. 1ος Ραχιαίος μεσόστυος --> βραχύς απαγωγός του νέου αντίχειρα (το τενόντιο τμήμα του συνδέεται με αγκύλη που δημιουργείται από την κερκιδική πλάγια δέσμη του εκτείνοντα) 5. Πλάγια δεσμη εκτατικού μηχανισμού.

(Ανασχεδιασμός από το άρθρο του D. Buck-Gramko "Pollicization of the index finger", J.B.J.S., 1971, Vol.53-A, No8)

επειδή υπάρχει συνοστέωση στην Π/Χ με μόνιμη σύγκαμψη και δυσανάλογα βραχύ αντιβράχιο, παρόλο που ο άξονας του χεριού δεν εμφανίζει μεγάλη απόκλιση.

Ο ασθενής αντιμετωπίσθηκε αρχικά στο άλλο χέρι, όπου είχε υποπλασία του αντίχειρα και θα αντιμετωπισθεί στην συνέχεια με οστεοτομία στην ράχη του καρπού, επιμήκυνση του αντιβραχίου με εξωτερική οστεοσύνθεση και αντιχειροποίηση του δείκτη.

Συζήτηση

Η κεντροποίηση του χεριού θεωρείται η μέθοδος εκλογής για την διόρθωση της κερκιδικής απόκλισης του χεριού, στην κερκιδική επιμήκη αποτυχία σχηματισμού. Ιδανική ηλικία αποκατάστασης θεωρείται αυτή μεταξύ των 6 και 12 μηνών. Όσο καθυστερεί η αντιμετώπιση, τόσο πιο δύσκολη είναι η αποκατάσταση και οι παραμορφώσεις τείνουν να γίνουν μη αναστρέψιμες.

Χρειάζεται προσοχή στα εξής:

1. Εκτομή όλων των ρικνωτικών στοιχείων στο κερκιδικό χείλος του καρπού
2. Διατήρηση της αιμάτωσης της περιφερικής επίφυσης της ωλένης και του συζευκτικού χόνδρου.
3. Σωστή τοποθέτηση του Κ/Ω και ανάταξη χωρίς πίεση της ωλένης.
4. Μακροχρόνια μετεγχειρητική εφαρμογή ελαφρού πηξοκαρπικού νάρθηκα για διατήρηση της διόρθωσης. Μερικοί συνιστούν διατήρηση μέχρι την εφηβεία. Η υποτροπή ωστόσο είναι συχνή και απαιτούνται συχνά διορθωτικές επανεπεμβάσεις

Χρειάζεται διαρκής παρακολούθηση, με τακτικούς επανελέγχους, μέχρι την ενηλικίωση, για αναγνώριση των υποτροπών και έγκαιρη διόρθωσή τους. Η διατήρηση κίνησης, έστω και περιορισμένης, στον καρπό βοηθά σημαντικά, την λειτουργία των χεριών αυτών.

Η ολοκλήρωση της αντιμετώπισης σε αυτά τα χέρια, γίνεται με την αντιχειροποίηση του δείκτη, οπότε βελτιώνεται σημαντικά η λειτουργικότητα του χεριού. Πρέπει ωστόσο να τονιστεί, ότι τα αποτελέσματα της αντιχειροποίησης σ'αυτά τα χέρια είναι υποδεέστερα, από αυτά σε χέρια με ελλειμματικό αντίχειρα χωρίς συνοδές διαφοροποιήσεις.

Αυτό οφείλεται στο ότι σε κερκιδική αποτυχία σχηματισμού, συνυπάρχει συχνά υποπλασία των τενόντων του δείκτη και δυσπλασία των αρθρώσεων του που έχει σαν αποτέλεσμα, την μειωμένη κίνηση του. Στην σειρά μας, βρήκαμε ότι όλοι οι ασθενείς μας είχαν παρόμοια προβλήματα, που εντοπιζόνταν κυρίως στην ελλειμματική κάμψη της ΕΦΦ (υποπλασία ή έλλειψη επιπολής καμπήρα).

Τέλος, σε ασθενείς με μακροχρόνια παρακολούθηση, παρατηρήθηκε πάχυνση της περιφερικής ωλένης, ώστε να ανταποκρίνεται στον ρόλο της, ως υποστήριγμα του καρπού.

ΑΝΤΙΧΕΙΡΟΠΟΙΗΣΗ

Υλικό

Αντιχειροποίηση του δείκτη έγινε σε 6 ασθενείς (3 κορίτσια και 3 αγόρια), ηλικίας από 12 μηνών έως 8 ετών (μ.ο.: 3,5 έτη). Σε 2 παιδιά υπήρχε απλασία, ενώ σε 4 υποπλασία (τύπος IV) του αντίχειρα. Δύο παιδιά είχαν αμφοτερόπλευρη προσβολή, ενώ τέσσερα παρουσίαζαν συνοδές διαφοροποιήσεις του χεριού (οι Νο 9 και Νο 10 είχαν κερκιδική υποπλασία, η ασθενής Νο 5 κερκιδωλενική συνοστέωση και ο ασθενής Νο 6 εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδας). Η αντιχειροποίηση του δείκτη έγινε 6 μήνες (No10) και 12 μήνες (No9) μετά την πρώτη επέμβαση της κεντροποίησης του χεριού.



Χειρουργική Τεχνική

Η επέμβαση γίνεται υπό γενική αναισθησία και ίσχαιμο περιδεδση 200mmHg.

Ακολουθούνται τα εξής βήματα:

1. Σχεδιασμός των δερματικών κρημνών προ της τοποθέτησης της ίσχαιμης περιδεδσης. Στην παλαμιαία επιφάνεια σχεδιάζεται μία εγκάρσια γραμμή στην δερματική πτυχή, που αντιστοιχεί στην βάση του δακτύλου και μία ελαφρώς κυρτή S τομή στην παλάμη, που ξεκινά περιφερικά από το μέσο της προηγούμενης με το περιφερικό κυρτό κερκιδικά και το κεντρικό ωλένια, μέχρι την βάση του μετακαρπίου (σχήμα).

Προσοχή χρειάζεται να μην σχεδιαστεί η γραμμή αυτή πολύ ωλένια, γιατί υπάρχει κίνδυνος να μην συμπλησιάζουν οι κρημνοί κατά την συρραφή τους, οπότε είτε συρράπτονται υπό τάση με προσαγωγή του αντίχειρα, είτε χρειάζεται προσθήκη δερματικού μοσχεύματος, που δεν είναι επιθυμητό. Στην ραχιαία επιφάνεια φέρεται μια επιμήκης γραμμή στην μεσότητα του δακτύλου, από την ΕΦΦ έως την ΜΚΦ και δύο γραμμές λοξές εκατέρωθεν της προηγούμενης γραμμής, από την ΜΚΦ προς τη βάση του δείκτη, που ενώνονται με την εγκάρσια γραμμή της παλάμης (σχήμα).

2. Τοποθέτηση της ίσχαιμης περιδεδσης στα 200mmHg και ανύψωση των δερματικών κρημνών με σεβασμό στην διατήρηση, όσο δυνατόν περισσότερων φλεβών, για την απαγωγή του αίματος από το δάκτυλο.

3. Παρασκευάζοντας παλαμιαία, ανευρίσκουμε το κοινό αγγειονευρώδες δεμάτιο, για το ωλένιο χείλος του δείκτη και το κερκιδικό χείλος του μέσου. Στη συνέχεια, διαχωρίζουμε επιμήκως το κοινό δακτυλικό νεύρο, από την διακλάδωση του περιφερικά, όσο γίνεται πιο κεντρικά, και απολινώνουμε την κερκιδική δακτυλική αρτηρία του παράμεσου, έτσι ώστε η κοινή δακτυλική, που παρασκευάζεται κεντρικά μέχρι την έκφυσή της, από το παλαμιαίο τόξο, να αρδεύει, πλέον, μόνο το νέο αντίχειρα.

4. Διατομή του ισχυρού μέσο μετακάρπιου συνδέσμου.

5. Διάνοιξη του ελύτρου των καμπτήρων μέχρι την βάση της πρώτης φάλαγγας, του νέου αντίχειρα.

6. Παρασκευή του ραχιαίου και παλαμιαίου μεσοστέου δεξιά και αριστερά του δείκτη, εκτομή του περιφερικού μυοτενοντώδους ορίου τους και υποπερισσική αποκόλλησή τους από το μετακάρπιο, μέχρι την βάση του. Η φάση αυτή είναι προτιμότερο να εκτελείται από την ραχιαία επιφάνεια.

7. Παρασκευή των πλαγίων δεσμών του εκτατικού μηχανισμού, από το σημείο διατομής των μεσοστέων έως την εγγύς φαλαγγοφαλαγγική άρθρωση.

8. Αναγνώριση του κοινού και ίδιου εκτείνοντα του δείκτη. Διατομή στην ΜΚΦ του κοινού εκτείνοντα, με σήμανση του κεντρικού του τμήματος, που θα συρραφεί ύστερα στην βάση της πρώτης φάλαγγας, σαν μακρός απαγωγός του νέου αντίχειρα.

9. Αφαίρεση του μετακαρπίου (εκτός της κεφαλής του και μικρού τμήματος της βάσης του). Πρέπει να αφαιρείται όλος ο συζευκτικός χόνδρος, για αποφυγή της ανάπτυξης της κεφαλής.

10. Τοποθέτηση του νέου αντίχειρα στη θέση του (απαγωγή 40° περίπου, στροφή 150°). Τελικά, η στροφή θα είναι 120°, με την συρραφή των μυών και του δέρματος. Η καθήλωση της κεφαλής του μετακαρπίου (νέο μείζον πολύγωνο) γίνεται παλαμιαία σε σχέση με τη βάση του δεύτερου μετακαρπίου, αφού στραφεί 90° παλαμιαία, για να αποτραπεί η υπερέκταση του αντίχειρα. Η καθήλωση γίνεται με δύο ράμματα Nylon 3-0 ή 4-0, αφού διανοιχθεί μία θήκη στα μαλακά μόρια. Η



φάση αυτή αποτελεί το πιο δύσκολο, τεχνικά σημείο της επέμβασης. Μερικοί χρησιμοποιούν και Κ/Λ για μεγαλύτερη σταθερότητα (σχήμα).

11. Οι μεσόστεοι συρράπτονται με τις πλάγιες δέσμες, για να αποτελέσουν αντίστοιχα, ο ραχιαίος μεσόστεος τον βραχύ απαγωγό και ο παλαμιαίος τον προσαγωγό του νέου αντίχειρα. Ο βραχυσμένος κοινός εκτείνοντας, συρράπτεται στην βάση της πρώτης φάλαγγας, για να γίνει ο μακρός απαγωγός του νέου αντίχειρα, ενώ ο ίδιος εκτείνων βραχύνεται και συρράπτεται με το περιφερικό τμήμα του κοινού εκτείνοντα, για να γίνει ο μακρός εκτείνων του αντίχειρα. (σχήμα)

12. Η συρραφή των δερματικών κρημνών γίνεται όπως στο σχήμα. Η συρραφή γίνεται με Vicryl-Rapid 4-0 ή 5-0.

Η αντιχειροποίηση στον επιπλέοντα αντίχειρα (floating thumb), μπορεί να είναι τεχνικά δυσκολότερη, λόγω κάποιων συγγενών παραλλαγών στα νευραγγειακά δεμάτια ή τις άλλες δομές της περιοχής. Δεν είχαμε τέτοια προβλήματα στους ασθενείς μας.

Τα πλεονάζον δέρμα του υποπλαστικού αντίχειρα εκτέμνεται μετά την σύγκλειση των δερματικών κρημνών.

Μετεγχειρητική αγωγή.

Γίνεται ογκώδης επίδεση του χεριού, με γάζες βαζελινούχες εμποτισμένες με αντιβιοτικό, γάζες απλές και βαμβάκι, ενώ τοποθετείται ΓΝΒΚΠ, με τον αντίχειρα να συγκρατείται σε θέση απαγωγής 40° και στροφής 120° περίπου.

Μετεγχειρητικά, είναι σημαντικό να διατηρείται το χέρι σε ανάρροπη θέση, τουλάχιστον το πρώτο 48ωρο. Χρησιμοποιείται ασπιρίνη 100mg/ημερησίως, για 1 εβδομάδα. Την 3-4 ημέρα, γίνεται η πρώτη αλλαγή τραύματος και ο ασθενής εξέρχεται, για να επανέλθει σε 3 εβδομάδες, οπότε ελέγχεται η επούλωση. Ενδιάμεσα γίνονται αλλαγές ανά 3-4 ημέρες, για να διατηρείται το τραύμα καθαρό. Ο γύψος διατηρείται για 3-6 εβδομάδες, ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.

Ο νέος αντίχειρας, αναλαμβάνει πλήρη λειτουργικότητα μετά από αρκετούς μήνες. Ο χρόνος αποκατάστασης της κάμψης εμφανίζει μεγάλες διακυμάνσεις. Σημαντική είναι η συνεργασία φυσιοθεραπευτή και γονιών. Η ενθάρρυνση δραστηριοτήτων με τον νέο αντίχειρα από τους γονείς, παίζει καταλυτικό ρόλο.

Επιπλοκές

Δεν είχαμε διαταραχές της αιμάτωσης, αισθητικές διαταραχές ή νέκρωση κρημνών σε κανέναν ασθενή μας.

Αποτελέσματα

Αρχικά σε όλους τους ασθενείς που υπέστησαν αντιχειροποίηση του δείκτη, υπήρξε μία περίοδος προσαρμογής στη νέα κατάσταση του χεριού τους.

Μετά την αφαίρεση του νάρθηκα άρχισε η προοδευτική ενεργητική κινητοποίηση του νέου "αντίχειρα". Με την πάροδο του χρόνου αυξανόταν το εύρος της κίνησης και η δύναμη σύλληψης. Η λειτουργία του καμπτήρα επανήλθε τελευταία, μέχρι να προσαρμοσθούν οι καμπτήρες στις νέες λειτουργικές ανάγκες, δεδομένου ότι δεν βραχύνεται, όπως οι άλλοι τένοντες. Η λειτουργία αυτή εμφανίστηκε από τον 2ο έως τον 4ο μήνα μετεγχειρητικά.

Ο χρόνος επανελέγχου κυμάνθηκε από 6 έως 22 μήνες (μ.ο.: 14 μήνες). Εξετάσθηκε η συλληπτική ικανότητα του χεριού (αδρή και λεπτή σύλληψη) με επίδειξη σύλληψης-ανύψωσης



διαφόρου μεγέθους αντικειμένων καθημερινής χρήσης, η δύναμη της σύλληψης και το εύρος κίνησης του νέου αντίχειρα.

Τα αποτελέσματα κρίθηκαν πολύ καλά έως άριστα σε 5 παιδιά, που παρουσίαζαν αξιόλογη συλληπτική δραστηριότητα (αδρή και λεπτή σύλληψη), ενώ το εύρος ενεργητικής κίνησης του νέου αντίχειρα καθώς και η δύναμη σύλληψης ήταν στα αναμενόμενα επίπεδα (μείωση της κίνησης και της δύναμης σε σχέση με τον φυσιολογικό αντίχειρα, σε όλες τις αντιχειροποιήσεις).

Σε ένα κορίτσι το αποτέλεσμα κρίθηκε ικανοποιητικό, λόγω περιορισμού στην κίνηση της πολυγωνομετακάρπιας άρθρωσης, από ανάπτυξη οστικής γέφυρας στην παλαμιαία επιφάνεια της άρθρωσης. Αυτό είχε σαν αποτέλεσμα να υπάρχει καλή αδρή σύλληψη, αλλά να μην είναι εφικτή η λεπτή σύλληψη. Εξαίρεση της οστικής γέφυρας, θα βελτιώσει την κίνηση και συλληπτική δραστηριότητα του νέου αντίχειρα.

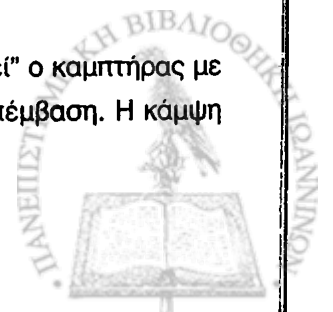
Συζήτηση

Η αντιχειροποίηση του δείκτη είναι η μέθοδος εκλογής στην αποκατάσταση των συγγενών ελλειμμάτων του αντίχειρα τύπου IV και V. Πρόκειται για εξαιρετικά απαιτητική επέμβαση, που απαιτεί εμπειρία. Η μικροχειρουργική τεχνική είναι απαραίτητη, για την ακίνδυνη και ατραυματική παρασκευή των μικροσκοπικών δομών του παιδικού χεριού.

Απαραίτητη θεωρείται και η ισχαιμος περιίδεση. Συνήθως η επέμβαση πλησιάζει χρονικά ή ξεπερνά το 3ωρο και πάντοτε δημιουργείται το πρόβλημα συνέχισης της ισχαιμης περιίδεσης πέραν του ορίου ασφαλείας, που θεωρείται το 2ωρο. Μερικοί χειρουργοί προτιμούν να απελευθερώνουν προσωρινά την ισχαιμο και να την επανατοποθετούν μετά από 10 min περίπου. Σ'αυτήν την περίπτωση όμως, το επακόλουθο οίδημα των δερματικών κρημνών, μπορεί να δυσχεράνει την σύγκλειση του τραύματος. Ο **Flatt** προτιμά να απελευθερώνει την ισχαιμο στο πέρας της επέμβασης, έστω και αν ξεπερνά τα γενικώς αποδεκτά χρονικά όρια ασφαλείας. Πιστεύουμε ότι αν γίνει προσεκτική παρασκευή όλων των ανατομικών στοιχείων και χρήση διπολικής διαθερμίας απελευθερώνοντας την ισχαιμο περιίδεση, δεν υπάρχει μεγάλη αιμορραγία και διήθηση των μαλακών μορίων, που να δημιουργεί οίδημα απαγορευτικό για την συρραφή των κρημνών.

Τα αποτελέσματα της αντιχειροποίησης είναι σαφώς πολύ καλά αν εκτελεστεί σωστά, και δίνουν έναν λειτουργικό αντίχειρα, που μπορεί να μην φθάνει σε δεξιοτεχνία και δύναμη τον φυσιολογικό, προσφέρει όμως ένα πλήθος δεξιότητες στο χέρι που καμιά άλλη επέμβαση δεν μπορεί. Υπάρχει ωστόσο σε όλες τις σειρές αντιχειροποιήσεων μείωση της δύναμης σύλληψης και της κίνησης του νέου αντίχειρα σε σχέση με τον φυσιολογικό, που οφείλεται στα εξής:

1. Η πολυγωνομετακάρπια άρθρωση έχει πολυεπίπεδη λειτουργία, ενώ η ΜΚΦ του δείκτη, που είναι η βάση του νέου αντίχειρα, κάνει μόνο κάμψη-έκταση (κίνηση ενός επιπέδου).
2. Συχνά ο δείκτης μπορεί να είναι στενός και δύσκαμπτος λόγω συνοδών συγγενών παραλλαγών στο χέρι. Η δύσκαμψία αυτή επιμένει και δεν βελτιώνεται και έτσι η αρθρόδεση σε μία πιο λειτουργική θέση μπορεί να καταστεί απαραίτητη.
3. Η αντίθεση δεν εμφανίζεται αυτόματα. Ο πρώτος ραχιαίος μεσόστυος, μπορεί να είναι ανύπαρκτος ή να υπολείπεται. Έτσι, μπορεί να χρειαστεί από την αρχή, ή σε δεύτερο χρόνο, τενοντομεταφορά (επιπολής καμπτήρας παράμεσου) ή μετάθεση του απαγωγού του μικρού δακτύλου (τεχνική **Huber**), για αποκατάσταση της αντίθεσης-απαγωγής.
4. Η κάμψη του νέου αντίχειρα, μπορεί να καθυστερήσει μέχρις ότου "βραχυυνθεί" ο καμπτήρας με την πάροδο του χρόνου, δεδομένου ότι δεν γίνεται βράχυνση του κατά την επέμβαση. Η κάμψη



της ΜΚΦ είναι περιορισμένη και υποβοηθείται με την διάνοιξη του Α₁ και μέρους του Α₂ κυκλοτερούς συνδέσμου.

Οι Percival et al (1991) και Manske et al (1992) σε αναδρομικές μελέτες αντιχειροποιήσεων, χρησιμοποιώντας στον επανέλεγχο, τα κριτήρια που προαναφέρθηκαν, καταλήγουν οι μεν πρώτοι, σε συσχέτιση του καλού αποτελέσματος, με την μικρή ηλικία κατά την επέμβαση, ενώ οι δεύτεροι, δεν βρίσκουν τέτοια συσχέτιση, αλλά τονίζουν τα σαφώς υποδεέστερα αποτελέσματα, ιδίως στην κίνηση, στα χέρια με συνυπάρχουσες συγγενείς διαφοροποιήσεις π.χ. επιμήκης έλλειψη κερκίδας.

Η αντιχειροποίηση πρέπει να γίνεται περί το πρώτο έτος της ζωής, για καλύτερη προσαρμογή νέου αντίχειρα και αποδοχή του από τον εγκέφαλο. Συμφωνούμε με την άποψη αυτή, γιατί στην σειρά μας, οι μικρότεροι ασθενείς ανέπτυξαν πιο γρήγορα ικανότητα, να εκτελούν ακούσιες και αυτόματες κινήσεις με τον νέο αντίχειρα, αν και τα μεγαλύτερα παιδιά πραγματοποιούν με μεγαλύτερη ευκολία κάποιες εκούσιες-προγραμματισμένες συλληπτικές δραστηριότητες.

Πιστεύουμε, επίσης, ότι επηρεάζουν το αποτέλεσμα της αντιχειροποίησης, οι συνυπάρχουσες δυσπλασίες (μυϊκές και αρθρικές) του δείκτη, που μειώνουν την κίνησή του.

Στην πλειονότητα τους τα παιδιά με αντιχειροποίηση χρησιμοποιούν το χέρι τους για αδρά σύλληψη, και συχνά διατηρούν τις πρότερες μορφές λεπτής σύλληψης με το πλάγια των δακτύλων (μέσου-παράμεσου). Το τελευταίο γεγονός είναι εντονότερο, όταν το χειρουργείο, γίνεται σε μεγάλη ηλικία.

Επανεπεμβάσεις μπορεί να χρειάζονται για τους εξής λόγους:

1. Ενίσχυση της ικανότητας αντίθεσης του νέου αντίχειρα με τενοντομεταφορά (επιπολής καμπτήρας παράμεσου) ή με την τεχνική **Huber**. Αποτελεί τη συχνότερη μορφή επανεπέμβασης.
2. Βράχυνση τενόντων (καμπτήρων).
3. Αρθρόδεση σε ύπαρξη παραμορφωμένων από πριν αρθρώσεων.
4. Βράχυνση οστού. Χρησιμοποιήθηκε παλαιότερα, γιατί αν δεν αφαιρούνταν ο συζευκτικός χόνδρος του μετακαρπίου, υπήρχε αύξηση του νέου αντίχειρα σε μήκος, πέραν του αναμενόμενου.
5. Τενοντόλυση, για βελτίωση της κίνησης.
6. Αφαίρεση ουλών δέρματος ή πλεονάζοντος δέρματος. Δυσκαμψία ή περιορισμός της ενεργητικής και παθητικής κίνησης στην καρπιομετακάρπια άρθρωση του αντίχειρα μπορεί να οφείλεται σε οστική παρασχίδα, που αναπτύσσεται στην βάση του νέου αντίχειρα και χρήζει αφαίρεσης.

ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

Υλικό

Στην κατηγορία αυτή εντάχθηκαν 19 ασθενείς (12 κορίτσια: 7 αγόρια), ηλικίας από 7 μηνών έως 12 ετών (μ.ο.: ≈4 ετών). Με βάση την ταξινόμηση των **Lange & Barsky** από τα 20 χέρια, τα 11 ανήκαν στην τυπική μορφή και τα 9 στην άτυπη μορφή.

Σε 13 ασθενείς (≈68%) υπήρχαν συνοδές διαφοροποιήσεις του χεριού ή άλλων περιοχών του σώματος. Συχνή ήταν η συνύπαρξη συνδακτυλίας των παρακείμενων, του ελλείμματος δακτύλων (πίνακας 3).



Αντιμετώπιση - Αποτελέσματα

Αντιμετωπίστηκαν 10 ασθενείς και οι επεμβάσεις που έγιναν αφορούσαν τον διαχωρισμό της συνδακτυλίας, διόρθωση άλλων διαφοροποιήσεων π.χ. κλινοδακτυλία με διορθωτική οστεοτομία. Το κορίτσι (No9), αντιμετώπίστηκε συντηρητικά (κοσμητικά δάκτυλα Pillet).

Σε ένα κορίτσι (No12) με χέρι δύο δακτύλων, επιχειρήθηκε αρχικά στροφική οστεοτομία σε ένα από τα μετακάρπια, για αντίθεση των δύο δακτύλων, αλλά στην συνέχεια λόγω μη ικανοποιητικής συλληπτικής δραστηριότητας, πραγματοποιήθηκε μεταφορά δακτύλου από το πόδι στο χέρι, με άψογο λειτουργικό αποτέλεσμα.

Σε ένα αγόρι (No7) με άτυπη μορφή, αποφασίστηκε επιμήκυνση του κολοβώματος του δείκτη για πλάγια σύλληψη με τον αντίχειρα. Αυτό επιτεύχθηκε με τοποθέτηση οστικού αλλομοσχεύματος επί του κολοβώματος της πρώτης φάλαγγας που ενσωματώθηκε άριστα. Για κάλυψη του δέρματος χρησιμοποιήθηκε Cross-Finger κρημνός από τον αντίχειρα. Ο ασθενής και οι γονείς του είναι ευχαριστημένοι από το αποτέλεσμα και επιθυμούν να γίνει το ίδιο και στο κολόβωμα του μέσου και παράμεσου. Η διόρθωση συνδακτυλίων και κλινοδακτυλίων συζητείται σε ιδιαίτερα κεφάλαια.

Συζήτηση

Οι τυπικές μορφές κεντρικής επιμήκους αποτυχίας σχηματισμού, που χαρακτηρίστηκαν από τους **Lister & Flatt** σαν "λειτουργικός θρίαμβος και κοσμητική καταστροφή" όντως χρειάζονται μικρή ή καμία παρέμβαση, γιατί υπάρχει συνήθως καλή λειτουργία του χεριού. Η αισθητική παραμόρφωση μπορεί να βελτιωθεί ελαφρώς με σύγκλιση αυτών των χασμάτων. Στην σειρά μας δεν πραγματοποιήσαμε παρόμοια διόρθωση.

Πάντα χρειάζεται διόρθωση των συνοδών διαφοροποιήσεων π.χ. συνδακτυλία, για βελτίωση της λειτουργικότητας.

Στην άτυπη μορφή η λειτουργία του χεριού είναι πολύ μειωμένη, δεδομένου ότι υπάρχουν μόνο τα δύο ακραία δάκτυλα, που επίσης δυνατόν να εμφανίζουν διαφοροποιήσεις. Η βελτίωση της λειτουργίας μπορεί να γίνει με επιμήκυνση των κολοβωμάτων των δακτύλων, όπως και στην υποπλασία. Αυτό γίνεται με οστικά μοσχεύματα, που μπορεί να είναι αλλομοσχεύματα (ασθενής No7), φάλαγγες από τα δάκτυλα των ποδιών ή και ολόκληρα δάκτυλα από το πόδι.

Αν ο μικρός δάκτυλος και ο αντίχειρας είναι υποπλαστικοί, μπορούμε να τους επιμηκύνουμε με εξωτερική οστεοσύνθεση και μόσχευμα, είτε από το λαγόνιο είτε και από κολόβωμα φάλαγγας των κεντρικών δακτύλων, (ασθενής No13), με απόδοση αξιόλογης λειτουργικότητας.

ΩΛΕΝΙΑ ΕΠΙΜΗΚΗΣ ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

Υλικό

Αντιμετώπισαμε τέσσερις ασθενείς (3 αγόρια και 1 κορίτσι), ηλικίας από 4 έως 11 ετών (μ.ο.: ≈8 ετών) με διαφόρου τύπου έλλειμμα της ωλένης και αντίστοιχες συνοδές διαφοροποιήσεις και ελλείμματα του σύστοιχου χεριού (Πίνακας 4).

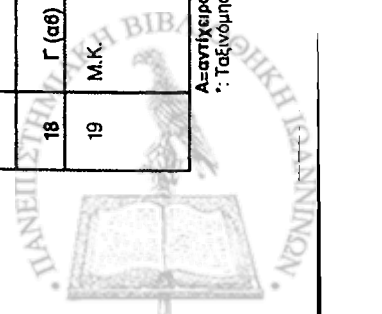
Αντιμετώπιση

Στον ασθενή No1 ο άξονας του χεριού ήταν καλός και είχε συλληπτική δραστηριότητα μεταξύ δείκτη και αντίχειρα. Ο δείκτης, όμως, παρουσίαζε αστάθεια στην ΜΚΦ ιδίως κατά την



Δ/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Τύπος *	Συνάδες Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	K.A.	A	4	A	Άτυπη (Δ-Μ-Π)	Κλινοδακτυλία Α.	-
2	Z.Γ.	A	20μην.	A	Άτυπη (Δ-Μ-Π)	-	-
3	Π.Κ.	Θ	5,5	Δ	Τυπική (Μ-Π)	Κλινοδακτυλία μ.	Διόρθωση κλινοδακτυλίας με οστεοτομία
4	Σ.Ε.	Θ	9	A	Άτυπη (Δ-Μ-Π)	Αστάθεια ΜΚΦ μ.	Αφαίρεση pubbins
5	Σ.Χ.	Θ	6	Δ	Άτυπη (Δ-Μ-Π), ΕΦΦ	-	Δάκτυλα pilliet
6	Σ.Ε.	Θ	12	A	Τυπική (Μ-Π)	Συμφυλαγγία Δ.	-
7	N.X.	A	10	A	Άτυπη (Δ-Μ-Π)	Κλινοδακτυλία μ.	Επιμήκυνση Δ. με αλλομοσχευμα- Cross-finger Δ με Α
8	M.H.	A	6	Άμφω	Τυπική Δ-Μ-Π (Δ), Μ-Π (Α)	Επιμήκυνση κεντρική απλασία ποδιών	-
9	Σ.Κ.	Θ	1,5	A	Άτυπη (Δ-Μ-Π-μ)	-	-
10	Σ.Κ.	Θ	4,5	A	Τυπική (χέρι ενός δακτύλου)	-	-
11	T.Γ.	A	7μην.	Δ	Τυπική (Δ-Μ-Π)	-	-
12	T.Γ.	Θ	4	Δ	Τυπική (Δ-Μ-Π)	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδας	Αφαίρεση υποπλαστικού δακτύλου - στροφική οστεοτομία του ενός μετακαρπίου - μεταφορά 2ου δακτύλου ποδιού σε θέση αντίχειρα - στροφική οστεοτομία κερκίδας
13	T.Δ.	Θ	6	A	Άτυπη (Δ-Μ-Π)	Υποπλασία Α.-μ.	Μετάθεση υποπλαστικής φάλαγγας από Δ. στον Α.
14	M.B.	Θ	4	Δ	Τυπική (Μ)	Συνδακτυλία Δ-Π. Κλινοδακτυλία Δ. (Δ φάλαγγα)	Διαχωρισμός συνδακτυλίας - revision - διορθωτική οστεοτομία για κλινοδακτυλία
15	M (αβ)	Θ	1	Δ	Τυπική (Μ)	Συνδακτυλία Δ-Π. διπλασιασμός Δ.	-
16	M.Γ.	A	3	Δ	Τυπική (Μ-Π)	Συνδακτυλία Δ μ., διπλασιασμός μ.	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
17	Σ (αβ)	Θ	7μην.	A	Άτυπη (Δ-Μ-Π)	Συνδακτυλία Α.-μ. με παλάμη	Διαχωρισμός συνδακτυλίας - εμβύθυνση παλάμης
18	Γ (αβ)	Θ	4,5 μην	Δ	Μετακάρπιο	Υποπλασία αντίχειρα - μικρού	Σταθεροποίηση αντίχειρα & μόσχευμα
19	M.K.	Θ	2	A	Τυπική (Μ-Π)	Συνδακτυλία Δ.-μ., κλινοδακτυλία Δ.-μ (Δ φάλαγγα)	Διαχωρισμός συνδακτυλίας

A=αντίχειρας - Δ=δέκτης - Μ=Μέσος - Π= παρήμεσος - μ=μικρός
*: Ταξινόμηση κατά Lange & Basky

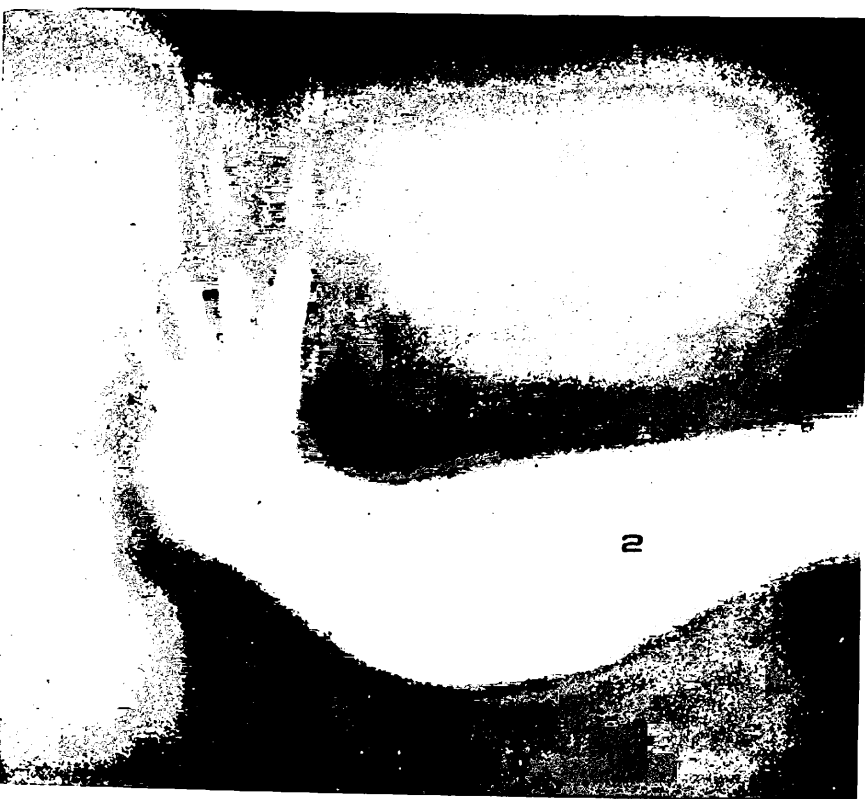
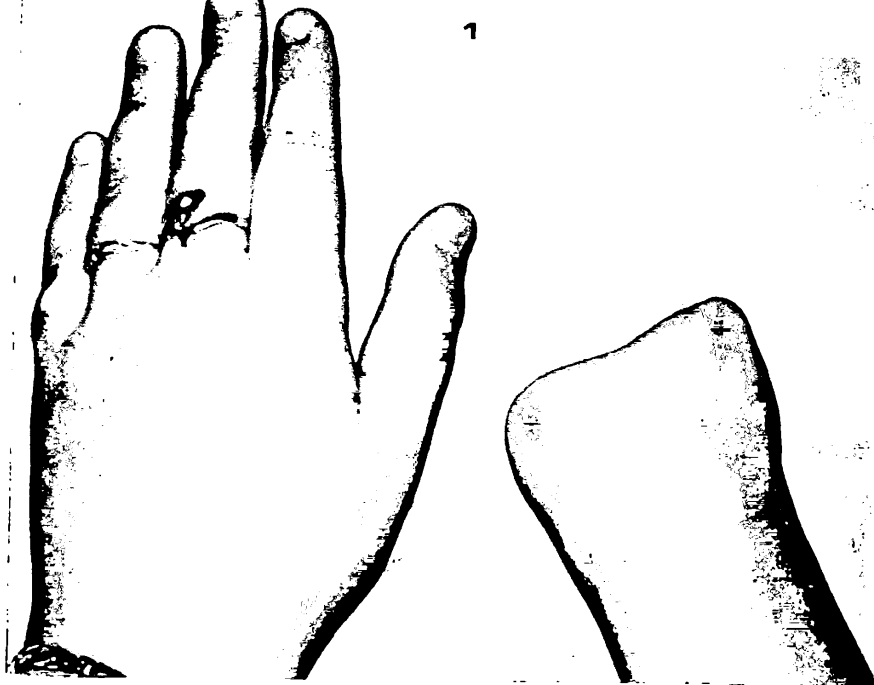


Πίνακας 4: Ωλένια Επιμήκης Αποτυχία Σχηματισμού

Α/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Τύπος	Συνοδές Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	Σ.Κ.	Α	10	Δ	III	Έλλειψη Μ-Π-μ.- Αστάθεια ΜΚΦ Δ.- Αστάθεια Καρπού - Πτερύγιο αγκώνος	Σταθεροποίηση ΜΚΦ Δ. με μικρή στροφή για αντίθεση με αντίχειρα
2	Κ.Ν.	Α	9	Δ	II	Έλλειψη Π-μ. - Υποπλασία αντίχειρα - Ωλένια απόκλιση χεριού - Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδας - Κύρτωση κερκίδας με κεντρική υποπλασία	Διορθωτικοί νάρθηκες
3	Γ.Δ.	Α	4	Α	I	Έλλειψη Π-μ. - Δυσπλασία καμπήρων και αυτοχθόνων μυών- Προσαγωγή αντίχειρα	Αποκατάσταση καμπήρων
4	Β.Σ.	Θ	11	Δ	I	Ωλένια απόκλιση χεριού - Δυσπλασία κάτω επίφυσης κερκίδας	Διορθωτικοί νάρθηκες

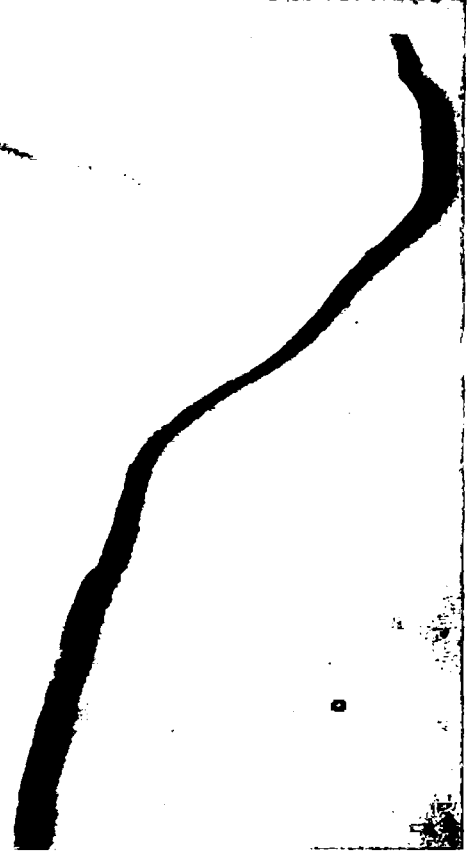
A=αντίχειρας - Δ=δέξις - Μ=Μέσος - Π= παράμεσος -μ=μικρός







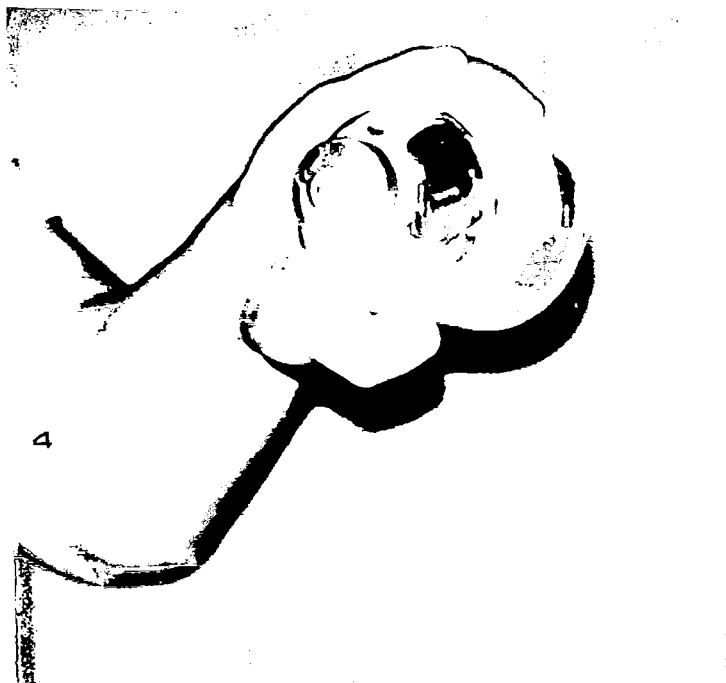
2

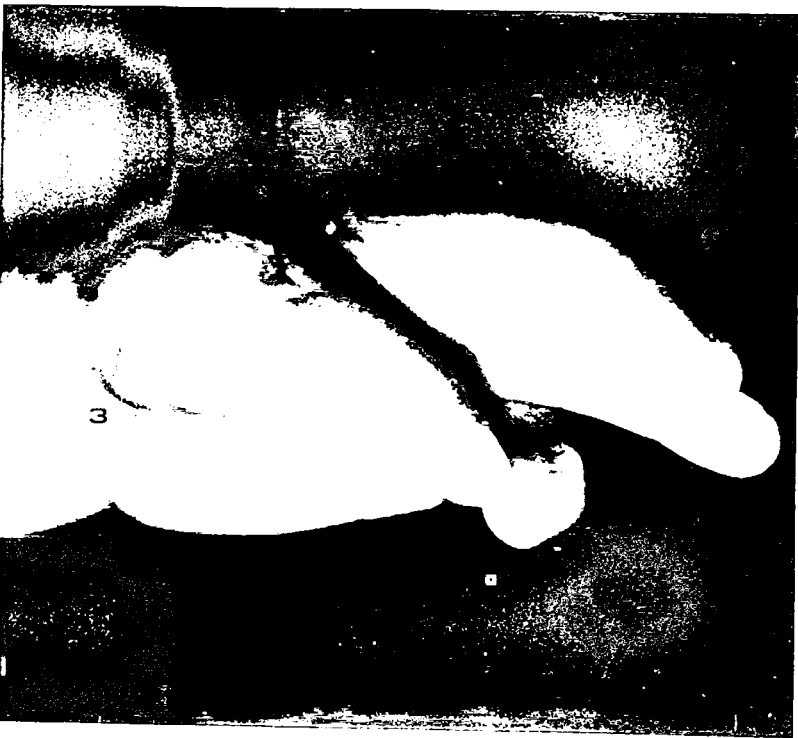
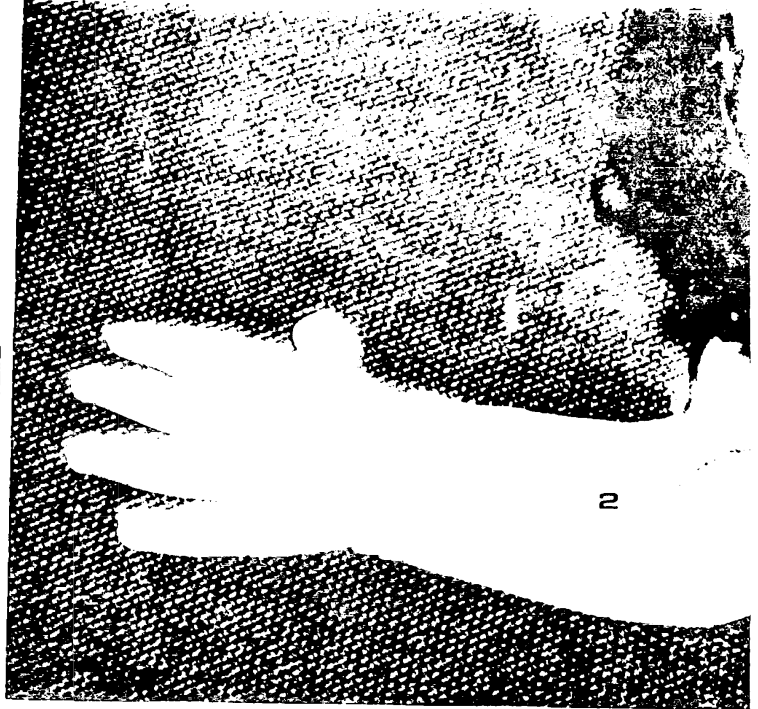
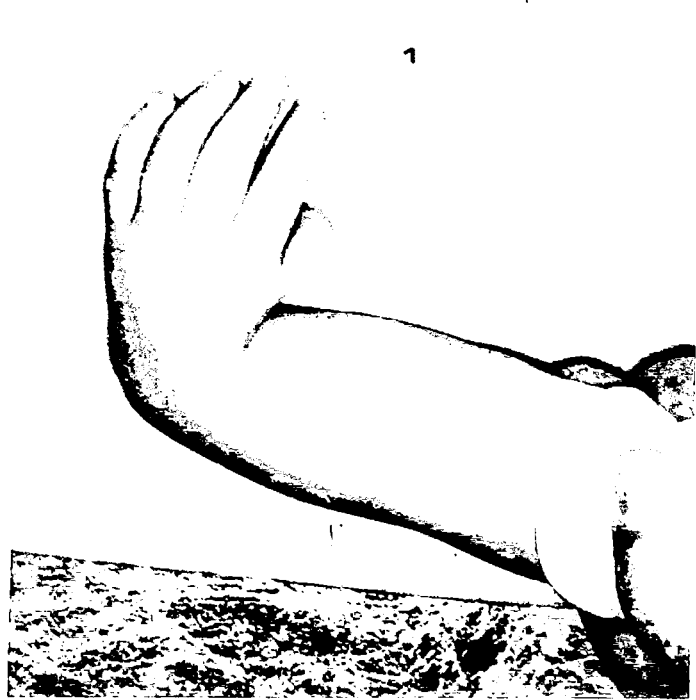


Αντιμετώπιση εγκάρσιας αποτυχίας σχηματισμού (Πίνακας 1)

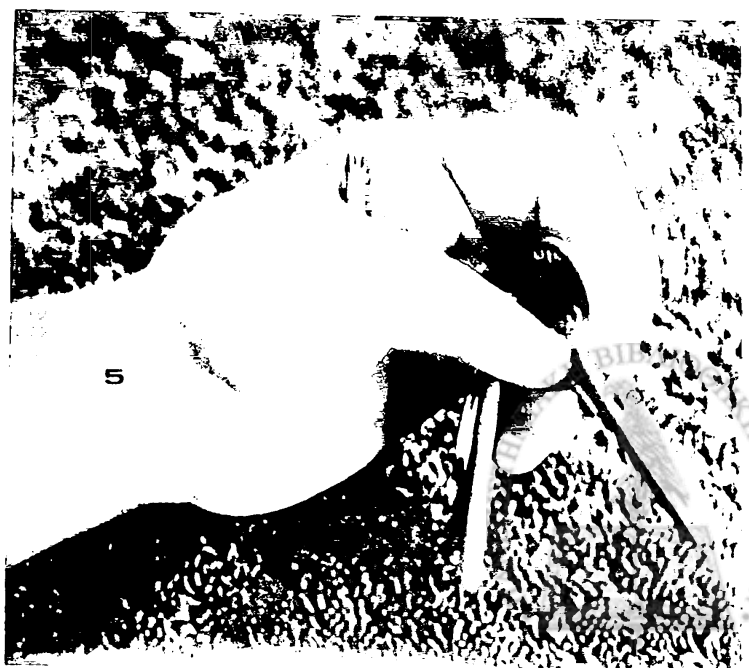
Εικ. 1 : Χρήση κοσμητικής πρόθεσης (ασθ. No. 12)

Εικ. 2 : Μεταφορά 2ου δακτύλου απο το ποδι στο χέρι (ασθ No 16)





Εικ. 1 :Κερκιδική αποτυχία σχηματισμού με επιπλέοντα αντίχειρα(ασθ. No. 10 Πιν.2)
Εικ. 2 : Κεντροποίηση του χεριού (Πολύ καλός ευθειςσμός)
Εικ. 3 : Αντιχειροποίηση του δείκτη (Πολύ καλή κίνηση)
Εικ. 4 &5:Αντιχειροποίηση του δείκτη (Πολύ καλή σύλληψη))



άσκηση δύναμης στην σύλληψη. Έγινε ενίσχυση της άρθρωσης με αναδίπλωση του θυλάκου και μερική μετάθεση της καλύπτρας του εκτατικού μηχανισμού προς το κερκιδικό πλάγιο. Το αποτέλεσμα ήταν πολύ καλό. Ο ασθενής έχει σταθερή ισχυρή σύλληψη μεταξύ των δύο δακτύλων.

Στον ασθενή Νο 3 το χέρι ήταν κεντροποιημένο και σταθερό αλλά δεν υπήρχε δυνατότητα κάμψης των δακτύλων με παράλληλη υποπλασία των μυών του θέναρος και προσαγωγή του αντίχειρα. Κατά την επέμβαση βρέθηκαν υποπλαστικοί καμπτήρες στην μεσότητα της παλάμης που είχαν συμφύσεις με τα γύρω μαλακά μόρια. Έγινε προώθηση του κεντρικού τμήματος τους προς την περιφέρεια και συρραφή με τα περιφερικά κολοβώματα. Παράλληλα έγινε τενοντομεταφορά για αντίθεση του αντίχειρα. Μετεγχειρητικά τοποθετήθηκε ΓΝΒΚΠ για 3 εβδομάδες. Το παιδί εμφανίζει καλή κίνηση κάμψης των δακτύλων του και χρησιμοποιεί το χέρι του για συλληπτικές δραστηριότητες.

Συζήτηση

Ο **Southwood (1920)** είχε επισημάνει ότι το χέρι με ωλένια επιμήκη αποτυχία σχηματισμού, έχει καλή κίνηση παρά την ανατομικής του κατάσταση.

Ο **Flatt** προτιμά να μην αντιμετωπίζει τα παιδιά αυτά, λόγω καλής κίνησης στον αγκώνα και τον καρπό.

Οι επεμβάσεις που βοηθούν την λειτουργία του χεριού, αφορούν την διόρθωση των συνοδών διαφοροποιήσεων του, όπως διαχωρισμός συνδακτυλιών, σταθεροποίηση αρθρώσεων, διόρθωση της θέσης του αντίχειρα, που βρίσκεται σε προσαγωγή.

Αν υπάρχει απόκλιση του χεριού πρέπει να διορθώνεται με επέμβαση αντίστοιχη εκείνης της κεντροποίησης του χεριού, στην κερκιδική επιμήκη αποτυχία σχηματισμού.



II. ΑΠΟΤΥΧΙΕΣ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΥ

ΚΑΜΠΤΟΔΑΚΤΥΛΙΑ

Στην κατηγορία αυτή εντάχθηκαν ασθενείς με σύγκαμψη των δακτύλων λόγω μεμονωμένης διαταραχής (10) ή στα πλαίσια αρθρογρύπωσης (4), καθώς και τα παιδιά με συγγενή σύγκαμψη του αντίχειρα (εκτινασσόμενος αντίχειρας και αντίχειρας στην παλάμη) (10).

Η ηλικία κυμαινόταν από 6 μηνών έως 17 ετών (μ.ο.:≈7έτη). Σε 11 ασθενείς η προσβολή ήταν αμφοτερόπλευρη, ενώ 3 ασθενείς είχαν συνοδές διαφοροποιήσεις των χεριών (πίνακας 6).

Στους ασθενείς με εκτινασσόμενο αντίχειρα, έγινε απελευθέρωση του μακρού καμπτήρα του αντίχειρα, με διάνοιξη του στενωμένου Α1 δακτυλιοειδούς συνδέσμου, του ελύτρου του, στο ύψος της ΜΚΦ, με μικρή εγκάρσια τομή. Προσοχή δόθηκε στην αποφυγή τραυματισμού του αγγειονευρώδους δεματίου. Από τις πρώτες μετεχειρητικές μέρες τα παιδιά άρχισαν να κινούν ελεύθερα τους αντίχειρές τους. Σημαντική είναι η ηλικία, που γίνεται η επέμβαση. Σε παραμελημένες περιπτώσεις, μπορεί τα αποτελέσματα να μην είναι ικανοποιητικά, λόγω μόνιμης σύγκαμψης. Γι'αυτό πρέπει να εκτελείται σε μικρή ηλικία.

Σε 2 ασθενείς (No 9 και 20) με αντίχειρα στην παλάμη, έγινε επιμήκυνση του μακρού καμπτήρα του αντίχειρα και ενίσχυση του εκτατικού μηχανισμού, με τελική βελτίωση της κίνησης του αντίχειρα.

Από τους ασθενείς με καμπτοδακτυλία (10), στην πλειοψηφία, λόγω μέτριας παραμόρφωσης, δεν έγινε αντιμετώπιση ή χρησιμοποιήθηκαν διορθωτικοί νάρθηκες με καλά αποτελέσματα, όπου εφαρμόστηκαν σε μακρόχρονη βάση. Σε μία ασθενή (No 11) έγινε αλλού, επιμήκυνση των καμπτήρων και Z-πλαστική δέρματος. Υπάρχει υποτροπή της παραμόρφωσης και πρέπει να επαναχειρουργηθεί. Η υποτροπή οφείλεται στο ότι δεν απελευθερώθηκαν οι παλαμιαίες πλάκες των ΕΦΦ και δεν ελέγχθηκαν οι εκτείνοντες για πιθανό έλλειμμα.

Σε δύο ασθενείς μεγαλύτερης ηλικίας (No13 και 14) έγινε διόρθωση της θέσης των δακτύλων, σε μικρότερη κάμψη, με κλειστή οστεοτομία στην ράχη της πρώτης φάλαγγας. Δεν μειώθηκε σημαντικά η κίνηση των δακτύλων και οι ασθενείς έχουν καλύτερες δυνατότητες σύλληψης αντικειμένων στην παλάμη.

Τέλος, από τους ασθενείς με αρθρογρύπωση χειρουργήθηκαν μέχρι τώρα οι δύο μεγαλύτερης ηλικίας ασθενείς. Η επέμβαση που έγινε, αφορούσε διόρθωση της θέσης του καρπού σε πιο ουδέτερη θέση με τενοντομεταφορά του ωλένιου καμπτήρα του καρπού, στους κερκιδικούς εκτείνοντες τον καρπό και εμβάθυνση του πρώτου μεσοδακτύλιου διαστήματος, με διατομή του προσαγωγού και Z-πλαστική, ενώ η σύγκαμψη του αντίχειρα διορθώθηκε μερικώς με αρθρόδεση της ΜΚΦ. Τα αποτελέσματα δεν είναι θεαματικά, αλλά προσφέρουν ικανοποιητική βελτίωση της λειτουργίας και οι ασθενείς είναι ικανοποιημένοι.

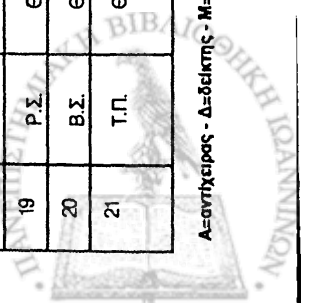
Συζήτηση.

Η καμπτοδακτυλία, όταν είναι σοβαρή η σύγκαμψη, πρέπει να διορθώνεται χειρουργικά. Κατά την επέμβαση, πρέπει να απελευθερώνονται όλα τα παλαμιαία στοιχεία (συμπεριλαμβανόμενης και της παλαμιαίας πλάκας) και να διερευνώνται οι εκτείνοντες. Σε αντίθετη περίπτωση υπάρχουν συνήθως υποτροπές.



		ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ		ΣΥΝΟΔΟΣ ΒΛΑΒΕΣ		ΕΠΙΜΗΤΗΣ ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΑΠΛΑΣΙΑ	
1	Π.Κ.	Θ	5,5	Δ	Τραπεζοειδής μέση Φ. (μ.)	Επιμήκης κεντρική απλασία	-
2	Σ.Φ.	Θ	12	Δ	Δέλτα Φ. (μ.)	-	-
3	N.X.	A	10	A	Δυσπλασία μέσης Φ. (μ.)	Επιμήκης κεντρική απλασία	-
4	B.Σ.	Θ	9	Δ	Συνδακτυλία (M.)	Συνδακτυλία 3ου web	-
5	B.E.	Θ	10	Δ	Συνδακτυλία με υποπλαστικό A. (Δ.)	Κερκιδωλενική συνοστέωση- Απλάσια (A) A.	Διαχωρισμός συνδακτυλίας - Νάρθηκας
6	Π.Γ.	A	17	Άμφω	Τραπεζοειδής 1η Φ. (A.)	Βραχύς A. - Αιτησία ρινικών χωνών	-
7	K.Γ.	A	4	Δ	Δυσπλασία 1ης Φ. (A.)	-	Διορθωτική οστεοτομία (A) - Αφρόδεση ΦΦ (Δ)
8	K.A.	Θ	9	Άμφω	Δέλτα Φ. (A.-Π.)	Υπερφαλαγγία - Συμφαλαγγία	Διορθωτική οστεοτομία
9	K.Θ.	A	6	Άμφω	Δέλτα Φ. (A.)	Κλινόδακτυλία - Συμφαλαγγία δακτύλων ποδιών	Διορθωτική οστεοτομία (άμφω)
10	M.Γ.	A	30	Άμφω	Δέλτα Φ. (Δ.-M.)	Τριφυλαγγικοί A.- Βραχεία μέση Φ. - Υπερφαλαγγία -Βραχύ μετακάρπιο	Αφαίρεση δέλτα Φ.
11	M.A.	Θ	14	Άμφω	Διπλασιασμός (Π.) Τενόντια ανισορροπία (Δ.)	Συμφαλαγγία -Κεντρική πολυσυνδακτυλία -Πολυδακτυλία	-
12	M.B.	Θ	40	Άμφω	Διπλασιασμός (Π.) Τενόντια ανισορροπία (Δ.)	Συμφαλαγγία -Κεντρική πολυσυνδακτυλία -Πολυδακτυλία	-
13	M.B.	Θ	9	Δ	Δέλτα Φ. (Δ.)	Συνδακτυλία - Κεντρική επιμήκης απλασία	Διορθωτική οστεοτομία
14	Z (αβ)	Θ	2	Άμφω	Διπλασιασμός (Π.)- Συνδακτυλία (M.)	Διπλασιασμός - Συνδακτυλία	Διαχωρισμός συνδακτυλία - Αφαίρεση υπεράρθρου δακτύλου
15	M.Θ.	Θ	10	A	Δυσπλασία μέσης Φ. (Π.)	Συνδακτυλία - Βραχυδακτυλία	Διορθωτική οστεοτομία
16	Π.Ε.	Θ	3	Άμφω	Δέλτα Φ. (μ.)	Συνδακτυλία 4ου web (σύνδρομο Hallerman)	Διόρθωση συνδακτυλίων A): 2 revision
17	Φ.Ν.	A	1	Δ	Διπλασιασμός (M.-Π.)	Διπλασιασμός - Συνδακτυλία	Διαχωρισμός συνδακτυλία - Αφαίρεση υπεράρθρου δακτύλου
18	M.K.	Θ	2	A	Δυσπλασία μέσης Φ. (Δ.) - Δέλτα Φ. (μ.)	Συνδακτυλία σύνθετη- Κεντρική επιμήκης απλασία	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
19	P.Σ.	Θ	5	A	Συνδακτυλία σύνθετη (Δ.-M.)	Σύνδρομο δακτυλιοειδών περιφίξεων	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
20	B.Σ.	Θ	9	Δ	Συνδακτυλία (M.)	Συνδακτυλία	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
21	T.Π.	Θ	16	Άμφω	Υποτροπή συνδακτυλίας (M.)	Παλαμία ουλή	Διαχωρισμός συνδακτυλίας- Ζ-πλαστική

A=αντίχειρας - Δ=δείκτης - M=Μέσος - Π= παράμεσος -μ=μικρός-Φ=φάλαγγα



Πίνακας 6: Καμπιδοδακτυλία

A/A	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Δάκτυλο	Συνοδές Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	T.K.	A	3	A	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
2	Π.Σ.	Θ	14	Άμφω	μ	-	Νάρθηκες
3	Δ.Ε.	Θ	5	Δ	μ	-	Νάρθηκες
4	Φ.Α.	Θ	17	Δ	M	-	Νάρθηκες
5	A.Π.	Θ	17	A	Π	Παραμόρφωση Kimer	-
6	Δ.Ι.	A	5	Δ	M	-	Νάρθηκες
7	N.A.	Θ	3	Δ	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
8	Δ.Ε.	Θ	3	Άμφω	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
9	Σ.Η.	A	9μην.	A	A. στην παλάμη	-	Επιμήκυνση καμπήρας
10	M.A.	A	2	Άμφω	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
11	T.B.	Θ	2	A	M-Π.	-	Επιμήκυνση καμπήρας - Ζ πλαστική δέρματος
12	M.A.	Θ	14	Άμφω	M-Π.	Πολυσυνδρακτυλία -Δυσπλασία τενόντων -Κλινοδοκτυλία	-
13	M.B.	Θ	40	Άμφω	M-Π.	Πολυσυνδρακτυλία -Δυσπλασία τενόντων -Κλινοδοκτυλία	Διορθωτική οστεοτομία (σφηνοειδής - ραχιαία)
14	Z.A.	A	16	A	Δ	-	Διορθωτική οστεοτομία (σφηνοειδής - ραχιαία)
15	Z.E.	Θ	7	A	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
16	M.K.	A	2	Άμφω	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
17	X.N.	A	16μην.	Άμφω	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
18	K.Δ.	A	2,5	A	Εκτευνασόμενος A.	-	Διάνοιξη ελύτρου
19	Φ.Ν.	A	1	Δ	μ	-	-
20	Σ (αβ)	Θ	6μην.	A	A. στην παλάμη	-	Επιμήκυνση καμπήρας
21	B.Ι.	A	20	Άμφω	Αρθρογρύπωση	-	Εμβάθυνση 1ου web - Τενοντομεταφορά
22	B (αβ)	A	9μην.	Άμφω	Αρθρογρύπωση	-	-
23	X (αβ)	A	6μην.	Άμφω	Αρθρογρύπωση	-	-
24	Σ.Ι.	Θ	7	Άμφω	Αρθρογρύπωση	-	Εμβάθυνση 1ου web - Τενοντομεταφορά



Πίνακας 7: Συμφαλαγγία

A/A	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Δάκτυλο-Άρθρωση	Συνοδές Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	Σ.Ε.	Θ	12	A	ΕΦΦ Δ.	Επιμήκης απλασία Μ.-Π.	-
2	Γ.Ι.	A	17	Δ	ΕΦΦ (Δ-Μ-Π-μ.)	Βραχυδακτυλία	-
3	Σ.Ε.	Θ	4	A	ΕΦΦ (μ.)	Βραχυδακτυλία	-
4	Κ.Α.	Θ	9	Άμφω	ΕΦΦ (Δ-Μ-Π-μ.)	Κλινοδακτυλία Α.-Π. (Δέλα Φ.)	-
5	Λ.Α.	Θ	12	Δ	ΕΦΦ (Δ)	Σύνδρομο Poland	-
6	Μ.Θ.	Θ	9	A	ΕΦΦ (Μ.)-ΑΦΦ (Π.)	Κλινοδακτυλία- Βραχυσυνδακτυλία	-
7	Μ.Γ.	A	30	Άμφω	ΕΦΦ (Δ-Μ)	Βραχυκλινοδακτυλία - Υπερφαλαγγία	-
8	Μ.Μ.	Θ	11	A	ΕΦΦ (Μ-Π)	Πολυσυνδακτυλία	-

A=αντίχειρας - Δ=δέκτης - Μ=Μέσος - Π= παράμεσος -μ=μικρός

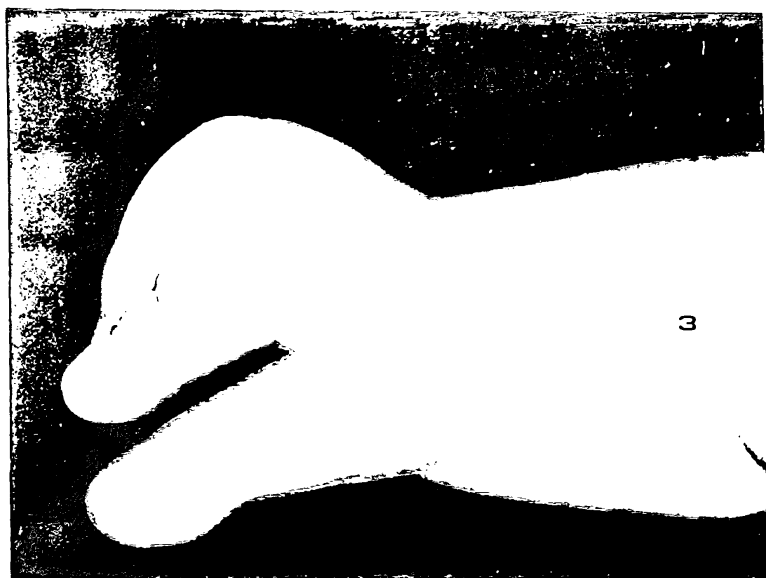
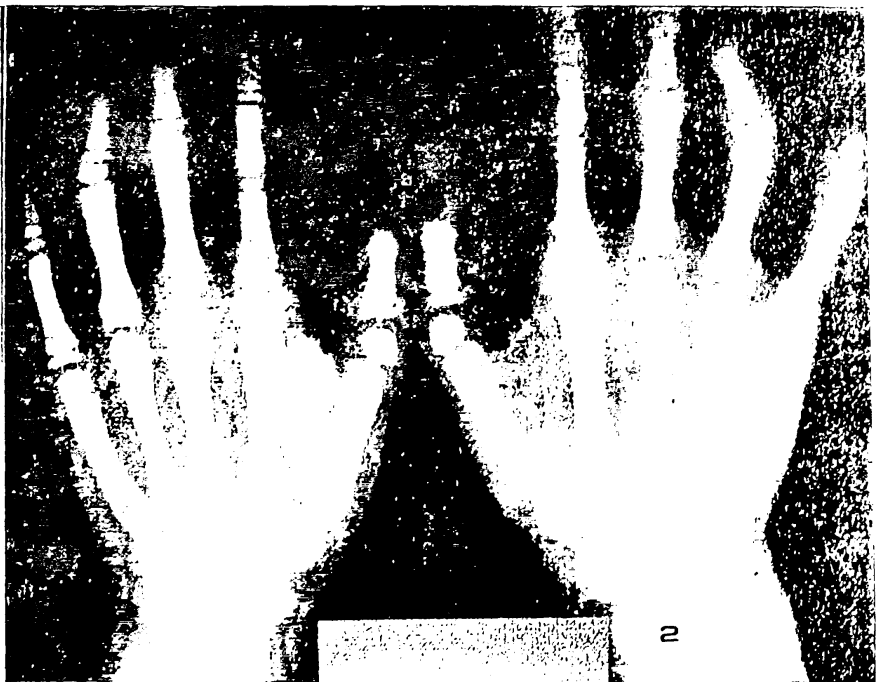
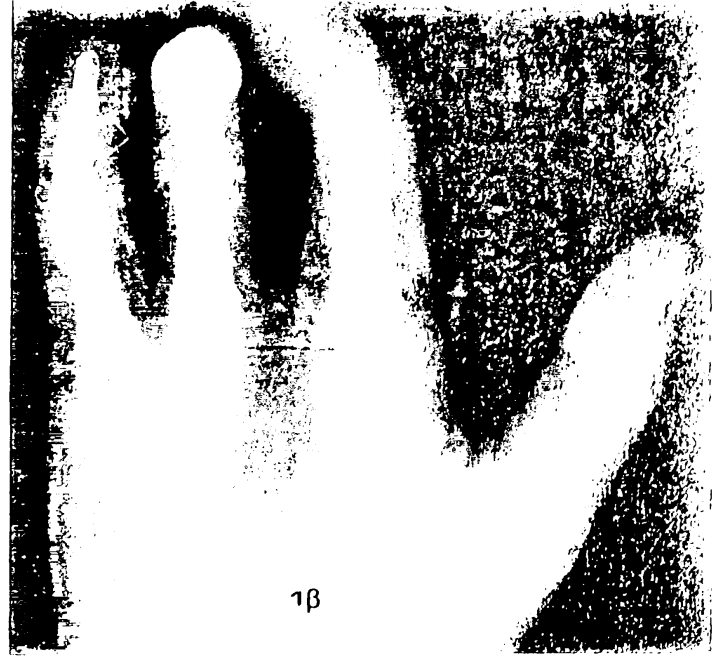
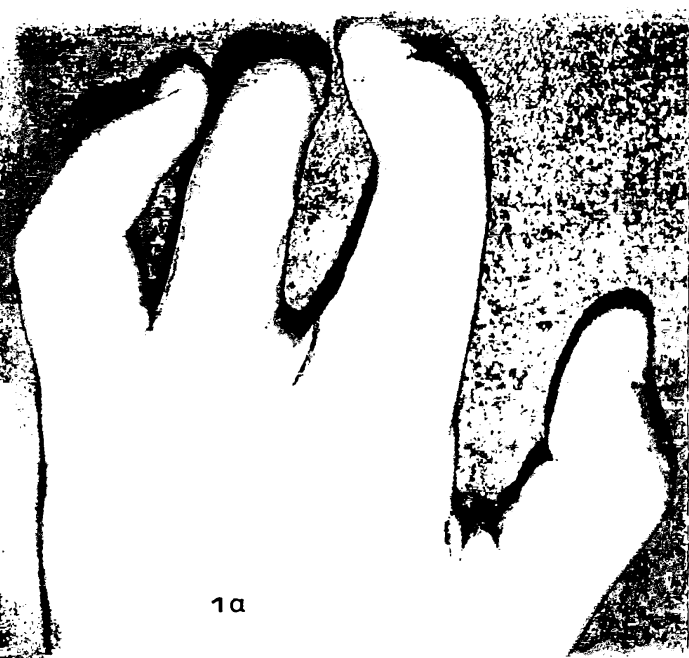


Πίνακας 8: Συνοστέωση - Συγγενή Εξάρθρωματα

Α/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Περιοχή	Συνодές Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	Σ.Β.	Α	16	Α	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδος	-	-
2	Κ.Ι.	Α	10	Άμφω	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδος	-	Οστεοτομία κερκίδος
3	Τ.Μ.	Θ	11	Άμφω	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδος	-	-
4	Φ.Θ.	Α	5	Άμφω	Κερκιδωλενική συνοστέωση	-	Οστεοτομία κερκίδος
5	Φ.Χ.	Α	5	Άμφω	Κερκιδωλενική συνοστέωση	-	Οστεοτομία κερκίδος
6	Π.Κ.	Α	16	Δ	Συνοστέωση 4ου-5ου μετακαρπίου οστών καρπού	-	-
7	Β.Α.	Α	13	Δ	Κερκιδωλενική συνοστέωση	Υποπλασία Α.(Δ) - Κερκιδική επιμήκης απλασία - Απλασία Α. (Α)	-
8	Β.Ε.	Θ	10	Α	Κερκιδωλενική συνοστέωση	Υποπλασία Α.(Α) - Κερκιδική επιμήκης απλασία - Απλασία Α. (Δ)	-
9	Κ.Κ.	Α	2	Δ	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδος	Απλασία Α. - Κερκιδική επιμήκης απλασία (κεντρική)	-
10	Τ.Γ.	Θ	4	Δ	Εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδος - Συνοστέωση μετακαρπίων	Κεντρική επιμήκης απλασία (χέρι δύο δακτύλων)	Οστεοτομία κερκίδος
11	Σ.Κ.	Α	17	Άμφω	Περιφερικός σπείγος καρπού	Νέκρωση μηννοειδούς	Γωνιώδης οστεοτομία κερκίδος

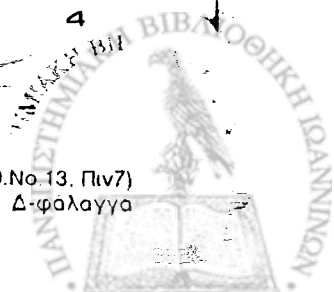
Α=αριστερά - Δ=δεξιά - Μ=Μέσος - Π= παρόμοιος -μ=μικρός





Αποτυχίες Διαχωρισμού

- Εικ. 1α Κλινοδακτυλία δαίκτη & διαχωρισμένη συνδακτυλία δαίκτη-μέσου. Α/α προ& μετεγχειρητική(ασθ.Νο 13, Πιν7)
Εικ. 2 : Συμφαλαγγία μέσου παραμέσου μικρού αμφω- Υπερφαλαγγία & Κλινοδακτυλία από Δ-φάλαγγα αντιχείρων(ασθ.Νο 4, Πιν.8)
Εικ. 3 : Καμποδοκτυλία μέσου, παραμέσου(ασθ Νο 11, Πιν.6)
Εικ. 4 : Συγγενής εκπινασσομένος αντίχειρας/ασθ Νο 7, Πιν 6)



Γενικά, η καμπτοδακτυλία αποτελεί δυσεπίλυτο πρόβλημα, με μικρή βελτίωση της κίνησης μετεγχειρητικά.

ΚΛΙΝΟΔΑΚΤΥΛΙΑ

Παρέκλιση του άξονα σε ένα ή περισσότερα δάκτυλα είχαμε σε 21 ασθενείς (Θ:Α=15 :6) ηλικίας 1 έως 30 ετών. Σε 9 ασθενείς υπήρχε παραμόρφωση και στα δύο χέρια.

Από τις αιτίες της κλινοδακτυλίας συχνότερη είναι η ύπαρξη Δ-φάλαγγας (9), ενώ σε όλους τους ασθενείς πλην ενός υπήρχαν συνοδές διαφοροποιήσεις από το χέρι με συχνότερες τη συνδακτυλία και τη βραχυδακτυλία (πίνακας 5).

Η κατανομή της κλινοδακτυλίας ανά χέρι είχε ως εξής: αντίχειρας=7, δείκτης=8, μέσος=9, παράμεσος=9, μικρός=6.

Αντιμετωπίστηκαν 14 ασθενείς. Σε 5 ασθενείς έγινε διορθωτική οστεοτομία (συνήθως κλειστή) του ή των προσβεβλημένων δακτύλων και σταθεροποίηση με Κ/Λ.

Σε ένα ασθενή (Νο10) αφαιρέθηκε η Δ-φάλαγγα, ενώ στους ασθενείς με συνδακτυλία, ο διαχωρισμός της και η χρήση διορθωτικού νάρθηκα σε μακροχρόνια βάση μετεγχειρητικά, βελτίωσε τον άξονα των δακτύλων κατά ένα μέρος. Στους περισσότερους όμως από αυτούς ασθενείς, για πλήρη διόρθωση του άξονα χρειάζεται διορθωτική οστεοτομία, ειδικά στις πιο παραμελημένες περιπτώσεις.

Στις περιπτώσεις που κάναμε οστεοτομία, το αποτέλεσμα θεωρήθηκε ικανοποιητικό. Μέχρι τον τελευταίο επανέλεγχο δεν είχαμε υποτροπή, αλλά χρειάζεται έλεγχος μέχρι την σκελετική ωρίμανση.

Συζήτηση.

Πρέπει να σημειωθεί ότι στα πολύ μικρά παιδιά, η Δ-φάλαγγα, μπορεί να μη φαίνεται στην αρχική ακτινογραφία και η γωνίωση του δακτύλου να εμφανιστεί αργότερα. Γι'αυτό χρειάζονται τακτικοί επανέλεγχοι.

Αν η κλινοδακτυλία είναι μεγάλη, παρατηρείται εφίππευση των δακτύλων και μεγάλη μείωση της συλληπτικής ικανότητας του χεριού. Όταν οφείλεται σε εμφανή σκελετική βλάβη πρέπει να διορθώνεται χειρουργικά με οστεοτομία. Αν οφείλεται σε βλάβη των μαλακών μορίων (έλκουσα χορδή), μπορεί να αντιμετωπισθεί με διόρθωση της βλάβης των μαλακών μορίων (συνδακτυλία) και διορθωτικούς νάρθηκες.

ΣΥΜΦΑΛΑΓΓΙΑ

Οκτώ ασθενείς (6 Θ: 2 Α) είχαν συμφαλαγγία, που εντοπιζόταν στην ΕΦΦ άρθρωση.

Η ηλικία των ασθενών ήταν από 4 έως 30 ετών (μ.ο.: 13 ετών). Σε όλους τους ασθενείς συνυπήρχαν συνοδές διαφοροποιήσεις του χεριού, όπως βραχυδακτυλία, συνδακτυλία, κλινοδακτυλία (πίνακας 7).

Δεν αντιμετωπίστηκε για την συμφαλαγγία κανένας από τους ασθενείς, ενώ διορθώθηκαν οι υπόλοιπες διαφοροποιήσεις.



Συζήτηση.

Η λειτουργία του χεριού δεν επηρεάζεται σημαντικά από την συμφαλαγγία, ενώ όπως αναφέρεται στην βιβλιογραφία, η χειρουργική διόρθωση (οστεοτομία-αρθρόδεση σε θέση κάμψης ή αρθροπλαστική δεν βελτιώνουν σημαντικά την κίνηση και λειτουργία του χεριού.

ΣΥΝΟΣΤΕΩΣΕΙΣ-ΣΥΓΓΕΝΗ ΕΞΑΡΘΡΗΜΑΤΑ

Από 11 ασθενείς (8Α:3Θ) ηλικίας 2 έως 17 ετών (\approx 10ετών), οι πέντε παρουσιάζουν αμφοτερόπλευρη προσβολή. Σε τρεις ασθενείς υπήρχε εξάρθρωμα κεφαλής κερκίδας μεμονωμένο ενώ σε άλλους δύο σε συνδυασμό με κάποια συνοστέωση (πίνακας 8).

Συχνότερη ήταν η συνοστέωση των οστών του αντιβραχίου. Σε 5 ασθενείς συνυπήρχαν διαφοροποιήσεις του χεριού. Σε πέντε παιδιά έγινε οστεοτομία κερκίδας στο ύψος της συνοστέωσης και σταθεροποίηση του χεριού σε ουδέτερη θέση, με αποτέλεσμα να καταστεί το χέρι λειτουργικό. Στους υπόλοιπους ασθενείς δεν υπήρχε υπερπρητισμός και δεν εμποδιζόταν το χέρι στις καθημερινές δραστηριότητες, γι' αυτό και δεν αντιμετωπίστηκαν.

Συζήτηση.

Η αντιμετώπιση των συνοστεώσεων είναι δύσκολη λόγω υψηλού βαθμού υποτροπής και χρειάζεται σκέψη πριν αποφασιστεί χειρουργείο, δεδομένου ότι, οι συνοστεώσεις στην πλειοψηφία τους, δεν δημιουργούν σημαντικό λειτουργικό πρόβλημα, στο χέρι.

Συνοδεύουν συχνά άλλες βλάβες και γι' αυτό πρέπει να ελέγχονται επισταμένως μήπως αποτελούν μέρος συνδρόμου.

ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ

Υλικό

Αποτελεί την συχνότερη συγγενή διαφοροποίηση στη σειρά μας.

Συνδακτυλία εμφάνιζαν 46 ασθενείς (\sim 30%). Η σχέση των φύλων ήταν Θ:Α=27:19. 21 ασθενείς είχαν αμφοτερόπλευρη συνδακτυλία

Η ηλικία των ασθενών ήταν για τους 41 από αυτούς από 6 μηνών έως 16 ετών (μ.ο.=6 ετών), ενώ υπήρχαν και 5 ενήλικες ασθενείς, γονείς κάποιων από τα παιδιά που είχαν συνδακτυλία χειρουργημένη.

87 μεσοδακτυλικά διαστήματα είχαν συνδακτυλία με την εξής ταξινόμηση: 52 Πλήρεις , 35 Ατελείς , 68 Απλές και 19 Σύνθετες .

Η κατανομή της συνδακτυλίας ήταν η εξής : 6 αφορούσαν τον αντίχειρα - δείκτη (1ο web), 17 τον δείκτη-μέσο (2ο web), 50 τον μέσο-παράμεσο (3ο web) και 14 τον παράμεσο-μικρό (4ο web).

Από τα εμπλεκόμενα δάκτυλα, είχαν συνοδές διαφοροποιήσεις τα 72: κλινοδακτυλία (17) , πολυδακτυλία (10) , βραχυδακτυλία (10) , συμφαλαγγία (7) , κολοβώματα δακτύλων (28) .

31 παιδιά (\approx 67,6%), είχαν συνοδές διαφοροποιήσεις στο χέρι, σε άλλες περιοχές του μυοσκελετικού και σε άλλα συστήματα οργάνων.

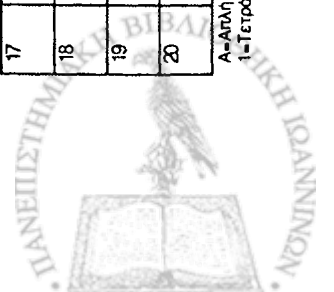
Χειρουργική Αντιμετώπιση

Διαχωρισμός έγινε σε 64 μεσοδακτυλικά διαστήματα (34 ασθενείς) με την εξής κατανομή: Χειρουργήθηκαν 14 συνδακτυλίες σύνθετες και 45 πλήρεις.



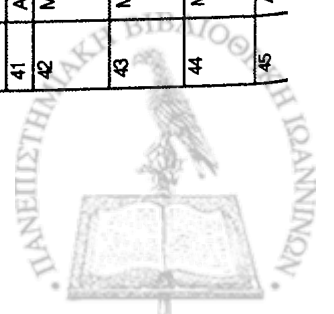
Α/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Web	Τύπος	Συνοδές θλάδες δακτύλων	Άλλες ανωμαλίες	x web	Είδος κρημνού	Μοσχεύματα
1	M.B.	Θ	2	Δ	2Δ	A-Π	Κλινοδακτυλία Κοινό νύχι	Απλασία 3ης ακτίνας	2Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
2	T.A.	Θ	4	Άμφω	3Δ 3Α	A-Π A-Π	Κοινό νύχι	Συνδακτυλία 3 web άκρων ποδιών	3Δ 3Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
3	A.A.	Θ	14	Δ	2Δ 4Δ	A-AT A-AT	Βραχυδακτυλία Συμφαλαγγία	Σ. Poland	2Δ 4Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
4	Z.K.	Θ	9μην.	Άμφω	3Δ 3Α	ΣΠ ΣΠ	Διπλασιασμός Κλινοδακτυλία Κοινό νύχι		3Δ 3Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
5	K.Δ.	A	12	Άμφω	2Α 3Α 3Δ 4Δ 4Α	A-AT A-AT A-Π A-Π A-Π	Κολοβώματα Δ. περιφίξεις	Σ.Δ.Π. Κολοβώμα Α κνήμης	2Α 3Α 3Δ 4Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
6	M.Θ.	Θ	10	A	2Α 3Α	A-T A-T	Κλινοδακτυλία Συμφαλαγγία	Φύσημα	2Α 3Α	1	Αντιβράχιο
7	K.Γ.	A	14	Άμφω	3Δ 3Α	A-T A-T			3Δ 3Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
8	Π.Γ.	A	4	Άμφω	3Δ 3Α	A-T A-Π			3Δ 3Α	1	Αντιβράχιο
9	Σ.Π.	A	2	Άμφω	2Δ 3Δ 4Δ 3Α 4Α	A-T A-Π A-Π A-Π A-AT	Κολοβώματα	Λυκόστομα Λαγόχειλος Δυσπλασία ρινός Σ.Δ.Π. Κολοβώματα δακτύλων ποδιών	2Δ 3Δ 4Δ 3Α 4Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
10	Γ.Α.	A	5	Δ	1Δ 2Δ 3Δ 4Δ	A-AT A-Π A-Π A-Π	Κολοβώματα Δ. περιφίξεις	Σ.Δ.Π. Κολοβώματα δακτύλων ποδιών Λαγόχειλος	1Δ 2Δ 3Δ 4Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
11	M.K.	Θ	1	A	2Α	ΣΠ	Κλινοδακτυλία Κοινό νύχι	Απλασία 3ης-4ης ακτίνας (Α) Υποπλασία κνήμης-περόνης (Δ) Συνοπλοδακτυλία (Δ) ποδιού	2Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
12	T.(αβ)	Θ	1	A	3Α	A-Π	Κοινό νύχι		3Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
13	A.X.	A	3	Άμφω	4Δ 4Α	A-Π ΣΠ	Κλινοδακτυλία Κοινό νύχι	Συνδακτυλία 3ου web άκρων ποδιών	4Δ 4Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
14	Δ.X.	A	4	Δ	2Δ 3Δ	A-Π A-Π	Βραχυδακτυλία	Σ. Poland	2Δ 3Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
15	M.K.	Θ	11	Δ	2Δ 3Δ	A-Π A-AT	Κολοβώματα Άκροσυνδακτυλία	Σ.Δ.Π.	2Δ 3Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
16	N.O.	Θ	14	Άμφω	2Δ 3Δ 2Α	A-AT A-AT A-AT	Κολοβώματα Δ. περιφίξεις Βραχυδακτυλία	Σ.Δ.Π. Βραχυσυνδακτυλία άκρων ποδιών	2Δ 3Δ 2Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
17	Π.Α.	Θ	2	Άμφω	4Δ 4Α	AΠ ΣΠ	Κλινοδακτυλία	Σ. Halerman	4Δ 4Α	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
18	Φ.Ν.	A	1	Δ	3Δ	ΣΠ	Διπλασιασμός Κοινό νύχι	Καμπτοδακτυλία μικρού (Δ) Συνδακτυλία 4ου web άκρων ποδιών	3Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
19	B.Δ.	A	1	A	4Α	ΣΠ	Διπλασιασμός	Συνδακτυλία 2-3ου web & πολυδακτυλία 5ου άκρων ποδιών			
20	M (αβ)	Θ	6μην.	Δ	2Δ	ΣΠ	Διπλασιασμός Κοινό νύχι	Απλασία 3ης ακτίνας			

A=Απλή, Π=Πλήρης, Σ=Συνθετή, AT=Ατέλης, ΣΔΠ=Συνόριο δακτυλοειδών Περιφίξεων, x web= χειρουργημένα διαστήματα
1=Τετραπλευρος ραχίσιος & Τριγωνικοί παλαμιαίοι, 2=Τριγωνικοί κρημνοί, 3=Τετραπλευροι κρημνοί

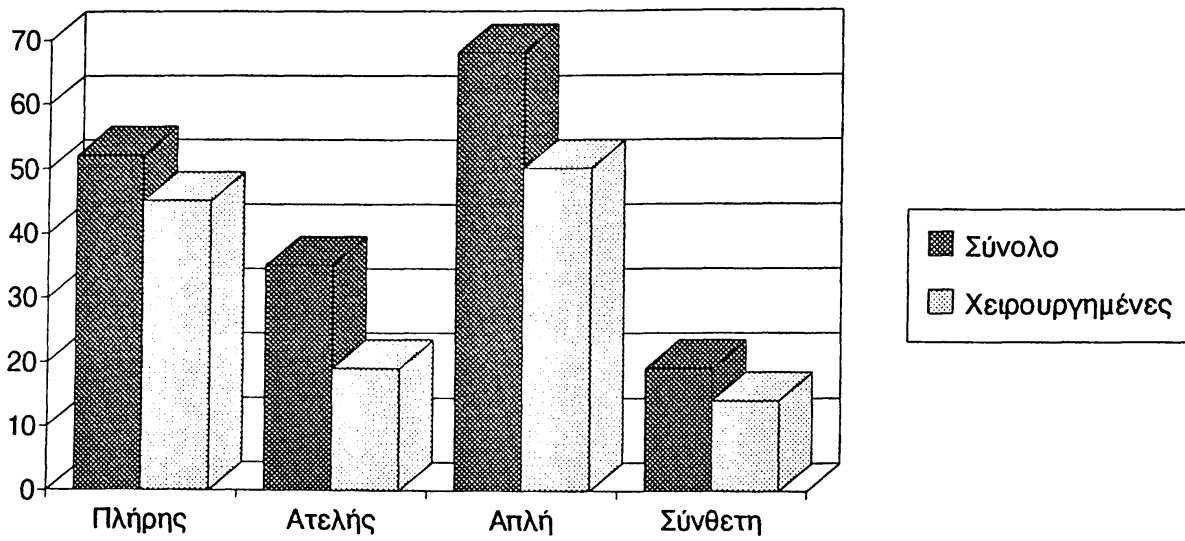


Πίνακας 9: Συνδοκταλίες

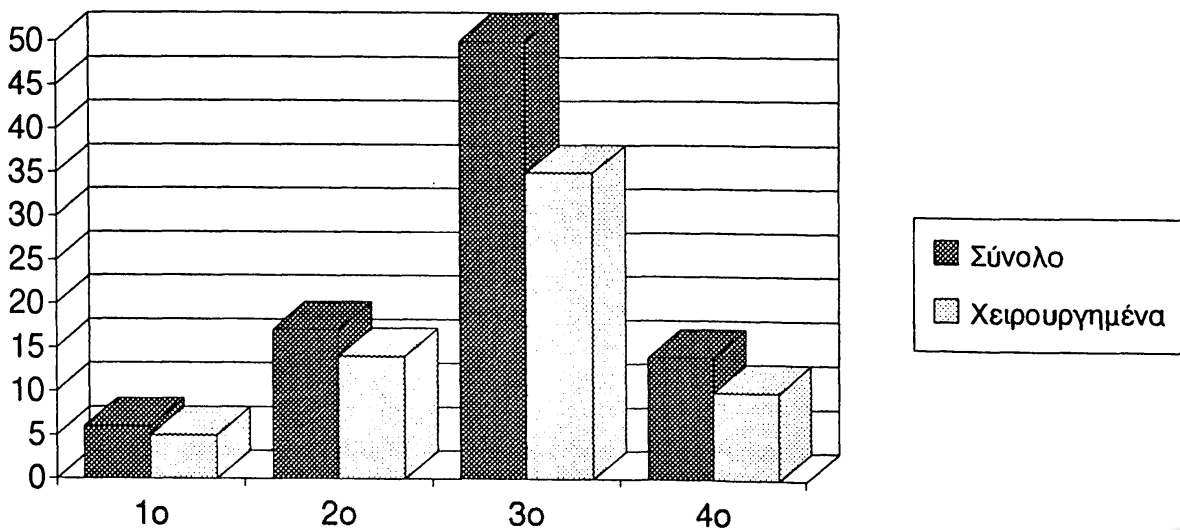
Α/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Web	Τύπος	Συνοδός θιάδες δακτύλων	Άλλες ανωμαλίες	x web	Είδος κρημνού	Μοσχεύματα
21	M.A.	A	16	Δ	3Δ	A-Π					
22	N.X.	A	7	Άμφω	3Δ 3A	A-Π A-AT		Συνδοκταλία 3ου web άκρων ποδιών	3Δ 3A	1	Αντιβράχιο
23	A.E.	Θ	5	Άμφω	2Δ 3Δ 3A	A-AT A-Π A-Π			2Δ 3Δ 3A	1	Αντιβράχιο
24	P.Σ.	Θ	4	Άμφω	2A 3A 3Δ	Σ-Π A-AT A-AT	Κλινοδακτύλια Ακροσυνδοκταλία Κολοβώματα	Σ.Δ.Π. Γαστροόχιση	2A 3A 3Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
25	T.E.	Θ	10	Δ	3Δ	Σ-Π	Κοινό νύχι		3Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
26	M.E.	Θ	4	Άμφω	3Δ 3A	A-Π A-Π	Κοινό νύχι		3Δ 3A	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
27	M.E.	A	8	A	3A	A-Π			3A	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
28	M.Γ.	A	3	Δ	2Δ 4Δ	A-AT Σ-Π	Έλλειψη 4ου μετακαρπίου	Απλάσια 3ης ακτίνας Υψηλή υπερώα	2Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
29	B.Σ.	Θ	7	Δ	3Δ	A-Π	Κλινοδακτύλια		3Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
30	T.Π.	Θ	16	Άμφω	3Δ 3A	A-AT A-AT	Κλινοδακτύλια	Συνδοκταλία 3ου web άκρων ποδιών	3Δ 3A	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
31	N.(αβ)	A	6μην.	Άμφω	3Δ 4Δ	A-AT A-AT	Κολοβώματα Ακροσυνδοκταλία Δ. περισφιξεις	Λαγόχειλος Σ.Δ.Π. Κολοβώματα δακτύλων & Συνδοκταλία 2-3ου web άκρων ποδιών	3Δ 4Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
32	Σ.Μ.	Θ	4	Δ	2Δ	A-Π	Κολοβώματα Δ. περισφιξεις	Σ.Δ.Π.			
33	Z.O.	Θ	6	A	3A	A-Π	Κοινό νύχι		3A	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
34	K.A.	A	9μην.	Δ	1Δ 4Δ	A-AT A-AT	Ακροσυνδοκταλία Κολοβώματα	Σ.Δ.Π. άκρων ποδιών	1Δ 4Δ	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
35	Σ.(αβ)	Θ	6μην.	A	1A	A-Π	Υποπλάσια αντίχειρα	Άτυπη κεντρική επιμήκης απλάσια Κερκιδωλένικη συνοστέωση	1A	3	
36	B.E.	Θ	10	Δ	1Δ	A-Π	Υποπλάσια αντίχειρα	Απλάσια (Δ) αντίχειρα	1A	3	
37	B.A.	A	13	A	1A	A-Π	Υποπλάσια αντίχειρα	Κερκιδική επιμήκης απλάσια (Δ) Απλάσια (Δ) αντίχειρα	1A	3	
38	B.A.	Θ	45	A	1A	A-Π	Υποπλάσια αντίχειρα	Τριφυλαγγικός αντίχειρας	1A	3	
39	Φ.Σ.	A	35	Άμφω	3Δ 3A	Σ-Π A-Π	Διπλάσιος Κλινοδακτύλια		3Δ	2	Αντιβράχιο
40	A.Σ.	A	1,5	Άμφω	3Δ 3A	Σ-Π A-Π	Κοινό νύχι		3Δ 3A	1	Μηροβουβωνική πτυχή.
41	A.Θ.	Θ	33	A	3A	A-Π			3A	2	Αντιβράχιο
42	M.M.	Θ	14	Άμφω	3A 3Δ	Σ-Π Σ-Π	Διπλάσιος Κλινοδακτύλια Καμπτοδακτύλια	Διαταραχή καμπτήρων-εκτεινόντων άκρων χειρών	3A 3Δ	2	Αντιβράχιο
43	M.A.	Θ	11	Άμφω	3A 3Δ	Σ-Π Σ-Π	Καμπτοδακτύλια Διπλάσιος Κλινοδακτύλια Συμφυλαγγία	Διαταραχή καμπτήρων-εκτεινόντων άκρων χειρών	3A 3Δ	2	Αντιβράχιο
44	M.B.	Θ	40	Άμφω	3A 3Δ	Σ-Π Σ-Π	Διπλάσιος Κλινοδακτύλια Καμπτοδακτύλια	Διαταραχή καμπτήρων-εκτεινόντων άκρων χειρών	3A 3Δ	2	Αντιβράχιο
45	A.A.	Θ	4	Άμφω	2A 3A	A-Π A-Π			2A 3A		



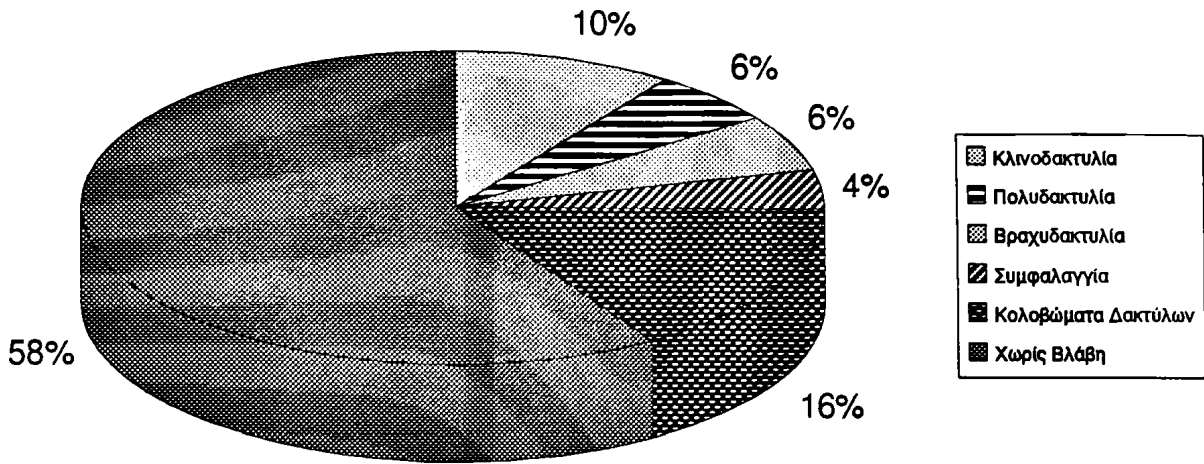
Γράφημα 7 : Τύποι Συνδακτυλίας



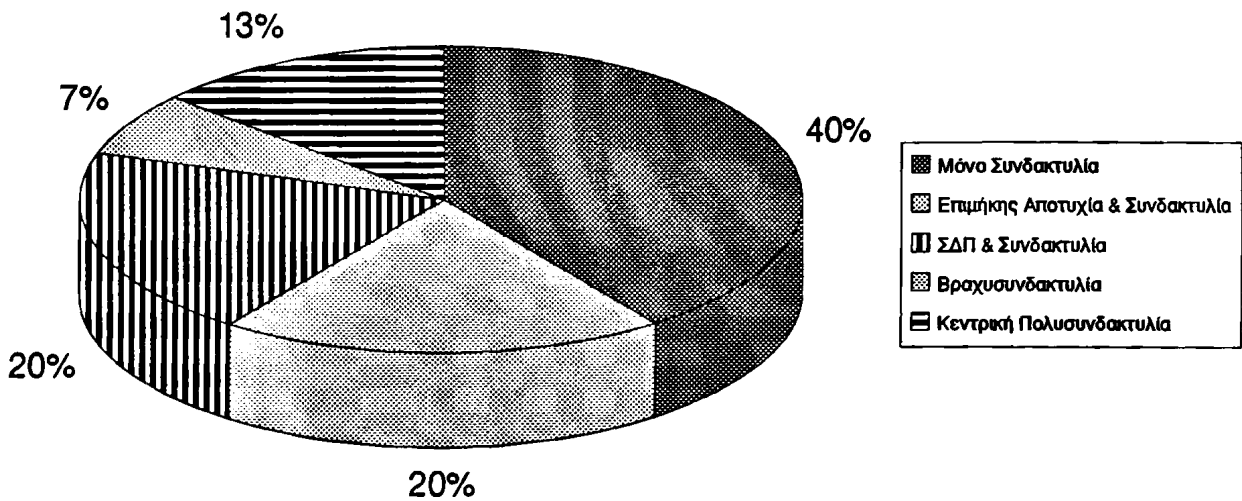
Γράφημα 8 : Κατανομή Συνδακτυλίας ανά Διάστημα



Γράφημα 9 : Συνοδές Διαφοροποιήσεις Εμπλεκόμενων Δακτύλων



Γράφημα 9Α : Ασθενείς με Συνδακτυλία ανά Κατηγορία



Η κατανομή ανά διάστημα ήταν: 5 (πρώτο μεσοδακτυλικό διάστημα), 14 (δεύτερο μεσοδακτυλικό διάστημα), 35 (τρίτο μεσοδακτυλικό διάστημα) και 10 (τέταρτο μεσοδακτυλικό διάστημα).

Επτά ασθενείς (11 διαστήματα: 10 (τρίτο μεσοδακτυλικό διάστημα) και 1 (τέταρτο μεσοδακτυλικό διάστημα), είχαν αντιμετωπισθεί παλαιότερα.

Εξετάσθηκαν στην Κλινική μας είτε σαν γονείς παιδιών με συνδακτυλία είτε προσήλθαν, λόγω περιφερικής μετανάστευσης της πτυχής, που χρειαζόταν διόρθωση ή για συνοδές παραμορφώσεις των δακτύλων, που επηρέαζαν την κόσμηση και λειτουργία του χεριού τους.

Για τον διαχωρισμό αυτών των 11 διαστημάτων χρησιμοποιήθηκαν ένας ραχιαίος και ένας παλαμιαίος τριγωνικός κρημνός.

Στη διάνοιξη του πρώτου μεσοδακτυλικού διαστήματος, χρησιμοποιήθηκε πλατύς τετράπλευρος ραχιαίος κρημνός και τετράπλευρος παλαμιαίος με βάση τον αντίχειρα. Έγινε πίο εκτεταμένη παρασκευή του μεσοδακτύλιου με διατομή των συμφύσεων, της ραχιαίας περιτονίας και διατομή της εγκάρσιας μοίρας του προσαγωγού, που είναι συνήθως ρικνωμένος.

Χειρουργική Τεχνική

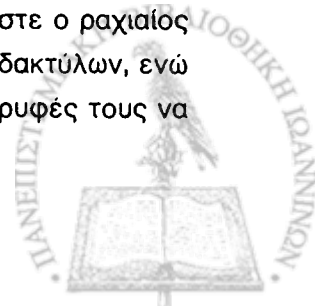
Για τα υπόλοιπα 59 διαστήματα χρησιμοποιήθηκε η παρακάτω τεχνική. Αρχικά σχεδιάζονται οι κρημνοί ως εξής:

Ραχιαία επιφάνεια: Τραπεζοειδής κρημνός, που έχει βάση στο ύψος των μετακαρπιοφαλαγγικών και εκτείνεται μέχρι την μεσότητα της πρώτης φάλαγγας. Ακολουθούν ζικ-ζακ τομές έως την κορυφή των δακτύλων.

Παλαμιαία επιφάνεια : Στη βάση των δακτύλων δημιουργούμε δύο τριγωνικούς κρημνούς, με τις βάσεις τους στα πλάγια των δακτύλων. Το μέγεθος των βάσεων είναι ίσο με το ύψος του ραχιαίου κρημνού. Ακολουθούν ζικ-ζακ τομές, έως την κορυφή των δακτύλων, προσέχοντας, οι κρημνοί της ράχης να μη συμπίπτουν με εκείνους της παλάμης, και η περιοχή των φαλαγγικών αρθρώσεων να καλύπτεται από τους δημιουργούμενους με τις ζικ-ζακ τομές τριγωνικούς κρημνούς και όχι από δερματικό μόσχευμα. Αυτό γίνεται για αποφυγή συμφύσεων στην περιοχή των αρθρώσεων, που προκαλεί δυσκαμψία. Στην πλήρη συνδακτυλία, με κοινό νύχι (11 διαστήματα), για δημιουργία παρονύχιου, παρασκευάζουμε δύο τριγωνικούς αντιτιθέμενους κρημνούς, παρόμοιους με εκείνους της βάσης, στον κοινό πολφό των δακτύλων.

Μετά τον σχεδιασμό των κρημνών, τοποθετείται ίσχειμη περίδεση. Με μικροχειρουργική τεχνική (χρήση μεγενθυτικών γυαλιών και μικροεργαλείων), ακολουθεί παρασκευή των κρημνών και διαχωρισμός των δακτύλων. Με σεβασμό στα αγγειονευρώδη δεμάτια και τις φλέβες, εκτέμνονται οι ινώδεις συμφύσεις μεταξύ των δακτύλων. Στις σύνθετες συνδακτυλίες η οστική γέφυρα μεταξύ των εμπλεκόμενων φαλάγγων διατέμνεται εύκολα με το νυστέρι, σε παιδιά μικρής ηλικίας, ενώ σε μερικές περιπτώσεις χρειάστηκε οστεοφαλίδα. Στις περιπτώσεις συνδακτυλίας, σε σύνδρομο δακτυλιοειδών περισφιξεων, που είχαμε κολοβώματα δακτύλων, προτιμήσαμε να υπερδιορθώσουμε την μεσοδακτύλια πτυχή, εμβαθύνοντας την μέχρι το ύψος των μετακαρπιοφαλαγγικών, για να καταστήσουμε το χέρι πιο λειτουργικό.

Γίνεται μερική απολίπωση των κρημνών και συρραφή χωρίς τάση, με απορροφήσιμα ράμματα (Vicryl 6-0). Οι κρημνοί της βάσης των δακτύλων τοποθετούνται έτσι ώστε ο ραχιαίος τετράπλευρος κρημνός να συρράπτεται στην παλαμιαία επιφάνεια της βάσης των δακτύλων, ενώ οι δύο παλαμιαίοι τριγωνικοί κρημνοί συρράπτονται εκατέρωθεν αυτού, με τις κορυφές τους να



κατευθύνονται ραχιαία. Οι τριγωνικοί κρημνοί, που δημιουργούνται από τις ζικ-ζακ τομές, κατά μήκος των δακτύλων, συρράπτονται μεταξύ τους στις κορυφές ή τις πλάγιες επιφάνειες τους. Απελευθερώνεται η ισχαιμος περίδεση και ελέγχεται η αγγείωση των δακτύλων και των κρημνών. Πάντοτε παραμένει δερματικό έλλειμμα, ιδίως προς τις βάσεις των δακτύλων. Για την κάλυψη αυτών των δερματικών ελλειμμάτων, χρησιμοποιήσαμε δερματικό μόσχευμα ολικού πάχους, από το αντιβράχιο (9) ή από το έξω τμήμα της μηροβουβωνικής πτυχής (50), που το προτιμούμε κυρίως για κοσμητικούς λόγους στην δότρια περιοχή. Προσοχή χρειάζεται να μην λαμβάνεται από το κεντρικό τμήμα της πτυχής γιατί εμφανίζεται τριχοφυΐα στο μόσχευμα.

Έγινε προσπάθεια για ταυτόχρονη διόρθωση των συνυπαρχουσών οστικών διαφορών στα εμπλεκόμενα δάκτυλα (διορθώσαμε 4 κλινοδακτυλίες και όλες τις πολυδακτυλίες). Όσες κλινοδακτυλίες οφείλονταν στη διαφορά μήκους των συνενωμένων δακτύλων και αφορούσαν φυσικά το επιμηκότερο δάκτυλο, δεν διορθώθηκαν με οστεοτομία, άμεσα, δεδομένου ότι μετά το διαχωρισμό των δακτύλων αναμένουμε προοδευτική διόρθωση του άξονα του δακτύλου.

Δεν έγινε ταυτόχρονη διόρθωση γειτονικών διαστημάτων, γιά τον κίνδυνο διαταραχής της αιμάτωσης του ενδιάμεσου δακτύλου. Ο χρόνος που μεσολαβούσε για τη διόρθωση παρακείμενων διαστημάτων ήταν 3-6 μήνες. Σε πολλαπλές συνδακτυλίες του ίδιου χεριού, ακολουθήσαμε την εξής τακτική: διαχωρισμός δεύτερου και τέταρτου μεσοδακτύλιου διαστήματος και σε δεύτερο χρόνο διόρθωση του τρίτου. Επίσης, αποφύγαμε να χειρουργήσουμε ταυτόχρονα και στα δύο χέρια, εκτός ελαχίστων περιπτώσεων που υπήρχαν ιδιάζουσες κοινωνικές συνθήκες, που επέβαλλαν αυτό. Ο μέσος χρόνος χειρουργείου ήταν 75min.

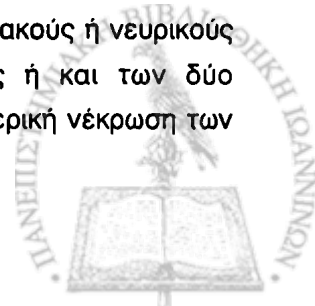
Επιπρόσθετα σε δεύτερο χρόνο έγινε διόρθωση της κλινοδακτυλίας σε τρεις ασθενείς. Από τα παραπάνω φαίνεται ότι σε αρκετά παιδιά έγιναν περισσότερες της μίας επεμβάσεις (ανώτερος αριθμός=4), μέχρι την τελική αποκατάσταση των χεριών τους. Ο μέσος όρος επεμβάσεων ήταν δύο σε κάθε ασθενή.

Μετεγχειρητική Φροντίδα

Στο τέλος του χειρουργείου γίνεται επίδεση του χεριού, τύπου boxer με παρεμβολή βαζελινούχου (εμποτισμένης με αντιβιοτικό) και απλής γάζας στο διαχωρισθέν διάστημα. Στα πιό μικρά παιδιά χρησιμοποιούμε γύψινο νάρθηκα, γιά καλύτερη ακινητοποίηση. Το χέρι τοποθετείται σε ανάρροπη θέση. Αλλαγή τραύματος γίνεται την 3η ημέρα, οπότε αν το τραύμα είναι καλό ο ασθενής εξέρχεται της κλινικής. Η επίδεση αφαιρείται την 20η ημέρα, γιατί μέχρι τότε αναμένεται η πλήρης επούλωση των τραυμάτων και ενσωμάτωση των μοσχευμάτων. Ενδιάμεσα γίνονται 3-4 αλλαγές.

Επιπλοκές

Σε 5 μεσοδακτύλια διαστήματα παρατηρήσαμε, ότι ο διχασμός της κοινής δακτυλικής αρτηρίας, γινόταν περιφερικότερα του συνήθους, με αποτέλεσμα να δημιουργηθεί στην ασθενή Νο 3, παροδική δυσπραγία του μικρού δακτύλου, κατά τον διαχωρισμό του τέταρτου μεσοδακτύλιου διαστήματος. Αιτία ήταν η πίεση που ασκούσε ο ραχιαίος κρημνός πάνω στον αγγειακό διχασμό. Αντιμετωπίστηκε με χορήγηση ασπιρίνης (100mg/ημερησίως για 1 εβδομάδα). Σε κανένα άλλο δάκτυλο δεν είχαμε αγγειακές διαταραχές, όπως επίσης, δεν βρήκαμε αγγειακούς ή νευρικούς δακτυλίους. Αρκετά συχνά όμως, παρατηρήσαμε υποπλασία του ενός ή και των δύο αγγειονευρωδών δεματίων. Σε 4 διαστήματα (ασθενείς Νο 5, 9, 12) είχαμε μερική νέκρωση των





1 A



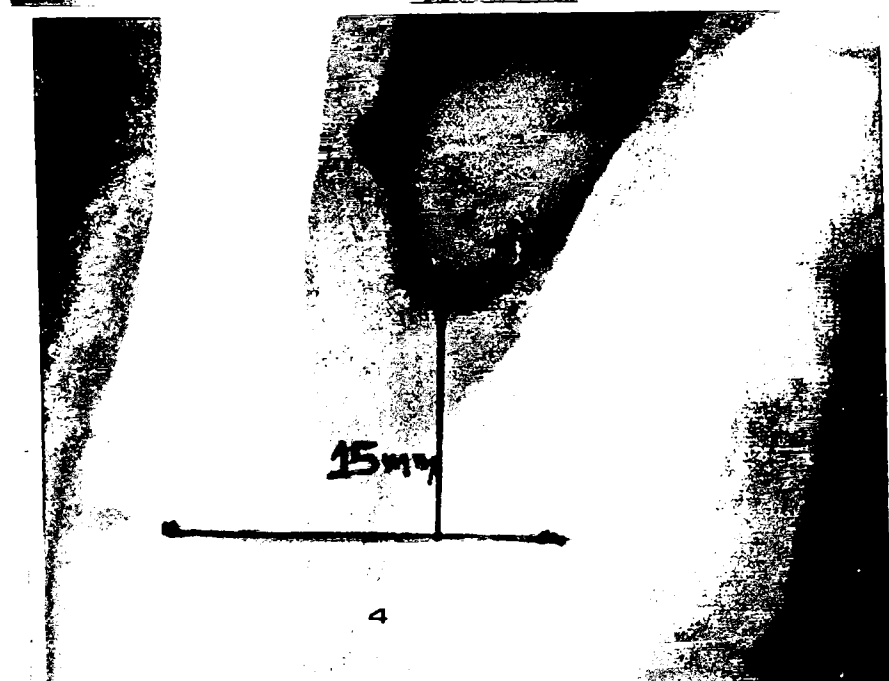
1 B



2



3



15mm

4

Διαχωρισμός συνδακτυλίας.
Απλή-Πλήρης(ασθ.No.8Πιν.5)

Εικ. 1: Σχεδιασμός κρημών
ραχιαίων (1A) &
παλαμιαίων (1B)

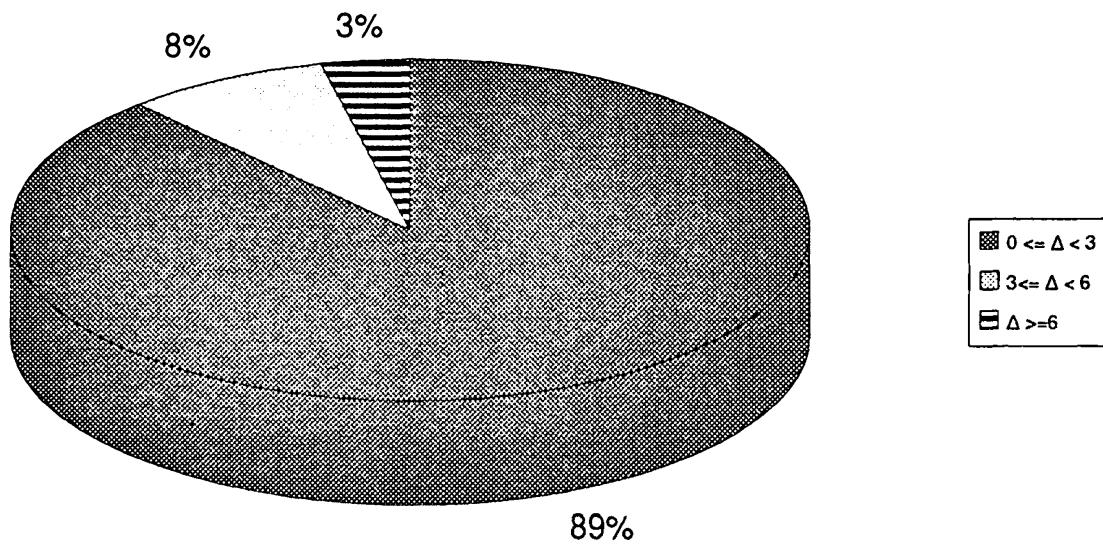
Εικ. 2: Συρραφή κρημών &
μοσχευμάτων

Εικ. 3 : έξι χρόνια
μετεγχειρητικά

Εικ. 4: Α/α μετρηση(απόσταση=15mm)
Δ=1mm --> πολύ καλό αποτέλεσμα



Γράφημα 10 : Αποτελέσματα Διόρθωσης Συνδακτυλίας



δερματικών μοσχευμάτων. Τοποθετήσαμε στο δημιουργηθέν κενό δερματικό μόσχευμα μερικού πάχους, με καλή ενσωμάτωση και χωρίς πρόκληση ουλής, που μπορεί να οδηγούσε σε πρώιμη περιφερική μετανάστευση της μεσοδακτυλικής πτυχής. Σε 2 ασθενείς (No 8, 10) αναπτύχθηκε επιπολής φλεγμονή υπό μορφή δερματίτιδας, που υποχώρησε με χρήση αντιβίωσης και λουτρών με υπέρτονο, χωρίς εγκατάλειψη ουλής.

Σε ένα κορίτσι (No 33) δημιουργήθηκε χηλοειδές, στα πλάγια των δακτύλων, χωρίς όμως ύπαρξη παλαμιαίας ουλής, που θα μπορούσε να οδηγήσει σε περιφερική μετανάστευση της μεσοδακτυλικής πτυχής. Αναμένεται να υποχωρήσει προοδευτικά, με την αύξηση των δακτύλων σε μήκος, οπότε θα βελτιωθεί και η κόσμηση.

Αποτελέσματα

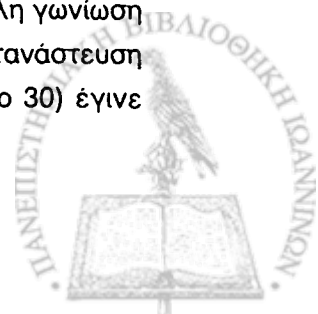
Μετά την επούλωση των τραυμάτων και την αφαίρεση της επίδεσης (περί την 20η ημέρα), γίνεται η αρχική εκτίμηση του αποτελέσματος με κλινική εξέταση, ενώ παράλληλα γίνεται και η πρώτη ακτινογραφία με τα δύο χέρια στο ίδιο ακτινολογικό film, σε κατά μέτωπο προβολή με τα δάκτυλα σε έκταση και απαγωγή. Στην ακτινογραφία μετρούμε την απόσταση της γραμμής, που εφάπτεται των κεφαλών των μετακαρπίων, των εμπλεκόμενων στην συνδακτυλία δακτύλων, από την κορυφή της πτυχής, του χειρουργημένου μεσοδακτύλιου διαστήματος. Ο επανέλεγχος επαναλαμβάνεται τον 6ο μήνα μετεγχειρητικά και μετά ανά έτος, μέχρι την σκελετική ωρίμανση.

Ο χρόνος επανέλεγχου των ασθενών μας κυμάνθηκε από 7 έτη έως 6 μήνες (μ.ο.: 2,5 χρόνια). Τα μεσοδακτύλια διαστήματα ελέγχθηκαν για περιφερική μετανάστευση της πτυχής και για ύπαρξη παλαμιαίας έλκους ουλής. Όλα τα δάκτυλα ελέγχονται για ύπαρξη γωνιωδών ή στροφικών παραμορφώσεων. Επίσης, ελέγχονται η κίνηση των δακτύλων σε κάμψη-έκταση, προσαγωγή-απαγωγή, ενώ όπου υπήρχε κοινό νύχι εξετάζεται η εμφάνιση του νυχιού και του παρονύχιου.

Τέλος, επαναλαμβάνεται, ο ακτινολογικός έλεγχος με τις ίδιες συνθήκες, όπως και μετά την αφαίρεση της επίδεσης και εκτιμάται η πραγματική διαφορά των μετρούμενων αποστάσεων μεταξύ της αρχικής α/α και αυτής του τελικού επανέλεγχου. Η πραγματική διαφορά ισοδυναμεί με την διαφορά μεταξύ της δεύτερης μέτρησης, πολλαπλασιασμένης με τον λόγο ανάπτυξης, και της αρχικής π.χ. έστω ότι η αρχική απόσταση μεσοδακτύλιας πτυχής = A, η τελευταία απόσταση μεσοδακτύλιας πτυχής = B, το μέγεθος πρώτης φάλαγγας ή μετακαρπίου αρχικής α/α = Γ, μέγεθος πρώτης φάλαγγας ή μετακαρπίου τελικής α/α = Δ. Η πραγματική αύξηση της απόστασης (μετανάστευση της πτυχής) προκύπτει από τον τύπο $X = (B \times \Gamma / \Delta) - A$.

Για κάθε χέρι, ανάλογα με τον χρόνο που μεσολαβεί από το χειρουργείο μέχρι τον τελικό επανέλεγχο, προκύπτει ένας συγκεκριμένος λόγος ανάπτυξης (Γ/Δ). Κατατάξαμε τα αποτελέσματα σε τρεις ομάδες με βάση αυτή τη διαφορά: 1. Πολύ καλό έως καλό ($0 \leq X < 3$), 2. Μέτριο ($3 \leq X < 6$), 3. Φτωχό ($X \geq 6$), που σε συνδυασμό με την κλινική εικόνα δίνει το αποτέλεσμα της αξιολόγησης.

Από τα 11 διαστήματα των 7 ασθενών, που είχαν χειρουργηθεί παλαιότερα, μόνο τα 4 είχαν ικανοποιητική κοσμική εμφάνιση και λειτουργικότητα των δακτύλων. Τα υπόλοιπα 7 διαστήματα, είχαν κλινοδακτυλία οφειλόμενη σε παλαμιαία έλκους ουλή καθώς και σύγκαμψη και στροφική παραμόρφωση. Σε δύο ασθενείς με κεντρική πολυσυνδακτυλία υπήρχε μεγάλη γωνίωση και στροφική παραμόρφωση με εφίπνευση των δακτύλων σε 3 διαστήματα. Υπήρχε μετανάστευση της πτυχής μέχρι το ύψος των ΕΦΦ, σε 5 διαστήματα. Στα 2 από αυτά (ασθενής No 30) έγινε



ανακατασκευή της μεσοδακτύλιας πτυχής με την τεχνική, που χρησιμοποιούμε και το τελικό αποτέλεσμα 2 χρόνια μετά είναι πολύ καλό, χωρίς περιφερική μετανάστευση. Από τα 64 διαστήματα, που χειρουργήθηκαν για πρώτη φορά στην κλινική μας, τα 5 αφορούσαν το πρώτο μεσοδακτυλικό διάστημα.

Στον επανέλεγχο διαπιστώθηκε, ότι σε 2 διαστήματα, η πτυχή είχε επαρκές βάθος, αλλά μικρό πλάτος και είχε σχήμα V. Έγινε διεύρυνση της πτυχής με Z πλαστική και το τελικό αποτέλεσμα θεωρήθηκε κοσμητικά και λειτουργικά ικανοποιητικό.

Από τα υπόλοιπα 59 διαστήματα σε 52 (=88,9%) το τελικό κοσμητικό και λειτουργικό αποτέλεσμα θεωρήθηκε από πολύ καλό έως καλό. Δεν υπάρχει γωνιώδης ή στροφική παραμόρφωση των δακτύλων και περιφερική μετανάστευση της πτυχής (η διαφορά στην ακτινολογική μέτρηση είναι $<3\text{mm}$). Τα δάκτυλα εμφανίζουν καλή κίνηση κάμψης-έκτασης και προσαγωγής - απαγωγής. Οι ασθενείς δηλώνουν ικανοποιημένοι από το τελικό αποτέλεσμα.

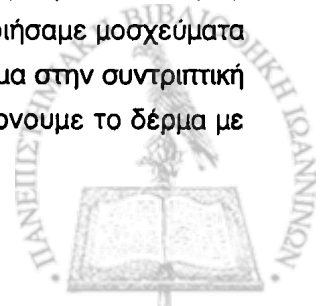
Ιδιαίτερα θεαματική είναι η λειτουργική βελτίωση σε χέρια με δακτυλιοειδείς περισφίξεις και κολοβώματα δακτύλων, που από μία άμορφη μάζα ιστών, έγιναν χέρια λειτουργικά και χρήσιμα. Βέβαια στην κατηγορία αυτή, η κοσμητική εμφάνιση δεν μπορεί να διορθωθεί, ωστόσο το αποτέλεσμα κρινόμενο με βάση τα αναμενόμενα, ήταν πολύ καλό.

Στα υπόλοιπα 7 (=12%) διαστήματα το αποτέλεσμα θεωρήθηκε μέτριο ή φτωχό. Όλα παρουσιάζουν παλαμιαία έλκουσα ουλή. 5 διαστήματα από αυτά (4 ασθενείς) (αρχική βλάβη: κεντρική πολυσυνδακτυλία-κλινοδακτυλία), παρουσιάζουν κλινοδακτυλία σε βαθμό που στα δύο, να δημιουργεί λειτουργικό πρόβλημα, λόγω εφίππευσης των δακτύλων κατά την κάμψη τους. Αυτή η κλινοδακτυλία οφείλεται σε Δ-φάλαγγα που δεν διορθώθηκε αρχικά επειδή δεν ήταν ορατή στην αρχική ακτινογραφία, λόγω μικρής ηλικίας των ασθενών. Η διαφορά στις ακτινολογικές μετρήσεις, ήταν για 5 διαστήματα $3\text{mm} \leq X < 6\text{mm}$. Αυτά τα διαστήματα θεωρήθηκαν υποψήφια για αναθεώρηση και παρακολοθούνται συχνότερα, για έγκαιρη αντιμετώπισή τους. Δύο διαστήματα είχαν περιφερική μετανάστευση της πτυχής μεγαλύτερη από την αποδεκτή (διαφορά $\geq 6\text{mm}$), οπότε και έγινε αναθεώρηση με πολύ καλό αποτέλεσμα μέχρι τώρα.

Συζήτηση

Η συγγενής συνδακτυλία, μία από τις συχνότερες συγγενείς διαφορές στο χέρι, πρέπει να χειρουργείται, όσο πιο γρήγορα είναι δυνατόν, ειδικά αν τα εμπλεκόμενα δάκτυλα έχουν διαφορά μήκους π.χ μικρός-παράμεσος, δείκτης-μέσος. Οι διαφορές μήκους μεταξύ των εμπλεκόμενων δακτύλων, δυνατόν να οδηγήσουν σε κλινοδακτυλία το μεγαλύτερο σε μήκος δάκτυλο. Δεν πρέπει να διαχωρίζονται ταυτόχρονα δύο γειτονικά διαστήματα, για αποφυγή δυσπραγίας του ενδιάμεσου δακτύλου, ενώ καλό είναι να μην χειρουργούνται ταυτόχρονα και τα δύο χέρια. Το τελικό λειτουργικό και κοσμητικό αποτέλεσμα, επηρεάζεται από την περιφερική μετανάστευση της πτυχής και την ύπαρξη γωνιωδών ή στροφικών παραμορφώσεων. Τα ποσοστά περιφερικής μετανάστευσης της πτυχής είναι διαφορετικά από σειρά σε σειρά κυμαινόμενα από 5-59% (Cronin 1956, Skoog 1974, Brown 1977, Ebskov & Zachariae 1966, Buck-Gramko 1975, Toledo & Ger 1979, Pervical & Sykes 1989, Keret & Ger 1987).

Κύρια αιτία περιφερικής μετανάστευσης της πτυχής, θεωρήθηκε από τις παραπάνω σειρές, η χρήση δερματικών μοσχευμάτων μερικού πάχους. Στην σειρά μας χρησιμοποιήσαμε μοσχεύματα ολικού πάχους και πιστεύουμε ότι η ενσωμάτωσή τους δεν παρουσίαζε πρόβλημα στην συντριπτική πλειοψηφία των ασθενών. Στα μικρότερα μάλιστα παιδιά προτιμήσαμε να παίρνουμε το δέρμα με



μικρό στρώμα υποδορίου λίπους, που φαίνεται να βοηθά στην αποφυγή συμφύσεων με τους υποκείμενους ιστούς. Άλλοι παράγοντες που έχουν ενοχοποιηθεί είναι η καθυστερημένη επούλωση, η χειρουργική εμπειρία, η ανεπαρκής επίδεση και ακινητοποίηση, η ηλικία του ασθενούς και η μορφή των χρησιμοποιούμενων κρημνών.

Πιστεύουμε ότι σαφώς χρειάζεται εμπειρία, για ένα καλό τελικό αποτέλεσμα, προς αποφυγή τεχνικών λαθών στον σχεδιασμό, την παρασκευή και συρραφή των κρημνών. Η μικροχειρουργική τεχνική, κατά την παρασκευή και η λεπτομερής συρραφή των κρημνών με λεπτά ράμματα (Vicryl 6-0), πιστεύουμε ότι είναι σημαντικά για το τελικό αποτέλεσμα, δεδομένου, ότι μειώνουν την κακοποίηση των ιστών, και το αιμάτωμα, που δυνητικά οδηγούν σε αύξηση της ουλώδους διεργασίας. Σημαντική θεωρούμε επίσης και την μετεγχειρητική επίδεση του χεριού, για την ενσωμάτωση των δερματικών μοσχευμάτων και την αποφυγή φλεγμονών.

Συμφωνούμε με τους υποστηρικτές της άποψης, ότι η συνδακτυλία πρέπει να διορθώνεται περί το πρώτο έτος της ζωής, για αποφυγή γωνιωδών παραμορφώσεων του επιμηκέστερου δακτύλου. Επιπρόσθετα, όμως πρέπει να τονιστεί ότι είναι απαραίτητη η διόρθωση των συνοδών οστικών γωνιωδών παραμορφώσεων, εφόσον είναι ορατές στις αρχικές ακτινογραφίες, γιατί η ύπαρξή τους επηρεάζει το τελικό λειτουργικό και κοσμητικό αποτέλεσμα.

Ο συνδυασμός των κρημνών, που χρησιμοποιούμε, προτάθηκε αρχικά από τον **Ostrowski (1985)**, για την διόρθωση της ατελούς απλής συνδακτυλίας και αργότερα από τους **Moss & Foucher (1990)**.

Η χρήση τετράπλευρου κρημού ραχιαίου και των δύο παλαμιαίων τριγωνικών πιστεύουμε, ότι παρέχει ανατομικότερη αποκατάσταση της μεσοδακτύλιας πτυχής και μειώνει την πιθανότητα μετανάστευσης της πτυχής, επειδή ο ραχιαίος κρημνός, που δημιουργεί την πτυχή, δεν έρχεται σε επαφή με το ανελαστικό δερματικό μόσχευμα, που παρασυρόμενο περιφερικά, από την ανάπτυξη του δακτύλου, δημιουργεί παλαμιαία ουλή.

Στις πλήρεις συνδακτυλίες με συνονυχία, είναι απαραίτητη η δημιουργία παρωνύχιου. Έχουν προταθεί διάφορες τεχνικές με τοπικούς ή απομακρυσμένους κρημούς. Χρησιμοποιούμε δύο τριγωνικούς αντιτιθέμενους κρημούς από τον κοινό πολφό των συνενωμένων δακτύλων, με μήκος ίσο με το μήκος του παρωνύχιου με ικανοποιητικό αποτέλεσμα.

Ένα φαινόμενο που παρατηρείται μετά το διαχωρισμό πλήρους συνδακτυλίας, είναι μία στροφή κυρίως της ονυχοφόρου του επιμηκέστερου (συνήθως) δακτύλου. Το παρατηρήσαμε σε ορισμένα διαστήματα και πιστεύουμε ότι οφείλεται στην συνδακτυλία αυτή καθ'εαυτή, όσο και στην έλξη που ασκούν τα ανελαστικά δερματικά μόσχευματα, αντίστοιχη με αυτή που ασκείται στην μεσοδακτυλική πτυχή και προκαλεί τη μετανάστευση της.

Μέχρι τώρα δεν έχει συστηματοποιηθεί η μελέτη της μεσοδακτυλικής πτυχής σε χειρουργημένους ασθενείς. Ο έλεγχος περιφερικής μετανάστευσης της γινόταν κλινικά με σύγκριση των γειτονικών υγιών διαστημάτων με το χειρουργημένο. Η μέθοδος που χρησιμοποιούμε με την ακτινογραφική μέτρηση είναι πρωτότυπη και πιστεύουμε αξιόπιστη, για μακροχρόνια μελέτη μιας χειρουργημένης μεσοδακτύλιας πτυχής.

Πιστεύουμε ότι καλύτερα αποτελέσματα έχουμε στις απλές και μάλιστα ατελείς συνδακτυλίες, μετά στις απλές πλήρεις, ενώ στις σύνθετες και ειδικά στις σύνθετες επιπλεγμένες (πολυδακτυλία, Δ-φάλαγγα) το αποτέλεσμα δεν είναι το ίδιο ικανοποιητικό και συχνά χρειάζεται επανεπέμβαση, για διόρθωση γωνιωδών παραμορφώσεων των δακτύλων.



III. ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΙ

Στην κατηγορία αυτή ανήκουν οι διπλασιασμοί του αντίχειρα (προαξονικοί), οι κεντρικοί διπλασιασμοί (δείκτης - μέσος - παράμεσος) που συνήθως συνδυάζονται με συνδακτυλία και οι διπλασιασμοί του μικρού δακτύλου (μεταξονικοί).

ΠΡΟΑΞΟΝΙΚΟΙ ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΙ

Υλικό

Στην σειρά μας είχαμε 8 ασθενείς (σχέση φύλων: Α:Θ=5:3), ηλικίας από 2 μηνών έως 45 ετών (μ.ο.: 12 έτη) με διπλασιασμό αντίχειρα. Ο τύπος του διπλασιασμού κατά τον **Wassel**, ήταν στην πλειοψηφία των ασθενών (6) IV δηλ. διπλασιασμός των φαλάγγων του αντίχειρα με κοινό μετακάρπιο, ενώ σε 2 ασθενείς ήταν τύπος II (διπλασιασμός των ονυχοφόρων). Σε 2 ασθενείς υπήρχαν συνοδές διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα, όπως φαίνεται στον Πίνακα 10.

Αντιμετώπιση

Αντιμετωπίσαμε τέσσερις ασθενείς. Από τους υπόλοιπους οι δύο (No 6,7) δεν επιθυμούσαν διόρθωση, γιατί είχαν προσαρμόσει τις καθημερινές τους δραστηριότητες, με τρόπο που όχι μόνο δεν τους ενοχλούσε ο διπλός αντίχειρας, αλλά ο ένας τον χρησιμοποιεί σαν αυτόνομο συλληπτικό εργαλείο (ισχυρή πλάγια σύλληψη).

Από τα χειρουργημένα παιδιά, σε ένα μικρό 2 μηνών με τύπου II διπλασιασμό έγινε η επέμβαση **Billhaut** δηλ. συμμετρική αφαίρεση των ενδιάμεσων τμημάτων των διπλασιασμένων ονυχοφόρων φαλάγγων και συνένωση των εναπομενόντων τμημάτων σε μία ονυχοφόρο με ένα νύχι.

Στον ασθενή No 8, χρησιμοποιήθηκε τμήμα δέρματος και μαλακών μορίων και της βάσης της ονυχοφόρου του υπεράριθμου δακτύλου, που καθλώθηκε στο κερκιδικό χείλος του εναπομείναντος, για συνδεσμική σταθερότητα.

Στους υπόλοιπους δύο ασθενείς έγινε αρχικά αφαίρεση του υπεράριθμου τμήματος, αλλά δημιουργήθηκε στο ένα (No 5) ωλένια απόκλιση του αντίχειρα στο ύψος της ΜΚΦ και απαγωγή του αντίχειρα. Το κοσμητικό αποτέλεσμα υστερεί, αλλά παρά αυτή την απόκλιση η λειτουργικότητα του αντίχειρα είναι πολύ καλή.

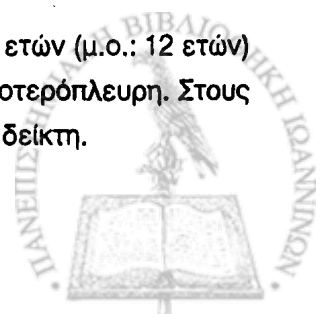
Στην ασθενή No 1 υπήρχε αστάθεια στην ΜΚΦ και έγινε σε δεύτερο χρόνο συνδεσμοπλαστική και αναδίπλωση του θυλάκου ραχιαία και κερκιδικά. Η αστάθεια οφειλόταν στην σφαιροειδή διαμόρφωση της ΜΚΦ άρθρωσης.

Στους δύο ασθενείς με τύπο II τα αποτελέσματα είναι μέχρι τώρα πολύ καλά. Οι αντίχειρες είναι σταθεροί με καλή κίνηση κάμψης-έκτασης, με καλή κοσμητική εμφάνιση. Ακτινολογικά φαίνεται ότι η ονυχοφόρος αναπτύσσεται φυσιολογικά, με διατήρηση του συζευκτικού χόνδρου και χωρίς αποκλίσεις.

ΚΕΝΤΡΙΚΗ ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ

Υλικό

Εννέα ασθενείς με σχέση φύλου (Α:Θ=4:5), ηλικίας από 1 έτος έως 45 ετών (μ.ο.: 12 ετών) παρουσίαζαν κεντρική πολυσυνδακτυλία. Σε 3 ασθενείς η προσβολή ήταν αμφοτερόπλευρη. Στους 8 ασθενείς ο διπλασιασμός αφορούσε τον παράμεσο, ενώ σε έναν ασθενή τον δείκτη.



Ακτινολογικά οι μορφές διπλασιασμού αφορούσαν ένα παχυσμένο κοινό μετακάρπιο και διαφόρου βαθμού διπλασιασμό των φαλάγγων, που άλλοτε ήταν αυτόνομες και άλλοτε συνενωμένες με οστικές γέφυρες.

Το χαρακτηριστικό της κατηγορίας αυτής είναι, ότι συνυπάρχει με συνδακτυλία συνήθως με τον μέσο, που αποτελεί από τις πιο δύσκολες μορφές συνδακτυλίας (σύνθετη επιπλεγμένη κατά τον **Dobyns**), με δημιουργία προβλημάτων γωνιωδών παραμορφώσεων και συγκάμψεων τόσο, αν δεν αντιμετωπισθούν έγκαιρα, αλλά και συχνά μετά τον διαχωρισμό της συνδακτυλίας..

Μία άλλη παρατήρηση που κάναμε είναι ότι στα μικρά παιδιά κάποια χόνδρινα στοιχεία, που δεν ήταν ορατά στις αρχικές ακτινογραφίες, κατά τον ακτινολογικό επανέλεγχο εξελίχθηκαν σε Δ-φάλαγγες ή οστικά τμήματα κοντά στις κεφαλές των μετακαρπίων, με ανώμαλο σχήμα, που οδηγούσαν σε απόκλιση του δακτύλου.

Μία άλλη διαπίστωση είναι ότι σε όλους τους ασθενείς της σειράς μας, υπήρχαν συνοδές διαφοροποιήσεις του χεριού, με μεγαλύτερη έκπτωση της λειτουργίας και κοσμητικής εμφάνισης (πίνακας 11).

Αντιμετώπιση

Χειρουργήθηκαν 7 ασθενείς (10 χέρια). Οι δύο ήταν ενήλικες και είχαν χειρουργηθεί αλλού και ήταν γονείς παιδιών, που προσήλθαν στην Κλινική μας, για διόρθωση.

Η αφαίρεση του υπεράριθμου δακτύλου έγινε, σε συνδυασμό με τον διαχωρισμό της συνδακτυλίας. Το πλεονέκτημα σ'αυτή την περίπτωση είναι, ότι υπάρχει σχετική περίσσεια δέρματος και καλύπτονται τα δάκτυλα με χρήση λιγότερου μοσχεύματος.

Το πρόβλημα που είχαμε να επιλύσουμε διεγχειρητικά ήταν, ποιά πρώτη φάλαγγα να αφαιρέσουμε και πόσο τμήμα από την χόνδρινη κεφαλή του κοινού μετακαρπίου. Παρέμεινε η φάλαγγα με την μεγαλύτερη επαφή με το μετακάρπιο και την καλύτερη ανάπτυξη. Ο πλάγιος σύνδεσμος της ΜΚΦ και τα υπόλοιπα μαλακά μόρια του θυλάκου επανασυρράπτονται στο εναπομένον δάκτυλο.

Από τον επανέλεγχο των ασθενών προκύπτει ότι σε 5 χέρια υπάρχει γωνιώδης παραμόρφωση διαφόρου βαθμού. Σε μία ασθενή (No 2) η γωνιώδης παραμόρφωση, στο ένα χέρι, οφείλεται σε ανάπτυξη Δ-φάλαγγας μη ορατής ακτινολογικά, όταν πρωτοχειρουργήθηκε το παιδί. Διορθωτική οστεοτομία θα επιλύσει το πρόβλημα.

Στα υπόλοιπα 3 δάκτυλα η παραμόρφωση είναι τέτοια, που προκαλεί σύγκαμψη στους παραμέσους και εφίπευση των δακτύλων κατά την κάμψη. Είχαν χειρουργηθεί αλλού και οι παραμορφώσεις τους, παρέμειναν για πολύ καιρό χωρίς διόρθωση με αποτέλεσμα να δημιουργηθούν μόνιμες συγκάμψεις.

Η λύση του προβλήματος είναι πολύ δύσκολη, γιατί έστω και αν διορθωθεί ο άξονας των δακτύλων, οι ρικνώσεις των μαλακών μορίων είναι πολύ έντονες και οι διορθωτικές επεμβάσεις που μπορεί να γίνουν, θα είναι αμφιβόλου αποτελέσματος.

ΩΛΕΝΙΑ ΠΟΥΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ.

Υλικό

Εξετάσαμε 8 ασθενείς (σχέση φύλων: Α:Θ: 3:5) ηλικίας από 10 ημερών έως 40 ετών (μ.ο.: 11 ετών). Σε 2 ασθενείς η διαφοροποίηση ήταν αμφοτερόπλευρη. Είχαμε δύο ενήλικες ασθενείς, εκ των οποίων η μία είχε χειρουργηθεί σε μικρή ηλικία, ενώ η άλλη παρουσίαζε την παραμόρφωση



Πίνακας 10: Διπλωμασισμός Προσξονικός

Α/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Τύπος	Συνοδές Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	Λ.Ε.	Θ	5	Δ	IV	-	Αφαίρεση υπεράρθρου δακτύλου-σταθεροποίηση ΜΚΦ
2	Π.Φ.	Θ	2μην.	Δ	II	-	Επέμβαση Billaut
3	Φ.Α.	Θ	1	Δ	IV	Κύστη κόκκυγα	-
4	Τ.Γ.	Α	2	Δ	IV	-	-
5	Γ.Β.	Α	14	Α	IV	-Απλασία Α. (Δ) - Σύνδρομο VATER	Αφαίρεση υπεράρθρου δακτύλου
6	Τ.Χ.	Α	45	Δ	IV	-	-
7	Σ.Π.	Α	18	Δ	IV	-	-
8	Λ.Θ.	Α	11	Δ	II	-	Αφαίρεση κερκιδικού δακτύλου-Διόρθωση άξονα 1ης Φ.

Α=αριστερός - Φ=φάλαγγα



Πίνακας 11: Κεντρικός Διπλασιασμός

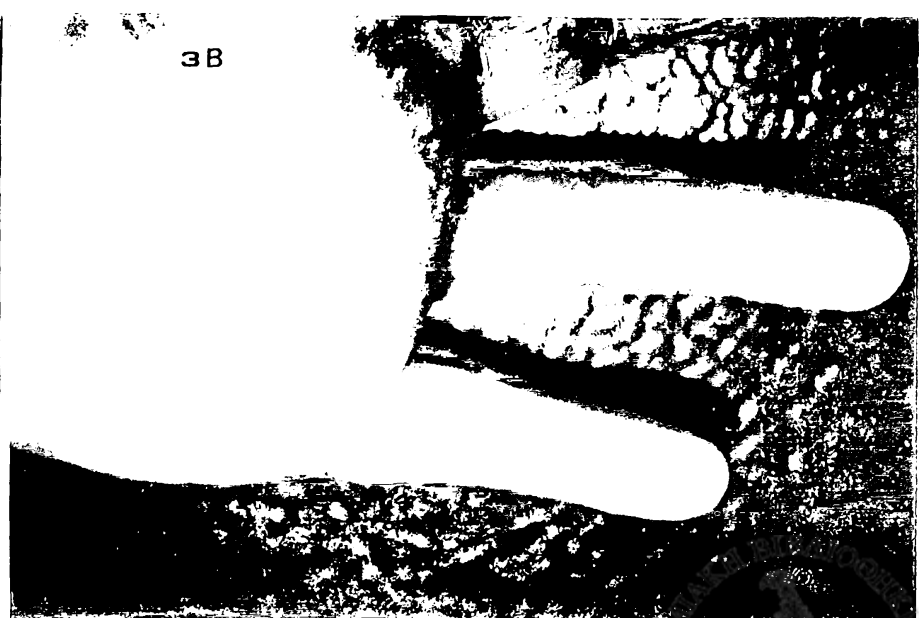
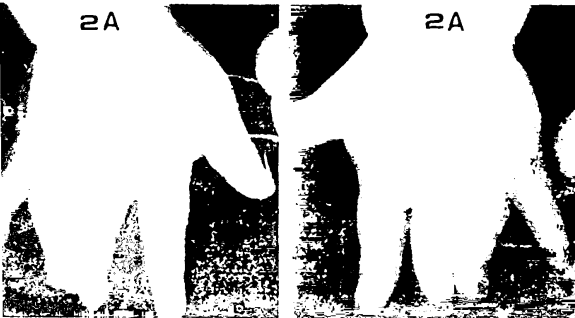
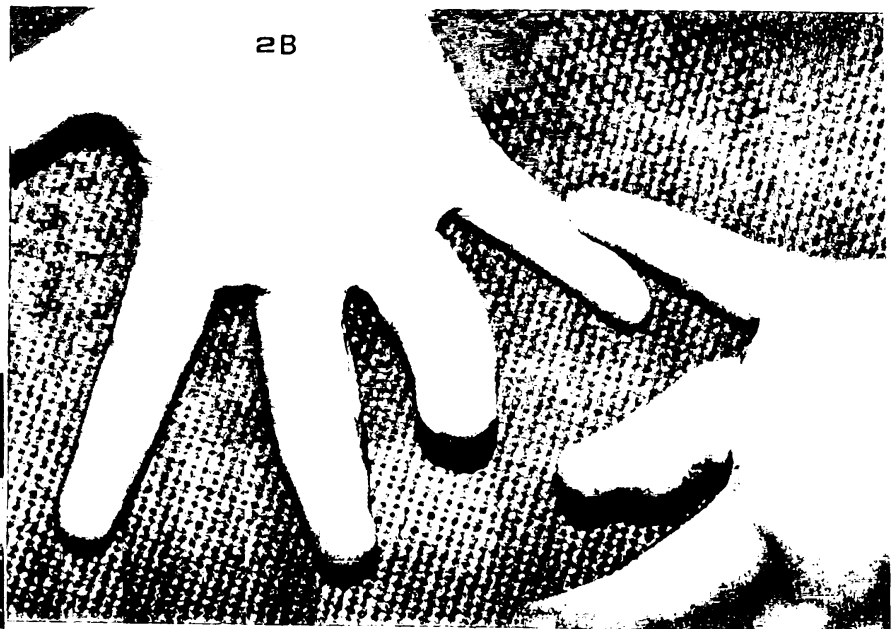
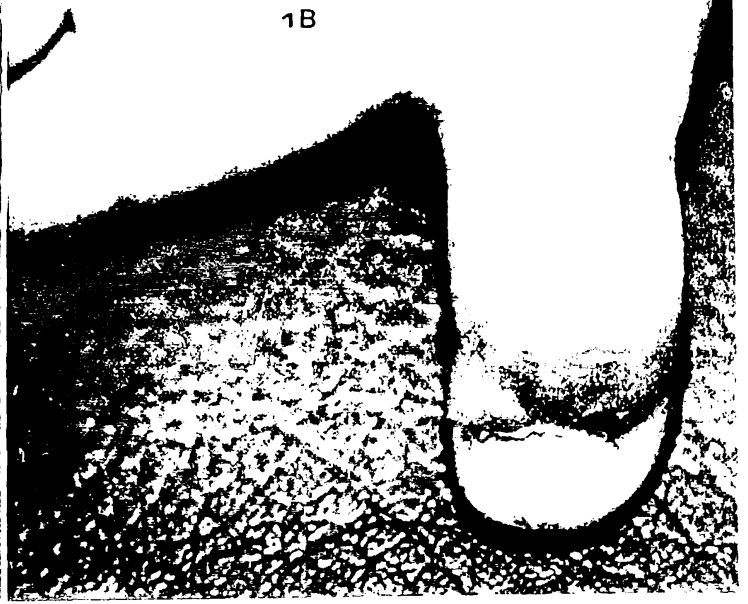
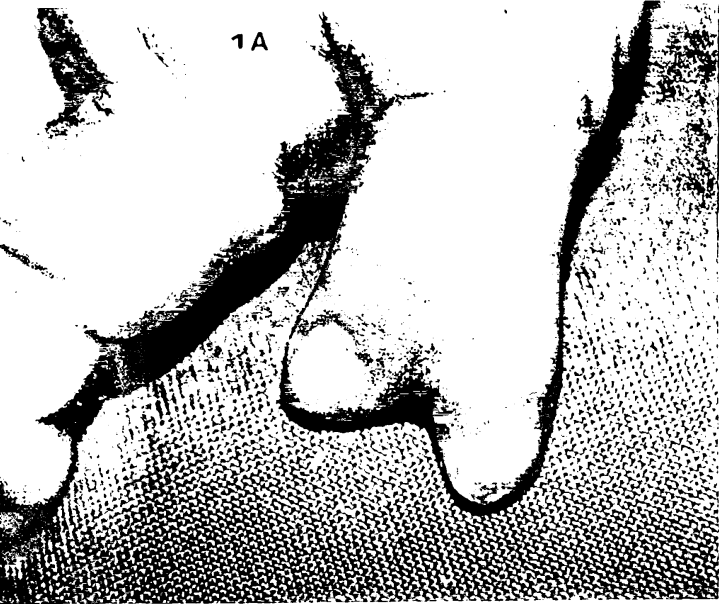
Α/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Δείκτυλο	Συνοδός Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	M.A.	Θ	14	Άμφω	Π	Συνδακτυλία 3ο-4ο web - Κομποδοδακτυλία- Κλινοδακτυλία	Διαχωρισμός συνδακτυλίας & Αφαίρεση υπεράρθρων δακτύλων
2	M.M.	Θ	11	Δ	Π	Συνδακτυλία 3ο-4ο web - Κομποδοδακτυλία- Κλινοδακτυλία	Διαχωρισμός συνδακτυλίας & Αφαίρεση υπεράρθρων δακτύλων
3	M.B.	Θ	45	Άμφω	Π	Συνδακτυλία 3ο web - Κομποδοδακτυλία-(Δ-μ.)	Διαχωρισμός συνδακτυλίας & Αφαίρεση υπεράρθρων δακτύλων
4	Φ.Κ.	Α	35	Δ	Π	Συνδακτυλία	-
5	M.Γ.	Α	3	Δ	Π	Κεντρική επιμήκης απλασία Συνδακτυλία 2ο-4ο web	Διαχωρισμός συνδακτυλίας 2ο web
6	M (αβ)	Θ	1	Δ	Δ	Κεντρική επιμήκης απλασία Συνδακτυλία	-
7	B.Δ.	Α	2	Α	Π	Αφαλαγγία μ. - Συνδακτυλία	-
8	Φ.Ν.	Α	1	Δ	Π	Συνδακτυλία	Διαχωρισμός συνδακτυλίας & Αφαίρεση υπεράρθρων δακτύλων
9	Z.Κ.	Θ	1	Άμφω	Π	Συνδακτυλία - Κλινοδακτυλία	Διαχωρισμός συνδακτυλίας - Αφαίρεση υπεράρθρων δακτύλων

Α=αντίχειρας - Δ=δείκτης - Μ=Μέσος - Π= παράμεσος -μ=μικρός



Πίνακας 12: Διπλοσισσιμός Μεταξονικός

Α/Α	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Τύπος	Συνοδός Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	T (αβ)	Α	10ημ	Δ	I	-	Εκτομή ωλένιου υπεράρθρου δακτύλου
2	N (αβ)	Α	10ημ	Άμφω	I	-	Εκτομή ωλένιου υπεράρθρου δακτύλου
3	K.A.	Θ	6μην.	Α	II	-	Εκτομή ωλένιου υπεράρθρου δακτύλου
4	M (αβ)	Θ	10 ημ.	Δ	I	-	Εκτομή ωλένιου υπεράρθρου δακτύλου
5	T.Θ.	Α	16	Α	I	Υπεράρθρος 5ος δάκτυλος ποδιού (Α)	Εκτομή ωλένιου υπεράρθρου δακτύλου
6	B.A.	Θ	40	Α	II	-	-
7	K (αβ)	Θ	9μην.	Άμφω	II	Βραχυδακτυλία μ.	Εκτομή ωλένιου υπεράρθρου δακτύλου (Α) Εκτομή κερκιδικού υπεράρθρου δακτύλου (Δ)
8	K.A.	Θ	35	Α	I	-	Εκτομή ωλένιου υπεράρθρου δακτύλου



Εικ. 1 : Διπλασιασμός Αντίχειρα Α. προεγχειρητική Β. μετεγχειρητική (ασθ No 2 Πιν 10)

Εικ. 2 : Κεντρική πολυσυνδακτυλία άμφω Α. προεγχειρητική Β. μετεγχειρητική (διαχωρισμός συνδακτυλίας & αφαίρεση υπεράριθμων παραμέσων. Οι παράμεσοι εμφανίζουν κλινοδακτυλία, λόγω ύπαρξης Δ-φάλαγγας, μη ορατής στις αρχικές α/α (ασθ.No.9 Πιν.11)

Εικ. 3 : Διπλασιασμός Μικρού Α. προεγχειρητική Β. μετεγχειρητική(ασθ.No.3 Πιν.12)



χωρίς όμως να επιθυμεί χειρουργική διόρθωση. Σε 5 ασθενείς υπήρχε γνωστή κληρονομική επιβάρυνση και πιστεύουμε ότι ο αριθμός των ασθενών αυτής της κατηγορίας είναι πραγματικά μεγαλύτερος, δεδομένου ότι αρκετά παιδιά ή ενήλικες έχουν έναν υποπλαστικό μικρό δάκτυλο (τύπος I), που δεν τον εξαιρούν ή ένα μέρος αυτών των υποπλαστικών δακτύλων (τύπος I) εκτέμνεται στο μαιευτήριο με μία απολίνωση στην βάση του δερματικού μίσχου και δεν προσέρχεται για καταγραφή και αντιμετώπιση.

Αντιμετώπιση

Σε όλους τους ασθενείς μας, εκτός της ενήλικης γυναίκας, που προαναφέραμε, αφαιρέθηκαν οι υπεράριθμοι δάκτυλοι. Στις περιπτώσεις, που υπήρχε τύπος I διπλασιασμού, δηλαδή υποπλαστικό δάκτυλο κρεμασμένο με λεπτό δερματικό μίσχο από το ωλένιο χείλος του χεριού, έγινε απλή απολίνωση στην βάση του και εκτομή του δακτύλου.

Σε 3 ασθενείς ο διπλασιασμός ήταν τύπου II (δηλαδή αφορούσε διπλασιασμό όλων των φαλάγγων με κοινό πέμπτο μετακάρπιο και ύπαρξη κίνησης στα δάκτυλα). Το πρόβλημα στην περίπτωση αυτή, ήταν να επιλεγεί το πιο λειτουργικό από τα δύο δάκτυλα και να εξαιρεθεί το άλλο (όπως συμβαίνει με τους διπλασιασμούς του αντίχειρα). Σε όλες τις περιπτώσεις, εκτός από μία, επιλέχθηκε το πιο ωλένια ευρισκόμενο δάκτυλο.

Στον επανέλεγχο των ασθενών το αποτέλεσμα ήταν πολύ καλό, με πολύ καλή λειτουργία του μικρού δακτύλου, καλό άξονα, και πολύ ικανοποιητική κοσμητική εμφάνιση, με εξαφάνιση του δείγματος της συγγενούς "ανωμαλίας".

Συζήτηση

Οι διπλασιασμοί δακτύλων, αποτελούν διαφοροποιήσεις με διαφόρου βαθμού επίπτωση στην κοσμητική εμφάνιση και λειτουργικότητα του χεριού. Πρέπει να διορθώνονται σε μικρή ηλικία, για κοσμητική αλλά και λειτουργική βελτίωση του χεριού. Ασθενείς μεγαλύτερης ηλικίας προσαρμόζονται συνήθως με την κοσμητική εμφάνιση των υπεράριθμων δακτύλων και δεν καταφεύγουν σε διόρθωση. Κάποιοι απ'αυτούς, μάλιστα, χρησιμοποιούν τον υπεράριθμο δάκτυλο, σαν βοηθητικό στην λειτουργία του χεριού. Σε άλλους, πάλι, είναι δυνατόν να δημιουργεί πρόβλημα σε κάποιες καθημερινές δραστηριότητες, π.χ. είσοδος του χεριού στην τσέπη, μπορεί να γίνεται δυσχερώς ή το υπεράριθμο δάκτυλο να τραυματίζεται σε καθημερινές δραστηριότητες.

Ειδικά, για την κεντρική πολυσυνδακτυλία, πρέπει οι ασθενείς και οι γονείς τους, να ενημερώνονται, ότι, πιθανά, θα χρειαστούν μελλοντικά διορθωτικές επεμβάσεις του άξονα του δακτύλου, δεδομένου ότι μπορεί να εμφανιστούν οστικές παραμορφώσεις από διαφοροποιήσεις μη ορατές στην αρχική ακτινογραφία (Δ-φάλαγγα).

Για τους προαξονικούς (αντίχειρας) και μεταξονικούς (μικρός) διπλασιασμούς, πρέπει να δίνεται ιδιαίτερη προσοχή στην επιλογή του δακτυλικού τμήματος που θα αφαιρεθεί για να απομείνει το λειτουργικότερο δάκτυλο

Συνήθως, δεν υπάρχουν προβλήματα μετεγχειρητικά, αν επιλεγεί το πιο λειτουργικό δάκτυλο και διατηρηθεί με ενίσχυση του πλαγίου θυλακο-συνδεσμικού συστήματος της άρθρωσης που παραμένει, από την μεριά του αφαιρούμενου τμήματος. Τα τελικά αποτελέσματα είναι τότε πολύ καλά. Σε όλα αυτά τα παιδιά απαιτείται τακτικός επανέλεγχος, για πρόληψη γωνιωδών παραμορφώσεων, που μπορεί να μειώνουν την λειτουργία.



IV. ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ

Υλικό - Αντιμετώπιση

Πρόκειται για σπάνια διαφοροποίηση. Στην σειρά μας είχαμε μόνο δύο ασθενείς με μακροδακτυλία (ένα κορίτσι και ένα αγόρι) ηλικίας αντίστοιχα 2 ετών και 10 ετών.

Η μακροδακτυλία του κοριτσιού αφορούσε τον δείκτη και μέσο και εντασσόταν στα πλαίσια ημιυπερτροφίας του σύστοιχου άκρου. Είναι προοδευτικής μορφής και φαίνεται ότι ακολουθεί την κατανομή του μέσου νεύρου. Η προοδευτική επιδείνωση της μακροδακτυλίας είχε ταχεία εξέλιξη, με αποτέλεσμα ο δείκτης και ο μέσος να γίνουν γιγάντιοι σε σχέση με το υπόλοιπο χέρι, οδηγώντας τα δύο ωλένια δάκτυλα, σε μεγάλη ωλένια απόκλιση και το χέρι σε αχρησία.

Αποφασίστηκε ακρωτηριασμός των δύο δακτύλων. Έγινε με διατήρηση των μετακαρπίων τους και ενός μικρού τμήματος της πρώτης φάλαγγας του δείκτη. Ο στόχος της διατήρησης των μετακαρπίων ήταν, να μη μειωθεί το εύρος της παλάμης, που οδηγεί σε μείωση της συλληπτικής δραστηριότητας ενώ διατηρήσαμε και ένα μέρος της πρώτης φάλαγγας ελπίζοντας ότι θα αυξηθεί και θα αποτελεί αντέρεισμα, για πλάγια σύλληψη με τον αντίχειρα.

Στο χειρουργείο παρασκευάσαμε τα δακτυλικά νεύρα που ήταν υπερμεγέθη και τα αφαιρέσαμε μέχρι κεντρικά στην παλάμη.

Ωστόσο, επειδή το δεύτερο και τρίτο μετακάρπιο και το κολόβωμα της πρώτης φάλαγγας του δείκτη ανήκαν στον παθολογικό ιστό της μακροδακτυλίας, πιθανά αργότερα θα χρειαστούν απολίπωση ή επιφυσιόδεση ή και τα δύο. Προς το παρόν παρακολουθούμε την ανάπτυξή της, συγκριτικά με το υπόλοιπο χέρι. Το τελικό αποτέλεσμα θεωρήθηκε πολύ καλό, γιατί πλέον το παιδί χρησιμοποιεί το χέρι του στις καθημερινές δραστηριότητες. Η ωλένια απόκλιση του μικρού και παράμεσου βελτιώθηκε, ενώ το κολόβωμα του δείκτη αναπτύσσεται σε μήκος και χρησιμοποιείται για τον σκοπό που διατηρήθηκε.

Στον άλλο ασθενή, η υπερπλασία αφορούσε τον αντίχειρα, και ήταν στατική μορφή δηλαδή η υπερπλασία υπήρχε από τη γέννηση και δεν υπήρχε προοδευτική επιδείνωση. Εδώ διατηρήθηκε ο αντίχειρας και έγινε απολέπτυνση των δομών του δακτύλου με ταχεία αφαίρεση των τμημάτων των προσβεβλημένων νεύρων και το αποτέλεσμα θεωρήθηκε ικανοποιητικό με διατήρηση της κίνησης του αντίχειρα και βελτίωση της κοσμητικής του εμφάνισης.

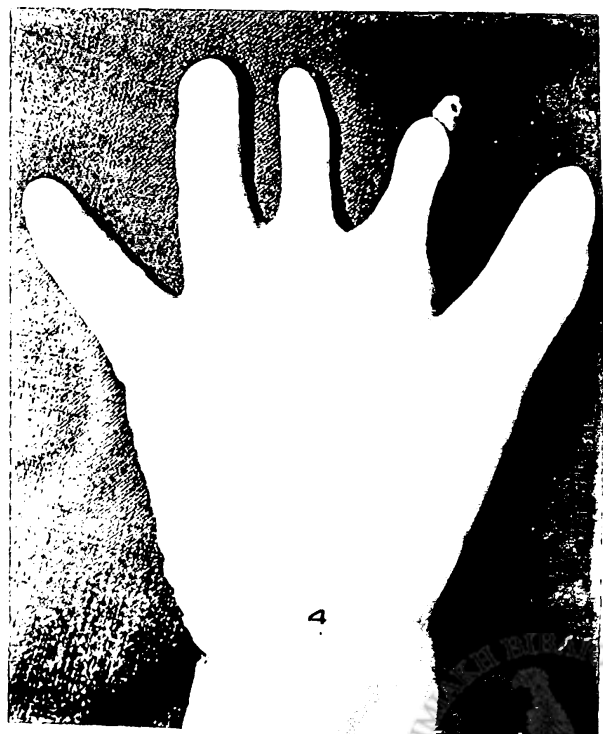
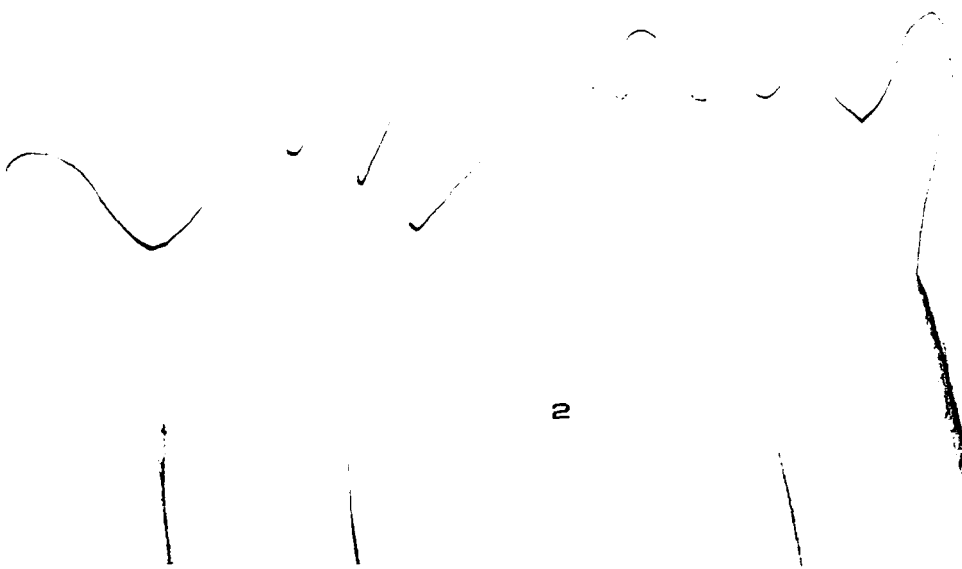
Συζήτηση

Η σπάνια διαφοροποίηση της μακροδακτυλίας, δημιουργεί κοσμητικό και λειτουργικό πρόβλημα στο χέρι. Έχουν προταθεί διάφορες τεχνικές για την αντιμετώπιση της, που αφορούν βράχυνση των οστικών δομών των εμπλεκόμενων δακτύλων, επιφυσιοδέσεις, αφαίρεση μέρους των δακτυλικών νεύρων, μετά από επιμήκη διαχωρισμό τους (**Tsuge, Milesi**)

Σε απελπιστικές περιπτώσεις που το χέρι είναι σε αχρησία, ο ακρωτηριασμός μπορεί να αποτελέσει την καλύτερη λύση, προσφέροντας, λειτουργικότητα και βελτίωση της κοσμητικής εμφάνισης.

Πρέπει να ενημερώνονται οι γονείς, για την δυσκολία στην αντιμετώπιση και ότι πιθανά θα χρειαστούν επανεπεμβάσεις, ενώ τα αποτελέσματα δεν θα οδηγήσουν σε φυσιολογικό δάκτυλο ή δάκτυλα, αλλά θα υπάρχει λειτουργική ανεπάρκεια, επειδή τα προσβεβλημένα δάκτυλα έχουν ποικίλες διαφοροποιήσεις, που αφορούν και τα τενόντια στοιχεία τους.





Εικ. 1: Μακροδακτυλία δακτύλου, μέσου(κορίτσι 2ετών)
 Εικ. 2: Συμβραχυδακτυλία (Συν. Poland)(ασθ No.14 Πιν.13)
 Εικ. 3 : Αντιμετώπιση ασθενούς εικ.1. Ακρωτηριασμός των γιγάντιων δακτύλων, με διατήρηση του 2ου και 3ου μετακαρπίου και μέρους της 1ης φάλαγγας του δείκτη (πολυ καλη συλληπτική δραστηριότητα χεριού)
 Εικ. 4: Αντιμετώπιση ασθενούς εικ 2 Διαχωρισμός συνδακτυλίας 4ου web & εμβάθυνση 1ου web. Απομένει διόρθωση του 2ου & 3ου web.



V. ΥΠΟΠΛΑΣΙΑ

Υλικό

Δεκαεπτά ασθενείς (σχέση φύλου Α:Θ=6:11) εξετάστηκαν στην κλινική μας, λόγω υποπλασίας του χεριού τους σαν σύνολο ή κάποιων δακτύλων μεμονωμένων (π.χ. αντίχειρας). Η ηλικία τους κυμαινόταν από 6 μηνών έως 50 ετών (μ.ο.: =15 ετών). Σε τρεις ασθενείς η υποπλασία ήταν αμφοτερόπλευρη. Σε 7 ασθενείς αφορούσε τον αντίχειρα, ενώ σε μία γυναίκα υπήρχε μεμονωμένη βραχυδακτυλία (βραχυμεσοφαλαγγία) του μέσου. Στους υπόλοιπους ασθενείς υπήρχε γενικότερη προσβολή του χεριού, με συνήθη διαταραχή την υποπλασία της μέσης φάλαγγας των δακτύλων (εκτός του αντίχειρα).

Σε 11 ασθενείς υπήρχαν συνοδές βλάβες του χεριού ή από άλλες περιοχές του σώματος. Δύο ασθενείς είχαν σύνδρομο Poland (συμβραχυδακτυλία).

Αντιμετώπιση

Αντιμετωπίστηκαν 8 ασθενείς. Οι επεμβάσεις που έγιναν αφορούσαν κυρίως διόρθωση των συνυπαρχουσών συνδακτυλιών, σταθεροποίηση ασταθούς άρθρωσης σε τρεις αντίχειρες, ενώ σε τρεις ασθενείς έγινε επιμήκυνση των βραχέων δακτύλων με διάταση, δια εξωτερικής οστεοσύνθεσης των μαλακών μορίων και παρεμβολή οστικού μοσχεύματος από το λαγόνιο (πίνακας 13).

Αποτελέσματα

Στον επανέλεγχο, οι ασθενείς ήταν ευχαριστημένοι από το αποτέλεσμα της επέμβασης. Τα χρησιμοποιούμενα οστικά μοσχεύματα ενσωματώθηκαν και η αύξηση του μήκους των δακτύλων, σε συνδυασμό με τον διαχωρισμό των συνδακτυλιών και των άλλων παραμορφώσεων βελτίωσαν την κοσμητική και λειτουργική εμφάνιση του χεριού.

Συζήτηση

Η υποπλασία του χεριού συχνά συνδυάζεται με διαφοροποιήσεις όπως η συνδακτυλία, κλινοδακτυλία, που η διόρθωσή τους βελτιώνει σαφώς την λειτουργικότητα και την κοσμητική εμφάνιση των προσβελημένων χεριών.

Οι υποπλασίες του αντίχειρα χρειάζονται οπωσδήποτε διόρθωση γιατί η λειτουργία του αντίχειρα, αντανakλά στο 40% της συνολικής λειτουργίας του χεριού. Η βελτίωση της θέσης του, ώστε να βρίσκεται σε αντίθεση με τα άλλα δάκτυλα απαιτεί εμβάθυνση του πρώτου διαστήματος και τενοντομεταφορά για αντίθεση.

Στις περιπτώσεις, όπου υπάρχει μικρή υποπλασία ομοιόμορφη δεν απαιτείται κάποια θεραπεία γιατί η λειτουργική έκπτωση του χεριού είναι ασήμαντη, όπως επίσης και το κοσμητικό έλλειμμα τέτοιο, που δεν δημιουργεί πρόβλημα στον ασθενή.



Πίνακας 13: Υποπλάσια

A/A	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Τύπος	Συνάδες Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	M.E.	Θ	11 μην.	Άμφω	A. IIIa		
2	Σ.Α.	Α	9	Δ	A. IIIa	Κιανοί Σκληροί	
3	Γ.Ι.	Α	17	Δ	Συμφαλαγγία ΕΦΦ		
4	Κ.Α.	Θ	16	Α	Υποπλάσια Μέσης & Ουχοφόρου Μ.-Π.		
5	Β.Α.	Α	13	Δ	A. IIIa	Συνδακτυλία 1ο web Κ.Ε.Α.Σ. (Α) Απλάσια (Α) Α.	Διαχωρισμός συνδακτυλίας Αφρόδεση ΜΚΦ Εμβάθυνση 1ου web
6	Β.Ε.	Θ	10	Α	A. IIIa	Συνδακτυλία 1ο web Απλάσια (Δ) Α. Κερκιδωλενική συνοστέωση	Διόρθωση κλινοδακτυλίας Α.
7	Β.Α.	Θ	45	Α	A. IIIa	Συνδακτυλία 1ο web Τριφαλαγγικός Α.	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
8	Π.Γ.	Α	17	Άμφω	Βραχύς Α. (δυσπλάσια 1ης Φ)	Ατρήσια ρινικών χωνών	
9	Κ.Σ.	Θ	50	Δ	Βραχύ 5ο μετακάρπιο		
10	Κ.Σ.	Θ	12	Δ	Βραχυμεσοφαλαγγία Μ.		
11	Μ.Γ.	Α	30	Άμφω	Βραχυμεσοφαλαγγία Βραχεία μετακάρπια 1-4-5	Κλινοδακτυλία Υπερφαλαγγία	Παρεμβλλόμενο οστικό μόσχευμα
12	Σ.Ε.	Θ	4	Α	Βραχυδακτυλία Δ.-Μ.-Π.-μ.	Συμφαλαγγία μ.	Παρεμβλλόμενο οστικό μόσχευμα
13	Κ.Β.	Θ	16	Α	A. IIIb	ΣΕΙ (Α)	Παρεμβλλόμενο οστικό μόσχευμα Τενοντομεταφορά
14	Λ.Α.	Θ	14	Δ	Βραχυσυνδακτυλία	Σ. Poland	Διαχωρισμός 1ου - 4ου web
15	Μ.Θ.	Θ	10	Α	Βραχυσυνδακτυλία	Συμφαλαγγία Κλινοδακτυλία	Διαχωρισμός 2-3ο web Διορθωτική οστεοτομία
16	Δ.Χ.	Α	5	Δ	Βραχυσυνδακτυλία	Σ. Poland	Διαχωρισμός 2-3ο web
17	Π (αβ)	Θ	6 μην.	Α	A. IIIb		

Α=αριστερά - Δ=δεξιά - Μ=Μέσος - Π= παράμεσος -μ=μικρός, Κ.Ε.Α.Σ.=Κεντρική επιμήκης αποτυχία σχηματισμού



VI. ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΔΑΚΤΥΛΙΟΕΙΔΩΝ ΠΕΡΙΣΦΙΞΕΩΝ

Υλικό

Εξετάσαμε 11 ασθενείς με σύνδρομο δακτυλιοειδών περισφιξεων (σχέση φύλου --> Α:Θ=5:6), ηλικία από 6 μηνών έως 12 ετών (μ.ο.: 5 ετών).

Σε 6 ασθενείς υπήρχε αμφοτερόπλευρη προσβολή. Σε όλους τους ασθενείς υπήρχαν ενδομήτριοι ακρωτηριασμοί (κολοβώματα δακτύλου), σε συνδυασμό με συνδακτυλία. Σε 5 ασθενείς υπήρχε ακροσυνδακτυλία, ενώ σε ένα κορίτσι υπήρχε λεμφοίδημα από πλήρη δακτυλιοειδή περισφιξη.

Σε 9 ασθενείς συνυπήρχαν διαφοροποιήσεις από τα πόδια (δακτυλιοειδείς περισφιξεις, κολοβώματα) ή κρανιοπροσωπικές δυσπλασίες (λαγόχειλος).

Αντιμετώπιση

Αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά οι δέκα ασθενείς, στους οποίους έγινε διαχωρισμός των πολλαπλών συνδακτυλιών, κατά κύριο λόγο. Επιπρόσθετα σε δύο ασθενείς έγινε Z-πλαστική για λύση δακτυλιοειδών περισφιξεων στον καρπό και την βάση του μέσου δακτύλου αντιστοίχως, ενώ σε ένα κορίτσι έγινε επιμήκυνση, με παρεμβολή οστικού μοσχεύματος στον δείκτη.

Τέλος, σε μία μικρή ασθενή (No 10) η οποία είχε κολόβωμα δέικοτου-μέσου-παράμεσου στο ύψος της μέσης φάλαγγας, δεν προτάθηκε κάποια αντιμετώπιση λόγω πολύ καλής λειτουργίας του χεριού. Για κοσμητικούς λόγους προτάθηκε χρήση κοσμητικών δακτύλων Pillet, σε δεύτερο χρόνο π.χ. εφηβεία για ψυχολογικούς λόγους.

Αποτελέσματα

Κατά τον επανέλεγχο αυτών των ασθενών εξετάσαμε τα αποτελέσματα με την ομάδα των συνδακτυλιών. Όλοι οι ασθενείς αυτής της κατηγορίας, είχαν πολύ καλό διαχωρισμό των διαστημάτων, με αποτέλεσμα να μετατραπούν χέρια, που πριν ήταν μία άμορφη μάζα, σε λειτουργικά και χρήσιμα. Σ'αυτή την κατηγορία, έγινε μία μικρή υπερδιόρθωση κάποιων διαστημάτων μέχρι το ύψος των ΜΚΦ αρθρώσεων (η φυσιολογική πτυχή φθάνει περίπου μέχρι την μεσότητα της πρώτης φάλαγγας). Η υπερδιόρθωση αυτή έγινε, για να καταστούν λειτουργικά και χρήσιμα στην σύλληψη ακόμη και μικρά κολοβώματα της πρώτης φάλαγγας.

Σε δύο παιδιά, όπως προαναφέρθηκε, έγιναν Z-πλαστικές για διόρθωση πλήρους δακτυλιοειδούς περισφιξης, που προκαλούσε περιφερικό λεμφοίδημα. Εδώ διαπιστώθηκε διακοπή της αύξησης του οιδήματος με την ανάπτυξη του μέλους. Πρόκειται για μακρόχρονη διαδικασία, που μπορεί να οδηγήσει σε πλήρη εμφάνιση του οιδήματος ή παραμονή κάποιας διαφοράς πάχους του προσβεβλημένου δακτύλου.

Συζήτηση

Το σύνδρομο των δακτυλιοειδών περισφιξεων απαρτίζεται από τρεις κλινικές οντότητες που δυνατόν να ανευρίσκονται μεμονωμένα ή σε συνδυασμό στο ίδιο χέρι. Αυτές είναι: 1. Ακροσυνδακτυλία διαφόρου βαθμού, 2. Κολοβώματα δακτύλων από ενδομήτριοις ακρωτηριασμούς και 3. Δακτυλιοειδείς περισφιξεις με ή χωρίς συνύπαρξη λεμφοιδήματος.

Αν υπάρχει λεμφοίδημα πρέπει σύντομα να γίνεται διόρθωση της διακτυλιοειδούς περισφιξης με Z-πλαστικές και εκτομή του ουλώδους ιστού κάτω από το δέρμα, που περιβάλλει



σαν αγκύλη το δάκτυλο ή το άκρο. Πρέπει η εκτομή της περίσφιξης, να γίνεται πρώτα στο ένα μισό και μετά στο άλλο του δακτύλου, ώστε να μην υπάρχει κίνδυνος αγγειακής δυσπραγίας του. Αναμένουμε διακοπή της αύξησης του οιδήματος, αλλά το οίδημα δεν υποχωρεί άμεσα. Η υποχώρησή του είναι μακροχρόνια διαδικασία και πιθανά να μην εξαφανιστεί πλήρως.

Ο διαχωρισμός των πολλαπλών συνήθως συνδακτυλιών, είναι απαραίτητος. Η υπερδιόρθωση του διαστήματος, από πλευράς βάθους, χρειάζεται στα ιδιαίτερα βραχεία κολοβώματα.

Με τον τρόπο αυτό το χέρι, από άχρηστη άμορφη μάζα, μετατρέπεται σε ένα χρήσιμο λειτουργικά εργαλείο, για τις καθημερινές δραστηριότητες του παιδιού, ενώ παράλληλα βελτιώνει την κοσμητική εμφάνιση ή τουλάχιστον δίνει τις προϋποθέσεις για αυτή την κοσμητική βελτίωση με χρήση κοσμητικών προθέσεων.

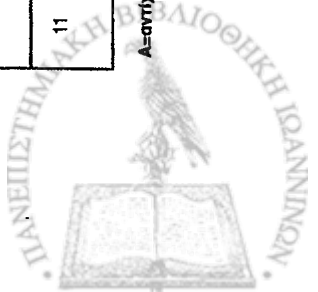
Αν τα κολοβώματα των δακτύλων είναι πολύ μικρά, μπορεί σε δεύτερο χρόνο, μετά τον διαχωρισμό των συνδακτυλιών, να γίνει επιμήκυνσή τους με διάταση του πώρου ή με παρεμβολή οστικών μοσχευμάτων. Η παρέμβαση αυτή βελτιώνει περισσότερο την εικόνα και την λειτουργία του χεριού.

Προχωρώντας περισσότερο, μπορεί το παιδί σε μεγαλύτερη ηλικία, να χρησιμοποιήσει τα μικρά κολοβώματα των φαλάγγων, για προσαρμογή κοσμητικών προθέσεων, εξαλείφοντας το "στίγμα" της συγγενούς "ανωμαλίας" και βελτιώνοντας μ'αυτό τον τρόπο την ψυχολογία του.



A/A	Όνομα	Φύλο	Ηλικία	Χέρι	Είδος θλάσης	Συνοδές Βλάβες	Αντιμετώπιση
1	Κ.Δ.	Α	12	Άμφω	Κολοβώματα Συνδακτυλία 2-3-4ο web Δ. περιφίξεις	Ακρωτηριασμός (Α) κνήμης	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
2	Σ.Π.	Α	2	Άμφω	Κολοβώματα Συνδακτυλία 2-3-4ο web	Λαγόχειλος	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
3	Γ.Α.	Α	5	Δ	Κολοβώματα Συνδακτυλία 1-2-3-4ο web Ακροσυνδακτυλία Δ. περιφίξεις	Κολοβώματα Συνδακτυλία ποδιών	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
4	Μ.Κ.	Θ	9	Δ	Κολοβώματα Συνδακτυλία Ακροσυνδακτυλία	ΣΔΠ ποδιών	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
5	Ν.Ο.	Θ	12	Άμφω	Κολοβώματα Συνδακτυλία Βραχυδακτυλία Δ.	ΣΔΠ ποδιών	Διαχωρισμός συνδακτυλίας Επιμήκυνση Δ. με παρεμβολή οστικού μοσχεύματος
6	Ρ.Σ.	Θ	5	Άμφω	Κολοβώματα Σύνθετη Συνδακτυλία Ακροσυνδακτυλία	Κληνοδακτυλία Δ.-Μ.-Π. (Α)	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
7	Ν (αβ)	Α	9μην.	Άμφω	Κολοβώματα Δ. περιφίξεις Ακροσυνδακτυλία	Λαγόχειλος ΣΔΠ ποδιών με κολοβώματα	Διαχωρισμός συνδακτυλίας
8	Σ.Μ.	Θ	5	Δ	Κολοβώματα Συνδακτυλία 2ου web		Διαχωρισμός συνδακτυλίας
9	Κ.Α.	Α	1	Άμφω	Κολοβώματα Δ. περιφίξεις Ακροσυνδακτυλία	ΣΔΠ ποδιών	Διαχωρισμός συνδακτυλίας Ζ πλαστική δέρματος
10	Δ.Ε.	Θ	5	Α	Κολοβώματα Εοφ Δ.-Μ.-Π Έλλειψη νυχιών Α.-μ.		Δάκτυλα Piliat
11	Β (αβ)	Θ	6μην.	Δ	Δ. περιφίξη Μ. Λεμφοοίδημα	Υποπλασία νυχιών Δ.-Π.	Ζ πλαστική δέρματος

Α=ατύχημα - Δ=δίκτης - Μ=Μέσος - Π= παράμεσος - μ=μικρός, ΣΔΠ= σύνδρομο δακτυλιοειδών περιφίξεων



1



2



3

Σύνδρομο δακτυλιοειδών περισφιξεων (Πίνακας 14)

Εικ. 1 : Δακτυλιοειδής περίσφιξη βάσης (Δ) μέσου με λεμφοίδημα του δακτύλου (ασθ.No.11)

Εικ. 2 : Κολοβώματα δακτύλων και πολλαπλή συνδακτυλία άμφω (ασθ.No..2)

Εικ. 3 : Διαχωρισμός συνδακτυλιών με βελτίωση των δυνατοτήτων του χεριού (ασθ.No..2)



ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Οι συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού, προκαλώντας διαφόρου βαθμού λειτουργική και κοσμητική διαταραχή στο χέρι, αποτελούν μία πρόκληση για τον χειρουργό χεριού. Η δυνατότητα κοσμητικής και λειτουργικής αποκατάστασης των προσβεβλημένων χεριών, εξαρτάται αρχικά από το είδος της ή των διαφοροποιήσεων του χεριού. Απαραίτητη είναι η καταγραφή και ταξινόμηση των διαφοροποιήσεων, που εμφανίζονται σε κάθε χέρι, ώστε να κρίνει ο χειρουργός και να ενημερώσει τους γονείς σχετικά με το τι υπάρχει, τι πρέπει να διορθωθεί και τι αναμένεται από την διόρθωση.

Ο λεπτομερής κλινικός και εργαστηριακός έλεγχος είναι απαραίτητος, γιατί αναδεικνύει συνοδές διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα, που μπορεί να είναι σημαντικές ακόμη και για την ζωή του παιδιού.

Ορισμένες διαφοροποιήσεις πρέπει να διορθώνονται περί το πρώτο έτος της ζωής, για αποφυγή μόνιμων παραμορφώσεων π.χ. κερκιδική αποτυχία σχηματισμού, συνδακτυλίες σε δάκτυλα διαφορετικού μήκους. Γενικά, όμως οι συγγενείς διαφοροποιήσεις πρέπει να διορθώνονται στην προσχολική ηλικία, για αποφυγή ψυχολογικών προβλημάτων του παιδιού κατά την κοινωνικοποίησή του. Η πρώιμη διόρθωση, δίνει την καλύτερη δυνατότητα στο διαφοροποιημένο χέρι, να προσαρμοστεί και αναπτυχθεί με βάση την νέα μορφή, που αποκτά μετά το χειρουργείο.

Η μικροχειρουργική βοηθά τα μέγιστα στην επίτευξη του παραπάνω στόχου, επιτρέποντας ακριβείς χειρισμούς στους μικροσκοπικούς ιστούς του βρέφους, ενώ παράλληλα παρέχει την δυνατότητα μεταφοράς αγγειούμενων ιστών από απομακρυσμένες περιοχές, για διόρθωση σοβαρά διαφοροποιημένων χεριών.

Πρέπει να ακολουθούνται οι γενικοί κανόνες της χειρουργικής του χεριού. Πέρα από κάποιες συγκεκριμένες χειρουργικές τεχνικές, για διόρθωση συγκεκριμένων διαφοροποιήσεων, η αντιμετώπιση πρέπει να εξατομικεύεται.

Στις πιο απλές μορφές, τα αποτελέσματα (κοσμητικά και λειτουργικά) είναι πολύ καλά, εξαλείφοντας το "στίγμα της ανωμαλίας", ενώ σε άλλες περιπτώσεις η διαφοροποίηση είναι τόσο σοβαρή, που η προσπάθεια του χειρουργού, πρέπει να εστιάζεται στη βελτίωση της λειτουργίας του χεριού και χρήσης του, έστω και σαν βοηθητικού. Το τελευταίο, ωστόσο, δεν είναι αποδεκτό, από μεγαλύτερους ασθενείς, που έχουν ήδη προσαρμόσει τις λειτουργικές τους ανάγκες και προτιμούν να μην ακολουθήσουν κάποια από τις προτεινόμενες λύσεις.

Υπάρχουν τέλος διαφοροποιήσεις που είναι ασήμαντες λειτουργικά και κοσμητικά, οπότε δεν χρήζουν αντιμετώπισης. Χρήζουν όμως διερεύνησης, γιατί μπορεί να υποκρύπτουν συνοδές διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα.

Όλα τα παιδιά μετά την αρχική αντιμετώπιση, πρέπει να επανελέγχονται τακτικά, ώστε να αποκαλυφθούν έγκαιρα τυχόν υποτροπές ή διαφοροποιήσεις που ήταν σε λανθάνουσα φάση και με την ανάπτυξη καθίστανται κλινικά εμφανείς.



Περίληψη

Οι συγγενείς διαφοροποιήσεις του χεριού εμφανίζονται με συχνότητα 1:1000 γεννήσεις. Ο θεραπευτικός στόχος είναι η αποκατάσταση της λειτουργίας και της κοσμητικής εμφάνισης του χεριού, αν και το δεύτερο δεν είναι πάντοτε εφικτό.

Σκοπός της μελέτης είναι να παρουσιαστεί η ταξινόμηση αυτών των διαφοροποιήσεων και η αντιμετώπισή τους, στους ασθενείς που εξετάστηκαν στην Ορθοπαιδική Κλινική του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ιωαννίνων, από το 1988 έως το Α'εξάμηνο του 1995.

Εξετάστηκαν 154 ασθενείς. Στα 206 προσβεβλημένα χέρια, καταγράφηκαν 288 διαφοροποιήσεις, με την εξής κατανομή: Αποτυχία σχηματισμού 61, Αποτυχία διαχωρισμού 150, Διπλασιασμοί 30, Μακροδακτυλία 2, Υποπλασία 20, Σύνδρομο δακτυλιοειδών περισφίξεων 17. Συχνότερη διαφοροποίηση ήταν η συνδακτυλία.

Ο προεγχειρητικός έλεγχος έδειξε, ότι σε 43 παιδιά (28%) συνυπήρχαν διαφοροποιήσεις από άλλα συστήματα, ενώ σε 36 παιδιά (≈23%) η διαφοροποίηση ήταν κληρονομική ή οφείλονταν σε επίδραση παραγόντων κατά την ενδομήτρια ζωή.

Χειρουργήσαμε 101 παιδιά (≈66%). Οκτώ παιδιά αντιμετωπίστηκαν συντηρητικά (νάρθηκες ή προθέσεις). 45 ασθενείς δεν αντιμετωπίστηκαν, είτε επειδή οι διαφοροποιήσεις είχαν ασήμαντη λειτουργική και κοσμητική επίπτωση στο χέρι ή επειδή υπήρχε ετερόπλευρη διαφοροποίηση και οι ασθενείς εξυπηρετούσαν τις καθημερινές τους ανάγκες, με το φυσιολογικό χέρι.

Στα 128 χειρουργημένα χέρια, πραγματοποιήθηκαν 152 επεμβάσεις. Αιτία ήταν οι πολλαπλές διαφοροποιήσεις ή οι επανεπεμβάσεις στο ίδιο χέρι. Δεν παρατηρήθηκαν σημαντικές επιπλοκές, εκτός από νέκρωση δερματικών μοσχευμάτων σε 3 ασθενείς και επιπολής φλεγμονή σε 2 (0,5%).

Εξετάζουμε αυτούς τους ασθενείς ανά έτος, μέχρι την σκελετική ωρίμανση, για αναγνώριση και έγκαιρη αντιμετώπιση όποιας πιθανής υποτροπής.

Ο χρόνος επανελέγχου κυμάνθηκε από 7 έτη έως 6 μήνες (μ.ο.: 29 μήνες).

Στην πλειοψηφία των ασθενών, το τελικό αποτέλεσμα, όσον αφορά τη λειτουργία και κοσμητική εμφάνιση του χεριού, ήταν ικανοποιητικό, τόσο για τον ασθενή όσο και για το χειρουργό.



Summary

Congenital hand differences appear with a frequency of 1:1000 live births. The main goal in their treatment, is the restoration of both function and cosmetic appearance of the hand, although the last one is not always feasible.

The purpose of this study is to present the classification of these differences and their management, in the patients treated at the Orthopaedic Department of Ioannina University Hospital from 1988 to 1995.

154 patients were examined. In the 206 affected hands, 288 differences were recorded, with the following classification: Failure of formation 61, Failure of differentiation 150, Duplication 30, Macroductyly 2, Hypoplasia 20, Constriction Ring Syndrome 17. The most common difference was syndactyly.

The preoperative examination showed that 43 children (28%) had associated differences in other systems, while in 36 (\approx 23%) the difference was hereditary or due to some affection during intrauterine life.

We operated 101 children (\approx 66%). Eight children had conservative treatment (splints, prosthesis). 45 patients had no treatment because the differences were minor, creating insignificant functional and cosmetic problem to the hand or because there was a unilateral difference and the daily activities were performed by the normal hand.

In the 128 operated hands, 152 surgical procedures were performed due to multiple differences and reoperations in the same hand. No significant complications were observed, except skin graft necrosis in 3 patients and superficial infection in 2 (0,5%).

We examine these patients once a year, till skeletal maturity, to recognise and treat in time, any possible recurrence.

The follow-up time ranged from 7 years to 6 months (avg: 29 months).

In the majority of the patients, the final result, regarding function and cosmesis, was satisfactory for both the patient and the surgeon.



BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΓΕΝΙΚΑ

1. **Buck-Gramko D.:** Congenital Malformation (Editorial), *J Hand Surgery, Vol 15-B, No 2: 150-151.*
2. **Cheng J.C.Y., Chow S.K., Leung P.C.:** Classification of 578 cases of congenital upper limb anomalies with I.F.F.S.H system- a 10 years experience, *J. Hand Surgery (1987), Vol. 12A, No 6: 1065-1060.*
3. **Dobyns J.H., Wood V.E., Bayne L.G.:** Congenital Hand Deformities. In Green D.P. editor: *Operative Hand Surgery, 3rd ed , New York, 1993, Churchill Livingstone, Inc.*
4. **Dobyns J.H.:** Problems and complications in the management of upper limb anomalies, *Hand Clinics (1986), Vol 2, No 2: 373-381.*
5. **Entin M.A.:** Reconstruction of congenital abnormalities of the upper extremities, *JBJS (1959), Vol 41-A, No 4: 681-701.*
6. **Erhardt R.P.:** Erhardt Developmental Prehension Assessment (EDPA). *Tucson: Therapy Skill Builders, 1989.*
7. **Flatt A.E.:** Kinesiology of the hand, *In the American Academy of Orthopaedic Surgeons: Instructional Course Lectures. Vol 18, St Louis, C.V. Mosby, 1961: 266-281.*
8. **Flatt A.E.:** The care of congenital Hand Anomalies, St. Louis, 1994, *Quality Medical Publishing Inc: 1-63.*
9. **Frantz C.H., O'Rahilly R.:** Congenital Skeletal Limb Deficiencies, *J.B.J.S (1961) Vol. 43-A, No 8: 1202-1224.*
10. **Golberg M., Bartoshesky L.:** Congenital Hand Anomaly: Etiology and Associated Malformations, *Hand Clinics (1985), Vol. 1, No 3: 405-415.*
11. **Hadidi A.T., Kaddah N.T., Zaki M.S., Sami A, Aal N.A.:** Congenital Malformations of the Hand (A study of the vascular pattern), *J Hand Surgery (1990), Vol 15B, No 2: 171-180.*
12. **Jobe M.T., Wright P.I. (II):** Congenital Anomalies of the Hand. In *Cambell's Operative Orthopaedics 8th ed., St Louis 1992, Crenshaw A.H. editor: 3353-3425.*
13. **Kelikian H., Doumanian A.:** Congenital Anomalies of the hand. Part 1; *JBJS (1957), Vol 39-A, No 5: 1002-1019.*
14. **Kilgore E.S., Graham W.P.:** Congenital deformities. In "*The Hand: Surgical and Non-Surgical Management*), Philadelphia, 1977, *Lea and Elbiger: 361-387.*
15. **Lamb D.W., Wynne-Davies R., Soto I:** An estimate of the population frequency of congenital malformations of the upper limb, *J Hand Surgery (1982), Vol 7, No 6: 557-562.*
16. **Landsmeer J.M.F.:** Functional morphology, functional mechanism and biomechanics related to the surgery of the hand. *J Hand Surgery (1989) Vol 14A, No 2, Part 2: 347-398.*



17. **Lenz W.:** Genetics and Limb Deficiencies, *Clinical Orthopaedics* (1980), No 198: 9-17.
18. **Leung P.C., Chan K.M., Cheng J.C.Y.:** Congenital anomalies of the upper limb among the Chinese population in Hong-Kong, *J Hand Surgery* (1982), Vol. 7, No 6: 563-565.
19. **Light T.R.:** Managing Congenital Hand Malformation and Derfomities, *Comprehensive Therapy* (1991): 17(11): 20-24.
20. **Lister G., Scheker L.:** The role of micorsurgery on the reconstruction of congenital deformitier of the hand, *Head Clinics* Vol. 1, No 3: 431-441.
21. **Mantezo R., Rossello M.I., Grandis C.:** Digital Subtraction angiography inpreoperative examination of congenital hand malformations, *J Hand Surgery* (1989), Vol 14-A, No 2, Part 2: 351-352.
22. **Miura T.:** Congenital hand anomalies and Their association with other congenital abnormalities, *The Hand* (1981), Vol 13, No 3: 267-270.
23. **Napier J.R.:** The prehensile movements of the human hand. *JBJS* (1956), 38 B: 902-913.
24. **Page R.E.:** The management of congenital hand deformities, *The Practitioner* (1985) Vol 229: 129-134.
25. **Palmier T.J.:** Hands on Coins, *The Hand* (1982), Vol 14, No 3: 341-343.
26. **Poznaski A.K.:** The hand in Radiologic Diagnosis, 2nd ed. Philadelphia, WS Saunders, 1984
27. **Saint-Hilaire J.G.:** Historie générale et particulière der anomalies de l'organisations chez d'homme et les amimaux, Avec Atlas, Vol 1-4. Paris 1832-1837, Editions: J-B Bailliere.
28. **Seitz W.H., Froimson A.I.:** Multifaceted Pediatric Congenital Hand Reconstruction, *Orthopaedic Review* (1989), Vol 18, No 7: 769-773.
29. **Sigmond M.B., Thompson W.W., Winter R.B.:** Congenital Hand Deformities and their Relationship to the Spine (Review), *Minnesota Medicine*, (1978): 491-496.
30. **Simmons B.P.:** Congenital deformities of the hand, *Lecture in Harvard Medical School*.
31. **Smith R.J.:** Preventive Surgery for Congenital Deformities of the hand, *Hand Clinics* (1985), Vol 1, No 3: 373-382.
32. **Steindler A.:** Kinesiology of the human body under normal and Pathological Conditions, Springfield, Illinois 1955, Thomas C.C. ed.: 516-536.
33. **Stetson R.H., McDill J.A.:** Mechanism of different types of movements. *Psychol. Monogr.* (1923); 32(3): 18-49.
34. **Swanson A.B., Hagert C.G., Swanson G.:** Evaluation of impairment of Hand Function, *J Hand Surgery* (1983), Vol 8, No 5, part 2: 709-723.
35. **Swanson A.B., Swanson G., Tada K.:** A classification for congenital limb malformation, *J. Hand Surgery* (1983), Vol. 8, No 5, Part 2: 693-702.
36. **Tachdgian M.O.:** Congenital Deformities, In *Pediatric Orthopaedics*, Philadelphia, 1992, 2nd ed., W.B. Saunders: 104-297.



37. **Tentamy S., McKusik V.A.:** Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. *In Bergsma Ded.: The Clinical Delineation of Birth Defects III: Limb Malformations.* New York; National Foundation-March of Dimes, 1979: 125-164.
38. **Τσούρας Σ.Ι.:** Μαθήματα Ιστορίας της Ιατρικής Τεύχος Α', Θεσσαλονίκη, Εκδόσεις "Παρατηρητής", 1980.
39. **Upton J., Mulliken J.B., Murray J.E.:** Classification and rationale for management of vascular anomalies in the upper extremity, *J Hand Surgery (1985), Vol 10A, No 6, Part 2: 970-975.*
40. **Verdan C.E.:** A museum for the human hand. *J Hand Surgery (1985), Vol 10A, No 6, Part 2: 951-953.*
41. **Wrist and Hand: Congenital Anomalies and Pediatric Reconstruction, Update Home Study Syllabus, 1994, Vol IV: 353-365**
42. **Wynne-Davies R., Lamb D.W.:** Congenital upper limb anomalies: An etiologic grouping of clinical, genetic and epidemiologic data from 387 patients with "absence" defects, constriction bands, polydactylies and syndactylies. *J Hand Surgery (1985), Vol 10A, No 6, Part 2: 958-964.*
43. **Παπαγιανόπουλος Ι.Γ.:** Θέματα Ιστορίας της Ιατρικής, Ιωάννινα 1992.

I. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΥ

1. **Aitken G, Frantz Ch:** The Child Amputee, *Clinical Orthopaedics, (1980), Number 148: 3-8.*
2. **Baumgartner R:** Active and Carrier-Tool Protheses for Upper Limb Amputations, *Orthopaedic Clinics of North America (1981), Vol 12, No 4: 953-959.*
3. **Bayne L, Klug M:** Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies, *J Hand Surgery (1987), Vol 12A, Number 2: 169-179.*
4. **Bora FW, Osterman AL, Kaneda RR, Esterhai J:** Radial Club-hand Deformity, *JBJS (1981), Vol 63A, No 5: 741-745.*
5. **Brown P:** The Rational Selection of Treatment for Upper Extremity Amputations, *Orthopaedic Clinics of North America, (1981), Vol 12, No 4: 843-848.*
6. **Buck-Gramko D:** Cleft Hands: Classification and Treatment, *Hand Clinics, (1985), Vol 1, No 3: 467-473.*
7. **Buck-Gramko D:** Pollicization of the Index Finger, *JBJS, (1971) Vol 53A, No 8: 1605-1617.*
8. **Buck-Gramko D:** Radialization as a new treatment for radial club hand, *J Hand Surgery, (1985), Vol 10A, No 6 Part 2: 964-968.*
9. **Delorme L:** Treatment of Congenital Absence of the Radius by Transepiphyseal Fixation, *JBJS, (1969), Vol 51A, No 1: 117-129.*
10. **Dobyns J:** Segmental Digital Transposition in Congenital Hand Deformities, *Hand Clinics, (1985) Vol 1, No 3: 475-482.*



11. **Eaton Ch, Lister G:** Toe Transfer for Congenital Hand Defects, *Microsurgery* (1991), 12: 186-195.
12. **Gilbert A:** Reconstruction of Congenital Hand Defects with Microvascular Toe Transfers, *Hand Clinics*, (1985), Vol 1, No 2: 351-360.
13. **Ilizarov G:** Clinical Application of the Tension-Stress Effect for Limb Lengthening, *Clinical Orthopaedics*, (1990), Number 250: 8-26.
14. **Imamura T, Miura T:** The carpal bones in congenital hand anomalies: A radiographic study in patients older than ten years, *J Hand Surgery*, (1988), 13A: 650-656.
15. **Lamb D, Scott H:** Management of Congenital and Acquired Amputation in Children, *Orth. Clinics of North America*, (1981), Vol 12, No 4: 977-994.
16. **Law H:** Engineering of Upper Limb Prostheses, *Orth. Clinics of North America*, (1981) Vol 12, No 4: 929-951.
17. **Lidge RT:** Congenital Radial Deficient Club Hand, *JBJS*, (1969), Vol 51A, No 5: 1041-1042.
18. **Manske PR, Rotman MB, Dailey LA:** Long-term functional results after pollicization for the congenitally deficient thumb, *J Hand Surgery*, (1992), 17A: 1064-1072.
19. **Miura T:** Cleft hand involving only the ring and small fingers, *J Hand Surgery*, (1988), Vol 13A: No 4: 530-534.
20. **Miura T:** Congenital absence of the fourth metacarpal bone (Congenital dysplasia of the ring finger), *J Hand Surgery*, (1988), 13A: 93-96.
21. **Ogino T:** Teratogenic relationship between polydactyly Syndactyly and Cleft hand, *J Hand Surgery*, (1990), 15B: 201-202.
22. **Pillet J:** The Aesthetic Hand Prosthesis, *Orth. Clinics of North America* (1981), Vol 12, No 4: 961-969.
23. **Radocha R, Netscher D, Kleinert H:** Toe Phalangeal Grafts in Congenital Hand Anomalies, *J. hand Surgery* (1993), Vol 18A, No 5: 833-841.
24. **Rayan GM:** Ulnocarpal arthrodesis for recurrent radial clubhand deformity in adolescents, *J Hand Surgery*, (1992), Vol 17A, No 1: 24-27.
25. **Riordan DC:** Congenital Absence of the Radius, *JBJS*, (1955) Vol 37A, No 6: 1129-1140.
26. **Rosenfelder R:** Infant Amputees: Early Growth and Care, *Clinical Orthopaedics*, (1980), Number 148: 41-46.
27. **Sandzen SC:** Classification and Functional Management of Congenital Central Defect of the Hand, *Hand Clinics*, (1985), Vol 1, No 3: 483-498.
28. **Sandzen SC:** Thumb Web Reconstruction, *Clinical Orthopaedics*, (1985), Number 195: 66-82.
29. **Scheider W, Reirchert B, Pallua N, Meyer H:** Correction of Hypoplastic Thumb by free transfer of metatarsal bone: A case report, *Microsurgery* (1993), 14: 468-471.



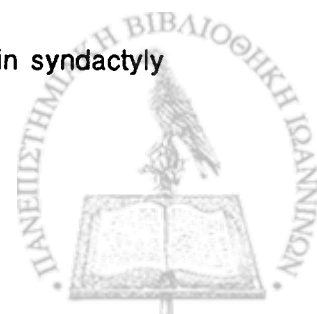
30. **Seitz WH:** Distraction osteogenesis of a congenital amputation at the elbow, *J Hand Surgery*, (1989), 14A: 945-948.
31. **Shaperman J, Sumida C:** Recent Advances in Research in Prosthetics for Children, *Clinical Orthopaedics*, (1980), Number 148: 26-33.
32. **Skerik SK, Flatt AE:** The Anatomy of Congenital Radial Dysplasia, *Clinical Orthopaedics*, (1969), Number 66: 125-143.
33. **Sörbye R:** Myoelectric Prosthetic Fitting in Young Children, *Clinical Orthopaedics*, (1980), Number 14B: 34-40.
34. **Swanson A, Swanson G:** The Krukenberg Procedure in the Juvenile Amputee, *Clinical Orthopaedics*, (1980), Number 148: 55-61.
35. **Sykes PJ:** The surgical treatment of congenital hand deficiency, *Prosthetics and Orthotics International*, (1991), 15: 106-111.
36. **Tajima T:** Classification of Thumb Hypoplasia, *Hand Clinics*, (1985), Vol 1, No 3: 577-578.
37. **Tubiana R:** Krukenberg's Operation, *Orth. Clinics of North America* (1981), Vol 12, No 4: 819-826.
38. **Vekris M.D., Malizos K.N., Beris A.E., Zaravelas A.D., Soucacos P.N.:** Index finger pollicization in the reconstruction of the congenitally deficient thumb. Paper presented at the Combined Meeting of the Hellenic and Swedish Association of Orthopaedic Surgery and Traumatology with participation of Cyprus Orthopaedic Association. Rhodes, October 24-28, 1995.
39. **Wood V, Slutsky D:** Creation of an opposable small finger by muscle transfer, *J Hand Surgery*, (1991), Vol 16A, No 5: 810-813.
40. **Wood VE:** Congenital Thumb Deformities, *Clinical Orthopaedics*, (1985) No 195: 7-25.
41. **Wood VE:** Small finger pollicization in the radial club hand, *J. Hand Surgery*, (1988) Vol 13A, No 1: 96-98.
42. **Zhnog - Wei C:** Reconstruction by Autogenous Toe Transplantations for Total Hand Amputation, *Orth. Clinics of North America* (1981), Vol 12, No 4: 835-842.
43. **Zhong - Wei C, Meyer V, Beasley R:** The versatile second toe microvascular transfer, *Orth. Clinics of North America* (1981), Vol 12, No 4: 827-834.

II. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΥ

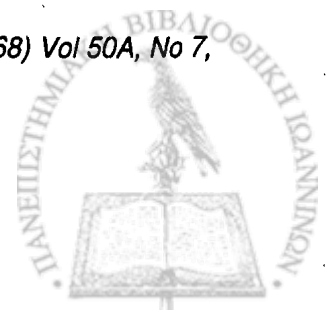
1. **Βεκρής Μ.Δ., Μπερής Α.Ε., Μαλίζος Κ.Ν., Κώστα Ι, Μποντιώτη Ε., Σουκάκος Π.Ν.:** Η συγγενής συνδακτυλία και η χειρουργική της διόρθωση. Ανακοίνωση στο Κοινό Συνέδριο της ΕΕΧΟΤ και Ιταλικής Εταιρείας Ορθοπαιδικής και Τραυματολογίας, Χαλκιδική 4-7 Μαΐου, 1994.
2. **Barot LR, Caplan HS:** Early Surgical Intervention in Apert's Syndactyly, *Plast Reconstr. Surg.* (1986). Vol 77, No2: 282-287.



3. **Beals RK, Crawford S:** Congenital Absence of the Pectoral Muscles, *Clinical Orthopaedics*, (1976), No 119: 166-171.
4. **Beris A.E, Vekris M.D., Malizos K.N., Soucacos P.N. :** Surgical treatment of congenital syndactyly. *Paper presented at the International Congress of Surgery of the Hand and Upper Extremity in Cooperation with IFSSH and FESSH, Izmir , Turkey, Sept. 24-28, 1994.*
5. **Buck-Gramko D, Wood VE:** The treatment of metacarpal synostosis, *J Hand Surgery*, (1993) 18A: 565-580.
6. **Burke F, Flatt AE:** Clinodactyly-A review of a series of cases. *Hand* (1979), 2: 269-280
7. **Call WH, Strickland JW:** Functional hand reconstruction in the whistling-face syndrome *J Hand Surgery*, (1981), Vol 6, No 2: 148-151.
8. **Capek L, Khouri RK:** Principles of Syndactyly Surgery. *Contemporary Orthopaedics* (1995), Vol 30, No 2: 101-105.
9. **Colville J:** Syndactyly correction *British Journal of Plastic Surgery* (1989), 42: 1: 12-16.
10. **Delaney TJ, Eswar S:** Carpal coalitions, *J Hand Surgery*, (1992), 17A: 28-31.
11. **Dentinger M, Mandl H, Frey M, Holle J, Freilinger G:** Late results following surgical correction of syndactyly and symbrachydactyly, *Zeitschrift fur Kinderchirurgie* (1989), 44(1): 50-54, (Abstract).
12. **Dobyns JH, Wood VE, Bayne LG:** Congenital hand deformities. *In Green D.P. editor: Operative Hand Surgery, ed. 3rd, New York, 1993, Churchill Livingstone, Inc:*
13. **Flatt AE:** The care of congenital Hand Anomalies, *St Louis 1994, Quality Medical Publishing Inc.*
14. **Gaal SA, Doyle GR, Larsen IJ:** Symphalangism in Hawaii: A study of three distinct ethnic pedigrees, *J Hand Surgery*, (1988), 13A: 783-787.
15. **Gudushauri OH, Tvaliasvili LA:** Local Epidermoplasty for syndactyly. *International Orthopaedics (SICOT)* (1991), 15: 39-43.
16. **Hori M, Nakamura R, Inoue G, Imamura T, Horii E, Tanaka Y, Miura T:** Nonoperative treatment of camptodactyly, *J Hand Surgery*, (1987), Vol 12A, No 6: 1062-1065.
17. **Imamura T, Miura T:** The carpal bones in congenital hand anomalies: A radiographic study in patients older than ten years, *J Hand Surgery*, (1988), 13A: 650-656.
18. **Jones GB:** Delta phalanx, *JBJS*, (1964), 46: 226-228.
19. **Kay S, Watson JS:** Experience with tissue expansion in the treatment of syndactyly. *Paper read at the British Society for Surgery of the Hand meeting in London. November 1987 (quotted from paper 31).*
20. **Lewis RC, Nordyke MD, Duncan KH:** Web space reconstuction with M-V flap, *J Hand Surgery* (1988) Vol 13A, No 1: 40-43.
21. **Lundkvist L, Barfred T:** A double pulp flap technique for creating nail-folds in syndactyly release, *J Hand Surg* (1991), Vol 16B, No 1: 32-34.



22. **Macnicol MF:** Kienböck's disease in association with carpal coalition, *The Hand* (1982), Vol 14, No 2: 185-187.
23. **Malizos K.N., Vekris M.D., Soucacos P.N., Beris A.E.:** Treatment of congenital syndactyly and the related skeletal differences. *Paper presented at the Compined Meeting of the Hellenic and American Societies for Surgery of the Hand, Corfu, June 13-16, 1994.*
24. **McFarlane RM, Classen DA, Porte AM, Botz JS:** The anatomy and treatment of camptodactyly of the small finger, *J Hand Surgery* (1992), Vol 17A, No 1: 35-44.
25. **Miura T, Nakamura R, Suzuki M, Watanabe K:** Cleft hand, Syndactyly and Hypoplastic Thumb, *J Hand Surg* (1992), Vol 17B, No 3: 365-370.
26. **Miura T:** Congenital synostosis between the fourth and fifth metacarpal bones, *J Hand Surgery*, (1988), 13A: 83-88.
27. **Moore MH:** Non adjacent syndactyly in the congenital contsriction band syndrome, *J Hand Surg* (1992), Vol 17A, No 1: 21-23.
28. **Moss ALH, Foucher G,** Syndactyly: Can web Creep be avoided? *J Hand Surg.* (1990) Vol 15B, No 2: 193-200.
29. **Ogino T, Kato H:** Clinical features and treatment of congenital fusion of the small and ring finger metacarpals, *J Hand Surgery*, (1993), 18A: 995-1003.
30. **Ostrowski DM, Feagin CA, Gould JS:** A three-flap web-plasty for release of short congenital syndactyly and dorsal adduction contracture. *J Hand Surg* (1991), Vol 16A, No 4: 634-641.
31. **Percival NJ, Sykes PJ:** Syndactyly: A review of the factors which influence surgical treatment, *J Hand Surg* (1989), Vol 14B, No 2: 196-200.
32. **Siegert JJ, Cooney WP, Dobyns JH:** Management of Simple Camptodactyy, *J Hand Surgery*, (1990) Vol 15B, No 2: 181-189.
33. **Smith RJ:** Osteotomy for "delta phalanx" deformity, *Clinical Orthopaedics*, (1977), 123: 91-94.
34. **Sommerkamp TG, Ezaki M, Carter PR, Hentz V.R.:** The pulp plasty: A composite graft for complete syndactyly finger tip separations, *J Hand Surg.* (1992), Vol 17A, No 1: 15-20.
35. **Sugihara T, Ohura T, Umeda T:** Surgical method for treatment of Syndactyly with osseous fusion of the distal phalanges, *Plast Reconstr. Surg* (1991), Vol 87, No 1: 157-164.
36. **Uzunismail A:** Utility of the "seagull" flap for unoperated simple complete syndactyly in adults. *British Journal of Plastic Surgery* (1988), 41: 548-550.
37. **Van der Biezen JJ, Bloem AM:** The double opposing palmar flaps in complex syndactyly, *J Hand Surg* (1992), Vol 17A, No 6: 1059-1064.
38. **Watson HK, Boyes JH:** Congenital angular deformity of the digits. Delta phalanx, *JBJS*, (1967), 49: 333-338.
39. **Weckesser EC, Reed JP, Heiple KG:** Congenital clasped thumb, *JBJS*, (1968) Vol 50A, No 7, 1417-1428.



40. **Wood VE, Biondi J:** Treatment of the wind blown hand, *J Hand Surgery*, (1990), 15A: 431-438.
41. **Wood VE, Flatt AE:** Congenital triangular bones in the hand, *J Hand Surgery* (1977), 2: 179-193.
42. **Wood VE:** Congenital Thumb Deformities, *Clinical Orthopaedics*, (1985), No 195: 7-25.
43. **Zielinski CJ, Gunther SF:** Congenital fusion of the scaphoid and trapezium- Case report, *J hand Surgery*, (1981), Vol 6, No 3: 220-222.
44. **Zoltie N, Verlende P, Logan A:** Full Thickness Grafts taken from the plantar instep for syndactyly release, *J Hand Surg* (1989), Vol 14B, No 2: 201-203.

III. ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΙ (ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΕΣ).

1. **Harrison RG, Pearson MA, Roaf R:** Ulnar Dimelia, *JBJS* (1960) Vol 42B, No 3: 549-555.
2. **Iwasawa M, Matsuo K, Hirose T, Sakaguchi Y:** Improvement in the surgical results of treatment of duplicated thumb by preoperative splinting, *J Hand Surgery*, (1989) 14A: 941-945.
3. **Jennings JF, Peimer CA, Sherwin FS:** Reduction osteotomy for triphalangeal thumb: An 11 year review, *J Hand Surgery*, (1992), Vol 17A, No 1: 8-14.
4. **King RJ, Hayes AD:** The mirror hand abnormality, *The Hand*, (1982) Vol 14, No 2: 188-193.
5. **Manske RP:** Treatment of duplicated thumb using a ligamentous/periosteal flap, *J Hand Surgery*, (1989) Vol 14A: 728-733.
6. **Miura T, Nakamura R, Imamura T:** Polydactyly of the hands and feet, *J Hand Surgery*, (1981), 12A: 474-476.
7. **Peimer CA:** Combined reduction osteotomy for triphalangeal thumb, *J Hand Surgery*, 1985, Vol 10A, No3: 376-381.
8. **Wassel HD:** The Results of surgery for polydactyly of the thumb, *Clinical Orthopaedics*, (1969), No 64: 175-193.
9. **Wood VE:** Congenital Thumb Deformities, *Clinical Orthopaedics*, (1985), No 195: 7-25.
10. **Wood VE:** Treatment of Central polydactyly. *Clinical Orthopaedics* (1971), No 74: 196-205

IV. ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ

1. **Amadio PC, Reiman HM, Dobyns JH:** Lipofibromatous hamartoma of nerve, *J Hand Surgery* (1988) Vol 13A, No 1: 67
2. **Barsky AJ:** Macroductyly, *JBJS*, (1967), Vol 49A, No 7: 1255-1266.



3. **Dobyns JH, Wood VE, Bayne LG:** Congenital hand deformities. In Green DP editor. *Operative Hand Surgery, ed, 3rd, New York, 1993, Churchill Livingstone, Inc*
4. **Flatt AE:** The care of congenital Hand Anomalies, *St Louis 1994, Quality Medical Publishing Inc.*
5. **Minguella J, Cusi V:** Macrodactyly of the hands and feet, *International Orthopaedics (1992), 16: 245-242.*
6. **Ofodile FA:** Macrodactyly in blacks, *J hand Surgery, (1982) Vol 7, No 6: 566-568.*
7. **Schuind F, Merle M, Dap Ph.F., Bour C, Michon J:** Hyperostoric macrodactyly, *J Hand Surgery, (1988), 13A: 544-548.*
8. **Stern PJ, Nuquist SR:** Macrodactyly in ulnar nerve distribution associated with cubital tunnel syndrome, *J Hand Surgery, (1982), Vol 7, No 6: 569-571.*
9. **Tsuge K:** Treatment of macrodactyly, *J Hand Surgery (1985), Vol 10A, No 6, part 2: 968-969.*

V. ΥΠΟΠΛΑΣΙΑ

1. **Dentinger M, Mandl H, Frey M, Holle J, Freilinger G:** Late results following surgical correction of syndactyly and symbrachydactyly, *Zeitschrift fur Kinderchirurgie (1989), 44(1): 50-54, (Abstract).*
2. **Dobyns JH, Wood VE, Bayne LG:** Congenital hand deformities. In Green DP editor: *Operative Hand Surgery, ed 3rd, New York, 1993, Churchill Livingstone Inc.*
3. **Flatt AE:** The Care of Congenital Hand Anomalies *JBJS, (1994), pp: 109-117, 154-161*
4. **Flatt AE:** The Care of Congenital Hand Anomalies, *St. Louis 1994, Quality Medical Publishing, Inc: 228-275.*
5. **Matev IB:** The bone lengthening method in hand reconstruction: Twenty years experience, *J Hand Surgery, (1989), Vol 14A, No 2, part two: 376-378*
6. **Ogino T, Minami A, Kato H:** Clinical features and roentgenograms of symbrachydactyly, *J Hand Surgery, (1989), 14B: 303-306.*
7. **Radocha R, Netscher D, Kleinert H:** Toe Phalangeal Grafts in Congenital Hand Anomalies, *J. hand Surgery (1993), Vol 18A, No 5: 833-841.*

VI. ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΔΑΚΤΥΛΙΟΕΙΔΩΝ ΠΕΡΙΣΦΙΞΕΩΝ

1. **Field JH, Krag DD:** Congenital Constricting Bands and Congenital AMputation of the Fingers, *JBJS, (1973), 55A: 1035-1041.*
2. **Flatt AE:** The Care of Congenital Hand Anomalies, *St. Louis 1994, Quality Medical Publishing, Inc: 228-275.*



3. **Kino Y:** Clinical and Experimental Studies of the Congenital Constriction Band Syndrome, with an Emphasis on Its Etiology, *JBJS*, (1975) Vol 57A, No 5: 636-643.
4. **Moore MH:** Non adjacent syndactyly in the congenital constriction band syndrome, *J Hand Surg* (1992), Vol 17A, No 1: 21-23.
5. **Patterson TJS:** Congenital Ring Constrictions, *British J Plast Surg*, (1961) 14: 1-31.



2. Debray H, Weill V. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
3. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
4. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
5. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
6. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
7. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
8. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
9. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.

VI. Bibliography

1. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
2. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
3. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
4. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
5. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
6. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
7. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
8. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
9. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
10. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
11. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.
12. *Ann Chir (Paris)* 1921; Vol 1, No 1, p 1-10.

VII. Index

... concerning ... and the ... of the fingers.

... Quality Medical Publishing.

