

Бур'янов О.А., Скляренко Є.Т., Волошин В.П., Задніченко М.О., Кваша В.П., Грек В.П., Самусенко І.В., Омельченко Т.М., Соболевський Ю.Л.

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, кафедра травматології та ортопедії

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ ПІДГОТОВКИ СТУДЕНТІВ НА ТЕМУ: “ВРОДЖЕНІ ДЕФОРМАЦІЇ ТА АНОМАЛІЇ РОЗВИТКУ КИСТІ”

I. АКТУАЛЬНІСТЬ ТЕМИ

Серед різноманітних захворювань органів опори і руху питома вага вроджених аномалій скелету досить велика. За даними ВОЗ на кожні 1000 новонароджених приходиться в середньому 18 дітей з вродженими деформаціями опорно-рухового апарату. Ці деформації виникають в результаті дефектів розвитку зародкової тканини.

На сьогоднішній день в нашій країні розроблена досконала система заходів по ранньому виявленню вроджених деформацій і їх лікування в спеціалізованих медичних закладах. До профілактичної роботи крім ортопедів залучаються також акушери, неонатологи, яких навчають основним прийомам виявлення вроджених деформацій опорно-рухового апарату.

II. НАВЧАЛЬНА МЕТА

2.1. Студент повинен знати:

- анатомію кисті (кістки кисті, будову сухожильно-м'язового апарату кисті);
- функцію кисті (типові захвати кисті);
- типові вроджені деформації кисті;
- основні клінічні ознаки вроджених деформацій кисті;

2.2. Вміти:

- виставити діагноз вроджених аномалій кисті;
- виявити клініко-рентгенологічні ознаки аномалій кисті;
- визначити показання для різних методів лікування типових аномалій кисті;

2.3. Тривалість заняття – 4 години.

III. ЗМІСТ ТЕМИ

До вроджених аномалій належать різні форми порушення розвитку органів і тканин. За етіологічною ознакою розрізняють 3 групи вроджених аномалій:

- А) спадкові, що виникають в результаті успадкованих або спонтанних мутацій; спадкові аномалії можна розділити на геномні, хромосомні й генні;
- Б) екзогенні, обумовлені інфекційними або ток-

сичними тератогенними ушкодженнями ембріона або плода (наприклад, внутрішньоутробна інфекція: токсоплазмоз, сифіліс, краснуха, цитомегаловірус, вірус простого герпесу, ВІЛ);

С) мультифакторні.

Якщо шкідливі фактори діяли на дитину на ембріональній стадії внутрішньоутробного розвитку, виникають важкі, часто несумісні з життям вади. Пошкоджуючий же вплив на плід після 8 тижнів вагітності вже не може викликати грубих каліцтв, але іноді виявляється проявами дисплазії – невеликими відхиленнями у формуванні дитини – стигмами дісембріогенезу.

Стигми дісембріогенезу – малі пороки розвитку, аномалії, що не призводять до порушення функцій органів та систем.

При наявності у дитини п'яти і більше стигм дісембріогенезу треба обстежити дитину на наявність більш важких і небезпечних аномалій розвитку, наприклад, аномалій серця, нирок, наявність хромосомних та генетичних хвороб.

Аутосомно-домінантний тип успадкування. Вперше описується родовід з аутосомно-домінантним типом успадкування аномалії людини у 1905р. Фарабі (це – брахідактилія).

За цього типу успадкування переважають такі умови:

- 1) кожен хворий має хворого одного з батьків;
- 2) захворювання передається по спадковості; в поколіннях; хворі є в кожному поколінні;
- 3) у здорових батьків діти будуть здоровими;
- 4) захворіти можуть і чоловіки, і жінки однаково часто, оскільки ген локалізується в аутосомі;
- 5) імовірність народження хворої дитини, якщо хворий один з батьків, складає 50%.

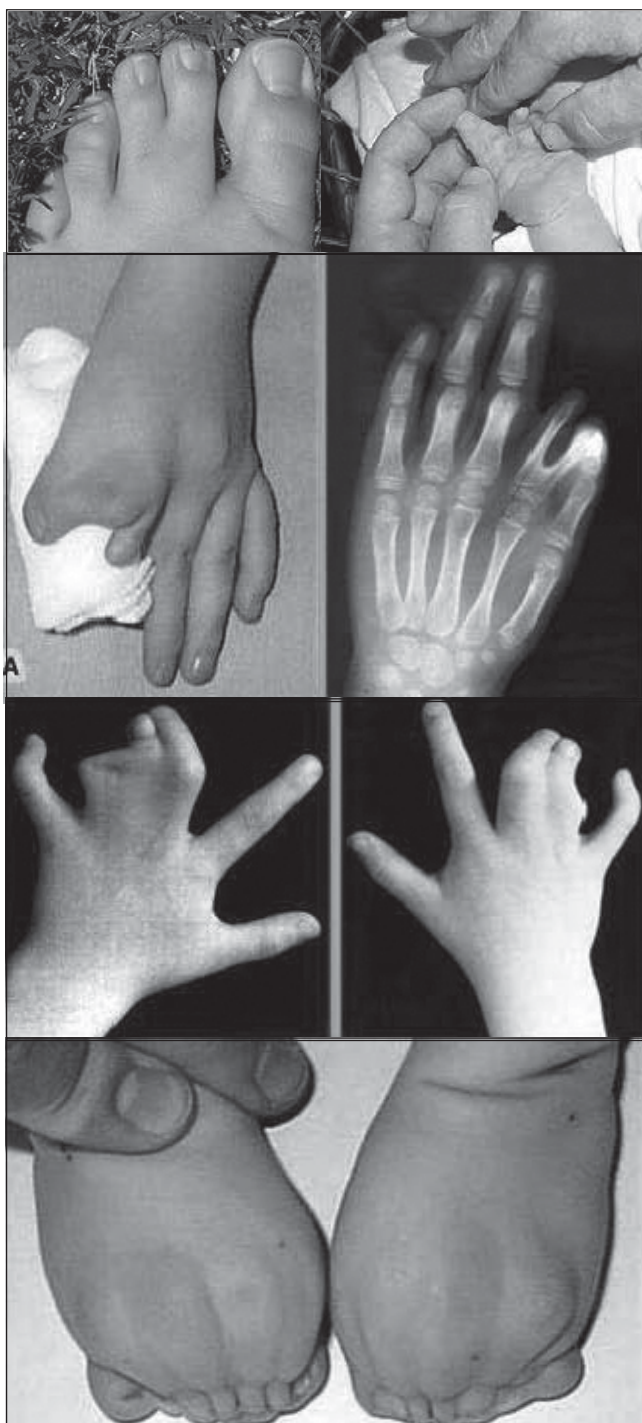
Основні аномалії розвитку кисті: син-, кліно-, кампто-, оліго-, полі-, арахно-, брахідактилія, широкі, короткі кисті, поперечна долонна борозна, сандалевидна щілина, сімфалангія, заходження пальців.

Полідактилія – багатопалість, коли кількість пальців досягає 6-9 на ногах або руках; **сіндактилія** – зрощення м'яких або кісткових тканин

фаланг двох і більше пальців; **брахідактилія** – короткопалість, недорозвинення дистальних фаланг пальців; **арахнодактилія** – сильно видовжені пальці та ін.

Синдактилія – аномалія розвитку: повне чи часткове зрощення між собою двох і більше сусідніх пальців рук або ніг. Становить 1/2 всіх аномалій верхньої кінцівки.

Синдактилія шкірна – з наявністю товстої перемички із шкіри та м'яких тканин. Синдактилія шкірна перетинчаста частіше неповна, з наявністю тонкої шкірної перетинки. **Синдактилія кінцева** – тільки на рівні кінцевих фаланг. **Синдактилія кісткова** – зрощення фаланг пальців.



За даними Інституту імені Г. І. Турнера, в 50% деформація буває двосторонньою. За літературними даними один випадок синдактилії приходить на 2-3 тисячі новонароджених.

До простих форм синдактилії кисті відносяться зрощення правильно розвинутих пальців без будь-яких супутніх деформацій.

До складної форми синдактилії кисті відноситься патологія, при якій зрощення пальців супроводжується деформаціями, торсіями та пороками розвитку кістково-суглобового та сухожильно-зв'язкового апарату.

За локалізацією зрощення виділяють: складну синдактилію I-II пальців, складну синдактилію трифалангових пальців. Складну тотальну синдактилію I-V пальців.

Лікування оперативне. При простих формах вроджену синдактилію оперують в віці 1-2 роки. Під час операції розділення пальців проводять зигзагоподібними розрізами, між пальцеві складки формують з власних тканин кисті. Дефекти на бокових поверхнях пальців заміщують товстими розщепленими трансплантатами з стегна, передпліччя.

Сьогодні при синдактилії перевага віддається дистракційному методу лікування, який не потребує вільної шкірної пластики, тобто є більш ошадливим, ніж інші способи (шкірний регенерат до-



зволяє як завгодно моделювати місцеві тканини), забезпечує одержання добрих анатомічних і функціональних результатів. Хірургічне лікування розділення пальців, заміщення дефекту шкіри місцевими тканинами або використання вільної шкірної пластики, а також шляхом дистракції в апаратах зовнішньої фіксації здійснюється з дворічного віку, при кінцевій формі у однорічному віці.

Полідактилія – вроджена аномалія, що характеризується наявністю «зайвих» пальців на руці чи на ступні. Як правило, шостий палець на ступні підлягає хірургічному видаленню. Наряду з полідактилією зустрічається адактилія.



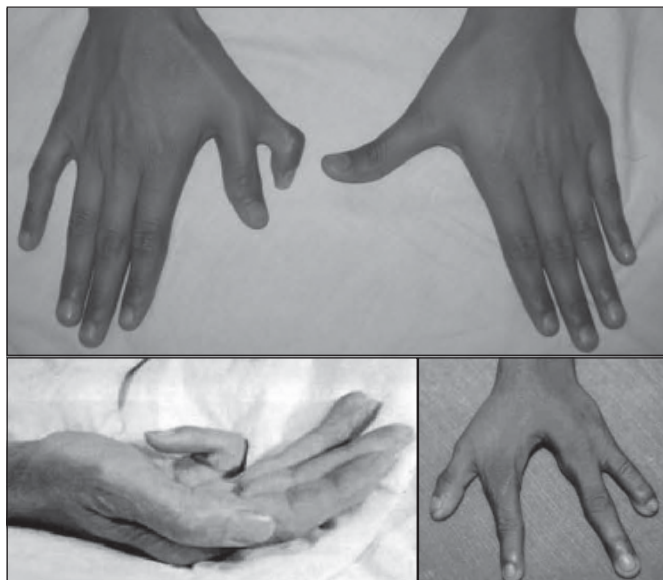
За статистикою, шестипалим народжується один новонароджений на 5000. Лікування оперативне. План оперативного лікування завжди індивідуальний.



Клінодактилія – вроджений дефект розвитку пальців. Зовнішньо проявляється в їх викривленні та зміненому положенні (деформації) відносно осі кінцівки (пальці скошені медіально чи латерально). Крім деформації фаланг пальців існує порушення суглобових поверхонь між собою. Прогресує під час статевого дозрівання. Лікування оперативне – косметична операція.



Камптодактилія – вроджена або сімейна контрактура пальців кисті, може розвиватись з обох сторін ізолювано на 5-му пальці. Це згинальна контрактура, некомпенсована. Пов'язана зі змінами сухожилкової оболонки, яка зумовлює укорочення сухожилля одного чи декількох пальців кисті чи стопи. Потрібно диферен-



ціювати з набутою контрактурою Дюпюїтрена, ішемічній контрактурі Фолькмана, нейрогенній контрактурі після травми ліктьового нерва («когтиста» деформація кисті).

Ектродактилія – розщеплення кисті або клешевидна кисть. Відсутність або недорозвиток середніх пальців чи п'яних кісток кисті. План оперативного лікування завжди індивідуальний.

Олігодактилія – це порок розвитку, при якому відсутні частини пальців на руках чи ногах.

Променева форма – відсутність великого пальця та інших пальців з променевої сторони кисті. Ліктьова форма – відсутність 5пальця та інших пальців з ліктьової сторони кисті.

3.1. Контрольні запитання

1. Визначення понять син-, кліно-, кампто-, оліго-, полі-, арахно-, брахідактилія.
2. Клінічні ознаки даних аномалій кисті.
3. Рентгенологічні ознаки даних аномалій кисті.
4. Синдактилії, класифікація, клінічна картина, методи лікування.
5. Механізми аутосомно-домінантний типу успадкування даних аномалій.
6. Покази до оперативного лікування даних аномалій кисті.

3.2. Матеріали для методичного забезпечення заняття (література)

Основна:

1. Олекса А.П. Ортопедія. К.: Вища школа, 2006. Тернопіль. – 520с.
2. Склярєнко Є.Т. Травматологія і ортопедія. – К.: «Здоров'я», 2005. – 386 с.
3. Трубников В.Ф. Травматологія и ортопедія. – К.: «Вища школа» 1986г. – 590 с.

Додаткова: *Web-ресурси.*