

## РІДКІСНІ ПАТОЛОГІЧНІ СТАНИ З ТРУДНОЩАМИ ДИФЕРЕНЦІЙНОЇ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ: ПАХІДЕРМОДАКТИЛІЯ

*Марунчак М. І.*

*Науковий керівник: к. мед. н., доцент Горобець Н. І.,  
д. мед. н., професор, Починок Т. В.*

*Кафедра педіатрії №1*

*Завідувач кафедри: д. мед. н., професор Березенко В. С.*

*Національний медичний університет імені О. О. Богомольця  
Київ, Україна*

**Вступ** Правильна та своєчасна верифікація патологічних станів у дітей сприяє правильній терапевтичній тактиці та виключає призначення неадекватної агресивної терапії. Мова йде про рідкісні патологічні стани, які проявляються в дитячому віці, при яких лікарі стикаються з труднощами диференційної діагностики та лікування. Одним із таких патологічних станів являється пахідермодактилія (ПДД), яка проявляється фіброматозом пальців кистей з безсимптомним навколосуглобовим потовщенням шкіри та підшкірної основи, яке повільно прогресує. Вперше ПДД описав Vazex та співавтори в 1973 році. У світі зареєстровано близько 150 випадків ПДД. Переважно ПДД виникає у хлопчиків пубертатного періоду і молодих чоловіків, але й не оминає дівчат, 4: 1 відповідно. Особливо часто ПДД виявлять у дітей з недиференційованою дисплазією сполучної тканини (НДСТ) та гіпермобільністю суглобів (ГС).

При ПДД частіше уражуються вказівний, середній та підмізинний пальці однієї чи обох рук. Великий та мізинець залучаються в процес рідко. Окрім того, до процесу не залучаються пальці ніг. Процес розвивається навколо проксимальних міжфалангових суглобів кистей і клінічно проявляється потовщенням м'яких тканин латеральних поверхонь проксимальних фаланг пальців кисті, яке поширюється і на область міжфалангових суглобів. З часом пальці набувають веретеноподібної форми з симетричним кільцеподібним потовщенням м'яких тканин з боків проксимальних міжфалангових суглобів. При тривалому перебігу процесу може спостерігатися ущільнення шкіри та локальна гіперпігментація. Шкіра в області ураження рухома. Рухова активність міжфалангових суглобів не змінена, не спостерігається ранішня скутість.

**Мета роботи** Дослідити та описати рідкісний патологічний стан з труднощами диференційної діагностики та лікування у дітей 14 та 16 років з НДСТ.

**Матеріали і методи дослідження** Проведено об'єктивний огляд 2 дітей: хлопчика - шульги віком 16 та дівчинки - правші віком 14 років, з оцінкою суглобового статусу, лабораторних та інструментальних методів обстеження.

**Результати** Діти емоційно лабільні. Іноді турбує зниження апетиту, ранішня нудота, періодичні болі в правому підребер'ї. При емоційному напруженні можуть «хрумтіти» пальцями. При огляді привертають увагу фенотипові ознаки НДСТ: астенична тілобудова, сколіотична постава, викривлення хребта, ГС, крилоподібні лопатки, плосковальгусні ступні, сандалієвидна міжфалангова щілина, гіпереластоз шкіри, низьке розташування вух з наявністю прирослених мочок. Звертає увагу потовщенням м'яких тканин з латеральних поверхонь проксимальних міжфалангових суглобів середнього та підмізинного пальців обох рук без підвищення місцевої температури, гіперемії та болю. Виявлено збільшені задньошийні, підщелепні, підпахвинні лімфатичні вузли, гіпертрофовані піднебінні мигдалики, слабопозитивні міхурові симптоми Ортнера, Мерфі. При лабораторному дослідженні крові та сечі ознаки запалення не визначаються, РФ та ASL-O - негативні; в копрограммі - незначна кількість неперетравленої клітковини, м'язових волокон, крохмальних зерен. При рентгенологічному та УЗД проксимальних міжфалангових суглобів специфічних симптомів запального чи автоімунного процесу виявити не вдалось. При УЗ дослідженні внутрішніх органів виявлено додаткову аномальну хорду в лівому шлуночку, аномалію розвитку жовчного міхура.

**Висновки** Таким чином, результати власного спостереження та обстеження свідчать, що у дітей на тлі НДСТ має місце рідкісний патологічний стан у вигляді ПДД, який вимагає ретельного дослідження та диференційної діагностики. Враховуючи атиповий суглобовий синдром та з метою кінцевої верифікації діагнозу, дитині показана біопсія з морфологічним дослідженням периартикулярних м'яких тканин та поверхневої капсули проксимальних міжфалангових суглобів з метою виключення ознак запалення та виявлення характерних для ПДД ознак: гіперкератоз і акантоз в епідермісі, розростання сполучної тканини з фрагментацією волокон, екстазії судин та розростання сполучної тканини навколо них та потових залоз.

**Ключові слова:** пахідермодактилія, діти.