

# **Основи діагностики, лікування та реабілітації вад розвитку опорно- рухового апарату в дітей**

Навчально-методичний посібник

За редакцією

А. Ф. Левицького, І. М. Бензар

Тернопіль  
ТНМУ  
«Укрмедкнига»  
2019

УДК 616.7–007.1–053.2(075.8)

О–753

**Авторський колектив:**

О. В. Бебешко, І. М. Бензар, В. М. Вітязь, Д. В. Головатюк,  
О. О. Голубенко, В. А. Дігтяр, М. М. Доляницький, О. В. Карабенюк,  
О. М. Кулик, А. Ф. Левицький, В. О. Рогозинський, С. М. Харсіка.

**Рецензенти:**

професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного  
університету імені О. О. Богомольця доктор  
медичних наук **Є. О. Руденко**;  
завідувач ортопедично-травматологічного відділення Навчально-  
наукового медичного комплексу «Університетська клініка»  
Харківського національного медичного університету, професор  
кафедри реабілітації та спортивної медицини з курсом фізичного  
виховання, заступник директора з організаційно-методичної  
роботи доктор медичних наук **Д. Є. Петренко**;  
професор кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії  
післядипломної освіти імені П. Л. Шупика МОЗ України доктор  
медичних наук, професор **В. Ф. Рибальченко**.

*Рекомендовано до друку цикловою методичною комісією з хірургічних  
дисциплін Національного медичного університету імені О. О. Бого-  
мольця (протокол № 2 від 19 червня 2019 р.).*

**Основи діагностики, лікування та реабілітації вад роз-  
витку опорно-рухового апарату в дітей :** навч.-метод. посіб. /  
О–753 [І. М. Бензар, В. М. Вітязь, Д. В. Головатюк та ін.] ; за ред. А. Ф. Ле-  
вицького, І. М. Бензар. – Тернопіль : ТНМУ, 2019. – 220 с.  
ISBN 978-966-673-366-8

Навчально-методичний посібник містить інформацію щодо сучас-  
них поглядів на етіологію, патогенез, методи діагностики і лікування  
найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату.

Видання призначене для студентів медичних навчальних закла-  
дів, магістрів, інтернів, клінічних ординаторів, аспірантів, лікарів-  
неонатологів, педіатрів, дитячих ортопедів та хірургів.

УДК 616.7–007.1–053.2(075.8)

ISBN 978-966-673-366-8

©І. М. Бензар, В. М. Вітязь,  
Д. В. Головатюк, 2019  
©ТНМУ, «Укрмедкнига», 2019

## ЗМІСТ

|  |            |
|--|------------|
| Передмова .....  | 4          |
| Список умовних скорочень.....  | 5          |
| Найбільш поширені вроджені вади розвитку опорно-<br>рухового апарату .....             | 6          |
| <b>Тема 1. ДИСПЛАЗІЯ КУЛЬШОВОГО СУГЛОБА<br/>ТА ВРОДЖЕНИЙ ЗВИХ СТЕГНА .....</b>         | <b>11</b>  |
| <b>Тема 2. ВРОДЖЕНА КЛИШОНОГІСТЬ: КЛАСИФІКАЦІЯ,<br/>ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ .....</b> | <b>38</b>  |
| <b>Тема 3. ВРОДЖЕНА М'ЯЗОВА КРИВОШИЯ:<br/>ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ .....</b>           | <b>58</b>  |
| <b>Тема 4. ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ВЕРХНЬОЇ КІНЦІВКИ...76</b>                           | <b>76</b>  |
| <b>Тема 5. ВРОДЖЕНІ ТА НАБУТІ ДЕФОРМАЦІЇ ХРЕБТА .....</b>                              | <b>109</b> |
| <b>Тема 6. ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ГРУДНОЇ КЛІТКИ .....</b>                             | <b>153</b> |
| <b>Тема 7. СИСТЕМНІ ДИСПЛАСТИЧНІ<br/>ЗАХВОРЮВАННЯ КІСТОК .....</b>                     | <b>183</b> |
| Список літератури .....  | 216        |

## ПЕРЕДМОВА

Представлений навчально-методичний посібник підготували співробітники кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця, і присвячений він питанням дитячої ортопедії.

Видання включає сім тем: «Дисплазія кульшового суглоба та вроджений звих стегна», «Вроджена клишоногість: класифікація, діагностика та лікування», «Вроджена м'язова кривошия: діагностика та лікування», «Вроджені вади розвитку верхньої кінцівки», «Вроджені та набуті деформації хребта», «Вроджені вади розвитку грудної клітки», «Системні диспластичні захворювання кісток». У кожній з них висвітлено питання діагностики і лікування найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату, зокрема викладено основні методи клінічної та інструментальної діагностики, диференційної діагностики і тактику їх консервативного і хірургічного лікування. Оскільки частота патології постійно зростає, надзвичайно важливими є своєчасна діагностика та ранній початок лікування з метою попередження інвалідизації пацієнтів і забезпечення дітям високої якості життя. На сьогодні завдання щодо максимально раннього виявлення вад розвитку опорно-рухового апарату покладається на лікарів первинної ланки.

Надзвичайно актуальними є теми, присвячені сучасним методам діагностики та лікування вродженої клишоногості, вад розвитку хребта і грудної клітки.

Посібник також містить тестові питання та ситуаційні задачі до кожної з тем, що дозволить ефективно проконтролювати отримані знання.

Видання становитиме практичну цінність як для студентів медичних навчальних закладів, лікарів-інтернів, так і для лікарів загальної практики, ортопедів, травматологів, лікарів-хірургів дитячих.



## СПИСОК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

ГКСМ – груднино-ключично-соскоподібний м'яз

ЕКГ – електрокардіографія

ЕхоКГ – ехокардіографія

ІГ – індекс Гіжицької

ҚДГК – кілеподібна деформація грудної клітки

КТ – комп'ютерна томографія

ЛДГК – лійкоподібна деформація грудної клітки

ЛФК – лікувальна фізкультура

МРТ – магнітно-резонансна томографія

СКТ – спіральна комп'ютерна томографія

УЗД – ультразвукове дослідження

## НАЙБІЛЬШ ПОШИРЕНІ ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ОПОРНО-РУХОВОГО АПАРАТУ

**Ортопедія** (від грец. *orthos* – прямий, *poideuo* – виховувати, тренувати) дитячого віку – це наука, що займається діагностикою, лікуванням та профілактикою вроджених і набутих деформацій та захворювань опорно-рухового апарату.

Серед ортопедичних захворювань у дітей вроджені порушення розвитку опорно-рухового апарату становлять найбільшу групу. Деякі форми діагностують у пологовому будинку, і вони настільки типові, що майже не потребують диференційної діагностики. Інші виявляють лише з віком, у міру росту дитини. Симптоми їх, особливо спочатку, не чіткі й не специфічні.

Виявлені анатомо-функціональні особливості опорно-рухового апарату поділяють на варіанти норми, аномалії і вади розвитку.

Для варіантів норми характерне повне збереження всіх функціональних можливостей опорно-рухового апарату.

Під аномалією розуміють такі індивідуальні особливості будови кісток і суглобів, які не впливають на їх функціонування, викликаючи лише незначні його порушення, але можуть стати основою для виникнення вторинних патологічних змін, зокрема дегенеративно-дистрофічних уражень.

Термін «вада розвитку» застосовують при різких порушеннях будови опорно-рухового апарату, що виключають нормальну функцію.

Виділяють такі чинники, що викликають формування вад розвитку:

1. Внутрішні (ендогенні) чинники, зумовлені генами, що хибно функціонують у хромосомі зигот та успадковані від одного чи обох батьків. Вроджені вади розвитку, викликані ендогенними чинниками, можуть передава-

тися подальшим поколінням і наслідуватись згідно із законом Менделя. Генні хвороби поділяють на моно- та полігенні (за кількістю залучених локусів). Моногенні хвороби за характером успадкування поділяють, у свою чергу, на три групи: аутосомно-домінантні, аутосомно-рецесивні та зчеплені з X-хромосоною.

2. Зовнішні (екзогенні) чинники – фактори зовнішнього середовища, що впливають на організм матері та плода. Серед численних зовнішніх чинників, які не завжди вдається встановити, розрізняють механічні, радіаційні, хімічні, термічні, інфекційні, гіпоксію, нутритивну недостатність, порушення вітамінного балансу, ендокринні розлади. Ушкоджувальні фактори діють у специфічні періоди розвитку зародка. Екзогенні вади розвитку не спадкові, вони не передаються подальшим поколінням.

Залежно від часу впливу негативних чинників вроджені вади поділяють на гаметопатії, бластопатії, ембріопатії та фетопатії.

**Гаметопатії** – вади, які виникають внаслідок ушкодження або патології статевих клітин батьків, що призводить до статевої стерильності, абортів, вад розвитку чи спадкового захворювання.

**Бластопатії** – вади, що виникають внаслідок ушкодження бластоцисти або зародка протягом перших 15-ти днів від моменту запліднення (до завершення диференціювання зародкових листків та початку матково-плацентарного кровообігу). Наприклад, циклопія, сиреномелія.

**Ембріопатії** – вади, що виникають внаслідок ушкодження ембріона (із 16-ї доби від моменту запліднення до закінчення 8-го тижня). У цей період формуються основні морфологічні структури, тому більшість ембріопатій належить до великих вад розвитку. Наприклад, фокомелія, що розвинулась на тлі приймання талідаміду.

**Фетопатії** – ушкодження плода. Період плода включає час від 9-го тижня вагітності до завершення пологів, коли

більшість органів уже сформована. Фетопатії виникають внаслідок дисплазії – порушення процесу дозрівання клітин і тканин. Наприклад, дисплазія кульшових суглобів, сколіоз, лійкоподібна деформація грудної клітки.

Чим тяжча вроджена вада розвитку, тим раніше вона виникає.

Залежно від характеру порушень у тканинах і органах розрізняють такі аномалії.

**Вада розвитку** (Malformation) – морфологічний дефект, що виникає внаслідок порушення безпосередньо процесу розвитку (первинно хибна структура).

**Деформація** (Deformation) – неправильна форма або положення структури, що викликається механічним чинником. Наприклад, вроджені деформації черепа, обличчя, кінцівок, хребта.

**Розрив** (Disruption) – морфологічний дефект органа або його частини, що виникає в результаті зовнішнього впливу на первинно нормальний процес розвитку. Наприклад, spina bifida.

**Дисплазія** (Displasia) – порушення росту, недорозвинення клітин у тканинах (дисплазія кульшових суглобів).

Окрім того, виділяють такі типи порушення розвитку, як:

1. Агенезія – повна вроджена відсутність органа та його зачатка.
2. Аплазія – повна вроджена відсутність органа.
3. Гіпоплазія – недорозвинення органа, що проявляється дефіцитом його відносної маси та розмірів.
4. Гіпертрофія (гіперплазія) – збільшення відносної маси (або розмірів) органів за рахунок зростання кількості клітин (гіперплазія) чи їх об'єму (гіпертрофія).
5. Макросомія (гігантизм) – збільшення довжини та маси тіла.

Термін «макросомія» застосовують для зазначення відповідних змін окремих органів.

6. Гетеротопія – розташування клітин, тканин або фрагментів одного органа в іншому чи в тих зонах, де їх не повинно бути.

7. Гетероплазія – порушення розмежування окремих видів тканин.

Слід відрізнити від метаплазії – вторинної зміни розмежування тканин, що виникає на тлі запалення.

8. Ектопія – зміщення органа, його локалізація в нехарактерному для нього місці.

9. Атрезія – повна відсутність каналу або природного отвору.

10. Стеноз – звуження каналу або природного отвору.

11. Персистування – зворотний розвиток морфологічних структур, що зникають у нормі. Наприклад, дизрафія (арафія) – незарощення ембріональної щілини (незарощення дужки хребця).

Залежно від послідовності виникнення розрізняють первинні та вторинні вроджені вади. Первинні вади зумовлені безпосереднім впливом тератогенного чинника (генетичного або екзогенного). Вторинні вади є ускладненням первинних та завжди з ними патогенетично пов'язані. Наприклад, дисплазія кульшового суглоба – первинна вада, а вроджений звих стегна, викликаний нею, – вторинна.

Однак ця загальна схема порушень розвитку органів і тканин не відповідає класифікації ортопедичних деформацій.

На сучасному етапі виділяють такі основні групи вад розвитку опорно-рухового апарату:

1. Недостатність розвитку скелета:

- амелія (amelia) – повна відсутність кінцівки;
- гемімелія (hemimelia), ектромелія (ectromelia) – відсутність частини кінцівки, представлені тільки куксою; розрізняють подовжню і поперечну форми;
- аподія (apodia) – відсутність нижніх кінцівок;
- абрахія (abrachia) – відсутність рук;
- монобрахія (monobrachia) – відсутність однієї верхньої кінцівки;
- моноподія (monopodia) – відсутність однієї нижньої кінцівки;

- перомелія (peromelia) або мікромелія (micromelia) – дуже різке вкорочення кінцівки;
- симелія (symelia), сирена (sirene) – зменшення числа нижніх кінцівок внаслідок злиття їх в одну;
- синдактилія (syndactylia) – злиття і зменшення числа пальців;
- олігодактилія (olygodactylia) – зменшення числа пальців;
- фокомелія (phocomelia) – відсутність проксимального сегмента кінцівки;
- дихірус (dichirus) – вроджене розщеплення кисті;
- рахісхізіс (rachischisis) – розщеплення хребта;
- неповне закриття хребтового каналу (spina bifida), що часто супроводжується спотвореним розвитком спинного мозку і його оболонки.

## 2. Надлишок розвитку тканин:

- полідактилія (polydactylia) – збільшення числа пальців;
- частковий гігантизм.

## 3. Порушення співвідношення окремих елементів кістково-суглобового апарату:

- вроджений звих і підзвих стегна;
- вроджена клишоногість;
- конкресценція – злиття кісток внаслідок аплазії відповідних м'яких тканин (суглоб, диск, синхондроз); частіше спостерігають конкресценцію хребців, рідше – ребер, міжфалангових суглобів кисті й стопи, кісток зап'ястка і предплесна, проксимальних відділів кісток передпліччя;
- асиміляція – злиття двох або декількох кісток, що виникає внаслідок глибоких порушень формування м'яких тканин та кісток; асиміляцію спостерігають у хребті, пальцях кисті й стоп.

## ТЕМА 1. ДИСПЛАЗІЯ КУЛЬШОВОГО СУГЛОБА ТА ВРОДЖЕНИЙ ЗВИХ СТЕГНА

### Актуальність теми

Дисплазія кульшового суглоба – вроджене порушення розвитку всіх його елементів: вертлюгової западини, проксимального відділу стегнової кістки, прилеглих м'язів, сумково-зв'язкового апарату. За даними статистики (2004), дисплазія кульшового суглоба та вроджений звих стегна трапляються з частотою від 50 до 200 випадків на 1000 новонароджених. Співвідношення дівчаток та хлопчиків віком до 1 року становить 3,1:1. Вказані захворювання – важлива соціальна проблема, оскільки є фактором більше ніж 60 % дегенеративно-дистрофічних уражень кульшових суглобів

### Конкретні завдання:

- √ Знати визначення, епідеміологію, основні причини і класифікацію дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна.
- √ Вміти виявляти клінічні ознаки дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна в дітей.
- √ Оцінювати дані рентгенологічних та інших додаткових методів обстеження.
- √ Проводити диференційну діагностику.

- √ Знати основні консервативні методи лікування дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна в дітей різних вікових груп.
- √ Знати основні види хірургічних втручань при дисплазії кульшового суглоба та вродженому звиху стегна

### Міждисциплінарна інтеграція

| Назва попередньої дисципліни                | Отримані знання і навички   |
|---|---|
| Нормальна анатомія                          | Остеологія, міологія, синдесмологія, анатомія кульшового суглоба. Біомеханіка рухів у кульшових суглобах. Анатомія судинно-нервових пучків на нижніх кінцівках  |
| Гістологія                                  | Ембріогенез, будова, функції сполучної, кісткової тканин, їх фізіологічна регенерація   |
| Рентгенологія                               | Вікові особливості кульшового суглоба в рентгенологічному зображенні; рентгенографічна семіотика захворювань скелета. Сонографічне дослідження  |
| Оперативна хірургія і топографічна анатомія | Топографічна анатомія кульшового суглоба. Види хірургічних втручань, які застосовують при лікуванні дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна в дітей                                       |
| Пропедевтика терапії                        | Опитування хворого, збір анамнезу   |
| Неврологія                                  | Неврологічні синдроми і симптоми при ураженнях центральної нервової системи (головного та спинного мозку) на різних рівнях. Підходи до лікування дитячого церебрального паралічу, міопатій і міодистрофій |



## Організація змісту навчального матеріалу

### Перелік основних термінів і параметрів, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття

| Термін                       | Визначення   |
|------------------------------|--|
| Ацетабулярний індекс         | Кут між дотичною до даху вертлюгової западини лінією та лінією, що проходить через Y-подібний хрящ   |
| Дисплазія кульшового суглоба | Вроджене порушення розвитку всіх його елементів: вертлюгової западини, проксимального відділу стегнової кістки, прилеглих м'язів, сумково-зв'язкового апарату  |
| Звих стегна                  | Головка розташована поза западиною. Залежно від напрямку зміщення виділяють бічний або передньобічний, надацетабулярний та здухвинний звих   |
| Кут антеторсії (антеверсії)  | Кут, утворений між фронтальними площинами, що проведені, з одного боку, через головку стегна та шийку, а з другого – через виростки стегна   |
| Підзвих стегна               | Незначне зміщення головки стегна внаслідок вальгусної деформації шийки та антеторсії. Головка не виходить за межі лімба. Виділяють первинний та вторинний підзвих (зберігається після вправлення головки стегна) |
| Предзвих стегна              | Клінічне, сонографічне та рентгенологічне визначення порушення формування кульшового суглоба, але без порушення взаємовідношень між суглобовими поверхнями   |
| Шийково-діафізарний кут      | Кут між шийкою стегна та діафізом  |

**Теоретичні питання до заняття:**

- √ Визначення поняття «дисплазія кульшового суглоба». Основні компоненти даного захворювання та епідеміологія.
- √ Етіологія дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна.
- √ Основні критерії діагностики дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна.
- √ Класифікація дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна.
- √ Діагностика дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна.
- √ Основні принципи лікування дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна в дітей.
- √ Методи консервативного лікування дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна.
- √ Види хірургічних втручань при лікуванні дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна в дітей і вікові аспекти їх застосування.
- √ Прогноз щодо результатів лікування дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна

## ЕТІОЛОГІЯ ТА ПАТОГЕНЕЗ

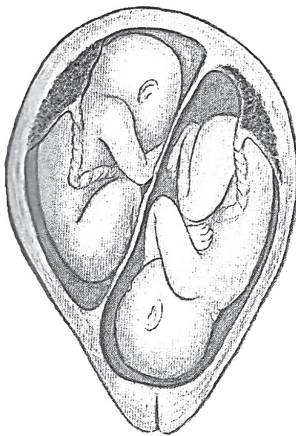
Виникнення дисплазії кульшового суглоба зумовлене внутрішньоутробним порушенням розвитку плода і залежить від багатьох ендо- та екзогенних факторів.

Одним з ендогенних чинників є фактор спадковості, що реалізується за домінантним типом.

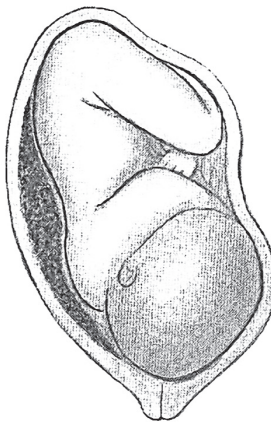
У розвитку вродженого звиху стегна важливу роль відіграє розслаблення капсули та зв'язок кульшового суглоба,

що може бути зумовлено і конституціонально. Підвищений рівень естрогенів (естрон,  $17\beta$ -естрадіол) – гормонів, що вибірково збільшують еластичність сполучнотканинних елементів організму, виявлено у новонароджених, в яких визначається позитивний симптом «кляцання». Слабкість капсули кульшового суглоба може бути також спровокована дією гормону релаксину, що потрапляє разом із кров'ю матері.

На процес формування кульшових суглобів впливають і механічні фактори, що обмежують рухи плода та перешкоджають його нормальному розташуванню в порожнині матки. При тазовому і ножному передлежанні визначається більша частота дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна (до 30 %). Також можуть перешкоджати головному передлежанню (оптимальному для процесу внутрішньоутробного формування кульшових суглобів) і такі фактори, як аномалія розвитку матки (дворога матка) або пухлини матки (міома), деформації кісток таза різного генезу, маловоддя, багатоводдя, багатоплідна вагітність (рис. 1.1–1.3).



**Рис. 1.1.** Багатоплідна вагітність (за Mihran O. Tachjian, 1996).



**Рис. 1.2.** Маловоддя (за Mihran O. Tachjian, 1996).



**Рис. 1.3.** Тазове передлежання (за Mihran O. Tachjian, 1996).

Порушення формування кульшового суглоба часто поєднуються із загальним недорозвиненням дитини. У недоношених дітей дисплазія кульшового суглоба визначається в 10 разів частіше.

Вроджена неповноцінність суглоба, розвинена внутрішньоутробно, може призвести до звиху або підзвиху стегна в постнатальний період. Слід зауважити, що в перші дні після народження дитини основною зміною є недорозвинення верхнього краю вертлюгової западини, що формується лімбаусом. Його нахил стає більш пологим, що зумовлює порушення центрації головки стегна в западині. За умов відсутності лікування з перших днів життя дитини, а особливо при намаганні ходити, недорозвинений дах вертлюгової западини і всі елементи кульшового суглоба не в змозі витримати навантаження, внаслідок чого головка стегна, зміщуючись догори, тисне на дах та ускладнює його окостеніння. Суглобова капсула розтягується в результаті зміщення головки стегнової кістки догори та назад. Порожнина суглоба може бути поділена на три частини та нагадує за формою пісочний годинник. У верхній частині суглоба міститься головка, а в нижній – порожня вертлюгова западина. Між ними розташований вузький перешийок, який унеможливорює переміщення головки стегна до западини.

#### КЛАСИФІКАЦІЯ

У практичній діяльності найбільш зручною є класифікація, в основу якої покладено клініко-анатомічну характеристику порушення розвитку кульшового суглоба:

1. Предзвих стегна – клінічне, сонографічне та рентгенологічне визначення порушення формування кульшового суглоба, але без порушення взаємовідношень між суглобовими поверхнями.
2. Підзвих стегна – незначне зміщення головки стегна внаслідок вальгусної деформації шийки та антеторсії. Головка не виходить за межі лімбауса. Виділяють пер-

винний та вторинний підзвих (зберігається після вправлення головки стегна).

3. Звих стегна – головка стегна розташована поза западиною. Залежно від напрямку зміщення виділяють звих:
  - бічний або передньобічний;
  - надацетабулярний;
  - здухвинний.

Згідно з класифікацією Бюшельбергера (1982), виділяють порушення та затримку розвитку кульшового суглоба. Розрізнити затримку розвитку та порушення формування кульшового суглоба можна лише при динамічному спостереженні.

Тератогенні вроджені звихи стегна (звихи, сформовані на внутрішньоутробному етапі розвитку) виділено в окрему групу. Такі звихи, як правило, поєднуються з іншими вадами розвитку опорно-рухового апарату та інших органів і систем організму. Зауважимо, що в більшості випадків консервативне лікування тератогенних звихів не ефективно.

## МЕТОДИКА КЛІНІЧНОГО ОБСТЕЖЕННЯ

### Анамнез:

1. Наявність серед родичів дитини (насамперед батьків, рідних сестер і братів) тих, хто страждає від дисплазії кульшового суглоба, вродженого звиху стегна та деформуючого артрозу кульшового суглоба.
2. Яка вагітність за рахунком (за даними статистики, вірогідність розвитку дисплазії кульшового суглоба вища при першій вагітності, оскільки здатність стінки матки до розтягування менша).
3. Наявність аномалій розвитку матки та кісток таза в матері дитини.
4. Перебіг вагітності та пологів:
  - тазове, косе і поперечне передлежання плода;
  - багатоплідна вагітність;
  - мало- чи багатоводдя;
  - загроза переривання вагітності, токсикоз;

- інфекційні захворювання під час вагітності;
  - проживання під час вагітності в екологічно незадовільних умовах;
  - патологічний перебіг пологів, кесарів розтин.
5. Наявність супутньої патології:
- аномалій розвитку кістково-м'язової системи (вроджена клишоногість, вроджена пласко-вальгусна стопа, м'язова або кісткова кривошия, сколіоз, вроджений несправжній суглоб великої гомілкової кістки);
  - аномалій розвитку серцево-судинної системи;
  - гемангіом;
  - неврологічної патології.

При обстеженні дітей першого року життя з метою виявлення дисплазії кульшового суглоба слід звернути увагу на наявність таких симптомів, як:

1. Асиметричне розташування шкірних складок (пахвинних та сідничних).
2. Патологічне положення нижньої кінцівки.
3. Обмеження відведення (симптом Іоахімстала).
4. Симптом Маркса – Ортолані.
5. Симптом Барлоу.
6. Симптом Дюшена – Тренделенбурга.
7. Симптом Дюпюїтрена.
8. Вкорочення нижньої кінцівки.

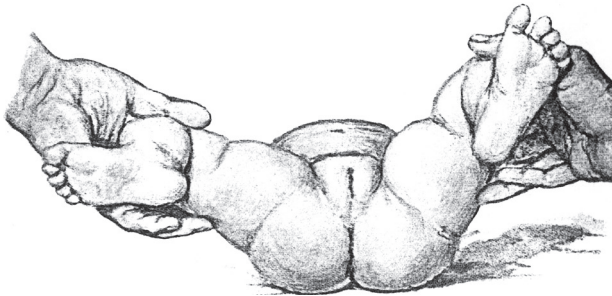
Головними є симптоми нестійкості та обмеження пасивного відведення. Необхідно намагатись визначити кожен із вказаних симптомів, особливо в дітей з групи ризику.

Слід звернути увагу на форму, положення, розміри нижніх кінцівок; кількість, глибину і симетрію шкірних складок у ділянці стегон та сідниць. На боці дисплазії або вродженого звиху стегна визначається збільшення їх кількості. Асиметрія шкірних складок доволі часто трапляється у здорових дітей – приблизно в 30–40 % випадків. Проте вона може бути відсутня при двобічній дисплазії, в недоношених дітей та дітей з дефі-

цитом маси тіла. Асиметрія шкірних складок не є патогномічним симптомом, однак при наявності цієї ознаки, особливо в поєднанні з іншими клінічними проявами дисплазії кульшового суглоба, лікар-ортопед повинен провести ретельне клініко-інструментальне дослідження.

Одним із ранніх симптомів дисплазії кульшового суглоба та вродженого звиху стегна є обмеження відведення стегон. Обмеження відведення визначають таким чином: дитину вкладають на спину, ноги згинають у кульшових суглобах до прямого кута, а потім відводять (рис. 1.4). У дітей перших днів життя відведення становить  $85-90^\circ$ . Якщо воно менше ніж  $75^\circ$ , то таку дитину повинен оглянути ортопед для підтвердження або заперечення діагнозу дисплазії кульшового суглоба. У міру росту дитини на об'єм відведення впливає фізіологічне зростання тонусу м'язів, що приводять стегно. Кут відведення в  $60^\circ$  є межею між нормою і патологією, що дозволяє запідозрити дисплазію кульшового суглоба. Обмеження відведення є одним із головних симптомів, проте може бути зумовлене фізіологічним гіпертонусом, варусною деформацією шийки стегна та іншими захворюваннями.

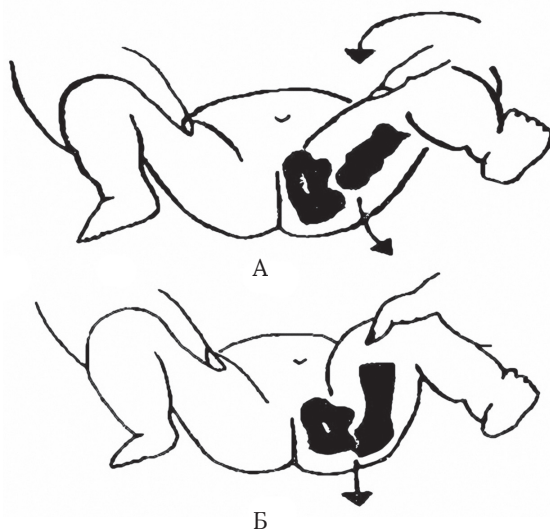
Слід зауважити, що в 3–15 % новонароджених трапляються безсимптомні («німі») форми дисплазії кульшового суглоба, при яких навіть досвідчений ортопед не може вчасно діагностувати цю патологію. При розслабленні сумково-зв'язкового апарату безсимптомні випадки дисплазії кульшового



**Рис. 1.4.** Обмеження відведення (за R. N. Hensinger, 1979).

суглоба та вродженого звиху стегна спостерігають частіше. Провідну роль у встановленні правильного діагнозу в такому разі відіграють ультразвукове та рентгенологічне дослідження.

**Симптом Маркса – Ортолані** («кляцання», вправлення та звиху, зісковзування) є провідним для встановлення діагнозу вродженого звиху стегна. Задля його виявлення дитину кладуть на спину, кінцівки згинають до прямого кута в кульшових та колінних суглобах. Руками дослідник обхвачує ділянку колінних суглобів: його перші пальці розташовані на внутрішній поверхні стегна, другі й треті – в ділянці великого вертлюга, інші – вздовж зовнішньої поверхні стегна. Відводячи стегна, лікар злегка тягне їх уздовж осі стегна, а потім приводить та штовхає їх дозад. Пальцями дослідник відчуває характерний поштовх двічі: при входженні головки стегна до вертлюгової западини – в положенні відведення (рис. 1.5, А) та при звисі – в положенні приведення

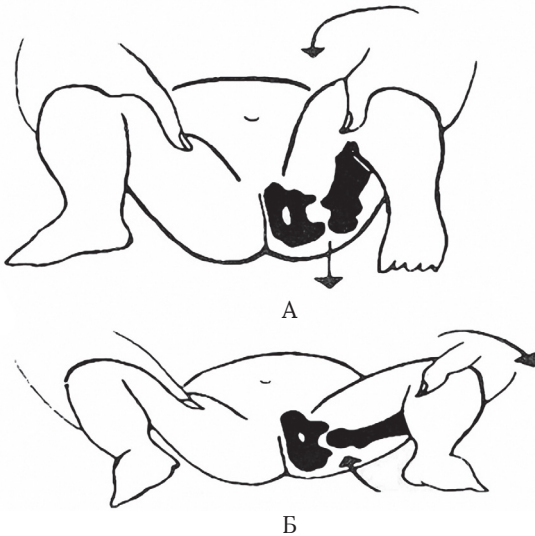


**Рис. 1.5.** Симптом Маркса – Ортолані: А – вправлення в положенні відведення; Б – звих у положенні приведення.



(рис. 1.5, Б). Симптом «кляцання» проявляється, з одного боку, підвищеною розтяжністю капсули кульшового суглоба, а з іншого – недорозвиненням заднього краю вертлюгової западини. Він зазвичай виникає до 10–14 діб життя, а потім стає нечітким та зникає.

**Симптом Барлоу.** Суть його полягає в тому, що при приведенні ніжок відбувається звих головки стегна з вертлюгової западини, який супроводжується кляцанням. Ніжки дитини згинають у колінних та кульшових суглобах під прямим кутом, а потім приводять до середньої лінії. Симптом Барлоу вважають позитивним тоді, коли відчувається характерне кляцання при тиску вздовж осі стегна – відбувається звих головки стегна (рис. 1.6).

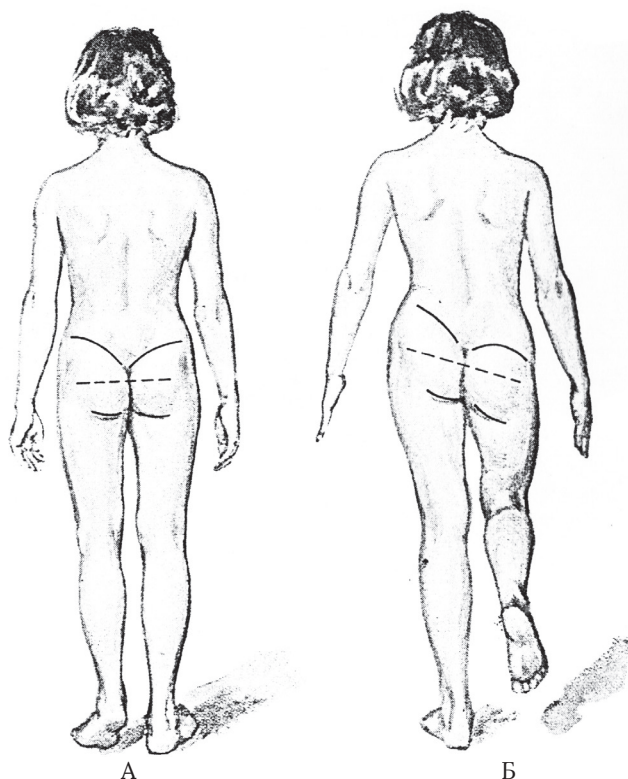


**Рис. 1.6.** Симптом Барлоу: А – звих головки стегнової кістки в положенні приведення стегна; Б – головка стегнової кістки у вертлюговій западині.

**Симптом Пельтесона.** Змінена біомеханіка м'язів стегна, зокрема сідничних м'язів, більшою мірою призводить до порушення їх функцій, гіпотрофії та зміни конфігурації. Вияви-

ти цю ознаку можна при згинанні нижніх кінцівок у кульшових суглобах – на стороні ураження конфігурація великого сідничного м'яза з трапецієподібної трансформується в трикутну (за рахунок гіпотрофії). Найбільше даний симптом виражений за наявності звиху стегна з одного боку.

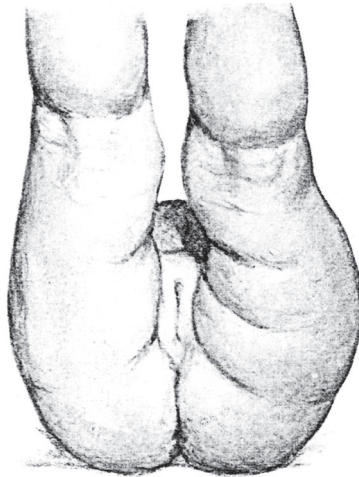
**Симптом Тренделенбурга.** Визначається в дітей більш старшого віку. При навантаженні на хвору кінцівку, за умов зігнутої в кульшовому та колінному суглобах протилежної кінцівки, спостерігають опущення сідниці з боку зігнутої кінцівки (рис. 1.7).



**Рис. 1.7.** Позитивний симптом Тренделенбурга ліворуч (за R. N. Hensinger, 1979): А – нормальний кульшовий суглоб; Б – підзвих головки стегна ліворуч.

**Симптом Дюпюїтрена.** При натисканні на ділянку п'яти визначається рухомість ноги за віссю її зсуву догори.

**Вкорочення кінцівки на боці звиху.** Трапляється рідко і лише при високих звихах стегна. Виявляють вкорочення кінцівки таким чином: ніжки дитини згинають під прямим кутом у колінних та кульшових суглобах і визначають висоту стояння колінних суглобів. Цей симптом наявний при однобічному звисі стегна (рис. 1.8).



**Рис. 1.8.** Вкорочення кінцівки на боці звиху (за R. N. Hensinger, 1979).

Іноді спостерігають неправильне положення кінцівки при вродженому звисі стегна, що найчастіше проявляється її зовнішньою ротацією. Інколи цей симптом відзначають батьки під час сну дитини.

З ростом дитини всі симптоми стають більш вираженими: коли вона починає ходити, за наявності звиху стегна з однієї сторони з'являється накульгування, а при двобічному ураженні – «качина хода».

Визначається розташування великого вертлюга вище лінії Розера – Нелатона, що з'єднує сідничний бугор та передню здухвинну ость.

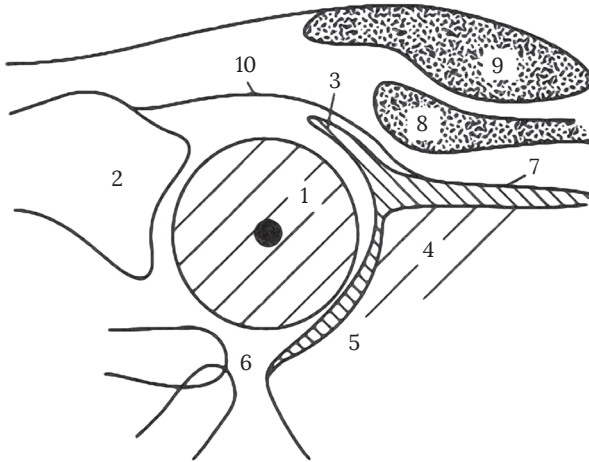
## МЕТОДИКА УЛЬТРАЗВУКОВОГО ДОСЛІДЖЕННЯ КУЛЬШОВИХ СУГЛОБІВ

Застосування сонографії дає можливість візуалізувати м'якотканинні елементи кульшового суглоба – неосифіковану головку стегнової кістки, Y-подібний хрящ, хрящову губу, капсулу кульшового суглоба, прилеглі м'язи, визначити співвідношення суглобових поверхонь. Фундаментальні основи методики ультразвукового дослідження (УЗД) кульшових суглобів та інтерпретації результатів сформулював австрійський дитячий ортопед професор Р. Граф.

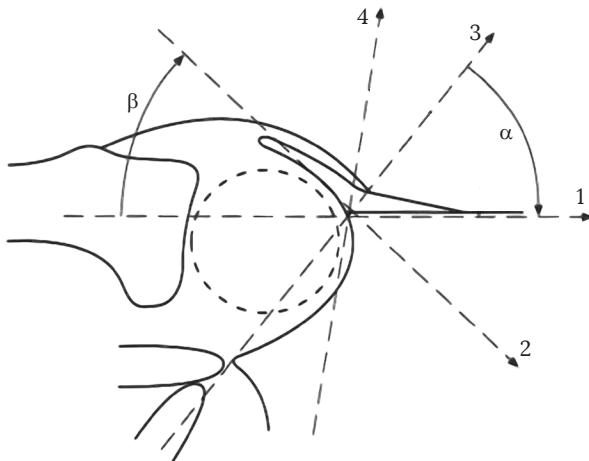
Для дослідження зазвичай застосовують ультразвуковий сканер із частотою сигналу 5 мГц (у новонароджених – 7,5–10,0 МГц).

Ультразвукову картину зображення кульшового суглоба досліджують шляхом кількісного оцінювання точних величин – ацетабулярного кута (кута  $\alpha$ ), кута нахилу хрящової губи (кута  $\beta$ ) та розташування центру головки стегнової кістки (рис. 1.9, 1.10). Виконують у положенні на боці, згинання в кульшовому суглобі –  $20^\circ$ , ротація досередини –  $15^\circ$ , відведення –  $0^\circ$ . Кульшовий суглоб вважають зрілим, якщо кут  $\alpha > 60^\circ$ , а кут  $\beta < 55^\circ$  (рис. 1.11). Дисплазія: кут  $\alpha$   $59\text{--}43^\circ$ , а кут  $\beta > 55^\circ$ . Підзвих: кут  $\alpha < 43^\circ$ , а кут  $\beta > 77^\circ$ . Звих: кут  $\alpha < 43^\circ$ , а кут  $\beta > 77^\circ$  (рис. 1.12).

Ядро окостеніння головки стегнової кістки на сонограмі в нормі візуалізується з 3–3,5 місяця. Під час сонографічного дослідження виконують проби на стабільність суглоба – проводять навантаження, а потім тракцію за стегно із силою приблизно 2 кг. При цьому оцінюють зміни кута  $\beta$  (якщо при навантаженні кут  $\beta$  збільшується більше ніж на  $10^\circ$ , доцільним є лікування в стременах Павліка, коли при навантаженні він залишається стабільним або збільшується менше ніж на  $10^\circ$ , такого лікування не призначають – рекомендують профілактичні штанці).



**Рис. 1.9.** Схема сонограми кульшового суглоба (за М. В. Пиковим та К. В. Ватоліним, 2001): 1 – хрящова головка стегнової кістки з ядром окостеніння; 2 – проксимальний відділ стегна; 3 – лімбус; 4 – зовнішній край вертлюгової западини; 5 – вертлюгова западина; 6 – Y-подібний хрящ; 7 – зовнішній край здухвинної кістки; 8 – зріз малого сідничного м'яза; 9 – зріз середнього сідничного м'яза; 10 – капсула суглоба.



**Рис. 1.10.** Схема вимірювання кутових взаємовідношень (за М. В. Пиковим та К. В. Ватоліним, 2001): 1 – базова лінія; 2 – інклінаційна лінія; 3 – ацетабулярна лінія; 4 – конвексیتالна лінія; кут  $\alpha$  – між лініями 1 і 3; кут  $\beta$  – між лініями 1 та 2.

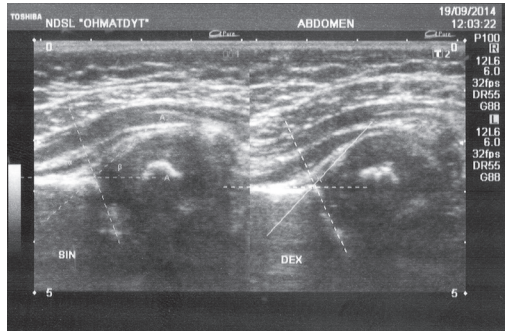


Рис. 1.11. Сонограма кульшового суглоба.

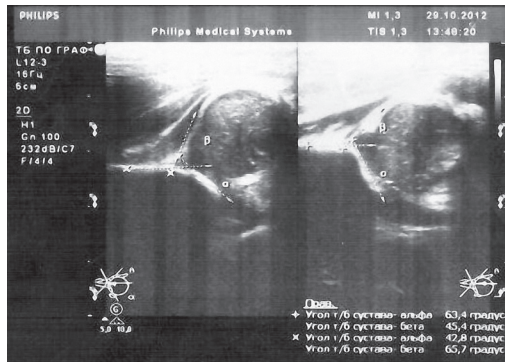
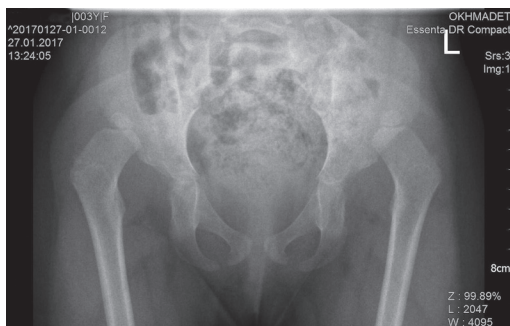


Рис. 1.12. Сонограма кульшового суглоба. Звих стегна ліворуч.

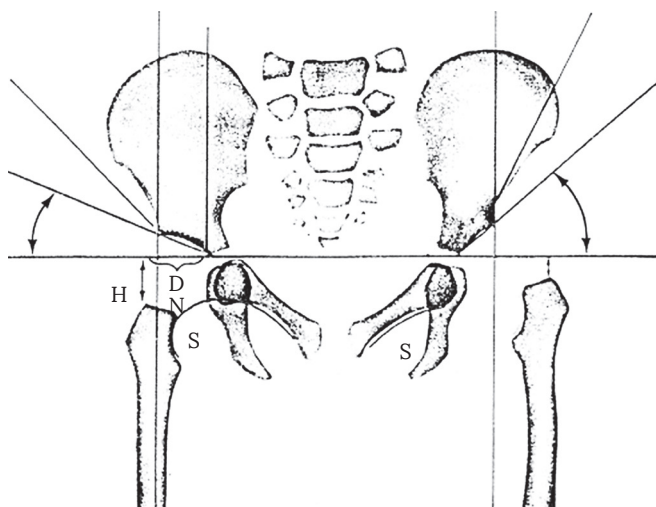
## РЕНТГЕНОЛОГІЧНА ДІАГНОСТИКА ВРОДЖЕНОГО ЗВИХУ СТЕГНА ТА ДИСПЛАЗІЇ КУЛЬШОВОГО СУГЛОБА

Виконують у передньо-задній проекції та в положенні за Лаудштейном (рис. 1.13). Для оцінювання рентгенограм використовують схеми Хільгенрейнера (рис. 1.14), Омбредана, Путті.

У віці 3 місяці ацетабулярний індекс у нормі становить  $(25,0 \pm 3,5)^\circ$ ; у віці 24 місяці –  $(18,0 \pm 3,5)^\circ$ . Дистанція «Н» у нормі складає 8–10 мм, дистанція «D» – не більше 4 мм, лінія



**Рис. 1.13.** Вроджений звих стегна з двох боків.



**Рис. 1.14.** Схема Хільгенрейнера.

Шентона (S) має правильний дугоподібний характер. Зменшення дистанції «Н» свідчить про зміщення головки стегна догори, а дистанції «D» – назовні. Враховують наявність та розміри ядра окостеніння головки стегнової кістки. Важливу роль відіграє не абсолютне значення наведених показників, а їх асиметрія.

## КОМП'ЮТЕРНА ТОМОГРАФІЯ

За допомогою комп'ютерної томографії (КТ) достовірно визначають форму вертлюгової западини, справжній шийково-діафізарний кут, антеторсію шийки стегна, а також взаємовідношення між головкою стегна та западиною.

## ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

Більшість клінічних симптомів (обмеження відведення стегна, асиметрія шкірних складок, укорочення ніжки, зовнішня ротація, гіпермобільність і багато інших), які описано в літературі як симптоми дисплазії кульшової западини та вроджених вад проксимального відділу стегна, є вірогідними, тобто такими, які можуть бути проявами не тільки дисплазії кульшових суглобів, але й цілого ряду захворювань – неврологічних (дитячий церебральний параліч, мієлодисплазія, міопатія, поліомієлітоподібні захворювання, спінальна аміотрофія, наслідок спінальної грижі тощо); запальних (наслідок специфічного (туберкульоз) або неспецифічного (остеомієліт, сепсис) кокситу); генетичних (синдроми Кніста, Прадера – Віллі, Фрімена – Шелдона та інші); системних (артрогрипоз, спондилоепіфізарна, метаепіфізарна дисплазія, діастрофічна дисплазія, синдром Елерса – Данлоса тощо); післятравматичних (перелом та переломозвих стегна, родовий епіфізеоліз головки стегновї кістки); іншої патології кульшових суглобів (соха vara, вроджене недорозвинення та вкорочення стегна).

## ЛІКУВАННЯ

### ***Консервативне лікування***

Максимально ранній початок лікування є одним із найвпливовіших факторів, що забезпечують його ефективність.

Визначається позитивний симптом Маркса – Ортолані в дитини віком до 6 місяців (свідчить про можливість розташування головки у вертлюговій западині) – лікування розпочи-



нають із фіксації ніжок у стременах Павліка, подушці Фрейки, шині Кошлі (рис. 1.15–1.17), а продовжують в апараті за типом Гневковського (рис. 1.18). Проводять контроль за результатами сонографічного дослідження.

Якщо після двох тижнів лікування у стременах звих не вправився, то лікування продовжують шляхом накладання функціонального лейкопластирного витягнення (рис. 1.19).

За умов негативного симптому Маркса – Ортолані лікування розпочинають у стременах Павліка, а продовжують в апараті за типом Гневковського.

У віці понад 6 місяців лікування вродженого звиху стегна розпочинають із лейкопластирного витягнення. На рентгенограмі після досягнення кута відведення стегон  $180^\circ$  головки стегон повинні розміщуватись на рівні триангулярного хряща, що є ознакою вправлення звиху. Головка стегна пальпаторно повинна визначатись у ділянці скарповського трикутника.



**Рис. 1.15.** Дитина в стременах Павліка.



**Рис. 1.16.** Дитина в подушці Фрейки.



**Рис. 1.17.** Дитина в шині Кошлі.



**Рис. 1.18.** Дитина в апараті за типом Гневковського.



**Рис. 1.19.** Функціональне лейкопластирне витягнення.

Якщо в ході лікування шляхом накладання функціонального лейкопластирного витягнення вправити звих не вдалося,

то виконують закриті вправлення звиху стегна під загальним знеболюванням та фіксацію в гіпсовій пов'язці за Лоренцом. Обов'язково проводять рентгеноконтроль у гіпсі.

При лікуванні в стременах Павліка або апараті за типом Гневковського можливий розвиток асептичного некрозу головки стегнової кістки внаслідок надмірного відведення в кульшових суглобах. При надмірному згинанні в кульшовому суглобі ймовірний парез стегнового нерва. Внаслідок надмірного натягнення грудних лямок стремени можливе ушкодження плечового сплетення з подальшим розвитком плекситу.

### ***Хірургічне лікування***

Показаннями до хірургічного лікування вродженого звиху стегна є:

- відсутність можливості закритого вправлення звиху стегна (високий звих, значний ступінь антеторсії та вальгусної деформації шийки стегна, значний ступінь недорозвинення вертлюгової западини);
- релюксація після закритого вправлення звиху стегна;
- діагностування вродженого звиху у віці понад 2 роки.

Метою хірургічного лікування вродженого звиху стегна є відновлення взаємовідношень між суглобовими поверхнями, нормалізація біомеханіки кульшового суглоба.

Ефективність хірургічного лікування забезпечується адекватним вибором його методу відповідно до віку дитини та ступеня анатомічних порушень.

Типи хірургічних втручань:

- відкрите вправлення звиху стегна;
- відкрите вправлення звиху стегна з пластикою вертлюгової западини, реконструкцією проксимального відділу стегна (операції за Солтером, Пембертоном, Хіарі, подвійна остеотомія кісток таза, потрійна остеотомія кісток таза, девальгізуючі деротаційні остеотомії);
- паліативні операції.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Тестові питання

**Тест 1.** Етіологічними факторами вродженого звиху стегна можуть бути:

- А. Тазове передлежання.
- Б. Багатоплідна вагітність.
- В. Жіноча стать.
- Г. Спадковість.
- Ґ. Вплив гормону релаксину.
- Д. Ферментопатія.
- Е. Дисбактеріоз кишечника.

*Правильна відповідь:* А, Б, В, Г, Ґ.

**Тест 2.** Показаннями до хірургічного лікування вродженого звиху стегна є:

- А. Відсутність можливості закритого вправлення звиху стегна (високий звих, значний ступінь антеторсії та вальгусної деформації шийки стегна, значний ступінь недорозвинення вертлюгової западини).
- Б. Релюксація після закритого вправлення звиху стегна.
- В. Діагностування вродженого звиху у віці понад 2 роки.
- Г. Вік понад 1 рік.
- Ґ. Наявність ускладнень консервативного лікування.

*Правильна відповідь:* А, Б, В, Г.

**Тест 3.** Диференційну діагностику дисплазії кульшових суглобів проводять з такими захворюваннями, як:

- А. Гемігіпоплазія кінцівки.
- Б. Синдром Казабаха – Меріта.
- В. Родовий епіфізіоліз головки стегна.
- Г. Мієлодисплазія.
- Ґ. Дитячий церебральний параліч.
- Д. Псевдоартроз стегнової кістки.
- Е. Остеомієліт головки стегна.

*Правильна відповідь:* В, Г, Ґ, Е.

**Тест 4.** Ацетабулярний індекс у віці 3 місяці в нормі становить:

- А.  $(25,0 \pm 3,5)^\circ$ .
- Б.  $(35,0 \pm 3,5)^\circ$ .
- В.  $(15,0 \pm 5,5)^\circ$ .
- Г.  $(45,0 \pm 5,5)^\circ$ .

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 5.** Оцінку рентгенограм кульшових суглобів з метою визначення симптомів їх дисплазії проводять з використанням схем:

- А. Путті.
- Б. Хіарі.
- В. Хільгенрейнера.
- Г. Тонніса.
- Г. Ганца.
- Д. Шелфа.
- Е. Чакліна.

*Правильна відповідь: А, В.*

### **Ситуаційні задачі**

**Задача 1.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 1 місяць. Жінка звернула увагу на виражену асиметрію шкірних стегнових та сідничних складок, укорочення лівої нижньої кінцівки до 1,0 см. З анамнезу відомо, що дитина народилася шляхом кесаревого розтину в строк 38 тижнів. Під час вагітності визначалось сідничне передлежання.

*Завдання:*

1. Встановити найбільш імовірний діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Найбільш імовірний діагноз – дисплазія кульшових суглобів, вроджений звих стегна.
2. Для підтвердження діагнозу необхідними є визначення клінічних симптомів дисплазії кульшових суглобів (симптому обмеження відведення, симптомів Маркса – Ортолані, Барлоу), проведення УЗД кульшових суглобів. При виявленні ознак дисплазії кульшових суглобів, за

результатами УЗД, потрібно призначити лікування – фіксацію ніжок дитини в стременах Павліка.

**Задача 2.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 2 роки 6 місяців із скаргами на те, що протягом останнього року дитина накульгує на праву ногу при ходьбі. В останній місяць накульгування стало більш вираженим. При огляді: дитина ходить, накульгуючи на праву ногу. Визначаються надмірна внутрішня ротація правої нижньої кінцівки при ходьбі, асиметрія шкірних сідничних та пахових складок, укорочення правого стегна на 2,5 см. Відведення в правому кульшовому суглобі обмежене до  $60^\circ$ .

*Завдання:*

1. Встановити найбільш імовірний діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Найбільш імовірний діагноз – дисплазія кульшових суглобів, вроджений звих стегна.
2. Для підтвердження діагнозу рекомендована рентгенографія кульшових суглобів. При підтвердженні діагнозу вродженого звиху стегна в дитини необхідно провести хірургічне лікування.

**Задача 3.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з дівчинкою віком 7 місяців. З анамнезу відомо, що дитина народилася вчасно. Під час вагітності визначалось тазове передлежання. У віці 3 місяці дитину оглянув ортопед, і після проведення УЗД кульшових суглобів було встановлено діагноз – дисплазія кульшових суглобів. Призначено лікування в стременах Павліка, ЛФК, масаж. Від запропонованого лікування жінка відмовилась, посилаючись на страх, що дитині буде некомфортно в стременах і вона плакатиме. При огляді визначається обмеження відведення в обох кульшових суглобах до  $150^\circ$ . Шкірні складки асиметричні. Було запропоновано провести рентгенографію кульшових суглобів, при якій ацетабулярний кут з обох боків становить  $30^\circ$ . Має місце виражена гіпоплазія зовнішнього краю даху вертлюгової западини з обох сторін. Лінія

Шентона розірвана з обох боків. Ядра окостеніння головок стегнових кісток візуалізуються, відстають у розмірах.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Обрати метод лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна та рентгенологічна картина свідчить про дисплазію кульшових суглобів.
2. Беручи до уваги вік дитини, методом лікування слід обрати фіксацію в апараті за типом Гневковського, лікувальну фізкультуру, масаж з акцентом на ділянці сідниць та попереку.

**Задача 4.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 6 місяців з метою профілактичного огляду. Під час обстеження лікар звернув увагу на обмеження відведення в кульшових суглобах до  $160^\circ$ , більше зліва, виражену асиметрію сідничних та пахових шкірних складок. Було призначено рентгенографію кульшових суглобів (рис. 1.20).



**Рис. 1.20.** Рентгенограма кульшових суглобів.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Обрати метод лікування.

*Еталони відповідей:*

1. За даними рентгенографії, визначається гіпоплазія зовнішнього краю вертлюгової западини, більш виражена злі-



ва. Дах вертлюгової западини ліворуч сплющений. Вказані ознаки свідчать про наявність у пацієнта дисплазії кульшових суглобів.

2. Беручи до уваги вік дитини, методом лікування слід обрати фіксацію в апараті за типом Гневковського, лікувальну фізкультуру, масаж з акцентом на ділянці сідниць та попереку.

**Задача 5.** Неонатолог у пологовому будинку при огляді виявив у новонародженої дівчинки виражену асиметрію шкірних сідничних та стегнових складок, позитивний симптом Маркса – Ортолані праворуч, укорочення правого стегна до 1,0 см. Через стан здоров'я матері дитину виписали з пологового будинку через 10 днів. На момент виписування симптом Маркса – Ортолані був негативний.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Попередній діагноз – дисплазія кульшових суглобів, вроджений звих стегна.
2. Для підтвердження діагнозу необхідним є проведення УЗД кульшових суглобів. При виявленні ознак дисплазії кульшових суглобів, за результатами УЗД, потрібно призначити лікування – фіксацію ніжок дитини в стременах Павліка.

## РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

**Основна:**

1. Хірургія дитячого віку: підручник / [В. І. Сушко, Д. Ю. Кривченя, О. А. Данилов та ін.] ; за ред. В. І. Сушка, Д. Ю. Кривчені. – 2-ге вид., переробл. і доповн. – К. : Медицина, 2009. – С. 567–580.
2. Травматологія та ортопедія : підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. / [О. А. Бур'янов, Г. Г. Голка, В. Г. Климовицький та ін.] ; за ред.



Г. Г. Голки, О. А. Бур'янова, В. Г. Климовицького. – Вінниця : Нова Книга, 2013. – С. 320–329.

3. Хирургия детского возраста : учебник / [В. И. Сушко, Д. Ю. Кривчени, В. А. Дегтярь и др.] ; под ред. В. И. Сушко, Д. Ю. Кривчени. – К. : Медицина, 2015. – С. 518–543.

**Додаткова:**

1. Herring J. A. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics: From the Texas Scottish Rite Hospital for Children [Ebook] / J. A. Herring. – 5th Edition. – 2013. – 1696 p.

## ТЕМА 2. ВРОДЖЕНА КЛИШОНОГІСТЬ: КЛАСИФІКАЦІЯ, ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ

### Актуальність теми

Вроджена клишоногість (*pes equinovarus congenitus*) є однією з найбільш поширених вроджених вад і, за даними В. М. Кристьяшина та І. Понсеті, становить 0,6–4,5 % випадків на 1000 пологів. Трапляється вона частіше у хлопчиків і в 60 % буває двобічною, а в 10 % поєднується з іншими вродженими вадами: кривошиєю, дисплазією кульшових суглобів, синдактилією, заячою губою, вовчою пащею та ін.

Захворювання характеризується вкороченням, недорозвиненням, зміщенням точок прикріплення зв'язок і м'язів задньої та медіальної поверхонь стопи і гомілки. Деформація при цій ваді складається з таких компонентів: підшовного згинання стопи (*pes equinus*); супінації – повороту підшовної поверхні досередини з опусканням зовнішнього краю (*pes varus*); приведення переднього відділу (*pes adductus*); збільшення поздовжнього склепіння стопи (*pes excavatus*); збільшення висоти поздовжнього склепіння стопи (*pes cavus*).

Вроджена клишоногість є поліетіологічним захворюванням, причиною якого бувають ендо- чи екзогенні фактори та

спадковість. Заслуговує на увагу точка зору Г. С. Бома, за якою під час закладки органів і систем в ембріона під дією екзо- чи ендогенних факторів на 3–4 тижні кінцевий сегмент (тобто стопа) нижньої кінцівки не досягає повного повороту в сагітальній площині, що призводить до дисплазії м'язів: литкового, заднього великогомілкового та довгого згинача першого пальця

**Конкретні завдання:**

- ✓ Знати визначення, епідеміологію, основні причини і класифікацію вродженої клишоногості.
- ✓ Вміти виявляти клінічні ознаки вродженої клишоногості в дітей.
- ✓ Оцінювати дані рентгенологічних та інших додаткових методів обстеження.
- ✓ Проводити диференційну діагностику.
- ✓ Знати основні консервативні методи лікування вродженої клишоногості в дітей раннього віку.
- ✓ Знати основні види хірургічних втручань при вродженій клишоногості

### Міждисциплінарна інтеграція

| Назва попередньої дисципліни | Отримані знання і навички   |
|------------------------------|---|
| Нормальна анатомія           | Остеологія, міологія, синдесмологія, анатомія нижньої кінцівки. Біомеханіка рухів у нижніх кінцівках, групи м'язів-розгиначів та згиначів на нижніх кінцівках. Анатомія судинно-нервових пучків на нижніх кінцівках |

|   |   |
|---|---|
| Гістологія                                  | Ембріогенез, будова, функції сполучної, кісткової тканин, їх фізіологічна регенерація   |
| Рентгенологія                               | Вікові особливості стопи в рентгенологічному зображенні; рентгенологічне обстеження стопи, рентгенографічна семіотика захворювань скелета. Електроміографія   |
| Оперативна хірургія і топографічна анатомія | Топографічна анатомія нижніх кінцівок. Хірургічні принципи подовження сухожилків, коригувальні операції на нижніх кінцівках, принципи транспозиції м'язів, артро- і тенодезування                                       |
| Пропедевтика терапії                        | Опитування хворого, збір анамнезу   |
| Неврологія                                  | Неврологічні синдроми і симптоми при ураженнях центральної нервової системи (головного та спинного мозку) на різних рівнях. Підходи до лікування поліомієліту, дитячого церебрального паралічу, міопатій і міодистрофій |

## Організація змісту навчального матеріалу

### Перелік основних термінів і параметрів, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття

| Термін                  | Визначення   |
|-------------------------|--|
| Аддукція (pes adductus) | Приведення переднього відділу стопи до середньої лінії тіла  |
| Варус (pes varus)       | Викривлення склепінь і осі стопи (задній відділ стопи знаходиться у приведенні)  |
| Вроджена клишоногість   | Одна з найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату, характеризується вкороченням, недорозвиненням, зміщенням точок прикріплення зв'язок і м'язів задньої та медіальної поверхонь стопи і гомілки |

|                       |  |
|-----------------------|--|
| Еквінус (pes equinus) | Підошовне згинання стопи. Згин стопи збільшений, п'ята зміщена догори    |
| Кавус (cavus)         | Збільшення висоти поздовжнього склепіння стопи                           |
| Супінація (pes varus) | Розвернення внутрішнього краю стопи догори з опусканням зовнішнього краю |

**Теоретичні питання до заняття:**

- √ Визначення поняття «вроджена клишоногість». Основні компоненти даного захворювання та епідеміологія.
- √ Етіологія вродженої клишоногості.
- √ Основні критерії діагностики вродженої клишоногості.
- √ Класифікації вродженої клишоногості за Dimeglio та Pirani.
- √ Диференційна діагностика вродженої клишоногості.
- √ Основні принципи лікування вродженої клишоногості в дітей.
- √ Методи консервативного лікування вродженої клишоногості.
- √ Види хірургічних втручань при лікуванні вродженої клишоногості в дітей та вікові аспекти їх застосування.
- √ Операція на сухожильно-зв'язковому апараті стопи за Т. С. Зацепіним.
- √ Прогноз щодо результатів лікування вродженої клишоногості

## ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Клишоногість у новонароджених перебуває на першому місці серед вроджених захворювань опорно-рухового апарату

ту. Народжуваність дітей з вродженою клишоногістю становить 0,1–0,4 %, при цьому в 10–30 % випадків спостерігають поєднання з вродженим звихом стегна, кривошиєю, синдактилією, незрошенням твердого та м'якого піднебінь. У 30 % пацієнтів визначається спадкова деформація. Двобічна вроджена клишоногість трапляється частіше, ніж однібічна. У хлопчиків клишоногість виявляють у 2–3 рази частіше, ніж у дівчаток.

## ЕТИОЛОГІЯ

Вроджена клишоногість розвивається внаслідок впливу ендо- та екзогенних патологічних факторів (зрощення амніона з поверхнею зародка і тиск амніотичних тяжів, пуповини, мускулатури матки; токсікоз під час вагітності, вірусна інфекція, токсоплазмоз, токсичний вплив, авітаміноз та ін.) під час ембріогенезу і раннього фетального періоду розвитку плода. Існують різні теорії виникнення еквіно-кава-варусної деформації стоп: механічна, ембріональна, неврогенна. На думку ряду дослідників, клишоногість – спадкова хвороба, викликана мутацією генів. Більшість авторів вважає, що провідну роль у патогенезі вроджених деформацій стоп і подальшого рецидиву після хірургічного лікування відіграє нервова система – порушення проведення нервового імпульсу і м'язова дистонія. Вроджена клишоногість може бути як самостійною вадою розвитку, так і супроводжувати ряд системних захворювань, таких, як артрогрипоз, діастрофічна дисплазія, синдром Фрімена – Шелдона, синдром Ларсена, а також мати неврологічну основу при вадах розвитку попереково-крижового відділу хребта, тяжкій спондиломієлодисплазії.

## ДІАГНОСТИКА

Вроджену клишоногість діагностують відразу після народження дитини (рис. 2.1). З віком деформація збільшується, відзначають гіпотрофію м'язів гомілки, внутрішню торсію

кісток гомілки, гіпертрофію зовнішньої щиколотки, різке зменшення внутрішньої щиколотки, варусне відхилення пальців. У зв'язку з деформацією стопи, діти починають пізно ходити. Вроджена клишоногість характеризується типовою походою з опорою на тильно-зовнішню поверхню стопи з формуванням натоптиша, при однібічній деформації – кульгавість, при двобічній – хода дрібними кроками, що превалює в дітей віком 1,5–2 роки, у дітей старшого віку – з переступанням через протилежну деформовану стопу. В 7–9 років діти починають скаржитися на швидку втомлюваність і біль під час ходьби. Забезпечення їх ортопедичним взуттям є вкрай проблемним.

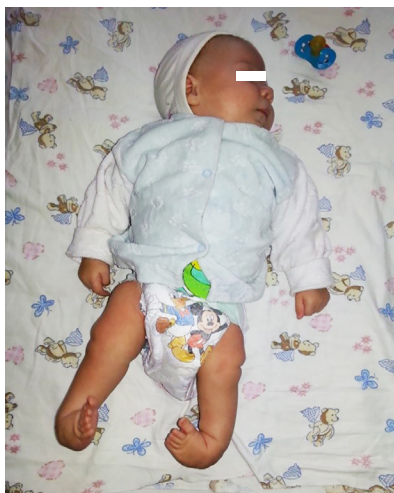
Дітям, старшим 3-х місяців, проводять рентгенографічне дослідження у 2-х проекціях: передньо-задній і бічній.

Діагностика складається з визначення:

- 1) приведення (*pes adductus*);
- 2) кавуса (*pes cavus*);
- 3) варуса (*pes varus*);
- 4) супінації;
- 5) еквінуса (*pes equinus*).

#### КЛАСИФІКАЦІЯ

На сьогодні немає єдиної універсальної класифікації вродженої клишоногості. На сьогодні у світі для визначення ступеня тяжкості клишоногості використовують класифікації Dimeglio (1995) і Pirani (2004).

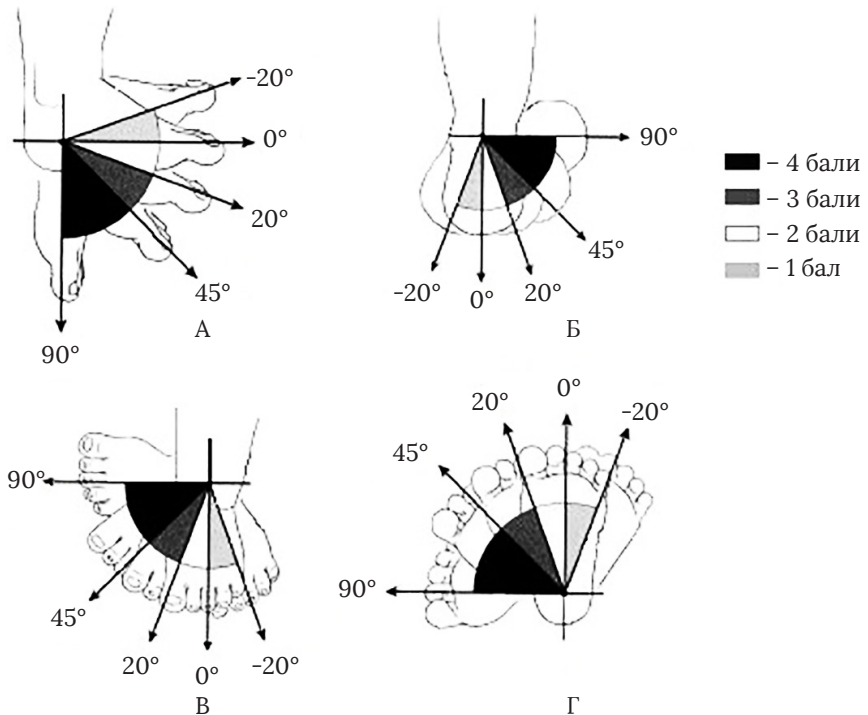


**Рис. 2.1.** Дитина віком 5 днів.  
Діагноз – вроджена двобічна клишоногість III ступеня.

Dimeglio (рис. 2.2) розробив детальну систему підрахунку балів, що основана на вимірюванні чотирьох параметрів клишоногості, таких, як:

- 1) еквінус у сагітальній площині;
- 2) варусна девіація у фронтальній площині;
- 3) «деротація» блоку п'яткова кістка – передній відділ навколо таранної кістки;
- 4) приведення переднього відділу стопи відносно заднього в горизонтальній площині.

Шкала системи підрахунку включає чотири додаткових бали за присутності медіальної складки, задньої складки, кауса стопи і гіпотрофії литкової мускулатури.



**Рис. 2.2.** Оцінка чотирьох основних ознак за Dimeglio (у градусах):  
 А – еквінус стопи; Б – варус п'яти; В – внутрішня ротація стопи відносно передньої поверхні колінного суглоба; Г – приведення переднього відділу стопи.



Визначення типу стопи та ступеня тяжкості за Dimeglio (1995)

| Тип стопи | Ступінь тяжкості | Бал   |
|-----------|------------------|-------|
| I         | легкий           | <5    |
| II        | середній         | 5–9   |
| III       | тяжкий           | 10–14 |
| IV        | дуже тяжкий      | 15–20 |

Згідно з цією класифікацією, максимальна кількість балів – 20. Відповідно до кількості балів, деформацію оцінюють як:

- 1) легкий ступінь;
- 2) помірний ступінь;
- 3) тяжкий ступінь;
- 4) дуже тяжкий ступінь.

Pirani розробив просту систему підрахунку, що основана на шести клінічних ознаках деформації (рис. 2.3).

Із цих шести ознак три належать до заднього відділу стопи (вираження задньої складки, висота стояння п'яти, ригідність еквінуса) і три – до середнього (викривлення зовнішнього контуру стопи, вираження підошовної медіальної складки, позиція зовнішньої частини головки таранної кістки).

Кожну із цих ознак оцінюють за бальною шкалою:

- 0 – немає деформації;
- 0,5 – помірно виражена деформація;
- 1 – тяжка деформація.

Таким чином, кожна стопа може отримати 0–3 бали за задній відділ, 0–3 – за середній, загальна кількість балів може становити від 0 до 6.

У 1950 р. відомий американський ортопед І. Понсеті запропонував методику лікування клишоногості в дітей та класифікацію деформації:

1. Нелікована – вроджена чи набута клишоногість у дітей віком до 8 років.
2. Коригована – вилікована методом І. Понсеті.



**Рис. 2.3.** Оцінка за шкалою Pirani (2004).

3. Рецидивна – після хорошої первісної корекції продовжується розвиток еквінуса і супінації стопи.
4. Резистентна – при асоціації з різними синдромами, наприклад з артрогрипозом.

5. Атипова – вкорочений перший палець, глибока складка на підошві короткої повної стопи, а також за гомілко-востопним суглобом.

Згідно з класифікацією Т. С. Зацепіна (1947), всі види клишоногості поділяють на дві основні групи: типові й нетипові:

I. Типова вроджена клишоногість (становить 75 %):

1. Варусні контрактури, які описав Е. Ю. Остен-Сакен (1926).
2. Зв'язкова клишоногість з добре вираженим підошовним жировим шаром і рухомою шкірою. Обидві групи добре піддаються лікуванню.
3. Кісткові форми, що характеризуються малорухомою шкірою. У цьому випадку деформації нелегко усунути.

II. Нетипова вроджена клишоногість (25 %):

1. Амніотична.
2. На фоні дефектів кісток.
3. На фоні артрогрипозу.

Також, залежно від можливості виконати пасивну корекцію деформації стопи, розрізняють такі ступені вродженої клишоногості (за Т. С. Зацепіним, 1947):

I ступінь (легкий) – компоненти деформації легкоподатливі й усуваються без особливого зусилля;

II ступінь (середньої тяжкості) – рухи в гомілковостопному суглобі обмежені, при корекції визначають пружинистий опір, в основному з боку м'яких тканин, що перешкоджає усуненню деяких компонентів деформації;

III ступінь (тяжкий) – рухи в гомілковостопному суглобі й стопі різко обмежені, корекція деформації руками не можлива.

Відповідно до класифікації Г. С. Бома (1935), всі види клишоногості поділяють на дев'ять груп:

1. Пізня форма. Легко піддається лікуванню. Поперечна борозна на поверхні стопи не глибока, п'ята добре розвинена, всі компоненти клишоногості виражені помірно.

2. Неврогенна форма. Нагадує клишоногість після поліомієліту, важко піддається лікуванню та часто рецидивує.
3. Форма, при якій п'ята недорозвинена та різко підтягнута, м'язи задньої поверхні гомілки щільні на дотик і мають довгі сухожилля. Цей вид клишоногості також важко піддається лікуванню.
4. Амніотична форма.
5. Дефектна форма – зумовлена вродженими дефектами скелета.
6. Артрогрипотична форма.
7. Metatarsus varus.
8. Клишоногість при ахондроплазії.
9. Клишоногість, що дуже важко піддається корекції.

#### ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

Типову форму вродженої клишоногості слід диференціювати з атиповими при артрогрипозі, амніотичній перетяжці гомілки, *spina bifida aperta* при мієлодисплазії.

При артрогрипозі, поряд із деформацією стопи за типом клишоногості, від народження відзначають контрактури і деформації колінних, кульшових суглобів, нерідко зі звихом стегна, згинальні контрактури верхньої кінцівки, частіше променезап'ясткового суглоба.

Амніотичні перетяжки формуються при зрощенні амніона з різними частинами плода, нерідко викликаючи спонтанні ампутації кінцівок або утворюючи, наприклад у ділянці гомілки, глибокі циркулярні втягнення і деформації дистального відділу (на гомілці за типом клишоногості) з функціональними та трофічними порушеннями.

При *spina bifida aperta*, що супроводжується спинномозковою грижею і мієлодисплазією, деформація за типом клишоногості формується в результаті млявого паралічу або парезу нижньої кінцівки. Виявляють неврологічні симптоми (гіпо-рефлексію, гіпотонію з гіпотрофією м'язів кінцівки), порушення функцій тазових органів.

Також важливо визначити, якою є клишоногість – справжньою (зумовленою порушенням розвитку кісток стопи) чи позиційною. При позиційній клишоногості стопа пацієнта більш рухома, активно або пасивно виводиться в нормальне положення. Еквінус слабко виражений. На тильній поверхні стопи є поперечні складки, які свідчать про достатню рухомість. Як правило, позиційна клишоногість самостійно зникає протягом перших тижнів життя дитини, проте при виявленні цієї форми клишоногості в будь-якому випадку показана консервативна терапія.

## ЛІКУВАННЯ

### **Основні методи лікування клишоногості:**

#### 1. «Традиційне» гіпсування.

Гіпсування є основним методом консервативного лікування вродженої клишоногості. Гіпсові пов'язки починають накладати з 1–2-тижневого віку дитини протягом декількох місяців. Перед цим, як правило, проводять двотижневий курс коригувального масажу, після якого поетапно накладають гіпсові чобітки, комбінуючи з аплікаціями парафіном. Потім процедури по черзі повторюють. Якщо ж гіпсування виявилось неефективним, то дитині віком від 6 до 12 місяців проводять операцію (до початку ходьби). У процесі лікування корекції підлягають усі елементи клишоногості одночасно: варус, супінація стопи, еквінус і аддукція.

#### 2. Гіпсування за методом Понсеті.

Метод, який запропонував ще в 50-х роках ХХ ст. американський ортопед іспанського походження І. Понсеті, є основним у консервативному лікуванні клишоногості в Європі та США, його вважають «золотим» стандартом. Після довгої клінічної практики він дійшов висновку, що операція недостатньо ефективна, а саме порушуються рухомість стопи та сам порядок між її зв'язками. І. Понсеті запропонував нову техніку гіпсування, що використовує еластичність зв'язок. Оскільки зв'язки новонародженого м'які й містять багато ко-

лагену, то їх можна максимально розтягнути, не завдавши болю дитині, й зафіксувати в гіпсовій пов'язці. Уже через 5–7 днів у зв'язках накопичується новий колаген, що дозволяє провести наступне розтягнення.

Гіпсування починають у період новонародженості, зазвичай відразу після виписування з пологового будинку (рис. 2.4). Спочатку усувають деформацію порожнистої стопи, потім коригують варус (інверсія та аддукція одночасно). Суглоби передплесна дуже тісно пов'язані. Тому корекцію проводять спільно, стопа повертається навколо головки таранної кістки. На верхню третину стегна на 7 днів накладають гонітну пов'язку. Через 5–6 гіпсувань коригують варус (супінація), а також аддукцію (приведення стопи в передньому відділі). Підшовне згинання усувають підшкірним перетином ахіллового сухожилля, після чого знову накладають гіпс на 3 тижні. Уся корекція займає від 4 до 8 тижнів при своєчасному початку лікування.



А



Б

**Рис. 2.4.** Дитина віком 3 тижні до гіпсування (А) і після першого гіпсування за методом Понсеті (Б). Діагноз – вроджена двобічна клишоногість III ступеня.

Після гіпсування дитина повинна носити спеціальне фіксує взуття – брейси. У цьому взутті відкоригована стопа постійно перебуває у відведеному стані під кутом  $75^\circ$ , а здорова –  $45^\circ$ . Брейси необхідно носити протягом 3-х місяців після гіпсування по 23 год на добу (рис. 2.5). Згодом цей період скорочують до 14–16 год, а потім їх потрібно використовувати тільки під час нічного сну. Брейси застосовують до 4–5-річного віку. Мета їх носіння – запобігання розвитку рецидиву.



**Рис. 2.5.** Дитина віком 2 роки 2 місяці в брейсах. Діагноз – вроджена двобічна клишоногість III ступеня.

За даними І. Понсеті, лише в 6 % дітей, які носили брейси, спостерігали рецидиви, а ефективність методу становить близько 89 %.

### ***Хірургічне лікування.***

Оптимальним терміном проведення хірургічного лікування є 4–5 місяців з моменту народження. Показання до операційної корекції деформації: неефективність консервативної терапії в перші 3–4 місяці життя і виражена ригідність стопи.

Класичним методом лікування клишоногості є операція на м'яких тканинах за Т. С. Зацепіним. При цій операції з двох розрізів (по задній та внутрішній поверхні гомілки і стопи) подовжують сухожилля *m. tib. post.*, *m. flex. dig.com.* і *m. flex. hal. long.*, а також ахіллове. При тяжкому ступені клишоногості розсікають сумково-зв'язковий апарат по задній і внутрішній поверхні гомілковостопного суглоба та по внутрішньому краю стопи між таранною і човноподібною кістками, між човноподібною і першою клиноподібною кістками розсікають підшовний апоневроз (за методом Штурма). Після операції на-

кладають гонітну гіпсову циркулярну пов'язку в положенні повної корекції.

Фіксація триває 3–4 місяці зі зміною пов'язок 1 раз на 3–4 тижні. Потім призначають ортопедичне взуття. У перший рік після закінчення лікування дитину оглядають кожні 2–3 місяці, потім – не рідше 1 разу на рік до 18 років.

Дітям, старшим 12-ти років, проводять операції на кістках. Виконують остеотомію п'яtkової кістки для корекції варуса, дорсолатеральну клиноподібну резекцію п'яtkово-кубоподібного суглоба. У разі ригідних деформацій проводять трьохсуглобовий артрорез або латеральну клиноподібну тарсектомію (видалення однієї або декількох кісток передплесна).

Усі діти, яким проводили лікування з приводу вродженої клишоногості, перебувають під диспансерним спостереженням та отримують реабілітаційне лікування протягом усього періоду росту і розвитку.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Тестові питання

**Тест 1.** Консервативне лікування вродженої клишоногості необхідно розпочинати:

- А. Відразу після встановлення діагнозу.
- Б. Після 1-го місяця життя.
- В. З 3-го місяця життя.
- Г. Після одного року.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 2.** Заміну гіпсової пов'язки при лікуванні вродженої клишоногості в дітей перших шести місяців життя слід здійснювати:

- А. Кожні 5–7 днів.
- Б. Кожні 10–14 днів.
- В. Кожні 14–21 день.
- Г. Кожного місяця.

*Правильна відповідь: А.*



**Тест 3.** Протягом якого часу після операції з приводу вродженої клишоногості потрібно використовувати ортопедичне взуття?

- А. 6–12 місяців.
- Б. 1–2 років.
- В. До 5-ти років.
- Г. До завершення росту стопи.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 4.** Що характерно для вродженої клишоногості?

- А. Еквінус стопи.
- Б. Супінація стопи.
- В. Приведення стопи.
- Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 5.** При клишоногості виконують операцію за:

- А. Солтером.
- Б. Хіарі.
- В. Зацепіним.
- Г. Шанцом.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 6.** Типовим ускладненням після консервативного лікування клишоногості є:

- А. Приведення стопи.
- Б. Вальгус стопи.
- В. Стопа-качалка.
- Г. Порожня стопа.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 7.** З якого терміну починають лікування вродженої клишоногості?

- А. З перших днів життя.
- Б. З перших тижнів життя.
- В. З перших місяців життя.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 8.** Які клінічні прояви характерні для типової форми вродженої клишоногості?

- А. Флексія стопи.
- Б. Аддукція стопи.
- В. Супінація стопи.
- Г. Атрофія м'язів гомілки.

*Правильна відповідь:* А, Б, В.

**Тест 9.** Основними компонентами класичної деформації стопи при типовій вродженій клишоногості є:

- А. Згинання стопи; супінація стопи; приведення дистальної частини стопи в суглобах Шопара і Лісфранка.
- Б. Згинання стопи; приведення дистального відділу плесна; видовження і пронація стопи.
- В. Повздожне склепіння стопи збільшене, передній відділ стопи опущений, п'ята підтягнута догори, молотоподібна деформація пальців стопи.
- Г. Стопа видовжена, розширена в медіотарзальній ділянці, дещо пронована, а повздожне її склепіння опущене.
- Г. Стопа розширена в медіотарзальній ділянці, дещо пронована, вальгусне відхилення першого пальця стопи.

*Правильна відповідь:* А.

**Тест 10.** Хірургічне лікування типової вродженої клишоногості за Т. С. Зацепіним полягає в проведенні:

- А. Тенотомії і транспозиції п'яткового сухожилка.
- Б. Пересадження сухожилка довгого малогомілкового м'яза на внутрішній край стопи, підшивання його до човноподібної кістки, а дистального кінця довгого малогомілкового м'яза – до сухожилка короткого малогомілкового м'яза. Операцію поєднують з тенотомією п'яткового сухожилка.
- В. Плантарної фасціотомії, лігаментокапсулотомії суглобів внутрішньої ділянки стопи, тенопластики з видовженням сухожилків із внутрішнього боку гомілковостопного суглоба.

Г. Клинчастої резекції стопи.

Г. Серпоподібної резекції стопи.

*Правильна відповідь: В.*

### **Ситуаційні задачі**

**Задача 1.** Дитині 2,5 року. При огляді розмір обох стоп зменшений, їх передній відділ приведений, п'яткові кістки повернуті досередини. Уся стопа знаходиться в еквінусі. За рахунок внутрішньої ротації обох стоп усе навантаження припадає на зовнішній край стопи. Відмічено обмеження рухів у суглобах стоп і гомілковостопних суглобах та атрофію обох гомілок.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджена двобічна клишоногість.
2. Тактика лікування – етапне гіпсування за І. Понсеті та хірургічне лікування.

**Задача 2.** У дитини віком 5 років визначаються виражена деформація у вигляді приведення переднього відділу стоп, варусне положення, натоптиші на зовнішній поверхні стоп. З анамнезу відомо, що до одного року дитина лікувалася в ортопедичному відділенні, було виготовлено ортопедичне взуття, в якому хлопчик почав самостійно ходити, від народження перебуває під наглядом невролога. З дворічного віку до лікарів, зокрема до ортопеда, не зверталися, дитина носила звичайне взуття.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Вказати додаткові методи обстеження, які необхідно використати.
3. Назвати причину рецидиву захворювання в дитини.
4. Вказати принцип консервативного лікування.
5. Обрати метод лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Попередній діагноз – вроджена двобічна клишоногість.

2. Необхідно використати такі додаткові методи обстеження, як рентгенографія, комп'ютерна томографія.
3. Причиною рецидиву захворювання в дитини є відсутність лікування протягом 3-х років.
4. Потрібно призначити етапне гіпсування за І. Понсеті.
5. Методом лікування є операція за Т. С. Зацепіним.

**Задача 3.** Оглянуто новонародженого хлопчика, який народився від першої вагітності, під час якої з 21-го тижня спостерігали маловоддя. Пологи – в головному передлежанні. Мати під час вагітності не хворіла. Після пологів неонатолог виявив у дитини варусну деформацію стоп, яку можна усунути без зусиль. Батько дитини лікувався з приводу клишоногості, був оперований.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати, з яким захворюванням необхідно провести диференційну діагностику.
3. Вказати принцип консервативного лікування в пологовому будинку.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджена двобічна клишоногість І ступеня.
2. Диференційну діагностику необхідно провести з патологічною установкою стоп, зумовленою захворюваннями нервової системи.
3. У пологовому будинку необхідно провести редресацію кінцівок.

**Задача 4.** У новонародженої дитини, якій 7 днів, виявлено патологічну установку стоп – підошовне згинання і супінацію.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Визначити тактику лікування.
3. Вказати ускладнення, що виникає при пізній діагностиці.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджена двобічна клишоногість.
2. Тактика лікування – консервативне лікування за І. Понсеті.

3. При пізній діагностиці виникають контрактури в гомілко-востопному суглобі та суглобах стопи.

## РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

### **Основна:**

1. Хирургия детского возраста : учебник / [В. И. Сушко, Д. Ю. Кривченя, В. А. Дегтярь и др.] ; под ред. В. И. Сушко, Д. Ю. Кривчени. – К. : Медицина, 2015. – 568 с.
2. Травматология та ортопедія : підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. / [О. А. Бур'янов, Г. Г. Голка, В. Г. Климовицький та ін.] ; за ред. Г. Г. Голки, О. А. Бур'янова, В. Г. Климовицького. – Вінниця : Нова Книга, 2013. – С. 315–319.
3. Дольницький О. В. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування : монографія / О. В. Дольницький, В. О. Галан, О. В. Ромадіна. – К. : ТОВ «Друкарня Бізнесполіграф», 2009. – С. 396–425.

### **Додаткова:**

1. Бродко В. Г. Врожденная косолапость: обзор проблемы / В. Г. Бродко, О. А. Соколовский, Г. А. Бродко // Мед. новости. – 2014. – № (235). – С. 12–15.
2. Баиндурашвили А. Г. Лечение косолапости у детей с артрогрипозом (обзор литературы) / А. Г. Баиндурашвили, Д. В. Деревянко, О. Е. Агранович // Гений ортопедии. – 2013. – № 1. – С. 132–136.
3. Бландинский В. Ф. Рецидивы косолапости у детей после лечения по методу Понсети / В. Ф. Бландинский, М. А. Вавилов, И. В. Громов // Травматология и ортопедия России. – 2013. – № 1 (67). – С. 99–103.
4. Вавилов М. А. Осложнения и их коррекция при лечении косолапости по методу Понсети / М. А. Вавилов, И. В. Громов, М. А. Баушев // Современные проблемы науки и образования. – 2015. – № 6. – С. 246.

### ТЕМА 3. ВРОДЖЕНА М'ЯЗОВА КРИВОШИЯ: ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ

#### Актуальність теми

Вроджена м'язова кривошия є найпоширенішою причиною кривошиї в немовлят і дітей молодшого віку. За даними різних літературних джерел, поширення цієї аномалії становить від 0,3 до 1,9 %. Частота змін, виявлених у груднино-ключично-соскоподібному м'язі (ГКСМ) немовлят при сонографічному дослідженні, складає приблизно 4 %. У дітей старшого віку ця патологія призводить до прогресування асиметрії обличчя та черепа, косметичних і функціональних дефектів

#### Конкретні завдання:

- ✓ Знати визначення, епідеміологію, основні причини та класифікацію вродженої м'язової кривошиї.
- ✓ Вміти виявляти клінічні ознаки вродженої м'язової кривошиї в дітей.
- ✓ Оцінювати дані рентгенологічних та інших додаткових методів обстеження.
- ✓ Проводити диференційну діагностику.
- ✓ Знати основні консервативні методи лікування вродженої м'язової кривошиї в дітей різних вікових груп.
- ✓ Знати основні види хірургічних втручань при вродженій м'язовій кривошиї

## Міждисциплінарна інтеграція

| <b>Назва попередньої дисципліни</b>         | <b>Отримані знання і навички</b>  |
|---|---|
| Нормальна анатомія                          | Остеологія, міологія, синдесмологія, анатомія шиї. Біомеханіка рухів шийного відділу хребта. Анатомія судин та нервових структур шиї  |
| Гістологія                                  | Ембріогенез, будова, функції сполучної, м'язової та кісткової тканин, їх фізіологічна регенерація   |
| Рентгенологія                               | Вікові особливості шийного відділу хребта в рентгенологічному зображенні; рентгенографічна семіотика захворювань скелета. Сонографічне дослідження  |
| Оперативна хірургія і топографічна анатомія | Топографічна анатомія шиї. Види хірургічних втручань, які застосовують при лікуванні вродженої м'язової кривошиї  |
| Пропедевтика терапії                        | Опитування хворого, збір анамнезу   |
| Неврологія                                  | Неврологічні синдроми і симптоми при ураженнях центральної нервової системи (головного та спинного мозку) на різних рівнях. Підходи до лікування дитячого церебрального паралічу, міопатій і міодистрофій |

## Організація змісту навчального матеріалу

### Перелік основних термінів і параметрів, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття

| Термін                    | Визначення   |
|---------------------------|--|
| Вроджена м'язова кривошия | Стійке вкорочення груднино-ключично-соскоподібного м'яза, що супроводжується нахилом голови й обмеженням рухомості шийного відділу хребта, а в тяжких випадках – деформацією черепа, хребта, надпліч   |
| Очна кривошия             | Постійний нахил голови в бік плеча, зумовлений парезом м'язів, що рухають око  |
| Плагіоцефалія             | Асиметрія склепіння черепа: на одній стороні фронтальна і діагонально до неї розташована потилична ділянки склепіння черепа сплюснені, тоді як протилежні фронтальна і потилична ділянки більш випуклі |
| Синдром Кліппеля – Фейля  | Вроджена вада розвитку хребта, що характеризується деформацією (вкороченням) шиї, зумовлена зниженням кількості шийних хребців, їх зрощенням або меншими розмірами                                     |
| Хвороба Грізеля           | Стійка контрактура м'язів, що прикріплюються до I шийного хребця, зумовлена запаленням задньоглоткових лімфатичних вузлів  |



**Теоретичні  
питання до  
заняття:**

- ✓ Визначення поняття «вроджена м'язова кривошия». Основні компоненти даного захворювання та епідеміологія.
- ✓ Етіологія вродженої м'язової кривошиї.
- ✓ Основні критерії діагностики вродженої м'язової кривошиї.
- ✓ Класифікація вродженої м'язової кривошиї.
- ✓ Диференційна діагностика вродженої м'язової кривошиї.
- ✓ Основні принципи лікування вродженої м'язової кривошиї.
- ✓ Методи консервативного лікування вродженої м'язової кривошиї.
- ✓ Види хірургічних втручань при лікуванні вродженої м'язової кривошиї в дітей та вікові аспекти їх застосування.
- ✓ Прогноз щодо результатів лікування вродженої м'язової кривошиї

## ЗМІСТ ТЕМИ

Кривошия – симптом, що проявляється порушенням положення голови і шиї. Диференційна діагностика цієї вади здається складною на перший погляд, але її можна спростити, визначивши, якою є деформація – вродженою чи набутою, болючою або безболісною.

Найбільш поширеною формою вродженої кривошиї, що не супроводжується больовим синдромом, є вроджена м'язова кривошия. На думку деяких авторів, це захворювання трапляється в 0,5 % новонароджених, становить від 12,4 до 31,0 % інших вроджених захворювань опорно-рухової системи.

## ЕТИОЛОГІЯ

Залишається невідомою, але цей стан, найімовірніше, є наслідком місцевого компартмент-синдрому або ішемії, що призводить до фіброзу груднино-ключично-соскоподібного м'яза. Також відзначають високу поширеність вродженої м'язової кривоший в немовлят із сідничним передлежанням, у результаті чого поширена теорія внутрішньоутробної компресії ГКСМ як причина розвитку вродженої м'язової кривоший. Деякі дослідники підкреслюють, що прогресуюча денервація груднино-ключично-соскоподібного м'яза через вторинне стиснення додаткового нерва може посилити її фіброзне переродження. Високий відсоток поєднання вродженої м'язової кривоший і вродженого звиху стегна, а також деформації стоп (наприклад, приведення передніх відділів стоп) підтверджує теорію внутрішньоутробної компресії як причини цього стану.

## КЛІНІЧНА КАРТИНА



**Рис. 3.1.** Зовнішній вигляд дитини з вродженою м'язовою кривошеєю.

Вроджену м'язову кривошею виявляють при народженні або незабаром після нього. Голова дитини нахилена в напрямку вкороченого груднино-ключично-соскоподібного м'яза, а підборіддя повернене в бік протилежного плеча (рис. 3.1).

Діагноз підтверджує виявлення при огляді дитини об'ємного ущільнення в проекції зміненого ГКСМ, що виникає до кінця 2-го тижня життя і досягає максимальних розмірів на 6–7 тижні.

Ущільнення регресує протягом кількох наступних місяців до волокнистого скороченого м'яза, що злегка пальпується і може промащуватися від місця його прикріплення на соскоподібному відростку до груднинної та ключичної ніжок.

Уже до 2-го місяця життя дитини визначається обмеження повороту голови в бік ураженого м'яза і нахилу в протилежну сторону. Водночас виявляють і вторинні деформації – асиметрію черепа та обличчя. Дитина також може мати деформацію вушної раковини за типом «вухо кажана» в результаті внутрішньоутробної компресії.

При відсутності адекватного лікування деформація може прогресувати, що проявляється подальшим укороченням ГКСМ, помітною асиметрією черепа (плагіоцефалією) і гемігіпоплазією лицьового скелета, вимушене положення голови стає більш вираженим.

#### ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

Вроджену м'язову кривошию необхідно диференціювати із синдромом Кліппеля – Фейля. Груба аномалія розвитку шийних і верхньогрудних хребців характеризується зменшенням їх висоти, зниженням кількості, різко вираженою деформацією. У хворого дуже коротка шия, її рухомість різко обмежена, межа росту волосся ззаду розташована дуже низько. Вроджені кісткові аномалії провокують деформацію шиї. Тому звичайних рентгенограм шийного відділу хребта у 2-х проекціях достатньо, якщо типова контрактура ГКСМ відсутня. Через складність в отриманні та інтерпретації рентгенограм у новонародженого допустимою є відмова від них, якщо клінічна картина скорочення ГКСМ та його фіброзу не викликає сумнівів поряд із плагіоцефалією, асиметрією обличчя і вуха.

Також вроджену м'язову кривошию необхідно диференціювати з хворобою Грізеля. Французький лікар Грізель у 1930 р. докладно описав етіологію і патогенез цієї хвороби, назвавши її зміщенням атланта і назофарингеальною кривошиєю. Появі деформації завжди передує запальне захворю-

вання в зіві або носоглотці, що супроводжується високою температурою. Після зникнення гострих запальних явищ кривошия стійко залишається, що Грізель пояснював зміщенням атланта у зв'язку з контрактурою навколохребцевих м'язів, які прикріплюються до переднього горбка атланта і черепа та беруть участь у русі черепа навколо зубоподібного відростка II шийного хребця. Хворобу найчастіше спостерігають у дітей, головним чином, в ослаблених дівчаток віком 6–11 років, слабкість м'язово-зв'язкового апарату й особливості лімфатичної системи яких сприяють виникненню деформації. Голова дитини нахилена в один бік і одночасно трохи повернена в інший. Груднино-ключично-соскоподібний м'яз із того боку, в який повернена голова, трохи натягнутий; з цієї ж сторони ущільнені сходові й трапецієподібні м'язи. У верхньошийному відділі хребта пальпується виступаючий остистий відросток II шийного хребця, а з боку глотки по її задній стінці з'являється випинання, що відповідає атланту, який змістився вперед та вгору, щільне на дотик і таке, що змінюється в розмірах при повороті голови. Згинання, розгинання і відведення голови в бік повороту можуть бути вільними, відведення ж у протилежну сторону завжди обмежене та болюче.

Лікування зводиться до ліквідації запального вогнища (тонзиліт, лімфаденіт шийних і підщелепних залоз) та усунення деформації шляхом витягання за голову за допомогою петлі Гліссона протягом декількох тижнів, проведення лікувальної гімнастики, масажу, теплових процедур. Лікування, розпочате відразу після появи деформації, сприяє повному одужанню.

Ще один важливий диференційний діагноз – пухлина в шийному відділі хребта (особливо остеобластома) або пухлини м'яких тканин. Обов'язково слід проводити диференційну діагностику з очною кривошиєю. Огляд офтальмолога показаний усім дітям із вродженою м'язовою кривошиєю, особливо якщо немає обмежень у пасивній рухомості або вкорочення груднино-ключично-соскоподібного м'яза. Крім того, однобічна туговухість може призвести до звичного патологічного

положення голови. Шийний міозит, який також може спричинити порочне положення голови, частіше виникає в дітей шкільного віку, як правило, після примусового обертального руху або перебування у вимушеній позі протягом тривалого періоду часу.

## ЛІКУВАННЯ

**Консервативне лікування** вродженої м'язової кривоший починають після встановлення діагнозу, практично з 2-го тижня життя дитини. Комплекс процедур включає коригувальне вкладання, ЛФК, масаж і фізіотерапію.

Укладання дитини в ліжечку відносно джерел світла, іграшок та інших об'єктів, що привертають її увагу, дозволяє досягти активної ротації обличчя в сторону ураженого ГКСМ і нахилу голови в протилежний бік, що є важливим фактором, який сприяє активному розтягуванню фіброзно зміненого м'яза.

Лікувальну фізкультуру виконують як інструктор, так і батьки, які повинні бути навчені з перших днів лікування. Вправи виконують, повертаючи підборіддя немовляти в сторону ураженого м'яза, одночасно нахилиючи голову дитини в бік протилежного плеча (рис. 3.2). Виконують 20–30 плавних повторів перед кожним годуванням дитини.



**Рис. 3.2.** Лікувальна фізкультура при вродженій м'язовій кривоший.

Фізіотерапевтичні методи включають у себе теплові процедури – парафінові аплікації та електрофорез із йодидом калію.

Своєчасно розпочате консервативне лікування дозволяє досягти хороших результатів у 90 % пацієнтів.

**Хірургічне лікування** вродженої м'язової кривошії спрямоване на усунення вкорочення ураженого ГКСМ. Для визначення показань до його проведення потрібен індивідуальний підхід. Слід враховувати вік хворого (як правило, понад 2–3 роки), неефективність консервативного лікування, прогресування вкорочення ГКСМ та розвиток деформації обличчя і черепа.

Хірургічні методи включають у себе:

1. Відкрити міотомію нижніх ніжок ГКСМ.
2. Біполярну міотомію ГКСМ.
3. Міопластичне подовження ГКСМ:
  - а) виконання Z-пластики ключичної ніжки в поєднанні з міотомією грудної ніжки;
  - б) розсічення груднинної ніжки м'яза на 1–2 см проксимальніше його кріплення, відсікання ключичної ніжки від кістки і підшивання до дистальної частини груднинної ніжки.

У післяопераційний період корекцію положення голови виконують за допомогою комірця Шанца. Як тільки дозволять стан післяопераційної рани і вираження больового синдрому, рекомендовано розпочати лікувальну гімнастику та фізіопроцедури.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Тестові питання

**Тест 1.** Де бере початок груднино-ключично-соскоподібний м'яз?

- А. Рукоятка груднини.
- Б. Груднинний кінець ключиці.
- В. Соскоподібний відросток.
- Г. Під'язикова кістка.

Г. Рукоятка груднини та груднинний кінець ключиці.  
*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 2.** Де закінчується груднино-ключично-соскоподібний м'яз?

- А. Рукоятка груднини.
- Б. Груднинний кінець ключиці.
- В. Соскоподібний відросток.
- Г. Під'язикова кістка.
- Г. Рукоятка груднини та груднинний кінець ключиці.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 3.** В якому віці в дитини з вродженою м'язовою кривошиєю виникає симптом ущільнення груднино-ключично-соскоподібного м'яза?

- А. 1-й тиждень.
- Б. Кінець 2-го тижня.
- В. 3-й місяць.
- Г. Один рік.
- Г. 15–24 місяці.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 4.** Що таке плагіоцефалія?

- А. Головний біль при кривошії.
- Б. Порушення рухомості голови при кривошії.
- В. Двобічна асиметрія склепіння черепа.
- Г. Асиметрія лица.
- Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 5.** При правобічній м'язовій кривошії:

- А. Голова повернута вліво, нахилена вправо.
- Б. Голова не повернута, нахилена вправо.
- В. Голова повернута вправо, нахилена вправо.
- Г. Голова повернута вліво, нахилена вліво.
- Г. Голова повернута вправо, нахилена вперед.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 6.** При лікуванні лівобічної кривошії рекомендована така лікувальна фізкультура:

- А. Повороти голови вправо та нахили вліво.
- Б. Повороти голови вліво та нахили вліво.
- В. Повороти голови вправо та нахили вправо.
- Г. Повороти голови вліво та нахили вправо.
- Г. Лікувальна фізкультура не рекомендована.

*Правильна відповідь:* Г.

**Тест 7.** Хвороба Грізеля – це:

- А. Аномалія розвитку шийного відділу хребта, що супроводжується кривошиєю.
- Б. Очна кривошия.
- В. Назофарингеальна кривошия зі зміщенням атланта.
- Г. Кривошия після перенесення травми.
- Г. Кривошия при церебральному паралічі.

*Правильна відповідь:* В.

**Тест 8.** Яке хірургічне лікування призначають при вродженій м'язовій кривошії?

- А. Відкриту міотомію нижніх ніжок груднино-ключично-соскоподібного м'яза.
- Б. Біполярну міотомію груднино-ключично-соскоподібного м'яза.
- В. Міопластичне подовження груднино-ключично-соскоподібного м'яза.
- Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь:* Г.

**Тест 9.** В якому віці слід починати консервативне лікування вродженої м'язової кривошії?

- А. Відразу після народження.
- Б. 2-й тиждень.
- В. 4-й тиждень.
- Г. 8-й тиждень.
- Г. 3-й місяць.



*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 10.** Яке обстеження слід виконати для диференційної діагностики вродженої м'язової кривошийї?

- А. Огляд офтальмолога.
- Б. Огляд оториноларинголога.
- В. Рентгенографію шийного відділу хребта.
- Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь: Г.*

### **Ситуаційні задачі**

**Задача 1.** У дитини віком 3 тижні виявлено ущільнення в проекції лівого груднино-ключично-соскоподібного м'яза.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати, який прогнозується перебіг захворювання при відсутності адекватного лікування.
3. Вказати обсяг обстеження.
4. Визначити тактику лікування.
5. Назвати критерії ефективності лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджена лівобічна м'язова кривошия.
2. При відсутності адекватного лікування деформація може прогресувати, що проявляється подальшим укороченням ГКСМ, посиленням вимушеного неправильного положення голови і помітною асиметрією черепа (плагіоцефалією), гемігіпоплазією лицьового скелета.
3. Обсяг обстеження – консультації ортопеда, офтальмолога, УЗД груднино-ключично-соскоподібного м'яза.
4. Тактика лікування – коригувальне вкладання (вкладання дитини в ліжечку відносно джерел світла, іграшок та інших об'єктів, що привертають її увагу), ЛФК (повертають підборіддя немовляти в сторону ураженого м'яза, одночасно нахилиючи голову дитини в бік протилежного плеча, 20–30 плавних повторів перед кожним годуванням), масаж і

фізіотерапія (парафінові аплікації та електрофорез із йодидом калію).

- Критеріями ефективності лікування є зникнення ущільнення в проекції ГКСМ, самостійний нахил голови в різні сторони.

**Задача 2.** У дівчинки віком 9 років після неодноразового перенесення запальних захворювань гортані виявлено правобічну кривошию. Після зникнення симптомів фарингіту ознаки кривошиї залишилися.

*Завдання:*

- Встановити діагноз.
- Описати етіопатогенез.
- Призначити лікування.

*Еталони відповідей:*

- Діагноз – хвороба Грізеля.
- Появі деформації завжди передують запальне захворювання в зіві або носоглотці, що супроводжується високою температурою. Атлант зміщений у зв'язку з контрактурою навколохребцевих м'язів, що прикріплюються до переднього горбка атланта і черепа та беруть участь у русі черепа навколо зубоподібного відростка II шийного хребця.
- Лікування зводиться до ліквідації запального вогнища й усунення деформації. Цього можна досягнути шляхом витягання за голову за допомогою петлі Гліссона протягом декількох тижнів, проведення лікувальної гімнастики, масажу, теплових процедур.

**Задача 3.** У дитини віком 1,5 року, яка лікується з приводу правобічної м'язової кривошиї, виявлено косоокість.

*Завдання:*

- Встановити попередній діагноз.
- Вказати, з якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику.
- Вказати обсяг обстеження.
- Назвати додаткові методи обстеження, які потрібно використати.

*Еталони відповідей:*

1. Попередній діагноз – очна кривошия.
2. Диференційну діагностику необхідно провести із вродженими додатковими клиноподібними хребцями шийного відділу хребта, синдромом Кліппеля – Фейля, спастичною кривошиєю, яку спостерігають у дітей з ДЦП, м'язовою кривошиєю внаслідок поліомієліту.
3. Обсяг обстеження – консультації ортопеда, офтальмолога, УЗД груднино-ключично-соскоподібного м'яза.
4. Додатковими методами обстеження є тести нахилу голови та визначення гостроти зору.

**Задача 4.** У дівчинки віком 6 місяців спостерігають положення голови з поворотом її вліво та нахилом вправо і плагіоцефалію.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати, з якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджена правобічна м'язова кривошия, плагіоцефалія.
2. Диференційну діагностику необхідно провести із вродженими додатковими клиноподібними хребцями шийного відділу хребта, синдромом Кліппеля – Фейля, спастичною кривошиєю, яку спостерігають у дітей з ДЦП, м'язовою кривошиєю внаслідок поліомієліту.
3. Тактика лікування – коригувальне вкладання (вкладання дитини в ліжечку відносно джерел світла, іграшок та інших об'єктів, що привертають її увагу), ЛФК (повертають підборіддя немовляти в сторону ураженого м'яза, одночасно нахилиючи голову дитини в бік протилежного плеча, 20–30 плавних повторів перед кожним годуванням), масаж і фізіотерапія (парафінові аплікації та електрофорез із йодидом калію).

**Задача 5.** У хлопчика віком 5 років після консервативного лікування лівобічної м'язової кривошії залишається вимушене положення голови, розвинулась асиметрія лица.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати, з якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику.
3. Назвати додаткові методи обстеження, які потрібно використати.
4. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджена лівобічна м'язова кривошия.
2. Диференційну діагностику необхідно провести із вродженими додатковими клиноподібними хребцями шийного відділу хребта, м'язовою кривошиєю внаслідок поліомієліту.
3. Додатковими методами обстеження є рентгенографія шийного відділу хребта у 2-х проєкціях, комп'ютерна томографія.
4. Тактика лікування – відкрита міотомія нижніх ніжок ГКСМ.

**Задача 6.** Дівчинці віком 13 років було виконано триточкову міотомію груднино-ключично-соскоподібного м'яза справа.

*Завдання:*

1. Визначити тактику подальшого лікування.
2. Вказати можливі ускладнення при лікуванні.
3. Назвати шляхи їх профілактики.

*Еталони відповідей:*

1. Тактика подальшого лікування – корекція положення голови в післяопераційний період за допомогою комірця Шанца.
2. Можливі ускладнення при лікуванні – запалення рани, норичі, неспроможність швів.
3. Для профілактики ускладнень при лікуванні важливий ранній початок лікувальної гімнастики і фізіопроцедур.

**Задача 7.** Підліток віком 14 років скаржить на різкий біль у ділянці шиї та вимушене положення голови – вона нахилена вправо. Травму заперечує.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати клінічні ознаки патології.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – шийний міозит.
2. Клінічні ознаки патології – м'язовий біль, що посилюється при натисканні, русі, призводить до ураження м'язів та обмеження рухомості суглобів.
3. Тактика лікування – лікування основного захворювання; шийний комірць, нестероїдні протизапальні препарати, місцева протизапальна терапія.

**Задача 8.** У дитини віком 2 місяці під час огляду спостерігають асиметрію положення голови – частіше вона повернута вліво.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати, з якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику.
3. Вказати обсяг обстеження.
4. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджена правобічна м'язова кривошия.
2. Диференційну діагностику необхідно провести із вродженими додатковими клиноподібними хребцями шийного відділу хребта, синдромом Кліппеля – Фейля, спастичною кривошиєю, яку спостерігають у дітей з ДЦП, м'язовою кривошиєю внаслідок поліомієліту.
3. Обсяг обстеження – консультації ортопеда, офтальмолога, УЗД груднино-ключично-соскоподібного м'яза.
4. Тактика лікування – коригувальне вкладання (вкладання дитини в ліжечку відносно джерел світла, іграшок та інших об'єктів, що привертають її увагу), ЛФК (повертають підбо-

ріддя немовляти в сторону ураженого м'яза, одночасно нахилиючи голову дитини в бік протилежного плеча, 20–30 плавних повторів перед кожним годуванням), масаж і фізіотерапія (парафінові аплікації та електрофорез із йодидом калію).

**Задача 9.** У дитини віком 8 років з правобічною туговухістю спостерігають положення голови з поворотом вправо та нахилом вліво.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Вказати обсяг обстеження.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Попередній діагноз – правобічна туговухість.
2. Обсяг обстеження – консультація оториноларинголога, аудіометрія, тимпанометрія.
3. Тактика лікування – лікування ЛОР-патології, лікувальна фізкультура для корекції патологічної постави.

**Задача 10.** Після курсу консервативного лікування правобічної вродженої м'язової кривоший в дитини віком 1 рік батьки відмічають покращення, але залишається невеликий поворот голови вліво.

*Завдання:*

1. Вказати тактику подальшого лікування.
2. Вказати обсяг обстеження.
3. Назвати методи консервативного та хірургічного лікування, які необхідно використати при цій патології.

*Еталони відповідей:*

1. Потрібно призначити консервативне лікування до 4-х років. Якщо стан не поліпшиться, необхідно розглянути питання про хірургічне лікування.
2. Обсяг обстеження – рентгенографія шийного відділу хребта у 2-х проекціях, комп'ютерна томографія.
3. Методи консервативного лікування – ЛФК (повертають підборіддя немовляти в сторону ураженого м'яза, одно-

часно нахилиючи голову дитини в бік протилежного плеча, 20–30 плавних повторів перед кожним годуванням), масаж і фізіотерапія (парафінові аплікації та електрофорез із йодидом калію). Методи хірургічного лікування – відкрита міотомія нижніх ніжок ГКСМ, біполярна міотомія ГКСМ, міопластичне подовження ГКСМ.

## РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

### **Основна:**

1. Травматологія та ортопедія : підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. / [О. А. Бур'янов, Г. Г. Голка, В. Г. Климовицький та ін.] ; за ред. Г. Г. Голки, О. А. Бур'янова, В. Г. Климовицького. – Вінниця : Нова Книга, 2013. – С. 320–329.
2. Хирургия детского возраста : учебник / [В. И. Сушко, Д. Ю. Кривченя, В. А. Дегтярь и др.] ; под ред. В. И. Сушко, Д. Ю. Кривчени. – К. : Медицина, 2015. – С. 508–512.

### **Додаткова:**

1. Herring J. A. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics: From the Texas Scottish Rite Hospital for Children [Ebook] / J. A. Herring. – 5th Edition. – 2013. – P. 169–191.
2. Lynn T. Staheli. Fundamentals of Pediatric Orthopedics / Lynn T. Staheli. – 5th Edition. – Lippincott Williams & Wilkins (LWW), 2015. – P. 757–761.
3. Поздеев А. П. Врожденная мышечная кривошея : клинич. рек. / А. П. Поздеев. – СПб., 2013. – С. 1–19.
4. Детская оперативная хирургия : практич. руководство / под ред. В. Д. Тихомировой. – М. : Медицинское информационное агентство, 2011. – 872 с.

## ТЕМА 4. ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ВЕРХНЬОЇ КІНЦІВКИ

### Актуальність теми

Відомо, що захворювання опорно-рухового апарату мають 5–10 % дітей. У загальній структурі вад розвитку кістково-м'язової системи становлять близько 30 %.

Вроджені вади розвитку верхньої кінцівки характеризуються значним поліморфізмом – набагато більшим, ніж нижньої кінцівки, вони можуть уражати всі її відділи, що потребує приділяти цій групі патологій велику увагу. Крім того, через високі вимоги до кисті як органа праці та дотику корекція таких вад повинна бути максимально можливою для покращення соціальної адаптації і зменшення косметично-психологічних проблем. Більшість вад є демонстративними і візуалізуються відразу після народження, але деякі проявляються під час росту та розвитку дитини, і нерідко допомога може бути несвоєчасною, що призводить до прогресування порушень і деформації з ростом дитини. В основі раннього виявлення початкових симптомів ортопедичних хвороб лежать певні знання розвитку кожної дитини та необхідність ретельного її огляду, насамперед лікарем-педіатром. Лікування вад верхньої кінцівки



переважно хірургічне, консервативні заходи розглядають як допоміжні або етапні. Однак хірургічні втручання слід проводити у визначені строки, що дозволить запобігти порушенню подальшого росту кінцівки і виникненню вторинних деформацій

**Конкретні завдання:**

- √ Визначити етіологічні та патогенетичні фактори найбільш поширених вад розвитку верхньої кінцівки в дітей: криворуконості, синдактилії, полідактилії, ектродактилії, амніотичних перетяжок, вродженого високого стояння лопатки.
- √ Класифікувати та аналізувати типову клінічну картину найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату в дітей.
- √ Вміти провести клінічне обстеження дитини з найбільш поширеними вадами розвитку опорно-рухового апарату.
- √ Складати план обстеження, аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при типовому перебігу вад розвитку верхньої кінцівки.
- √ Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики хворих.
- √ Аналізувати клініко-анамнестичні дані й результати додаткових методів обстеження з метою встановлення клінічного діагнозу відповідно до класифікації та обґрунтовувати його.

- √ Проводити диференційну діагностику найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату в дітей.
- √ Здійснювати прогноз життя та здоров'я при вадах розвитку опорно-рухового апарату в дітей.
- √ Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами субординації в хірургії дитячого віку

### Міждисциплінарна інтеграція

| Назва попередньої дисципліни              | Отримані знання і навички  |
|---|--|
| Нормальна анатомія                        | Анатомічні особливості опорно-рухового апарату в дітей   |
| Нормальна фізіологія                      | Уявлення про фізіологічні процеси, які відбуваються в опорно-руховому апараті дітей  |
| Патологічна фізіологія                    | Ідентифікація патофізіологічних процесів, які перебігають в опорно-руховому апараті дітей, на основі виявлених симптомів                         |
| Догляд за хворими та сестринська практика | Догляд за дітьми раннього віку з найбільш поширеними вадами розвитку опорно-рухового апарату   |
| Пропедевтична педіатрія                   | Основні клінічні симптоми найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату, уявлення про лабораторні та інструментальні методи обстеження |

|  |  |
|--|--|
| Соціальна медицина та організація охорони здоров'я | Структура надання медико-санітарної допомоги дитячому населенню для належного використання ресурсів системи охорони здоров'я з метою лікування та профілактики виникнення вад розвитку опорно-рухового апарату в дітей |
| Фармакологія                                       | Основні групи медикаментозних засобів, які призначають дітям   |

## Організація змісту навчального матеріалу

### Перелік основних термінів і параметрів, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття

| Термін  | Визначення  |
|---|---|
| Амелія  | Повна відсутність кінцівки  |
| Амніотичні перетяжки                                | Ниткоподібні циркулярні та напівциркулярні вдавлення аж до кістки, що можуть розміщуватися на різних частинах сегментів і виникають у результаті міграції амніотичної оболонки ембріона   |
| Брахідактилія                                       | Відсутність або недорозвинення фаланг, часто поєднується з дефіцитом метакарпальних кісток (короткопалість)   |
| Вроджене високе стояння лопатки (хвороба Шпренгеля) | Стійке високе положення лопатки, зумовлене порушенням опущення лопатки від місця її закладки на рівні IV–VI шийних хребців, можливі її деформація та ротація, підняте надпліччя, вада розвитку шийних хребців, обмеження рухів плечового пояса, при наявності додаткової кістки між лопаткою і хребтом – значне обмеження рухів у плечовому суглобі |
| Гігантизм   | Вроджена вада розвитку, зумовлена надмірним ростом сегмента або всієї кінцівки  |

|                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| Гіпоплазія та аплазія пальців       | Пропорційне зменшення всіх елементів пальців, недорозвинення м'язів та сухожилків, при аплазії – їх відсутність   |
| Ектродактилія                       | Вроджена відсутність одного або декількох пальців чи будь-якої частини пальців, може поєднуватися з дефіцитом п'ясткових кісток і розщепленням кисті  |
| Клинодактилія                       | Кутова деформація пальців, що виникає при аномальній формі фаланги (чи додатковій аномальній) і внаслідок викривлення пальця в променеву або ж ліктьову сторону   |
| Криворукість (manus vara)           | Вроджена вада розвитку, зумовлена повним або частковим недорозвиненням однієї з кісток передпліччя, що спричиняє відхилення кисті в бік ураження, вкорочення передпліччя і обмеження рухів у суглобах верхньої кінцівки |
| Полідактилія, поліфалангія          | Вроджена наявність додаткових пальців чи фаланг   |
| Розщеплення кисті (кисть-кляшня)    | Поздовжнє розділення кисті, що супроводжується синдактилією та дефіцитом одного чи двох пальців і (можливо) п'ясткових кісток   |
| Синдактилія                         | Вада розвитку, яка виникає на основі порушення диференціації пальців в ембріональний період, проявляється як зрощення пальців між собою   |
| Стенозувальний лігаментит           | Згинальна контрактура пальця (частіше першого), що виникає внаслідок потовщення кільцеподібної зв'язки та блокування сухожилка-згинача  |
| Фокомелія                           | Відсутність сегмента кінцівки при збереженні дистальної її частини  |
| Фронтальна установка першого пальця | Таке положення першого пальця, при якому він розміщується в одній площині з іншими, і його протиставлення іншим не можливе  |

**Теоретичні питання до заняття:**

- √ Визначення понять: хвороба Шпренгеля, криворукість, синдактилія, полідактилія та поліфалангія, гіпо- й аплазія, олігодактилія, брахідактилія, клинодактилія, ектродактилія, амніотичні перетяжки, розщеплення кисті, стенозувальний лігаментит, гігантизм, амелія, фокомелія.
- √ Причини виникнення вказаних патологій.
- √ Класифікація найбільш поширених вказаних вад розвитку верхньої кінцівки.
- √ Патогенез виникнення.
- √ Клінічні прояви.
- √ Діагностика.
- √ Лікування, профілактика та прогноз вад розвитку верхньої кінцівки

## КЛАСИФІКАЦІЯ

Згідно з класифікацією А. Svanson (1983), в модифікації комітету вроджених вад розвитку Асоціації хірургів кисті (1988), яка базується на клінічних проявах, вади розвитку верхньої кінцівки поділяють на сім груп:

1. Зупинка росту (розвитку):

а) поперечні дефекти:

- власне порушення росту (гіпо- та аплазії);
- вроджені ампутаційні кукси, що виникли внаслідок перетискання кінцівки амніотичною оболонкою в ембріональний період;

б) поздовжні дефекти, що характеризуються повною або частковою відсутністю трубчастих кісток і м'яких тканин; можлива повна відсутність сег-

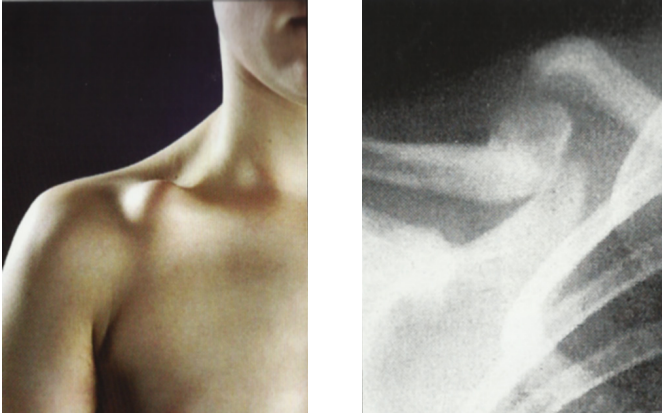
мента (фокомелія) або ж його окремих компонентів (латерального, медіального, центрального).

2. Порушення диференціації (розділення) кінцівки або її частини: базовий розвиток відбувся, але остаточна стадія не завершилася. Наприклад, вроджене високе положення лопатки, синдактилія, брахідактилія та ін.
3. Дуплікація (мультиплікація) – подвоєння кінцівки або її частини, ймовірно, внаслідок специфічного інсульту (утворення додаткового острівця) зачатка кінцівки на дуже ранніх стадіях ембріогенезу. Наприклад, подвоєння пальця, кисті, фаланги тощо.
4. Надмірний ріст (парціальний гігантизм) – гіпертрофія кінцівки (чи сегмента), яка за розмірами іноді значно більша від нормальної.
5. Недорозвинення (гіпоплазія) – пропорційне зменшення розмірів кінцівки або її частини з порушенням функції.
6. Циркулярні амніотичні перетяжки кінцівки, істинний патогенез виникнення яких остаточно не відомий. Більшість учених вважає їх результатом дистопії амніона на кінцівку.
7. Генералізовані скелетні вади кінцівок як прояв тяжких генетичних вад – хондродисплазії, ахондроплазії, артрогрипозу та ін. Описано понад 1000 різних синдромів, багато з яких має схожі прояви і потребує серйозної диференційної діагностики.

### **Група 1. ЗУПИНКА РОСТУ (ПОЗДОВЖНЬОГО І ПОПЕРЕЧНОГО)**

#### ***ВРОДЖЕНИЙ НЕСПРАВЖНИЙ СУГЛОБ КЛЮЧИЦІ*** (рис. 4.1)

Вважають, що причиною вродженого несправжнього суглоба є порушення злиття двох ядер окостеніння, а також надмірна пульсація підключичних судин.



**Рис. 4.1.** Підліток із вродженим несправжнім суглобом ключиці.

#### КЛІНІЧНА КАРТИНА

У новонародженого проявляється у вигляді горбистості на поверхні ключиці та патологічної рухомості її фрагментів у середній третині, причому дитина на пальпацію плачем не реагує. Фрагменти з'єднані фіброзним містком довжиною до 5 см. Незначна болючість може виникнути в дітей після року життя. Грудний фрагмент зміщений уперед і вгору, акроміальний – на місці й дещо викривлений. Досить часто поєднується із щелепно-лицьовим дизостозом. Здебільшого спостерігають праворуч, рідше – ліворуч, як правило, поєднується з декстрапозицією серця і транспозицією магістральних судин. Дуже рідко проявляється у вигляді гіпоплазії та дефекту ключиці, а також у поєднанні з вадами розвитку кисті. Для уточнення діагнозу та положення судин проводять МРТ.

#### ЛІКУВАННЯ

Показання до операції обмежені: біль, нестабільність плечового пояса, неформація з косметичним дефектом надпліччя. Лікування полягає в резекції фіброзної ділянки і металоостеосинтезі спицею або пластиною після 6-ти років з

можливою кістковою пластикою ауто- чи гомотранспланта- том. Зрощення та перебудови кісткового трансплантата до- сягти вдається не завжди, тому, при задовільній функції, хі- рургічне лікування не показано.

**АМЕЛІЯ** – відсутність однієї чи обох верхніх кінцівок. Трапляється один випадок на 100 000 новонароджених. Па- тогенез мультифакторний, досліджено недостатньо, вини- кає в результаті зупинки росту кінцівки на ранніх етапах ембріогенезу. Іноді прослідковується аутосомно-рецесив- на спадковість у поєднанні з вадами розвитку хребта, ки- шечника і сечостатевої системи (рис. 4.2). При тетраметрії діти, як правило, не життєздатні внаслідок множинних су- путніх вад. Також виникає в результаті внутрішньоутроб- них ампутацій амніотичною оболонкою. Лікування можли- ве тільки у вигляді протезування.

**ФОКОМЕЛІЯ** – вроджена вада, яку спостерігають досить рідко. Кінцівка має вигляд плавникоподібного придатка. Пле- чова, ліктьова та променева кістки відсутні повністю або ж різко гіпоплазовані, кисть і пальці присутні, але теж мають



**Рис. 4.2.** Дівчинка віком 1 рік з лівобічною амелією руки.



різні вади. Виникає внаслідок уповільнення тканинного росту ембріона. Виділяють **три типи**:

- 1-й – повна фокомелія (кисть приєднується безпосередньо до тулуба);
- 2-й – проксимальна фокомелія (плечова кістка відсутня, передпліччя і кисть збережені);
- 3-й – дистальна фокомелія (передпліччя відсутнє, кисть приєднується безпосередньо до плеча).

### КЛІНІЧНА КАРТИНА

Має місце синдромність – збережені ключиця і лопатка, гіпоплазія збережених кісток, аплазія першого пальця, гіпоплазія пальців кисті, нервів та м'язів, відставання у фізичному і (часто) психічному розвитку, волосся сріблястого кольору, гіпертелоризм, вади черепа та ЛОР-органів, різноманітні вади розвитку черевної порожнини.

ЛІКУВАННЯ часто симптоматичне, рідко виконують транспозиції м'язів та коригувальні остеотомії. У більшості випадків показане адекватне протезування на мікроелектродах.

### **КРИВОРУКІСТЬ**

Залежно від наявності дефіциту тканин уздовж променевої або ж ліктьової сторони передпліччя виділяють променеву і ліктьову криворукість. Трапляється приблизно один випадок на 100 000 новонароджених. Буває в асоціації з іншими вадами, в 50 % випадків – двобічна, спадковість проявляється в 5–10 % випадків. Криворукість зумовлена ушкодженням (імовірно, спонтанним тромбозом судин) верхівки ектодермального хребта ембріона, від якої починається диференціювання кінцівок.

### КЛІНІЧНА КАРТИНА ПРОМЕНЕВОЇ КРИВОРУКОСТІ

Лопатка, ключиця помірно гіпоплазовані, деформовані, плече незначно вкорочене. При гіпоплазії або відсутності суг-

лобової поверхні променевої кістки під дією тракції гіпоплазовано-вкорочених м'язів передпліччя відбувається девіація кисті в променеву сторону, ступінь девіації залежить від стану променевої кістки, максимум – до 120°. Передпліччя вкорочене, може бути звих у ліктьовому суглобі, ротаційні рухи обмежені або ж відсутні. У більшості випадків відзначають гіпоплазію або ж аплазію першого пальця, іноді – інші вади розвитку кисті (рис. 4.3). Довгі пальці часто гіпоплазовані, рухи обмежені, спостерігають значну гіпоплазію м'язів, нервів, аномальне розташування судин.



**Рис. 4.3.** Променева криворукість разом з аплазією першого пальця.

Діагностика не складна, обов'язково проводять рентгенографію, обстеження інших органів.

ЛІКУВАННЯ починають з перших тижнів життя – накладають коригувальні пов'язки і тунори. Хірургічне лікування проводять після 6-ти місяців, іноді – після 2-х років (залежно від ступеня деформації): здійснюють центрацію кисті на ліктьовій кістці, тено- або артрорез новоствореного суглоба, подовжують укорочені сухожилки, при необхідності виконують коригувальну остеотомію ліктьової кістки. Одноетапно або ж через кілька місяців проводять корекцію першого пальця та інших вад.

#### КЛІНІЧНА КАРТИНА ЛІКТЬОВОЇ КРИВОРУКОСТІ

Частіше спостерігають однобічне ураження, плечовий пояс уражається рідко і несуттєво. При гіпоплазії або відсутності дис-

тального суглоба ліктьової кістки під дією тракції гіпоплазовано-вкорочених м'язів передпліччя відбувається девіація кисті в ліктьову сторону. Залежно від ступеня гіпоплазії та кута девіації розрізняють чотири ступені – від незначного кута і легкої дисплазії до повної відсутності ліктьової кістки і кута девіації близько 100° з викривленням променевої кістки. Можуть бути: відсутність першого і другого пальців на ліктьовій стороні, синдактилія, контрактура ліктьового та променезап'ясткового суглобів, обмеження чи відсутність ротаційних рухів передпліччя, гіпоплазія кісток зап'ястка і п'ястка, вкорочення руки, повна відсутність ліктьової кістки з нестабільністю ліктьового суглоба або ж конкресценцією плечової і променевої кісток.

Діагностика не складна, обов'язково проводять рентгенографію.

ЛІКУВАННЯ починають з перших тижнів життя – застосовують коригувальні шини і тютори. Хірургічне лікування проводять після досягнення шестимісячного віку – центрація кисті, при необхідності – артрорез променезап'ясткового суглоба, подовження сухожилків, коригувальні остеотомії та ін.

Криворукість також може бути зумовлена амніотичними перетяжками, екзостозною хворобою, системними захворюваннями (хвороба Маделунга), артрогрипозом або неврологічною патологією.

**РОЗЩЕПЛЕННЯ КИСТІ** – форма центрального дефіциту, що має типову й атипову картину. Типова картина характеризується відсутністю першого і другого пальців та п'ясткових кісток з виникненням V- або ж U-деформації, іноді збережені п'ясткові кістки розміщуються впоперек кисті, посилюючи деформацію. Інколи відсутність пальця має вигляд кісткового зрощення зі збереженими сусідніми пальцями. Атипове розщеплення – більш тяжка вада: в процес втягнуто три центральних промені (в різних варіаціях порушень розвитку), а перший і п'ятий пальці збережені, причому переважно збережені пальці зрощені між собою.

ЛІКУВАННЯ хірургічне, багатоетапне, залежить від форми та особливостей кожного випадку, включає в себе розділення синдактилії та зближення країв щілини, шкірну і кісткову пластику.

## **Група 2. ПОРУШЕННЯ ДИФЕРЕНЦІАЦІЇ (РОЗДІЛЕННЯ)**

**ВРОДЖЕНЕ ВИСОКЕ ПОЛОЖЕННЯ ЛОПАТКИ** (хвороба Шпренгеля) – найбільш часта вада розвитку плечового пояса. Хлопчики хворіють утричі частіше за дівчаток.

### **ПАТОГЕНЕЗ**

Патологія розвивається на 9–12 тижнях вагітності внаслідок неопущення лопатки від місця її закладання на рівні IV–VI шийних хребців, через що вони деформуються. Можлива наявність додаткової кістки між лопаткою і хребтом, що значно порушує її рухомість.

Виділяють **чотири ступені тяжкості**:

- 1-й – незначна деформація, надпліччя розташовані горизонтально, обмеження рухів у плечовому суглобі не значне;
- 2-й – помірна візуальна асиметрія надпліч, верхньомедіальний край неопущеної лопатки розташований глибше;
- 3-й – очевидна деформація, уражене надпліччя розташоване на 2–5 см вище здорового (рис. 4.4);
- 4-й – тяжка деформація, лопатка розташована дуже високо, її верхньомедіальний край розміщений біля потилиці, шия вкорочена, рухи в плечовому суглобі суттєво порушені.

### **КЛІНІЧНА КАРТИНА**

Лопатка піднята, диспластична, розвернута так, що її суглобовий кінець опущений вниз, її екскурсія зменшена, навко-



**Рис. 4.4.** Хлопчик віком 5 років із вродженим високим стоянням лопатки II–III ступенів.

лишні м'язи гіпотрофовані, можлива деформація ключиці, яка значно наближена до лопатки, відведення плеча може бути обмежене до  $100^\circ$ .

Для точної діагностики проводять КТ.

ЛІКУВАННЯ хірургічне в тяжких випадках. Запропоновано кілька операцій, суть яких полягає в мобілізації лопатки, її опущенні та фіксації (підшиванні) до ребра, проведенні міопластики. Консервативне лікування – ЛФК та фізіотерапія.

**СИНДАКТИЛИЯ** – найбільш часта вада розвитку кисті, що являє собою зрощення пальців (з ембріологічної точки зору – повне або часткове нерозділення пальців). Становить  $1/2$  всіх аномалій верхньої кінцівки з частотою виникнення один випадок на 2000 дітей, трапляється у вигляді шкірної, кісткової (зрощення кісток фаланг) та кінцевої форм. Може бути як окремим захворюванням, так і в складі синдромів.

## КЛАСИФІКАЦІЯ ТА КЛІНІЧНА КАРТИНА

Виділяють м'якотканинну (шкірну) і кісткову, в рідкісних випадках синдактилія може мати вигляд кінцевого зрощення при амніотичних перетяжках (рис. 4.5). Проста буває повною і частковою. Можливе зрощення двох пальців, трьох і навіть усіх; переважно зрощуються третій та четвертий пальці. Досить часто спостерігають зрощення кісток фаланг пальця, а також їх вроджену деформацію. За рахунок різних довжини і темпів росту може виникнути кутова деформація фаланг (клинодактилія).



**Рис. 4.5.** Аплазія трьох пальців у поєднанні з м'якотканинною синдактилією.

**ЛІКУВАННЯ** хірургічне – Z-подібне розділення пальців із пластиною міжпальцевого проміжку зустрічними трикутними клаптями і вільною шкірною пластиною. При відсутності вторинних деформацій операцію проводять після досягнення трирічного віку, за необхідності – раніше (рис. 4.6).

**БРАХІДАКТИЛІЯ** – відсутність або пропорційне недорозвинення фаланг пальців, що іноді поєднується з укороченням метакарпальних кісток (короткопалість). При цьому активні рухи в суглобах збережені (рис. 4.7, 4.8).



**Рис. 4.6.** Хірургічне розділення пальців (етап операції).



**Рис. 4.7.** Рентгенологічна картина брахідактилії правої кисті в поєднанні з фронтальною установкою першого пальця.

ЛІКУВАННЯ переважно не проводять з огляду на задовільну функцію. Зрідка показана корекція п'ясткових кісток і зап'ястка.





**Рис. 4.8.** Розщеплення кистей із транспозицією третього пальця на другу п'ясткову кістку (ліва кисть) та дефіцитом третього променя (пальця і п'ясткової кістки) правої кисті.

**ФРОНТАЛЬНА УСТАНОВКА ПЕРШОГО ПАЛЬЦЯ** – рідкісне захворювання, коли цей палець розміщений в одній площині з іншими і при цьому не може бути їм протиставлений.

#### ЕТІОЛОГІЯ

Розвивається внаслідок аномального прикріплення аддукторів першого пальця до медіальної поверхні п'ясткової кістки.

**ЛІКУВАННЯ** хірургічне – транспозиція м'язів тенара на латеральну поверхню першої п'ясткової кістки.

#### Група 3. ДУПЛІКАЦІЯ (МУЛЬТИПЛІКАЦІЯ)

Подвоєння кисті разом із додатковою променевою кісткою (дзеркальна кисть) трапляється дуже рідко.

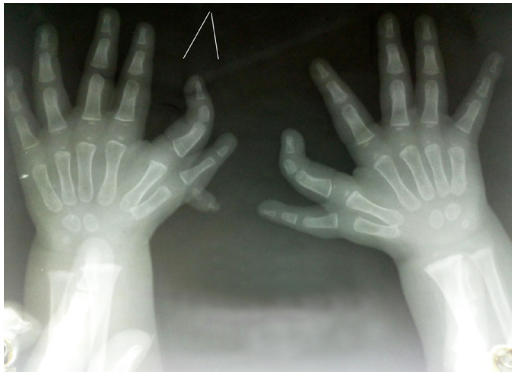
**ПОЛІДАКТИЛІЮ** – збільшення кількості пальців – діагностують частіше. Переважно її спостерігають у вигляді шести-палості, але може бути семи-, восьми- і навіть десятипалість



при повному подвоєнні кисті та частковому – променевої кістки (дзеркальна кисть). Розрізняють **три види полідактилії**:

- додатковий палець-рудимент;
- додатковий палець (нормальні форма і розміри);
- додатковий палець за рахунок роздвоєння основного (найчастіше перший палець – *pollex duplex*).

Якщо є додатковий палець-рудимент, його можна видалити в перші місяці життя дитини. У всіх інших випадках перед операцією обов'язково проводять рентгенологічне дослідження для уточнення функціональної цінності пальців (рис. 4.9).



**Рис. 4.9.** Обидві шестипалі кисті з рудиментарним шостим пальцем лівої кисті та трьохфалангіальним першим пальцем правої.

**ПОЛІФАЛАНГІЯ** – збільшення кількості фаланг. Може бути поздовжньою і поперечною – з подовженням пальця на 1–2 фаланги (частіше першого – трьохфалангіальність першого пальця), а також у вигляді паралельно розміщених рудиментарних або повноцінних фаланг (рис. 4.10). Поперечну поліфалангію часто називають подвоєнням пальця з огляду на те, що різниця між цими термінами умовна.

**ЛІКУВАННЯ** в обох випадках хірургічне, переважно з косметичною метою, оскільки функція, як правило, задовільна (рис. 4.11). Спосіб хірургічного втручання визначають індивідуально.



А



Б



В

**Рис. 4.10.** Подвоєння фаланг першого пальця: А – стан верхньої кінцівки до хірургічного втручання; Б – етап хірургічного втручання; В – стан верхньої кінцівки після хірургічного втручання.



**Рис. 4.11.** Трьохфалангальний перший палець з додатковою  $\delta$ -фалангою і виникненням клинодактилії.

#### Група 4. НАДМІРНИЙ РІСТ

**МАКРОМЕЛІЯ** (парціальний гігантизм) – надмірне збільшення кінцівки (або пальців – макродактилія). Спадковість не простежується. Належить до рідкісних вад. Може поєднуватися з іншими вадами. Розрізняють дві **основні групи**:

- справжній гігантизм;
- судинний гігантизм.

ПАТОГЕНЕЗ справжнього гігантизму не відомий.

Судинний гігантизм розвивається внаслідок утворення додаткових судин, іноді у великій кількості (ангіоматоз), що призводить до значної гіпертрофії частини кінцівки (частіше першого і другого пальців) або ж усієї кінцівки. Парціальний гігантизм спостерігають також і на ногах.

#### КЛАСИФІКАЦІЯ

J. Pearn (1983) запропонував таку класифікацію справжньої макромелії:

1. Вроджена статична аномалія:
  - а) вроджена проста макродактилія;
  - б) ідіопатична макродактилія;
  - в) ідіопатична гемігіпертрофія;
  - г) синдром Кліппеля – Треноне – Вебера.
2. Вроджені вади з прогресуючим непропорційним ростом:
  - а) нейрофіброматоз;
  - б) прогресуюча жирова макродактилія.

#### КЛІНІЧНА КАРТИНА

Відмічають збільшення розмірів пальців і кінцівок за рахунок розростання кісток та м'яких тканин пальців. Збільшення ураженої кінцівки може бути пропорційним з нормальними тканинами або прогресуючим і непропорційним (рис. 4.12).



Рис. 4.12. Дівчинка віком 9 років з макродактилією.

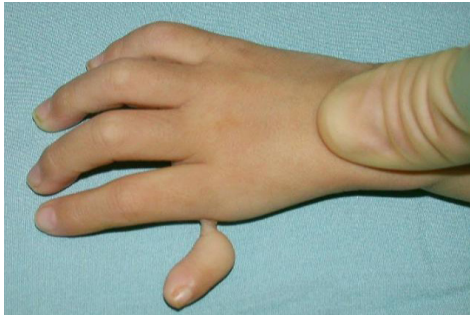
ЛІКУВАННЯ хірургічне. Воно полягає в ранньому епіфіодезі й резекції підшкірної жирової клітковини, однак ефект лікування не завжди позитивний з огляду на розростання кісток у товщину і формування фіброзного анкілозу суглобів у пубертатний період. Іноді виконують ампутацію пальців.

Судинний гігантизм також лікують хірургічно (висічення аномальних судин), проте хороших результатів вдається досягнути далеко не завжди через атрофію м'яких тканин.

### Група 5. НЕДОРОЗВИНЕННЯ (ГПОПЛАЗІЯ)

**КЛИНОДАКТИЛІЯ** є кутовою деформацією пальців, що виникає через аномальну форму фаланги – трапеціє- чи дельтоподібну (як варіант – додаткову аномальну) і викривлення пальця в променеву або ж ліктьову сторону. Також може розвиватись як вторинна деформація при інших вадах внаслідок непропорційного росту пальців.

**ГПОПЛАЗІЯ** – недорозвинення всіх елементів пальця. Патогенез не відомий, найімовірніше, виникає спонтанний тромбоз частини судин зародків пальця. Виділяють **чотири ступені гіпоплазії**: від незначного, ледве помітного зменшення до різко вираженого, коли палець (частіше перший) має вигляд рудиментарного, з'єднаний з кистю тоненьким перешийком, наче «бовтається». Активні рухи відсутні (рис. 4.13).



**Рис. 4.13.** Гіпоплазія першого пальця IV ступеня.

Вроджену відсутність пальця або всього променя (аплазія) розглядають як крайній ступінь гіпоплазії. Частота і причина виникнення не відомі.

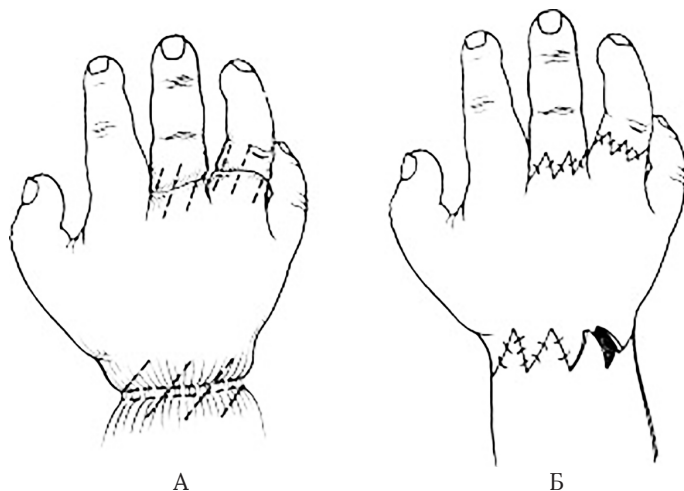
Відсутність пальців називають адактилією, фаланг – афалангією.

ЛІКУВАННЯ залежить від важливості дефіцитного сегмента: при аплазіях та значній гіпоплазії першого пальця виконують транспозицію одного з трьохфалангійальних пальців на місце першого пальця на судинній ніжці або ж поліцизацію – вкорочення п'ясткової кістки другого променя з поворотом його в долонну сторону. При цьому він переходить в опозицію до інших, що дозволяє виконувати всі п'ять основних видів захоплення.

## **Група 6. ЦИРКУЛЯРНІ АМНІОТИЧНІ ПЕРЕТЯЖКИ КІНЦІВКИ**

**АМНІОТИЧНІ ПЕРЕТЯЖКИ** – рудиментарні фіброзні тяжі, що залишились на кінцівках у результаті дистопії амніона в ембріональний період. Можливі як ниткоподібні поверхневі перетяжки, так і глибокі, навіть до кісток, із сильною компресією м'яких тканин з розвитком лімфедими та загрозою розвитку гострої ішемії дистального сегмента. Внутрішньоутробно можливе виникнення ампутацій сегментів кінцівки нитками амніона.

ЛІКУВАННЯ хірургічне – висічення перетяжок і шкірна Z-подібна пластика в перші роки життя, при загрозі виникнення судинних ускладнень – невідкладно (рис. 4.14). Прогноз сприятливий.



**Рис. 4.14.** Схема операції при амніотичних перетяжках: А – планування хірургічного втручання; Б – загальний вигляд верхньої кінцівки після висічення амніотичних перетяжок і Z-подібної шкірної пластики.

Окремо можна виділити **стенозувальний лігаментит** – захворювання, при якому в перші роки життя з'являється згинальна контрактура, що виникає через фіброзне потовщення кільцеподібної зв'язки, частіше першого пальця, та потовщення сухожилка-згинача, внаслідок чого палець спочатку починає «клацати», а пізніше приєднуються стійка згинальна контрактура і деформація кісток. Лікування полягає в резекції фіброзної зв'язки.

З ростом і розвитком дитини кисть зазнає значних структурних та функціональних змін. Вроджені вади розвитку призводять до виникнення різних вторинних порушень, затримують ріст і розвиток кисті й навіть психосоматичний розвиток.

Проблема дитячої хірургії, особливо хірургії кисті, полягає в тому, що в процесі росту дитини можливе нівелювання до-

сягнутого рівня корекції, перш за все через післяопераційні рубці, які не ростуть і майже не розтягуються. Для попередження таких ситуацій потрібно застосовувати правильні розрізи – дугоподібні, кутові та ін., а також розробляти і дотримуватись вікових показань до проведення конкретного виду втручань, використовувати в хірургії кисті оптичне збільшення.

**ВРОДЖЕНИЙ ПСЕВДОАРТРОЗ КІСТОК ГОМІЛКИ** – захворювання у вигляді короткого (1–2 см) дефекту кісткової тканини із заміщенням її фіброзною, який виникає, як правило, на протязі трубчастих кісток і викликає невластиву рухомість у нетиповому місці кінцівки. Є досить рідкісним захворюванням (0,5 % усіх вад розвитку кінцівок). Частіше діагностують вроджений псевдоартроз гомілки, середньої третини ключиці, дуже рідко – інших кісток.

Виникнення вродженого псевдоартрозу гомілки пов'язують із внутрішньоутробним переломом великогомілкової кістки внаслідок її механічного стиснення або ж неправильним положенням. Існує версія, що вада може розвинути в результаті вродженої часткової дисплазії сегмента спинного мозку, який відповідає за іннервацію цього сегмента, що призводить до нейротрофічних порушень і локальної дисплазії кісткової тканини. Найчастіше перелом виникає на межі середньої та нижньої третин гомілки або в нижній третині.

Виділяють **три варіанти розвитку** псевдоартрозу:

- 1-й – вроджений дефект великогомілкової кістки (істинний несправжній суглоб);
- 2-й – несправжній суглоб, що виник на місці вродженої кісткової кисти;
- 3-й – несправжній суглоб, що виник на місці перелому на вершині кута деформації вродженого викривлення великогомілкової кістки.

Наразі всі псевдоартрози поділяють на **дві групи**:

- 1-ша – первинні вроджені псевдоартрози;



- 2-га – вторинні вроджені псевдоартрози, що виникли на основі вродженого ушкодження кісток (вроджені кісти) гомілки або їх викривлення.

**Рентгенологічно** також розрізняють два типи змін:

- 1-й – кісткові фрагменти витягнуті по довжині, кінці їх завужені у вигляді пісочного годинника та крихкі, при цьому нижній фрагмент великогомілкової кістки, як правило, вкорочений, дистальний епіфіз і метафіз гіпотрофовані;
- 2-й – кісткові краї щільні, розширені та з ущільненим кортикальним шаром з увігнутої сторони, кістково-мозковий канал зарощений; малоомілкова кістка викривлена, структура її змінена, але несправжнього суглоба немає.

#### КЛІНІЧНА КАРТИНА

При вродженому несправжньому суглобі великогомілкової кістки картина типова: патологічна рухомість тією чи іншою мірою в ділянці псевдоартрозу, наявність дугоподібного або кутового викривлення гомілки. Стопа частіше займає положення *pes calcaneus*, рідше – *pes equinus*. Шкіра над несправжнім суглобом ущільнена, іноді – рубцево змінена, м'язи атрофовані. Кінці великогомілкової кістки стоншені, склерозовані, на рентгенограмі мають вигляд пісочного годинника. Між кістковими фрагментами під час операції часто виявляють щільну фіброзну тканину. Уражена гомілка завжди коротша і тонша за здорову, що пов'язано з викривленням її кісток у ділянці псевдоартрозу та їх частковим недорозвиненням через вторинні трофічні розлади, відсутність повноцінного навантаження і т. д., що підтверджується рентгенологічно наявністю остеопорозу. Стопа також зменшена в розмірах. З віком ступінь деформації гомілки зазвичай збільшується.

Дані ангіографії при вроджених несправжніх суглобах свідчать про наявність генералізованої гіпоплазії кровеносних судин і недостатності колатеральних анастомозів, іноді не візуалізува-



лась *a. tibialis anterior*, кровотік по судинах уповільнений. При відсутності лікування дуже швидко відбуваються вторинні зміни. Через укорочення гомілки виникають нахил таза, компенсаторні викривлення хребта, артрозні зміни в сусідніх суглобах та ін.

ЛІКУВАННЯ вроджених несправжніх суглобів є складною проблемою. Прогноз не визначено, методів лікування запропоновано багато. У ранньому дитинстві, до одного року, можна провести консервативне лікування (редресація гомілки для виправлення її кривизни і накладення гіпсової пов'язки), після року дитина повинна ходити в таторах. Але такий консервативний спосіб рідко ефективний і не усуває несправжнього суглоба. За останні півстоліття хірургічних методів запропоновано багато, але жоден з них не дав задовільних результатів хоча б у більшості випадків. Ці методи поділяють на три групи:

- 1-ша – використання малогомілкової кістки як ауто-трансплантата (її фіксують інтрамедулярно або за типом накладного трансплантата на великогомілкову кістку на рівні несправжнього суглоба, попередньо проводять резекцію склерозованих кінців *tibiae*, розкривають кістковомозкові канали);
- 2-га – застосування пересувного трансплантата, випиляного з проксимального кінця великогомілкової кістки (трансплантат пересувають на ділянку несправжнього суглоба);
- 3-тя – після резекції склерозованих ділянок кістки зіставляють фрагменти кістки і за допомогою стрижня.

Проводять остеотомію малогомілкової кістки, іноді з резекцією її в межах 1,5–2,0 см. Можливе використання аутокістки. Але навіть хірургічне лікування не завжди дає бажаний результат – зрощення не відбувається або ж виникає рецидив. Позитивні результати становлять 40–70 %. Іноді після багаторазових спроб усунути несправжній суглоб лікування закінчують ампутацією і протезуванням.

В останні роки набув поширення спосіб резекції фрагментів у вигляді пазлів з подальшим накладанням апарата зов-

нішньої фіксації. Лікування можна проводити вже з 2-х років, хоча єдиної думки щодо строків лікування немає. При досягненні зрощення через кілька місяців апарат демонтують і дитина продовжує ходити в таторах 2–3 роки. Неминуче при цьому вкорочення компенсують ортопедичним взуттям, а при значному (понад 4 см) укороченні проводять подовження в апаратах зовнішньої фіксації у старшому чи підлітковому віці.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Тестові питання

**Тест 1.** Однією з найбільш поширених вад розвитку верхньої кінцівки в дітей є:

- А. Синдактилія.
- Б. Макродактилія.
- В. Амніотичні перетяжки.
- Г. Гіпоспадія.
- Ґ. Гіпоплазія пальців.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 2.** Променева криворукість – це:

- А. Стійка девіація кисті в променеву сторону.
- Б. Стійка девіація кисті в ліктьову сторону.
- В. Хвороба Кліппеля – Фейля.
- Г. Відхилення першого пальця в променеву сторону.
- Ґ. Вроджена відсутність плечової кістки.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 3.** Хвороба Шпренгеля – це:

- А. Вроджене високе стояння лопатки.
- Б. Артрогрипоз.
- В. Ідіопатична ембріональна вада розвитку верхніх кінцівок, яка характеризується відсутністю суглобових поверхонь.
- Г. Післятравматичне вкорочення та деформація ліктьового суглоба.

Г. Відсутність центральних променів кисті.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 4.** Симптоми вродженого стенозувального лігаментиту:

А. Відсутність згинання першого пальця.

Б. Відсутність розгинання першого пальця.

В. Вузлове потовщення по долонній поверхні на рівні п'ястково-фалангового суглоба.

Г. Відчуття «кляцання» в суглобі першого пальця при згинанні-розгинанні.

Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 5.** В якому віці слід проводити хірургічне лікування синдактилії?

А. Відразу після народження.

Б. У віці 10–14 днів.

В. У віці 1 рік.

Г. У віці 2–3 роки.

*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 6.** Коли треба розпочинати консервативне лікування вродженої криворукості?

А. Відразу після встановлення діагнозу.

Б. Після 1-го місяця життя.

В. З 3-го місяця життя.

Г. Після одного року.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 7.** При хворобі Шпренгеля вади розвитку яких хребців можуть мати місце?

А. С1-3.

Б. С4-6.

В. С6-Т1.

Г. Верхньогрудних.

Г. Вад розвитку хребців не діагностують.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 8.** Яка з вказаних вад найчастіше не потребує хірургічного лікування?

- А. Стенозувальний лігаментит.
- Б. Кісткова синдактилія.
- В. Кінцева синдактилія.
- Г. Брахідактилія.
- Ґ. Променева криворукість.

*Правильна відповідь:* Ґ.

**Тест 9.** Кисть-кляшня – це:

- А. Вроджене поздовжнє розділення кисті з дефектом центральних кісток променя.
- Б. Ліктьова девіація кисті.
- В. Відсутність передпліччя при збереженні кисті.
- Ґ. Відсутність плеча при збереженні передпліччя і кисті.
- Д. Жоден із варіантів.

*Правильна відповідь:* А.

### **Ситуаційні задачі**

**Задача 1.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 4 місяці. З анамнезу відомо, що близько тижня тому в ділянці нижньої третини гомілки, по внутрішній поверхні, випадково під час миття дитини було пропальповано щільний деформуючий утвір, не болючий при пальпації, а також помічено деформацію гомілки. Травму жінка заперечує. При огляді: в ділянці нижньої третини лівої гомілки, по внутрішній поверхні, пальпується деформація, не болюча при пальпації, там же – патологічна рухомість, вигин гомілки назовні посилений на вершині деформації.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Враховуючи вік, відсутність травми, патологічну рухомість та деформацію гомілки, слід запідозрити у хворого вроджений несправжній суглоб гомілки.

2. Необхідно призначити рентгенографію гомілки у 2-х проєкціях. При підтвердженні діагнозу рекомендовані носіння ортеза, масаж, ЛФК, огляд через 5–6 місяців.

**Задача 2.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 2 роки зі скаргами на обмеження рухів у першому пальці правої кисті. З анамнезу відомо, що мати помітила «кляцання» пальця 2 місяці тому, кілька днів тому замість нього спостерігала стійке згинання пальця, він перестав розгинатися. При огляді: перший палець зігнутий у міжфаланговому суглобі до  $90^\circ$ , візуально не змінений, не болючий, набряку немає, активне і пасивне розгинання не можливе, по долонній поверхні п'ястково-фалангового суглоба пальпується щільний неболючий вузлоподібний утвір (3–4 мм у діаметрі), майже не рухомий, не спаяний зі шкірою.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Призначити лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Враховуючи анамнез, зокрема «кляцання» (згинання і розгинання суглоба з відчуттям перешкоди) пальця, яке перейшло у стійку згинальну контрактуру, а також результати огляду та пальпації (наявність неболючого щільного утвору в ділянці суглоба), можна запідозрити наявність у дитини стенозувального лігаментиту першого пальця.
2. Показане хірургічне лікування: лігаментотомія, резекція поперечної зв'язки.

**Задача 3.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 1,5 року зі скаргами на наявність зрощення пальців на кисті. Дитина хворіє від народження. При огляді: третій і четвертий пальці лівої кисті з'єднані шкірою, довжина пальців не змінена, обсяг рухів у всіх суглобах повний, кістки фаланг пальців рухомі.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Враховуючи зрощення пальців від народження, рухомість кісток фаланг між собою, а також повний обсяг рухів, можна встановити діагноз – вроджена м'якотканинна синдактилія третього і четвертого пальців.
2. Рекомендовані ЛФК, хірургічне лікування після 2-х років.

**Задача 4.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшла мати з хлопчиком віком 11 років зі скаргами на деформацію хребта, асиметрію надпліччя. З анамнезу відомо, що вказана деформація вперше була визначена приблизно 2 роки тому, але в останні 3 місяці вона почала значно прогресувати. При огляді: асиметрія стояння кутів лопаток (права вища приблизно на 1 см) і трикутників талії, грудний кіфоз помірно посилений, при нахилі вперед визначається помірна девіація остистих виростків праворуч, форма лопатки дещо змінена, елевація правої руки незначно обмежена.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. З огляду на помірне викривлення хребта, асиметричність положення лопатки, її помірну деформацію та обмежену елевацію правої руки, у хворого можна запідозрити хворобу Шпренгеля – вроджене високе стояння лопатки.
2. Рекомендовані рентгенографія шийного та грудного відділів хребта, лопатки, повторний огляд.

**Задача 5.** На прийом до ортопеда в поліклініку прийшли батьки дитини віком 1 місяць зі скаргами на порушення форми руки. Дитина хворіє від народження. При огляді: праве передпліччя помітно вкорочене, стійка девіація кисті в променеву сторону до 60°, пальці помірно гіпоплазовані, рухи в них помірно обмежені, великий палець відсутній, пальпується дефект променевої кістки в нижній третині.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Девіація кисті та вкорочення передпліччя вказують на гіпоплазію дистальної частини променевої кістки з розвитком променевої криворуконості. Відсутність першого пальця свідчить про його аплазію.
2. Рекомендовані інтенсивна ЛФК з редресацією кисті та накладання тугора в максимально скорегованому положенні, рентгенографія у віці 6 місяців з подальшим визначенням тактики лікування.

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

**Основна:**

1. Лекційний матеріал.
2. Баиров Г. А. Травматология детского возраста / Г. А. Баиров. – Л. : Медицина, 2002. – 404 с.
3. Волков М. В. Ортопедия и травматология детского возраста / М. В. Волков, Г. М. Тер-Егиазаров. – М. : Медицина, 1993. – 398 с.
4. Дитяча хірургія / за ред. В. І. Сушко. – К. : Здоров'я, 2004. – 704 с.
5. Исаков Ю. Ф. Детская хирургия : учебник / Ю. Ф. Исаков. – М. : Медицина, 2005. – Т. 1, 2.
6. Біблюк Й. І. Хірургія дитячого віку : підручник / Й. І. Біблюк, Ю. Й. Біблюк. – Івано-Франківськ, 2006. – 378 с.

**Додаткова:**

1. Волков М. В. Болезни костей у детей / М. В. Волков. – М. : Медицина, 1974. – 309 с.
2. Козмин А. И. Сколиоз / А. И. Козмин, И. И. Кон, В. Е. Беленький. – М. : Медицина, 1981. – 272 с.
3. Кузин М. И. Раны и раневая инфекция / М. И. Кузин, М. Б. Костюченко. – М. : Медицина, 1981. – 688 с.
4. Киселев В. П. Множественные сочетанные травмы у детей / В. П. Киселев, Э. Д. Самойлович. – Л. : Медицина, 1985. – 232 с.

5. Ленюшкин А. И. Руководство по детской поликлинической хирургии / А. И. Ленюшкин. – М. : Медицина, 1986. – 336 с.
6. Мовшович И. А. Оперативная ортопедия / И. А. Мовшович. – М. : Медицина, 1983. – 342 с.
7. Сягайло П. Т. Костно-пластические операции у детей / П. Т. Сягайло, В. А. Дегтяр. – Днепропетровск, 1991. – 76 с.
8. Федорців О. Є. Алгоритми практичних навиків у педіатрії : навч. посіб. / О. Є. Федорців, Т. О. Воронцова. – Тернопіль : ТДМУ, 2006. – 167 с.



## ТЕМА 5. ВРОДЖЕНІ ТА НАБУТІ ДЕФОРМАЦІЇ ХРЕБТА

### Актуальність теми

Відомо, що вроджені вади спостерігають у 2–11 % хворих з деформацією хребта у фронтальній площині.

Як свідчить досвід, патологія хребта на основі аномалій розвитку прогресує під час росту дитини більш ніж у 50 % випадків. У зв'язку з недосконалістю методів прогнозування перебігу та лікування вроджених вад розвитку хребта, значна частка пацієнтів інвалідизується вже в перші роки життя. Традиційні методи лікування, які використовують у класичній ортопедії при лікуванні іншої патології хребта, призводять до невиправданої втрати часу та появи інкурабельних хворих

### Конкретні завдання:

- ✓ Ознайомити студентів із класифікацією вроджених та набутих деформацій хребта в дітей.
- ✓ Навчити розпізнавати основні клінічні прояви деформацій хребта в дітей.
- ✓ Навчити диференціювати вроджені та ідіопатичні деформації хребта.
- ✓ Навчити диференціювати різні форми порушень постави в дітей, знати прин-

ципи лікування різних видів порушень постави.

- √ Вміти проводити клінічне дослідження дитини з деформацією хребта.
- √ Розробити план інструментального дослідження дитини з деформацією хребта, вміти трактувати результати рентгенографії, СКТ і МРТ при різних видах деформації хребта в дітей.
- √ Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики найбільш поширених видів деформації хребта в дітей.
- √ Аналізувати клініко-анамнестичні дані й результати додаткових методів обстеження з метою встановлення клінічного діагнозу відповідно до класифікації та обґрунтовувати його.
- √ Проводити диференційну діагностику найбільш поширених видів деформації хребта в дітей.
- √ Здійснювати прогноз життя при найбільш поширених видах деформації хребта в дітей за різних ступенів деформації та залежно від тактики лікування.
- √ Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами субординації в хірургії дитячого віку

## Міждисциплінарна інтеграція

| <b>Назва попередньої дисципліни</b>                | <b>Отримані знання і навички</b>  |
|--|---|
| Нормальна анатомія                                 | Анатомічні особливості хребта в дітей   |
| Нормальна фізіологія                               | Уявлення про фізіологічні процеси, які відбуваються в опорно-руховому апараті дітей   |
| Патологічна фізіологія                             | Ідентифікація патофізіологічних процесів, які перебігають у хребті та спинному мозку дітей, на основі виявлених симптомів   |
| Догляд за хворими та сестринська практика          | Догляд за дітьми раннього віку з найбільш поширеними вадами розвитку хребта: кіфозом, сколіозом   |
| Пропедевтична педіатрія                            | Основні клінічні симптоми найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату в дітей: юнацького кіфозу, хвороби Кальве, вродженого та ідіопатичного сколіозу. Уявлення про лабораторні та інструментальні методи обстеження            |
| Соціальна медицина та організація охорони здоров'я | Структура надання медико-санітарної допомоги дитячому населенню з метою належного використання ресурсів системи охорони здоров'я для лікування та профілактики виникнення порушень постави і найбільш поширених вад розвитку хребта в дітей |
| Фармакологія                                       | Основні групи медикаментозних засобів, які застосовують у лікуванні найбільш поширених вад розвитку хребта в дітей  |

## Організація змісту навчального матеріалу

### Перелік основних термінів і параметрів, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття

| Термін                         | Визначення   |
|--------------------------------|--|
| Апікальний (вершинний) хребець | Найбільш горизонтально розташований, найбільш ротований, найбільш віддалений від середньої крижової лінії і найбільш деформований хребець сколіотичної дуги  |
| Баланс тулуба (компенсація)    | Клінічно: розташування середньої точки потиличної кістки над крижами і надпліч над кульшовими суглобами у вертикальній площині; рентгенографічно: ситуація, коли сума всіх кутових відхилень хребта в одному напрямку дорівнює сумі всіх відхилень у протилежному напрямку |
| Вентральний кут кіфозу         | Кут, утворений перетином ліній, дотичних до передньої поверхні тіл хребців верхнього і нижнього колін кіфозу   |
| Гіперкіфоз                     | Перевищення межі нормальних параметрів грудного відділу хребта в сагітальній площині ( $>40^\circ$ )   |
| Гіпокіфоз                      | Сплющення грудного кіфозу за межі його нормальних значень ( $<20^\circ$ ), але без формування грудного лордозу   |
| Гіпоплазія                     | Вроджене недорозвинення анатомічних структур або органів   |
| Горб (gibbus)                  | Гостровершинний кутовий кіфоз  |
| Грижа Шморля (Schmorl)         | Протрузія пульпозного ядра диска в тіло хребця через замикальну пластинку  |

|  |  |
|--|--|
| Дисплазія хребця                             | Умовне поняття, яке використовують для позначення різних варіантів хибного розвитку хребця; на відміну від аномалій хребців, що належать до ембріо- і фетопатій, дисплазія може розвиватися впродовж тривалого періоду часу, в тому числі в постнатальний період і після закінчення росту; клінічні прояви дисплазії багато в чому залежать від умов формування та існування організму   |
| Дуга компенсаторна (синонім – дуга вторинна) | Сколіотичне викривлення хребта, яке може бути структуральним; розташовується краніальніше та/або каудальніше основної дуги і сприяє підтримці балансу тулуба. Дуга компенсаторна спочатку не має ознак структуральності, вона набуває їх із плином часу; незважаючи на це, залишається компенсаторною, тобто є реакцією організму, спрямованою на збереження і підтримання балансу хребта  |
| Дуга неструктуральна                         | Сколіотична деформація без ознак структуральних змін; у положенні бічного нахилу виправляється повністю, аж до гіперкорекції   |
| Дуга первинна                                | Одна з двох або трьох структуральних деформацій, яка з'явилася першою і відрізняється цим від дуги вторинної (компенсаторної). За наявності двох структуральних дуг однакової величини визначення первинної буває ускладненим, якщо взагалі можливим. При наявності двох структуральних дуг різної величини зазвичай можна вважати, що за кутом Cobb переважає первинна. У західній літературі частіше використовують терміни «велика» (major) і «мала» (minor) дуга |

|                                 |  |
|---------------------------------|--|
| Дуга повна                      | Сколіотичне викривлення хребта, в якому єдиним горизонтальним хребцем є вершинний (апикальний)   |
| Дуга структуральна              | Сегмент хребтового стовпа з латеральним відхиленням і втратою нормальної міжсегментарної мобільності. Рентгенографічно: не коригується повністю в положенні нахилу в бік опуклості (з'являються ознаки торсії)   |
| Дуга часткова (Fractional)      | Компенсаторне противикривлення, яке вважають неповним, оскільки переходить у пряму лінію; єдиний горизонтальний хребець цієї дуги є найбільш краніальним або найбільш каудальним   |
| Зони росту хребця               | Замикальні пластинки тіл хребців забезпечують ріст тіла хребця у висоту і ширину; зони росту остистого, поперечних і суглобових відростків визначають ріст задніх відділів хребця; хрящова пластинка, що розташовується між тілом хребця і коренем дужки, відіграє визначальну роль у формуванні хребтового каналу. В нормі всі зони росту розвиваються гармонійно |
| Інверсія хребта                 | Формування в сагітальній площині дуг, протилежних фізіологічним за спрямованістю: шийний і поперековий кіфоз, грудний лордоз   |
| Індекс мобільності              | Різниця між показником корекції грудної дуги (співвідношення кутів Cobb у положенні стоячи і при бічному нахилі) та показником корекції поперекової дуги у відсотках   |
| Індекс Харрінгтона (Harrington) | Частка від ділення величини деформації в градусах (кут Cobb) на кількість хребців у дузі; величина індексу $>5$ є показанням до проведення хірургічної корекції деформації. Приклад: величина дуги – $70^\circ$ , кількість хребців у дузі – 9, індекс Harrington становить $70/9=7,7$   |

|                              |  |
|------------------------------|--|
| Кільцеві апофізи тіл хребців | Визначаються на профільних спондилограмах грудного відділу хребта і фасних спондилограмах поперекового відділу хребта (в положенні бічного нахилу); найбільш достовірний показник ступеня зрілості хребтового стовпа – злиття апофізів з тілами хребців означає завершення росту останніх; у процесах росту тіл хребців жодної ролі не відіграють  |
| Кінцеві хребці дуги          | <p>1. Найбільш краніальний хребець у дузі, верхня замикальна пластина якого максимально нахилена в сторону ввігнутості викривлення.</p> <p>2. Найбільш каудальний хребець у дузі, нижня замикальна пластина якого максимально нахилена в сторону випуклості викривлення.</p> <p>Визначаються на спондилограмах, виконаних у положенні стоячи. За наявності двох дуг один кінцевий хребець може бути загальним для обох дуг. Кінцевий хребець може збігатися з нейтральним. Зазвичай міжхребцеві диски, суміжні з кінцевим хребцем, відкриті в протилежні сторони</p> |
| Кіфоз, аномальний кіфоз      | Зміна форми сегмента хребта в сагітальній площині з формуванням деформації, опуклості, зверненою дорсально   |
| Кіфозований сколіоз          | Сколіоз із настільки вираженим ротаційним компонентом, що бічний нахил ротованого хребта імітує кіфоз  |
| Кіфосколіоз                  | Поєднання сколіотичної деформації з істинним гіперкіфозом  |
| Коригованість деформації     | Різниця між величиною кута Cobb у положенні бічного нахилу і величиною цього ж кута в положенні пацієнта стоячи  |

|   |   |
|---|---|
| Кругла спина<br>Ліндемманна<br>(Lindemann)<br>(синонім – фіксована кругла спина Ліндеманна) | Кіфоз, зумовлений клиноподібними змінами тіл хребців (вершина клину звернена наперед) і дисків (вершина клину звернена назад); не супроводжується характерними для хвороби Шейермана – Мау грижами Шморля і нерівністю замикальних пластинок                      |
| Лордосколіоз  | Сколіотична деформація в поєднанні з аномальною лордотичною деформацією   |
| Мієлодисплазія  | Загальна назва вад розвитку спинного мозку  |
| Мієлопатія  | Загальна назва набутих патологічних станів спинного мозку   |
| Нейтральний хребець   | На фасній спондилограмі в положенні пацієнта стоячи розташований на кінці дуги або поруч із нею, перебуває в стані найменшої ротації; зазвичай виявляють поряд із нейтралізованим диском  |
| Осанка  | Особливість позиції тулуба у вертикальному положенні при стоянні, сидінні, ходьбі   |
| Перекіс таза  | Відхилення таза від горизонталі у фронтальній площині. Фіксовані перекоси можуть супроводжуватися розвитком контрактур проксимальніше і дистальніше таза. Сколіози, викликані перекосом таза внаслідок різної довжини кінцівок, ніколи не бувають структуральними |
| Перехідний кіфоз  | Кіфотична деформація в перехідному грудно-поперековому відділі хребта. У нормі сегмент Th12-L2 прямий або злегка лордозований (кут 3° за Cobb), тому будь-який кіфоз у цій зоні розглядають як патологічний   |



|  |   |
|--|---|
| Платиспондилія                           | Рівномірне зменшення висоти тіла (сплощення) хребця, що супроводжується збільшенням його розміру в горизонтальній площині   |
| Поперекова дистанція                     | Вимірюють між центром апікального хребця поперекової дуги і середньою крижовою лінією. Якщо ця відстань >2 см, виникає ризик розвитку декомпенсації в післяопераційний період   |
| Попереково-крижовий кут                  | Кут, сформований серединною крижовою лінією та лінією, проведеною через центр поперекового апікального хребця і точку перетину серединної крижової лінії та горизонталі, що сполучає гребені клубових кісток. При величині кута >15° виникає ризик післяопераційної декомпенсації |
| Рахішизис                                | Тяжка форма незарощення хребтового каналу, що поєднується з дефектом шкірного покриву й оголенням спинного мозку  |
| Реброво-хребтовий кут                    | Перетин лінії, перпендикулярної замикальній пластинці апікального грудного хребця, і лінії, проведеної через середину шийки і головки відповідного ребра  |
| Різниця реброво-хребтових кутів          | Порівнювана величина реброво-хребтових кутів на ввігнутій і опуклій сторонах деформації; за відсутності сколіотичної деформації ця величина дорівнює нулю   |
| Ростові спурти (синонім – ростові ривки) | Фізіологічні періоди різкого, що перевищує 3–5 см на рік, щорічного збільшення зросту дитини. Перший спостерігають у перші 3–5 років життя дитини, другий – у препубертатний (у дівчаток) і пубертатний (у хлопчиків) періоди   |

|   |  |
|---|--|
| Ротаційний виступ   | Формується у грудному відділі, зазвичай справа, за рахунок торсії хребців і виникнення ребрового горба, у поперековому – в результаті ротації хребців, частіше зліва. Визначається в положенні нахилу вперед (тест Adams)                    |
| Сегментарна (аксіальна) ротація   | Один з елементів, що становлять торсію і характеризують положення двох сусідніх хребців у дузі один щодо одного в горизонтальній площині. В апікальній зоні сколіотичної дуги – мінімальна, в перехідній зоні між двома дугами – максимальна |
| Середня крижова лінія   | Лінія, проведена через центр крижів перпендикулярно до горизонталі, що з'єднує гребені клубових кісток   |
| Синдром Брун-Секара (Brown-Sequard) (синонім – синдром половинного ураження спинного мозку)           | Порушення рухової функції (парез, або плегія) та м'язово-суглобового відчуття на стороні ураження спинного мозку, що супроводжується порушенням больової і температурної чутливості на контралатеральному боці                               |
| Синдром Кліппеля – Фейля (Klippel – Feil) (синоніми – хвороба Кліппеля – Фейля, синдром короткої шиї) | Множинні аномалії шийного та шийно-грудного відділів хребта, частіше – порушення сегментації; триада синдрому Кліппеля – Фейля – низький ріст волосся на потилиці, коротка шия, обмеження рухомості шиї                                      |
| Сколіоз вроджений   | Сколіотична деформація на тлі вроджених аномалій розвитку хребців  |

|                              |  |
|------------------------------|--|
| Сколіоз де ново (De Novo)    | Сколіоз дорослих із первинною поперековою дугою, вперше виявляють після 45-ти років (без попереднього анамнезу) внаслідок поперекового спондильозу, дегенерації дисків або нестабільності з латеролістезом |
| Сколіоз дорослих             | Деформація хребта після завершення формування скелета  |
| Сколіоз ідіопатичний         | Структуральна деформація хребта, походження якої неможливо встановити  |
| Сколіоз інфантильний         | Деформація хребта, що розвивається в перші три роки життя  |
| Сколіоз істеричний           | Неструктуральна деформація хребта, що розвивається як прояв конверсійної реакції   |
| Сколіоз міопатичний          | Сколіоз, пов'язаний із захворюванням м'язової системи  |
| Сколіоз нейрогенний          | Сколіоз, зумовлений захворюванням центральної або периферійної нервової системи  |
| Сколіоз підлітків            | Деформація хребта в період статевого дозрівання і до завершення дозрівання скелета   |
| Сколіоз ювенільний           | Деформація хребта, що розвивається у віці від трьох років до початку пубертатного періоду  |
| Сколіотична постава          | Викривлення хребта у фронтальній площині, яке не супроводжується структурними змінами тіл хребців і коригується вольовим зусиллям пацієнта   |
| Спондило-костальний дизостоз | Комбінована вада розвитку; поєднання вродженої деформації хребта і грубих вад розвитку грудної клітки, найчастіше – синостозування або агенезії ребер  |

|                       |   |
|-----------------------|---|
| Стабільний хребець    | Хребець, який найбільш симетрично розділений на дві частини середньою крижовою лінією   |
| Тест Адамса (Adams)   | Асиметрія паравертебральних тканин у хворого з деформацією хребта, яку виявляють при огляді в положенні нахилу вперед   |
| Тест Ріссера (Risser) | Осифікація епіфізів гребенів клубових кісток, починається в ділянці передньої верхньої ості й продовжується в дорсальному напрямку до задньої верхньої ості в середньому протягом 2-х років. За Risser, гребінь клубової кістки ділиться на чотири частини, і стадійність процесу має такий вигляд: Risser 0 (відсутність тіні епіфіза), Risser I (осифікація в межах 25 % гребеня), Risser II (осифікація в межах 50 % гребеня), Risser III (осифікація в межах 75 % гребеня), Risser V (злиття епіфіза і тіла клубової кістки). Risser IV відповідає завершенню росту хребтового стовпа                         |
| Торсія                | Складається з двох елементів: 1) зміщення хребця в трьох площинах – сагітальній (передній або задній нахил), фронтальній (латеральний зсув), горизонтальній (ротація); 2) тривимірної деформації хребця – передня або задня клиноподібність тіла хребця (сагітальна площина), бічна клиноподібність (фронтальна площина), девіація тіла хребця в сторону випуклості дуги, задніх елементів хребця – в сторону ввігнутості (горизонтальна площина). Торсія захоплює всі хребці дуги структуральної, досягаючи максимуму в ділянці вершини деформації; відіграє основну роль у механогенезі сколіотичної деформації |

|                          |   |
|--------------------------|---|
| Тракційна мієлопатія     | Порушення функції спинного мозку ішемічного генезу при розтягувальній дії на хребет (надмірному згинанні, розгинанні або інструментальній тракції)  |
| Трансляція               | Тип зміщення, при якому всі частини хребця в даний момент часу мають єдиний напрямок руху щодо певної фіксованої точки  |
| Хребцеві пластинки росту | Хрящові пластинки, що розташовуються на краніальній і каудальній замикальних пластинках тіла хребця; забезпечують ріст тіла хребця у висоту   |
| Spina bifida             | Незарощення хребтового каналу внаслідок порушення злиття дуг (spina bifida posterior) або тіл (spina bifida anterior) хребців   |
| Spina bifida aperta      | Відкрите розщеплення остистого відростка; один із синонімів загального позначення вроджених дефектів невральної трубки – комбінованих вад розвитку хребтового каналу, спинного мозку та його оболонок (спинномозкових гриж, ліпоменінгоцеле і рахішизису) |
| Spina bifida occulta     | Закрите розщеплення остистого відростка, порушення злиття дуг хребців, не супроводжується формуванням спинномозкової грижі  |

**Теоретичні питання до заняття:**

- √ Визначення понять «постава», «кіфоз», «сколіоз».
- √ Причини виникнення найбільш поширених вад розвитку хребта в дітей: принцип класифікації вроджених вад хребта.
- √ Класифікація юнацького кіфозу.

- √ Класифікація порушень постави.
- √ Класифікація вродженого сколіозу.
- √ Класифікація ідіопатичного сколіозу.
- √ Патогенез виникнення найбільш поширених вад розвитку хребта в дітей: юнацького кіфозу, вродженого та ідіопатичного сколіозу.
- √ Клінічні прояви кіфозу та сколіозу.
- √ Клінічні прояви хвороби Кальве.
- √ Клінічні прояви порушень постави.
- √ Діагностика найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату в дітей: кривошиї, косоруконості, звиху стегна, клишоногості, синдактилії, полідактилії, ектродактилії, амніотичних перетяжок; недорозвинення і псевдоартрозу кісток гомілки.
- √ Лікування, профілактика та прогноз найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату в дітей: кривошиї, косоруконості, звиху стегна, клишоногості, синдактилії, полідактилії, ектродактилії, амніотичних перетяжок; недорозвинення і псевдоартрозу кісток гомілки

## ЗМІСТ ТЕМИ

При обстеженні хребта визначають поставу дитини, тобто властивість, з якою вона утримує тутлуб у вертикальному положенні. Постава дитини, як і дорослого, пов'язана, з одного боку, з формою спини, з іншого – з активною функцією м'язів. Для визначення форми спини дитину оглядають ззаду і збоку.

## **Спина може мати чотири форми:**

- гармонійну;
- плескату;
- сутулу;
- кругло-ввігнуту.

Залежно від стану м'язів відмічають **п'ять різновидів постави:**

- звичну;
- поставу спокою;
- випрямлену;
- поставу нестійкості;
- сколіотичну.

Під порушенням постави розуміють зменшення працездатності м'язів спини і тулуба, коли в результаті м'язової слабкості нормальне статичне навантаження є надмірним, через що властивість тримати тулуб випрямленим знижується (В. О. Маркс, 1978).

Розвиток дитячої постави проходить декілька фаз.

У першу фазу (до 5–6 років) значно змінюються пропорції тіла, збільшується обвід грудної клітки. Постава в цьому віці активна, м'язова, нерівноважена.

У другу фазу (7–10 років) організму притаманне повільне, спокійне дозрівання. Фізіологічні вигини хребта стають більш вираженими. Саме тоді формується звична постава.

У третю фазу (11–15 років) з початком розвитку статевих ознак знову значно активізується ріст дітей.

Патологічні зміни постави зумовлені викривленням хребта у фронтальній та сагітальній площинах, що виходить за межі фізіологічних вигинів. До патологічних змін постави належать кіфоз, лордоз та сколіоз.

Дефекти постави умовно можна поділити таким чином: порушення її у фронтальній, сагітальній площині й обох площинах одночасно. Для кожного виду порушення постави характерне своє положення хребта, лопаток, таза та нижніх кінцівок. Збереження патологічної постави є можливим через певний стан зв'язок, фасцій і м'язів.

## Порушення постави в сагітальній площині

Таке порушення може бути пов'язане як зі збільшенням одного або декількох фізіологічних вигинів, так і зі зменшенням їх.

- *Порушення постави зі збільшенням фізіологічних вигинів хребта*

*Сутулість* – порушення постави, в основі якого лежить збільшення грудного кіфозу з одночасним зменшенням поперекового лордозу (рис. 5.1). Шийний лордоз, як правило, вкорочений і заглиблений внаслідок того, що грудний кіфоз поширюється до рівня IV–V шийних хребців. Надпліччя припідняті. Плечові суглоби приведені. Сутулість часто поєднується з крилоподібними лопатками I і II ступенів, коли нижні кути або внутрішні краї лопаток відстають від грудної стінки. У сутулих дітей укорочені й напружені верхні фіксатори лопаток, великий і малий грудні м'язи, розгиначі шиї на рівні шийного лордозу. Довжина розгинача тулуба в грудному відділі, нижніх, а іноді й середніх, фіксаторів лопаток, м'язів черевного преса, сідничних м'язів збільшена. Живіт виступає.



Рис. 5.1. Сутулість.

*Кругла спина* (тотальний кіфоз) – порушення постави, пов'язане зі значним збільшенням грудного кіфозу і відсутністю поперекового лордозу (рис. 5.2). Шийний відділ хребта частково, а в дошкільнят – повністю кіфозований. Для компенсації відхилення проекції загального центру мас назад діти стоять і ходять на злегка зігнутих ногах. Кут нахилу таза зменшений, і це теж сприяє згинальній установці стегна щодо середньої лінії тіла. Голова нахилена вперед, надпліччя підняті, плечові суглоби приведені, грудна клітка западає, руки звисають трохи попереду тулуба. Кругла спина часто поєднується з крилоподібними лопатками II ступеня.



У дітей з таким порушенням постави вкорочені й напружені верхні фіксатори лопаток, великий і малий грудні м'язи. Довжина розгинача тулуба, нижніх і середніх фіксаторів лопаток, м'язів черевного преса, сідничних м'язів збільшена. Живіт виступає.

*Кругловвігнута спина* – порушення постави, що проявляється збільшенням усіх фізіологічних вигинів хребта (рис. 5.3). Кут нахилу таза збільшений. Ноги злегка зігнуті або перебувають у положенні легкого перерозгинання в колінних суглобах. Передня черевна стінка перерозтягнута, живіт виступає або навіть звисає. Надпліччя підняті, плечові суглоби приведені, голова буває зміщена вперед від середньої лінії тіла. Кругловвігнута спина часто поєднується з крилоподібними лопатками I і II ступенів.

У дітей з таким порушенням постави вкорочені верхні фіксатори лопаток, розгиначі шиї, великий і малий грудні м'язи, розгинач тулуба в поперековому відділі та клубово-поперековий м'яз. Довжина розгинача тулуба в грудному відділі, нижніх, а іноді й середніх, фіксаторів лопаток, м'язів черевного преса, сідничних м'язів збільшена.



Рис. 5.2. Кругла спина.



Рис. 5.3. Кругловвігнута спина.

- *Порушення постави зі зменшенням фізіологічних вигинів хребта*

*Плоска спина* – порушення постави, що характеризується зменшенням усіх фізіологічних вигинів хребта, насамперед поперекового лордозу, й кута нахилу таза (рис. 5.4). Внаслідок зменшення грудного кіфозу грудна клітка зміщена вперед. Нижня частина живота випинає. Лопатки часто крилоподібні. Це порушення постави найбільш різко знижує ресорну функцію хребта, що негативно позначається на стані центральної нервової системи при бігу, стрибках та інших різких переміщеннях, викликаючи струс і мікротравматизацію. У дітей з таким порушенням постави ослаблені як м'язи спини, так і м'язи грудей, живота. Є точка зору, що ці діти найбільш схильні до бічних викривлень хребта.

*Плосковвігнута спина* – порушення постави, що проявляється зменшенням грудного кіфозу при нормальному чи збільшеному поперековому лордозі (рис. 5.5). Шийний лордоз часто теж сплющений. Кут нахилу таза збільшений. Ноги можуть бути злегка зігнуті або перерозігнуті в колінних суглобах. Плосковвігнута спина часто поєднується з крилоподібними лопатками I ступеня.



**Рис. 5.4.** Плоска спина.



**Рис. 5.5.** Плосковвігнута спина.

У дітей з таким порушенням постави напружені й укорочені розгиначі тулуба в поперековому та грудному відділах, клубово-поперекові м'язи.

Найбільшою мірою ослаблені м'язи черевного преса і сідниць.

### Порушення постави у фронтальній площині



**Рис. 5.6.** Сколіотична постава.

Таке порушення полягає в появі вигину хребта у фронтальній площині. Його називають сколіотичною, або асиметричною, поставою (рис. 5.6). Вона характеризується асиметрією між правою і лівою половинами тулуба, тобто різною висотою надпліч, різним розташуванням лопаток як за висотою, так і щодо хребта, грудної стінки. Глибина і висота трикутників талії в таких дітей теж різні. М'язи на одній половині тулуба трохи більш рельєфні, ніж на іншій. Лінія остистих відростків формує дугу, звернену вершиною вправо або вліво. При потягуванні тім'ям угору, підніманні рук, нахилі вперед і виконанні інших прийомів самокорекції лінія остистих відростків у фронтальній площині випрямляється.

За причиною викривлення кіфоз поділяють на вроджений та набутий.

**Вроджений кіфоз** зумовлюють клиноподібний хребець, синостоз тіл хребців, недорозвинення міжхребцевих дисків, широке розщеплення дужок хребців.

**Набутий кіфоз** спостерігають при рахіті (кіфоз немовлят), остеохондропатії апофізів тіл хребців грудного відділу в підлітковому віці (хвороба Шейермана – Мау – Шморля, або юнацький кіфоз), остеохондропадії тіла одного з нижньогрудних хребців у віці 4–7 років (хвороба Кальве). Крім цього, набутий кіфоз у дитячому віці зумовлюють травматичні, запаль-

ні та пухлинні (дитяча лейкемія, еозинофільна гранульома, туберкульоз) ураження хребта. Кіфоз може розвинутих при спадкових системних захворюваннях скелета (хондродистрофія, недосконалий остеогенез та ін.).

**Лордоз**, або посилення фізіологічної випуклості хребта вперед, клінічно проявляється відвислим животом. Первинний нестійкий лордоз спостерігають при рахітичному ураженні опорно-рухового апарату. Первинний стійкий лордоз формується при вроджених вадах розвитку поперекового та крижового відділів хребта. Причинами виникнення вторинного стійкого лордозу можуть бути грудний кіфоз, згинальна контрактура або анкілоз кульшового суглоба, вроджений звих стегна, варусна деформація проксимального кінця стегна тощо.

### **СКОЛІОЗ**

Сколіоз – стійке бічне викривлення хребта, при якому хребтовий стовп деформується в трьох площинах: фронтальній, сагітальній і горизонтальній. Викривлення поєднується з торсією хребців. Для сколіозу характерне прогресування деформації з розвитком статико-динамічних порушень і функціональної недостатності кардіореспіраторної системи.

### **ЕПІДЕМІОЛОГІЯ**

Сколіоз – поширена ортопедична деформація в дітей. Згідно з даними Міжнародної групи з дослідження сколіозу (SRS), частота народження в популяції становить 2 %. Дівчатка хворіють на сколіоз у 5–6 разів частіше, ніж хлопчики. Уперше деформацію виявляють у різні вікові періоди.

### **ЕТІОЛОГІЯ**

Причин виникнення сколіотичних деформацій хребта досі остаточно не визначено. Існують міогенна, невроген-

на гіпотези і гіпотеза вродженого виникнення захворювання.

Вроджений сколіоз виникає внаслідок вад розвитку хребта, ребер, грудної клітки (синостоз ребер, хребців, додаткові ребра, клиноподібні хребці, напівхребці та ін.). У 40–50 % хворих спостерігають прогресування деформації. Непрогресуючі вроджені деформації хребта трапляються вкрай рідко.

Нейром'язовий сколіоз спостерігають при захворюваннях і вадах розвитку нервової та м'язової систем: поліомієліті, спастичному паралічі, сирингомієлії, мієлодисплазії, нейрофіброматозі, мієломенінгоцеле, м'язовій атрофії Дюшена, міопатії тощо.

Найбільш поширеною формою захворювання є ідіопатичний сколіоз. Однак причин його виникнення не встановлено. Вважають, що етіологія ідіопатичного сколіозу мультифакторна й ідіопатичні деформації можуть бути спадковими. Відомі такі теорії: порушення синтезу мелатоніну, функції головного мозку і пропріорецепції, зміни структури колагену, що входить до складу міжхребцевого диска, системної дисплазії сполучної тканини, патології зон росту. Серед хворих зі сколіотичною деформацією хребта діти з ідіопатичним сколіозом становлять 60–70 %.

Сколіоз може також виникнути при травмах та захворюваннях хребта і кінцівок, післяопераційних рубцях, пухлинах.

## КЛАСИФІКАЦІЯ

Деформація хребта при сколіозі у фронтальній площині може нагадувати форму латинської букви «С» або «S», а вершина дуги може бути спрямована вправо чи вліво.

**Залежно від причини виникнення** сколіозу в дітей виділяють:

- 1) ідіопатичний:
  - інфантильний (0–3 роки);
  - ювенільний (3–10 років);
  - підлітковий (10–18 років);

- 2) вроджений:
  - дефекти формування;
  - дефекти сегментації;
  - змішані аномалії;
- 3) нейром'язовий:
  - нейрогенний;
  - міогенний.

**За локалізацією вершини первинної дуги викривлення розрізняють такі типи сколіозу:**

- шийно-грудний (С7-Т1);
- грудний:
  - верхньогрудний (Т2-Т5);
  - середньогрудний (Т6-Т8);
  - нижньогрудний (Т9-Т11);
- грудопоперековий (Т12-Л1);
- поперековий (L2-L4);
- крижовий;
- комбінований.



















Для оптимізації лікування ідіопатичного сколіозу використовують класифікацію Lenke (рис. 5.7).

Згідно з цією класифікацією, існує **шість типів сколіозу:**

- 1-й – грудний;
- 2-й – подвійний грудний;
- 3-й – комбінований;
- 4-й – сколіоз із трьома структурними викривленнями;
- 5-й – грудопоперековий/поперековий сколіоз із неструктурним грудним противикривленням;
- 6-й – грудопоперековий/поперековий сколіоз зі структурним грудним викривленням.

Структурною вважають деформацію, величина якої на функціональній рентгенограмі в положенні нахилу в увігнуту сторону основного викривлення становить понад 25°. Також, **залежно від положення центральної крижової лінії**, деформацію поділяють на три підтипи:

- А – крижова лінія проходить між дужками вершинного хребця противикривлення;

| Поперековий модифікатор                                 | Типи дуг (1-6)   |  |   |   |   |   |
|---|--|--|---|---|---|---|
|   | Тип 1<br>(основна грудна)  | Тип 2<br>(подвійна грудна)   | Тип 3<br>(подвійна основна)   | Тип 4<br>(потрійна основна)   | Тип 5<br>(грудно-поперекова/поперекова)   | Тип 6<br>(грудно-поперекова/поперекова основна)                                       |
| А<br>(для незначних дуг)                                |  1A*    |  2A*                                    |  3A*                                 |  4A*   |   |   |
| В<br>(помірна дуга)                                     |  1B*    |  2B*                                    |  3B*                                 |  4B*   |   |   |
| С<br>(виражена дуга)                                    |  1C*    |  2C*                                    |  3C*                                 |  4C*   |  5C* |  6C* |
| Критерії структурності дуги<br>(для компенсаторних дуг) |  Норма |  Проксимальний грудний кіфоз<br>≥ +20° |  Грудно-поперековий кіфоз<br>≥ +20° |  Проксимальний грудний + грудно-поперековий кіфоз<br>≥ +20° |   |   |

\*T5-12 сагітальні вирівнювальні модифікатори: -, N або + N: 10-40°  
+: >40°

Рис. 5.7. Система класифікації ідіопатичного сколіозу за Lenke.

- В – крижова лінія перетинає рентгенографічну проекцію кореня дуги вершинного хребця противикривлення;
- С – крижова лінія проходить поза міждужковим простором вершинного хребця противикривлення.

Крім того, класифікація враховує форму сагітального контуру хребта. Якщо грудний кіфоз становить  $10-40^\circ$ , його позначають як «N», менше  $10^\circ$  – як «-», а якщо понад  $40^\circ$  – як «+».

Характеризуючи сколіоз хребта, деформацію, виражену більшою мірою, називають первинною, або основною, дугою викривлення. Первинна дуга завжди є структурною. Дуга противикривлення, або, як її ще називають, вторинна кривизна, може бути як структурною, так і неструктурною.

#### КЛІНІЧНА КАРТИНА

Початкові прояви сколіозу нерідко нагадують порушення постави. Несвоєчасна діагностика призводить до пізнього початку лікування, що значною мірою погіршує його результати. Необхідно знати клінічні особливості як порушень постави, так і сколіозу.

На початку розвитку сколіозу відзначають тільки бічне викривлення хребтового стовпа. У подальшому викривлення поєднується з його торсією, при цьому тіла хребців повертаються навколо вертикальної осі у напрямку опуклості хребтового стовпа, остисті відростки зміщуються в протилежний бік. На стороні опуклості хребтового стовпа розвивається паравертебральна м'язова асиметрія, формується ребровий горб, а на протилежному боці відбувається сплющення ребер. Виникає клиноподібна деформація тіл хребців. Порушується обсяг рухів хребта, формуються компенсаторні противикривлення. Зміна форми грудної клітки, зменшення її об'єму, обмеження екскурсії ребер та діафрагми негативно впливають на функцію органів грудної клітки і при прогресуванні можуть сприяти розвитку дихальної недостатності.

Прогресування деформації залежить від її величини і ступеня зрілості скелета. Чим менший ступінь деформації і



чим більший ступінь зрілості скелета, тим менший ризик прогресування сколіозу. Факторами ризику є: жіноча стать, тест Risser 0–1, вік менше 12 років, величина деформації понад 20°.

## ДІАГНОСТИКА

Оглядаючи роздягнену до плавок дитину спереду, виявляють асиметрію. Це асиметрія обличчя, шиї, надпліччя перебувають на різних рівнях, трикутники талії не однакові по обидва боки, при значних проявах сколіозу відзначають деформацію грудної клітки, відхилення пупка від серединної лінії і різний рівень гребенів крил клубових кісток.

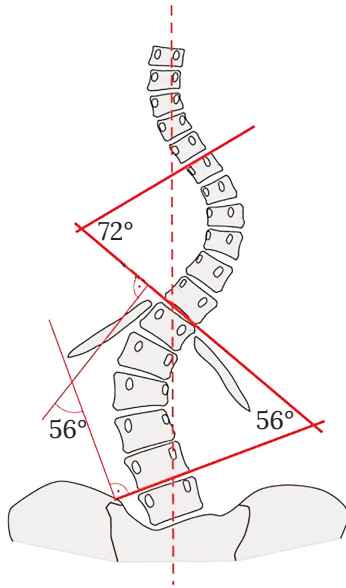
Під час огляду збоку звертають увагу на положення голови, шиї, форму грудної клітки, живота, наявність зміни вигинів хребта в сагітальній площині, кут нахилу таза, положення кінцівок.

При огляді дитини ззаду відмічають бічні відхилення від серединної лінії остистих відростків, які попередньо позначають маркером. Для сколіозу характерними є різниця у висоті стояння надпліч, асиметрія положення лопаток, трикутників талії і гребенів клубових кісток.

Обов'язковим є огляд у положенні лежачи. У разі порушення постави явища асиметрії зникають при симетричному вкладанні дитини і залишаються при сколіозі.

Асиметрична будова грудної клітки, формування ребрового горба на опуклій стороні деформації та наявність м'язового валика в поперековому відділі свідчать про наявність ротації і торсії тіл хребців.

Основним методом обстеження пацієнтів зі сколіозом слугує рентгенологічне дослідження. При виконанні рентгенографії в передньо-задній проекції в положенні стоячи і лежачи визначають кут деформації за методикою Cobb (1-й ступінь деформації – до 10°, 2-й ступінь – 11–30°, 3-й ступінь – 31–60°, 4-й ступінь – понад 60°) (рис. 5.8), ротацію хребта за методикою Nash – Moe (рис. 5.9), ступінь зрілості скелета на підставі



**Рис. 5.8.** Визначення ступеня сколіотичної деформації за Cobb.

дослідження осцифікації апофізів клубових кісток (тест Risser) (рис. 5.10).

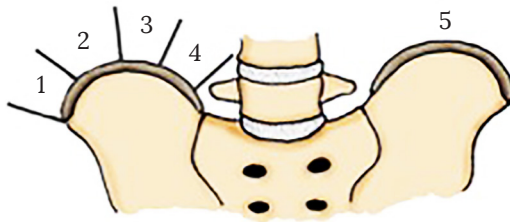
Рентгенографія хребта в бічній проекції дозволяє визначити величину грудного кіфозу і поперекового лордозу. В нормі величина грудного кіфозу становить 20–40°, поперекового лордозу – 35–55°.

Також виконують рентгенограми з нахилами тулуба вбік, укладанням на валик опуклою стороною деформації і тракційні тести з метою визначення прогнозу щодо можливої корекції деформації.

Комп'ютерну томографію хребта проводять для уточнення кісткової рентгенанатомії.



**Рис. 5.9.** Визначення торсії хребців за Nash – Мое.



**Рис. 5.10.** Ознака Risser.

Виконання МРТ показане за наявності неврологічного дефіциту функції спинного мозку, вродженому сколіозі й генетичних захворюваннях.

З метою виявлення порушень з боку кардіореспіраторної системи, пов'язаних зі сколіотичною хворобою, в обов'язковий протокол функціональних досліджень включають проведення спірометрії, електрокардіографії (ЕКГ) та УЗД серця.

## ЛІКУВАННЯ

### ***Консервативне лікування***

Пацієнтам, в яких первинна дуга деформації становить менше  $10^\circ$ , згідно з рекомендаціями SRS, встановлюють діагноз – асиметрія хребта. Цей тип сколіозу зазвичай не схильний до прогресування і не потребує спеціального лікування. Однак діти підлягають диспансерному спостереженню в ортопеда з метою контролю.

При величині деформації  $10\text{--}20^\circ$  за Cobb рекомендовані лікувальна фізкультура, раціональний ортопедичний режим, фізіотерапевтичне лікування. Показане диспансерне спостереження в лікаря-ортопеда. Контрольну рентгенографію хребта слід виконувати за наявності клінічних ознак прогресування деформації. Збільшення деформації понад  $5^\circ$  за період спостереження 4–6 місяців є підставою для призначення коригувального корсета.

Лікування сколіозу в дітей із прогресуючою деформацією або величиною первинної дуги понад  $20^\circ$  при ознаках незакінченого росту (тест Risser 1–4) необхідно проводити за допомогою коригувального корсета (рис. 5.11). Для досягнення терапевтичного ефекту час перебування пацієнта в корсеті повинен становити 22–23 год на добу. Лікування в корсеті обов'язково поєднують із заняттям лікувальною гімнастикою за спеціальними методиками, масажем, дихальною гімнастикою, плаванням. Лікування проводять спільно лікар-ортопед і фахівець-протезист. Динамічне виконання рентгенографії хребта у 2-х проєкціях дозволяє контролювати ефективність лікування.



**Рис. 5.11.** Лікування сколіотичної деформації за допомогою корсета Шено: А – рентгенограма хребта на початку лікування; Б – зовнішній вигляд дитини в корсеті; В – рентгенограма хребта під час лікування в корсеті.

Підставою для припинення лікування в корсеті є завершення росту (тест Risser 5).

### *Хірургічне лікування*

Сучасний етап лікування сколіотичної деформації хребта пов'язаний з іменами французьких хірургів *Y. Cotrel* і *J. Dubousset*. У 1984 р. вони теоретично обґрунтували нові принципи хірургічної корекції сколіозів, створили оригінальний інструментарій, який за прізвищами авторів одержав аббревіатурну назву «CDI» (*Cotrel – Dubousset instrumentation*), а відповідний метод фіксації хребта стали називати CD-фіксацією. Поява методу CD-фіксації позначила новий підхід до інструментального виправлення сколіозів. У його основу автори поклали таке принципове положення: виправлення всіх патологічних компонентів деформації в трьох площинах – фронтальній (сколіоз), сагітальній (кіфоз, лордоз) і горизонтальній (торсія), відновлення фізіологічних сагітальних вигинів та забезпечення твердої (нерухомої) фіксації хребта в положенні досягнутої корекції.

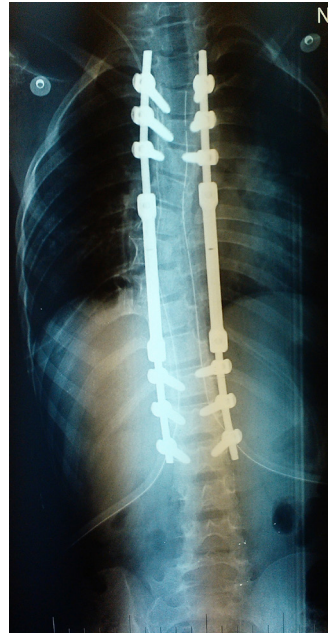
У. Cotrel та J. Dubouset сформулювали поняття стратегії і тактики фіксації хребта при сколіозі та ввели уніфіковану термінологію хірургічної вертебрології. Стратегія CDI встановлює довжину зони інструментальної фіксації, рівень і варіанти кріплення опорних елементів (гачків і гвинтів) до хребта. Тактика фіксації визначає порядок і методи установки опорних елементів, виконання етапної корекції, деротаційного маневру і заключну напругу конструкції в цілому.

Використання методу є оптимальним у віці 12–16 років – у цьому випадку втручання можна поєднувати з видаленням ребрового горба, а інструментальну корекцію деформації – з кістковопластичною стабілізацією.

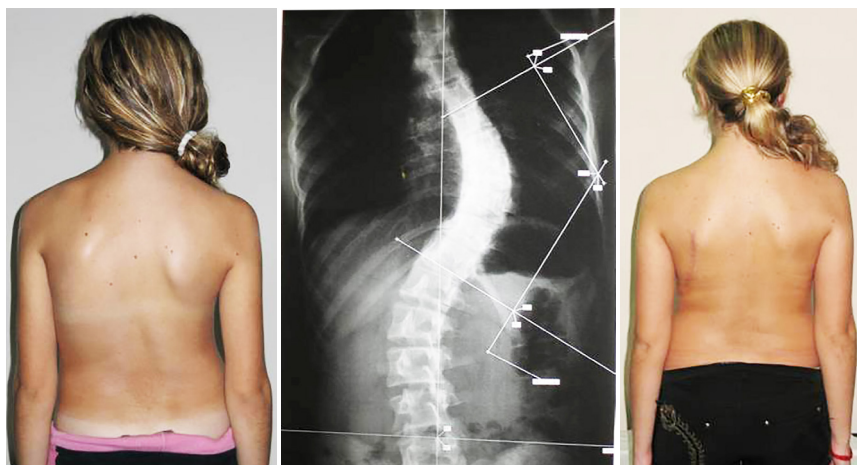
Показанням до хірургічного лікування сколіозу є значення кута деформації понад  $40^\circ$  за Cobb. У сучасній хірургії хребта існує два основних підходи до корекції деформації: застосування коригувальної інструментації із заднього (з боку спини) чи переднього (трансторакального або заочеревинного) доступу залежно від типу дуги викривлення та її локалізації.

Дітям із незакінченим ростом проводять передньобічний епіфізіодез по опуклій стороні основної деформації і корекцію деформації полісегментарною «зростаючою» конструкцією (рис. 5.12).

Передню інструментацію з вентрального доступу (рис. 5.13) найчастіше застосовують для корекції сколіотичної деформації типу Lenke 1A і У і величиною до  $70^\circ$ .



**Рис. 5.12.** Задній спондилодез із застосуванням полісегментарної «зростаючої» конструкції.



А

Б

В

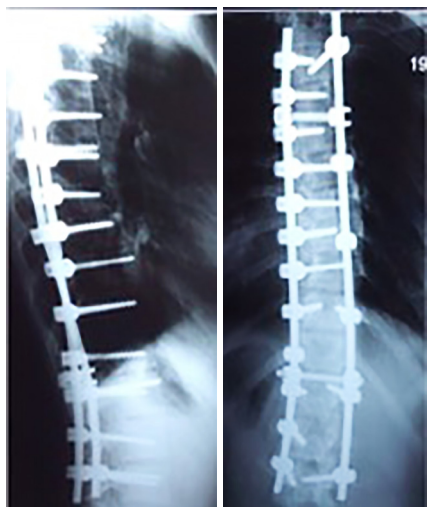


Г

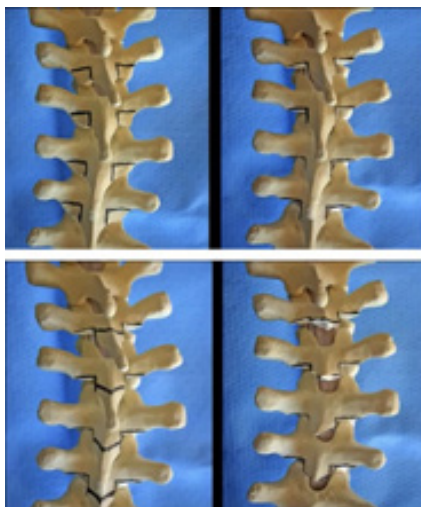
**Рис. 5.13.** Передня інструментація хребта полісегментарною конструкцією: А – зовнішній вигляд дитини до лікування; Б – рентгенограма хребта до початку лікування; В – зовнішній вигляд дитини після операції; Г – рентгенограма хребта після операції.

Виконання задньої інструментації дітям, ріст яких завершується (рис. 5.14), зазвичай супроводжується багаторівневою остеотомією за Ponte (рис. 5.15) для збільшення мобільності хребта. Формування заднього спондилодезу хребта є завершальним етапом хірургічного втручання.





**Рис. 5.14.** Задня інструментація хребта.



**Рис. 5.15.** Остеотомія за Ponte.

Відповідно до сучасних стандартів, проведення інтраопераційного моніторингу стану функції спинного мозку є обов'язковим.

Якщо кут деформації перевищує  $100^\circ$ , показано використання halo-тракції (рис. 5.16) як підготовчого етапу.



**Рис. 5.16.** Halo-тракція в кріслі.

При вродженому сколіозі за наявності «активних» напів-хребців виконують їх резекцію з подальшою фіксацією полі-сегментарною конструкцією.

Екстраплевральна резекція ребрового горба сприяє поліпшенню косметичних результатів.

Прооперовані діти підлягають диспансерному спостереженню до завершення росту, для них проводять заходи із соціальної та професійної реабілітації.

## ЮНАЦЬКИЙ КІФОЗ

Юнацький кіфоз, або хвороба Шейермана – Мау – Шморля, виникає внаслідок остеохондропатії апофізів тіл хребців. Остеохондропатія хребців може розвиватися у грудному і поперековому відділах хребта. Юнацький кіфоз (хвороба Шейермана – Мау – Шморля) – це дугоподібне та фіксоване збільшення кіфозу, яке частіше спостерігають у пубертатний період. Йому властиві три основні ознаки: клиноподібність трьох центральних хребців дуги кіфозу не менш ніж  $5^\circ$ , зміни замикальних пластин тіл хребців у вигляді багатоконтурності та переривчастості, гриж Шморля.

## ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Від юнацького кіфозу переважно страждають діти пубертатного віку: хлопчики віком 12–17 років і дівчатка віком 11–15 років. Хлопчики хворіють частіше.

## КЛАСИФІКАЦІЯ

### **За значенням кута деформації:**

I ступінь –  $21-30^\circ$ .

II ступінь –  $31-50^\circ$ .

III ступінь – понад  $50^\circ$ .

### **За локалізацією:**

– грудний (верхівка деформації Th7-9);



- грудопоперековий (верхівка деформації Th10-12);
- поперековий (верхівка деформації L2-3).

## КЛІНІЧНА КАРТИНА

Ознаками юнацького кіфозу є біль у хребті, збільшення грудного кіфозу, поперекового і шийного лордозу в положенні стоячи, фіксована кіфотична деформація в грудному відділі, що визначається при нахилі вперед. Характерні зменшення обсягу рухів у грудному і поперековому відділах хребта, наявність контрактури м'язів плечового пояса і задньої групи стегна.

## ДІАГНОСТИКА

1. Скарги – на деформацію хребта, біль у хребті при динамічних і статичних навантаженнях, порушення чутливості, м'язова слабкість, відчуття важкості в нижніх кінцівках після динамічних навантажень, зміну ходи.
2. Анамнез – час виявлення деформації, спадковість, характер прогресування, попереднє лікування.
3. Дані об'єктивного обстеження:
  - збільшення грудного кіфозу, шийного та поперекового лордозу;
  - наявність кіфозу при нахилі вперед;
  - обмеження рухів у грудному та поперековому відділах хребта;
  - контрактура грудних і клубово-поперекових м'язів, м'язів плечей та задньої групи м'язів стегна.
4. Неврологічне обстеження (проводять у спокої та після динамічного навантаження для виявлення транзиторного неврологічного дефіциту).
5. Рентгенографія.

Рентгенологічне дослідження дозволяє встановити остаточний діагноз. Характерними рентгенологічними ознаками є клиноподібність грудних хребців понад 5°, наявність гриж Шморля і персистенція апофізів тіл хребців.

У передньо-задній та бічній проекціях оцінюють:

- наявність клиноподібності в центральних хребцях викривлення;
- нерівність контурів замикальних пластинок;
- зменшення висоти міжхребцевих дисків;
- наявність гриж Шморля;
- збільшення кута кіфозу.

6. МРТ (виконують при наявності неврологічного дефіциту або ознак компресії спинного мозку).

Диференційну діагностику юнацького кіфозу слід проводити з вродженим кіфозом внаслідок порушення сегментації і формування хребців, розвитку кіфозу при туберкульозному спондиліті, хворобі Кальве (остеохондропатія тіла хребця).

## ЛІКУВАННЯ

### **Консервативне лікування:**

1. ЛФК.

2. Лікування за допомогою реклінуючого корсета Шено або «Бостон».

Показання: незакінчений ріст хребта, деформація I–II ступенів. Рентгеноконтроль проводять 1 раз на 3 місяці.

Лікування за допомогою корсета не ефективне, якщо деформація прогресує або він не дає корекції понад 5°.

3. Корекція етапним гіпсовим корсетом при незакінченому рості хребта та мобільній деформації III ступеня.

4. Санаторно-курортне лікування.

### **Хірургічне лікування:**

Показання:

- транзиторні або стійкі неврологічні розлади;
- порушення функції тазових органів;
- ригідна деформація з кутом понад 60°;
- значний косметичний дефект.

Типи хірургічних втручань:

- корекція деформації полісегментарною конструкцією, спондилодез;
- передня мобілізація деформації, міжтіловий спондилодез, корекція деформації полісегментарною конструкцією;
- передньобічний епіфізіодез, корекція деформації полісегментарною конструкцією з рухомими крюками, задній спондилодез після закінчення росту.

Ефективність лікування: мінімальна – стабілізація деформації, максимальна – корекція до анатомічної норми.

Профілактика:

- своєчасне виявлення порушень постави та обміну речовин;
- ранній початок лікування, включаючи корсетотерапію;
- активний режим життя;
- попередження остеопенії.

## **ХВОРОБА КАЛЬВЕ**

Остеохондропатія тіла хребця розвивається у віці 4–7 років. Дитина без видимих причин починає скаржитися на біль і відчуття втоми в спині. При огляді виявляють локальну болючість і випинання назад остистого відростка ураженого хребця. На рентгенограмах – значне (до 50 % від норми) зменшення висоти хребця. Зазвичай уражається один хребець у грудному відділі.

Лікування остеоохондропатії тіла хребця проводять тільки в стаціонарі. Показані спокій, лікувальна гімнастика, фізіопроцедури. Структура і форма хребця відновлюються протягом 2–3 років.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Тестові питання

**Тест 1.** До найбільш поширених видів деформації хребта в дітей належить:

- А. Остеохондроз.
- Б. Сколіоз.
- В. Хвороба Кальве.
- Г. Хвороба Грізеля.
- Ґ. Хвороба Бехтерєва.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 2.** За яким методом доцільно оцінювати кількісні показники сколіотичної деформації?

- А. Коржа.
- Б. Цив'яна.
- В. Кобба.
- Г. Фергюсона.
- Ґ. Зацепіна.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 3.** Юнацький кіфоз – це:

- А. Хвороба Шейермана – Мау – Шморля.
- Б. Кіфотична постава у віці 12–16 років.
- В. Порушення сегментації хребців.
- Г. Хвороба, що клінічно не проявляється, яку діагностують випадково.
- Ґ. Наслідок травми.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 4.** Фізіофункціональне лікування ідіопатичного сколіозу доцільно призначати при ступені деформації в межах:

- А. До 20°.
- Б. 20–40°.
- В. 40–60°.
- Г. 60–90°.

Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 5.** Використання корсетів під час лікування ідіопатичного сколіозу є доцільним при ступені деформації в межах:

А. До 20°.

Б. 20–40°.

В. 40–60°.

Г. 60–90°.

Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 6.** Хірургічне лікування ідіопатичного сколіозу доцільно призначати при ступені деформації в межах:

А. До 20°.

Б. 20–40°.

В. Від 40°.

Г. 60–90°.

Г. Усе перераховане.

*Правильна відповідь: В, Г.*

**Тест 7.** Підлітки якої статі частіше страждають від сколіозу?

А. Хлопчики.

Б. Дівчатка.

В. Хлопчики і дівчатка однаково.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 8.** Яка ознака вказує на прогресування сколіотичної деформації хребта?

А. Стан м'язової системи дитини.

Б. Окостеніння апофізів крил здухвинних кісток (тест Risser).

В. Високий зріст дитини.

Г. Рівень гормонів щитоподібної залози.

Г. Усі вищевказані.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 9.** Основною ознакою, що відрізняє сколіоз від сколіотичної постави, є:

- А. Наявність ребрового підвищення при нахилі тулуба вперед.
- Б. Асиметрія рівнів лопаток.
- В. Асиметрія трикутників талії.
- Г. Асиметричне розташування остистих відростків відносно тіл хребців.
- Ґ. Асиметрія положення таза.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 10.** Хвороба Кальве – це:

- А. Туберкульозне ураження тіла хребця.
- Б. Деструкція міжхребцевого диска при колагенозах.
- В. Остеохондропатія апофізів грудних хребців.
- Г. Остеохондропатія тіла грудного хребця.
- Ґ. Дегенеративне ураження дужки хребця, що призводить до нестабільності.

*Правильна відповідь: Ґ.*

### **Ситуаційні задачі**

**Задача 1.** У дитини віком 3 місяці діагностовано вроджений сколіоз.

*Завдання:*

1. Назвати клінічні ознаки цього захворювання.
2. Вказати обсяг обстеження.
3. Призначити лікування.
4. Назвати критерій ефективності лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Хребет викривлений у фронтальній площині (власне сколіоз) з подальшою торсією і викривленням у сагітальній площині (збільшенням фізіологічних вигинів – грудного кіфозу, шийного і поперекового лордозу).

На стороні опуклості хребтового стовпа розвивається паравертебральна м'язова асиметрія, формується ребро-

вий горб, а на протилежному боці відбувається сплюснення ребер. Виникає клиноподібна деформація тіл хребців. Обсяг рухів хребта порушений, формуються компенсаторні противикривлення.

2. Обсяг обстеження – рентгенографія хребта у 2-х проекціях.
3. Необхідно призначити ЛФК і масаж.
4. Критерієм ефективності лікування є відсутність прогресування сколіозу.

**Задача 2.** У хлопчика віком 13 років виявлено різке збільшення грудного кіфозу. На бічній рентгенограмі – грудний кіфоз із кутом  $45^\circ$  за Cobb, хрящові вузли тіл грудних хребців.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Призначити лікування і вказати, від чого залежить його тактика.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – юнацький кіфоз (хвороба Шейермана – Мау – Шморля) II ступеня.

2. Консервативне лікування:

А. Лікувальна фізкультура.

Б. Лікування реклінуючим корсетом Шено або «Бостон».

Показання: незакінчений ріст хребта, деформація I–II ступенів.

Проводять рентгеноконтроль 1 раз на 3 місяці.

Лікування корсетом не ефективне, якщо деформація прогресує або він не дає корекції понад  $5^\circ$ .

В. Корекція етапним гіпсовим корсетом при незакінченому рості хребта і мобільній деформації III ступеня.

Г. Санаторно-курортне лікування.

Хірургічне лікування:

Показання:

- транзиторні або стійкі неврологічні розлади;
- порушення функції тазових органів;
- ригідна деформація з кутом понад  $60^\circ$ ;
- значний косметичний дефект.

Типи хірургічних втручань:

- корекція деформації полісегментарною конструкцією, спондилодез;
- передня мобілізація деформації, міжтіловий спондилодез, корекція деформації полісегментарною конструкцією, спондилодез;
- передньобічний епіфізіодез, корекція деформації полісегментарною конструкцією з рухомими крюками, задній спондилодез після закінчення росту.

Тактика лікування залежить від ступеня викривлення хребта.

**Задача 3.** У поліклінічне відділення до ортопеда звернулась мати з дитиною віком 10 років зі скаргами на викривлення хребта. При огляді виявили асиметрію трикутників талії.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Вказати захворювання, з якими необхідно провести диференційну діагностику.
3. Визначити обсяг обстеження.
4. Назвати додатковий метод обстеження, який потрібно використати.

*Еталони відповідей:*

1. Попередній діагноз – сколіотична постава.
2. Диференційну діагностику необхідно провести з ідіопатичним сколіозом, укороченням однієї з кінцівок.
3. Обсяг обстеження – рентгенографія хребта стоячи у 2-х проєкціях.
4. Додатковим методом обстеження є вимірювання довжини кінцівок.

**Задача 4.** У дівчинки віком 12 років виявлено деформацію хребта у 3-х площинах з кутом  $12^\circ$  за Cobb.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати захворювання, з якими необхідно провести диференційну діагностику.



3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – ідіопатичний груднопоперековий сколіоз II ступеня.
2. Диференційну діагностику необхідно провести із вродженим сколіозом, підлітковим сколіозом.
3. Тактика лікування – виготовлення індивідуального жорсткого корсета Шено.

**Задача 5.** У хлопчика віком 14 років було виявлено деформацію хребта з кутом  $32^\circ$  за Cobb у грудному та поперековому відділах. Клінічно відмічено високий зріст, подовжені кінцівки, підзвих кришталика.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати захворювання, з яким необхідно провести диференційну діагностику.
3. Назвати додаткові методи обстеження, які потрібно використати.
4. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – ідіопатичний груднопоперековий сколіоз III ступеня, синдром Елерса –Данлоса.
2. Диференційну діагностику необхідно провести з підлітковим сколіозом.
3. Додатковими методами обстеження є консультація генетика, комп'ютерна томографія хребта.
4. Тактика лікування – задня коригувальна інструментація хребта.

**Задача 6.** У дівчинки віком 13 років протягом останніх двох років відмічають прогресування груднопоперекового S-подібного сколіозу з кутом  $22-51^\circ$ .

*Завдання:*

1. Визначити тактику лікування.
2. Вказати можливе ускладнення при лікуванні.

3. Назвати шляхи його профілактики.

*Еталони відповідей:*

1. Тактика лікування – задня коригувальна інструментація хребта.
2. При лікуванні можливе порушення чутливості в кінцівках.
3. Для профілактики ускладнення при лікуванні застосовують нейромоніторинг під час хірургічного лікування.

**Задача 7.** У дитини віком 12 років визначається біль у грудному відділі хребта. Травму заперечує. На рентгенограмах – зменшення висоти тіла VI грудного хребця на 35 %.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати рентгенологічні ознаки цієї патології.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – хвороба Кальве.
2. На рентгенограмах – значне (до 50 % від норми) зменшення висоти хребця. Зазвичай уражається один хребець у грудному відділі.
3. Лікування тільки в стаціонарі. Рекомендовані спокій, лікувальна гімнастика, фізіопроцедури.

**Задача 8.** У дитини віком 12 років визначаються асиметрія лопаток, трикутників талії, виражений ребровий горб справа. За даними рентгенографії, кут викривлення за Cobb становить 35°.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати рентгенологічні ознаки цієї патології.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – ідіопатичний грудопоперековий S-подібний сколіоз III ступеня.
2. На рентгенограмах – значне викривлення хребта у фронтальній площині з компенсаторною дугою, вираженою деформацією грудної клітки і великим ребровим горбом. Ко-

рекція при розвантаженні хребта не значна. Кут сколіотичної дуги становить 120–149° (кут сколіозу – 31–60°).

3. Тактика лікування – задня коригувальна інструментація хребта.

**Задача 9.** Дитина віком 13 років лікується протягом останніх трьох років з приводу ідіопатичного груднопоперекового S-подібного сколіозу. Призначено масаж та лікувальну фізкультуру. За цей час деформація прогресувала з 12 до 26°.

*Завдання:*

1. Сказати, чи потрібно змінити тактику лікування.
2. Назвати можливе ускладнення.

*Еталони відповідей:*

1. Так, потрібно виготовити та носити індивідуальний корсет Шено.
2. Можливе прогресування до III–IV ступенів.

**Задача 10.** У дитини віком 3 роки виявлено сколіотичну деформацію хребта. На рентгенограмах – у грудному відділі визначаються синостозування хребців та ребер, додаткові клиноподібні напівхребці.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Визначити ступінь тяжкості захворювання.
3. Обрати тактику лікування.
4. Вказати, які методи консервативного та хірургічного лікування можна використати при цій патології.

*Еталони відповідей:*

1. Діагноз – вроджені вади розвитку, вроджений сколіоз.
2. III ступінь.
3. Тактика лікування – консервативне лікування корсетом Шено; при неефективності – хірургічне лікування.
4. Можна використати такі методи, як ЛФК, масаж, корсетотерапія, задня коригувальна інструментація хребта.

## РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

### **Основна:**

1. Травматологія та ортопедія : підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. / [О. А. Бур'янов, Г. Г. Голка, В. Г. Климовицький та ін.] ; за ред. Г. Г. Голки, О. А. Бур'янова, В. Г. Климовицького. – Вінниця : Нова Книга, 2013. – С. 320–329.

### **Додаткова:**

1. Herring J. A. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics: From the Texas Scottish Rite Hospital for Children [Ebook] / J. A. Herring. – 5th Edition. – 2013. – P. 206–291.
2. Lynn T. Staheli. Fundamentals of Pediatric Orthopedics / Lynn T. Staheli. – 5th Edition. – Lippincott Williams & Wilkins (LWW), 2015. – P. 684–733.

## ТЕМА 6. ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ГРУДНОЇ КЛІТКИ

### Актуальність теми

Вроджені та набуті деформації розвитку грудної клітки трапляються в 4 % населення. Серед вроджених вад розвитку грудної клітки 90 % становить ліycopодібна деформація і 9 % – кілеподібна; синдром Поланда та вроджене розщеплення груднини, а також ізольовані деформації ребер зустрічаються лише у 2 % випадків. На сучасному етапі розвитку дитячої хірургії перелічені вище захворювання, які можуть бути причиною стійкої інвалідизації, з успіхом лікують при вчасному встановленні діагнозу та адекватно вибраній методиці лікування

### Конкретні завдання:

- √ Ознайомити студентів із вродженими вадами розвитку грудної клітки, що найчастіше трапляються.
- √ Ознайомити студентів з основними теоріями виникнення вроджених вад розвитку грудної клітки.
- √ Навчити розпізнавати основні клінічні прояви вроджених вад розвитку грудної клітки.
- √ Навчити диференціювати різні типи вроджених вад розвитку грудної клітки.

- √ Навчити виявляти основні клінічні симптоми змін у дихальній, серцево-судинній системах та опорно-руховому апараті, що виникають у пацієнтів із вродженими вадами розвитку грудної клітки.
- √ Навчити розпізнавати основні клінічні прояви лійкоподібної деформації грудної клітки залежно від віку дитини.
- √ Навчити визначати комплекс додаткового обстеження в пацієнтів із вродженими вадами розвитку грудної клітки.
- √ Навчити інтерпретувати допоміжні дані методів дослідження (ЕКГ, ЕхоКГ, оглядова рентгенографія, КТ, МРТ).
- √ Навчити визначати ступінь лійкоподібної деформації грудної клітки за Гіжицькою.
- √ Пояснити принципи комплексного лікування лійкоподібної деформації грудної клітки залежно від ступеня деформації.
- √ Пояснити принципи хірургічної корекції лійко- та кілеподібної деформацій грудної клітки.
- √ Продемонструвати огляд дитини з вродженою вадою розвитку грудної клітки.
- √ Навчити ідентифікувати клінічні прояви синдрому Поланда, визначати алгоритм дій лікаря і тактику ведення пацієнтів із цим синдромом.
- √ Навчити ідентифікувати клінічні прояви вродженого розщеплення груднини, визначати алгоритм дій лікаря і тактику ведення пацієнтів із цією вадою.

√ Навчити ідентифікувати клінічні прояви ізольованих деформацій ребер і синдрому Курраріно – Сільвермана, визначати алгоритм діагностики та лікування

### Міждисциплінарна інтеграція

| Назва попередньої дисципліни | Отримані знання і навички  |
|------------------------------|--|
| Анатомія                     | Морфологія органів грудної порожнини та опорно-рухового апарату. Оцінка особливостей можливих варіантів анатомічної будови органів грудної порожнини, визначення особливостей будови кісток у різні вікові періоди |
| Гістологія                   | Гістологічна будова органів грудної порожнини та опорно-рухового апарату. Визначення особливостей гістологічної картини різних відділів органів грудної порожнини та кісток у дітей різних вікових груп            |
| Біохімія                     | Оцінка даних клінічного та біохімічного аналізу (глюкоза в крові, сечі; білок у сироватці крові, сечі; мікроелементи)  |
| Фізіологія                   | Фізіологія серцево-судинної, дихальної систем, опорно-рухового апарату. Визначення особливостей дихальної та серцево-судинної систем у дитини залежно від її віку  |
| Патологічна фізіологія       | Патологічні зміни в дихальній та серцево-судинній системах при різних видах деформацій грудної клітки в дітей  |

|                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| Патологічна анатомія                | Ідентифікація патологоанатомічних змін у дихальній та серцево-судинній системах, що виникають на тлі деформацій грудної клітки в дітей  |
| Оперативна хірургія                 | Визначення особливостей топографічної анатомії грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату в дітей різних вікових груп; обґрунтування хірургічних доступів і втручань залежно від патології та віку дитини  |
| Пропедевтика дитячих хвороб         | Методика обстеження дитини з деформаціями грудної клітки. Клінічні й лабораторні дослідження, основні симптоми деформацій грудної клітки та супутніх змін у дихальній та серцево-судинній системах  |
| Інфекційні хвороби                  | Диференційна діагностика запальних захворювань із змінами в органах грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату, які спостерігають при деформаціях грудної клітки   |
| Функціональна діагностика           | Інтерпретація даних рентгенологічних досліджень. Оцінка одержаних результатів після використання променевих методів діагностики, визначення основних рентгенологічних симптомів. Оцінка даних УЗД, КТ, МРТ залежно від характеру деформації грудної клітки та віку дитини |
| Фармакологія, клінічна фармакологія | Основні препарати з груп відхаркувальних засобів, антибіотиків, нестероїдних протизапальних засобів, механізм їх дії, особливості призначення в дитячому віці   |



## Організація змісту навчального матеріалу

### Перелік основних термінів і параметрів, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття

| Термін                                 | Визначення  |
|--|---|
| Ізольовані деформації ребер            | Локальні деформації ребер зумовлені викривленням одного або, частіше, кількох ребер, їх хрящів у зв'язку з неправильним ростом чи їх зрощенням. Окрім дугоподібного випинання наперед або назад, можна визначити гіперостоз та гіперплазію ребер  |
| Індекс Гелера                          | Розраховують як відношення фронтального розміру грудної клітки до сагітального. У нормі індекс Гелера дорівнює 2,5. При індексі $\geq 3,25$ показане хірургічне лікування   |
| Індекс Гіжицької (ІГ)                  | Розраховують як відношення найменшого передньо-заднього розміру грудної клітки до найбільшого за результатами рентгенографії. Використовують для визначення ступеня ліycopодібної деформації грудної клітки   |
| Кілеподібна деформація грудної клітки  | Характеризується симетричним або асиметричним викривленням груднини та ребер наперед  |
| Ліycopодібна деформація грудної клітки | Являє собою різноманітне за формою та глибиною викривлення груднини і передніх відділів ребер, що призводить до зменшення об'єму грудної клітки, стиснення та зміщення органів межистіння, що, у свою чергу, спричиняє функціональні порушення в дихальній та серцево-судинній системах, а також косметичні дефекти |
| Ребро Люшка                            | Подвоєння ребра в передньому або середньому відділі   |

|                                 |   |
|---------------------------------|---|
| Симптом «парадоксу вдиху»       | Западання груднини та ребер на вдиху, особливо під час крику або плачу  |
| Синдром Курраріно – Сільвермана | Для нього характерний ранній синостоз між складовими частинами груднини, що призводить до формування груднини значно менших розмірів, ніж у нормі   |
| Синдром Марфана                 | Спадкова аномалія сполучної тканини передається аутосомно-домінантним шляхом. Зміни відбуваються в трьох системах: скелеті, серцево-судинній системі, очах. Синдром включає: високий зріст, підзвих очних кришталіків, пролапс мітрального клапана, дилатацію кореня аорти та її розшарування |
| Синдром Поланда                 | Являє собою комплекс вад, що включає відсутність великого та малого грудних м'язів, синдактилію, брахідактилію, ателію (відсутність соска молочної залози) або амастію (відсутність молочної залози), деформацію чи відсутність кількох ребер   |

**Теоретичні питання до заняття:**

- √ Визначення етіології та патогенезу вроджених вад розвитку грудної клітки.
- √ Сучасні методи обстеження та інтерпретація даних, отриманих у дітей із вродженими вадами розвитку грудної клітки.
- √ Лікувальна тактика залежно від типу вроджених вад розвитку грудної клітки, надання медичної допомоги при ускладненнях (пункція плевральної порожнини, дренирування).

- √ Визначення клінічних проявів лійкоподібної деформації грудної клітки, диференційна діагностика. Лікування. Прогноз.
- √ Клінічні прояви кілеподібної деформації грудної клітки. Класифікація. Роль допоміжних методів обстеження в диференційній діагностиці (рентгенографія, КТ, МРТ). Хірургічне лікування.
- √ Особливості клінічного перебігу синдрому Поланда. Хірургічне лікування залежно від віку дитини.
- √ Розщеплення груднини. Класифікація. Хірургічне лікування залежно від віку дитини.
- √ Клінічні прояви синдрому Курраріно – Сільвермана та ізольованих деформацій ребер. Показання до хірургічного лікування. Принципи хірургічної корекції

## ЗМІСТ ТЕМИ

Теорії виникнення деформацій грудної клітки:

1. Теорія нерівномірного росту ребрових хрящів.
2. Теорія втягування діафрагмою передньої грудної стінки (вкорочення грудної частини діафрагми, зморщення сухожилкового центру діафрагми, недорозвинення груднино-діафрагмальної зв'язки).
3. Дисплазія сполучної тканини та вроджена слабкість передньої грудної стінки – локальна або поширена (ембріональна вада розвитку груднини, локальна дисплазія сполучної тканини межистіння і грудної клітки, недо-

статність фібробластичного ряду ребрових хрящів, мезодермальні аномалії, ферментопатії).

### ЛІЙКОПОДІБНА ДЕФОРМАЦІЯ ГРУДНОЇ КЛІТКИ



**Рис. 6.1.** Пацієнт з лійкоподібною деформацією грудної клітки.

Лійкоподібна деформація грудної клітки (ЛДГК) (рис. 6.1) являє собою різноманітне за формою та глибиною викривлення груднини і передніх відділів ребер, що призводить до зменшення об'єму грудної клітки, стиснення та зміщення органів межистіння, що, у свою чергу, спричиняє функціональні порушення в дихальній та серцево-судинній системах і косметичні дефекти. Виявляють у дітей з частотою один випадок на 1000 новонароджених, причому в хлопчиків діагностують утричі частіше.

У хворих із ЛДГК зменшується відстань від передньої поверхні хребців до задньої поверхні груднини та визначається сплюснення самої грудної клітки. Ребра мають надмірно нахилений або косий напрямок росту, через що змінюється розташування м'язів грудної клітки, а також переднього відділу діафрагми в місцях прикріплення його до ребер. Може спостерігатись скорочення діафрагми.

У хворих із ЛДГК зменшується відстань від передньої

Перелічені зміни призводять до зменшення рухомості грудної клітки та зменшення екскурсії діафрагми.

## КЛІНІЧНА КАРТИНА

У новонароджених і дітей першого року життя захворювання проявляється лише парадоксальним або стридорозним диханням (за рахунок стиснення та зміщення трахеї серцем). Симптом «парадоксу вдиху» – западання груднини та ребер на вдиху, особливо під час крику або плачу. В більшості дітей западання з ростом збільшується. Краї ребрових дуг виступають вперед, а над ними утворюється псевдоборозна Гаррісона. Можуть виникати дисфагічні явища – зригування або блювання після їди.

З віком діти набувають характерного вигляду – астеніків, голова та шия видаються вперед, м'язова система розвинена слабо. Визначаються опущення надпліч, випинання живота. Наявні зміни в хребті – підсилений грудний кіфоз, може розвинутих сколіоз. Хворі мають дефіцит маси. При глибокому диханні визначається симптом «парадоксу вдиху». Наявна псевдоборозна Гаррісона.

Деформація груднини при тяжких формах починається на рівні II–III ребер, а нижня межа визначається на рівні епігастральної ділянки. Вершиною викривлення є ділянка з'єднання груднини з мечоподібним відростком. Бічні стінки воронки утворені деформованими ребрами, деформація яких починається на рівні соскових ліній. Епігастральний кут гострий. Починають проявлятися зміни в серці та легенях.

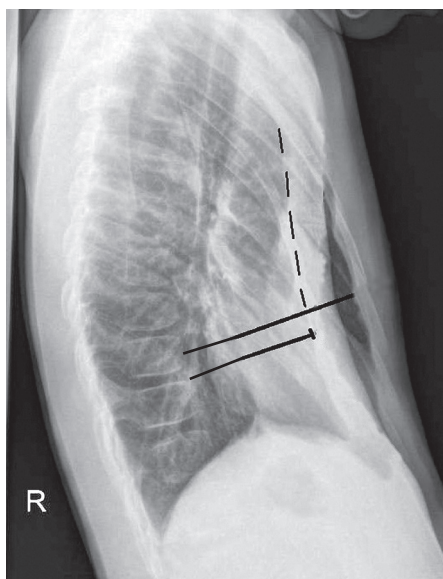
Перш за все страждає вентиляційно-респіраторна функція легень через порушення дренажу бронхіального дерева. Має місце схильність до бронхітів та пневмоній. Порушення функції зовнішнього дихання призводить до змін в окисно-відновних процесах організму. Порушуються обмін білків, вуглеводів, водно-сольовий обмін та кислотно-лужний баланс.

При порушеннях з боку серцево-судинної системи діти скаржаться на швидку втомлюваність, задуху під час швидкої ходьби або бігу, колючий біль у ділянці серця, відчуття стиснення та «завмирання» серця, головний біль. Визначаються функціональні зміни: шуми при аускультатії, приглушення

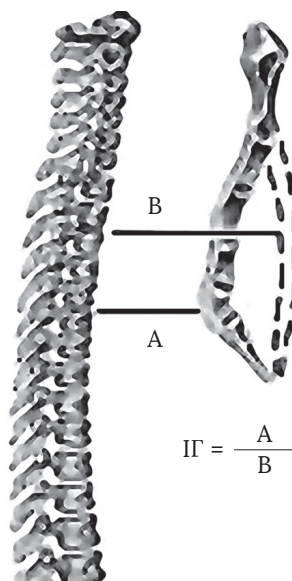
тонів серця, акцент другого тону на легеневому стовбурі, зміни артеріального та венозного тиску, зміни на кардіограмі. У дітей шкільного віку прогресивно посилюється вираження наявних деформацій хребта. Відмічають обмеження екскурсій грудної клітки до 1,0–2,5 см (норма – 4–7 см). У дівчаток із ЛДГК спостерігають недорозвинення молочних залоз, а в хлопчиків – грудних м'язів.

## ДІАГНОСТИКА

При рентгенологічному дослідженні визначають ступінь деформації. Для цього застосовують індекс Гіжицької (рис. 6.2, 6.3), який розраховують як відношення найменшого передньо-заднього розміру грудної клітки до найбільшого. Ці розміри визначають за рентгенограмами грудної клітки в бічній



**Рис. 6.2.** Визначення індексу Гіжицької за рентгенограмою.



**Рис. 6.3.** Визначення індексу Гіжицької (схема): А – найменший передньо-задній розмір грудної клітки; В – найбільший, ІГ – індекс Гіжицької.

проекції. При отриманому показнику понад 0,8 спостерігають деформацію I ступеня, від 0,7 до 0,5 – II ступеня, менше 0,5 – III ступеня.

За рентгенограмою грудної клітки в прямій проекції визначають ступінь зміщення серця та органів межистіння, визначають наявність змін у легенях. Звичайно серце зміщене ліворуч, ротоване за годинниковою стрілкою. Можливе зміщення трахеї та стравоходу.

За наявності в анамнезі повторних бронхітів та пневмоній доцільним є проведення бронхографії та бронхоскопії, оскільки в 6 % випадків у хворих з ЛДГК виявляють бронхоектази.

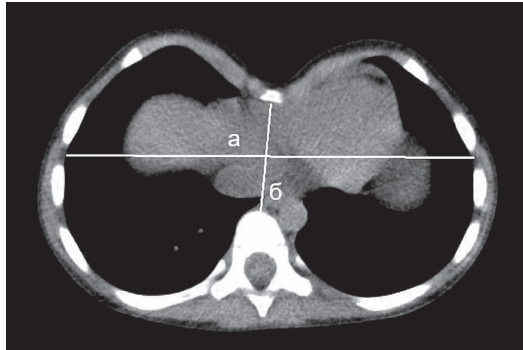
При дослідженні функції зовнішнього дихання (спірографії) в пацієнтів з ЛДГК, залежно від ступеня деформації, визначаються зменшення життєвої ємності легень, максимальної вентиляції легень, збільшення хвилинного об'єму дихання та показника споживання кисню за хвилину. Коефіцієнт використання кисню знижений.

За результатами ЕКГ, визначаються зміни зубців QRS і P у правих грудних відведеннях та інверсія зубця T3, а в частини пацієнтів відмічають зниження його вольтажу.

Під час ЕхоКГ виявляють морфологічні зміни в серці (найчастіше пролапс мітрального клапана). Це дослідження доцільно проводити, враховуючи також і той факт, що ЛДГК може спостерігатись при різних синдромах та супроводжуватись тяжкими вадами серцево-судинної системи. При синдромі Марфана, наприклад, одним із проявів захворювання є розшаровуюча аневризма аорти.

Комп'ютерна томографія допомагає визначити форму грудної клітки, уточнює взаємовідношення між її органами. За допомогою КТ визначають такий показник, як індекс Гелера – відношення фронтального розміру (а) грудної клітки до сагітального (б) (рис. 6.4). У нормі він дорівнює 2,5. При індексі Гелера  $\geq 3,25$  показане хірургічне лікування.

Магнітно-резонансна томографія дозволяє більш достовірно визначити зміни у взаємовідношеннях між внутрішні-



**Рис. 6.4.** Визначення індексу Гелера за результатами комп'ютерної томографії.

ми органами грудної клітки. За необхідності проводять МРТ із контрастуванням.

Одним із найсучасніших методів обстеження з метою визначення ступеня і проведення детального передопераційного планування є застосування 3D-сканування грудної клітки.

## ЛІКУВАННЯ

**Консервативне лікування** ЛДГК не ефективне.

**Хірургічне лікування** при деформаціях II–III ступенів переважно направлене на корекцію косметичного дефекту. При деформаціях III–IV ступенів ЛДГК супроводжується порушенням нормальної роботи серця, легень та великих судин (аорта, легенева артерія), тому хірургічне лікування таких пацієнтів, окрім корекції косметичного дефекту, сприяє нормалізації серцево-легеневої діяльності організму.

Оптимальний вік для проведення хірургічної корекції ЛДГК – 4–6 років.

Раннє хірургічне лікування дозволяє досягнути правильного формування грудної клітки, попереджує розвиток функціональних порушень у роботі серця та легень, а також розвиток вторинних деформацій з боку грудної клітки і хребта. Діти



вказаної вікової категорії мають більш еластичну грудну клітку, що краще піддається корекції.

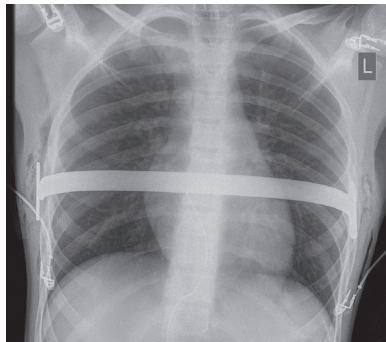
Хірургічні втручання при ЛДГК поділяють на такі групи:

1. Без фіксації груднино-ребрового комплексу.
2. Із застосуванням зовнішніх фіксаторів.
3. Операції повороту груднини на  $180^\circ$ .
4. З використанням штучних імплантатів.
5. Із застосуванням внутрішніх фіксаторів.

На сучасному етапі найперспективнішими вважають методику хірургічної корекції ЛДГК із застосуванням внутрішнього фіксатора. Вони найменш травматичні й потребують менш тривалого періоду реабілітації. Внутрішній фіксатор не заважає дитині вести активний спосіб життя.

Модифіковано методику реконструкції грудної клітки за Nuss при її лійкоподібній деформації.

На рівні V–VI міжребер'їв з обох боків грудної клітки по середній пахвинній лінії роблять два розрізи шкіри (довжиною 3–5 см). Тупим засобом за грудниною формують тунель, через який проводять С-подібно вигнутий фіксатор. Довжина фіксатора в зігнутому стані повинна дорівнювати дистанції між середніми пахвинними лініями пацієнта. Поворотом пластини навколо її осі на  $180^\circ$  груднину та передні відділи ребер виводять у нормальне положення (рис. 6.5). Пластину



**Рис. 6.5.** Рентгенограма пацієнта, прооперованого з приводу лійкоподібної деформації грудної клітки за методикою Nuss.

фіксують до ребер і залишають на 1–4 роки залежно від ступеня деформації та супутньої патології.

Недоліками вказаної методики є ризик ушкодження внутрішніх грудних артерій та міжребрового судинного пучка при проведенні фіксатора за грудниною і його повороті на 180°, а також ушкодження плеври. У результаті розвивається гемоторакс або пневмоторакс, або пневмогемоторакс.

### КІЛЕПОДІБНА ДЕФОРМАЦІЯ ГРУДНОЇ КЛІТКИ



**Рис. 6.6.** Пацієнт з кілеподібною деформацією грудної клітки.

Кілеподібна деформація грудної клітки (КДГК) характеризується симетричним або асиметричним викривленням груднини та ребер наперед. Вона викликає в дітей тільки косметичний дефект (рис. 6.6). З ростом дитини наявна вада спричиняє обмеження рухомості ребер, фіксацію всього реброво-груднинного комплексу в стані «постійного вдиху», що в результаті зумовлює такі функціональні розлади: зменшення життєвої ємності легень, зниження коефіцієнта споживання кисню, збільшення хвилинного об'єму дихання.

Виділяють **три основних типи КДГК**:

1. Манубріокостальний: вигин уперед рукоятки груднини та 2–3 сполучених з нею

ребер. Тіло груднини та мечоподібний відросток зміщені назад.

2. Корпорокостальний: груднина або косо спрямована вниз із максимальним вигином вперед у ділянці нижньої третини, або дугоподібно вигнута вперед у ділянці середньої та нижньої третин. Хрящові відділи ребер викривлені до середини.
3. Костальний: зумовлений вигином вперед ребрових хрящів, а викривлення груднини мають лише ротаційний характер.

Пацієнти скаржаться на задуху, біль у ділянці серця, головний біль, підвищену втомлюваність. Діти мають дефіцит маси, відстають у фізичному розвитку.

Наявні скарги зумовлені порушенням вентиляції легень, зменшенням життєвої ємності легень, збільшенням хвилинного об'єму дихання, зниженням коефіцієнта споживання кисню. У пацієнтів з КДГК спостерігають схильність до частих респіраторних захворювань. При бронхоскопічному дослідженні в нижніх ділянках легень визначаються ознаки деформуючого бронхіту та пневмосклерозу. В дітей більш старшого віку наявні ознаки вікарної емфіземи.

## ЛІКУВАННЯ

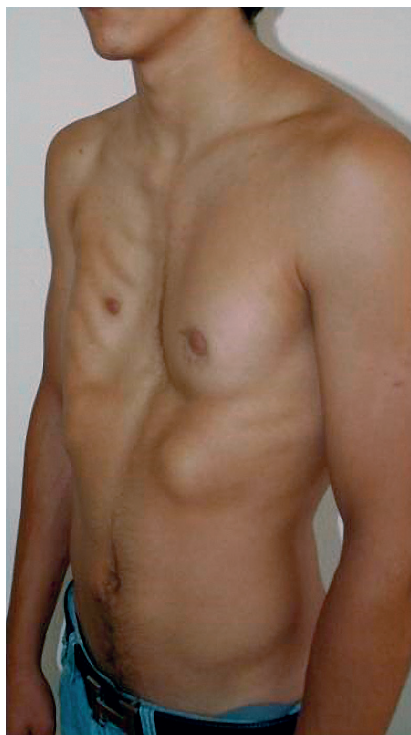
Лікування КДГК лише хірургічне (торакопластика за М. Ravich, М. Кондрашиним, О. В. Дольницьким та Л. М. Дірдовською).

Запропоноване лікування КДГК за допомогою спеціальних корсетів малоефективне.

## СИНДРОМ ПОЛАНДА

Синдром Поланда являє собою комплекс вад, що включає відсутність великого та малого грудних м'язів, синдактилію, брахідактилію, ателію (відсутність соска молочної залози) або

амастію (відсутність молочної залози), деформацію чи відсутність кількох ребер. Характерні відсутність волосся у пахвовій ямці та зменшення товщини підшкірної жирової клітковини. Синдром Поланда трапляється з частотою один випадок на 30 000–32 000 новонароджених. У 80 % випадків визначається правобічна локалізація. При лівобічному варіанті спостерігають випадки зворотного розташування внутрішніх органів.



**Рис. 6.7.** Пацієнт із синдромом Поланда.

Уперше цей синдром частково описав англійський студент-медик Альфред Поланд (1841), а повністю – J. Tompson (1895).

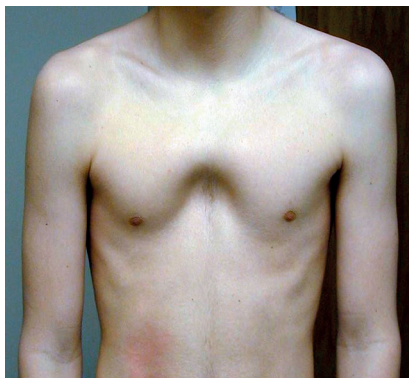
Судинне ураження, відоме як порушене кровопостачання з боку підключичної артерії (subclavian artery supply disruption sequence – SASDS), спричиняє порушення росту ребер, що змінює конфігурацію підключичної артерії на U-подібну форму. Залежно від місця ураження підключичної артерії виникає той чи інший клінічний тип аномалії – синдром Поланда (рис. 6.7), синдром Мєбіуса, синдром Кліппеля – Фейля.

Хірургічне лікування спрямоване на вирішення таких трьох проблем, як: заміщен-

ня дефекту ребер та відновлення кісткового каркаса, ліквідація западання половини грудної клітки, відновлення правильних анатомічних взаємовідношень м'яких тканин з моделюванням соска і молочної залози.

## СИНДРОМ КУРРАРІНО – СІЛЬВЕРМАНА

Для синдрому Курраріно – Сільвермана (рис. 6.8) характерний ранній соностоз між складовими частинами груднини, що призводить до формування груднини значно менших розмірів, ніж у нормі. Внаслідок цього виникає деформація всього кісткового каркаса грудної клітки, частіше за типом комбінованої (поєднання кілеподібної деформації груднини із западанням ребрових дуг). Наперед виступає лише верхня половина груднини. Реброві дуги мають більшу довжину, ніж у нормі, й підходять до нижньої частини груднини під дуже гострим кутом. Мечоподібний відросток зміщений у бік межистіння. Визначається кіфоз або кіфосколиоз із переважним ураженням грудного відділу хребта. Іноді цей синдром супроводжується вродженими вадами серця.



**Рис. 6.8.** Пацієнт із синдромом Курраріно – Сільвермана.

### ЛІКУВАННЯ

Оптимальний вік для лікування – 13–15 років. Хірургічна корекція полягає в резекції хрящової частини II–VII ребер, поперечній клиноподібній резекції груднини з подальшим ушиванням стернотомного розрізу шовком.

### ВРОДЖЕНЕ РОЗЩЕПЛЕННЯ ГРУДНИНИ

При цій аномалії зазвичай відсутні вади серця, груднина розщеплена частково або повністю, а перикард, як і шкіра, що покриває груднину, інтактний. Частковий дефект груднини звичайно локалізується у верхній її частині та в ділянці рукоятки. У більшості випадків при неповному розщепленні

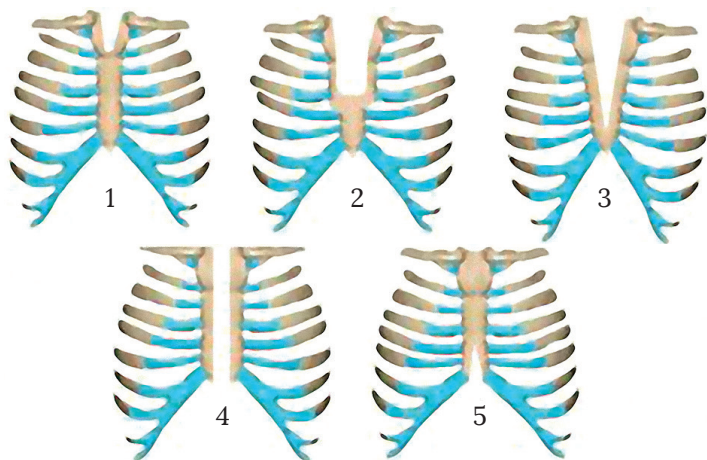


**Рис. 6.9.** Пацієнт із вродженим розщепленням рукоятки груднини.

груднини нижня її третина та мечоподібний відросток збережені (рис. 6.9).

Аномалію зумовлює порушення розвитку груднини в ембріональний період. Достовірної причини її виникнення не з'ясовано. Незростання бластем, відомих під назвою «надгруднинна тканина», перешкоджає з'єднанню краніальних кінців половинок, з яких формується груднина, внаслідок чого утворюється повний або частковий її дефект.

За Г. А. Баїровим, виділяють різні форми розщеплення груднини (рис. 6.10).



**Рис. 6.10.** Форми вродженого розщеплення груднини (за Г. А. Баїровим, 1984): 1 – розщеплення рукоятки груднини; 2 – розщеплення рукоятки та верхньої частини тіла груднини (U-подібна форма); 3 – субтотальне розщеплення груднини (V-подібна форма); 4 – тотальне розщеплення груднини; 5 – розщеплення мечоподібного відростка груднини.



Шкірні покриви в ділянці дефекту стоншені, без підшкірно-жирової клітковини. На шиї поперечно розташована шкірна складка, що нагадує собою зоб, а в ділянці пупка – рубцево змінена складка шкіри коричневого кольору, що тягнеться до мечоподібного відростка. Відсутність скелета по передній поверхні грудної клітки стає причиною парадоксального руху частини грудей. У ділянці дефекту видно пульсацію серця та великих судин. Коли дитина кричить, натужується чи видихає, виникає грижоподібне випинання переднього межистіння і легень, що порушує дихання та кровообіг.

У новонароджених дітей спостерігають напади ціанозу, диспное, тахікардію, рано розвивається хронічна пневмонія; при грудному годуванні виникають ускладнення, що зумовлює ранній перехід на штучне.

З віком дефект груднини збільшується, посилюються розлади дихання та кровообігу, страждає психіка.

## ДІАГНОСТИКА

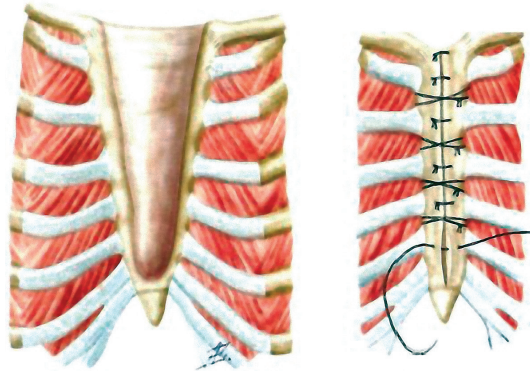
Проводять рентгенографію і КТ грудної клітки.

## ЛІКУВАННЯ

На сьогодні найчастіше застосовують два класичних методи закриття серединного дефекту груднини.

Метод L. Longino полягає у зшиванні по середній лінії рудиментів груднини після їх часткового крайового розсікання (рис. 6.11). Цю операцію проводять дітям раннього віку, коли грудна клітка податлива та достатньо пластична, що дозволяє з'єднати обидві половини груднини без труднощів.

При торакопластиці за D. Sabiston, окрім часткового крайового висікання і зшивання частин груднини, додатково виконують парастернальну косу хондротомію ребер для збільшення (розширення) розмірів грудної клітки та попередження стиснення внутрішніх органів.



**Рис. 6.11.** Торакопластика за L. Longino.

Основним недоліком під час виконання описаних вище втручань, переважно в дітей старшого віку, є зменшення об'єму грудної клітки, особливо при значному діастазі між частинами груднини. Сформована в результаті хірургічного втручання груднина тонша і не така міцна, як у нормі.

### **ІЗОЛЬОВАНІ ДЕФОРМАЦІЇ РЕБЕР**

Локальні деформації ребер зумовлює викривлення одного або, частіше, кількох ребер, їх хрящів у зв'язку з неправильним ростом чи їх зрощенням. Окрім дугоподібного випинання наперед або назад, можна визначити гіперостоз та гіперплазію ребер.

Окремо виділяють таку форму, як ребро Люшка – розщеплення ребра в його передньому (найчастіше) або середньому відділі. Іноді така клінічна картина дає підстави для помилкової діагностики, коли локальну деформацію грудної клітки приймають за пухлину.

Відносно частою патологією є формування додаткового шийного ребра, що фіксується до гіперплазованого відростка VII шийного хребця. Пацієнти мають характерний зовнішній вигляд – «тюленьчу шию»: згладжені надключичні ямки, в яких пальпуються кістковий утвір та пульсуюча хребцева ар-



терія; похилі плечі. Аномалія не потребує хірургічного лікування за відсутності судинних порушень.

Локальні деформації не викликають значного порушення функції органів грудної клітки. При зрощенні ребер звичайно спостерігають аномалії розвитку хребта (клиноподібні хребці, недорозвинення хребців, їх зрощення). Зрощення ребер по задній поверхні грудної клітки може бути причиною виникнення або прогресування сколіозу. При зрощеннях ребрових хрящів по передній поверхні грудної клітки визначається обмеження рухів грудної стінки.

**ЛІКУВАННЯ** вроджених локальних деформацій ребер хірургічне. При викривленні ребер показана їх піднакісна резекція за косметичними показаннями.

При зрощеннях ребер та їх хрящів показання до хірургічного лікування більш істотні. Втручання полягає в резекції одного або кількох ребер на протязі їх зрощення з окістям. Резекцію хрящів ребер, що зрослися, виконують під охрястям. Його надлишок, а також ділянки хрящів, що з'єднані між собою, висікають.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Тестові питання

**Тест 1.** Який тип операцій для лікування лійкоподібної деформації грудної клітки застосовують на сучасному етапі найчастіше?

- А. Без фіксації груднино-ребрового комплексу.
- Б. Із застосуванням зовнішніх фіксаторів.
- В. Операції повороту груднини на 180°.
- Г. З використанням штучних імплантатів.
- Г. Із застосуванням внутрішніх фіксаторів.

*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 2.** Вказати характерний симптом лійкоподібної деформації грудної клітки:

- А. Позитивний симптом «парадоксу вдиху».
- Б. Позитивний симптом Щоткіна – Блюмберга.
- В. Деформація груднини.
- Г. Підвищення загальної температури тіла.
- Ґ. Значні прояви інтоксикації.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 3.** Вада розвитку якої судини лежить в основі патогенезу синдрому Поланда?

- А. Плечової артерії.
- Б. Яремної вени.
- В. Аорти.
- Г. Підключичної артерії.
- Ґ. Легеневої артерії.

*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 4.** Який із нижченаведених показників застосовують для визначення ступеня лікоподібної деформації грудної клітки?

- А. Індекс Гіжицької.
- Б. Індекс кісти.
- В. Індекс Чулицької.
- Г. Ацетабулярний індекс.
- Ґ. Індекс Альговера.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 5.** Вказати симптом, не характерний для синдрому Марфана:

- А. Високий зріст.
- Б. Підзвих очних кришталіків.
- В. Пропалс мітрального клапана.
- Г. Дилатація кореня аорти та її розшарування.
- Ґ. Гіпербілірубінемія.

*Правильна відповідь: Ґ.*

**Тест 6.** Для хірургічного лікування лікоподібної деформації грудної клітки оптимальним є вік:

- А. 4–6 років.
- Б. 10–12 років.
- В. 1–3 роки.
- Г. Будь-який вік, як тільки виявили деформацію.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 7.** У пацієнтів з лікоподібною деформацією грудної клітки індекс Гіжицької 0,48 відповідає такому ступеню деформації:

- А. I ступеню.
- Б. II ступеню.
- В. III ступеню.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 8.** Співвідношення хлопчиків і дівчаток серед пацієнтів з лікоподібною деформацією грудної клітки становить:

- А. 10:1.
- Б. 3:1.
- В. 1:4.

*Правильна відповідь: Б.*

**Тест 9.** Нормальна екскурсія грудної клітки становить:

- А. 1,0–2,5 см.
- Б. 2,5–3,0 см.
- В. 4,0–7,0 см.
- Г. 8,0–9,0 см.

*Правильна відповідь: В.*

**Тест 10.** Серед перелічених станів не є ускладненням хірургічного лікування деформацій грудної клітки:

- А. Пневмоторакс.
- Б. Гематоракс.
- В. Пневмогематоракс.
- Г. Ушкодження стравоходу.
- Г. Ушкодження а.thoracica interna.

*Правильна відповідь: Г.*

## Ситуаційні задачі

**Задача 1.** При обстеженні дитини віком 11 років, яка скаржиться на швидку втомлюваність, серцебиття, схильність до респіраторних інфекцій, виявлено деформацію грудної клітки, що проявляється зміщенням груднини назад. При глибокому вдиху визначається западання груднини та ребер.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Вказати додаткові методи обстеження, які необхідно використати.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Попередній діагноз – лікоподібна деформація грудної клітки.
2. Необхідно використати такі додаткові методи обстеження, як рентгенографія грудної клітки у 2-х проекціях, КТ грудної клітки, ЕхоКГ, ЕКГ, спірографія.
3. При визначенні індексу Гіжицької  $<0,7$  та індексу Гелера  $\geq 3,25$  показане хірургічне лікування (реконструкція грудної клітки за Nuss).

**Задача 2.** Дитині віком 14 років із приводу лікоподібної деформації грудної клітки було проведено операцію за модифікованою методикою Nuss. Через 6 год після операції її стан погіршився. При огляді хворий блідий. Скаржиться на біль у правій ділянці грудної клітки. Визначається тахіпное до 40 за хвилину, над правою половиною грудної клітки дихання послаблене. Пульс – 98 ударів за хвилину, артеріальний тиск – 110/50,  $\text{SaO}_2$  – 87 %.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Вказати додаткові методи обстеження, які необхідно використати.

*Еталони відповідей:*

1. У дитини з найбільшим ступенем вірогідності визначається пневмоторакс або гемоторакс.

2. З метою встановлення діагнозу показане проведення оглядової рентгенографії, а також УЗД плевральної порожнини. Про наявність пневмотораксу буде свідчити відсутність легеневого малюнка, а також можливий зсув органів середостіння вліво. Для гемотораксу характерне визначення рівня рідини. Показане проведення діагностичної пункції плевральної порожнини.

**Задача 3.** У дитини з моменту народження при диханні визначається вибухання м'яких тканин на протязі від яремної вирізки до середини груднини. Дихання симетрично вислуховується в обох половинах грудної клітки, тони серця ясні, ритмічні.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Вказати додаткові методи обстеження, які необхідно використати.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У дитини з найбільшим ступенем вірогідності визначається вада розвитку грудної клітки – вроджене розщеплення груднини.
2. Необхідно використати такі додаткові методи обстеження, як рентгенографія грудної клітки у 2-х проєкціях, КТ грудної клітки, ЕхоКГ, ЕКГ, спірографія.
3. Пацієнту показане хірургічне лікування – торакопластика за методикою Longino або Sabiston.

**Задача 4.** У дівчинки віком 6 років у ділянці IV–V ребер по передній поверхні грудної клітки визначається нерухомий пухлиноподібний утвір неправильної форми, щільної консистенції, пальпація його не болюча. Він переходить з IV ребра на V. Рухи правої половини грудної клітки обмежені.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Вказати додаткові методи обстеження, які необхідно використати.

3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У дитини з найбільшим ступенем вірогідності визначається аномалія розвитку – зрощення IV–V ребер.
2. Необхідно використати такі додаткові методи обстеження, як рентгенографія грудної клітки у 2-х проекціях, КТ грудної клітки, ЕКГ, ЕхоКГ, спірографія.
3. Беручи до уваги те, що рухи правої половини грудної клітки обмежені, дитині показане хірургічне лікування – роз'єднання ребер.

**Задача 5.** У дитини при народженні виявлено западання ребер на рівні IV–VI ребер праворуч, грудні м'язи праворуч відсутні, сосок правої молочної залози відсутній, другий – четвертий пальці правої кисті значно коротші порівняно з пальцями на здоровій кінцівці.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У дитини наявна вада розвитку грудної клітки та правої верхньої кінцівки – синдром Поланда.
2. Дитині показане хірургічне лікування, спрямоване на вирішення трьох проблем (заміщення дефекту ребер та відновлення кісткового каркаса, ліквідація западання половини грудної клітки, відновлення правильних анатомічних взаємовідношень м'яких тканин з моделюванням соска і молочної залози).

**Задача 6.** При зовнішньому огляді в дитини віком 3 роки визначається деформація грудної клітки за рахунок зменшення фронтального розміру і збільшення сагітального. Груднина викривлена наперед. Дитина відстає у фізичному розвитку, часто хворіє на бронхіт, двічі перенесла пневмонію.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.

2. Вказати, чим зумовлена схильність до бронхіту та пневмонії.
3. Вказати обсяг додаткового обстеження.
4. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У дитини з найбільшим ступенем вірогідності визначається кілеподібна деформація грудної клітки.
2. Обмеження об'єму грудної клітки призводить до дихальної недостатності, застійних явищ у легенях, що зумовлює схильність до частих респіраторних захворювань.
3. З метою дообстеження дитини показані рентгенографія грудної клітки у 2-х проекціях, КТ грудної клітки, ЕКГ, ЕхоКГ, спірографія.
4. Тактика лікування – реконструкція грудної клітки за Ravitch.

**Задача 7.** У пацієнта віком 9 років з кілеподібною деформацією грудної клітки, який мав в анамнезі три перенесені пневмонії, через 1,5 год після реконструктивної операції погіршився стан: права половина грудної клітки відставала при диханні, аускультативно справа визначалося різко послаблене дихання, частота дихання – 35 за хвилину, артеріальний тиск – 90/70, пульс – 120 ударів за хвилину,  $\text{SaO}_2$  – 85 %. На рентгенограмі – зміщення органів межистіння ліворуч, легеневий малюнок праворуч не візуалізується.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У пацієнта, ймовірно при проведенні реконструкції грудної клітки, була ушкоджена плевра, а в подальшому розвинувся пневмоторакс.
2. Тактика лікування – пункція плевральної порожнини з встановленням, у разі необхідності, дренажу за Бюлау, контрольна рентгенографія для оцінки ефективності пункції.

**Задача 8.** Пацієнт віком 15 років (астенічного типу, має лічкоподібну деформацію грудної клітки, високий зріст, підзвих очного кришталіка) почав скаржитись на біль за грудниною, що виникає при емоційному збудженні та фізичному навантаженні.

*Завдання:*

1. Вказати, чим може бути зумовлений описаний стан.
2. Назвати інструментальні методи обстеження, які потрібно використати.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна картина може відповідати синдрому Марфана, одним з елементів якого є розшаровуюча аневризма дуги аорти.
2. З метою дообстеження пацієнта показані ЕКГ, ЕхоКГ, оглядова рентгенографія грудної клітки у 2-х проекціях, комп'ютерна томографія з контрастом, консультація кардіолога.

**Задача 9.** Пацієнт з лічкоподібною деформацією грудної клітки II ступеня скаржиться на біль у ділянці грудного відділу хребта, що виникає під час бігу та стрибків, а також звертає увагу на обмеження рухів хребта, а саме обмеження розгинання. При огляді визначаються підсилення вигину хребта в грудному відділі назад, асиметрія стояння кутів лопаток і трикутників талії, при нахилі вперед – ребровий горб праворуч.

*Завдання:*

1. Встановити діагноз.
2. Вказати обсяг додаткового обстеження.
3. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У пацієнта з найбільшим ступенем вірогідності визначається сколіоз грудного та поперекового відділів хребта.
2. З метою дообстеження пацієнта показана рентгенографія грудного та поперекового відділів хребта у 2-х проекціях у положенні стоячи, без взуття, із захопленням ребенів здухвинних кісток.



3. Тактика лікування – при сколіозі I ступеня рекомендовані заняття лікувальною фізкультурою, плаванням, масаж м'язів спини; при деформації II ступеня, що перевищує 20°, показана корсетотерапія з використанням корсета Шено; при деформації, що перевищує 40°, проводять хірургічне лікування.

**Задача 10.** Пацієнт віком 6 років спостерігається в ортопеда з приводу лікоподібної деформації грудної клітки з 3-х років. За словами батьків, ступінь деформації протягом останніх двох років не збільшується. Пацієнт відвідує дитячий садок та секцію спортивного плавання. Хворіє на гострі респіраторні вірусні інфекції 6–7 разів на рік. За результатами рентгенологічного дослідження, індекс Гіжицької становить 0,7.

*Завдання:*

1. Вказати додаткові методи обстеження, які необхідно використати.
2. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. З метою дообстеження пацієнта показані рентгенографія грудної клітки у 2-х проекціях, КТ грудної клітки, ЕКГ, ЕхоКГ, спірографія.
2. Тактика лікування – реконструкція грудної клітки за Nuss.

## РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

### **Основна:**

1. Вади розвитку у дітей (самостійна аудиторна та позааудиторна робота студентів) / [В. А. Дігтяр, В. І. Сушко, Л. М. Харитонюк та ін.]. – Дніпропетровськ, 2011. – 334 с.
2. Хірургія дитячого віку : підручник / [В. І. Сушко, Д. Ю. Кривченя, О. А. Данилов та ін.]; за ред. В. І. Сушка, Д. Ю. Кривчені. – 2-ге вид., переробл. і доповн. – К. : Медицина, 2009. – 800 с.

3. Хирургия детского возраста : учебник / [В. И. Сушко, Д. Ю. Кривченя, В. А. Дегтярь и др.] ; под ред. В. И. Сушко, Д. Ю. Кривчени. – К. : Медицина, 2015. – 568 с.

**Додаткова:**

1. Детская хирургия : нац. руководство / под ред. Ю. Ф. Исакова, А. Ф. Дронова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1168 с.
2. Дольницький О. В. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування : монографія / О. В. Дольницький, В. О. Галаган, О. В. Ромадіна. – К. : ТОВ «Друкарня «Бізнесполіграф», 2009. – 1040 с.
3. Исаков Ю. Ф. Хирургические болезни детского возраста : учебник : в 2 т. / Ю. Ф. Исаков, А. Ф. Дронов ; под ред. Ю. Ф. Исакова. – М. : ГЭОТАР-МЕД, 2004. – Т. 1 – 632 с. ; Т. 2. – 584 с.

## ТЕМА 7. СИСТЕМНІ ДИСПЛАСТИЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ КІСТОК

### Актуальність теми

Під терміном «системні диспластичні захворювання кісток» розуміють групу вад розвитку скелета, що в більшості випадків пов'язані з порушенням процесу формування опорно-рухового апарату на етапі ембріогенезу. Вони характеризуються низьким зростом (переважно непропорційним), деформаціями і вадами розвитку кісток та хряща. На сучасному етапі відомо понад 200 різновидів скелетних дисплазій. Ступінь вираження клінічних проявів варіює від просто зменшеного зросту до летальних форм, які трапляються з частотою 1–3 випадки на 3000–5000 новонароджених

### Конкретні завдання:

- ✓ Знати визначення, епідеміологію, основні причини та класифікацію системних диспластичних захворювань кісток.
- ✓ Вміти виявляти в дітей клінічні ознаки системних диспластичних захворювань кісток.
- ✓ Оцінювати дані рентгенологічних та інших додаткових методів обстеження.

- √ Проводити диференційну діагностику.
- √ Знати основні консервативні методи лікування системних диспластичних захворювань кісток.
- √ Знати основні види хірургічних втручань, які застосовують при лікуванні системних диспластичних захворювань кісток

### Міждисциплінарна інтеграція

| Назва попередньої дисципліни                | Отримані знання і навички  |
|---|--|
| Нормальна анатомія                          | Остеологія, міологія, синдесмологія, анатомія нижньої кінцівки. Біомеханіка рухів у кінцівках, групи м'язів-розгиначів та згиначів на кінцівках. Анатомія судинно-нервових пучків на кінцівках |
| Гістологія                                  | Ембріогенез, будова, функції сполучної та кісткової тканин, їх фізіологічна регенерація  |
| Рентгенологія                               | Вікові особливості кісток у рентгенологічному зображенні; рентгенографічна семіотика захворювань скелета   |
| Оперативна хірургія і топографічна анатомія | Топографічна анатомія кінцівок. Хірургічні принципи подовження сухожилків, коригувальні операції на верхніх та нижніх кінцівках, принципи транспозиції м'язів, артро- і тенодезування          |
| Пропедевтика педіатрії                      | Опитування хворого, збір анамнезу, клінічне обстеження кістково-м'язової системи   |

## Організація змісту навчального матеріалу

### Перелік основних термінів і параметрів, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття

| Термін                     | Визначення  |
|----------------------------|---|
| Акромелія                  | Вкорочення дистального відділу кінцівки (кисть, стопа)  |
| Ахондроплазія              | Аутосомно-домінантна аномалія, яка характеризується порушенням енхондрального окостеніння і проявляється карликовістю, вкороченням кінцівок, деформацією лицьового черепа, збереженням пропорцій між тулубом та головою |
| Гіпохондроплазія           | Більш м'яко виражена форма ахондроплазії, що уражає переважно кістки черепа і хребта  |
| Енхондроматоз              | Утворення ектопічного гіалінового хряща в кістковому мозку, що заміщає нормальну кістку. На рентгенограмах визначаються вогнища лізису кісткової тканини  |
| Ключично-черепна дисплазія | Аутосомно-домінантна аномалія, що включає незакрите переднє тім'ячко, набрякле склепіння черепа, гіпоплазію або аплазію ключиць, розширений лобковий симфіз, зубні аномалії, вади розвитку хребта і коротку статуру     |
| Мезомелія                  | Вкорочення середнього відділу кінцівки (гомілка, передпліччя)   |
| Метафізарна дисплазія      | Скелетна аномалія, яка характеризується порушенням моделювання (реконструкції) довгих кісток кінцівок, що проявляється значним розширенням метафізів довгих кісток  |
| Мікромелія                 | Вкорочення всієї кінцівки (руки, ноги)  |

|                               |  |
|-------------------------------|--|
| Множинна епіфізарна дисплазія | Вада розвитку скелета, що проявляється розладом розвитку епіфізів, головним компонентом яких є хрящ. Зміни спостерігають у більшості зон росту, а також хребті             |
| Недосконалий остеогенез       | Викликається спотвореним формуванням остеοїдної субстанції через вроджену нездатність виробляти нормальну внутрішньоклітинну остеοїдну речовину, колаген, дентин           |
| Остеопетроз                   | Клінічний синдром, що характеризується нездатністю остеокластів резорбувати кісткові клітини, внаслідок чого порушуються моделювання і перемоделювання кісток              |
| Ризомелія                     | Вкорочення проксимального відділу кінцівки (стегно, плече)   |
| Фібозна дисплазія кісток      | Вада розвитку мезенхіми, з якої виникають кістки, що спричиняє порушення утворення і дозрівання кісткової тканини. Характеризується утворенням у кістках фіброзної тканини |

**Теоретичні питання до заняття:**

- ✓ Визначення та епідеміологія системних диспластичних захворювань кісток.
- ✓ Етіологія системних диспластичних захворювань кісток.
- ✓ Основні критерії діагностики системних диспластичних захворювань кісток.
- ✓ Класифікація системних диспластичних захворювань кісток за Р. Rubin.
- ✓ Діагностика та принципи лікування епіфізарних дисплазій (хвороба Фаєрбанка, спондилоепіфізарна дисплазія, синдром Ларсена).

- √ Діагностика та принципи лікування фізарних дисплазій (ахондроплазія, гіпохондроплазія, енхондроматоз).
- √ Діагностика та принципи лікування метафізарних дисплазій (екзостозна хвороба, остеопетроз).
- √ Діагностика та принципи лікування діафізарних дисплазій (фіброзна дисплазія, недосконалий остеогенез, ключично-черепний дизостоз)

## ЗМІСТ ТЕМИ

Дисплазія – патологічний процес, що призводить до спотворення органа, а також неправильного формування тканинних комплексів, що входять до його складу. Етіологічними факторами, що викликають розвиток скелетних дисплазій, є мутації, які зумовлюють дефекти в синтезі структурних білків і метаболічних шляхах деградації макромолекул, чинників росту, рецепторів та чинників транскрипції.

КЛІНІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ системних дисплазій кісток за P. Rubin:

1. Епіфізарна.
2. Фізарна.
3. Метафізарна.
4. Діафізарна.

Кожна з цих груп поділяється на гіпопластичну та гіперпластичну.

### Епіфізарна дисплазія

Гіпоплазія епіфіза

Недостатність епіфізарного хряща – спондилоепіфізарна дисплазія  
Недостатність центру окостеніння – множинна епіфізарна дисплазія

|                              |   |
|------------------------------|---|
| Гіперплазія епіфіза          | Надмірність суглобового хряща – епіфізарна дисплазія hemimelica (хвороба Trevor's)  |
| <b>Фізарна дисплазія</b>     |   |
| Гіпоплазія хряща             | Недостатність зони розмноження хряща – ахондроплазія<br>Недостатність зони дозрівання хряща – інший метафізарний дизостоз, гіпохондроплазія хряща   |
| Гіперплазія хряща            | Надмірність проліферації хряща – гіперхондроплазія  |
| <b>Метафізарна дисплазія</b> |   |
| Гіпоплазія метафіза          | Недостатність утворення первинної губчастої кістки – гіпофосфатія<br>Недостатність поглинання первинної губчастої кістки – остеопетроз<br>Недостатність поглинання вторинної губчастої кістки – краніометафізарна дисплазія |
| Гіперплазія метафіза         | Надмірність утворення губчастої тканини – множинні екзостози  |
| <b>Діафізарна дисплазія</b>  |   |
| Гіпоплазія діафіза           | Недостатність періостального утворення кістки – недосконалий остеогенез<br>Недостатність ендостального утворення – ідіопатичний вроджений остеопороз  |
| Гіперплазія діафіза          | Надмірність періостального утворення кістки – хвороба Енгелманна, прогресивна діафізарна дисплазія<br>Надмірність ендостального утворення кістки – гіперфосфатемія, зокрема юнацька хвороба Педжета і хвороба Ван-Бухема    |



Нижче наведено характеристику найбільш поширених форм системних дисплазій кісток.

### ЕПІФІЗАРНІ ДИСПЛАЗІЇ

**Множинна епіфізарна дисплазія** – вада розвитку скелета, що проявляється розладом розвитку епіфізів, головним компонентом яких є хрящ. Згідно з результатами досліджень, поширеність множинних епіфізарних дисплазій становить 9–16 випадків на 100 000 новонароджених.

За характером спадковості виділяють дві групи: домінантну та рецесивну.

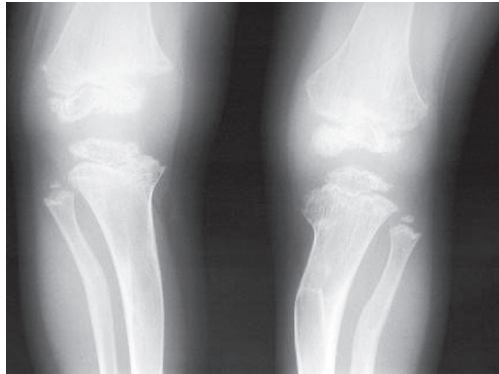
Залежно від ураження того чи іншого гена домінантна множинна епіфізарна дисплазія ділиться на п'ять груп.

Перші симптоми з'являються у віці 2–14 років і включають накульгування при ходьбі, обмеження рухів у суглобах, біль при навантаженні нижніх кінцівок.

Іноді клінічним проявам передують рентгенологічні знахідки – запізніле окостеніння епіфізів довгих трубчастих кісток (рис. 7.1). Епіфізи також можуть бути сплюснені. Епіфізарні центри окостеніння в стегнових та колінних суглобах маленькі з розмитими контурами. Трубочасті кістки можуть бути дещо вкорочені (рис. 7.2).



**Рис. 7.1.** Рентгенографія кульшових суглобів. Множинна епіфізарна дисплазія (за М. В. Волковим, 1982).



**Рис. 7.2.** Рентгенографія колінних суглобів. Множинна епіфізарна дисплазія (за М. В. Волковим, 1982).

**Консервативне лікування** включає фізіотерапію, що направлена на стимуляцію м'язового апарата, призначення анальгетиків. Важливим є контроль маси тіла. Показані заняття лікувальною фізкультурою та плаванням.

**Хірургічне лікування** полягає в проведенні коригувальних остеотомій у ділянці кульшового та колінного суглобів.

**Спондилоепіфізарна дисплазія** – генетично зумовлена (зміни в локусі COL2A1 12 пари хромосом) домінантна група аномалій з первинним ураженням хребців та зон росту, що призводить до затримки подальшого росту тулуба і кінцівок. Поширеність захворювання становить один випадок на 100 000 новонароджених.

В основі патогенезу лежить порушення синтезу колагену II типу – первинного матричного білка фізарних тіл та епіфізарних хрящів. Спондилоепіфізарна дисплазія може проявлятися як аномалія та як вада розвитку.

У тих випадках, коли дана патологія є вадю розвитку, перші прояви констатують у перші роки життя. Клінічна картина достатньо варіабельна і змінюється в процесі росту дитини. Характерними є скарги на затримку росту, біль у суглобах. Визначається порушення ходи – діти ходять, розхитуючись у різні боки. Пацієнти з такою патологією

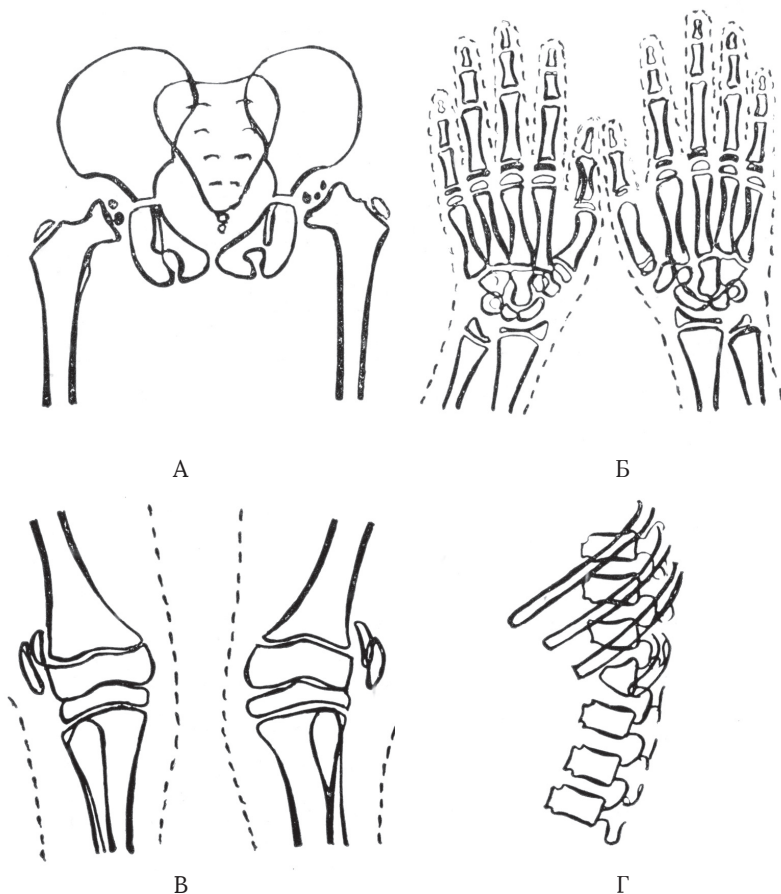
менш рухливі, ніж однолітки, швидко втомлюються при ходьбі. Кисті та стопи збережені, проте довгі кістки вкорочені. Гальмування розвитку основи черепа призводить до сидлоподібної деформації носа, гіпертелоризму. Скеліття черепа збільшене в розмірах внаслідок вторинної гідроцефалії, що виникає на тлі зменшення потиличного отвору (синдром Гюнтера – Гуглера). Шия вкорочена, що часто супроводжується деформацією грудної клітки, посиленням поперекового лордозу, грудного кіфозу, пласко-вальгусною деформацією стопи (рідше косолапістю).

При менш вираженому ступені клінічних проявів спондилоепіфізарної дисплазії (варіант аномалії розвитку) зріст нормальний, відсутні значні деформації та обмеження рухів у суглобах. До появи вторинного дегенеративно-дистрофічного процесу пацієнти скаржаться на помірний біль у суглобах, підвищену втомлюваність. У ході росту дитини поступово збільшується навантаження на нижні кінцівки, що призводить до прогресування змін в епіфізах та дебюту раннього деформуючого артрозу. Біль спочатку виникає лише при ходьбі, а потім і в стані спокою. Клінічно першим проявом артрозу є значне утруднення при намаганні розпочати рух. Поступово ступінь обмеження рухів стає більш вираженим. Спостерігають деформацію суглобів. Контрактура в кульшових та колінних суглобах призводить до появи вторинних деформацій хребта і таза.

#### ***Рентгенологічне обстеження***

При виражених клінічних проявах визначаються патологічний кіфоз, варусна деформація шийок стегнових кісток, підвихи та звихи в кульшових суглобах, значне зменшення в розмірах епіфізів, що формуються з кількох точок окостеніння. У хребті відмічають сплющення тіл хребців. Перехідні грудопоперекові хребці набувають клиноподібної форми за рахунок зменшення висоти їх передніх відділів.

При різко виражених змінах в епіфізах передчасно закривається зона росту з розвитком псевдохондропластичної форми епіфізарної дисплазії (рис. 7.3).



**Рис. 7.3.** Прояви спонділоепіфізарної дисплазії в різних відділах опорно-рухового апарату: А – кульшові суглоби; Б – кістки кисті; В – колінні суглоби; Г – хребет (за О. Я. Суисловою, 1989).

При легкому ступені клінічних проявів визначається сплюснення епіфізів. Порушується розвиток губчастих кісток кисті та стопи (рис. 7.4). Кістки стопи та кисті недорозвинені, сплюснені.

Рентгенологічні прояви спонділоепіфізарної дисплазії диференціюють із хворобою Пертеса. Для спонділоепіфі-

зарної дисплазії характерною є симетричність ураження обох суглобів, а при хворобі Пертеса (варіант ураження з обох боків) зміни мають різний ступінь вираження.

**Лікування** паліативне, симптоматичне, застосовують корсети, ортези, проводять хірургічні втручання на кістках та м'язах.

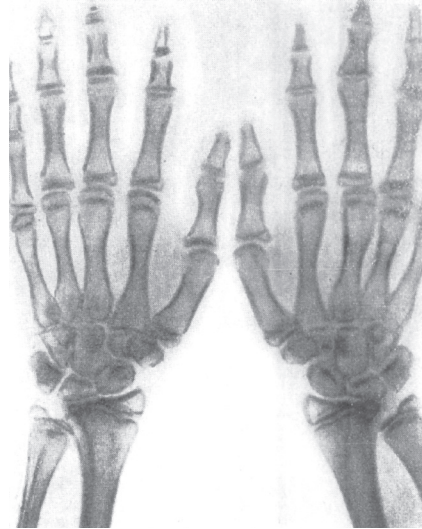
**Синдром Ларсена** – спадкова аномалія, що характеризується вродженими множинними звихами в суглобах кінцівок, незвичайними особливостями обличчя та кісток.

Його поширеність становить один випадок на 100 000 новонароджених. Синдром Ларсена визнано скелетною остеохондродисплазією (патологія виникає на тлі структурних змін кісток), а також синдромом надмірної рухомості в суглобах внаслідок неправильного їх формування.

Патогенез синдрому полягає в аномалії мезенхіми, з якої утворюється сполучна тканина (порушення співвідношення альфа-1/альфа-2 в колагені I типу). Описано дві форми синдрому Ларсена: домінантну та рецесивну.

Типовими симптомами при народженні є множинні звихи у великих суглобах, які можуть включати стегна, коліна, лікті, зап'ястки.

Діти із синдромом Ларсена часто мають лицьові особливості: випуклий лоб, гіпертелоризм, пласкі скули, сідлоподібний ніс. Синдром може супроводжуватись розщепленням піднебіння, катарактою, пролапсом мітрального клапана, аневризмою аорти. Надмірна рухомість у суглобах протягом



**Рис. 7.4.** Зміни в епіфізах при спонділоепіфізарній дисплазії (за О. Я. Суисловою, 1989).

усього життя може призводити до нестабільності шийного відділу хребта, що спричиняє компресію спинного мозку, наслідком чого є параліч або смерть.

Синдром Ларсена диференціюють із вродженим *genum recurvatum*, вродженим множинним артрогрипозом, фенотипом Pena – Shoekir і церебро-окулофаціо-скелетним синдромом.

**Лікування** змінюють залежно від симптомів. Звихи, клишоногість і контрактури в суглобах лікують спочатку консервативно (етапні гіпсові пов'язки, шини), а потім хірургічно.

### **ФІЗАРНІ ДИСПЛАЗІЇ**

**Ахондроплазія** – аутосомно-домінантна аномалія, в основі якої лежить порушення енхондрального окостеніння, зумовлене ураженням рецепторів фактора росту фібробластів. Періостальне окостеніння зберігається. Ахондроплазія виникає з частотою один випадок на 15 000–40 000 живих народжень.

Скелетні зміни при ахондроплазії відображають порушення енхондрального утворення кісток: довгі кістки вкорочені й широкі, череп великий, хребет відносно нормальної довжини, але через хребтові аномалії виникає патологічний кіфоз.

Клінічно характеризується короткою статурою, короткими ризомелічними кінцівками, характерним обличчям з гіпоплазією середньої його ділянки, виступаючим лобом, надмірним поперековим лордозом, обмеженим розгинанням ліктів, варусною деформацією колінних суглобів і однаковою довжиною пальців кисті (рис. 7.5).

У дітей з ахондроплазією найголовнішим ускладненням є неврологічні проблеми, пов'язані зі звуженням спинномозкового каналу, що зумовлене потовщенням пластинок дуг хребців, зменшенням висоти хребцевих тіл, остеофітами та протрузіями міжхребцевих дисків.

За наявності клінічних ознак компресії спинного мозку в черепно-шийній або грудопоперековій ділянці проводять КТ і МРТ.



Рис. 7.5. Пацієнт з ахондроплазією.

Характерні рентгенологічні симптоми:

- характерні короткі трубчасті кістки з нормальним діаметром;
- короткі кінцівки та ребра порівняно з довжиною тулуба;
- кулеподібне заглиблення епіфізів;
- чашоподібна форма метафіза;
- короткі фаланги пальців;
- широке розведення та однакова довжина пальців;
- збільшені склепіння черепа та нижня щелепа;
- малий тім'яний отвір;
- звужений спинномозковий канал.

Диференційну діагностику ахондроплазії проводять із такими станами, як: ахондрогенез, хондроектодермальна дисплазія, асфіктична грудна дисплазія, вроджена гіпофосфатазія, синдром Робертса, діастрофічна дисплазія, синдром



коротких ребер і полідактилії, вроджена спондилоепіфізарна дисплазія, летальна дисплазія, фіброхондрогенез, хондродисплазія плямиста, гіпохондроплазія, псевдоахондроплазія, дисплазія Кніста, мезо- та акромелічна дисплазія.

Спеціального лікування ахондроплазії не проводять. Можливе застосування гормону росту, ефективність якого найвища протягом першого року приймання. Супутні ортопедичні розлади, такі, як клишоногість або варусна деформація колінних суглобів, коригують хірургічним шляхом.

**Енхондроматоз.** Енхондроми – доброякісні пухлини, які звичайно є солітарними утворами, що виникають у кістковому мозку. Вони становлять 3–10 % усіх кісткових пухлин.

Існує **три окремих варіанти** множинних енхондромів:

1. Хвороба Ольє: неспадкова аномалія, що характеризується множинними енхондромами зі схильністю до одностороннього ураження; енхондроми можуть бути великими і спотворювати конфігурацію кінцівки.
2. Синдром Маффуччі: наявність енхондром супроводжується множинними венозними мальформаціями.
3. Метахондроматоз: характеризується множинними енхондромами й остеохондромами; остеохондроми розташовані далеко від суглобів; єдиний з усіх зумовлений спадковим аутосомно-домінантним механізмом.

**Хвороба Ольє** (множинний енхондроматоз, дисхондроплазія). Морфологічним проявом цієї хвороби є наявність гіалінового хряща в кістковому мозку. Енхондрома заміщає нормальну кістку мінералізованим чи немінералізованим хрящем, що зумовлює на рентгенівських знімках зображення літичної структури або літичних ділянок, які містять комплекси хрящоподібних окостенінь (рис. 7.6). Утворення енхондром є результатом бічного викиду хрящових частин із пластинки росту.

Найчастіше розвивається в кистях та стопах. Можливі патологічні переломи на тлі значного стоншення кортикального шару. Також локалізується на проксимальній і дистальній ді-



лянках стегнової кістки та в проксимальному відділі плечової кістки.

**NB!** *Інтенсивне руйнування кортикального шару, що може залучати і м'які тканини, може бути ознакою хондросаркоми, в яку енхондрома перероджується майже в 50 % випадків.*

Диференційну діагностику хвороби Олье за наявності літичних змін проводять з такими станами, як: кісткова кіста, фіброзна дисплазія, еозинофільна гранульома, хондросаркома (особливо за умов локалізації в проксимальній частині плечової кістки).

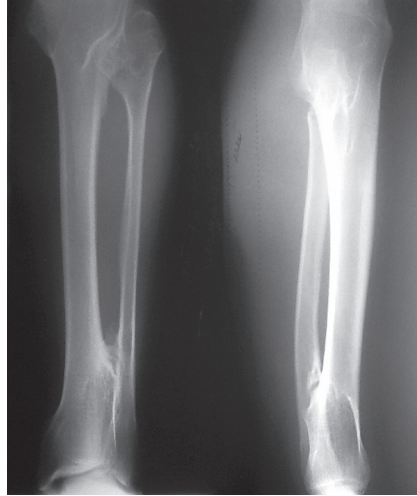


Рис. 7.6. Хвороба Олье.

Додатковими методами обстеження є КТ, МРТ, біопсія.

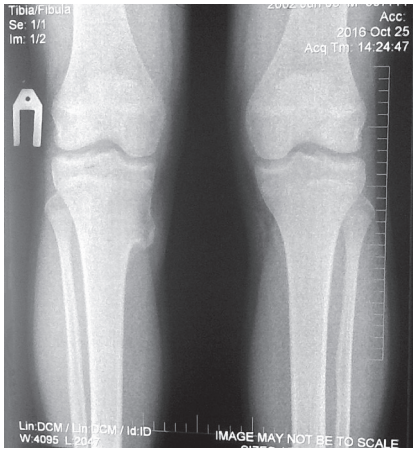
Лікування спрямоване на консолідацію патологічних переломів, корекцію осьових деформацій кісток та їх подовження.

**Синдром Маффуччі.** Енхондроми при синдромі Маффуччі – доброякісні хрящові пухлини, які уражають шкіру і скелетну систему. Венозні мальформації часто виступають як м'які вузлики – пухлини на дистальних ділянках кінцівок або в інших місцях. Виглядають як блакитні підшкірні вузлики, що спорожнюються при натисканні, вони бувають одно- і двобічними, розташовуються асиметрично. У судинах пухлин можуть утворюватись тромби, що з часом перетворюються на флеболіти. Судинні мальформації можуть розташовуватись у різних місцях, зокрема на менінгіальних оболонках, в очах, глотці, трахеї, кишечнику.

Диференційну діагностику синдрому Маффуччі проводять із саркомою Капоші, синдромом Кліппеля – Треноне, синдромом Протея.

## МЕТАФІЗАРНІ ДИСПЛАЗІЇ

**Множинні кістково-хрящові екзостози** – спадкова вада, що передається аутосомно-домінантним геном і харак-



**Рис. 7.7.** Кістково-хрящовий екзостоз.

теризується множинними екзостозами, які виникають на кінцях довгих кісток. Цю аномалію зумовлює порушення функції остеокластів на метафізарних кінцях під час ремоделювання кістки. У ділянці метафізів утворюються доброякісні кісткові вирости, покриті хрящем (рис. 7.7).

Кількість екзостозів може бути різною. За локалізацією найчастіше уражаються: плечова кістка (50 %), передпліччя (50 %), лопатка (50 %), кістки в ділянці колінного

суглоба (70 %), кістки в ділянці гомілковостопного суглоба (25 %). Екзостози звичайно виникають у навколоепіфізарній ділянці довгих кісток і на поверхні плоских кісток (таз, лопатка). Екзостоз може бути на ніжці або на широкій основі (сидячий екзостоз). Екзостоз на ніжці виходить далеко за межі епіфізарної пластини росту і більше впливає на навколишні м'які тканини – тисне на сухожилля, нерви, судини. Внаслідок росту екзостозу і тиску його на прилеглі кістки можуть деформуватись кістки гомілки та передпліччя.

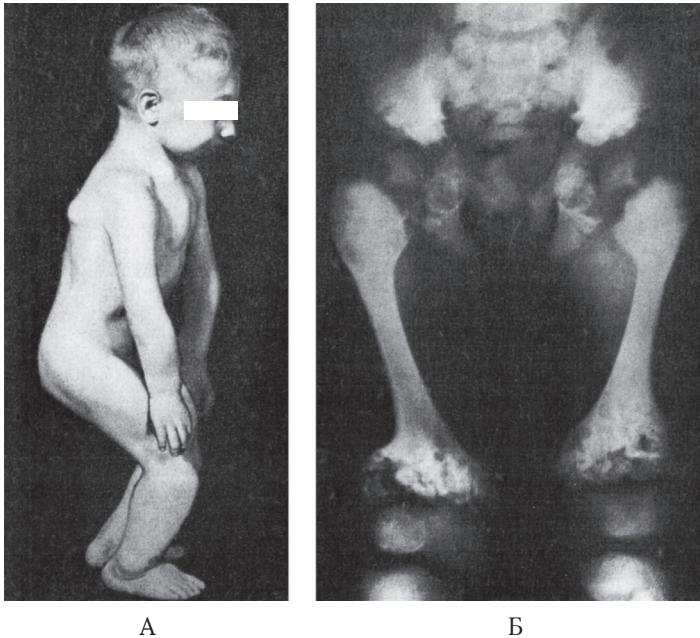
Найнебезпечнішим ускладненням екзостозу є його саркоматозне переродження, що, за даними літератури, може відбуватись у 25 % випадків множинних екзостозів.

Диференційну діагностику множинних екзостозів проводять із такими патологічними станами, як: солітарний екзостоз, метакондроматоз, синдром деліції, синдром Лангера.

За відсутності клінічних проблем множинні екзостози не потребують лікування. Показаннями до проведення хірургічного втручання є тиск екзостозу на навколишні судини та нерви, деформація кістки.

**Метафізарна дисплазія** – системне спадкове захворювання скелета, що характеризується деформаціями кінцівок та затримкою росту. Уражаються метафізи через їх недостатній та спотворений остеогенез. Порушується енхондральний ріст. Описано п'ять форм захворювання. Значні деформації скелета спостерігають при метафізарних дисплазіях Янсена (рис. 7.8), Шміда та Мак-К'юсика. При цих формах визначається карликовий ріст пацієнтів.

Для метафізарної дисплазії Янсена характерним є диспропорційний розвиток тулуба, кінцівки викривлені, суглоби збільшені в розмірах, пальці потовщені, мають місце згиналь-



**Рис. 7.8.** Метафізарна дисплазія Янсена: А – фото дитини; Б – рентгенограма кульшових та колінних суглобів (за М. В. Волковим, 1982).

ні контрактури в ліктьових, колінних та кульшових суглобах, гіпертелоризм, гіпогнотія.

На рентгенограмах визначається потовщення метафізів, зони росту розширені. Епіфізи не змінені. Різко виражений склероз основи черепа.

Диференційну діагностику проводять з іншими видами метафізарних дисплазій, рахітом, гіпохондроплазією.

Ортопедичне лікування направлене на усунення деформацій (остеотомії, масаж, ЛФК, санаторно-курортне лікування).

**Остеопетроз** – клінічний синдром, що характеризується нездатністю остеокластів резорбувати кісткові клітини, внаслідок чого порушуються моделювання та ремоделювання кісток. Неповноцінне кісткоутворення призводить до патологічних переломів, порушення кровотворення та утворення зубів.

Залежно від вираження клінічних проявів виділяють остеопетроз немовлят (злаякісний), остеопетроз дорослих (доброякісний) і проміжний остеопетроз.

Остеопетроз немовлят діагностують на першому році життя. Порушені ріст та загальний розвиток дитини. Кістки мають крихку структуру, що призводить до патологічних переломів. Виникають кісткові деформації. Через зміну форми навколоносових пазух порушується носове дихання. Звуження отворів у черепі спричиняє невропатії, глухоту, витрішкуватість, гідроцефалію. Відстроченим є прорізування зубів. Дефектна кісткова тканина заміщує кістковий мозок, що викликає тромбоцитопенію, імунодефіцитні стани.

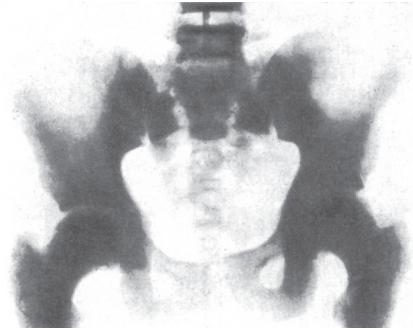
Клініка в пацієнтів більш старшого віку майже безсимптомна. Діагноз можна встановити тільки за результатами рентгенографії: кістки мають підвищену щільність (рис. 7.9). Може бути біль у кістках. Патологічні переломи визначаються в 40 % пацієнтів. Функція кісткового мозку не порушена.

При проміжному остеопетрозі визначаються сліпота, глухота, гематологічні порушення. Діагноз встановлюють у перші десять років.

Диференційну діагностику проводять із такими патологічними станами, як: мієломна хвороба, хвороба Педжета, псевдогіпаратиреоїдизм.

При лабораторному дослідженні визначаються нормальні показники кальцію та фосфору в крові, підвищений рівень паратгормону, підвищений рівень кислоти фосфатази і креатинфосфокінази внаслідок збільшення звільнення їх від дефектних остеокластів.

Лікування: пересадження кісткового мозку, препарати вітаміну D (з метою покращення якості кісткової тканини),  $\gamma$ -інтерферон (з метою зміцнення імунітету).



**Рис. 7.9.** Рентгенограма кульшових суглобів. Остеопетроз. Висока щільність кісткової тканини (за М. В. Волковим, 1982).

## ДІАФІЗАРНІ ДИСПЛАЗІЇ

**Фібозна дисплазія** (хвороба Брайцева – Ліхтенштейна) являє собою ваду розвитку мезенхіми, що проявляється порушенням остеобластичного утворення кістки та процесу її дозрівання. За даними літератури, серед пацієнтів із дистрофічними та диспластичними процесами в кістковій тканині випадки фіброзної дисплазії становлять 5,1 %.

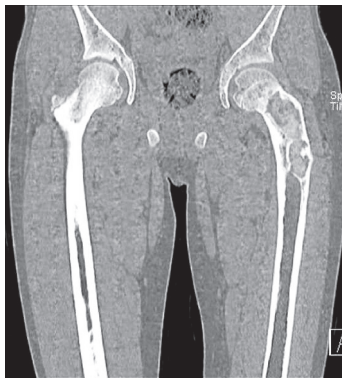
Недозріла кістка, оточена примітивною фіброзною тканиною, не може перетворитись у нормальну кісткову тканину в ділянці ураження, що призводить до втрати механічної цілості кістки і спричиняє перелом або деформацію. Кістковий мозок замінюється на волокнисту фіброзну тканину. Трабекули кістки містять кісти, заповнені рідиною, які розташовані в колагеновій волокнистій матриці.

В основі генетичної аномалії лежить мутація гена *GNAS1*, який локалізується в хромосомі 20q13.2-13.3.

Існують **чотири форми** фіброзної дисплазії:

- 1) моноосальна;
- 2) поліосальна;
- 3) черепно-лицьова;
- 4) херубізм.

**Моноосальна форма** трапляється в 70–80 % випадків. Може перебігати безсимптомно. Найчастіше вогнища спостерігають у стегновій кістці (рис. 7.10), ребрах, великій гомілковій, плечовій кістках, кістках лицьового черепа, хребцях. Першим проявом захворювання може бути патологічний перелом кістки.



**Рис. 7.10.** Комп'ютерна томографія: фіброзна дисплазія проксимального відділу лівого стегна.

**Поліосальна форма** трапляється у 20–30 % випадків. Найчастіше уражаються стегно, велика гомілкорова кістка, таз. Першими проявами захворювання можуть бути кульгавість, укорочення кінцівки, патологічний перелом. Характерною є деформація проксимального відділу стегна за типом «палки пастуха».

**Черепно-лицьову форму** виявляють у 10–25 % пацієнтів з моноосальною формою та 50 % хворих – з поліосальною. Характерними симптомами є гіпертелоризм, асиметрія черепа, витрішкуватість, зниження гостроти зору, гіпоосмія (при ураженні решітчастої пластинки).



**Херубізм** – особливий варіант фіброзної дисплазії з аутосомно-домінантним типом успадкування. Нижня щелепа широка і виступає вперед («лева щелепа»).

Фіброзна дисплазія може поєднуватись з ендокринною патологією (передчасне статеве дозрівання, гіперпаратиреоїдизм, гіпертиреоз, акромегалія, цукровий діабет, синдром Кушинга).

Синдром Олбрайта – поліосальна фіброзна дисплазія, передчасне статеве дозрівання, шкірна пігментація.

Додаткові методи обстеження: рентгенографія, КТ, сцинтиграфія, біопсія.

Частота злоякісного переродження становить 0,4–1,0 %.

Диференційну діагностику проводять з остеобластокластомою, енхондроною та метастазами злоякісних пухлин.

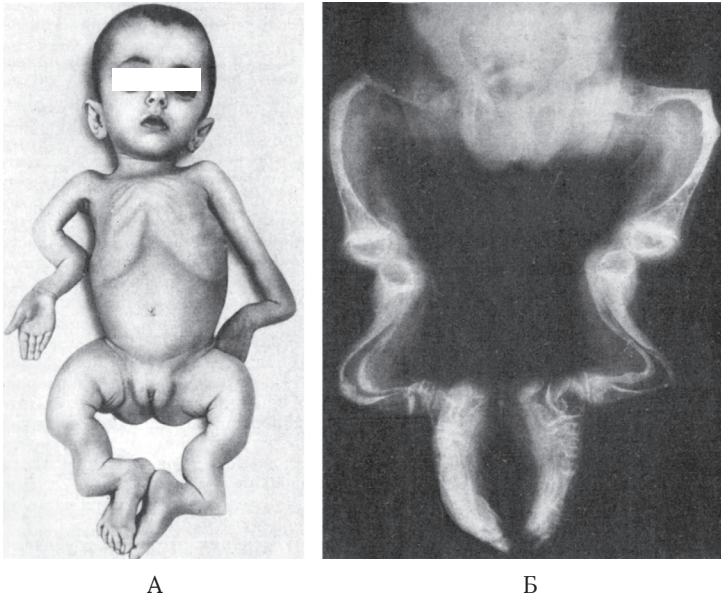
Лікування: з метою покращення якості кісткової тканини можливе використання препаратів вітаміну D або бісфосфонатів (після закриття зон росту).

Хірургічне лікування показане в таких випадках, як: патологічний перелом кістки, що несе осьове навантаження; постійний біль; наростання ступеня деформації кінцівки, що порушує її функцію. Перевагу віддають інтрамедулярній фіксації.

**Недосконалий остеогенез.** Фенотип I чи II виникає при мутації гена COL1A або COL1A2. Стан викликається спотвореним формуванням остеоїдної субстанції через вроджену нездатність виробляти нормальну внутрішньоклітинну остеоїдну речовину, колаген, дентин. Внаслідок цього порушується дозрівання колагену в сполучній тканині, стоншується кортикальний шар, виникають переломи та деформації кістки. Розвиток хрящової тканини не порушений.

Згідно з існуючою класифікацією, виділяють **чотири генетичних варіанти** захворювання:

1. Домінантно-спадковий з блакитними склерами, ранньою туговухістю та помірною тяжкістю патологічних змін у кістках (рис. 7.11).
2. Перинатально-летальний з, можливо, аутосомно-рецесивним типом успадкування.



**Рис. 7.11.** Недосконалий остеогенез, вроджена форма (за М. В. Волковим, 1982): А – зовнішній вигляд хворої дитини; Б – рентгенограма.

3. З тяжкими прогресуючими деформаціями, нормальними склерами, недосконалим дентиногенезом та ауто-сомно-рецесивним типом успадкування.
4. Домінантно-спадковий з нормальними склерами та широкою варіабельністю клінічних проявів.

У літературі виділяють дві основних форми захворювання: вроджену (дитина народжується з деформаціями кінцівок, які є результатом внутрішньоутробних переломів) та пізню (*tarda*) (переломи бувають пізніше).

Як при першій, так і при другій формах визначаються такі характерні симптоми: блакитно-сірі склери, янтарні зуби (прорізуються пізно і часто уражені карієсом), м'які кістки черепа, відкрите переднє тім'ячко (закривається із запізненням). Звичайно бувають переломи всіх кісток скелета. Як наслідок – залишкові деформації можуть мати виражений характер.



Основний рентгенологічний симптом – виражений остеопороз кісток усього скелета. Періостальна мозоль у ділянці перелому може бути гігантських розмірів і симулювати пухлину (псевдосаркома). У хребті виявляють платиспондилю. Діафізи кісток мають зменшений діаметр, а їх кортикальний шар значно стоншений. Окрім рентгеноструктурних порушень, виникають рентгенанатомічні зміни, пов'язані з великою кількістю переломів і статодинамічним навантаженням на кістки.

Диференційну діагностику проводять із рахітом, остеомалacieю, вродженим сифілісом та ахондроплазією.

Специфічне лікування недосконалого остеогенезу включає застосування бісфосфонатів (памідронат), препаратів на основі синтетичного кальцитоніну лосося (міакальцик), препаратів вітаміну D та препаратів кальцію.

Переломи в дітей лікують за загальними правилами залежно від віку, виду перелому, загального стану (репозиція, витягнення, іммобілізація, остеосинтез).

Хірургічного лікування потребують викривлення довгих кісток, особливо на нижній кінцівці. З цією метою виконують множинну сегментарну остеотомію з інтрамедулярним чи накісним остеосинтезом.

**Ключично-черепна дисплазія** – аутосомно-домінантна аномалія, особливостями якої є незакрите передне тім'ячко черепа, гіоплазія чи аплазія ключиць, розширений лобковий симфіз, зубні аномалії, вади розвитку хребта, коротка статура.

Патогенез указанного захворювання зумовлений порушенням енхондрального окостеніння, що пов'язане зі зміною регуляції гена RUNX2 в хондроцитах у процесі їх дозрівання.

Диференційну діагностику ключично-черепної дисплазії проводять із пікнодизостозом та акральною дисплазією нижньої щелепи.

Лікування не проводять.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Тестові питання

**Тест 1.** Акромелія – це:

- А. Вкорочення проксимального сегмента кінцівки.
- Б. Вкорочення середнього відділу кінцівки.
- В. Вкорочення дистального відділу кінцівки.
- Г. Вкорочення всіх відділів кінцівки.

*Правильна відповідь:* В.

**Тест 2.** В основі патогенезу спондилоепіфізарної дисплазії лежить порушення:

- А. Періостального окостеніння.
- Б. Енхондрального окостеніння.
- В. Синтезу колагену I типу.
- Г. Синтезу колагену II типу.

*Правильна відповідь:* Г.

**Тест 3.** Зміни в кульшових суглобах на тлі спондилоепіфізарної дисплазії диференціюють з таким станом, як:

- А. Хвороба Пертеса.
- Б. Остеомієліт.
- В. Юнацький епіфізіоліз головки стегна.
- Г. Дитячий церебральний параліч.

*Правильна відповідь:* А.

**Тест 4.** Типовими проявами синдрому Ларсена є:

- А. Запізніле окостеніння епіфізів довгих кісток.
- Б. Вроджені деформації сегментів кінцівок.
- В. Численні вроджені переломи кісток.
- Г. Множинні звихи у великих суглобах.

*Правильна відповідь:* Г.

**Тест 5.** В основі патогенезу ахондроплазії лежить порушення:

- А. Енхондрального окостеніння, зумовлене ураженням рецепторів фактора росту фібробластів.

- Б. Перихондрального окостеніння.
- В. Синтезу колагену I типу.
- Г. Синтезу колагену II типу.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 6.** Найнебезпечнішим ускладненням ахондроплазії є:

- А. Остеомієліт.
- Б. Хондросаркома.
- В. Часті переломи довгих кісток.
- Г. Неврологічні розлади, пов'язані зі звуженням спинномозкового каналу.

*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 7.** Морфологічним проявом енхондроми є:

- А. Наявність гіалінового хряща в кістковому мозку.
- Б. Наявність еластинового хряща в кістковому мозку.
- В. Наявність фіброзної волокнистої тканини в кістковому мозку.
- Г. Порушення енхондрального окостеніння.
- Г. Порушення періостального окостеніння.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 8.** Найнебезпечнішим ускладненням кістково-хрящового екзостозу є:

- А. Саркоматозне переродження.
- Б. Перелом екзостозу.
- В. Остеомієліт.
- Г. Порушення згортання крові.
- Г. Парез нерва.

*Правильна відповідь: А.*

**Тест 9.** Для недосконалого остеогенезу характерним є все, крім:

- А. Множинних переломів.
- Б. Наявності голубих склер.
- В. Численних посттравматичних деформацій кісток кінцівок та контрактур суглобів.

Г. Наявності альфетапротеїну в крові.

*Правильна відповідь: Г.*

**Тест 10.** Остеопетроз – клінічний синдром, в основі якого лежить:

- А. Нездатність остеокластів до резорбції кісткових клітин.
- Б. Підвищена активність остеобластів.
- В. Порушене періостальне окостеніння.
- Г. Порушене енхондральне окостеніння.

*Правильна відповідь: А.*

### **Ситуаційні задачі**

**Задача 1.** На прийом до дитячого ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 7 років. З анамнезу відомо, що близько тижня тому в ділянці нижньої третини лівого стегна, по внутрішній поверхні, випадково під час миття було пропальповано пухлиноподібний утвір кісткової консистенції, не болючий при пальпації. При огляді: в ділянці нижньої третини лівого стегна, по внутрішній поверхні, пальпується пухлиноподібний утвір кісткової консистенції, не болючий при пальпації, не рухомий, із схильністю до педункулізації.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У пацієнта з найбільшим ступенем вірогідності визначається кістково-хрящовий екзостоз.
2. З метою дообстеження дитини показана рентгенографія лівого стегна у 2-х проєкціях. Рекомендоване хірургічне лікування (видалення екзостозу) з гістологічним дослідженням видаленого утвору.

**Задача 2.** На прийом до лікаря-ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 8 років зі скаргами на біль у четвертому пальці правої кисті. З анамнезу відомо, що дитина почала скаржитись на біль після невдалої спроби обпертись рукою, встаючи із-за столу.

При огляді: четвертий палець правої кисті набряклий. Шкіра не змінена. Рухи в проксимальному міжфаланговому суглобі обмежені. При пальпації визначається болючість у ділянці основної фаланги. Судинно-нервових порушень у пальці не виявлено. На рентгенограмі – вогнище остеолізу в ділянці основної фаланги п'ятого пальця. Перелом без зміщення уламків. Аналогічне вогнище визначається в середній фаланзі четвертого пальця та основних фалангах другого, третього і п'ятого пальців.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Визначити тактику лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У пацієнта патологічний перелом основної фаланги на тлі вогнища остеолізу. Враховуючи множинний характер ураження (наявність вогнищ у фалангах інших пальців), можна припустити наявність у нього множинних енхондром.
2. З огляду на те, що патологічний перелом основної фаланги п'ятого пальця без зміщення, пацієнту показане консервативне лікування – іммобілізація гіпсовою лонгетою.

**Задача 3.** Лікаря-ортопеда було викликано на консультацію в пологовий будинок до новонародженої дитини. При огляді: в немовляти випуклий лоб, гіпертелоризм, пласкі скули, сідлоподібний ніс. Тонус м'язів шиї однаковий з обох боків. Пасивні рухи в шийному відділі хребта – в повному обсязі. Визначаються ознаки звихів у кульшових та колінних суглобах, двобічна клишоногість. Вказані зміни виявлено при народженні.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.
3. Вказати найбільш небезпечне ускладнення.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна картина з найбільшим ступенем вірогідності відповідає синдрому Ларсена.
2. З метою дообстеження дитини показані рентгенографія кісток плеча і передпліччя, кульшових, колінних та гоміл-

ковостопних суглобів і консультація генетика. На першому етапі лікування консервативне – етапні гіпсові пов'язки з метою усунення контрактур у великих суглобах з подальшим хірургічним лікуванням.

3. Найбільш небезпечним ускладненням є ушкодження спинного мозку внаслідок нестабільності шийного відділу хребта.

**Задача 4.** У травмпункт лікарні звернулися батьки з дитиною віком 7 років зі скаргами на біль у середній третині правої гомілки. Біль з'явився після того як вона стрибнула зі сходів (висота – 0,3 м). З анамнезу відомо, що в дитини вже було три переломи – два переломи кісток передпліччя, один перелом стегна. При огляді: дитина сама ходити не може через біль у правій гомілці; склери мають блакитний колір, зуби, уражені карієсом, – янтарний. Права гомілка в середній третині деформована за рахунок набряку. Пальпація цієї ділянки різко болюча. Судинно-нервових порушень у правій стопі не виявлено.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна картина відповідає перелому кісток правої гомілки в середній третині. Враховуючи низькоенергетичний механізм травми, що призвела до перелому, блакитний колір очних склер та янтарний колір зубів, можна припустити наявність у пацієнта недосконалого остеогенезу.
2. З метою дообстеження пацієнта показана рентгенографія кісток правої гомілки у 2-х проекціях із захопленням колінного та гомілковостопного суглобів. За наявності зміщення уламків рекомендовані їх репозиція та іммобілізація гонітною гіпсовою пов'язкою.

**Задача 5.** На прийом до лікаря-ортопеда в поліклініку прийшла мати з дівчинкою віком 10 років зі скаргами на деформацію хребта. З анамнезу відомо, що вказану деформацію вперше було виявлено

близько 2-х років тому, але в останні 3 місяці вона почала значно прогресувати. Дівчинка спостерігається в дитячого ендокринолога з приводу передчасного статевого дозрівання. При огляді: на шкірі попереку та живота визначаються плями неправильної форми, кольору кави з молоком, асиметрія стояння кутів лопаток і трикутників талії, грудний кіфоз значно посилений, при нахилі вперед з'являється ребровий горб праворуч, хребет викривлений у грудному відділі з випуклістю праворуч.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна картина відповідає синдрому Олбрайта і кіфосколиозу грудного та поперекового відділів хребта, що розвинувся на його тлі.
2. З метою уточнення характеру деформації в пацієнтки показана рентгенографія грудного та поперекового відділів хребта у 2-х проекціях у положенні стоячи із захопленням гребенів здухвинних кісток. Лікування – ЛФК для м'язів спини, заняття плаванням, при наявності кута викривлення у фронтальній площині понад 20° призначають корсет Шено. Рекомендоване спостереження ендокринолога та гінеколога.

**Задача 6.** На прийом до лікаря-ортопеда за направленням від ендокринолога прийшла мати з дитиною віком 5 років. До ендокринолога жінка звернулася з метою визначення причини низького зросту та особливостей тілобудови дитини. Первинної ендокринної патології не виявлено. При огляді: зріст – 89 см, визначаються коротка статура з надмірним поперековим лордозом, укорочені кінцівки з ознаками ризомелії, обмеженим розгинанням ліктів, варусною деформацією колінних суглобів і однаковою довжиною пальців кисті. При огляді голови: виступаючий лоб, обличчя з гіпоплазією серединної його ділянки.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.

2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна картина відповідає ахондроплазії.
2. З метою дообстеження пацієнта показана рентгенографія кісток кінцівок, хребта і черепа. Характерними рентгенологічними ознаками будуть: короткі трубчасті кістки з нормальним діафізом, кулеподібне заглиблення епіфізів, малий тім'яний отвір, звужений спинномозковий канал. Специфічного лікування не існує.

**Задача 7.** До лікаря-ортопеда в поліклініку прийшла мати з дитиною віком 3 роки зі скаргами, що дитина швидко втомлюється, це супроводжується накульгуванням на ліву ногу. Вказані симптоми спостерігають з віку 1 рік 6 місяців, коли дитина самостійно почала ходити, проте вони мали непостійний характер, а останнім часом епізоди накульгування стали більш частими. На першому році життя ортопед дитини не оглядав. При огляді: помірне вкорочення обох верхніх та нижніх кінцівок. Обсяг активних рухів у суглобах верхніх та нижніх кінцівок повний. На рентгенограмах кульшових та колінних суглобів – виражена гіпоплазія ядра, окостеніння головок стегнових кісток, дистальних епіфізів стегна та проксимальних епіфізів великих гомілкових кісток, контури їх мають розмитий характер.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. У пацієнта з найбільшим ступенем вірогідності визначається множинна епіфізарна дисплазія.
2. З метою диференційної діагностики з іншими видами дисплазій пацієнту показані рентгенографія хребта і кистей рук, консультація генетика. Оскільки на момент огляду відсутні виражені деформації кісток, хірургічного лікування дитина не потребує. Рекомендовані фізіотерапевтичне лікування та спостереження.



**Задача 8.** У травмпункт звернувся хлопчик віком 10 років зі скаргами на біль та обмеження рухів у лівому плечовому суглобі. Зі слів дитини, вказані скарги з'явилися після невдалої спроби утриматись від падіння на сходах та обпертись лівою рукою на перила. При огляді: набряк ділянки лівого плечового суглоба та верхньої третини лівого плеча. Рухи в правому плечовому суглобі обмежені. Пальпація вказаної ділянки різко болюча. На шкірі живота виявлено плями кольору кави з молоком. За результатами рентгенографії, визначається патологічний перелом лівої плечової кістки в ділянці верхньої третини без зміщення уламків на тлі вогнища остеолізу. Кортикальний шар у ділянці перелому стоншений, незначно здутий. Періостальна реакція відсутня.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна та рентгенологічна картина відповідає патологічному перелому на тлі фіброзної дисплазії.
2. Пацієнту показане консервативне лікування патологічного перелому шляхом іммобілізації гіпсовою лонгетою на строк 5–6 тижнів з подальшим проведенням пункційної біопсії та гістологічної верифікації діагнозу. Можливим методом подальшого лікування може бути профілактичний остеосинтез.

**Задача 9.** На прийом до лікаря-ортопеда в поліклініку прийшли батьки з дитиною віком 2 роки зі скаргами на численні пухлиноподібні утвори в ділянках плечових кісток, кісток передпліччя, обох стегон та гомілок. Пухлиноподібні утвори мають кісткову консистенцію, не болючі при пальпації, не рухомі, спостерігають помірну дефігурацію колінних та гомілковостопних суглобів. За даними рентгенографії, визначаються вогнища літичної структури, що містять комплекси хрящоподібних окостенень.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Призначити лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна та рентгенологічна картина відповідає хворобі Ольє – множинному енхондроматозу.
2. Лікування хірургічне – видалення утворів, що заважають найбільше, коригувальні остеотомії при виникненні деформацій сегментів кінцівок.

**Задача 10.** На прийом до лікаря-ортопеда в поліклініку прийшли батьки з дитиною віком 2 роки зі скаргами на деформацію кісток верхньої та нижньої кінцівок, обмеження рухів у ліктьових, колінних і гомілковостопних суглобах. Дитина почала ходити у віці 1 рік 6 місяців, хода була порушена внаслідок згинальної контрактури в обох колінних суглобах. При огляді: гіпертелоризм, гіпогнотія, значне потовщення плечових кісток, кісток передпліччя, стегнових кісток та гомілки в ділянках метафізів, згинальна контрактура в ліктьових і колінних суглобах. Пальці обох кистей і стоп потовщені та викривлені.

*Завдання:*

1. Встановити попередній діагноз.
2. Розробити план обстеження та лікування.

*Еталони відповідей:*

1. Клінічна картина відповідає метафізарній дисплазії кісток, до якої належать дисплазії Янсена, Шміда та Мак-К'юсика.
2. З метою дообстеження пацієнта показані рентгенографія уражених сегментів кінцівок, КТ, МРТ. Консервативне лікування – ЛФК, фізіотерапія, направлена на усунення контрактур суглобів. Хірургічне лікування (коригувальні остеотомії) рекомендоване для усунення контрактур суглобів та деформацій сегментів кінцівок.

## РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

### **Основна:**

1. Хірургія дитячого віку : підручник / [В. І. Сушко, Д. Ю. Кривченя, О. А. Данилов та ін.] ; за ред. В. І. Сушка, Д. Ю. Кривчені. – 2-ге вид., переробл. і доповн. – К. : Медицина, 2009. – 800 с.
2. Хирургия детского возраста : учебник / [В. И. Сушко, Д. Ю. Кривченя, В. А. Дегтярь и др.] ; под ред. В. И. Сушко, Д. Ю. Кривчени. – К. : Медицина, 2015. – 568 с.
3. Травматология и ортопедия : руководство для врачей : в 3 т. / под ред. Ю. Г. Шапошникова. – М. : Медицина, 1997. – Т. 3. – 624 с.
4. Дольницький О. В. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування : монографія / О. В. Дольницький, В. О. Галаган, О. В. Ромадіна. – К. : ТОВ «Друкарня Бізнесполіграф», 2009. – 1040 с.

### **Додаткова:**

1. Herring J. A. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics: From the Texas Scottish Rite Hospital for Children [Ebook] / J. A. Herring. – 5th Edition. – 2013. – 1696 p.

## СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Баиндурашвили А. Г. Лечение косолапости у детей с артрогрипозом (обзор литературы) / А. Г. Баиндурашвили, Д. В. Деревянко, О. Е. Агранович // Гений ортопедии. – 2013. – № 1. – С. 132–136.
2. Бландинский В. Ф. Метод Доббса в лечении детей с тяжелыми врожденными плоско-вальгусными деформациями стоп / В. Ф. Бландинский, М. А. Вавилов, И. В. Громов // Травматология и ортопедия России. – 2012. – № 3 (65). – С. 89–94.
3. Бландинский В. Ф. Рецидивы косолапости у детей после лечения по методу Понсети / В. Ф. Бландинский, М. А. Вавилов, И. В. Громов // Травматология и ортопедия России. – 2013. – № 1 (67). С. 99–103.
4. Бродко В. Г. Врожденная косолапость: обзор проблемы / В. Г. Бродко, О. А. Соколовский, Г. А. Бродко // Мед. новости. – 2014. – № 4 (235). – С. 12–15.
5. Вавилов М. А. Осложнения и их коррекция при лечении косолапости по методу Понсети / М. А. Вавилов, И. В. Громов, М. А. Баушев // Современные проблемы науки и образования. – 2015. – № 6. – С. 246.
6. Волков М. В. Болезни костей у детей / М. В. Волков. – М. : Медицина, 1985. – 512 с.
7. Врожденная косолапость у детей. Обзор литературы / Г. Н. Румянцева, Л. В. Рассказов, В. В. Мурга, Н. С. Марасанов // Верхневолжский мед. журн. – 2012. – Т. 10, № 4. – С. 28–31.
8. Дольницький О. В. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування : монографія / О. В. Дольницький, В. О. Галаган, О. В. Ромадіна. – К. : ТОВ «Друкарня «Бізнесполіграф», 2009. – 1040 с.
9. К вопросу об обезболивании у детей первых месяцев жизни при выполнении чрескожной ахиллотомии в лечении врожденной косолапости по методу Понсети / В. М. Крестьяшин, С. М. Степаненко, А. О. Домарев, А. В. Исаков // Детская хирургия. – 2013. – № 3. – С. 37–42.

10. Лечение косолапости у детей (обзор литературы) / А. С. Ревкович, Д. В. Рыжиков, А. Л. Семенов, Е. В. Губина // Гений Ортопедии. – 2014. – № 4. – С. 93–97.
11. Лечение рецидивов врожденной косолапости / А. С. Ревкович, Д. В. Рыжиков, А. Л. Семенов [и др.] // Современные проблемы науки и образования. – 2015. – № 5. – С. 193.
12. Отдаленные результаты раннего лечения врожденной косолапости (описание клинического случая) / М. Э. Кобзева, Л. К. Михайлова, И. В. Леванова [и др.] // Вестн. травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. – 2012. – № 2. – С. 71–72.
13. Современные представления о методах консервативного лечения косолапости / И. Ю. Клычкова, Ю. А. Лапкин, М. П. Конюхов [и др.] // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2014. – Т. 2, № 4. – С. 20–31.
14. Суслова О. Я. Рентгенодиагностика заболеваний и повреждений опорно-двигательного аппарата / О. Я. Суслова. – К. : Здоров'я, 1989. – 256 с.
15. Травматология и ортопедия : руководство для врачей : в 3 т. / под ред. Ю. Г. Шапошникова. – М. : Медицина, 1997. – Т. 3. – 624 с.
16. Улучшение функционального состояния детей с врожденной косолапостью средствами физической реабилитации / Н. Михайлова, И. Григус, П. Кристофер, П. Катажина // Теория и практика физической культуры. – 2014. – № 3. – С. 30–32.
17. Andersen P. E. Congenital generalised bone dysplasias: a clinical, radiological, and epidemiological survey / P. E. Andersen, M. Hauge // J. Med. Genet. – 1989. – Vol. 26, Issue 1. – P. 37–44.
18. Biterminal tenotomy for the treatment of congenital muscular torticollis / C. J. Wirth, F. G. Hagen, N. Wülker, W. E. Siebert // J. Bone Joint Surg. Am. – 1992. – Vol. 74, No. 3. – P. 427–434.
19. Bleeding complications following percutaneous tendoachilles tenotomy in the treatment of clubfoot deformity / M. Dobbs, J. Gordon, T. Walton, P. Schoenecker // J. Pediatr. Orthop. – 2004. – Vol. 24, Issue 4. – P. 353–357.
20. Canale S. T. Congenital muscular torticollis. A long-term follow-up / S. T. Canale, D. W. Griffin, C. N. Hubbard // J. Bone Joint Surg. Am. – 1982. – Vol. 64, No. 8. – P. 810–816.

21. Clinical determinants of the outcome of manual stretching in the treatment of congenital muscular torticollis in infants. A prospective study of eight hundred and twenty-one cases / J. C. Cheng, M. W. Wong, S. P. Tang [et al.] // *J. Bone Joint Surg. Am.* – 2001. – Vol. 83-A, No. 5. – P. 679–687.
22. Davids J. R. Congenital muscular torticollis: Sequela of intrauterine or perinatal compartment syndrome / J. R. Davids, D. R. Wenger, S. J. Mubarak // *J. Pediatr. Orthop.* – 1993. – Vol. 13, Issue 2. – P. 141–147.
23. Engin C. Congenital muscular torticollis: is heredity a possible factor in a family with five torticollis patients in three generations? / C. Engin, S. Yavuz, F. Sahin // *Plast. Reconstr. Surg.* – 1997. – Vol. 99, Issue 4. – P. 1147–1150.
24. Green N. E. Orthopaedic aspects of prune belly syndrome / N. E. Green, E. R. Lowery, R. Thomas // *J. Pediatr. Orthop.* – 1993. – Vol. 13, Issue 4. – P. 496–500.
25. Herring J. A. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics: From the Texas Scottish Rite Hospital for Children [Ebook] / J. A. Herring. – 5th Edition. – 2013. – 1696 p.
26. Inflammatory atlanto-axial subluxation (Grisel's syndrome) in children: clinical diagnosis and management / V. Fernandez Cornejo, J. Martinez-Lage, C. Piqueras [et al.] // *Child's Nerv. Syst.* – 2003. – Vol. 19, Issue 5–6. – P. 342–347.
27. Nasr P. Ultrasonographic findings after Achilles tenotomy during Ponseti treatment for clubfeet: Is ultrasound a reliable tool to assess tendon healing / P. Nasr, L. Berman, A. Rehm // *J. Child. Orthop.* – 2014. – Vol. 8, Issue 5. – P. 405–411.
28. Omelchenko T. Methodical instruction of practical employment on a theme: «congenital talipes equinovarus (ctev). Congenital torticollis (wryneck)» / T. Omelchenko, I. Samusenko // *Літопис травматології та ортопедії.* – 2013. – № 3–4. – С. 185–197.
29. Snapping during manual stretching in congenital muscular torticollis / J. Cheng, T. Chen, S. Tang [et al.] // *Clin. Orthop.* – 2001. – Vol. 384. – P. 237–344.
30. Sternocleidomastoid pseudotumor of infants and congenital muscular torticollis: fine-structure research / S. Tang, Z. Liu, X. Quan [et al.] // *J. Pediatr. Orthop.* – 1998. – Vol. 18, Issue 2. – P. 214–218.

31. Torticollis secondary to ocular pathology / C. R. P. Williams, E. O'Flynn, N. M. P. Clarke, R. J. Morris // *J. Bone Joint Surg. Br.* – 1996. – Vol. 78-B, No. 4. – P. 620–624.
32. Wetzels F. T. Grisel's syndrome / F. T. Wetzels, H. La Rocca // *Clin. Orthop. Relat. Res.* – 1989. – Vol. 240. – P. 141–152.
33. Wynne-Davies R. The prevalence of skeletal dysplasias. An estimate of their minimum frequency and the number of patients requiring orthopaedic care / R. Wynne-Davies, J. Gormley // *J. Bone Joint Surg. Br.* – 1985. – Vol. 67, No. 1. – P. 113–117.

Навчальне видання

**Бебешко Олексій Володимирович  
Бензар Ірина Миколаївна  
Вітязь Володимир Миколайович та ін.**

**Основи діагностики, лікування та  
реабілітації вад розвитку опорно-рухового  
апарату в дітей**

Навчально-методичний посібник

*За редакцією*  
А. Ф. Левицького, І. М. Бензар

|                          |                          |
|--------------------------|--------------------------|
| Редагування та коректура | <i>Віта Ситар</i>        |
| Технічний редактор       | <i>Світлана Демчишин</i> |
| Дизайн обкладинки        | <i>Павло Кушик</i>       |
| Комп'ютерне верстання    | <i>Ірина Петрикович</i>  |

Підп. до друку 27.06.2019. Формат 60×84/16.  
Папір офсет. № 1. Гарн. «Tinos». Друк офсет.  
Ум. друк. арк. 12,79. Обл.-вид. арк. 10,74.  
Тираж 300 пр. Зам. № 198.

Видавець і виготівник  
Тернопільський національний медичний  
університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України.  
Майдан Волі, 1, м. Тернопіль, 46001, Україна.

Свідоцтво про внесення до Державного реєстру суб'єктів  
видавничої справи ДК № 2215 від 16.06.2005 р.