

УДК 711.712-053.1-007.2

Окрім І.І., Хмара Т.В., Смолен Ю.О.

ОНТОЛОГІЯ ВРОДЖЕНИХ ВАД СКЕЛЕТУ ГРУДНОЇ КЛІТКИ

ВДНЗ України «Буковинський державний медичний університет», м. Чернівці

Вроджені вади розвитку грудної клітки є порушеннями формування її скелета в пренатальному періоді онтогенезу людини і проявляються різними патологічними змінами відповідних кісток і відсутністю елементів стінок грудної клітки. На підставі проведеного аналізу джерел літератури зроблена спроба узагальнити існуючі відомості про вроджені вади скелету грудної клітки і запропонована їх класифікація та тлумачення згідно алфавіту. Вроджені вади скелету грудної клітки можна розділити на типові (самостійні нозологічні форми) і атипові (комбіновані з іншими аномаліями чи захворюваннями). Серед уроджених вад груднини розрізняють: аксифоїдію, астернію, шистостернію, розтвори, викривлення, отвори і деформації груднини, порушення скостеніння її окремих частин, роздвоєння мечоподібного відростка груднини тощо. Вроджені вади розвитку ребер поділяються на дві групи: аномалії їх форми (зрощення ребер, перфороване і розщеплене ребро, лопатоподібне розширення ребра) та аномалії кількості (аплазія, гіпоплазія, додаткове ребро). До вад розвитку грудної клітки в цілому слід віднести: лійкоподібну, кілеподібну, паралітичну і змішану деформації грудної клітки, плоску, кіфотичну, лордотичну, човноподібну грудну клітку тощо. До теперішнього часу описано значну кількість синдромів (Марфана, Нунана, Елерса-Данлоса, Жена, Курраріно-Сільвермана, Поланда, Холта-Орама та ін.), одним із складових компонентів яких є деформації грудної клітки.

Ключові слова: грудна клітка, вади розвитку, анатомія, людина.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дослідження є фрагментом планової комплексної теми кафедри гістології, цитології та ембріології (зав. – д.мед.н. О.В. Цигикало) ВДНЗ України «Буковинський державний медичний університет» «Закономірності морфогенезу та структурно-функціональні особливості тканин і органів в онтогенезі людини», № державної реєстрації 0116U002938.

Відомо, що грудна клітка має передню, задню та дві бічні стінки. Передня стінка грудної клітки утворена грудниною, ребровими хрящами та передніми кінцями ребрових кісток; бічна стінка – тілами ребер, а задня – хребтовими кінцями ребер (від головок до кутів) і грудними хребцями. Вроджені аномалії грудної клітки є відхиленнями від нормального розвитку скелета в період внутрішньоутробного формування і проявляються різними патологічними змінами відповідних кісток і відсутністю елементів стінок грудної клітки. Вади розвитку грудної клітки, зокрема її гіпоплазії, у дітей є досить частою патологією, основною причиною якої є вроджена дисплазія сполучної тканини [11,14,26,27]. Аномальний розвиток хрящів ребер і груднини є причиною різних деформацій і вроджених вад грудної клітки у дітей (лійкоподібна, плоска, кілеподібна грудна клітка, астернія, розтвори груднини, синдром Поланда тощо) [4,5,12,13,26]. При вроджених деформаціях грудної клітки (ВДГК), як правило, змінюється форма її передньої поверхні, при цьому порушення форми супроводжується недорозвиненням груднини і м'язів, відсутністю або недорозвиненням ребер.

Згідно з постановою Кабінету Міністрів України № 10 від 12.01.2015р., затверджений перелік анатомічних дефектів, інших необоротних порушень функцій органів і систем організму, станів та захворювань, за яких відповідна група інвалідності встановлюється без зазначення строку повторного огляду. До цього переліку відносяться деформація грудної клітки внаслідок резекції п'яти та більше ребер за наявності легеневої недостатності II ступеня (II група інвалідності) та деформація грудної клітки внаслідок резекції

трьох та більше ребер за наявності легеневої недостатності I ступеня і вище (III група інвалідності).

Деформації грудної клітки зустрічаються у 4 % населення [3]. Залежно від ступеня своєї вираженості, багато видів деформацій груднини і ребер викликають у пацієнтів функціональні порушення з боку серцево-судинної і дихальної систем. Кісткові та хрящові дефекти призводять до зниження захисної і каркасної функцій грудної клітки, а косметичні – до розвитку психологічних розладів, що негативно впливає на гармонійний розвиток організму дитини і соціальну адаптацію хворих.

Серед ВДГК 90 % складають лійкоподібні та 8 % кілеподібні деформації. Синдром Поланда, вроджений розвір груднини та ізольовані деформації ребер спостерігаються у 2 % випадків [4]. Деякі автори [1] акцентують увагу на значенні спадковості як провідного фактора в етіології ВДГК і вважають, що ця патологія є проявом вродженого системного захворювання сполучної тканини.

Причинами виникнення ВДГК може бути патологія груднинно-ребрового або хребтово-ребрового комплексів [15]. До теперішнього часу описано значну кількість синдромів (Марфана, Нунана, Елерса-Данлоса тощо), одним із складових компонентів яких є деформації грудної клітки.

На підставі проведеного аналізу джерел наукової літератури ми зробили спробу узагальнити існуючі відомості про вроджені вади скелету грудної клітки та пропонуємо їх класифікацію і тлумачення згідно абетки.

А. Вади розвитку груднини.

Аксиофодія – відсутність мечоподібного відростка груднини, є наслідком нерівномірного росту груднини у внутрішньоутробному періоді розвитку.

Астернія – аплазія груднини. Розрізняють часткову та повну форми астернії. Часткова форма астернії, зазвичай, проявляється відсутністю дистальної частини груднини або її ручки. При повній формі астернії ребра з'єднуються між собою за допомогою волокнистої пластинки.

Викривлення груднини – патологія, при якій серце, великі судини і тимус можуть бути відтісненими назад або в бік.

Вроджений розтвір груднини являє собою ди-зрафію – зупинку змикання частин груднини в ембріональному періоді розвитку; зазвичай локалізується у верхній її частині або в ділянці ручки; є досить рідкісною патологією і відноситься до числа ембріопатій. Груднина може бути або частково, або повністю розщеплена. Описано 5 типів вродженого розтвору груднини:

- розтвір ручки груднини;
- розтвір ручки і верхньої третини тіла груднини – так звана U-подібна форма груднини;
- субтотальний розтвір груднини, або V-подібна форма груднини;
- тотальний, або повний розтвір груднини;
- розтвір нижньої третьої частини тіла груднини разом із мечоподібним відростком (у цьому випадку зазвичай має місце торакальна або торакоабдомінальна ектопія серця).

У пацієнтів з такою патологією груднина не виконує захисної функції, передня поверхня серця і магістральні судини розташовуються безпосередньо під шкірою [4]. Єдиним способом лікування вродженого розтвору груднини є оперативне втручання, тип операції залежить від віку пацієнта.

Деформація груднини характеризується утворенням вираженого кута між ручкою і тілом груднини, при цьому кут, як правило, спрямований верхівкою наперед. Внаслідок деформації груднина набуває видовженої, овальної або квадратної форми.

Надгруднинні (супрастернальні кісточки), розміром 2,0-15,0 мм, зазвичай знаходяться дещо вище ручки груднини в ділянці яремної вирізки; відносяться до варіантної анатомії груднини і виявляються з частотою 0,8-7,6 %. У тривимірному зображенні надгруднинні кісточки мають форму чотиристоронньої піраміди, переважно зустрічаються у жінок з обох боків груднини [10].

Отвори груднини є рідкісними вродженими дефектами передньої стінки грудної клітки, переважно виявляються в ділянці нижньої 1/3 груднини; виникають в результаті порушення морфогенезу груднини і серед усіх її уроджених аномалій трапляються в 11,5 % випадків [8]. Формування груднини відбувається внаслідок злиття двох вертикальних мезенхімальних смуг, що розміщені біля передніх кінців ребер, які мігрують до серединної лінії у краніокаудальному на-

прямку протягом 8-10 тижнів внутрішньоутробного розвитку. Неповне ж злиття «груднинних ліній» у цій ділянці разом з ексцентричними центрами скостеніння може призвести до розвитку отвору груднини або її розщеплення [17].

Порушення скостеніння (повне або часткове) між ручкою і тілом груднини, або між тілом і мечоподібним відростком груднини.

Роздвоєння мечоподібного відростка груднини.

Розщеплення груднини (син.: шистостернія) є рідкісною вадою розвитку, дефект може бути різним за довжиною та шириною. Іноді має місце повне розщеплення груднини. В таких випадках відмічається парадоксальний рух органів середостіння, які вкриті тільки шкірою. Дефект виявляється відразу після народження дитини. Функціональні розлади (порушення дихання, ковтання) можуть представляти загрозу для життя. Операцію виконують в ранньому віці. Важливо усунути цей дефект у дітей грудного віку, коли грудна клітка піддатлива.

Розщеплення мечоподібного відростка груднини є результатом нерівномірного росту груднини; трапляється при довгій і короткій груднині.

Сегментована груднина – тривале збереження хрящових прошарків між скостенілими частинами груднини, при цьому тіло груднини складається з 4 частин.

Трифуркація мечоподібного відростка груднини є рідкісною вадою розвитку.

Б. Вади розвитку ребер.

1. Аномалії форми ребер:

Зрошення ребер характеризується наявністю кісткових містків між суміжними ребрами або заміщенням міжребрового простору сполучною тканиною. При пальпації може визначатися помірно виражене потовщення. При значному недорозвиненні відразу декількох ребер може спостерігатися порушення груднинно-ребрового комплексу.

Ребро перфороване – наявність щілин і отворів у кістковій частині ребра.

Розширення ребра лопатоподібне.

Розщеплене ребро (син.: вилка Люшка) є вродженою аномалією ребрових хрящів і пов'язаних із ними м'язів і нервів грудної клітки, яка проявляється розщепленням переднього кінця ребра на дві частини; зустрічається з частотою 1,2 %. Зазвичай захворювання одностороннє, частіше виявляється на рівні IV-VI ребер. Ребро Люшка не викликає виражених симптомів і виявляється випадково при рентгенографії. У разі аномалії з боку I ребра може відзначатися так званий компресійний синдром верхнього отвору грудної клітки. Прояви нейроім'язової функції можуть включати порушення дихання. Також розщеплене ребро може поєднуватися з одонтогенними кератокістами нижньої щелепи. Лікування ребра Люшка потрібно тільки при значному естетичному дискомфорті. Воно полягає в хірургічному втручанні, сутність якого в підокіст-

ному і субхондральному висіченні кісткової і хрящової тканини ділянки дефекту розщепленого ребра.

2. Аномалії кількості ребер:

Аплазія ребра – повна відсутність кісткової і хрящової частин ребра; може бути одно- і двобічною.

Гіпоплазія ребер – вроджене недорозвинення ребрових хрящів, або передніх кінців ребер; при цьому відсутня частина ребра заміщується сполучною тканиною.

Додаткове ребро:

– додаткове (надкомплектне) шийне ребро – це наявність незначного волокнистого утворення, яке виступає переважно асиметрично обабіч від VII (зрідка – VI) шийного хребця; зустрічається у 0,5 % здорового населення, частіше у жінок. Шийні ребра формуються внаслідок порушення процесів редукції їх зачатків у внутрішньоутробному періоді розвитку. Клінічно захворювання проявляється у 10% людей з наявністю шийних ребер, як правило, в період статевого дозрівання або у віці 20-40 років (у зв'язку з перевтомою або травматизацією судин і нервів) і лише відносно рідко в дитячому віці.

Форма і розміри шийних ребер надзвичайно різноманітні:

- у вигляді короткого рудименту;
- клиноподібне загострене плоске ребро;
- циліндричне, довжиною 3,0-5,0 см;
- досить широке сформоване ребро у вигляді півкільця, розміщеного паралельно до першого ребра.

Передній кінець шийного ребра, як правило, не з'єднується з грудниною. Розрізняють справжні та несправжні шийні ребра. Справжнє шийне ребро складається з головки, шийки і тіла і при локалізації на рівні VII шийного хребця з'єднується з I ребром за допомогою тяжа, синдесмоза або синостоза. Несправжнє шийне ребро, як правило, вільно закінчується в м'яких тканинах, і в поодиноких випадках його кінець з'єднується з I ребром за допомогою волокнистого тяжа. Справжнє шийне ребро слід диференціювати з гіпертрофією поперечного відростка VII шийного хребця.

Шийні ребра і гіпертрофовані поперечні відростки VII шийного хребця можуть бути причиною синдрому драбинчастого м'яза, при якому відбувається стиснення підключичної артерії і гілок плечового сплетення у міждрабинчастому просторі.

Згідно з класифікацією, запропонованою В.А. Грубером (1969), розрізняють чотири ступеня шийних ребер:

I ступінь – шийне ребро не виходить за межі поперечного відростка I грудного хребця;

II ступінь – шийне ребро виходить за межі поперечного відростка I грудного хребця, проте не досягає хрящової частини I ребра;

III ступінь – шийне ребро доходить до груднини і з'єднується з нею за допомогою зв'язок;

IV ступінь – шийне ребро за будовою подібне до справжнього ребра і безпосередньо з'єднується з грудниною.

– додаткове тринадцяте ребро характеризується збільшенням в довжину поперечного відростка I поперекового хребця.

В. Вади розвитку і деформації грудної клітки.

Емфізематозна грудна клітка (син.: бочкоподібна грудна клітка) характеризується збільшенням передньозаднього розміру грудної клітки, горизонтальним розміщенням ребер, тупим підгрудинним кутом і широкими міжребровими просторами; трапляється при хронічній емфіземі легень.

Змішана (комбінована) деформація грудної клітки – це поєднання двох деформацій – клиноподібної і лійкоподібної, є дуже рідкісною аномалією; при цьому спостерігається передчасне скостеніння частин груднини, що призводить до зупинки розвитку грудної клітки. При змішаній деформації грудної клітки виявляються два дефекти груднини: верхня її частина в ділянці ручки випинає вперед, а в ділянці її нижньої частини визначається лійкоподібної форми заглибина.

Кілеподібна деформація грудної клітки (КДГК) (син.: рахітична грудна клітка, куряча грудь, *pectus carinatum*) є ВДГК, що характеризується випинанням уперед груднини та розміщенням ребер відносно груднини під гострим кутом. У пацієнтів із КДГК спостерігається збільшення передньозаднього розміру грудної клітки і деяке її звуження; поперечний розмір грудної клітки нагадує трикутник з верхівкою, розміщеною в ділянці груднини. КДГК частіше зустрічається у чоловіків, ніж у жінок, переважно має вторинний характер при вроджених кіфосколиозах, додаткових хребцях, після перенесеного в дитинстві рахіту. КДГК буває симетричною та асиметричною (викривлення груднини за своєю віссю в результаті аномального розвитку ребер). КДГК виявляється вже з самого народження і стає більш вираженою до 20 років. У пацієнтів із синдромом Марфана досить часто виявляється виражена форма КДГК.

Згідно з класифікацією КДГК, яка запропонована Г.А. Баїровим і А.А. Фокінім, виділяють її три типи:

– костальний – вигин ребрових хрящів допереду на тлі невиражених або ротаційних викривлень груднини;

– манубріокостальний – вигин допереду ручки груднини та двох-трьох ребрових хрящів, які з'єднуються з нею, а також зміщення дозадку тіла і мечоподібного відростка груднини;

– корпорокостальний тип має два варіанти: а) при першому варіанті спостерігається дугоподібний вигин середньої і нижньої третин груднини вперед, при цьому реброві хрящі викривлені до середини; б) при другому варіанті – груднина косо спрямована у вентрокаудальному напрямку та утворює максимальний випин у ділянці її нижньої третини.

Кіфотична (кіфосколітична) грудна клітка характеризується вкороченням грудної клітки і збільшенням її передньозаднього розміру, випинанням груднини вперед, зближенням ребер; утворюється при викривленнях хребта (кіфосколіозі), а також в результаті патологічних змін у ньому, зокрема туберкульозі хребта, ревматоїдному артриті.

Лійкоподібна деформація грудної клітки (ЛДГК) (син.: груди чоботаря, *thorax infundibuliformis*, *pectus excavatum*) – вада розвитку, яка проявляється різним за глибиною і формою западанням груднини та передніх відділів ребер, порушенням анатомічних взаємовідношень груднинно-ребрового комплексу, що призводить до зменшення об'єму грудної порожнини, зміщенню органів грудної порожнини та викривленню хребта.

Згідно з даними окремих авторів [7,20] зустрічається у 1 з 400-1000 дітей. Термін «лійкоподібна грудна клітка» запропонував Epstein у 1882 році і він став міжнародним. ЛДГК трапляється у 0,1-2,3 % населення. Етіологія і патогенез виникнення ЛДГК дотепер залишається нез'ясованим. ЛДГК зазвичай є спорадичною, хоча певна група сімейних випадків була описана деякими авторами [15]. Запропоновані теорії виникнення ЛДГК включають: вроджену дисплазію ребрових хрящів [6], надмірний ріст ребер у довжину [19], вкорочення груднинної частини діафрагми і недорозвинення підгруднинної зв'язки (*ligamentum substernale*) [18], внутрішньоматковий тиск, легенеvu рестрикцію, аномалії діафрагми, які призводять до порушень остео- і хондрогенезу [5]. Ravitch M. [28] заперечує вплив *ligamentum substernale* на виникнення ЛДГК. У пацієнтів з ЛДГК при біохімічних дослідженнях виявлено відхилення в структурі колагену 2 типу в ребрових хрящах, зміни рівня цинку, магнію і кальцію, а також порушення синтезу колагену [22]. Проте, деякі дослідники [21] не виявляють ніяких значних відмінностей у хондроцитах у хворих із ЛДГК і в контрольних групах. Як наголошують окремі автори [7], дослідження ребрового хряща за умов норми і патології на сучасному обладнанні дозволить отримати більш точні дані відносно його структури, складу і властивостей та визначити справжню причину формування ЛДГК. Незважаючи на велику кількість запропонованих теорій, жодна з них не дає переконливого пояснення етіопатогенезу ЛДГК.

У дітей з ЛДГК грудна клітка змінює свою конфігурацію, об'єм і звичайні розміри. Характерною особливістю є втиснення груднини і ребер у сагітальній площині, що значно зменшує груднинно-реброву відстань. Ребра помітно деформовані і мають косий напрямок, внаслідок чого змінюється положення м'язів передньої грудної стінки.

Розрізняють три ступені деформації груднини з урахуванням глибини лійки і ступеня зміщення серця. При цьому ступінь деформації груднини визначає клінічний перебіг захворювання. Розрі-

зняють компенсовану, субкомпенсовану і декомпенсовану стадії ЛДГК:

I ступінь – глибина лійки в межах 2,0 см без зміщення серця, функціональні порушення відсутні або мінімальні (відповідає компенсованій стадії ЛДГК);

II ступінь – глибина деформації до 4,0 см, зміщення серця на 2,0-3,0 см, спостерігаються слабо виражені функціональні порушення з боку серця та легень (відповідає субкомпенсованій стадії ЛДГК);

III ступінь – глибина деформації понад 4,0 см, зміщення серця більш ніж на 3,0 см, виявляються значні функціональні порушення роботи серця і легень (відповідає декомпенсованій стадії ЛДГК) [6].

Лордотична грудна клітка утворюється при лордозі та характеризується сплющеною з боків грудною кліткою з випинанням її передньої стінки та вигином хребта допереду.

Паралітична деформація грудної клітки характеризується зменшенням розмірів грудної клітки, при цьому міжреброві простори розширені, добре контуруються ключиці. Спостерігається асинхронний рух лопаток при диханні.

Плоска грудна клітка характеризується стисненням груднинно-ребрового комплексу в передньозадньому напрямку, западанням груднини і ділянок ребрових хрящів; зумовлена нерівномірним розвитком грудної клітки.

Торакогастросхізис – незарощення передніх відділів грудної і черевної стінок.

Човноподібна грудна клітка характеризується тим, що у верхній і середній частинах груднини визначається човноподібної форми заглибина. В деяких випадках човноподібна грудна клітка трапляється при сириномієлії.

Г. Вади і деформації грудної клітки при деяких синдромах.

Синдром Елерса-Данлоса – спадкове захворювання сполучної тканини, для якого характерним є м'яка і гіпереластична тонка шкіра, гіпермобільні суглоби, схильність до кровотеч, грижі, варикозне розширення вен, пролапс мітрального клапана. У деяких пацієнтів із цим синдромом спостерігається ЛДГК.

Синдром Жена [Jeune] (син.: асфіксічна дистрофія грудної клітки, загальна кісткова дистрофія, поліхондродистрофія) вперше описаний у 1955 році, є аномалією генетичного походження, має сімейний і спадковий характер, передається автосомно-рецесивним шляхом і характеризується дистрофією грудної клітки, метафізарними змінами довгих трубчастих кісток і пошкодженням таза. Під час рентгенологічного дослідження спостерігається досить вузька, нерухома грудна клітка; короткі, горизонтально розміщені ребра, нерухомі під час дихання; високе розміщення ключиць (на рівні V-VI шийного хребця); порушення структури і росту довгих трубчастих кісток; відсутність дистального стегнового і проксимального великогомілкового ядер; ранній

остеогенез проксимальних стегнових і плечових ядер тощо. Зазначимо, що більшість дітей помирає в перші тижні або місяці життя внаслідок дихальної недостатності з асфіксією, зумовленою вузькою грудною кліткою і нерухомістю ребер.

Синдром Курраріно-Сільвермана вперше описаний G. Currarino і F.N. Silverman у 1958 році, є рідкісною вродженою деформацією грудної клітки, яка формується в результаті раннього закриття зон росту між тілом і ручкою груднини. Компонентами цього синдрому є: багатоплощинна кутоподібна деформація тіла груднини, комбінована кілелійкоподібна деформація грудної клітки та всього груднинно-ребрового комплексу, патологія хребта у вигляді формування кіфотичної і кіфосколіотичної деформацій його грудного відділу, а також дегенеративно-дистрофічних змін у хребтово-рухових сегментах. У пацієнтів із синдромом Курраріно-Сільвермана груднина має відносно менші, ніж в нормі, розміри, що і стає безпосередньою причиною деформації кісткового каркаса грудної клітки. Мечоподібний відросток груднини зміщений назад. Іноді цей синдром поєднується з вродженими вадами серця.

Синдром Марфана названий на честь французького педіатра, професора Антуана Марфана (1896 р.), і є захворюванням сполучної тканини, передається по автосомно-домінантному типу [16,24], з частотою в популяції 1:3000-10000 [2]. Синдром Марфана спричиняється мутаціями в гені фібриліну-1, які викликають надмірно швидке зростання довгих кісток тулуба, що призводить до високого росту і довгих кінцівок. Також при синдромі Марфана спостерігаються: доліхостеномелія, доліхоцефалія, арахнодактилія, сколіоз, деформації грудної клітки – лійкоподібна або кілеподібна, високе склепіння піднебіння, аномалії прикусу тощо. Згідно з дослідженнями S. Baran, A. Ignys, I. Ignys [16], ЛДГК виявляється у 30 % пацієнтів із синдромом Марфана.

Синдром Нунан (син. Ульриха Нунана) описаний у 1963 році, це – відносно часте різноманітне і генетично гетерогенне захворювання, що виявляється з частотою 1:1000-2500 та характеризується, в першу чергу, постнатально зменшеним зростом, відмітним дизморфізмом лиця, дефектами серця і психо-соматичними розладами [5]. До інших особливостей синдрому Нунана відносять: ектодермальні і скелетні дефекти, крипторхізм, лімфатичні дисплазії, схильність до кровотеч тощо. До ортопедичних проблем відносяться КДГК і ЛДГК, деформації хребта, вальгусна деформація ліктьового суглоба [25,29]. За даними A. John et al. [29], синдром Нунана викликається мутаціями в генах PTPN11, SOS1, KRAS, RAF1, BRAF і MEK1 (MAP2K1), які складають приблизно 70 % від усіх носіїв синдрому.

Синдром Поланда названий на прізвище англійського студента-медика Поланда (1841 р.) і включає комплекс вад розвитку: аплазію або гіпо-

плазію великого і / або гіпоплазію малого грудних м'язів, зменшення товщини шару підшкірної жирової клітковини в ділянці грудей, відсутність або деформацію кількох ребер чи ребрових хрящів, відсутність (аплазію) соска (ателія) або його гіпоплазію, аплазію грудної залози (амастія), вкорочення пальців (брахідактилія), повне або неповне зрощення пальців (синдактилія), а також відсутність волосся в ділянці пахової ямки з боку ураження. Цей синдром характеризується однобічним ураженням, частіше трапляється справа. Вирізність порушень може сильно варіювати. Синдром Поланда зустрічається з частотою 1:30000-32000 новонароджених.

Хвороба Шпренгеля названа на честь німецького хірурга Sprengel, який описав цю вад у 1891 році. Це вроджена аномалія кісток грудного пояса, яка характеризується нетиповим високим розміщенням лопатки, частіше з одного боку. При цьому лопатка зміщена догори на 6,0-12,0 см, розгорнута і нагадує крило, її верхній край і лопаткова ость розміщені майже вертикально. Досить часто ця хвороба поєднується з розщепленням дуг хребців, синдромом Кліппеля-Фейля, додатковими півхребцями, кіфосколіозом верхніх грудних хребців з опуклістю, спрямованою у бік нормально розташованої лопатки, синостозом хребців, клишоногістю, а також з різними аномаліями ребер з боку ураження (відсутність одного чи декількох ребер або ребрових хрящів, гіпоплазія, синостоз та ін.) тощо. Розрізняють 2 форми хвороби Шпренгеля: м'язову і кісткову. Характерним є зовнішній вигляд хворих: шия вкорочена, волосся має низьку лінію росту, рухи голови, шиї і в плечовому суглобі обмежені. Внаслідок ураження деяких м'язів грудного пояса, а також трапецієподібного і ромбоподібних м'язів виявляються їх функціональні порушення (відведення верхньої кінцівки та підняття її вище горизонтального рівня, піднімання лопатки тощо). Можливо утворення додаткової кістки між лопаткою і хребтом.

Слід зазначити, що аномалії і деформації скелету грудної клітки можуть виявлятися і при інших синдромах, зокрема у деяких пацієнтів із синдромом Холта-Орама описано відсутність великого грудного м'яза [23] і в деяких випадках ЛДГК; із синдромом King-Denborough – КДГК; із синдромом LEOPARD – аномалії грудної клітки (широка грудна клітка, КДГК, ЛДГК та ін.) тощо.

Таким чином, вроджені вади грудної клітки є порушеннями формування її скелета в період внутрішньоутробного розвитку і проявляються різними патологічними змінами відповідних кісток і відсутністю елементів стінок грудної клітки. Їх можна розділити на типові (самостійні нозологічні форми) і атипіві (комбіновані з іншими аномаліями чи захворюваннями). На підставі проведеного аналізу джерел літератури запропонована класифікація і тлумачення вроджених вад розвитку груднини, ребер і грудної клітки в цілому. Аномальний розвиток ребер і груднини є

причиною різних деформацій грудної клітки у дітей, серед яких найчастіше зустрічається лічкоподібна і кілеподібна форми. Вивчення морфологічних передумов виникнення вроджених вад розвитку скелету грудної клітки може бути підґрунтям для розробки та обґрунтування нових способів їх хірургічної корекції.

Література

1. Абальмасова Е.А. Врожденные деформации опорно-двигательного аппарата и причины их происхождения / Е.А. Абальмасова, Е.В. Лузина. – Ташкент: Медицина; 1976. – 178 с.
2. Богопольская О.М. Диагностические критерии синдрома Марфана (обзор литературы) / О.М. Богопольская // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2009. – № 4. – С. 40–43.
3. Бочкарев В.С. Новый способ коррекции воронкообразной деформации грудной клетки / В.С. Бочкарев, И.В. Бочкарева // Известия высших учебных заведений. Поволжский регион. Медицинские науки. – 2014. – № 1 (29). – С. 46–53.
4. Комиссаров И.А. Деформации грудной клетки у детей / И.А. Комиссаров, И.А. Комолкин, А.П. Афанасьев // Педиатрия. – 2010. – Т. 1, № 1. – С. 63–66.
5. Комолкин И.А. Роль наследственности в происхождении врожденных деформаций грудной клетки / И.А. Комолкин, А.П. Афанасьев, Д.В. Щеголев // Гений Ортопедии. – 2012. – № 2. – С. 152–156.
6. Кондрашин Н.И. Оперативное лечение больных с воронкообразной грудной клеткой / Н.И. Кондрашин // Ортопед. травматол. – 1973. – № 5. – С. 34–36.
7. Кулик И.О. Этиология и патогенез воронкообразной деформации грудной клетки у детей / И.О. Кулик, В.А. Плякин, О.О. Саруханян, Н.Ю. Игнатова, С.А. Полюдов // Травматология и ортопедия России. – 2013. – № 2 (68). – С. 136–141.
8. Огнерубов Н.А. Отверстия грудины / Н.А. Огнерубов, Д.В. Житнев, М.А. Огнерубова // Вестник Тамбовского университета. Серия Естественные и технические науки. – 2016. – Т. 21, Вып. 6. – С. 2216–2222.
9. Огнерубов Н.А. Аномалии грудины. / Н.А. Огнерубов, М.А. Огнерубова, С.К. Стегачев // Вестник ТГУ. – 2017. – Т. 22, Вып. 1. – С. 155–163.
10. Огнерубов Н.А. Надгрудинные косточки / Н.А. Огнерубов, Т.С. Антипова, С.К. Стегачев // Вестник ТГУ. – 2017. – Т. 22, Вып. 2. – С. 302–308.
11. Рябых С.О. Возможности коррекции односторонней гипоплазии грудной клетки при деформации позвоночника у детей с большой потенциальной роста / С.О. Рябых, Э.В. Ульрих // Гений Ортопедии. – 2011. – № 4. – С. 44–48.
12. Шамик В.Б. Некоторые аспекты диагностики воронкообразной грудной клетки у детей / В.Б. Шамик, Б.А. Давуд // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. – 2012. – № 4. – С. 54–57.
13. Шамик В.Б. Программное обеспечение диагностики асимметричных деформаций грудной клетки и объема реконструктив-

- ных торакопластик у детей / В.Б. Шамик, Б.А. Давуд // Известия ЮФУ. – 2012. – № 9. – С. 184–189.
14. Яковлев В.М. Диагностика нарушенной биологического развития системных дисплазий соединительной ткани / В.М. Яковлев, А.В. Ягода, Е.Г. Бакулина // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2011. – № 3. – С. 26–29.
15. Fokin A.A. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin / A.A. Fokin, N.M. Steuerwald, W.A. Ahrens, K.E. Allen // Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2009. – Vol. 21, №1. – P. 44–57.
16. Baran S. Respiratory dysfunction in patients with Marfan syndrome / S. Baran, A. Ignys, I. Ignys // J. Physiol. Pharmacol. – 2007. – Vol. 58, Suppl. 5. – P. 37–41.
17. Bermio V.S. Congenital Foramen in the Body of Sternum / V.S. Bermio, H.G.A. Jos // International Journal of Anatomy and Research. – 2014. – Vol. 2 (3). – P. 545–548.
18. Brown A.L. Pectus excavatum (funnel chest) / A.L. Brown // J. Thor. Surg. – 1939. – № 9. – P. 164–184.
19. Brunner A. Zur operativen Behandlung der Trichterbrust / A. Brunner // Chirurg. – 1954. – Bd. 25. – P. 303–305.
20. Creswick H.A. Family study of the inheritance of pectus excavatum / H.A. Creswick, M.W. Stacey, R.E. Kelly // J. Pediatr. Surg. – 2006. – Vol. 41. – P. 1699–1703.
21. David V.L. Morphologic, morphometrical and histochemical properties of the costal cartilage in children with pectus excavatum / V.L. David, D.A. Izvernariu, C.M. Popoiu, M. Puiu, E.S. Boia, J. Rom // Morphol. embryol. – 2011. – Vol. 52 (2). – P. 625–629.
22. Beighton P. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK) / P. Beighton, A. De Paepe, B. Steinmann, P. Tsipouras, R.J. Wenstrup // Am. J. Med. Genet. – 1998. – Vol. 77, № 1. – P. 31–37.
23. Kruse L. Genetic linkage localizes an adolescent idiopathic scoliosis and pectus excavatum gene to chromosome 18 q / L. Kruse, C.A. Gurnett, F. Alaei, A. Bowcock [et al.] // Spine (Phila Pa 1976). – 2009. – Vol. 34, № 2. – P. 94–100.
24. Xin B. Homozygous frameshift mutation in *TMCO1* causes a syndrome with craniofacial dysmorphism, skeletal anomalies, and mental retardation / B. Xin, E.G. Puffenberger, S. Turben [et al.] // Proc. Natl. Acad. Sci. USA. – 2010. – Vol. 107, № 1. – P. 258–263.
25. Kelly R.E. Jr. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation / R.E. Kelly Jr. // Semin. Pediatr. Surg. – 2008. – Vol. 17, № 3. – P. 181–193.
26. Miyazaki O. Prenatal diagnosis of fetal skeletal dysplasia with 3D CT / O. Miyazaki, G. Nishimura, H. Sago [et al.] // Pediatr. Radiol. – 2012. – Vol. 42. – P. 842–852.
27. Ulla M. Prenatal diagnosis of skeletal dysplasias: contribution of three – dimensional computed tomography / M. Ulla, H. Aiello, M.P. Cobos [et al.] // Therapy Fetal Diagn. – 2011. – Vol. 29. – P. 238–247.
28. Ravitch M.M. Congenital deformities of the chest wall and their operative correction / M.M. Ravitch. – Philadelphia et al.: W.B. Saunders Company, 1977. – 306 p.
29. John A. Sleep abnormalities in untreated patients with mucopolysaccharidosis type VI / A. John, S. Fagondes, I. Schwartz [et al.] // Am. J. Med. Genet. A. – 2011. – Vol. 155, № 7. – P. 1546–1551.

Реферат

ОНТОЛОГИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СКЕЛЕТА ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Окрим И. И., Хмара Т. В., Смолен Ю. А.

Ключевые слова: грудная клетка, пороки развития, анатомия, человек.

Врожденные пороки развития грудной клетки являются нарушениями формирования ее скелета в пренатальном периоде онтогенеза человека и проявляются разными патологическими изменениями соответствующих костей и отсутствием элементов стенок грудной клетки. На основании проведенного анализа источников литературы предпринята попытка обобщить существующие сведения о врожденных пороках скелета грудной клетки и предложена их классификация и толкование согласно алфавита. Врожденные пороки развития грудной клетки можно разделить на типичные (самостоятельные нозологические формы) и атипичные (комбинированные с другими аномалиями или заболеваниями). Среди врожденных пороков грудины различают: аксифоидию, астернию, шистостернию, расщелины, искривления, отверстия и деформации грудины, нарушения окостенения ее отдельных частей, разделение мечевидного отростка грудины и тому подобное. Врожденные пороки развития ребер делятся на две группы: аномалии их формы (сращение ребер, перфорированное и расщепленное ребро, лопатообразное расширение ребра) и аномалии количества (аплазия, гипоплазия, дополнительное ребро). К порокам развития грудной клетки в целом следует отнести: воронкообразную, килевидную, паралитическую и смешанную деформации грудной клетки, плоскую, кифотическую, лордотическую, ладьевидную грудную клетку и т. п. В настоящее время описано значительное количество синдромов (Марфана, Нунана, Элсера-Данлоса, Жена, Куррарино-Сильвермана, Поланда, Холта-Орама и др.), одним из составляющих компонентов которых являются деформации грудной клетки.

Summary

ONTOLOGY OF BIRTH DEFECTS IN THORAX SKELETON

Okrim I. I., Khmara T. V., Smolen Yu. O.

Key words: thorax, malformations, anatomy, human being.

Birth defects of the thorax skeleton are malformations appearing in the prenatal period of human ontogenesis. They manifest themselves by various pathological bone changes or by the absence of elements of the thoracic walls. Based on the analysis of reports on the issues, we have made an attempt to summarize existing information about birth defects of the thorax skeleton; in addition, their classification and interpretation in alphabetical order has been suggested. Birth defects of the thorax skeleton can be divided into typical (autonomous nosological forms) and atypical (combined with other anomalies or diseases) ones. Among the birth defects of the sternum there are: axiphoidia, asternia, schistosternia, deformities, obliquities, holes and deformations in the sternum, disorders in the ossification of its individual parts, bifurcation of the xiphisternum, etc. Congenital malformations of the ribs fall into two groups: anomalies of their shape (union of ribs, a perforated and split rib, spatulate enlargement of the rib) and anomalies of their quantity (aplasia, hypoplasia, an additional rib). The malformations of the thorax skeleton in general should include: funnel-shaped, keeled, paralytic and mixed deformity of the thorax, flat, kyphotic, lordotic, cymbiform thorax, etc. A lot of syndromes (those of Marfan, Noonan, Ehlers–Danlos, Jeune, Currarino–Silverman, Poland, Holt–Oram and others), which include thoracic deformations, have been already described.

УДК 616 – 003.973:616 – 092.9

Орел К.С., Савицкий И.В., Якимчук Н.В., Кузьменко И.А., Мясковская И.В.

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА МОДЕЛЕЙ ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОГО ОСТЕОАРТРОЗА

Одесский национальный медицинский университет

Остеоартроз – заболевание XXI столетия. До наших дней его этиология до конца не изучена. Основной механизм патогенеза заболевания состоит в том, что функционально сустав не справляется с физической нагрузкой, что воздействует на него. Во всех странах для ученых остеоартроз представляет особый интерес. Распространённость остеоартроза достигла нового уровня среди заболеваний костно-суставной системы. Под воздействием повреждающего фактора развиваются дегенеративно-дистрофические изменения суставного хряща, что приводит к деформации самого сустава и появлению клиники заболевания. Инвалидизация пациентов и существенное снижение качества жизни дают начало поиску решений проблемы диагностики. Невозможность изучения морфологических особенностей развития заболевания на ранних стадиях у пациентов компенсируется изучением экспериментального остеоартроза. В статье представлена классификация разнообразных методик, позволяющих смоделировать дегенеративно-дистрофические изменения в суставе или нескольких суставах для дальнейшего исследования патогенеза и эффективности лечения. Разнообразие вариантов моделей обусловлена мультифакторностью заболевания. Выбор предстоящей модели для экспериментатора зависит от поставленных целей, возможностей и сроков выполнения исследования.

Ключевые слова: модель эксперимента, остеоартроз, лабораторные животные, сустав, исследование.

Остеоартроз является наиболее распространённым заболеванием костно-суставной системы у лиц пожилого возраста. Он, как отдельная нозология, был признан на Международном конгрессе врачей в Лондоне в 1911 году и был классифицирован как первично-дегенеративное заболевание суставов [1-7, 18-25].

Остеоартроз – дегенеративно-дистрофическое заболевание суставов, характеризующееся первичной дегенерацией суставного хряща с последующими изменениями суставных поверхностей и развитием краевых остеофитов, что приводит к деформации суставов [2,9,11]. Впоследствии вторично развивается явление реактивного синовита с последующим ограничением функции суставов и инвалидизацией больного.

Эпидемиология данного заболевания колеблется от 60 до 70% всех ревматических заболе-

ваний [1,3-9,23]. В мире каждый пятый человек страдает ОА. В Украине в 2013 году заболеваемость составляла 497,0 на 100 000 населения [1-5,24]. При этом частота заболевания возрастает с возрастом: свыше 50 лет – у 27,1% случаев, старше 60 лет – 97% [1-6,18]. Отмечается также гендерное различие распространённости остеоартроза: в период менопаузы у женщин клинические признаки артроза проявляются чаще и раньше.

Остеоартроз является мультифакторным заболеванием, на что влияют возраст, степень ожирения, вредные привычки, чрезмерные физические нагрузки на одни и те же суставы, генетическая предрасположенность, нарушение трофики, травмы и др. [1-7, 9-14, 30-41]. Но основной причиной развития ОА можно назвать дисбаланс между механической работой определенного сустава и его возможностями справ-