



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII REPUBLICII MOLDOVA  
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂȘI FARMACIE  
«NICOLAE TESTEMIȚANU»

NICOLAE ȘAVGA

**MALFORMAȚII CONGENITALE DE DEZVOLTARE  
A MEMBRULUI SUPERIOR**

CHIȘINĂU, 2016



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII REPUBLICII MOLDOVA  
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂȘI FARMACIE  
«NICOLAE TESTEMIȚANU»

NICOLAE ȘAVGA

**MALFORMAȚII CONGENITALE DE DEZVOLTARE  
A MEMBRULUI SUPERIOR**

**Îndrumarea metodică**

**739313**

Universitatea de Stat de  
Medicina și Farmacie  
„Nicolae Testemițanu”  
Biblioteca Științifică

*sl. 2*

**CHIȘINĂU, 2016**

Aprobat de Consiliul Metodic Central al USMF  
 «Nicolae Testemițanu» din 15.01.2016, process-verbal nr. 2

**Autor:**

*Şavga Nicolae* - dr. hab. med., conferențiar cercetător, collaborator științific superior în laboratorul “Infecții chirurgicale la copil”, Clinica de Vertebrologie, Ortopedie și Traumatologie Pediatrică a USMF “Nicolae Testemițanu”, Om Emerit.

**Recenzenți:**

*Gudumac Eva* - profesor universitar, dr. hab. med., șef catedră “Chirurgie, AnestezioLOGIE și Reanimație Pediatrică” a USMF “Nicolae Testemițanu”, Academician al A.Ş.R.M., Om Emerit.

*Bernic Janna* - profesor universitar, dr. hab. med., catedra “Chirurgie, Ortopedie și AnestezioLOGIE Pediatrică” a USMF “Nicolae Testemițanu”.

**Şavga Nicolae**

Malformații congenitale de dezvoltarea membrul superior / Nicolae Şavga; Univer. De Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”.- Chișinău : S. n., 2016 (Tipografia “Foxtrot”). - 44p.

Bibliogr.: p. 42-44 (20 tit.). - 100 ex.

ISBN 978-9975-89-011-3.

616.717-007.2

§ 28

ISBN 978-9975-89-011-3

© N. Şavga, 2016

**CUPRINS**

1. ÎNTRODUCERE.....	5
2. FORMELE NOZOLOGICE ALE MALFORMAȚIILOR CONGENITALE DE DEZVOLTARE A MEMBRULUI SUPERIOR.....	6
• MALFORMAȚII TERMINALE DE DEZVOLTERE A MEMBRULUI SUPERIOR.....	6
• ANOMALII CONGENITALE DE DEZVOLTARE A SEGMENTELOR MEMBRULUI SUPERIOR.....	9
• ANOMALII CONGENITALE DE DEZVOLTERE A PALMEI.....	19
• ANOMALII SCHELETICE GENERALIZATE .....	34
4. TESTE DE AUTOEVALUARE .....	36
5. CHEILE.....	41
6. BIBLIOGRAFIE .....	42

## **1. ÎNTRODUCERE**

Anomaliiile congenitale ale unor organe și segmente anatomicice ale corpului sunt diagnosticate la 1-2% dintre nou-născuți, iar 10% dintre acești copii au defecte de dezvoltare a membrelor superioare. Actualmente în literatură există mai multe clasificări care se bazează pe localizarea anatomică

Există mai multe clasificări ale anomalieiilor congenitale de dezvoltare a membrului superior, principala clasificare – anatomică, se bazează pe morfologia anomaliei membrului și are rolul principal la alegerea tacticii de tratament al pacientului.

Astfel malformațiile congenitale de dezvoltare ale sistemului osos sunt defecte anatomicice ale organelor sau țesuturilor organismului în creștere, care nu se încadrează în limitele de variație a dimensiunilor, formelor și structurilor lor.

Ele apar, de regulă, intrauterin, având ca factor cauzal dereglările proceselor de dezvoltare a embrionului sub influența diferitor factori nocivi:

1. genetici – 20%;
2. endogeni – 10%;
3. exogeni – 10%;
4. neidentificați – 60%.

Mai există clasificările: genetică, embriologică, teratologică.

**Clasificarea internațională embryologică a MCD ale membrului superior**

### **I. Deregлarea dezvoltării:**

#### **1) *transversală*:**

- *terminală* (falanga, carpul, antebrațul)
- *interpolată* (sinbrahidactilie, focomelie);

#### **2) *longitudinală*.**

## **II. Dereglarea diferențierii:**

- 1) **țesuturilor moi** (sindactilia cutanată, camptodactilia);
- 2) **structurii oaselor** (sinostoza oaselor antebrațului, sindactilia oaselor, concrescența oaselor carpului, sifalangie, clinodactilia);
- 3) **stări de tip tumoral** (ale țesuturilor: vascular, limfatic, nervos, conjunctiv sau osos).

**III. Dublare** (polidactilia, trifalangia primului deget, dimelia ulnară sau "imaginea palmei în oglindă").

**IV. Creștere excesivă** (macrodactilia).

**V. Reducerea creșterii** (brahisindactilia, brahidactilia, deformarea Madelung).

**VI. Sindromul "constricție cu benzi"** (al bridelor amniotice), Boala amniotică.

**VII. Anomalii generalizate ale scheletului** (sindromul Apert, sindromul Poland, sindromul Carpenter, sindromul Pfeiffer, artrrogripoza, boala lui Marfan).

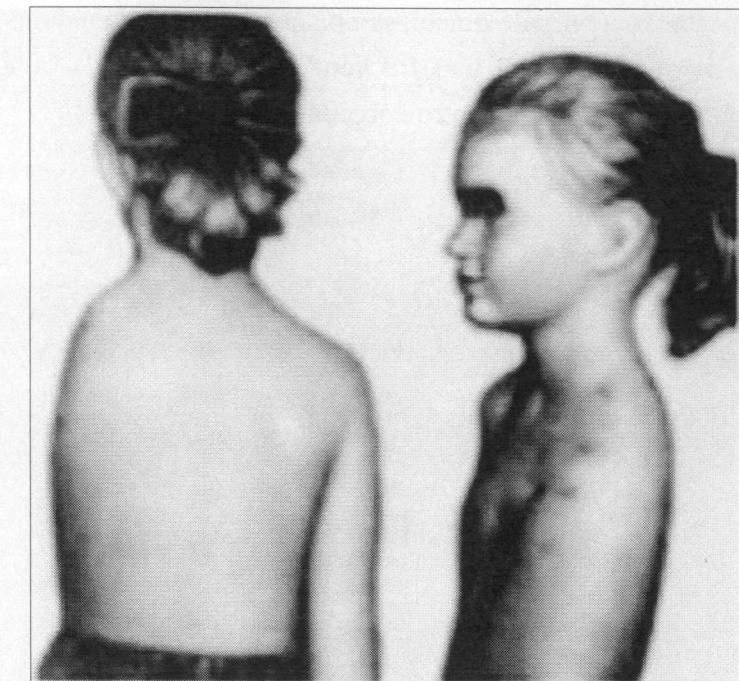
## **2. FORMELE NOZOLOGICE ALE MALFORMAȚIILOR CONGENITALE DE DEZVOLTARE A MEMBRULUI SUPERIOR**

### **MALFORMAȚII TERMINALE DE DEZVOLTERE A MEMBRULUI SUPERIOR**

**Amelia** (gr. *melos* – membru) – anomalie congenitală, caracterizată prin absența totală a membrului (fig. 1):

- *abrahie* – lipsa celor două membre superioare;
- *monobrahie* – lipsa unui membru superior.

**Tratament:** - aplicarea protezelor adaptate vîrstei pacientului.



**Figura 1. Amelie unilaterală (monobrahie)**

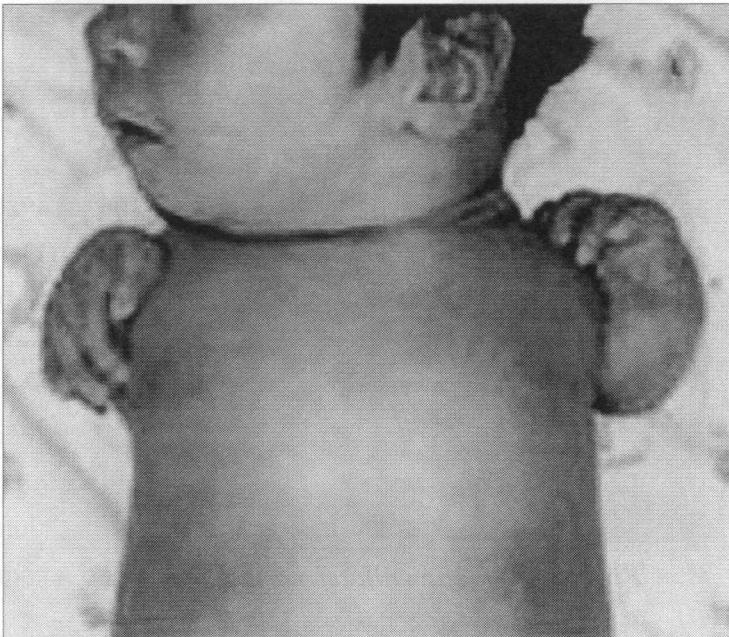
**Focomelia** (gr. *phoke* – focă, *melos* – extremitate) – afecțiune malformativă care constă în lipsa totală sau parțială a segmentelor proximale ale membrului superior. Focomelia tipică se caracterizează prin lipsa totală atât a humerusului, cât și a antebrațului, în acest caz palma pornește de la rudimentul umărului și seamănă cu laba focii.

**Tipurile focomeliei:**

- a) *proximală* – aplazia humerusului;
- b) *distală* – aplazia oaselor antebrațului;
- c) *totală* – aplazia tuturor oaselor tubulare ale membrului superior.

Tratamentul chirurgical al focomeliei totale este ca scop sporirea capacitatei funcționale a segmentului păstrat prin amplificarea

mobilității lui. Pacienții, de obicei, se obișnuesc ușor a folosi membrul malformativ sau utilizează mai frecvent funcția picioarele în loc de mâini. Proteza se va aplica pentru corecția defectului cosmetic.



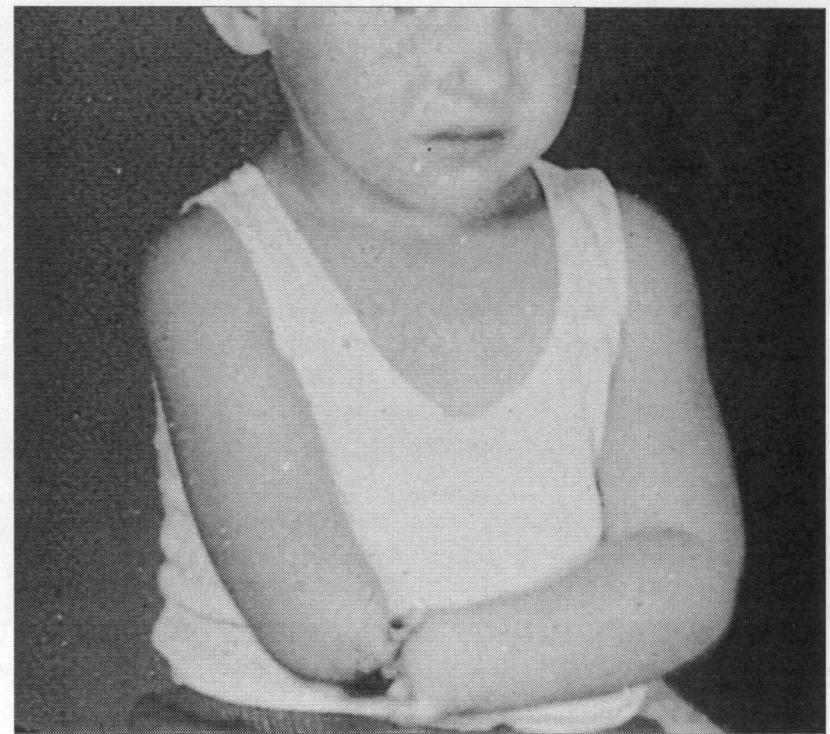
**Figura 2. Focomelie bilaterală**

**Hemimelia** (gr. *hemi* – jumătate, *melos* – extremitate) – anomalie de dezvoltare caracterizată prin absența extremității unui membru (palmă sau antebraț și palmă), pe când porțiunile superioare fiind dezvoltate normal.

**Se diferențiază:**

- hemimelia totală* – lipsa antebrațului și palmei;
- hemimelia parțială* – este păstrată partea proximală a antebrațului (fig. 3).

În caz de hemimelia parțială este posibilă intervenția chirurgicală, care constă în "despicarea" antebrațului. În caz de hemimelia totală este indicată proteza.



**Figura 3. Hemimelia parțială a membrului superior (amputarea congenitală a porțiunii distale la nivelul treimii superioare a antebrațului)**

## **ANOMALII CONGENITALE DE DEZVOLTERE A SEGMENTELOR MEMBRULUI SUPERIOR**

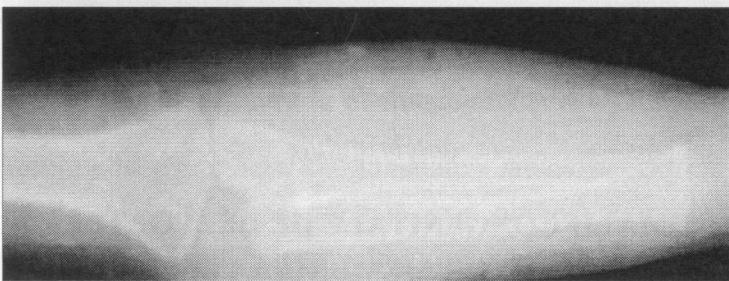
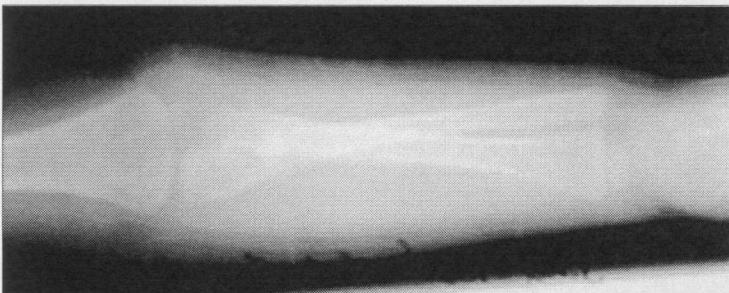
**Sinostoza congenitală a oaselor antebrațului** (sinonim: sinostoza radioulnară) – defect rar de dezvoltare a articulației cotului, caracterizată prin concrescența extremităților radiusului și cubitusului. În 60% din cazuri patologia este bilaterală, se întâlnește mai des la sexul feminin. În caz de afectare unilaterală, un procent mare de defecte revine mâinii stângi.

Manifestări clinice: lipsa mișcărilor de supinație și pronație în

antebraț. Are loc mai des pronația antebrațului – în jumătate din cazuri aceasta depășește unghiul de 50°.

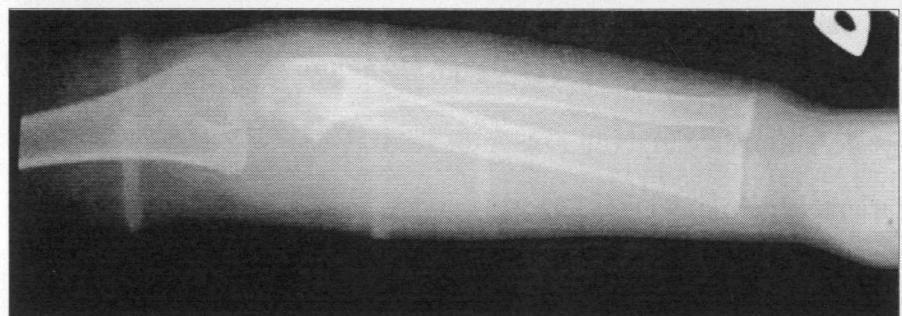
#### Tipurile sinostozei radioulnare:

- I – sinostoza adevărată congenitală radioulnară (fig. 4);
- II – sinostoza în care se atestă dezvoltarea insuficientă a capului radiusului sau dislocarea acestuia (fig. 5);
- III – sinostoza în care are loc concrescența oaselor la nivelul treimii superioare a diafizei, păstrându-se capul radiusului.



*Figura 4. Sinostoza radioulnară proximală a antebrațului (tipul I)*

Tratamentul este unul operativ – osteotomia derotatorie a oaselor antebrațului la nivelul sinostozei (vârsta optimă a copilului este de 8-10 ani pentru intervenția chirurgicală). În caz de patologie bilaterală, în tratamentul antebrațului mâinii dominante i se dă o poziție de pronație, pentru ca copilul să poată scrie, iar al doilea antebraț este fixat în poziție neutră sau puțin în supinație.



*Figura 5. Sinostoza radioulnară proximală a antebrațului (tipul II)*

**Mâna strâmbă congenitală** (clubhand) este o malformație cauzată de dereglarea dezvoltării mușchilor antebrațului sau de subdezvoltarea radiusului, mai rar – a cubitusului:

- mâna strâmbă radială (manus valga) – subdezvoltarea radiusului;
- mâna strâmbă cubitală (manus varva) – subdezvoltarea cubitusului.

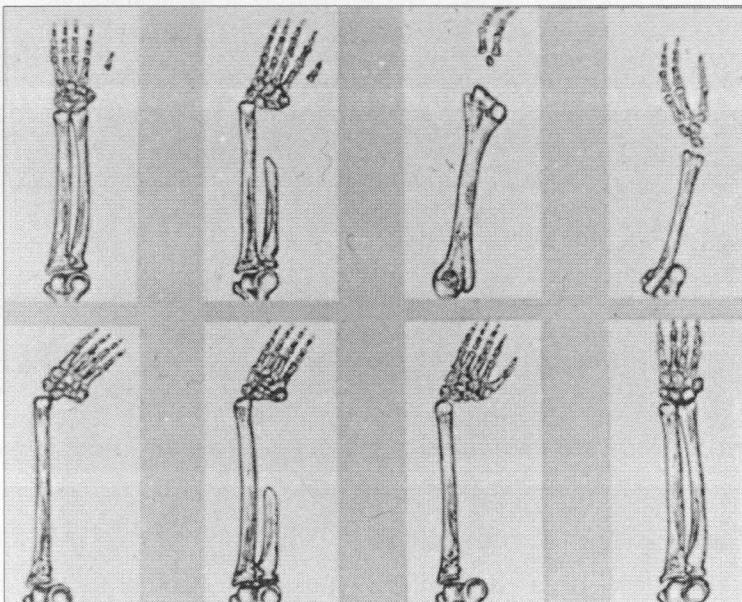
Etiologia acestei maladii actualmente nu este cunoscută. Autorii atestă apariția sporadică a defectului.

Lipsa totală a radiusului se întâlnește în 50% din cazuri de mâna strâmbă. La unii pacienți, în locul radiusului este prezentă o formațiune fibroasă, care împiedică dezvoltarea normală și induce deformarea secundară a cubitusului. Subdezvoltarea acestuia se întâlnește de 10 ori

mai rar decât cea a radiusului. Mai frecvent maladia dată este diagnosticată la băieți.

### Subdezvoltarea congenitală a radiusului

Variantele patologiei (fig. 6):



**Figura 6.** Subdezvoltarea congenitală a radiusului. Variantele patologiei.

Tip I. **radius scurt** – se manifestă prin scurtimea nesemnificativă a radiusului, când epifiza proximală are structură normală, iar epifiza distală este subdezvoltată;

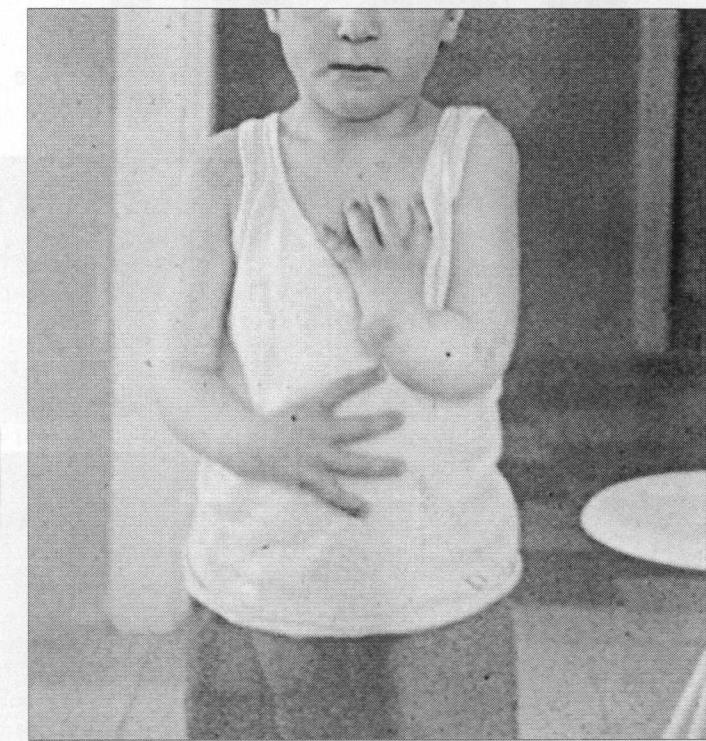
Tip II. **hipoplazie** – este dereglată creșterea atât a epifizei proximale, cât și a celei distale ale radiusului. Acesta este îngroșat, scurtat și bombat.

Tip III. **subdezvoltare parțială** – lipsa parțială a segmentului distal, celui mediu sau proximal al radiusului. Adeseori lipsește segmentul distal. Radiusul este îngroșat, scurtat și bombat (fig. 8).

Tip IV. **subdezvoltare totală** - lipsa completă a radiusului (fig. 7). Este varianta cea mai complicată a patologiei.



**Figura 7.** Mână strâmbă radială (tipul IV), combinată cu aplazia primului metacarpian, absența deget I.



**Figura 7.** Mână strâmbă radială (tipul IV) bilaterală, combinată cu aplazia primului metacarpian.

## Subdezvoltarea congenitală a cubitusului

Variantele patologiei:

- I. **hipoplazie** – sunt prezente epifizele distală și proximală ale cubitusului, acesta fiind puțin scurtat;
- II. **aplazie parțială** – lipsa segmentului distal sau celui mediu al cubitusului;
- III. **aplazie totală** – agenezia totală a cubitusului;
- IV. **sinostoză** – concrescența radiusului și cubitusului.

### Tratamentul mâinii strâmbă:

- Redresarea cu utilizarea ulterioară atât a bandajelor din materiale moi, cât și atelelor ghipsate, chiar din momentul nașterii copilului;
- Corecția chirurgicală se va efectua la vîrstă de șase luni a copilului (fig. 9,10).

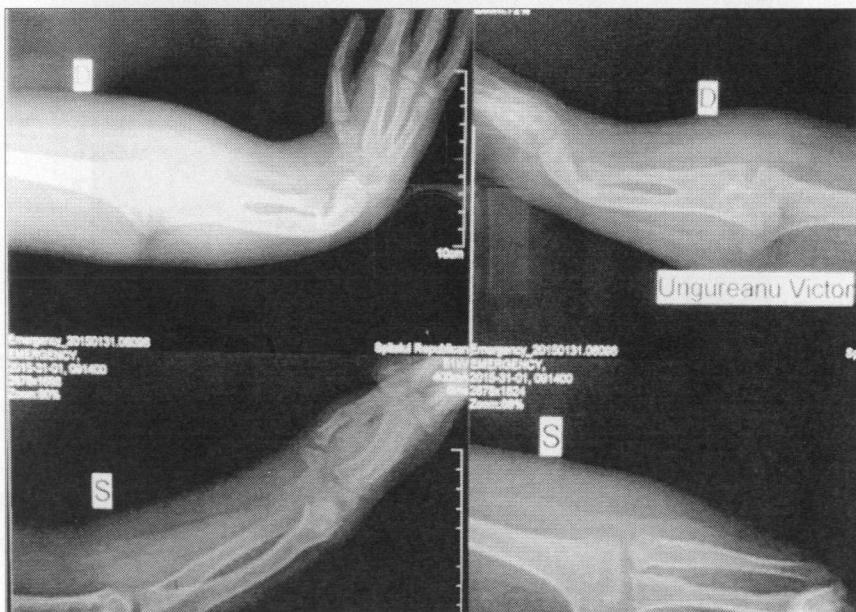


Figura 8. Mână strâmbă radială (tipul III) bilaterală, combinată cu aplazia primului metacarpian

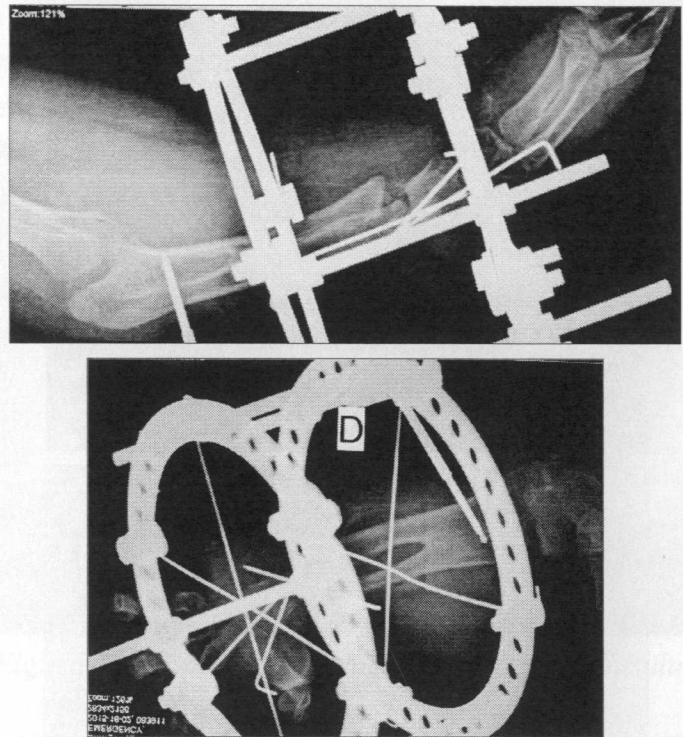
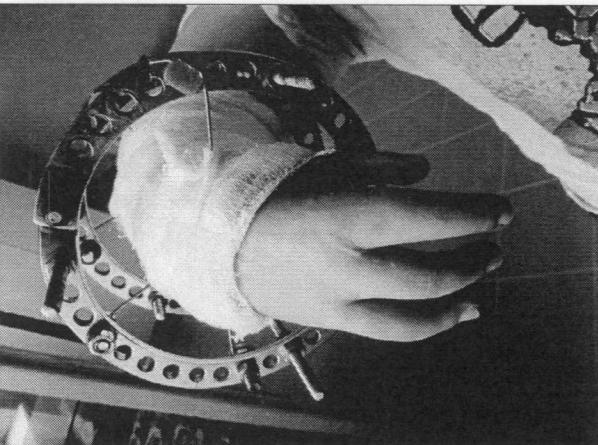


Figura 9. Mână strâmbă radială (tipul III) bilaterală, tratamentul cu ajutorul aparatului Ilizarov (aspect radiologic).

**Dislocarea congenitală a capului radiusului** este o patologie ortopedică rară a copilariei, care poate să rămână nedagnosticată până la vîrstă școlară.

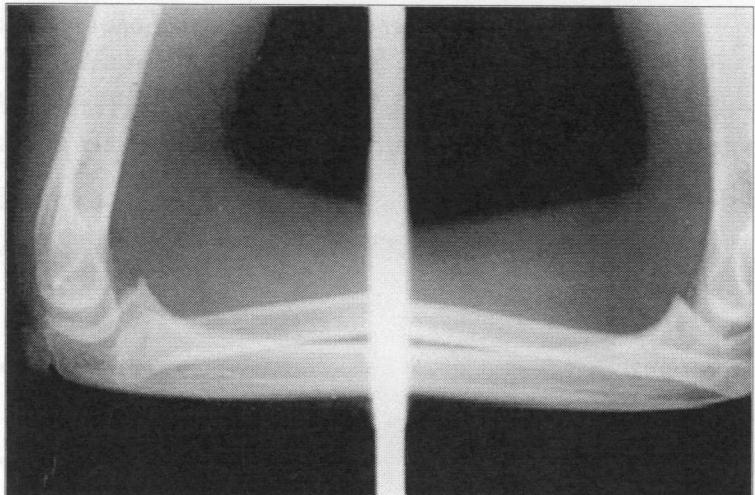
Acest defect trebuie diferențiat de subluxația pronatoare posttraumatică a acestui os (Maladie Broca), precum și de dislocarea capului radiusului în caz de leziunea Monteggia. În majoritatea cazurilor, dislocarea congenitală a capului radiusului este posterioară, sau posterolaterală. Patologia poate fi atât unilaterală, cât și bilaterală. Criteriile radiologice ale caracterului congenital al patologiei sunt: reducerea dimensiunilor, deformarea bombată a capului radiusului, hipoplazia condilului.



**Figura 10.** Mână strâmbă radială (tipul III) bilaterală, tratamentul cu ajutorul aparatului Ilizarov (aspect exterior).

Tabloul clinic al maladiei se caracterizează prin reducerea extensiei antebrațului până la un unghi nu mai mare de 30°, precum și prin limitarea posibilă a mișcărilor de supinație și pronație în antebraț, prezența proeminenței în partea postero-laterală a cotului, valgusul membrului superior la nivelul articulației cotului. Disconfortul cronic, durerea după un efort fizic apar odată cu vîrstă, în urma modificărilor degenerative ce au loc în articulația radiohumerală.

Un moment important în diferențierea diagnosticului cu afecțiuni ca dislocarea posttraumatică a capului radial este acumularea completă a anamnezei, precum și radiografia ambelor articulații (fig. 11).



**Figura 11.** Dislocare congenitală a capului radiusului.

În caz că dislocarea congenitală a capului radiusului este însotită de deregări funcționale, este indicat tratamentul operativ:

- restabilirea chirurgicală a anatomiei normale a cotului la vîrstă fragedă a copilului;
- rezecția capului radiusului la o vîrstă mai mare de 18 ani.

**Deformația Madelung** este o maladie ereditară, moștenită pe cale autosomală dominantă și care constă în deregarea dezvoltării zonei distale a radiusului. Această malformație se manifestă abia la vîrstă de 8-12 ani, când defectul radiusului devine evident.

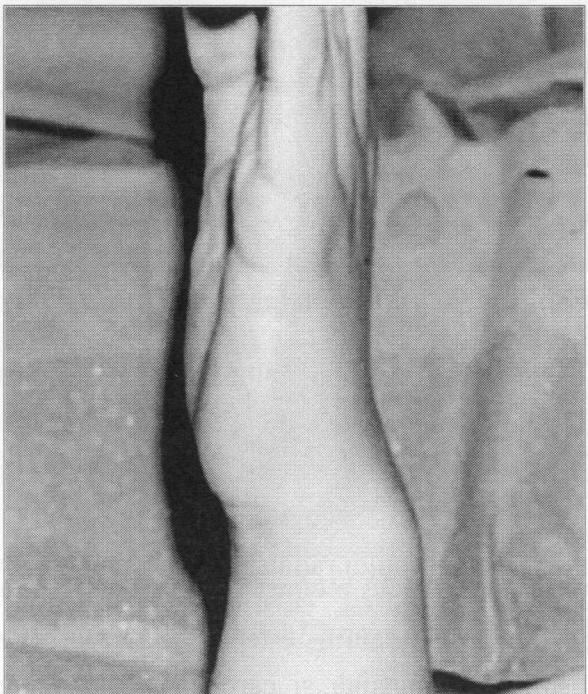
#### Elementele anomaliei:

- *radiusul*: scurtime, mărirea înclinației suprafeței articulației spre cot cu mai mult de 20°, închiderea prematură a zonei de creștere a radiusului;

739313

- *cubitusul*: subluxație posterioară, creștere în dimensiuni a capului osului;
- *carpul*: primul rând de oase ale articulației mâinii are formă de cioc, pe vârful căruia se situează osul semilunar.

Ligamentul fibrocartilaginos (radioscafoideosemilunar), numit și ligamentul Wicker, "pătrunde" între porțiunile distale ale cubitusului și radiusului.



**Figura 12.** Deformația Madelung (palmă în formă de "baionetă").

Prezența proeminenței capului cubitusului este un semn clinic important al acestei patologii (fig. 12). În caz de deformație Madelung este prezentă reducerea amplitudinii mișcărilor articulației carpiene, mai ales la extensia spre posterior și direcționarea palmei spre radius,

rareori se atestă un deficit supinator în antebraț. La pacienții cu maladiile date poate să apară sindromul algic în regiunea carpului, dar destul de rar. Tratamentul deformației Madelung este cel chirurgical fiind indicat în prezența sindromului algic, precum și a deformării semnificativă a segmentului distal al oaselor antebrațului.

**Pseudartroza congenitală a oaselor antebrațului** este o maladie cu o incidență foarte rară, asociată mai frecvent cu neurofibromatoza (în circa 50% cazuri). Se poate atesta ca pseudartroză a unui os, sau a ambelor oase ale antebrațului.

#### Tratamentul este cel chirurgical:

- osteosinteza extrafocară transosoasă prin compresie și tracțiune;
- osteoplastia vascularizată a defectului format după rezecția zonei pseudartrozei.

### ANOMALIILE CONGENITALE DE DEZVOLTARE A PALMEI

**Deformații amniotice** – sunt prezente la unul din 2000-2500 de nou-născuți. Fiind sporadice și nu au caracter congenital (fig. 13).

#### Variantele anomaliei:

I. **Totală** – duc la amputarea spontană a segmentelor palmei.

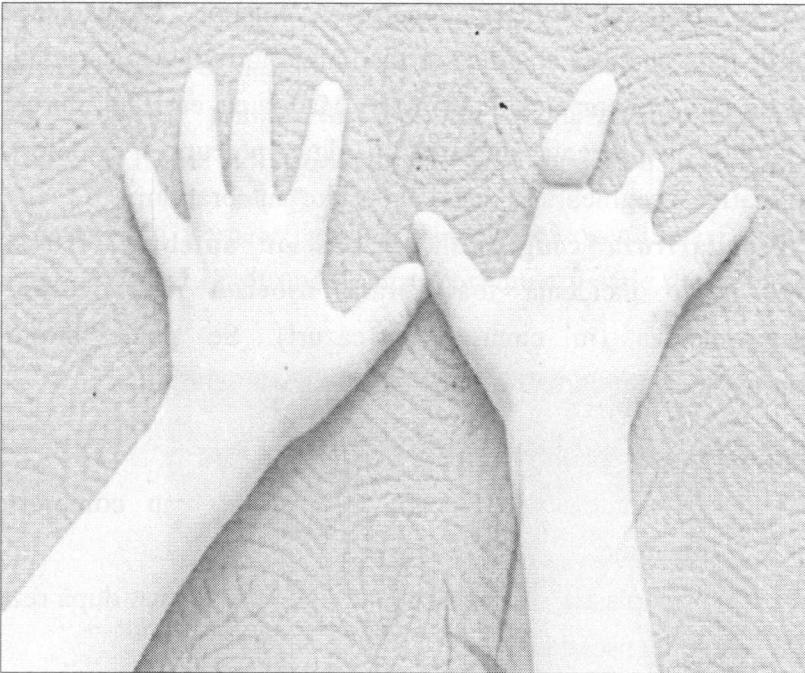
#### Tratament:

- proteză;
- elongația degetelor;
- transpoziția degetelor.

II. **Partiale** – constrictii (bride) amniotice circulare superficiale sau adânci.

#### Tratament:

- disecarea constrictiilor și plastie tegumentară locală;
- amputarea rudimentelor degetelor.



**Figura 13.** Constrictii amniotice ale degetelor II-III-IV ale mainii, cu grad diferit de manifestare.

#### Clasificarea Patterson:

1. Constrictii amniotice superficiale.
2. Constrictii amniotice insotite de deformarea segmentelor distale ale degetelor (sau limfostază).
3. Constrictii amniotice combinate cu concrescinta segmentelor distale ale degetelor (acrosindactilie).
4. Amputatii.

La unii pacienti, la diagnosticul deregularilor circulatiei sanguine din segmentele degetelor situate deșul de bridlele amniotice este indicat tratament chirurgical, reiesind din indicațiile de urgență și constă în revizia fasciculelor nervoase și vasculare, cu plastia Z a pielii.

**Aplazia palmei** este lipsa întregului organ. Variante:

1. **Acheiria** – lipsa degetelor și a metacarpului; carpus rudimentar, de regulă, este păstrat.

#### Tratament:

- proteză;
- formarea bontului de tip Krukenberg (H. Krukenberg, 1917).

2. **Adactilia** – lipsa unui sau mai multor degete.

#### Tratament:

- proteză;
- transpoziție locală a degetelor;
- transpoziție microchirurgicală a degetelor de la picior.

3. **Afalangia** – lipsa unei sau mai multor falange (fig. 14).

#### Tratament:

- proteză;
- elongația falangelor prezente;
- transpoziția falangelor mainii și piciorului.

4. **Aplazia oaselor carpului** (a unuia sau a mai multe).

#### Tratament:

- de regulă, nu necesită tratament chirurgical.

**Sindactilia** (gr. *syn* – împreună, *daktylos* – deget) este o malformație a palmei cea mai des întâlnită, caracterizată prin concrescinta degetelor (fig. 15). De regulă, maladia se transmite ereditar, în 40% cazuri din anamneză la una dintre rude se poate identifica această patologie.

În aproximativ jumătate din cazuri se întâlnește anomalia ambelor mâini. În 50% cazuri se va diagnostica sindactilia degetelor III-IV, în 30% cazuri – cea a degetelor IV-V.

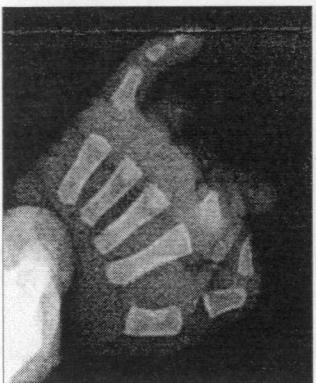


Figura 14. Afalangia ale degetelor II-III-IV ale mâinii.

#### Clasificarea sindactiliei:

Tabelul 1

- |   |
|---|
| 1. <i>Totală</i> – degetele învecinate sunt concrescute pe toată lungimea;  |
| 2. <i>Parțială</i> – degetele alăturate sunt concrescute la o anumită porțiune a lor ( <i>acrosindactilia</i> este o formă în care degetele sunt concrescute în porțiunile distale, la nivelul falangelor medii, pe când în cele proximale ele rămân despărțite). |
| 3. <i>Simplă</i> (cutanată);  |
| 4. <i>Complexă</i> .  |
| 5. <i>Izolată</i> –concrecența a două degete adiacente;   |
| 6. <i>Multiplă</i> –unirea câtorva degete.  |

**Sindactilia simplă** constă în concrecența cutanată a degetelor. Anomalia se întâlnește 1: 2000 de nou-născuți.

#### Tratament:

1. decuplarea degetelor (pe etape, pentru evitarea necrozei), cu plastia cutanată obligatorie:
  - a) cu țesut local;
  - b) cu autogrefă disponibilă;
  - c) plastie combinată.

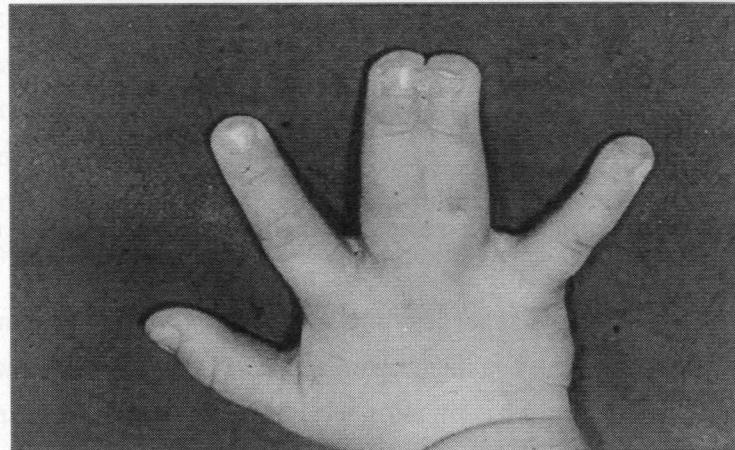


Figura 15. Sindactilia degetelor III-IV ale mâinii dreaptă.

**Sindactilia complexă** se caracterizează prin concrecența țesuturilor osoase și cutanate (uneori și a tendoanelor). Se întâlnește un caz la 10000 de nou-născuți. De două ori mai des se atestă la sexul masculin.

#### Tratament:

1. decuplarea pe etape a falangelor degetelor, cu plastia cutanată ulterioară;
2. artrotomii, osteotomii corective ale falangelor și plastia cutanată.

**Polidactilia** constă în prezența unui număr mai mare de degete decât în normă (de la șase până la zece). Această anomalie, conform incidenței, ocupă locul doi după sindactilia. Se întâlnește un caz la 2000 de nou-născuți, fiind afectate mai frecvent fetițele.

Apariția acestei patologii la rasa negroidă este de 10 ori mai înaltă decât la europeni. Dublarea degetului V, de regulă, se moștenește pe cale autosomală dominantă, pe când dublarea primului deget se atestă sporadic.

### **Clasificarea comună polidactiliei:**

1. **preaxială** – dublarea primului deget (fig. 16);
2. **centrală (axială)** – dublarea degetelor II, III sau IV;
3. **postaxială** – dublarea degetului V (cea mai răspândită formă).

### **Clasificarea în funcție de cele două direcții de dublare (după Blauth):**

1. în direcție transversală (degetele I, II, III, IV, V);
2. în direcție longitudinală (în funcție de regiunea anatomică din care pleacă degetul adăugător – falanga distală, falanga medie, falanga de bază, metacarpul, carpus).



**Figura 16.** Polidactilia preaxială a palmei

**Ectrofalangia** este despicarea bifurcată a falangelor (cel mai des a degetului mare). Tratamentul constă în dezarticularea celui mai puțin funcțional deget/degete, cu intervenții reconstructive asupra aparatului articular-tegumentar al degetului rămas.

**Ectrodactilia**(gr. *ektroma* – avorton, *daktylos* – deget) este despicarea congenitală a palmei cu lipsa unuia sau a mai multor degete. Incidența este de 1: 90000 de nou-născuți.

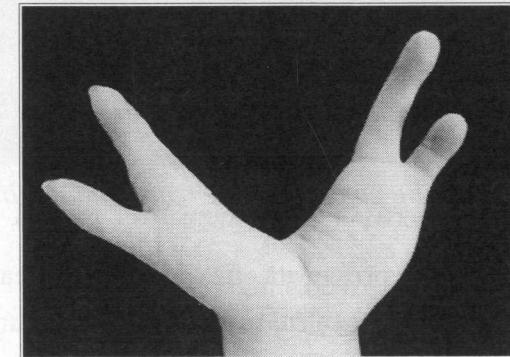
### **Clasificarea:**

1. **Forma tipică** se caracterizează prin deregarea parțială sau totală a dezvoltării structurilor centrale ale palmei (fig. 17). Patologia a fost

descrișă pentru prima dată în 1781 ca o anomalie caracteristică locuitorilor unor insule din Olanda. Malformația poate fi însotită de sindactilia și hipoplazia porțiunii radiale sau celei cubitale a palmei. "Cleștele homarului" (Claw-hand) – palma bifurcată – e o formă tipică. Deseori se combină cu bifurcarea tălpiei. În asemenea situații este vorba de moștenirea autosomală dominantă a anomaliei.

### **Tratament:**

- sutură-încheiere a metacarpurilor;
- pollizisation (punerea în aplicare a unui deget lung la pierderea degetului mare).



**Figura 17.** Forma tipică a ectrodactiliei

2. **Forma atipică** – simbrahidactilia. Este reprezentată prin afectarea unilaterală a mânii, asociată frecvent cu deregarea dezvoltării (amputarea) a mai multor degete situate în centru. Despicarea concomitentă a tălpiei nu se atestă. Această maladie se întâlnește sporadic.

**Bidactilia** este o anomalie congenitală a două degete.

**Tratament**—amputarea și dezarticularea degetelor; transpoziția degetelor prin etapa a doua.

**Clinodactilia**(lat. *clino* – a înclina, gr. *daktylos* – deget) se caracterizează prin devierea degetelor cu mai mult de  $10^{\circ}$  de la axul normal în plan frontal (fig. 18). Patologia, de regulă, este simetrică, bilaterală. La băieți se întâlnește de două ori mai des decât la fete. Forma bilaterală a clinodactiliei se moștenește după tipul autosomal dominant.

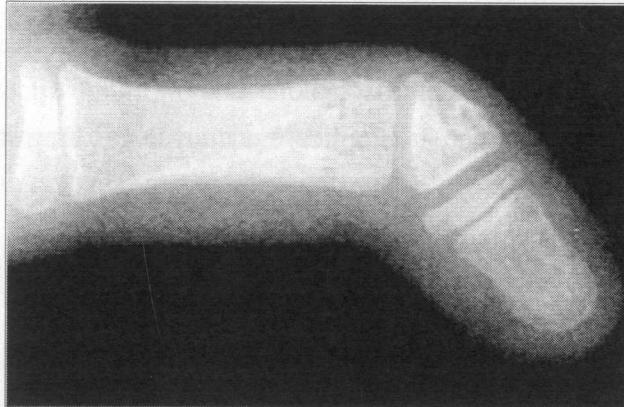


Figura 18. Clinodactilia cu deformitate trapezoidă a falangei medii.

Patologia poate fi provocată fie de deformarea trapezoidă a falanelor medii (descrisă pentru prima dată de Blundell Jones în 1964), fie de prezența unei falange sfenoide suplimentare. Funcția palmei cu această anomalie este dereglată doar în cazurile de deformare pronunțată a degetelor afectate, acest lucru fiind legat, de regulă, de faptul că degetul cu defect împiedică mișcările degetului vecin.

Tratamentul chirurgical este orientat spre înlăturarea deformității degetului (o variantă de intervenție în caz de deformare trapezoidă a falangei medii este rezecția sfenoidă + osteosinteza).

**Diformitatea Kirner-** curbare angulară a falangei distale a degetului mic. A fost descrisă pentru prima dată de Kirner în anul

1927. Anomalia este simetrică, progresivă pe parcursul creșterii persoanei.

**Tratament** -osteotomia corectivă a falangelor distale.

**Camptodactilia**(gr. *kamptos* – încovoiat, *daktylos* – deget) este prezența unei contracturi congenitale de flexiune a degetului în articulația interfalangiană proximală (fig. 19).

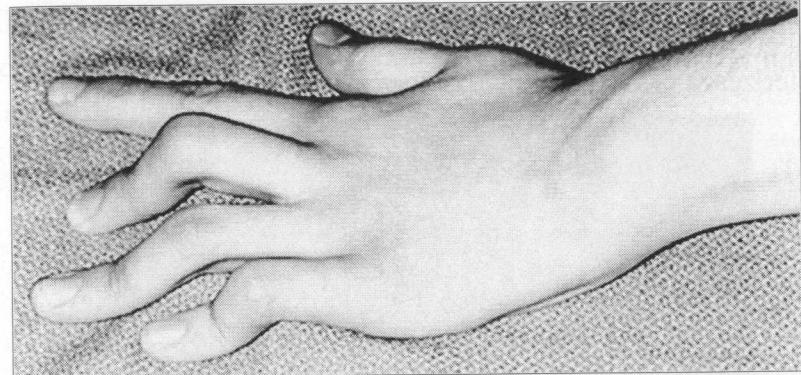


Figura 19. Camptodactilia degetelor III-IV-V.

Această patologie se caracterizează prin apariția unei hiperextensii a falangei distale cu caracter compensator. Anomalia a fost descrisă de către Landauri în 1885. Maladia se manifestă la vîrstă de 3-4 ani, poate progrădui până la 18 ani. Se transmite prin ereditate pe cale autosomală dominantă. În majoritatea cazurilor este afectat degetul mic, mai rar – degetul IV. Diformitatea de multe ori este simetrică.

În procesul de examinare a pacientului, se observă că limitarea extensiei active/pasive a falangei mijlocii, implicate în procesul patologic al degetului, se păstrează chiar și la flexiunea lui în articulația metacarpofalangiană. La examenul radiologic al degetului afectat se vizualizează recurbarea extremității distale a falangei proximale, iar capul ei este diformat și înclinat spre palmă.

Tratamentul conservativ afecțiunei malformative date, se indică chiar de la vârsta fragedă și constă în aplicarea pe etape a atelelor de redresare. Deși există metode chirurgicale de corecție a patologiei date (rezecția tendonului flexorului superficial, artrotomia articulației interfalangiene proximale, osteotomia corectivă de scurtare a falangei mijlocii), restabilirea completă a funcției degetului (precum și extensia totală a falangei mijlocii) nu poate fi atinsă prin metode operatorii.

**Brahidactilia**(gr. *brachus* – scurt, *daktylos* – deget) se caracterizează prin scurtimea oaselor.



**Figura 20.** *Brahimetacarpia* oaselor metacarpiene IV la ambele mâini.

**Variante:**

1. **Brahifalangia** – subdezvoltarea falangelor:

- brahiproxifalangia (proximale);
- brahimezofalangia (mijlocii);
- brahitelofalangia (distale).

**Tratament:**

- elongația falangelor;
- proteza.

2. **Brahimetacarpia** – subdezvoltarea oaselor metacarpiene (fig. 20).

**Tratament** - elongația oaselor metacarpiene.

**Macroductilia**(gr. *makros* – mare, *daktylos* – deget) se caracterizează prin gigantism parțial, neereditar, al unuia sau mai multor degete (fig. 21). În 90% din cazuri această patologie malformativă este unilaterală. În mod obișnuit, sunt afectate degetele II și III. Dacă procesul patologic cuprinde două degete, ele au același trunchi nervos de inervație. Ceea ce include macroductilia în una din manifestările neurofibromatozei.



**Figura 21.** *Macroductilia* degetelor II-V de la ambele mâini.

**Clasificarea macroductiliei:**

- Forma statică (se diagnostichează la nașterea copilului).
- Forma progresivă (se manifestă peste o perioadă după naștere, de regulă pe parcursul primilor doi ani de viață).

La examenul radiologic al mâinii, odată cu vârsta se pot depista proliferări osoase (osteofite) în regiunea articulațiilor degetului afectat, ca urmare a osteoartritei.

## Tratament:

- rezecția pe etape a țesuturilor excesive;
- osteotomii de reducere a oaselor;
- artrodeze;
- dezarticularea degetului , cu reconstrucția situațională ulterioară.

**Concreștența** constă în sudarea oaselor încheieturii mâinii. Mai frecvent este depistată la examenul radiologic de rutină. Elementele cartilaginoase se contopesc până la naștere, sudura oaselor are loc pe parcursul câtorva ani. Anomalia poate fi atât unilaterală, cât și bilaterală.

## Variante:

### I. Sudarea oaselor în plan transversal (de 3-4 ori mai des):

- a) semilunar – piramidal;
- b) capitat – cu cărlig etc.

### II. Sudarea oaselor în plan longitudinal:

- a) între oasele carpului;
- b) între rândul distal de oase ale carpului și oasele metacarpului;
- c) între rândul proximal al carpului și radius.

## Criteriile concrescenței congenitale:

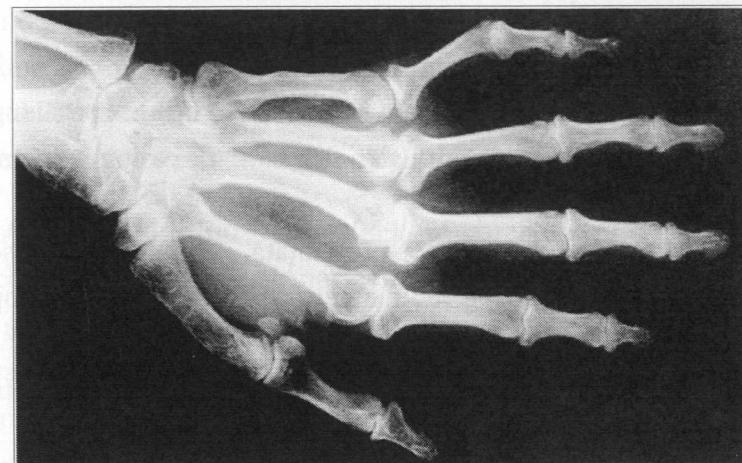
1. contururi netede, clare ale oaselor sudate;
2. structură normală, spongiosă a oaselor.

## Tratament:

- în majoritatea cazurilor nu se cere;
- variante diferite de artrodeză (la prezența clinicii respective: dureri, reducerea funcției mâinii).

**Arahnodactilia** (gr. *arachne* – păianjen, păienjeniș; *daktylos* – deget; sinonim – dolostenomelie, picioare de păianjen) este o

anomalie de dezvoltare, caracterizată prin alungirea și subțierea degetelor de la mâini (fig. 22).



**Figura 22. Arahnodactilia (se vizualizează alungirea oaselor tubulare ale mâinii) + camptodactilia degetului V.**

Cauza defectului este dereglera dezvoltării țesutului cartilaginos nu în direcția încetinirii, ci a intensificării funcției sale, în urma căreia corpurile oaselor tubulare se lungesc neproporțional față de creșterea sistemului tendono-muscular. Tratamentul este unul funcțional.

**Hiperfalangia** – prezența falangelor suplimentare ale degetelor, fiind mai răspândită hiperfalangia primului deget. Selectarea tehnicii de tratament chirurgical depinde de gradul dereglarilor anatomici și funcționale.

**Hipofalangia** – reducerea numărului de falange la unul sau mai multe degete. Tratamentul chirurgical este în funcție de gradele dereglarilor anatomici și funcționale.

**Hipoplazia** este o malformație congenitală de dezvoltare a mâinii, caracterizată prin subdezvoltarea anumitelor structuri anatomici, mai des ale primului deget.

### **Clasificarea Blauth:**

**Gradul I** – hipoplazia minim exprimată a tuturor elementelor primului deget;

**Gradul II** – contractura primului deget, instabilitatea ligamentului ulnar colateral al articulației metacarpofalangiene, hipoplazia mușchilor tenarului (radiologic – dezvoltare normală a structurilor osoase);

**Gradul III** – hipoplazie pronunțată, cu aplazia mușchilor primului deget, flexorul lung rudimentar al primului deget, hipoplazia oaselor;

**Gradul IV** – ”degetul mare plutitor”, subdezvoltat, nefuncțional;

**Gradul V** – lipsa primului deget.

**Tactica de tratament se alege în funcție de gradul pronunțării hipoplaziei:**

- - **Gradul I** – tratamentul nu este indicat;
- - **Gradul II** – lărgirea și adâncirea primului spațiu interdigital, reposiționarea primului deget, plastia ligamentului primei articulații metacarpofalangiene, revizia tendoanelor flexorului lung, extensorilor primului deget și corecția situațională a anomaliei;
- - **Gradele III-IV:** punerea în aplicare a degetului II la pierderea degetului mare (pollizisation).

**Peridactilia** – absența degetelor I și V.

**Tratament** - proteză; punerea în aplicare a degetului II (pollizisation).

**Ligamentita constrictivă** (“degetul întâi pocnitor”, Maladie Nott) este o anomalie caracteristică în special pentru primul deget, condiționată de stenoza tendonului flexorului lung al acestui deget în canalul fibroaponevrotic la nivelul ligamentului inelar. Semiologia:

dereglera funcției de flexiune/extensie a primului deget până la lipsa totală a acestei funcții, inflamație dureroasă la baza degetului, periodic prezente pocnitudini la mișcarea acestui deget. În 30% cazuri boala diminuiază în primul an de viață al copilului. După vîrsta de un an, este indicat tratamentul chirurgical – disecția sau disecția parțială a ligamentului inelar proximal, la pacienții cu simptomul dat prezent.

**Anomalia Linburg-Comstock** se caracterizează prin prezența unei conexiuni tendinoase anormale între flexorul lung al degetului mare și flexorul profund al arătătorului la nivelul treimii distale a antebrațului. Semnele clinice: îndoire involuntară a degetului II la flexiunea activă a primului deget. În caz de deregleră a funcției mâinii, se intervine chirurgical – disecția tendonului comun.

**Cele mai frecvente anomalii congenitale ale mâinii și vîrsta optimă a copiilor pentru efectuarea intervențiilor operatorii**

Tabelul 2

MCD	Tipul patologiei \ Intervenția operatorie	Vîrstă
<b>Sindactilie</b>	Simplă	1 an
	Osoasă	8 luni
	Acrosindactilie	4 luni
<b>Polidactilie</b>	Degetul V	4 luni
	Degetul I	1 an
<b>Adactilie / Afalangie</b>	Pollizisation	1-2 ani
	Transpozarea degetelor	1-2 ani
	Alungația degetelor	12 ani
<b>Clinodactilie</b>	Osteotomie	3-4 ani

## ANOMALII SCHELETICE GENERALIZATE

**Artrogripoza** – contracturi spastice multiple ale articulațiilor, cauzate de subdezvoltarea mușchilor (artromiodisplazie). Patologia constituie circa 1-3% din totalul maladiilor ortopedice la copii.

*Complexul defectelor:* contracturi de flexiune/extensie ale articulațiilor membrului (contractura articulației radiocarpiene, descrisă de E. I. Osten-Sacken), înălțime mică; disostoză craniocefală, mâinile se află în flexiune palmară și orientate ulnar sau radial, funcția musculaturii mâinilor este redusă semnificativ.

**Boala Marfan** este o afecțiune ereditată a țesutului conjunctiv, descrisă de Marfan în anul 1896. Tipul ereditar – autosomal dominant. Incidența cazurilor sporadice este de 15%, iar frecvența în populația generală constituie 1,5:100000 (după Mc. Kusick, 1966).

*Complexul defectelor:* hiperstaturalitate, dolichocefalie, față îngustă și alungită, cerul gurii înalt, arahnodactilie, cifoscolioză, disomorfii ale cutiei toracice, hipermobilitate în articulațiile membrelor, hipotonie musculară, dislocarea cristalinului ca urmare a defectului ligamentar, miopia forte, sclerotică bleu (uneori), largirea aortei, anevrism, insuficiență mitrală, hernie de coapsă, predispunere spre infecții respiratorii.

**Sindromul Apert** (acrocefalosindactilie, tipul I) a fost descris de Wheaton în anul 1894, iar în 1906 – de Apert. Tipul ereditar – autosomal dominant. Majoritatea cazurilor au caracter sporadic. Incidența este de 1:160000 nou-născuți.

*Complexul defectelor:* sindactilie de grad diferit (cutanată sau osoasă), expansiunea falangelor distale ale degetelor mari, brahidactilie, polidactilie preaxială, sinosteze articulare (ulnare, femuro-tibială), defecte de dezvoltare a coloanei vertebrale, întârziere

în creștere, retard mintal, sinostoza prematură a suturilor craniene, frunte bombată, strabism, pleoape lăsate, nas mic, podul nasului lat, cerul gurii îngust, asimetrie facială, dinți defectuoși, la unii pacienți surditatea din cauza dislocării congenitale a scăriței, insuficiență cardiacă și afecțiuni gastrointestinale, radiologic – sinostoza suturilor craniene, defecte de dezvoltare a vertebrelor.

**Sindromul Pfeiffer** (acrocefalosindactilie, tipul II) a fost descris de R. A. Pfeiffer în anul 1964. Tipul ereditar – autosomal dominant.

*Complexul defectelor:* degetele mari de la mâini și picioare – late, sindactilie, în unele cazuri sinostoza radiohumerală (uneori), acrocefalie, sinostoza prematură a suturilor craniene, frunte bombată, ceafă plată, ochi bulbucați, podul nasului înfundat, cap în formă de trifoi, nas ca un cioc, îngustarea canalului auditiv exterior, strabism.

**Sindromul Poland** a fost descris de Alfred Poland în 1841. Este o maladie cu spectru malformativ rar. Tipul ereditar, e posibil poligenic.

*Complexul defectelor:* simbrahidactilie unilaterală; lipsă unilaterală a porțiunii sternale a muschului toracal; defecte costale; subdezvoltarea musculaturii abdominale.

**Sindromul Carpenter** (acrocefalopolisindactilie) a fost descris de către Carpenter în 1901. Tipul ereditar – autosomal recessiv.

*Complexul defectelor:* brahidactilie, clinodactilie, sindactilie, polidactilie preaxială, acrocefalie cu sinostoza prematură a suturilor craniene, epicantus, cerul gurii ridicat, urechi deplasate în jos, hipoplazia maxilarului inferior, retard mintal, obezitate, hipogenitalism, periodic insuficiență cardiacă congenitală, hernie omobilicală.

## TESTE DE AUTOEVALUAREA

1. Care este principala clasificare a anomalilor congenitale de dezvoltare a membrului superior :
  - A. genetică
  - B. teratogenă
  - C. anatomică
  - D. embriologică
2. Conform clasificării internaționale embriologice a MCD ale membrului superior dereglarea dezvoltării poate fi :
  - A. transversală
  - B. medială
  - C. longitudinală
  - D. oblică
3. Amelia se caracterizează prin :
  - A. lipsa totală a membrului
  - B. lipsa parțială a membrului
  - C. lipsa antebrațului și a palmei
  - D. lipsa segmentului humeral
4. Abrahia se caracterizează prin :
  - A. lipsa unui membru superior
  - B. lipsa celor două membre superioare
  - C. lipsa antebrațului și a palmei
  - D. lipsa degetelor și a metacarpului
5. Tipurile focomeliei :
  - A. proximală
  - B. medie
  - C. distală
  - D. totală
6. Enumerați variantele hemimeliei :
  - A. totală
  - B. proximală
  - C. parțială
  - D. distal

7. Sinostoza congenitală a oaselor antebrațului se manifestă clinic prin absența mișcărilor de :
  - A. pronație
  - B. flexie
  - C. supinație
  - D. extensie
8. Cauzele determinante ale mîinii strîmbe congenitale :
  - A. subdezvoltarea radiusului
  - B. este o maladie ereditară
  - C. dereglarea dezvoltării mușchilor antebrațului
  - D. subdezvoltarea cubitusului
9. Semnele radiologice de diferențiere a dislocării congenitale a capului radiusului, cu afecțiuni ca subluxația pronatoare posttraumatică sunt :
  - A. reducerea dimensiunilor capului radiusului
  - B. deformarea bombată a capului radiusului
  - C. capul și condilul cu dimensiuni normale
  - D. hipoplazia condilului
10. Deformația Madelung are afectate oasele :
  - A. radius
  - B. ulna
  - C. humerus
  - D. carpiene
11. În cazul deformației Madelung oasele carpiene au formă de cioc pe vîrful căruia se situează osul :
  - A. scafoïd
  - B. semilunar
  - C. trichetium
  - D. piziform
12. Metode de tratament în deformațiile amniotice parțiale a palmei sunt :
  - A. transpoziția degetelor
  - B. disecarea constrictiilor și plastice tegumentare locală
  - C. amputarea rudimentelor degetelor
  - D. amputația totală a palmei

- 13. Acheiria este o patologie ce se caracterizează prin :**
- A. lipsa unui sau mai multor degete
  - B. lipsa degetelor și a metacarpului
  - C. lipsa unei sau mai multor falange
  - D. lipsa unui sau mai multor oase a carpului
- 14. Adactilia se caracterizează prin :**
- A. lipsa unui sau mai multor oase a carpului
  - B. lipsa degetelor și a metacarpului
  - C. lipsa unui sau mai multor degete
  - D. lipsa unei sau mai multor falange
- 15. Aplazia oaselor carpului se caracterizează prin :**
- A. lipsa unui sau mai multor oase a carpului
  - B. lipsa degetelor și a metacarpului
  - C. lipsa unei sau mai multor falange
  - D. lipsa unui sau mai multor degete
- 16. Malformația palmei caracterizată prin concrescența degetelor este numită :**
- A. Polidactilie
  - B. Ectrodactilie
  - C. Sindactilie
  - D. Bidactilie
- 17. Patologie caracterizată prin despicarea congenitală a palmei cu lipsa unuia sau a mai multor degete :**
- A. Bidactilie
  - B. Sindactilie
  - C. Ectrodactilie
  - D. Polidactilie
- 18. Malformație caracterizată prin curbarea angulară a falangei distale a degetului mic :**
- A. Clinodactilia
  - B. Camptodactilia
  - C. Diformitatea Kirner
  - D. Brahيدactilia

- 19. Malformație caracterizată prin prezența unei contracturi congenitale de flexiune a degetului în articulația interfalangiană proximală :**
- A. Camptodactilia
  - B. Diformitatea Kirner
  - C. Brahيدactilia
  - D. Sindactilia
- 20. Patologie malformativă caracterizată prin gigantism parțial, neereditar, al unuia sau mai multor degete :**
- A. Macrodactilie
  - B. Camptodactilia
  - C. Ectrodactilia
  - D. Diformitatea Kirner
- 21. Anomalie de dezvoltare caracterizată prin alungirea și subțierea degetelor de la mâini :**
- A. Peridactilia
  - B. Clinodactilia
  - C. Brahيدactilia
  - D. Arahnodactilia
- 22. Malformație caracterizată prin absența degetelor I și V :**
- A. Ligamentita constrictivă a primului flexor
  - B. Peridactilia
  - C. Camptodactilia
  - D. Ectrodactilia
- 23. Anomalie care mai este numită “degetul întii pocnitor”:**
- A. Anomalia Linburg-Comstock
  - B. Ligamentita constrictivă a primului flexor
  - C. Peridactilia
  - D. Brahидactilia
- 24. Anomalie manifestată clinic prin îndoirea involuntară a degetului II la flexiunea activă a primului deget :**
- A. Peridactilia
  - B. Ligamentita constrictivă a primului flexor
  - C. Anomalia Linburg-Comstock
  - D. Sindactilia

**25. Anomalie caracterizată prin contracturi spastice multiple ale articulațiilor, cauzate de subdezvoltarea mușchilor :**

- A. Peridactilia
- B. Artrogripoza
- C. Diformitatea Kirner
- D. Anomalia Linburg-Comstock

**26. Afecțiune ereditară a țesutului conjunctiv :**

- A. Artrogripoza
- B. Anomalia Linburg- Comstock
- C. Diformitatea Kirner
- D. Boala Marfan

**27. Sindromul Poland se manifestă clinic prin :**

- A. Sindactilia unilaterală
- B. Polidactilia preaxială
- C. Brahidactilie
- D. Subdezvoltarea musculaturii

**28. Sindromul Apert se manifestă prin :**

- A. Clinodactilie
- B. Brahidactilie
- C. Sindactilie de grad diferit
- D. Îngustarea canalului auditiv exterior

**29. Sindromul Pfeiffer se manifestă prin :**

- A. Sinostoza prematură a suturilor craniene
- B. Asimetrie facială
- C. Cap în formă de trifoi
- D. Epicantus

**30. Sindromul Carpenter se manifestă prin :**

- A. Hipoplazia maxilarului inferior
- B. Dinți defectuoși
- C. Defecte costale
- D. Hernie omobilicală

**CHEILE**

- |              |           |
|--------------|-----------|
| 1. C.        | 16. C.    |
| 2. A, C.     | 17. C.    |
| 3. A.        | 18. C.    |
| 4. B.        | 19. A.    |
| 5. A, C, D.  | 20. A.    |
| 6. A, C.     | 21. D.    |
| 7. A, C.     | 22. B.    |
| 8. C.        | 23. B.    |
| 9. A, B, D.  | 24. C.    |
| 10. A, B, D. | 25. B.    |
| 11. B, C.    | 26. D.    |
| 12. B, C.    | 27. A.    |
| 13. B.       | 28. B, C. |
| 14. C.       | 29. A, C. |
| 15. A.       | 30. A, D. |

## BIBLIOGRAFIE

1. Al-Qattan, M.M. Re: Description of congenital hand anomalies: a personal view // J. Hand Surg. Eur. Vol. - 2007, Aug. - Vol. 32, № 4. - P. 479. Epub 2007, Jun 4. 330.
2. Assefa, G. Amniotic band syndrome: a case report / G. Assefa, R. Whittaker // East. Afr. Med. J. - 1991. - Vol. 68. - P. 235-238. 333.
3. Atar, D. Ilizarov technique in treatment of congenital hand anomalies. Two case reports / D. Atar, W.B. Lehman, M. Posner et al. // Clin. Orthop. Relat. Res. -1991, Dec. - № 273. - P. 268-274. 334.
4. Atlas of Limb prosthetics / Mosby C. F. - Saint-Louis, 1981. - P. 144-158. 335. Aydin, C. Implant-retained digital prostheses with custom-designed attachments: a clinical report / C. Aydin, S. Karakoca, H. Yilmaz // J. Prosthet. Dent. - 2007, Apr. - Vol. 97, № 4. - P. 191-195.
5. Bagatur A. E., Dogan A., Zorer G. Correction of deformities and length discrepancies of the forearm in children by distraction osteogenesis // Acta Orthop. Traumatol. Turc. 2002. Vol. 36, No 2. P. 111-116.
6. Bates S. J., Hansen S. L., Jones N. F. Reconstruction of congenital differences of the hand // Plast. Reconstr. Surg. 2009. Vol. 124, Suppl. 1. P. 128e-143e.
7. Bednar M. S., James M. A., Light T. R. Congenital longitudinal deficiency // J. Hand Surg. Am. 2009. Vol. 34, No 9. P. 1739-1747.
8. Bernstein R. M., Watts H. G., Setoguchi Y. The lengthening of short upper extremity amputation stumps // J. Pediatr. Orthop. 2008. Vol. 28, No 1.P. 86-90.Меженина, Е.П. Врожденные уродства / Е. П. Меженина. - Киев: Здоровья, 1974. - 68 с.
9. Buck-Gramcko D. Congenital malformations of the hand and forearm // Chir. Main. 2002. Vol. 21, No 2. P. 70-101.
10. Меженина, Е.П. Врожденные уродства / Е. П. Меженина. - Киев: Здоровья, 1974. - 68 с.
11. Cattaneo R., Catagni M. A., Guerreschi F. Treatment of radial agenesis with the Ilizarov method // Rev. Chir. Orthop. 2001. Vol. 87, No 5. P. 443-450.
12. Chan W. C. Bionanotechnology progress and advances // Biol. Blood Marrow Transplant. 2006. Vol. 12, Suppl. 1. P. 87-91.
13. lassification of complications after progressive long bone lengthening : proposal for new classification / P. Lascombes et al. // Orthop. Traumatol.: Surgery & Research. 2012. Vol. 98. P. 629-637.
14. Беринцев В. Г., Неизвестных Е. А., Назарова М. Д. Лечение лучевой косорукости у детей // Совершенствование травматолого-ортопедической помощи детям: материалы симп. детских травматологов-ортопедов России с междунар. участием. СПб., 2008. С. 254-255.
15. Врожденные деформации верхних конечностей / В. І1. Андрианов, В. Д. Дедова, В. Г. Колядницкий, В. В. Кузьменко. М.: Медицина, 1972. С. 3-5.
16. Гарбузняк И. Н. Врожденная локтевая косорукость: эпидемиология, классификация, клиника, лечение // Ортопедия, травматология и протезирование. 2011. № 3. С. 104-108.
17. Сафонов, А.В. Врожденное расщепление кисти у детей : автореф. дис.... канд. мед. наук : спец. 14.00.22 / Сафонов Андрей Валерьевич; Рос. НИИ травматол. и ортопедии им. Р. Р. Вредена. - СПб., 2000. - 23 с., библ. 24.
18. Степанов, Э. А. Возможности и перспективы детской хирургии / Э. А. Степанов, Ю. И. Кучеров, С. Ю. Харламов, Т. А.

Гассан // Дет. хирургия. - 2003. - № 3. - С. 7-13.

19. Хирургия кисти и пальцев / под ред. Б. Бойчева и др. - София: Медицина и физкультура, 1971. - 279 с.
20. Шавга, Н.Г. Хирургическая тактика при лечении рубцовых деформаций кисти у детей // 1-й Всесоюз. симп.: "Восстановительная хирургия послеожоговых рубцовых деформаций" : тез. докл. - М., 1990. - С. 73-74.