

DOI: 10.26693/jmbs07.02.027

УДК 611.728.2.012.2

Комар Т. В.¹, Хмара Т. В.¹, Бізер Л. І.²,Бірюк І. Г.¹, Ковальчук П. Є.¹, Ризничук М. О.¹**ОНТОЛОГІЯ УРОДЖЕНИХ ВАД КУЛЬШОВОЇ КІСТКИ**¹Буковинський державний медичний університет, Чернівці, Україна²Буковинський клінічний онкологічний центр, Чернівці, Україна

Актуальним у сучасній медицині стає поглиблення та узагальнення уже існуючих знань про рідкісні захворювання та уроджені аномалії. Найчастіше серед уроджених вад розвитку кісток тазового поясу зустрічаються дисплазія кульшового суглоба та уроджений вивих стегна. Уроджені вади розвитку кульшової кістки часто поєднуються з іншими аномаліями, зокрема сечово-статевих органів. Припускається, що існує рідкісна модель асоційованих аномалій, обмежених певною ділянкою тіла.

Для розуміння морфологічних передумов виникнення уроджених вад розвитку кульшової кістки та їх хірургічного лікування необхідно мати уяву про пренатальний розвиток не тільки кожної із трьох складових кісток тазової кістки, а й сечово-статевих органів, прямої кишки та відхідника. Серед трьох частин кульшової кістки процес скостеніння лобкової кістки є найпізнішим і розпочинається між 5 і 6 місяцями внутрішньоутробного розвитку. На підставі проведеного аналізу джерел літератури зроблена спроба узагальнення існуючих відомостей про уроджені вади розвитку кісток тазового поясу і запропонована їх класифікація та тлумачення відповідно до алфавіту.

Уроджені вади розвитку кісток тазу можуть бути як генералізованими, так і ізольованими. Генералізовані уроджені вади розвитку кульшових кісток призводять до зміни конфігурації цілого тазу, а ізольовані – стосуються однієї кістки чи її частини. До генералізованих уроджених вад розвитку таза відносяться: анатомічно вузький таз, гіпопластичний таз, інфантильний таз, загально-рівномірнорозвужений таз, косозміщений таз, лійкоподібний таз, плоский таз, плоский звужений таз, поперечнозвужений таз, сколіотичний таз, спондилолістетичний таз.

До ізольованих вад кісток тазу належать: аплазія лобкової кістки, аплазія кульшової кістки, ахондрогенез, ахондроплазія, гіпоплазія кульшової кістки, глибока кульшова западина, дисплазія кульшового суглоба, клейдокраніальна дисплазія, лімб, неолімб, ретроверсія кульшової западини, танатофорна дисплазія, уроджений вивих стегна.

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

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

Вступ. Скелетні аномалії виникають в одному випадку на 5000 живонароджених, що становить до 5 % дітей із уродженими вадами розвитку (УВР). Необхідність вдосконалення методів діагностики та ортопедичної корекції УВР опорно-рухового апарату спричинена їхньою значною поширеністю.

Відомості про нормальний морфогенез кісток тазового поясу у плода мають значення для раннього виявлення УВР [1]. Структурно-функціональна організація кісток, які утворюють таз, є предметом досліджень багатьох дисциплін, таких як анатомія, гінекологія, акушерство, спортивна медицина, травматологія, біомеханіка, антропологія та судова медицина [2]. Незважаючи на актуальність вивчення уроджених аномалій кісткової системи у джерелах літератури знаходимо фрагментарні дані стосовно УВР кульшової кістки. УВР кісток тазового поясу, зокрема дисплазія кульшового суглоба та уроджений вивих стегна зустрічаються найчастіше. Дані аномалії обумовлені внутрішньоутробним порушенням розвитку плоду та залежать від сукупності різних факторів: спадковості, статі, впливу жіночих статевих гормонів, а також впливу гормону релаксину. На процес формування кульшових суглобів впливають і механічні фактори, що обмежують рухи плоду та перешкоджають його нормальному розташуванню в порожнині матки (тазове, ножне або поперечне передлежання, багатоплідна вагітність, аномалії та захворювання матки (дворога матка, сідлоподібна матка, пухлини матки), деформації кісток тазу різного генезу, маловоддя та багатоводдя [3].

УВР кісток кульшової кістки впливають на певні параметри тазу, такі як нахил тазу і крижовий нахил, що забезпечують стояння у вертикальному положенні та прямоходіння. Зміни співвідношення даних величин призводять до патологій хребтово-

тазового кута і як наслідок стають причиною порушення ходьби та інвалідності [4].

УВР кісток тазу, часто поєднуються з сечово-статевими аномаліями. Деякі автори припускають, що існує рідкісна модель асоційованих аномалій, обмежених певною ділянкою тіла. Потенційні аномалії розвитку включають соматичні мутації, які вплинули на мезодермальні клітини, з яких розвиваються таз і структури Мюллера [5]. На додаток до скелетних аномалій кульшової кістки повідомляється про дисморфічні та роздвоєні хребці, тризубу клубову кишку та подовжені нервові дуги [6].

Для розуміння морфології уроджених аномалій тазу та їх хірургічного лікування необхідно мати уяву про ембріологічний розвиток сечово-статевих органів, прямої кишки та відхідника. УВР кісток тазу характеризуються специфічними загальними ознаками, тяжкість яких часто повністю порушує топографію органів тазу і ускладнює оперативне лікування. Розвиток комп'ютерної томографії, зокрема магнітно-резонансної томографії у дослідженні аномалій кісток тазового поясу, нещодавно визнано основним інструментом для кращого розуміння анатомії не лише кісток, але органів тазу. Ще декілька десятиліть тому головною метою клініцистів було врятувати життя таких пацієнтів і досягти анатомічної норми, однак на сьогодні функціональна реконструкція та відновлення є пріоритетною частиною хірургічного лікування. Впровадження малоінвазивної хірургії, що базується на розумінні анатомічних особливостей УВР дозволить покращити результати реконструктивних операцій у дітей. Не менш важливою є активна взаємодія різних фахівців (дитячих травматологів, урологів, гінекологів, проктологів та неонатологів) знання та досвід яких, не тільки під час діагностично-терапевтичного процесу, але й під час подальшого спостереження, має вирішальне значення для отримання ефективних анатомо-функціональних результатів упродовж життя пацієнта [7].

Загальна форма тазу, а зокрема форма вхідного його отвору, визначається розмірами передньозаднього, косоного і поперечного діаметрів, що змінюються залежно від морфологічного типу тазу. Тяжкі УВР кульшових кісток у пацієток жіночої статі можуть змінювати не лише форму тазу, але й топографію внутрішніх жіночих статевих органів, що стає серйозною перешкодою для виношування плода, ведення пологів через природні пологові шляхи, а деколи і причиною безпліддя [8].

Чітке розуміння пренатального морфогенезу кульшової кістки сприяє ранньому виявленню УВР кісток не лише тазу, а й нижніх кінцівок, тому відіграє важливе значення в анатомії, педіатрії, неонатології, травматології, хірургії, гінекології та акушерстві.

Метою роботи є аналіз та узагальнення відомостей джерел наукової літератури щодо УВР кульшової кістки, їх класифікація та тлумачення згідно алфавіту. Дане дослідження є продовженням раніше проведених нами досліджень стосовно УВР нижніх кінцівок [9, 10].

Результати дослідження та їх обговорення. Для кращого розуміння УВР кульшової кістки, необхідно врахувати особливості розвитку кожної із трьох кісток, що входять до її складу.

Процес скостеніння клубової кістки починається на 9-му тижні вагітності в перихондрії, дещо вище великої сідничої вирізки у верхнього краю кульшової западини, і прогресує в напрямку до гребеня клубової кістки. З 15-го тижня внутрішньоутробного розвитку (ВУР) до народження бічна частина клубової кістки в 2-3 рази товстіша за присередню, що пов'язують з активним розвитком сідничної мускулатури. З 6-го місяця ВУР у верхній задній частині кульшової западини з'являється невелика кількість хрящоподібної тканини, дуже чутливої до патогенних факторів, що за несприятливих умов може викликати патологічний розвиток кульшової западини. Загалом процес скостеніння клубової кістки нагадує скостеніння довгих трубчастих кісток, які мають два епіфізарних хряща і один хрящовий діафіз [2].

Процес скостеніння сідничої кістки починається з 18-го тижня ВУР. По відношенню до кульшової западини первинний центр скостеніння сідничої кістки розташований трохи назад і вниз, а вже до кінця 6-го місяця вагітності сідничу кістку легко ідентифікувати завдяки її вигляду у формі коми. Слід зазначити, що верхній, нижній і задній краї сідничої кістки опуклі, тоді як передній край увігнутий. При народженні суглобова частина кульшової западини розташована на задньо-бічній поверхні сідничої кістки, а позасуглобова частина – спереду [1].

Серед трьох частин кульшової (тазової) кістки процес скостеніння лобкової кістки є найпізнішим і розпочинається між 5 і 6 місяцями ВУР. Первинний центр скостеніння розташований у верхній частині майбутньої кістки перед кульшовою западиною і в безпосередній близькості від затульного та стегового нервів. На ранньому етапі розвитку центр скостеніння лобкової кістки має форму гантелі або бобоподібну форму і є найменшим компонентом у всьому тазі. На цій стадії лобкова кістка має два кінці: бічний (тазостеговий), більш округлий і загострений донизу, і присередній (плоский), який спрямований прямо донизу та є передбачуваним тілом лобкової кістки. При народженні лобкова кістка є дещо овальною, її суглобова поверхня загострена спереду, а верхня лобкова гілка скостенілою. Лише у віці 6 місяців процес скостеніння

верхньої гілки лобкової кістки просувається вгору, що призводить до зрощення з клубовою та сідничою кістками. Зрощення первинних центрів скостеніння тазової кістки спочатку відбувається між сідничою та лобковою кістками. При народженні лобкова кістка ще відокремлена від сідничої кістки хрящем у вигляді сідничо-лобкового синхондрозу [11].

Кульшовий суглоб – це з'єднання між головою стегнової кістки та кульшовою западиною і зміни розвитку будь-якого компонента впливають на розвиток іншого. Нормальний тиск головки стегнової кістки у кульшовій западині підтримує рівновагу проліферації вертлюжного росту хряща. Вторинні деформації виникають внаслідок порушення головково-кульшових відносин, як при уродженому вивиху стегна. Анатомічно проксимальний відділ стегнової кістки адаптується до росту первинних епіфізів. Головка стегнової кістки та великий вертлюг збільшуються за рахунок апоозиційного росту, а прилеглі до них пластинки росту, кровопостачаються епіфізарною судинною системою, яка пронизує кісткову кінцеву пластинку, сприяючи росту у довжину і ширину [12].

УВР кісток тазу можуть бути як генералізованими, так і ізольованими. Генералізовані УВР кульшових кісток призводять до зміни конфігурації цілого тазу, а ізольовані – стосуються однієї кістки чи її частини. Генералізовані УВР кісток тазу пов'язують з ендокринними та хронічними захворюваннями матері, випадками гіпотрофії та хромосомними абераціями [1-2, 11].

До **ізольованих вад кісток тазу** належать такі УВР:

Аплазія лобкової кістки пов'язана з уродженим вивихом стегна, зустрічається рідко. У літературі виділяють різні дисморфічні стани з відсутністю або гіоплазією сідничо-лобкової кістки, пов'язані з уродженим вивихом стегна [13].

Аплазія кульшової (тазової) кістки – повна відсутність тазової кістки, зазвичай однобічна [14].

Ахондрогенез (OMIM 200600; 600972; 200610) – це група найбільш тяжких хрящових дисплазій, що призводять до смерті до народження або в неонатальному періоді.

Термін ахондрогенез використовується для характеристики найбільш тяжких форм хондродисплазії в людей, які призводять до летального наслідку у пренатальному періоді або зразу після народження. Ахондрогенез типу I являє собою тяжку хондродистрофію, що характеризується рентгенологічно недостатнім скостенінням у поперекових хребцях і відсутності скостеніння в кістках таза, та призводить до мертвонародження або ранньої смерті. Крім вираженої мікромелії, відзначається непропорційно великий череп за рахунок

вираженого набряку м'яких тканин. Тип успадкування – автосомно-рецесивний.

Ахондрогенез типу I по Паренті-Фраккаро слід класифікувати на 2 окремих підтипи: тип IA та тип IB. Тип IA класифікується як летальний ахондрогенез, тип Х'юстона-Харріса; тип IB, летальний ахондрогенез, тип Фраккаро; та тип II, летальний ахондрогенез-гіпохондрогенез, тип Лангера-Сальдіно.

Ахондрогенез типу IA (OMIM 200600; ACG1A) викликається гомозиготною або складною гетерозиготною мутацією в гені *TRIP11* на хромосомі 14q32.

Ахондрогенез типу IB (ACG1B; OMIM 600972) викликається мутацією в гені *DTDST*, а ахондрогенез типу II (ACG2; OMIM 200610) – мутацією в гені *COL2A1*.

Ахондрогенез II типу характеризується тяжкою мікромелічною карликовістю з малою грудною кліткою та виступаючим животом, неповним скостенінням тіл хребців та дезорганізацією реброво-хрящового з'єднання. Неокостенілі крижові хребці, сіднична та лобкова кістки, невеликі крила клубової кістки з увігнутими нижніми та присередніми краями. Ця форма є автосомно-домінантною, що виникає переважно у вигляді нових мутацій [15].

Ахондроплазія (OMIM 100800) – найчастіша форма диспропорційної карликовості із вкороченням кінцівок.

Характерно довгий вузький тулуб, короткі кінцівки, передусім у проксимальних сегментах (різомелія), велика голова з лобовими горбами, гіоплазія середньої частини обличчя та пальці у вигляді тризубця. Перерозгинання більшості суглобів, особливо колінних, є звичайним явищем, але розгинання ліктьових суглобів обмежене. Діагностується виражений поперековий лордоз, коли дитина починає ходити. Часто трапляється м'язова гіпотонія від легкого до помірного ступеня. Інтелект зазвичай нормальний, але якщо виникає гідроцефалія чи інші ускладнення з боку центральної нервової системи то може бути затримка розумового розвитку.

Трапляється дисплазія клубової кістки, вузька крижово-клубова борозна, кульшова западина з плоскими краями. Тип успадкування – автосомно-домінантний.

Ахондроплазія (ACH) викликається гетерозиготною мутацією в гені рецептора-3 фактора росту фібробластів (*FGFR3*) на хромосомі 4p16.3.

Гіоплазія тазової (кульшової) кістки – уроджене недорозвинення тазової кістки.

Глибока кульшова западина – уроджене, зазвичай двобічне, зміщення головки стегнової кістки вглибину [14].

Дисплазія кульшового суглоба трапляється з частотою від 5 до 16 %. У дівчат аномалія

виявляється у 5 разів частіше, ніж у хлопчиків. Дисплазія кульшового суглоба охоплює всі його елементи: кульшову западину, головку стегнової кістки, проксимальний відділ стегнової кістки, навколишні м'які тканини (м'язи, зв'язки, капсулу, нерви, судини) та полягає у недорозвиненні або неправильному розвитку елементів суглоба. При дисплазії кульшового суглоба кульшова западина не сформована належним чином, щоб утримувати головку стегнової кістки. Цей стан часто пов'язують з тазовим передлежанням плода під час пологів [16].

Клейдокраніальна дисплазія (OMIM 119600; 216330) – це захворювання, що характеризується гіоплазією або аплазією ключиць, відкритими швами черепа впродовж життя, можуть бути відкриті тім'ячка в дітей старше одного року, патологічним викривленням хребта, затримкою скостеніння кісток тазу, переважно лобкової, та аномальним скостенінням інших кісток. Затримка скостеніння лобкової кістки призводить до збільшення відстані між обома лобковими кістками, що викликає численні порушення, які можуть бути помилково діагностовані як екстрофія сечового міхура, епіспадія або як інші аномалії кісток таза. При клейдокраніальній дисплазії уповільнене скостеніння частіше вражає лобкову кістку, а при сіднично-вертебральній дисплазії – сідничу. Тип успадкування – автосомно-домінантний [11].

Лімб – це губа, яка гіпертрофована з фіброзним і фіброзно-хрящовим розростанням, і є потенційним блоком для диспластичного стегна.

Неолімб – це гіпертрофований гребінь фіброзно-хрящової тканини в бічній ділянці кульшової западини, викликаний тиском з боку вивиху стегна. Лімб і неолімб є патологічними аномаліями, які утворюються у відповідь на вивих стегна, що розвивається. Розуміння цих структур є невід'ємною частиною лікування дисплазії кульшового суглоба [17].

Ретроверсія кульшової западини – маловідомий різновид дисплазії кульшового суглоба, при якому кульшова западина не спрямована передньолатерально, а нахилена дозад і вбік. Аномалія може бути частиною комплексної дисплазії або окремою формою. Ретроверсна орієнтація призводить до порушення рухливості шийки стегна та переднього краю кульшової западини [14].

Танатофорна дисплазія ділиться на два типи: I і II тип (OMIM 187600; 187601) – рідкісне летальне захворювання, яке характеризується укороченням кінцівок при нормальній довжині тулуба, короткими і широкими кістками таза, вузькою грудною кліткою, короткими ребрами, малих розмірів великий потиличний отвір. Тип I характеризується викривленими стегновими кістками у поєднанні

з/без черепа у вигляді трилисника, а тип II – наявністю прямих та відносно довгих стегнових кісток і черепа у формі трилисника. Танатофорна карликовість є однією з найпоширеніших форм летальних скелетних дисплазій. Тип успадкування – автосомно-домінантний [18].

Уроджений вивих стегна виникає через дисплазію кульшового суглоба (порушення розвитку всіх його елементів) та неспівпадіння суглобових поверхонь головки стегнової кістки та кульшової западини різного ступеня, аж до повного виходу головки з кульшової западини. S.M. Doyle et al. [19] повідомляють про п'ять типів стійкої кісткової дисплазії у пацієнтів із уродженим вивихом стегна:

- 1) неправильно спрямована кульшова западина;
- 2) об'ємна кульшова западина;
- 3) несправжня кульшова западина;
- 4) латералізована кульшова западина;
- 5) деформація стегнової кістки.

Генералізованими уродженими аномаліями таза є:

Анатомічно вузький таз – таз, хоча б один із розмірів якого зменшений більш ніж на 1,5 см у порівнянні з прийнятою в акушерстві нормою. У клініці виділяють також поняття клінічно вузького таза, але у такому випадку мова йде про анатомічно нормальний таз.

Гіпопластичний таз – загальнорівномірнорозвужений таз.

Інфантильний таз – симетричний анатомічно звужений таз, що характеризується ознаками, властивими дитячому віку, а саме: вузькою і плоскою крижовою кісткою, високим стоянням мису, більш гострим лобковим кутом.

Загальнорівномірнорозвужений таз – анатомічно вузький таз, всі розміри якого рівномірно зменшені.

Косозміщений таз – анатомічно вузький таз із неоднаковим звуженням його половин, спостерігається, наприклад, при викривленнях хребта.

Лійкоподібний таз – різновид анатомічно вузького таза, що характеризується наростаючим зменшенням прямих розмірів у напрямку від входу до виходу з таза.

Плоский таз – анатомічно вузький таз із зменшеними одним або декількома прямими розмірами при нормальних поперечних і косих розмірах.

Плоский звужений таз – анатомічно вузький таз, всі розміри якого зменшені, але найбільше – прямі розміри.

Поперечнозвужений таз – анатомічно вузький таз, у якого зменшені всі поперечні розміри.

Сколіотичний таз – косозвужений таз, що виникає як результат сколіотичних змін у поперековому відділі хребта.

Спондилолістетичний таз – анатомічно вузький таз, прямий розмір входу якого зменшений внаслідок зісковзування тіла V поперекового хребця з основи крижової кістки [13].

Заключення. УВР кісток тазового поясу, зокрема дисплазія кульшового суглоба та уроджений вивих стегна зустрічаються найчастіше. Дисплазія кульшового суглоба зустрічається з частотою від 5 до 16 % .

УВР кульшової кістки частіше виникають у хрящових зачатках кісткових структур чи невдовзі після початку скостеніння. Серед трьох частин кульшової кістки процес скостеніння лобкової кістки є найпізнішим і розпочинається між 5 і 6 місяцями внутрішньоутробного розвитку.

З 6-го місяця плодового періоду розвитку у верхній задній частині кульшової западини з'являється невелика кількість хрящоподібної тканини, дуже чутливої до патогенних факторів, що за

несприятливих умов може викликати патологічний розвиток кульшової западини.

УВР кісток тазу можуть бути як генералізованими, так і ізольованими. Генералізовані УВР кульшових кісток призводять до зміни конфігурації цілого тазу, а ізольовані – стосуються однієї кістки чи її частини. Генералізовані УВР кісток тазу пов'язують з ендокринними та хронічними захворюваннями матері, випадками гіпотрофії та хромосомними абераціями.

УВР кісток тазу, часто поєднуються з сечовостатевиими аномаліями. Існує рідкісна модель асоційованих аномалій, обмежених певною ділянкою тіла.

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

References

- Baumgart M, Wiśniewski M, Grzonkowska M, Badura M, Szpinda M, Pawlak-Osińska K. The primary ossification of the human fetal ischium: CT, digital-image analysis, and statistics. *Surg Radiol Anat.* 2019;41(3):327-33. PMID: 30574671. PMCID: PMC6420466. doi: 10.1007/s00276-018-2171-5
- Baumgart M, Wiśniewski M, Grzonkowska M, Badura M, Biernacki M, Siedlecki Z, et al. Quantitative anatomy of the ilium's primary ossification center in the human fetus. *Surg Radiol Anat.* 2018;40(9):1047-54. PMID: 29675677. PMCID: PMC6132869. doi: 10.1007/s00276-018-2018-0
- Levytskyy AF, Golovatiuk DV, Karabeniuk OV, Vitiaz VM. Diahnostyka ta likuvannia vrodzhenoho zvykhu stehna ta dysplazii kul'shovoho suhlobu u ditei [Diagnosis and treatment of hip dysplasia and congenital dislocation in children]. *Paediatric Surgery. Ukraine.* 2019;1:90-8. [Ukrainian]. doi: 10.15574/PS.2019.62.90
- Roussouly P, Pinheiro-Franco JL. Biomechanical analysis of the spino-pelvic organization and adaptation in pathology. *Eur Spine J.* 2011;20(Suppl 5):609-18. PMID: 21809016. PMCID: PMC3175914. doi: 10.1007/s00586-011-1928-x
- Bashyal RK, Malchau H, Nimkin K, Holmes LB. The association of a dysmorphic pelvis, absence of pubic rami, hip dysplasia, and genitourinary anomalies. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2012;94(1):57-60. PMID: 22183795. doi: 10.1002/bdra.22873
- Schierz IAM, Pinello G, Piro E, Giuffrè M, Cimador M, Corsello G. Congenital pelvic skeletal anomalies: Clinical and radiographic evaluation of newborns with gastrointestinal malformation. *Early Hum Dev.* 2020;141:104945. PMID: 31901655. doi: 10.1016/j.earlhumdev.2019.104945
- Laterza RM, De Gennaro M, Tubaro A, Koelbl H. Female pelvic congenital malformations. Part I: embryology, anatomy and surgical treatment. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2011;159(1):26-34. PMID: 21783316. doi: 10.1016/j.ejogrb.2011.06.042
- Siccardi MA, Imonugo O, Valle C. Anatomy, Abdomen and Pelvis, Pelvic Inlet [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519068/>
- Khmara TV, Afonkina AS, Vasylychshyn YaM, Biriuk IG, Vasylychycsyna AV. Ontolohiia vrodzhenykh vad skeleta stopy [Ontology of foot skeleton congenital defects]. *Clin Anat Operat Surg.* 2017;16(1):137-43. [Ukrainian]. doi: 10.24061/1727-0847.16.1.2017.66
- Komar TV, Khmara TV, Popovych AI, Kavun MP, Petriuk AY. Ontolohiia vrodzhenykh vad kistok homilky [Ontology of congenital defects of the shin bones]. *Bulletin of Problems in Biology and Medicine.* 2021;1:273-8. [Ukrainian]. doi: 10.29254/2077-4214-2021-1-159-273-278
- Baumgart M, Wiśniewski M, Grzonkowska M, Badura M, Szpinda M, Pawlak-Osińska K. Quantitative anatomy of the primary ossification center in the fetal pubis bone. *Surg Radiol Anat.* 2019;41(7):755-61. PMID: 30927034. PMCID: PMC6570686. doi: 10.1007/s00276-019-02229-4
- Sarban S, Ozturk A, Isikan UE. Aplasia of the pubic bone in conjunction with hip dislocation. *J Pediatr Orthop B.* 2005;14(4):266-8. PMID: 15931030. doi: 10.1097/01202412-200507000-00006
- Siffert RS. Patterns of deformity of the developing hip. *Clin Orthop Relat Res.* 1981;160:14-29. doi: 10.1097/00003086-198110000-00002

14. Kalmin OV, Kalmina OA. Anomaliya razvitiya organov i chastei tela cheloveka. Razdel 7. In: *Anomalii razvitiya konechnostey* [Developmental abnormalities of limbs]. RnD: Feniks; 2016. p. 286-91. [Russian]
15. Marini JC, Dang Do AN. Osteogenesis Imperfecta [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText com Inc; 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK279109/>
16. Spuziak MI, Sharmazanova OP, Lysenko NS, Korolkov OI. Kliniko-radiolohichni dani pro dysplaziiu kulshovykh suhlobov u ditei [Clinical radiological data about hip joint dysplasia in children]. *Ukrainskyi radiolohichnyi zhurnal*. 2009;17(1):90-6. [Ukrainian]
17. Landa J, Benke M, Feldman DS. The limbus and the neolimbus in developmental dysplasia of the hip. *Clin Orthop Relat Res*. 2008;466(4):776-81. PMID: 18335297. PMCID: PMC2504652. doi: 10.1007/s11999-008-0158-y
18. Miller E, Blaser S, Shannon P, Widjaja E. Brain and Bone Abnormalities of Thanatophoric Dwarfism. *Am J Roentgenol*. 2009;192(1):48-51. PMID: 19098178. doi: 10.2214/AJR.08.1524
19. Doyle SM, Bowen JR. Types of persistent dysplasia in congenital dislocation of the hip. *Acta Orthop Belg*. 1999;65(3):266-76.

UDC 611.728.2.012.2

Ontology of Congenital Malformations of Pelvic Bone

Komar T. V., Khmara T. V., Bizer L. I., Biriuk I. G., Kovalchuk P. Ye., Ryznychuk M. O.

Abstract. Deepening and generalization of already existing knowledge about rare diseases and congenital anomalies are becoming relevant in modern medicine. Congenital malformations are often combined with other abnormalities, including the genitourinary tract. It is assumed that there is a rare model of associated anomalies limited to a specific area of the body.

The purpose of the study was the analysis and generalization of information from the sources of scientific literature on congenital malformations of the hip bone, their classification and interpretation in alphabetical order. This study is a continuation of our previous research on congenital malformations of the lower extremities.

Results and discussion. Congenital malformations of the pelvic girdle, in particular hip dysplasia and congenital hip dislocation, are the most common. Hip dysplasia occurs with a frequency of 5 to 16%.

To understand the morphological background of congenital anomalies of the pelvic bone and their surgical treatment, it is necessary to have an idea of prenatal development not only of each of the three pelvic girdle bones but also the genitourinary system, rectum, and vagina. Among the three parts of the pelvic bone, the process of ossification of the pubic bone is the latest and begins between 5 and 6 months of fetal development. The primary center of ossification is located in the upper part of the future bone in front of the acetabulum and in the immediate vicinity of the sciatic and femoral nerves. Based on the analysis of literature sources, an attempt was made to summarize the existing information on the congenital malformations of the pelvic girdle bones and propose their classification and interpretation according to the alphabet.

Conclusion. Pelvic congenital malformations can be both generalized and isolated. Generalized congenital malformations of the pelvic bones lead to a change in the configuration of the whole pelvis, and isolated – involve one bone or part of it. Generalized pelvic congenital malformations include the anatomically narrow pelvis, hypoplastic pelvis, infantile pelvis, uniformly narrowed pelvis, oblique pelvis, funnel-shaped pelvis, flat pelvis, flat narrowed pelvis, transversely narrowed pelvis, scoliotic pelvis, spondylosis.

Isolated pelvic bone defects include pubic bone aplasia, hip aplasia, achondrogenesis, achondroplasia, hip hypoplasia, deep acetabulum, hip dysplasia, cleidocranial dysplasia, limbus, neolimbus, retroversion of the acetabulum, and stenosis of the acetabulum.

Keywords: pelvic bone, congenital malformations, anatomy, human.

ORCID and contributionship:

Tetiana V. Komar : 0000-0002-2525-562X ^{A,D,F}

Tatiana V. Khmara : 0000-0001-8023-5181 ^{A,F}

Liudmyla I. Bizer : 0000-0002-7194-897X ^{B,E}

Igor G. Biriuk : 0000-0003-3032-8202 ^{A,C,E}

Petro Ye. Kovalchuk : 0000-0001-7658-0978 ^{B,C,E}

Mariana O. Ryznychuk : 0000-0002-3632-2138 ^{B,C,D}

A – Work concept and design, B – Data collection and analysis,
 C – Responsibility for statistical analysis, D – Writing the article,
 E – Critical review, F – Final approval of the article

CORRESPONDING AUTHOR

Tatiana V. Khmara

Bukovinian State Medical University, Human Anatomy Department
1a, Aksenyna Str., apt. 16, Chernivtsi 58001, Ukraine
tel: +380997516550, e-mail: khmara.tv.6@gmail.com

The authors of this study confirm that the research and publication of the results were not associated with any conflicts regarding commercial or financial relations, relations with organizations and/or individuals who may have been related to the study, and interrelations of coauthors of the article.

Стаття надійшла 07.02.2022 р.

Рекомендована до друку на засіданні редакційної колегії після рецензування