

Конфлікт інтересів:

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів в даній статті.

Адреса для кореспонденції

Власенко Наталія Олександрівна

Полтавський державний медичний університет

Адреса: Україна, 36000, м. Полтава, вул. Шевченка, 23

Тел.: +380973657169

E-mail: vlasenkonata88@gmail.com

А – концепція роботи та дизайн, **В** – збір та аналіз даних, **С** – відповідальність за статичний аналіз, **Д** – написання статті, **Е** – критичний огляд, **Ф** – остаточне затвердження статті.

Рецензент – доц. Луценко Р. В.

Стаття надійшла 02.02.2021 року

Стаття прийнята до друку 01.08.2021 року

DOI 10.29254/2077-4214-2021-3-161-26-31

УДК 611.718.4.012.013

Григор'єва П. В.

ОНТОЛОГІЯ УРОДЖЕНИХ ВАД СТЕГНОВОЇ КІСТКИ

Буковинський державний медичний університет (м. Чернівці, Україна)

grigorjevapv@gmail.com

Уроджені вади розвитку (УВР) нижніх кінцівок представлені широким спектром аномалій, які виникають внаслідок порушення формування або диференціації однієї чи декількох кісток. На підставі проведеного аналізу джерел літератури зроблена спроба узагальнення існуючих відомостей про УВР скелета нижніх кінцівок і запропонована їх класифікація та тлумачення відповідно до алфавіту. УВР нижніх кінцівок відносно рідкісні, частота випадків становить приблизно 1 на 1300-2000 живонароджених. УВР довгих кісток нижніх кінцівок, як правило, однобічні та поодинокі, але можуть бути пов'язані з аномаліями інших кісток та / або нутрощів. УВР стегна найчисельніша група аномалій нижніх кінцівок, серед них виділяють 4 основних підгрупи. До першої підгрупи належать УВР стегнової кістки, при яких наявні всі сегменти кістки. Сюди відносяться вкорочення стегна, різного роду деформації кістки та гіпоплазія проксимальних чи дистальних її відділів. Друга підгрупа характеризується відсутністю проксимального відділу стегнової кістки. Третя підгрупа представлена лише зачатками виростків стегна, а у пацієнтів четвертої підгрупи – стегнова кістка відсутня.

При підозрі на порушення розвитку стегнової кістки слід виключити інші уроджені аномалії, зокрема, стегново-лицевий синдром, синдром стегново-малогомілкової кістки, та більш важкі деформації, такі як, ахондрогенез, ахондроплазія, хондроектодермальна і танатофорна дисплазії.

Поглиблене вивчення морфогенезу стегнової кістки допоможе на ранніх термінах вагітності діагностувати порушення її розвитку, обирати оптимальну тактику ведення вагітності і пологів, а також удосконалити методи хірургічної корекції та реабілітації таких пацієнтів.

Ключові слова: стегнова кістка, уроджені вади розвитку, анатомія, людина.

Зв'язок публікації з плановими науково-дослідними роботами.

Дослідження є фрагментом планової комплексної теми кафедри гістології, цитології та ембріології (зав. – д.мед.н., проф. О. В. Цигикало) Буковинського державного медичного університету «Структурно-функціональні особливості тканин і органів в онтогенезі, закономірності варіантної, конституційної, статеві-вікової та порівняльної морфології людини» (№ державної реєстрації 0121U110121).

Вступ. Уроджені вади розвитку (УВР) нижніх кінцівок представлені широким спектром аномалій, які виникають внаслідок порушення формування або диференціації однієї чи декількох кісток. УВР нижніх кінцівок відносно рідкісні, але не виняткові, частота випадків становить приблизно 1 на 1300-2000 живонароджених [1]. УВР довгих кісток нижніх кінцівок, як правило, однобічні та поодинокі, але можуть бути пов'язані з аномаліями інших кісток та / або нутрощів [2].

Відомі класифікації УВР зазвичай неточні, часто оперують історичними термінами, тому потребують перегляду і доопрацювання. Оновлена класифікація Gold та співавт. включає всі можливі варіанти УВР нижніх кінцівок, починаючи з 2 основних груп: повного та вогнищового ураження однієї або декількох кінцівок. Вогнищеві ураження кісток, у свою чергу, поділяються на 3 типи: вставні, поздовжні та поперекові [1].

Актуальним у світі, зокрема у Європі (EU RD Platform), стає поглиблення та узагальнення уже існуючих знань про рідкісні захворювання та уроджені аномалії. Для отримання чіткої статистичної картини стосовно УВР створено платформу EUROCAT. Це європейська мережа регіональних реєстрів для епідеміологічного нагляду за уродженими аномаліями. Центральна база даних містить інформацію про УВР серед народжених, мертвонароджених та перерваних вагітностей, використовуючи стандартизовану класифікацію та кодування. Ці високоякісні дані дозволяють здійснювати епідеміологічний нагляд за уродженими аномаліями, оцінювати ефективність методів пренатальної діагностики, передбачити рі-

вень перинатальної смертності та розробити рекомендації щодо первинної профілактики рідкісних хвороб [3-5].

Діагностика УВР нижніх кінцівок включає повне фізикальне обстеження на предмет виявлення інших аномалій, генетичне консультування, детальний анамнез перебігу вагітності та рентгенографію ураженої кінцівки [6-8]. Ультразвукова фетометрія – найпоширеніший неінвазивний метод пренатальної діагностики УВР плода. Вимірювання довжини чи окружності основних величин людського тіла, динамічне спостереження та співставлення даних вимірювань з середніми показниками терміну вагітності, дозволяють діагностувати затримку чи порушення розвитку плода. Довжина довгих кісток плода може бути пов'язана з расовою, етнічною приналежністю та генетичними особливостями [9]. Довжина стегнової кістки (FL) є однією з таких величин, яку зазвичай, вимірюють у третьому триместрі. Патологічно коротка стегнова кістка може бути спричинена затримкою розвитку плода, хромосомними аномаліями або скелетною дисплазією, що призводять до несприятливих наслідків. При підозрі на порушення розвитку стегнової кістки слід виключити інші уроджені аномалії, зокрема стегново-лицевий синдром, синдром стегново-малогомілкової кісток, та більш важкі деформації, такі як танатофорна дисплазія, ахондрогенез, ахондроплазія, хондроектодермальна дисплазія. Необхідно також врахувати стан здоров'я матері, перебіг попередніх вагітностей (якщо такі були) та наявність екстрагенітальної патології, деякі дослідники припускають, що дисфункція плаценти може бути однією з причин порушення розвитку кісток плода та сприяє передчасним пологам. Через ризик несприятливого перебігу вагітності та пологів довжину стегнової кістки, як важливий маркер патології плода, потрібно вчасно оцінити до народження, за допомогою додаткових методів обстеження встановити точний діагноз та обрати оптимальну тактику ведення вагітності та пологів [10, 11].

Якщо на етапі вагітності діагностувати порушення розвитку нижніх кінцівок не вдалося, неонатологи та педіатри, повинні бути ознайомлені з найбільш частими УВР, оскільки ці знання є важливими для постнатальної діагностики, визначення найбільш оптимальних методів лабораторного та інструментального обстеження, вибору подальшої тактики лікування та реабілітації пацієнтів. Існуючі методи візуалізації, дозволяють точно діагностувати УВР нижніх кінцівок. Рентгенографія дає вичерпну оцінку стану кісткових структур, МРТ дозволяє оцінити ступінь ураження хрящових структур, м'яких тканин та суглобів, а при застосуванні МР-ангіографії отримуємо цілісну картину особливостей кровопостачання ураженої ділянки. Вважається, що УВР довгих кісток нижньої кінцівки часто локалізовані в певних місцях, визначених особливостями ангиогенезу. Оскільки формування хрящових зачатків кісток відбувається у місцях утворення судин, порушення їх розвитку чи недостатність кровотоку можуть спровокувати виникнення кісткових аномалій [11].

Y. Suzuki et al. [12] вивчали морфогенез стегнової кістки за допомогою тривимірної візуалізації, створеної на основі фазово-контрастної комп'ютерної і магнітно-резонансної томографії. Автори повідо-

мляють, що основні анатомічні орієнтири були сформовані до початку скостеніння в центрі діафізу, а зміни форми стегнової кістки вже після скостеніння обмежені. Тобто аномалії розвитку стегнової кістки частіше виникають у хрящових зачатках кісток чи невдовзі після початку скостеніння. Поглиблене вивчення морфогенезу стегнової кістки допоможе на ранніх термінах вагітності диференціювати порушення її розвитку.

У хірургічній практиці відкритим залишається питання пошуку найбільш оптимального способу корекції УВР стегнової кістки. Залежно від ступеню клінічних проявів, операції можуть бути одномоментними чи послідовними з поетапною реконструкцією м'яких тканин та використанням кісткових трансплантатів [13, 14].

Метою дослідження є аналіз та узагальнення відомостей джерел наукової літератури щодо УВР стегнової кістки, їх класифікація та тлумачення згідно алфавіту. Дане дослідження є продовженням раніше проведених нами досліджень стосовно УВР нижніх кінцівок [15, 16].

Основна частина. УВР стегна вважаються важкими аномаліями та призводять до інвалідності різного ступеня, однак не є смертельними. Пацієнти з УВР стегнової кістки страждають також через часті супутні деформації кісток, суглобів (сколіоз, утворення контрактур у суглобах), а також через додаткове чи неправильне навантаження на зв'язковий апарат, що клінічно проявляється больовим синдромом.

Серед УВР стегнової кістки виділяють 4 основних підгрупи. До першої підгрупи належать аномалії розвитку стегна, при яких наявні всі сегменти кістки. Сюди відносяться вкорочення стегна, різного роду деформації кістки та гіпоплазія проксимальних чи дистальних її відділів. Друга підгрупа характеризується відсутністю проксимального відділу стегнової кістки. Третя підгрупа представлена лише зачатками виростків стегна, а у пацієнтів четвертої підгрупи – стегнова кістка відсутня повністю [17].

З точки зору рентген-анатомії у віковому аспекті мають практичне значення деякі показники, які характеризують проксимальний відділ стегнової кістки. Шийково-діафізарний кут (ШДК) – це нахил шийки стегна в медіальному напрямку (у вертикальній площині) від поздовжньої осі стегнової кістки. У нормі істинний ШДК становить від 125 до 135 градусів. При уродженому вивиху стегна, як правило, становить понад 135 градусів. Кут антеторсії характеризує відхилення шийки стегна допереду від фронтальної площини. У дітей від 1 до 5 років кут антеторсії коливається від 20 до 30 градусів, при уродженому вивиху стегна, зазвичай, спостерігається збільшення цього кута понад 40 градусів.

Анеторсія стегнової кістки – це збільшення кута нахилу шийки стегна вперед відносно фронтальної площини, що призводить до розвороту стегна в напрямку ззовні до середини. У нормі з віком цей показник має тенденцію до зменшення. Збільшення внутрішньої ротації (від 60 до 90 градусів) із зменшенням зовнішньої ротації (від 10 до 15 градусів) є підставою діагностики антеторсії стегнової кістки. Аномалія частіше виникає у ділянці шийки стегнової кістки, рідше в місці діафіза, у поодиноких випадках поєднується з поворотом досередини кульшової за-

падини. Вважається, що стегнова антеторсія частіше зустрічається у дівчат, ця УВР зазвичай двобічна. При односторонньому ураженні, як правило, виявляються зміни лівої нижньої кінцівки. P. Zhao et al. [18], вказують, що скручування шийки стегна розпочинається на 8-9 тижні внутрішньоутробного розвитку. Змінена хода, пов'язана з різницею кутів співвідношення, також може сприяти розвитку широкого кола скелетних розладів, включаючи артроз. Діти із стегновою антеторсією часто сидять у положенні «W». Самостійне вирішення вади виникає у понад 80% дітей до восьми років. Хірургічне втручання показано дітям старше восьми років з серйозними функціональними або естетичними відхиленнями, стійкою антеторсією стегнової кістки більше 50 градусів та внутрішньої ротації більше 80 градусів [19].

Гіпоплазія стегнової кістки – характеризується вкороченням стегнової кістки, згладженістю контурів ураженої кінцівки, конусоподібною формою стегна. Уражена кінцівка обернена назовні, згодом виникає перекіс таза в бік вкороченої кінцівки, атрофуються сідничні м'язи з боку ураження, згладжується сіднична складка, аж до повного її зникнення, змінюється положення стопи. Гіпоплазія стегна зазвичай ізольована УВР, однак, може поєднуватися з іншими уродженими аномаліями кінцівок чи внутрішніх органів. Описуються випадки комбінації гіпоплазії стегна та відсутності наколінка чи маломілкової кістки. Клінічно ця УВР проявляється кульгавістю, вираженість якої залежить від ступеня гіпоплазії [20, 21].

Двобічна уроджена відсутність стегнової кістки – надзвичайно рідкісна уроджена аномалія. P. Utomo et al. [22] описує клінічний випадок діагностування даної вади у пацієнтки 2 років, у якої спостерігалось вкорочення нижніх кінцівок, хоча психологічний стан та розвиток верхніх кінцівок був нормальним. Під час рентгенологічного дослідження виявлено відсутність стегнової кістки та рідкісна форма маломілкової кістки.

Дефіцит проксимального відділу стегнової кістки – рідкісна аномалія з частотою 1,1–2,0 на 100000 живонароджених, у літературі повідомляється лише про кілька випадків захворювання [1, 23]. Вада у 85–90% випадків є односторонньою, може зустрічатися з іншими уродженими аномаліями, однак вважається не пов'язаною з хромосомними порушеннями. До асоційованих УВР, про які повідомляють літературні джерела, належать: олігодактилія кисті, агенезія маломілкової кістки або гемімелія, відсутність хрестоподібних зв'язок або наколінка, деформації хребта та стопи.

Існують кілька класифікацій дефіциту проксимального відділу стегнової кістки. Практичною з прогностичної точки зору є класифікація, що запропонована у 1977 році Levinson and alt. [9]:

- Тип А – кульшова западина та головка стегнової кістки не змінені, сегмент стегна короткий; спостерігається варусна деформація шийки стегнової кістки.

- Тип В – виявляється головка стегнової кістки, але кістковий зв'язок між головою та коротким сегментом стегна відсутній. У кульшовій западині спостерігаються диспластичні зміни.

- Тип С – головка стегнової кістки відсутня, стегновий сегмент короткий і звужений проксимально; кульшова западина диспластична.

- Тип D – головка стегнової кістки та кульшова западина відсутні; визначається зачаток стегнового сегменту.

Роздвоєння (дублювання) стегна – це рідкісна УВР із невизначеною поширеністю. Стегнова кістка зазвичай роздвоюється на своєму дистальному кінці, описані поодинокі випадки проксимальної дуплікації (дві головки стегна та шийки). Роздвоєння стегнової кістки призводить різного ступеня вкорочення стегна. Дистальна частина стегнової кістки широка, іноді набуває трикутної форми. Описані рідкісні випадки ізольованого дублювання стегна, аномалія часто пов'язана з іншими УВР кісток нижньої кінцівки, зокрема гемімелією великогомілкової кістки та/або ектродактилією у пацієнтів із синдромом Голлопа-Вольфганга [22].

Сиреномелія (син.: синдром каудальної регресії, синдром каудальної дисплазії) – уроджений дефект бластогенезу, проявом якого є злиття нижніх кінцівок зі зрощенням чи повною відсутністю кісток. Синдром каудальної регресії належить до хвостових вад розвитку, фенотипово характеризується єдиною нижньою кінцівкою обернутою на 180° в осьовому напрямку. Аномалія спостерігається у 1-3 новонароджених немовлят на 100000 живонароджених. Сиреномелія часто призводить до летальних наслідків через асоційовані вади внутрішніх органів, зокрема травної та сечово-статевої систем, а також є складовою VACTER або VACTERL-гідроцефалії (синдром Девіда-О'Каллагана) [24, 25]. У 1987 році Stecker і Htiletz [17] виділили такі типи сиреномелії:

- I. Наявні стегнові, великогомікові та маломілкової кістки.

- II. Одиночна маломілкова кістка.

- III. Агенезія маломілкової кістки.

- IV. Часткове зрощення стегна, зрощення маломілкових кісток.

- V. Часткове зрощення стегна.

- VI. Одиночне стегно, одиночна великогомілкова кістка.

- VII. Одиночне стегно, відсутня великогомілкова кістка.

Ця рідкісна аномалія все ще залишається предметом постійних суперечок щодо її нозології, класифікації, патогенезу та можливої генетичної етіології.

Третій вертлюг стегнової кістки – уроджена особливість стегнової кістки, при якій на місці сідничної горбистості утворюється горб [17].

Уроджена вальгусна деформація шийки стегна (soxa valga) – характеризується збільшенням шийково-діафізарного кута стегнової кістки. У новонародженого у нормі шийка стегнової кістки знаходиться у вальгусному положенні. У процесі росту спостерігається фізіологічний розворот, головка займає правильне положення. Якщо розворот не відбувався, а шийково-діафізарний кут перевищує 135 градусів, проявляється соха valga. В подальшому патологія призводить до тяжких змін кісткових структур і прилеглих тканин, вони руйнуються, стирається хрящ. Аномалія виникає внаслідок внутрішньоутробного пошкодження епіфізарного хряща шийки стегнової кістки, порушення її осифікації та при дисплазії кульшового суглоба. Дисплазія кульшового суглоба – це стан, при якому головка стегнової кістки недорозвинена, а кульшова западина полога, ще не

сформована. Нерідко природжена вальгусна деформація шийки стегнової кістки поєднується з іншими уродженими аномаліями скелета. Запідозрити зміни конфігурації суглоба можна уже при ранньому огляді немовляти. Звертає на себе увагу обмежений в рухливості кульшовий суглоб; при зведенні ніг дитини разом, сідничні шкірні складки справа і зліва не збігаються; при розведенні ніг і згинанні в кульшовому суглобі чути «кляцання»; кінцівки візуально мають різну довжину [13, 26, 27].

Уроджена варусна деформація шийки стегнової кістки (соха vara) – виникає при зменшенні шийково-діафізарного кута стегнової кістки. УВР досить поширена, однаково зустрічається у хлопчиків і дівчаток, у 1/3 випадків деформація двобічна. Клінічно спостерігається кульгавість, пацієнти скаржаться на швидку втомлюваність під час ходьби, обмеження відведення та ротації ураженої кінцівки в кульшовому суглобі. Рентгенологічно виявляється недорозвинення кульшової западини, сплюснення її верхнього краю, зменшення шийково-діафізарного кута, зменшення поперечного розміру стегнової кістки, її вкорочення, затримка скостеніння головки стегнової кістки [14].

Фокомелія (phocomelia) – важка уроджена аномалія, яка проявляється відсутністю чи вираженою гіпоплазією довгих трубчастих кісток кінцівок. Кисті і стопи сформовані нормально, або можуть мати рудиментарний вигляд, зазвичай з'єднуються з тулубом за допомогою коротких кукс [16]. Через фенотипову схожість таку кінцівку називають туленеподібною. Розрізняють такі види фокомелії [21]:

- проксимальна фокомелія – характеризується аплазією плечової чи стегнової кісток.
- дистальна фокомелія – проявляється аплазією кісток передпліччя чи гомілки.
- тотальна фокомелія – при якій відсутні всі довгі трубчасті кістки.

Висновки.

УВР нижніх кінцівок відносно рідкісні, зустрічаються з частотою 1 на 1300–2000 народжень.

УВР довгих кісток нижніх кінцівок, як правило, односторонні та поодинокі, але можуть бути пов'язані з аномаліями інших кісток та / або нутрошків.

Виділяють чотири основні підгрупи УВР стегнової кістки: I – аномалії розвитку стегнової кістки, при яких наявні всі її сегменти; II – відсутність проксимального відділу стегнової кістки; III – наявні лише зачатки виростків стегнової кістки; IV – агенезія стегнової кістки.

УВР стегнової кістки частіше виникають у хрящових зачатках кісткових структур чи невдовзі після початку скостеніння.

При підозрі на порушення розвитку стегнової кістки слід виключити інші уроджені аномалії, такі як стегново-лицевий синдром, синдром стегново-малогомілкової кісток, та більш важкі деформації як танатофорна і хондроектодермальна дисплазії, ахондрогенез, ахондроплазія тощо.

Перспективи подальших досліджень. Вивчення морфологічних передумов виникнення УВР стегнової кістки може бути підґрунтям для розробки та обґрунтування нових способів їх хірургічної корекції.

Література

- Hodler J, Kubik-Huch R, von Schulthess G, editors. Musculoskeletal Diseases 2017–2020. Diagnostic Imaging. Springer International Publishing; 2017. Chapter, Congenital Disorders of the Pediatric Extremities; p. 295–302. DOI: 10.1007/978-3-319-54018-4_31.
- Uduma FU, Dim EM, Njeze NR. Proximal femoral focal deficiency – a rare congenital entity: two case reports and a review of the literature. J Med Case Rep [Internet]. 2020 [cited 2021 Aug 30];14(1):27. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7001305/pdf/13256_2020_Article_2350.pdf. DOI: 10.1186/s13256-020-2350-y.
- Bergman JEH, Löhner K, van der Sluis CK, Rump P, de Walle HEK. Etiological diagnosis in limb reduction defects and the number of affected limbs: A population-based study in the Northern Netherlands. Am J Med Genet A. 2020;182(12):2909–18. DOI: 10.1002/ajmg.a.61875.
- Kinsner-Ovaskainen A, Lanzoni M, Garne E, Loane M, Morris J, Neville A, et al. A sustainable solution for the activities of the European network for surveillance of congenital anomalies: EUROCAT as part of the EU Platform on Rare Diseases Registration. Eur J Med Genet. 2018;61(9):513–7. DOI: 10.1016/j.ejmg.2018.03.008.
- Klungsoyr K, Nordtveit TI, Kaastad TS, Solberg S, Sletten IN, Vik AK. Epidemiology of limb reduction defects as registered in the Medical Birth Registry of Norway, 1970–2016: Population based study. PLoS One [Internet]. 2019 [cited 2021 Sep 03];14(7):e0219930. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6636750/pdf/pone.0219930.pdf>. DOI: 10.1371/journal.pone.0219930.
- Ren Y, You YQ, Zhou HH, Wang LX, Xu H, Li RB, et al. Clinical analysis of 21 cases with short fetal femur in the third trimester. Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi. 2017;52(2):86–92. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567X.2017. 02.004.
- Liu J, Huang L, He Z, Lin S, Wang Y, Luo Y. Clinical value of genetic analysis in prenatal diagnosis of short femur. Mol Genet Genomic Med [Internet]. 2019 [cited 2021 Aug 30];7(11):e978. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6825856/pdf/MGG3-7-e978.pdf>. DOI: 10.1002/mgg3.978.
- Syngelaki A, Hammami A, Bower S, Zidere V, Akolekar R, Nicolaides KH. Diagnosis of fetal non-chromosomal abnormalities on routine ultrasound examination at 11–13 weeks' gestation. Ultrasound Obstet Gynecol. 2019;54(4):468–76. DOI: 10.1002/uog.20844.
- Gerscovich EO, Sekhon S, Loehfelm TW, Greenspan A. Fetal ultrasound: Early diagnosis and natural evolution of proximal femoral focal deficiency. J Ultrason. 2017;17(71):294–8. DOI: 10.15557/JoU.2017.0043.
- D'Ambrosio V, Vena F, Marchetti C, Di Mascio D, Perrone S, Boccherini C, et al. Midtrimester isolated short femur and perinatal outcomes: A systematic review and meta-analysis. Acta Obstet Gynecol Scand. 2019;98(1):11–7. DOI: 10.1111/aogs.13470.
- Hootnick DR, Vargesson N. The syndrome of proximal femur, fibula, and midline metatarsal long bone deficiencies. Birth Defects Res. 2018;110(15):1188–93. DOI: 10.1002/bdr2.1349.
- Suzuki Y, Matsubayashi J, Ji X, Yamada S, Yoneyama A, Imai H, et al. Morphogenesis of the femur at different stages of normal human development. PLoS One [Internet]. 2019 [cited 2021 Sep 03];14(8):e0221569. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6707600/pdf/pone.0221569.pdf>. DOI: 10.1371/journal.pone. 0221569.
- van Heerwaarden R, Brinkman JM, Pronk Y. Correction of Femoral Valgus Deformity. Journal Knee Surg. 2017;30(8):746–55. DOI: 10.1055/s-0037-1602138.
- Szymczuk VL, Hammouda AI, Gesheff MG, Standard SC, Herzenberg JE. Lengthening With Monolateral External Fixation Versus Magnetically Motorized Intramedullary Nail in Congenital Femoral Deficiency. J Pediatr Orthop. 2019;39(9):458–65. DOI: 10.1097/BPO.0000000000001047.
- Khmar TV, Afon'kina AS, Vasylychshyn YM, Biryuk IH, Vasylychshyna AV. Ontolohiya vrodzhenykh vad skeleta stopy. Klinichna anatomiya ta operatyvna khirurhiya. 2017;16(1):137–43. DOI: <https://doi.org/10.24061/1727-0847.16.1.2017.66>. [in Ukrainian].
- Komar TV, Khmar TV, Popovych AI, Kavun MP, Petriuk AE. Ontolohiya urodzhenykh vad kistok homilky. Vistnyk problem biolohii i medytsyny. 2021;1:273–8. DOI: 10.29254/2077-4214-2021-1-159-273-278. [in Ukrainian].
- Boichuk TM, Oliinyk Iu, Antoniuk OP, Pykaliuk VS. Pryrodzheni vady rozvytku liudyny. Zahal'ni polozhennia teratolohii. Chernivtsi: Medunivertsytet; 2015. 361 s. [in Ukrainian].

18. Zhao P, Jin ZW, Kim JH, Abe H, Murakami G, Rodríguez-Vázquez JF. Differences in foetal topographical anatomy between insertion sites of the iliopsoas and gluteus medius muscles into the proximal femur: a consideration of femoral torsion. *Folia Morphol (Warsz)*. 2019;78(2):408-18. DOI: 10.5603/fm.a2018.0083.
19. Scorcelletti M, Reeves ND, Rittweger J, Ireland A. Femoral anteversion: significance and measurement. *J Anat*. 2020;237(5):811-26. DOI: 10.1111/joa.13249.
20. Bergère A, Amzallag-Bellenger E, Lefebvre G, Dieux-Coeslier A, Mezel A, Herbaux B, et al. Imaging features of lower limb malformations above the foot. *Diagn Interv Imaging*. 2015;96(9):901-14. DOI: 10.1016/j.diii.2014.08.008.
21. Kalmin OV, Kalmina OA. Anomalii razvitiya organov i chastey chelovecheskogo tela. Rostov; 2016. 591 s. [in Russian].
22. Utomo P, Kumara HC, Satriadi AB, Kusuma DA. Bilateral Congenital Absence of Femur: A Rare Case Report. *J Orthop Case Rep*. 2019;9(4):19-21. DOI: 10.13107/jocr.2019.v09.i04.1460.
23. Pejtin Z. Femoral lengthening in children and adolescents. *Orthop Traumatol Surg Res [Internet]*. 2017 [cited 2021 Sep 03];103(1):143-9. Available from: <https://click.endnote.com/viewer?doi=10.1016/j.otsr.2016.05.020&route=6>. DOI: 10.1016/j.otsr.2016.05.020.
24. Vasisht P, Madakshira MG, Kakkar N, Singla V, Jain V. Tale of a mermaid. *Indian J Pathol Microbiol*. 2019;62(4):611-3. DOI: 10.4103/IJPM.IJPM_668_18.
25. Kyalat RI, Bader M. Caudal Regression Syndrome. *Children (Basel) [Internet]*. 2020 [cited 2021 Aug 28];7(11):211. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7694368/pdf/children-07-00211.pdf>. DOI: 10.3390/children7110211.
26. Khan SA, Moores TS, Docker C. Apert syndrome: Be aware of the 'dodgy' hip! *BMJ Case Rep [Internet]*. 2018 [cited 2021 August 28];2018:bcr2017221789. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6040493/pdf/bcr-2017-221789.pdf>. DOI: 10.1136/bcr-2017-221789.
27. Gaffney JT, Spellman J. Prevalence of Hip Ultrasound Abnormalities in Newborns With a Hip Click. *Clin Pediatr (Phila)*. 2020;59(8):773-7. DOI: 10.1177/0009922820920011.

ОНТОЛОГІЯ УРОДЖЕНИХ ВАД СТЕГНОВОЇ КІСТКИ

Григор'єва П. В.

Резюме. Актуальним у сучасній медичній практиці стає поглиблення та узагальнення уже існуючих знань про рідкісні захворювання та уроджені аномалії. Уроджені вади розвитку (УВР) нижніх кінцівок представлені широким спектром аномалій, які виникають внаслідок порушення формування або диференціації однієї чи декількох кісток. На підставі проведеного аналізу джерел літератури зроблена спроба узагальнення існуючих відомостей про УВР скелета нижніх кінцівок і запропонована їх класифікація та тлумачення відповідно до алфавіту. УВР нижніх кінцівок відносно рідкісні, частота випадків становить приблизно 1 на 1300–2000 живонароджених. УВР довгих кісток нижніх кінцівок, як правило, односторонні та поодинокі, але можуть бути пов'язані з аномаліями інших кісток та / або нутрощів. УВР стегна найчисельніша група аномалій нижніх кінцівок, серед них виділяють 4 основних підгрупи. До першої підгрупи належать УВР стегнової кістки, при яких наявні всі сегменти кістки. Сюди відносяться вкорочення стегна, різного роду деформації кістки та гіпоплазія проксимальних чи дистальних її відділів. Друга підгрупа характеризується відсутністю проксимального відділу стегнової кістки. Третя підгрупа представлена лише зачатками виростків стегна, а у пацієнтів четвертої підгрупи – стегнова кістка відсутня.

Морфометрія стегнової кістки знайшла своє клінічне застосування для діагностики УВР нижніх кінцівок. Довжина стегнової кістки, яку вимірюють при ультразвуковому дослідженні у третьому триместрі вагітності є важливим маркером затримки чи порушення внутрішньоутробного розвитку плода. З точки зору рентген-анатомії у віковому аспекті мають практичне значення показники, які характеризують проксимальний відділ стегнової кістки, такі як шийково-діафізарний кут та кут антеторсії.

При підозрі на порушення розвитку стегнової кістки слід виключити інші уроджені аномалії, зокрема, стегново-лицевий синдром, синдром стегново-малогомілкової кісток, та більш важкі деформації, такі як, ахондрогенез, ахондроплазія, хондроектодермальна і танатофорна дисплазії.

Ключові слова: стегнова кістка, уроджені вади розвитку, анатомія, людина.

ONTOLOGY OF CONGENITAL DEFECTS OF THE FEMUR

Hryhorieva P. V.

Abstract. Deepening and generalization of already existing knowledge about rare diseases and congenital anomalies become relevant in modern medical practice. Congenital malformations (CM) of the lower extremities are represented by a wide range of anomalies that occur due to impaired formation or differentiation of one or more bones. Based on the analysis of literature sources, an attempt is made to generalize the existing information about the CM of the skeleton of the lower extremities and proposed their classification and interpretation according to the alphabet. CM of the lower extremities is relatively rare, the incidence is about 1 in 1300-2000 live births. CM of the long bones of the lower extremities is usually unilateral and solitary but may be associated with abnormalities of other bones and/or viscera. CM of the thigh is the most numerous group of anomalies of the lower extremities, among them there are 4 main subgroups. The first subgroup includes CM of the femur, in which all segments of the bone are present. These include hip shortening, various bone deformities, and hypoplasia of the proximal or distal parts. The second subgroup is characterized by the absence of the proximal femur. The third subgroup is represented only by the rudiments of femoral condyles, and in patients of the fourth subgroup – the femur is absent.

Femoral morphometry has found its clinical application for the diagnosis of CM of the lower extremities. The length of the femur, which is measured by ultrasound in the third trimester of pregnancy is an important marker of delayed or impaired fetal development. From the point of view of X-ray anatomy, in terms of age, indicators that characterize the proximal femur, such as cervical-diaphyseal angle and ante torsion angle, are of practical importance.

If femoral abnormalities are suspected, other congenital anomalies should be ruled out, including femoral facial syndrome, femoral tibia syndrome, and more severe deformities such as achondrogenesis, achondroplasia, chondroectodermal, and thanatophoric dysplasia.

Key words: femur, congenital malformations, anatomy, human.

ORCID автора та його внесок до статті:

Hryhorieva P. V.: 0000-0003-2400-0569 ^{ABCDEF}

Адреса для кореспонденції

Григор'єва Павліна Володимирівна

Буковинський державний медичний університет

Адреса: Україна, 58012, м. Чернівці, вул. Ольги Кобилянської, 42

Тел.: +380676468787

E-mail: grigorjevapv@gmail.com

А – концепція роботи та дизайн, В – збір та аналіз даних, С – відповідальність за статичний аналіз, D – написання статті, Е – критичний огляд, F – остаточне затвердження статті.

Рецензент – проф. Проніна О. М.

Стаття надійшла 04.02.2021 року

Стаття прийнята до друку 09.08.2021 року

DOI 10.29254/2077-4214-2021-3-161-31-34

УДК 613.295(604.4:663.051):616.2-092.9

Єрошенко Г. А., Донець І. М., Шевченко К. В., Григоренко А. С., Кінаш О. В., Лисаченко О. Д.

ВПЛИВ ГЛУТАМАТУ НАТРІЮ НА ОРГАНИ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ У ЩУРІВ

Полтавський державний медичний університет (м. Полтава, Україна)

gala_umsa@ukr.net

В останні десятиріччя підвищився негативний вплив екологічно несприятливих факторів на організм і функціональну активність органів та систем людини, що веде до порушення їх морфофункціонального стану.

Широке використання харчових добавок для різних цілей при виробництві, обробці, упаковці і зберіганні продуктів на тлі іноді досить широких меж допустимого дозування призводить до випадків виникнення алергічних реакцій, порушення функції дихальної системи, ендокринної та нервової систем. Встановлено, що деякі харчові добавки викликають астмоподібні напади, гіперактивність у дітей, висипи на шкірі, метаболічний синдром, розлади травлення, підвищують вірогідність онкозахворювань.

У зв'язку з підвищенням в сучасному суспільстві потреби в продуктах харчування та для збільшення попиту при виробництві продуктів на даний час виробники застосовують різного виду харчові добавки. Харчові добавки синтетичного походження вважають найбільш небезпечними, оскільки це – ксенобіотики. Відомі дані про різні ефекти харчових барвників іммунопатогенного характеру. Їх вживання в складі харчових продуктів і лікарських засобів індукує гіперчутливість, що розцінюється, як побічна дія ліків або непереносимість харчових речовин. Описано численні алергічні реакції на харчові добавки у вигляді кропивниці і набряків Квінке, ринітів, бронхітів, бронхіальної астми. Тому, вивчення впливу глутамату натрію на органи дихальної системи є актуальною проблемою сучасної медицини. Безумовно, істотний патогенний вплив харчових добавок робить саме на дихальну систему.

Останнім часом науковці різного профілю велику увагу приділяють вивченню механізмів їх токсичного впливу, а також дослідженню компенсаторно-адаптаційних реакцій у відповідь на надходження в організм. Виявлено, що вживання нітриту натрію призводить до порушень мікроциркуляції у легенях і застійним явищам у венозному сегменті.

Ключові слова: дихальна система, легені, структура, харчові добавки, глутамат натрію, щурі.

Зв'язок публікації з плановими науково-дослідними роботами. Робота є фрагментом науково-дослідної роботи «Структурна перебудова органів імунної, дихальної та видільної системи під впливом різних екзогенних чинників (глутамату натрію, нітриту натрію, етанолу, мета крилату)», № держ. реєстрації 0121U108234.

Особливістю сучасних харчових технологій є використання харчових добавок. Під харчовими добавками розуміють групу речовин природного або штучного походження, які використовують для вдосконалення технології виготовлення продуктів спеціального призначення з характерними органолептичними показниками, відповідними властивостями. Згідно із Законом України «Про безпечність та якість харчових продуктів» харчовою добавкою є будь-яка речовина, яка зазвичай не вважається харчовим продуктом або його складником, але додається до харчового продукту з технологічною метою в процесі виробництва, та яка у результаті стає невід'ємною частиною продукту [1].

Класифікація харчових добавок включає 23 функціональні класи: кислоти; регулятори кислотності; речовини, які перешкоджають злежуванню та грудкуванню; піногасники; антиокисники; наповнювачі; барвники; речовини, які сприяють збереженню забарвлення; емульгатори; ущільнювачі; підсилювачі смаку і запаху; речовини для обробки борошна; піноутворювачі; гелеутворювачі; глазурувачі; вологоутримуючі агенти; консерванти; пропеленти; розпушувачі; стабілізатори; підсолоджувачі; збагачувачі. Добавки, які заборонені в Україні, можуть використовуватися в інших країнах, це слід враховувати при надходженні імпортованих товарів. Законодавчими актами забороняються ввезення та реалізація харчових продуктів, які не відповідають санітарним вимогам [2].