

КЛІНІЧНА АНАТОМІЯ ТА ОПЕРАТИВНА ХІРУРГІЯ

Том 16, № 1 (59)
2017

Науково-практичний медичний журнал
Видається 4 рази на рік
Заснований в квітні 2002 року

Головний редактор
Бойчук Т.М.

Почесний головний редактор
Ахтемійчук Ю.Т.

**Перший заступник
головного редактора**
Іващук О.І.

**Заступники головного
редактора**
Чайковський Ю.Б.
Слободян О.М.

Відповідальні секретарі
Проняєв Д.В.
Товкач Ю.В.

Секретар
Наварчук Н.М.

Редакційна колегія

Білоокий В.В.

Боднар Б.М.

Булик Р.Є.

Власов В.В.

Давиденко І.С.

Іфтодій А.Г.

Кривецький В.В.

Макар Б.Г.

Олійник І.Ю.

Полянський І.Ю.

Федорук О.С.

Хмара Т.В.

Засновник і видавець: ВДНЗ України "Буковинський державний медичний університет"
Адреса редакції: 58002, пл. Театральна, 2, Чернівці, Україна

URL: <http://kaos.bsmu.edu.ua/>;
E-mail: cas@bsmu.edu.ua

Бібліотека
БДМУ

РЕДАКЦІЙНА РАДА

Вовк Ю.М. (Рубіжне), Волков К.С. (Тернопіль), Волошин М.А. (Запоріжжя), Гнатюк М.С. (Тернопіль), Головацький А.С. (Ужгород), Дуденко В.Г. (Харків), Запорожан В.М. (Одеса), Катеренюк І.М. (Кишинів), Костиленко Ю.П. (Полтава), Костюк Г.Я. (Вінниця), Кошарний В.В. (Дніпро), Кривко Ю.Я. (Львів), Ледванов М.Ю. (Москва), Мазорчук Б.Ф. (Вінниця), Молдавська А.А. (Астрахань), Масна З.З. (Львів), Околокулак Є.С. (Гродно), Півторак В.І. (Вінниця), Пикалюк В.С. (Сімферополь), Попов О.Г. (Одеса), Попович Ю.І. (Івано-Франківськ), Рилук А.Ф. (Мінськ), Ромаєв С.М. (Харків), Семенов Г.М. (Санкт-Петербург), Сікора В.З. (Суми), Талько В.І. (Київ), Терещенко А.О. (Харків), Топка Е.Г. (Дніпро), Топор Б.М. (Кишинів), Федонюк Л.Я. (Тернопіль), Черкасов В.Г. (Київ), Черно В.С. (Миколаїв), Шепітько В.І. (Полтава), Шкодівський М.І. (Сімферополь)

**Свідоцтво про державну реєстрацію –
серія КВ № 6031 від 05.04.2002 р.**

**Журнал включений до баз даних:
ВІНТІ Російської академії наук (Росія), Ulrich's Periodicals Directory
(США), Google Scholar (США), Index Copernicus International (Польща),
Scientific Indexing Services (США), Infobase Index (Індія)**

**Журнал "Клінічна анатомія та оперативна хірургія" –
наукове фахове видання України
(Постанова президії ВАК України від 14.10.2009 р., № 1-05/4), перереєстровано наказом
Міністерства освіти і науки України від 29 грудня 2014 року № 1528 щодо включення
до переліку наукових фахових видань України**

**Рекомендовано вченою радою
Буковинського державного медичного університету
(протокол № 8 від 23.02.2017)**

ISSN 1727-0847
Klinična anatomiâ ta operativna hirurgiâ (Print)
Clinical anatomy and operative surgery

ISSN 1993-5897
Klinična anatomiâ ta operativna hirurgiâ (Online)
Kliničeskaâ anatomiâ i operativnaâ hirurgiâ

УДК 611.986.012.2.013

Т.В. Хмара, А.С. Афонькіна, Я.М. Васильчишин*, І.Г. Бірюк, А.В. Васильчишина**
*Кафедри анатомії людини імені М.Г. Туркевича (зав. – проф. В.В. Кривецький),
*травматології, ортопедії (зав. – проф. В.Л. Васюк), **медицини катастроф та військової медицини
(зав. – доц. І.Г. Бірюк) ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці*

ОНТОЛОГІЯ ВРОДЖЕНИХ ВАД СКЕЛЕТА СТОПИ

Резюме. На підставі проведеного аналізу джерел літератури зроблена спроба узагальнити існуючі відомості про вади розвитку скелета стопи і запропонована їх класифікація та тлумачення відповідно до алфавіту. Вроджені вади розвитку стопи можна розподілити на типові (самостійні нозологічні форми) і атипові (комбіновані з іншими аномаліями чи захворюваннями). Найбільш розповсюдженими вродженими вадами скелета стопи є клишоногість, плоскостопість, полідактилія, синдактилія та ектродактилія.

Ключові слова: стопа, вади розвитку, анатомія, людина.

Дослідження особливостей морфогенезу, будови та вікових змін опорно-рухового апарату людини не втрачає своєї актуальності у зв'язку з тенденцією до зростання частоти його вроджених вад розвитку (ВВР), які викликають тяжку перинатальну патологію, труднощі в діагностиці, лікуванні, збільшення дитячої інвалідності. Більшість ВВР кінцівок негативно впливає на формування і ріст опорно-рухового апарату та призводить до значного порушення функції і тяжких деформацій скелета. ВВР опорно-рухового апарату за частотою посідає одне з перших місць серед усіх ВВР, водночас три чверті їх займають аномалії розвитку кінцівок [1]. Відомо, що кількість дітей із вродженими аномаліями і недорозвиненням кістково-м'язової системи на сьогоднішній день не знижується, кількість новонароджених з ВВР скелета досягає 2,5% [2-4]. За даними Л.В. Мельничук [5], вади кістково-м'язової системи посідають друге місце у структурі ВВР серед новонароджених і перше місце у дітей грудного віку м. Чернівців.

ВВР кінцівок є предметом глибокого вивчення багатьох напрямків медицини. Цією проблемою займаються ембріологи, генетики, дитячі

хірурги, травматологи і ортопеди.

Вивчення розвитку опорно-рухового апарату, зокрема скелета нижніх кінцівок, має не тільки теоретичний, але й практичний інтерес. Інтерпретація виникнення ВВР кісток нижніх кінцівок на ранніх стадіях внутрішньоутробного розвитку необхідна для діагностики спадкової патології опорно-рухового апарату. Закладки нижніх кінцівок у зародків людини з'являються на 3-му тижні внутрішньоутробного життя у вигляді парних “лопатних” виростів тулуба на рівні останніх поперекових склеротомів. Ця закладка відповідає дистальному відділу кінцівки – стопі. У передплода 21,0 мм тім'яно-куприкової довжини (ТКД) уперше визначається закладка стопи, що складається з 3-х хрящових “кісточок”. У передплода 38,0 мм ТКД нижня кінцівка за своєю формою вже мало вирізняється від такої в дефінітивному стані [6].

Проблема виникнення та способів лікування ВВР кісток нижньої кінцівки у всіх аспектах є надзвичайно складною. ВВР стопи можуть бути як спадково зумовлені, так і виникати внаслідок патологічного впливу екзогенних факторів на ембріон (ембріопатії) або плід (фетопатії).

Нормальній стопі притаманні такі основні функції: ресорна, балансування та відштовхувальна. З точки зору біомеханіки стопу слід розглядати як не окремих функціональних утвір, а як елемент складної системи опорно-рухового апарату. Стопа бере участь у функції нижніх кінцівок, суттєво впливаючи на особливості ходи. Будова та функція склепінь стопи є наслідком філогенетичного удосконалення та онтогенетичного формування в перші 15-20 років життя індивіда. Сплюснення склепінь стопи частіше спостерігається у дітей, ніж у дорослих.

Перша класифікація ВВР, що одержала широке поширення в ортопедичній практиці і зберегла свою актуальність дотепер, була запропонована в 1961 році С.Н. Frantz, R. O'Rahilly et al. [7]. Вона передбачала виділення поперечних і поздовжніх недорозвинень довгих трубчастих кісток.

У 1975 році D.W. Smith et al. [8] була запропонована більш детальна класифікація ВВР кінцівок, яка лягла в основу Міжнародної класифікації ВВР опорно-рухового апарату. Ця класифікація включає сім груп аномалій розвитку кінцівок:

I група – аномалії, що виникають в результаті недостатнього формування або відсутності кінцівок (окремих частин).

II група – аномалії, що виникають внаслідок недостатньої диференціації частин кінцівок. Окрім того до цієї групи ВВР належать також синостози (зрощення кісток), вроджений вивих стегна і деякі інші аномалії.

III група – аномалії, зумовлені подвоєнням.

IV група – аномалії, зумовлені надмірним зростанням кінцівки. Останнє являє собою або гігантизм всієї кінцівки, або швидке зростання її частини, частіше – одного з пальців.

V група – аномалії, зумовлені недостатнім зростанням, водночас гіпоплазія частин кінцівок супроводжуються різним ступенем недорозвинення анатомічних структур стопи – кісток стопи і їх з'єднань, сухожилків, м'язів, судин і нервів.

VI група – амніотичні перетяжки.

VII група – системні скелетні деформації. ВВР стоп можуть виявлятися як у вигляді ізольованих аномалій, так і бути проявом різних генетичних захворювань.

На підставі проведеного аналізу джерел наукової літератури ми зробили спробу узагальнити існуючі відомості про ВВР скелета стопи і пропонуємо їх класифікацію та тлумачення згідно з алфавітом. Дане дослідження є продовженням раніше проведених нами досліджень стосовно ВВР кінцівок [9].

Адактилія (adactylia) – відсутність пальців

спостерігається на одній чи обох кінцівках. Часто поєднується з іншими аномаліями, передусім з боку скелета тієї ж кінцівки, наприклад, з відсутністю великогомілкової або малоомілкової кістки. Іноді адактилія виявляється одночасно з полідактилією, синдактилією.

Амелія (amelia) – вроджена ампутація (відсутність) кінцівки, є одним із видів аплазії.

Амніотичні перетяжки (амніотичні зрощення, тяжі Симонара) – волокнисті нитки (амніотичні тяжі), що виникають в плодовому міхурі (амніоні) і є дуплікатурою амніотичної оболонки. Найчастіше вони виникають унаслідок запального процесу в матці. У більшості випадків не порушують розвиток плоду і не перешкоджають нормальним пологам. Амніотичні перетяжки не завжди виявляються під час ультразвукового дослідження (УЗД), оскільки вони дуже тонкі. Іноді наявність амніотичних перетяжок встановлюють опосередковано по набряклих (збільшених), внаслідок втиснень, кінцівках. У деяких випадках на одному сегменті буває кілька амніотичних перетяжок. Через глибокі перетяжки можуть утворитися трофічні порушення, які спричиняють розвиток слоновості, частковий гігантизм, трофічні виразки тощо. Лікування амніотичних перетяжок, як правило, оперативне, особливо при виникненні ускладнень [10, 11]. В основному, виконується одномоментне або двоетапне розсічення перетяжок зі шкірною пластикою дефекту. У разі виникнення глибоких перетяжок з ознаками порушення кровообігу в дистальних відділах пальців виконують ампутацію.

Аподія (apodia) – відсутність стопи.

Арахнодактилія (arachnodactylia), або доліхостеномелія (dolichostenomelia) – це комплекс симптомів спадкового захворювання сполучної тканини, який трапляється переважно у дівчат і характеризується тим, що пальці аномально подовжені і вузькі та нагадують лапки павука. Арахнодактилія є рідкісною ВВР, серед етіопатогенетичних чинників якої слід назвати гомоцистинурію (хвороба обміну білків), синдром Марфана (автосомно-домінантне захворювання з групи спадкових патологій сполучної тканини) та інші рідкісні генетичні порушення [12]. Діти, хворі на арахнодактилію, вирізняються вражаючою схожістю (кінцівки своєрідно подовжені та звужені, переважно у кистях і стопах – мавпяча кисть, стопа, передусім кінцеві фаланги, грудна клітка довга і вузька), в подальшому відзначається фізична відсталість і схильність до шкідливих звичок. Ця патологія не потребує специфічного лікування.

Артрогрипоз (arthrogryposis) (синдром множинних вроджених контрактур) – системне захворювання кістково-м'язової системи, що характеризується контрактурою і деформацією кінцівок, недорозвиненням суглобів і м'язів, а також фіброзом. За статистичними даними, ця аномалія трапляється приблизно у 2-3% усіх хворих з іншими аномаліями кісток і суглобів. Як правило, при артрогрипозі спостерігається контрактура двох і більше великих суглобів, а також ураження м'язів і спинного мозку.

Брахідактилія (brachydactylia), короткопальність – недорозвинення або виражене вкорочення фаланг пальців. Частіше спостерігається на верхній кінцівці. Виникає за відсутністю або недорозвиненням фаланг пальців, внаслідок чого пальці дитини здаються набагато коротшими, ніж у нормі.

Брахімелія (brachymelia) – вкорочення кінцівок.

Вальгусна деформація першого пальця стопи (hallux valgus) – відхилення великого пальця від серединної лінії тіла або в бік інших пальців; великий палець може знаходитися під або над іншими пальцями. Вальгусна деформація першого пальця зумовлена тривалим порушенням біомеханіки першого плюсно-фалангового суглоба, яке може бути пов'язане із поперечною плоскостопістю (зниженням поперечного склепіння стопи) і слабкістю зв'язкового апарату, деякими неврологічними порушеннями, вродженими деформаціями і рядом інших причин, посилюючись носінням незручного взуття. При вальгусній деформації стопи значно збільшений кут між I і II плесновими кістками. Водночас I плеснова кістка починає зміщуватися всередину, а перший палець, який утримується привідним м'язом великого пальця, зміщується назовні. Через це її головка починає утворювати горбок, який називають "кісточкою на ногах". Водночас великий палець стопи починає поступово відхилятися назовні. Відомо понад 150 різних методів операційної корекції вальгусної деформації стопи, загальна мета яких – зменшення кута між плесновими кістками, що дозволить поставити основу великого пальця в правильну позицію. [13, 14].

Варусна деформація (hallux varus) – відхилення великого пальця до серединної лінії тіла або від інших пальців. Вроджену варусну деформацію можна розділити на первинні та вторинні патологічні деформації. Первинні деформації є рідкісними захворюваннями, які, зазвичай, пов'язані з надмірним відведенням великого па-

льця стопи; вторинні – пов'язані з іншими ВВР (приведення плесневої кістки, полідактилія, дельтоподібна фаланга та ін.) [15, 16].

Гемімелія (hemimelia) – вроджена відсутність однієї кінцівки, або потовщення та вкорочення дистальних відділів кінцівок.

Гіперфалангія (hyperphalangia), поліфалангія (polyphalangia) – збільшення кількості фаланг пальців.

Гіпофалангія (hypophalangia) – зменшення кількості фаланг пальців.

Димелія (dimelia) – подвоєння кінцівок.

Диплоподія (diplopodia) – подвоєння стоп.

Ектродактилія (ectrodactylia) характеризується відсутністю або недорозвиненням одного або декількох пальців стопи і (або) кисті. Може поєднуватися з відсутністю плеснових і п'ясткових кісток, а при центральному розташуванні дефекту утворюється розтвір, що розділяє стопу або кисть на дві частини. Розрізняють: монодактилію (monodactylia) (наявність одного пальця), дидактилію (наявність двох пальців), тридактилію, – трьох пальців, і тетрадактилію (наявність чотирьох пальців). Найчастіше виявляється дидактилія (кleshня рака), причому іноді розщеплення між пальцями поширюється на п'ясткові кістки і на плеснові кістки (кleshня омара).

Ектромелія (ectromelia) – значне недорозвинення нижніх кінцівок або повна відсутність фрагмента кінцівки.

Клишоногість (talipes, s. pes varus et valgus) – деформація стопи, при якій вона відхиляється досередини від поздовжньої осі гомілки. Найбільш часта ВВР кінцівок [17, 18]. Вона становить 12% від усіх вроджених деформацій. У хлопчиків трапляється в 2 рази частіше, ніж у дівчаток. Клишоногість буває генетично зумовленою і залежить від впливу несприятливих факторів зовнішнього середовища. Розрізняють дві клінічні форми вродженої клишоногості: типова і атипова. Типова вроджена клишоногість характеризується всіма компонентами, з яких складається ця деформація: еквінус (стопа зігнута в підшшовому напрямку, п'ята зміщена догори), варус (п'ята вивернута досередини), аддукція (приведення переднього відділу стопи), супінація (внутрішній край стопи розгорнутий догори). Атипова клишоногість відрізняється від її типової форми наявністю яскраво виражених ознак: глибока поперечна складка на підшові; стопи короткі та пухкі; усі плеснові кістки помітно зігнуті у підшшовому напрямку. Зазвичай, клишоногість двостороння, але може бути й односторонньою. Вважається, що

причиною вродженої клишоногості є затримка розвитку стоп на ранніх стадіях ембріонального розвитку. Вроджену клишоногість можна побачити під час УЗД вже на 3-му місяці вагітності [19].

Клінодактилія (clinodactylia) характеризується викривленням пальців або спотворенням їх положення щодо осі кінцівки (пальці скошені медіально або латерально). Найчастіше вражаються 4-5 пальці обох кистей. Захворювання успадковується за автосомно-домінантним типом. Зовнішні прояви зумовлені деформаціями фаланг пальців і порушенням внутрішньосуглобових співвідношень. Клінодактилія великих пальців стоп є незаперечною ознакою в діагностиці фібродисплазії. Деформація відбувається через зміну зони росту (епіфіза) середньої фаланги. У разі клінодактилії зона зростання огинає середню фалангу від проксимальної до дистальної фаланги пальця, утворюючи літеру "С". Внаслідок такої деформації ріст середньої фаланги відбувається нерівномірно і нагадує трапецію або трикутник, через це її ще називають дельтоподібною фалангою. Розрізняють три типи клінодактилії:

Тип I. Пропорції пальця нормальні, кут відхилення невеликий (до 10-15 градусів).

Тип II. Пропорції пальця змінені (вкорочення), кут відхилення незначний (не більше 10-15 градусів).

Тип III. Сильне викривлення, кут нахилу більше 20 градусів.

Макродактилія (macroactylia) – надмірно довгі пальці, або частковий гігантизм одного або декількох пальців, є рідкісною деформацією.

Макромелія (macromelia) – збільшення кінцівок.

Макроподія (macropodia) – збільшення стоп.

Мікродактилія (microdactylia) – надмірно короткі пальці.

Мікромелія (micromelia) – зменшення кінцівок.

Меломелія (melomelia) – наявність додаткових кінцівок шляхом розщеплення їх зачатків.

Мікроподія (micropodia) – зменшення стоп.

Молотоподібний великий палець стопи (hallux malleus).

Молотоподібні пальці стопи – частіше це деформація другого і третього пальців стопи, при якій вони набувають форму молоточка. Ця деформація виникає внаслідок порушення натягу згинальних зв'язок, а також через зниження рухливості міжфалангових суглобів стопи. При зниженні активності пальців суглоби як би фіксуються в зі-

гнутому стані. Дуже часто молотоподібна деформація пальців супроводжується такими ортопедичними патологіями, як: вальгусна деформація великого пальця, поперечна плоскостопість, церебральний параліч, поліомієліт, мієлодиспластична порожня стопа тощо. Дана деформація стопи небезпечна таким ускладненням, як розвиток остеоартрозу внаслідок підвивиху фаланг пальців. Так само при цій деформації утворюються великі мозолі і натоптиші через сильний тиск і постійне тертя взуття.

Молотоподібна деформація пальців стопи супроводжується сильними болями, особливо при ходьбі, також біль посилюється при спробі встати на носочки. Ця деформація пальців може бути: нефіксованою – пальці можна випрямити вручну і фіксованою – випрямити палець за допомогою рук неможливо. Основними причинами молотоподібною деформації пальців стопи є порушення розвитку м'язів, неправильна хода, генетична схильність до деформації стоп, захворювання суглобів, артрит, натяг сухожилка, який не дає випрямитися пальцю, другий палець стопи довший інших, неправильно підібране взуття, високе склепіння стопи, плоскостопість.

Моноподія (monopodia) – відсутність однієї стопи.

Нотомелія (notomelia) – додаткові кінцівки на спині. Збільшення кількості кінцівок відбувається в результаті приростання і недорозвинення одного з близнюків.

Олігодактилія (oligodactylia) – зменшення кількості пальців, замість п'яти розвиваються 2 або 3 пальці. Водночас вони можуть бути зрощені або недорозвинені, а стопа розщеплена. Виконання її функцій безпосередньо залежить від ступеня вади. У більшості випадків ця аномалія симетрична і передається спадково.

Перомелія (peromelia) є різновидом фокомелії, при якій спостерігається відсутність частини кінцівки в поєднанні з недорозвиненням її дистального відділу (стопи). При повній перомелії кінцівка відсутня, в місці її прикріплення розташовується шкірний виступ або рудиментарний палець; при неповній перомелії спостерігається відсутність або недорозвинення стегнової кістки, при цьому кінцівка також закінчується виступом шкіри або рудиментарним пальцем.

Плоскостопість (pes planum) – деформація стопи, яка характеризується стійким зменшенням висоти або зниженням поздовжніх і поперечного склепіння стопи аж до їх повного зникнення [20]. Трапляються різні види плоскостопості: вроджена, паралітична, поперечна, професійна, ста-

тична, травматична та ін. При вродженій плоскостопості спостерігається порушення розвитку кісток, зв'язок і м'язів стопи. У дітей до 4 років склепіння стопи ще не сформовані, і сплюснення стопи є фізіологічним. Встановити вроджену плоскостопість у дітей раніше 5-6-річного віку досить складно. Дітям, у яких виявлена плоскостопість або є морфологічні передумови до її розвитку, необхідно виконувати спеціальні вправи для профілактики плоскостопості, а також вправи для її лікування [21].

Залежно від вираженості клінічних проявів розрізняють три ступені плоскостопості:

I ступінь – симптоми обмежені ділянкою стопи і виникають після фізичних навантажень у другій половині дня. Хода стає менш пластичною. Деформації стопи немає.

II ступінь – симптоми поширюються на ділянку присередньої і бічної кісточок і гомілки. Початкові ознаки деформації стопи.

III ступінь – спостерігаються патологічні зміни у колінних і кульшових суглобах, з'являється головний біль, компенсаторний сколіоз. Різько виражена деформація стопи.

Полідактилія (polydactylia) – збільшення кількості пальців. Можливий повний і неповний розвиток додаткових пальців та збільшення кількості плеснових кісток [22]. За даними різних авторів, частота полідактилії становить від 1:630 до 1:3300 новонароджених. Однією з причин виникнення таких дефектів є спадкова сімейна полідактилія. Найчастіше трапляється шестипалість (1 новонароджений на 5000).

И.А. Галькин, М.П. Конюхов [23] запропонували класифікацію варіантів полідактилії стопи і супутніх з нею деформацій плеснових кісток і пальців стоп, яка дозволяє хірургу зробити оптимальний вибір оперативного втручання.

Пріоритетним є лікування полідактилії стопи у дітей раннього віку до активного освоєння навичок ходьби і появи вторинних деформацій, з можливістю перебудови та адаптації кісток стопи в нових умовах із збереженням правильних анатомо-функціональних співвідношень.

Полімелія (polymelia) – множинність (збільшення кількості) кінцівок. Полімелія може бути симетричною і асиметричною, як правило, поєднується з ВВР, несумісними з життям.

Полісиндактилія (polysyndactylia) – множинність пальців і їх зрощення.

Триподія (sympodia) – потрійна стопа.

Трифалангія великого пальця стопи (triphalangia hallucis) – рідкісна ВВР стопи.

Симмелія (symmelia) – зрощення кінцівок.

Синдактилія (syndactylia) – зрощення пальців між собою. Синдактилія є генною спадковою хворобою, що проявляється в повному або неповному зрощенні пальців стопи в результаті їх нероз'єднання в процесі ембріонального розвитку. Синдактилія виникає приблизно у одного з 2000-2500 новонароджених. Передається за аутосомно-домінантним типом успадкування. Трапляється однаково часто у чоловіків і жінок. Одностороння синдактилія трапляється приблизно в 2 рази частіше, ніж двостороння. Перше місце за частотою займає зрощення II і III пальців, друге місце – зрощення I і II пальців, рідше спостерігається зрощення інших пальців. Нерідко поєднується з іншими ВВР. Можливе зрощення декількох пальців в єдиний конгломерат, при цьому нерідко є амніотичні перетяжки. У 60% дітей з синдактилією є супутня вроджена патологія опорно-рухового апарату (псевдоартрози, патологічна варусна або вальгусна деформація великого пальця стопи, клишоногість тощо).

Симподія (sympodia) – зрощення стоп.

Симфалангізм (sympthalangismus) – зрощення фаланг.

Сиреномелія (sirenomelia) або синдром русалки, симпус, сирена (від грец. seiren – спокусниця) – аномалія розвитку у вигляді зрощення нижніх кінцівок, яка трапляється з частотою 1 випадок на 100000 новонароджених. Сиреномелія може поєднуватися з іншими ВВР: відсутністю або недорозвиненням кісток тазу і кінцівок, відсутністю стоп, аномаліями нирок, сечового міхура, відхідника, зовнішніх статевих органів, недорозвиненням шлунково-кишкового тракту.

Фокомелія (phokomelia) або тюленеподібна кінцівка, при якій спостерігається відсутність або значне недорозвинення проксимальних відділів кінцівок, водночас стопи з'єднуються з тулубом за допомогою коротких кукс [24]. Фокомелія може бути двосторонньою або односторонньою. Іноді в процес залучаються як нижні, так і верхні кінцівки. При повній фокомелії гомілка і стегно відсутні, сформована стопа прикріплюється до тулуба; при дистальній фокомелії гомілка відсутня, при цьому стопа прикріплюється до стегна [25].

Шистомелія (schistomelia) – розщеплення кінцівок.

Шистоподія, подошиз (schistopodia, podoschisis) – розщеплення стопи, є надзвичайно рідкісною ВВР, зазвичай, вона поєднується з розщепленням кисті. На стопі розщеплення може захопити всю довжину стопи аж до залеснових кі-

сток. Перші пальці при цьому можуть бути відсутні, як і їх плеснові кістки, або виявляється їх недорозвинення. Спостерігаються зміни форми і розмірів кісток стопи. Незважаючи на такий дефект, хода майже не порушена, і зазвичай, хворі з цим дефектом рідко звертаються за допомогою. Лікування тільки хірургічне – з'єднання розщеплених частин стопи.

ВВР стоп можуть виявлятися як у вигляді ізольованих аномалій, так і бути проявом різних генетичних захворювань [26].

Висновки. 1. Внаслідок порушення морфогенезу кісток нижньої кінцівки впродовж 3-8 тижнів пренатального періоду онтогенезу людини виникають їх вроджені вади розвитку. 2. Найбільш оптимальною є класифікація вроджених вад кінцівок, запропонована D.W. Smith et al. у 1975 році, що вміщує сім груп їх аномалій розвитку: внаслідок недостатнього формування або відсутності кінцівок (окремих частин); в результаті недостат-

ньої диференціації частин кінцівок; вади, що зумовлені подвоєнням або надмірним, чи недостатнім, зростанням кінцівки; амніотичні перетяжки та системні скелетні деформації. 3. Вроджені вади розвитку стопи можна розділити на типові (самостійні нозологічні форми) і атипіві (комбіновані з іншими аномаліями чи захворюваннями). 4. Системні або локальні ураження кісток стопи зумовлені такими змінами: розвитку кісток, з'єднань і м'язів стопи, числа і розмірів мезенхімальних закладок, процесів хондро- і остеогенезу та мікроциркуляції. 5. Найбільш розповсюдженими вродженими вадами скелета стопи є клишоногість, плоскостопість, полідактилія, синдактилія та ектодактилія.

Перспективи подальших досліджень. Вивчення морфологічних передумов виникнення вроджених вад розвитку скелета стопи може бути підґрунтям для розробки та обґрунтування нових способів їх хірургічної корекції.

Список використаної літератури

1. Попков Д.А. К вопросу о классификации врожденных аномалий развития нижних конечностей, сопровождающихся укорочением / Д.А. Попков // *Гений Ортопедии*. – 2004. – № 1. – С. 9-16.
2. Андрианов В.Л. Экологически обусловленная патология опорно-двигательной системы у детей / В.Л. Андрианов, В.Н. Кувина [и др.] // *Матер. VI съезда травматологов-ортопедов СНГ*. – Ярославль, 1993. – С. 5.
3. Лузина Е.В. К этиологии врожденных аномалий скелета человека / Е.В. Лузина [и др.] // *Врожденные деформации опорно-двигательного аппарата: сб. науч. тр.* – Ташкент, 1981. – С. 40-45.
4. Guichet J.M. Lower limb discrepancies. An epidemiological study / J.M. Guichet, J.M. Spivak, P. Trouilloud [et al.] // *Clin. Orthop.* – 1991. – N 272. – P. 235-241.
5. Мельничук Л.В. Проблемні питання діагностики та лікування вроджених вад у дітей / Л.В. Мельничук // *Клін. анатомія та операт. хірургія*. – 2015. – Т. 14, № 4. – С. 26-29.
6. Молдавская А.А. К вопросу о формировании нижней конечности в эмбриогенезе у человека / А.А. Молдавская, А.В. Григанов, М.А. Демичев // *Успехи современного естествознания*. – 2003. – № 8. – С. 106-107.
7. Frantz C.H. Congenital skeletal limb deficiencies / C.H. Frantz, R. O'Rahilly [et al.] // *J. Bone Jt. Surg.* – 1961. – Vol. 43-A. – P. 1202-1209.
8. Smith D.W. Classification, nomenclature and naming of morphologic defects / D.W. Smith [et al.] // *J. Pediatr.* – 1975. – Vol. 87. – P. 162.
9. Хмара Т.В. Онтологія вроджених вад скелету кисті / Т.В. Хмара, Я.М. Васильчишин, А.С. Гресько, І.Г. Бірюк // *Клін. анатомія та операт. хірургія*. – 2014. – Том 13, № 4. – С. 93-99.
10. Shetty P. Amniotic band syndrome / P. Shetty, L.T. Menezes, L.F. Tauro [et al.] // *Indian J. Surg.* – 2013. – Vol. 75, N 5. – P. 401-402.
11. Курбанов У.А. Новый способ хирургического лечения синдрома амниотических перетяжек / У.А. Курбанов, А.А. Давлатов, С.М. Джанобилова [и др.] // *Вестник Авиценны*. – 2013. – № 4 (57). – С. 7-13.
12. Inbar-Feigenberg M. Beals syndrome (congenital contractural arachnodactyly): prenatal ultrasound findings and molecular analysis / M. Inbar-Feigenberg, N. Meirowitz, D. Nanda // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2014. – Vol. 44, N 4. – P. 486-490.
13. Багиров А.Б. Оперативное лечение больных с вальгусной деформацией I пальца стопы с использованием стержневых аппаратов / А.Б. Багиров, Е.В. Быкова, Б.Д. Алиагиев // *Кремлевская медицина. Клинический вестн.* – 2008. – № 1. – С. 58-59.
14. Кавалерский Г.М. Остеотомия основной фаланги в чрескожной хирургии вальгусных деформаций первого пальца стопы / Г.М. Кавалерский, С.Ю. Бережной, В.В. Костюков // *Кафедра травматологии и ортопедии*. – 2013. – № 2 (6). – С. 14-17.
15. Бейдик О.В. Анатомо-функциональный подход к лечению больных с врожденной варусной деформацией голени / О.В. Бейдик, В.Н. Николенко, К.К. Левченко // *Гений ортопедии*. – 2008. – № 1. – С. 37-40.
16. Анатомическая характеристика диспластического варусного синдрома нижних конечностей / А.А. Воробьев, П.С. Царьков, А.С. Баринов [и др.] // *Ж. анатом. и гистопатолог.* – 2013. – Т. 2, № 2(6). – С. 60-62.
17. Врожденная косолапость: дефиниция, патогенез, диагностика, лечение / Э.К.О. Магерамов, Э.Х.О. Набиев, И.Г.О. Гаджиев [и др.] // *European Applied Sciences*:

challenges and solutions 1st International Scientific Conference. – 2015. – С. 61-64. 18. Врожденная косолапость: обзор проблемы / В.Г. Бродко, О.А. Соколовский, Г.А. Бродко [и др.] // Медицинские новости. 2014. – № 4(235). – С. 12-15. 19. Омаров Г.Г. Оценка стоп с врожденной косолапостью в первые сутки жизни: статистический анализ 300 случаев. / Г.Г. Омаров, Н.Ю. Румянцев, И.Ю. Круглов // Ортопед., травматолог. и восстановительная хирург. дет. возраста. – 2015. – Т. 3, № 1. – С. 27-31. 20. Дегтерев Д.А. Плоскостопие. Актуальные вопросы / Дегтерев Д.А., Цыбезова Л.А. // Мануальная терапия. – 2008. – № 1(29). – С. 83-86. 21. Семейко Е.В. Плоскостопие. Лечебная физическая культура и массаж при плоскостопии / Е.В. Семейко, А.А. Олейник // Актуальные проблемы гуманитарных и естественных наук. – 2016. – № 5-3. – С. 126-129. 22. Центральная полидактилия: альтернативный метод лечения / А.В. Говоров, С.И. Голяна, В.И. Заварухин [и др.] // Ортопед., травматолог. и восстановительная хирург. дет. возраста. – 2015. – Т. 3, № 1. – С. 57-60. 23. Ганькин И.А. Особенности хирургического лечения полидактилии стопы у детей / И.А. Ганькин, М.П. Конюхов // Травматолог. и ортопед. России. – 2007. – № 1(43). – С. 51-55. 24. Phocomelia: a worldwide descriptive epidemiologic study in a large series of cases from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and overview of the literature / E. Bermejo-Sánchez, L. Cuevas, E. Amar [et al.] // Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet. – 2011. – Vol. 157 C, N 4. – P. 305-320. 25. Ренгенологические особенности регенерации костной ткани при лечении больных с аномалиями развития стопы / Г.В. Дьячкова, А.С. Неретин, М.А. Корабельников [и др.] // Гений ортопедии. – 2005. – № 4. – С. 98-101. 26. Пороки развития стопы и кисти при синдроме Горлина-Гольтца (описание двух клинических случаев) / Н.А. Коваленко-Клычкова, И.Ю. Клычкова, В.М. Кенис [и др.] // Гений ортопедии. – 2014. – № 2. – С. 69-73.

ОНТОЛОГИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СКЕЛЕТА СТОПЫ

Резюме. На основании проведенного анализа источников литературы предпринята попытка обобщить существующие сведения о пороках развития скелета стопы и предложена их классификация и толкование согласно алфавита. Врожденные пороки развития стопы можно разделить на типичные (самостоятельные нозологические формы) и атипичные (комбинированные с другими аномалиями или заболеваниями). Наиболее распространенными врожденными пороками скелета стопы является косолапость, плоскостопие, полидактилия, синдактилия и эктродактилия.

Ключевые слова: стопа, пороки развития, анатомия, человек.

ONTOLOGY OF FOOT SKELETON CONGENITAL DEFECTS

Abstract. Based on the analysis of literature sources, an attempt to summarize existing information concerning malformations of the foot skeleton is made and their classification and interpretation in alphabetical order are suggested. Congenital malformations of the foot can be divided into typical (independent nosological forms) and atypical (combined with other abnormalities or diseases). The most common congenital malformations of the foot skeleton are: clubfoot, platypodia, polydactyly, syndactyly and ectrodactyly.

Key words: foot, developmental defects, anatomy, human being.

Higher State Educational Establishment of Ukraine
“Bukovinian State Medical University” (Chernivtsi)

Надійшла 01.12.2016 р.

Рецензент – проф. Слободян О.М. (Чернівці)