

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ УКРАИНЫ
НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
А.А.БОГОМОЛЬЦА

**ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ И АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ КИСТИ.
КЛАССИФИКАЦИЯ, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ.**

РАБОЧАЯ ТЕТРАДЬ

для самостоятельной работы студентов 5 курса
учебной дисциплины «Травматология и ортопедия»
направления «Медицина»
специальность «Лечебное дело»
кафедра «Травматологии и ортопедии»

Авторы: проф. Бурьянов А.А., ас. Цыганков М.А.

Введение

Одним из эффективных средств организации самостоятельной работы студентов над темами дисциплины, которые отведены на самостоятельное изучение, является работа студента над **рабочей тетрадью**. Работу над рабочей тетрадью следует начинать с ознакомления ключевых вопросов по теме. На следующем этапе необходимо познакомиться с перечнем источников, в которых студент может найти ответы на поставленные вопросы. Для более углубленного изучения данной проблемы студент может обратиться на профессиональные сайты.

Ознакомившись с теорией, студенту необходимо оценить степень усвоения материала. В этой связи он решает предложенные задания, тестовые вопросы по теме. Особое внимание при подготовке к занятию студент должен обратить на необходимый минимум тех практических навыков, которыми ему необходимо овладеть. В соответствующих разделах учебников, пособий, он должен почерпнуть те сведения, которые ему нужны для овладения практическими навыками.

Организация самостоятельной работы посредством рабочей тетради осуществляется следующим образом: преподаватель предоставляет рабочую тетрадь студенту или на электронных носителях (на кафедральном сайте), либо в печатном виде, далее студенты выполняют задания во внеаудиторное время, впоследствии преподаватель их проверяет и оценивает **на начальном этапе практического занятия**.

Критерии оценки заданий рабочей тетради

Каждое задание требует отдельного подхода при оценке качества его выполнения со своими критериями. И, тем не менее, при 5-балльной оценке каждого вида задач следует соблюдать общедидактические критерии, а именно:

Оценка «5» ставится, если студент:

1. Выполнил работу без ошибок и недостатков.
2. Допустил не более одного недостатка.

Оценка «4» ставится, если студент выполнил работу полностью, но допустил в ней:

1. Не более одной негрубой ошибки и одного недостатка.
2. Не более двух недостатков.

Оценка «3» относится, если студент правильно выполнил не менее половины работы или допустил:

1. Не более двух грубых ошибок или не более одной грубой и одной негрубой ошибки и одного недостатка.

2. Не более двух-трех негрубых ошибок или одной негрубой ошибки и трех недостатков.

3. При отсутствии ошибок, но при наличии четырех-пяти недочетов.

Оценка «2» ставится, если студент:

1. Допустил число ошибок (недостатков) превышает норму, при которой может быть выставлена оценка «3».

2. Если правильно выполнил менее половины работы.

3. Не приступил к выполнению работы.

Врожденные деформации и аномалии развития кисти. Классификация, диагностика, лечение.

Цель (Учебные цели):

1. Определить этиологические (экзо и эндогенные) факторы развития врожденных деформаций и аномалий развития кисти.

2. Проводит анализ типичной клинической картины врожденных деформаций и аномалий развития кисти.

3. Устанавливать диагноз врожденных деформаций и аномалий развития кисти.

4. Дифференцировать врожденные деформации и аномалии развития кисти с другими приобретенными заболеваниями

5. Обосновывать и формулировать предварительный диагноз врожденных деформаций и аномалий развития кисти

6. составлять план обследования больных с врожденными деформациями и аномалиями развития кисти

7. Анализировать данные клинических, лабораторных и инструментальных методов обследования больных с врожденными деформациями и аномалиями развития кисти.

8. Выбирать оптимальный метод, сроки и этапы лечения больных с врожденными деформациями и аномалиями развития кисти.

Студент должен знать:

1. Этиологические (экзо и эндогенные) факторы возникновения врожденных деформаций кисти.

2. Классификацию врожденных деформаций кисти.

3. Клиническую картину врожденных деформаций кисти.

4. Классификацию врожденных деформаций кисти.

5. Диагностические критерии различных видов врожденных деформаций кисти.
6. Принципы консервативного и оперативного лечения врожденных деформаций кисти.
7. Прогноз заболевания, работоспособности и социальной реабилитации больных с врожденными деформациями кисти.
8. Этиологические факторы возникновения врожденных аномалий развития кисти.
9. Классификация аномалий развития кисти.
10. Клиническую картину врожденных аномалий развития кисти.
11. Диагностические критерии различных аномалий развития кисти.
12. Принципы, сроки, способы консервативного и оперативного лечения больных с врожденными аномалиями развития кисти
13. Прогноз заболевания больных с врожденными аномалиями развития кисти.
14. Принципы и основные задачи реабилитации больных с врожденными аномалиями и деформациями кисти.

Студент должен уметь:

1. Определять экзо и эндогенные этиологические факторы возникновения у ребенка врожденных аномалий развития, или деформаций костей.
2. Анализировать типичную клиническую картину врожденной деформации и аномалии развития кисти.
3. Обосновать и формулировать предварительный диагноз врожденной деформации и аномалии развития кисти, согласно существующей классификации.
4. Составлять план обследования больного с врожденной деформацией или аномалией развития кисти, с привлечением клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования.
5. Уметь трактовать результаты инструментальных методов исследования при аномалии развития и врожденных деформации кисти.
6. Проводить дифференциальный диагноз врожденных аномалий развития и деформаций кисти с другими заболеваниями
7. Определять тактику консервативного и оперативного лечения пациента, проводит подготовку к оперативному лечению, планировать реабилитационные мероприятия.
8. Прогнозировать течение заболевания и перспективы работоспособности и социальной адаптации пациента.

Основные термины темы:

Термин	Определение
Врожденные аномалии	различные формы нарушения развития органов и тканей. По этиологическому признаку различают 3 группы врожденных аномалий: - наследственные, возникающие в результате наследственных или спонтанных мутаций наследственные аномалии можно разделить на: геномные, хромосомные и генные. - экзогенные, обусловленные инфекционными или токсичными тератогенным повреждениями эмбриона или плода (например, внутриутробная инфекция: токсоплазмоз, сифилис, краснуха, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, ВИЧ) - мультифакторные.
Синдактилия	аномалия развития: полное или частичное сращение между собой двух и более соседних пальцев рук или ног. Составляет 1/2 всех аномалий верхней конечности. Синдактилия кожная - с наличием толстой перемычки, из кожи и мягких тканей. Синдактилия кожная перепончатая чаще неполная, с наличием тонкой кожной перепонки. Синдактилия конечная - только на уровне концевых фаланг. Синдактилия костная - сращение фаланг пальцев.
Болезнь Маделунга (врождённый подвывих кисти)	аномалия развития, которая заключается в локальной дисплазии лучевой кости, вызывает отставание ее роста в длину. Локтевая кость растет нормально, и возникают искажения предплечья, наклон лучезапястного сустава и кисти в сторону лучевой кости с вывихом головки локтевой кости. Лечение оперативное.
Амниотические перетяжки пальцев	как врожденный дефект, встречается редко, обычно они сопровождают синдактилию или брахидактилию. Перетяжки бывают поверхностными и глубокими. Последние могут вызвать нарушения лимфо- и кровообращения со следующими трофическими расстройствами.
Фокомелия или Амелия	аномалия развития, при которой верхняя конечность отсутствует полностью, либо отсутствуют плечо и предплечье, а кисть отходит от недоразвитого плеча и напоминает ласт тюленя. Иногда вместо кисти от недоразвитого плеча отходит только один палец. Такое состояние называется перомелия

Эктромелия	полное отсутствие одной или двух конечностей или части конечности.
Гемимелия	аномалия развития, при которой отсутствует нижняя часть конечностей (кость или кисть и предплечье), а верхние отделы развиты нормально.
Полидактилия	врожденная аномалия, характеризующаяся наличием «лишних» пальцев на руке или на ступни. Наряду с полидактилией встречается адактилия.
Брахидактилия	короткопалость, недоразвитие дистальных фаланг пальцев; эктродактилия расщепление кисти или клещевидна кисть. Отсутствие или недоразвитие средних пальцев или пястных костей кисти.
Олигодактилия	это порок развития, при котором отсутствует часть пальцев на руках или ногах. Лучевая форма - отсутствие большого пальца и других пальцев с лучевой стороны кисти. Локтевая форма - отсутствие 5 пальца и других пальцев с локтевой стороны кисти.
Макродактилия	Врожденная аномалия развития, характеризующаяся непропорциональным увеличением в размерах одного или нескольких пальцев кисти
Гипоплазия первого пальца кисти	Врожденная аномалия развития кисти, характеризующая недоразвитием или отсутствием первого пальца кисти.
Врожденная косорукость	Возникает при нарушении развития мышц предплечья, или - недоразвитие лучевой или локтевой кости. Локтевая косорукость развивается, если с локтевой части предплечья недоразвитые мышцы, локтевая кость отсутствует полностью или частично. Возможно одновременное недоразвитие 4-5 пальцев кисти, части пястных костей и запястья с локтевой стороны. Кисть при этом состояние резко повернута в локтевую сторону (наружу), функция ее нарушена. Лучевая косорукость. Эта аномалия развивается при отсутствии (недоразвитии) лучевой кости. Дефект может быть двусторонним. Одновременно недоразвитые мышцы предплечья с лучевой стороны, первый палец кисти, кости запястья с лучевой стороны. Кисть наклонена в сторону лучевой кости (внутрь), ее функция резко нарушена, а в связи с отсутствием первого пальца кисти невозможно захвата предметов.
Камптодактилия	врожденная или семейная контрактура пальцев кисти, может развиваться с обеих сторон изолированно на 5-м пальце. Это згибательная контрактура, некомпенсированная. Связанная с изменением

	сухожильной оболочки, вызывает укорочение сухожилия одного или нескольких пальцев кисти или стопы. Нужно дифференцировать с приобретённой контрактурой Дюпюитрена, ишемической контрактуре Фолькмана, нейрогенной контрактуре после травмы локтевого нерва.
Клинодактилия	врожденный дефект развития пальцев. Внешне проявляется в их искривлении и измененном положении (деформации) относительно оси конечности (пальцы скошенные медиально или латерально). Кроме деформации фаланг пальцев существует нарушение суставных поверхностей между собой. Прогрессирует в период полового созревания

Литература:

1. Nguyen M.P. A case report of bilateral mirror clubfeet and bilateral hand polydactyly / M.P. Nguyen, E.A. Lawler, J.A. Morcuende // Iowa Orthop. J. – 2014. – Vol. 34. – P. 171-174.
2. Senes F.M. Correction of forearm deformities in congenital ulnar club hand: one-bone forearm / F.M. Senes, N. Catena // J. Hand. Surg. Am. – 2012. – Vol. 37, № 1. – P. 159-164.
3. Symmetrical upper limb peromelia and lower limb amelia associated with persistent omphalomesenteric duct: a case report / S. Puvabanditsin, J. Savla, E. Garrow [et al.] // Clin. Dysmorphol. – 2011. – Vol. 20, № 2. – P. 102-106
4. Агранович О.Е. Врожденная гипоплазия I луча кисти / О.Е. Агранович // Дет. хирург. – 2009. – № 3. – С. 42-46.
5. Склярченко Є.Т. Травматологія і ортопедія. – К.: "Здоров'я ", 2005. – 386с..

Задания для самостоятельной работы.

Нужно ответить письменно.

Вариант 1

Задание 1.

Назовите основные внешние факторы, влияющие на развитие врожденных аномалий развития кисти:

- 1 Ионизирующее излучение
- 2 Магнитное поле
- 3 Солнечное облучение

4 Вирусные заболевания беременной

5 Экологические факторы

ЗАДАНИЕ 2:

Назовите сроки внутриутробного развития, в которые формируется кисть

1 8-10 неделя

2 3-4 неделя

3 6-7 неделю

4 10-12 неделя

5 2-3 неделю

ЗАДАНИЕ 3:

Назовите типичные аномалии развития кисти

1 Адактилия

2 косорукостью

3 Ектродактилия

4 амниотической перетяжки

5 Камптодактилия

ЗАДАНИЕ 4:

Назовите типичные виды хвата

1 Цилиндрический

2 Прямой (непрямой)

3 Щипковый

4 Пальцевой (2-х, 3-х пальцев)

5 Сферический

ЗАДАНИЕ 5:

Назовите формы синдактилии

1 Кожная

2 Сухожильное

3 Костная

4 Суставная

5 Врожденная

ЗАДАНИЕ 6:

Назовите принципы консервативного лечения врожденных аномалий развития кисти

1 Восстановление захватов пальцев

2 Фиксация приобретенных навыков пользования кистью

3 Социальная реабилитация ребенка в обществе

4 Психологическая помощь родителям и ребенку

5 Развитие компенсаторных механизмов

ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ (выберите один правильный ответ)

1. Больной В. 3 месяца от роду. Роды физиологические. Головное предлежание. Родители здоровы. На правом предплечье по тыльной поверхности в нижней трети - косо́й гипертрофический рубец до 3 см, отмечается «втягивание» кожи. Кожа тыльной поверхности кисти цианотическая, наблюдается незначительный дефицит разгибания 2,3,4 пальцев. Родители отрицают травмы ребенка. Установите диагноз:

А Жестокое обращение с ребенком

В Застарелое открытое повреждение сухожилий разгибателей

С Амниотическая перетяжка

Д Келоидный рубец правого предплечья

Е Десмогенная згибательная контрактура пальцев кисти

2. Больная Е. 5 лет. Развитие гармоничное, соответствует возрастным нормам. 2 и 3 пальцы левой кисти фиксированы между собой, ногтевые пластинки отдельные на 2 и 3 пальцах, сгибание и разгибание пальцев дру́жественных, кожа не изменена. Установлен диагноз: кожная синдактилия 2,3 пальцев левой кисти. Планируется оперативное лечение. Назовите последовательность действий:

А Рентгенография, разделение синдактилии, гипсовая иммобилизация

В Ультрасонографическое исследование, разделение синдактилии

С Разделение синдактилии, кожная пластика

D Рентгенография, разделение синдактилии, кожная пластика

E Консервативное лечение до 7 лет

3. Больной 15 лет жалуется на отсутствие 1-го пальца правой кисти. При рентгенологическом исследовании визуализируется 1 пястная кость, полное отсутствие фаланг 1-го пальца. Выберите тактику лечения:

A Хирургическое углубление 1-го межпястного промежутка

B Пластика кожи

C Эстетическое протезирование

D Пересадка 2-го пальца со стопы на кисть в положение 1-го пальца

E Функциональная реабилитация

4. Больной В. 4 лет. Родители заметили отклонение кисти в локтевую сторону прогрессирующее с возрастом. Установлено, что у ребенка был перелом ключицы в родах. Движения пальцев кисти сохранены, слабость сгибания 4 и 5 пальцев. Установите диагноз: А Патологическое сращение костей предплечья

B Застаревшее повреждение плечевого сплетения

C Локтевая косорукость

D Болезнь Маделунга

E Лучевая косорукость

5. Ребенок 12 лет, мальчик. Установлен диагноз: фокомелия. Кисть располагается на недоразвитом плече, длина плечевой кости - 15 см, плечевой сустав сохранен, предплечье отсутствует, кровообращение компенсировано, пальцы кисти функционируют. Ребенок дотягивается до лица, головы, затылка, рисует и пишет этой рукой. Выберите тактику лечения:

A Кожная пластика, этапное удлинение конечности

B ЛФК, массаж, физическая реабилитация

C Наблюдение в динамике

D Удлинение плеча по методике Илизарова

E Ампутация кисти, бионический протезирование предплечья и кисти

Вариант 2

Задание 1.

Назовите основные эндогенные факторы, влияющие на развитие врожденных аномалий развития кисти:

- 1 Ионизирующее излучение
- 2 Хромосомная мутация
- 3 Солнечное облучение
- 4 Генетическая предрасположенность
- 5 Экологические факторы

Задание 2.

Назовите болезни, которые могут привести к развитию врожденной аномалии кисти

- 1 ОРВИ
- 2 Сифилис
- 3 Сахарный диабет
- 4 Герпес
- 5 ВИЧ

Задание 3.

Назовите типичные врожденные деформации кисти

- 1 Адактилия
- 2 Косорукость
- 3 Ектродактилия
- 4 Амниотические перетяжки
- 5 Камптодактилия

Задание 4.

Назовите формы олигодактилии

- 1 Лучевая

- 2 Сложная
- 3 Врожденная / приобретённая
- 4 Локтевая
- 5 Прогрессирующая

Задание 5.

Назовите формы косоруконости

- 1 Артрогенная
- 2 Сухожильная
- 3 Костная
- 4 Лучевая
- 5 Локтевая

Задание 6.

Назовите принципы хирургического лечения врожденных аномалий развития кисти

- 1 Восстановление костных структур
- 2 Фиксация пальцев в физиологическом положении
- 3 Социальная реабилитация ребенка в обществе
- 4 Эстетическая коррекция внешнего вида конечности
- 5 Максимальное восстановление функции кисти

ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ (выберите один правильный ответ)

1. Больная С. 5 месяцев от роду. Роды физиологические. Головное предлежание. Родители здоровы. 1 палец левой кисти уменьшен в размерах, 2 и 3 пальца - отсутствуют. Установите диагноз:

- А Адактилия 2 и 3 пальцев
- В Врожденная ампутация пальцев кисти
- С Амниотическая перетяжка
- Д Лучевая олигодактилия

Е Гипоплазия 1-го пальца левой кисти

2. Больная Е. 5 лет. Развитие гармоничное, соответствует возрастным нормам. 2 и 3 пальцы левой кисти фиксированы между собой, ногтевые пластинки соединены на 2 и 3 пальцах, сгибание и разгибание пальцев дружественных, кожа не изменена. Установлен диагноз: Костная синдактилия 2,3 пальцев левой кисти. Планируется оперативное лечение. Назовите последовательность действий:

А Рентгенография, разделение синдактилии (остеотомия), кожная пластика, гипсовая иммобилизация

В Ультрасонографическое исследование, разделение синдактилии

С Разделение синдактилии, кожная пластика

Д Рентгенография, разделение синдактилии, кожная пластика

Е Консервативное лечение до 7 лет

3. Больной 15 лет жалуется на дополнительный палец правой кисти. При рентгенологическом исследовании дополнительный палец полноценный. Выберите тактику лечения:

А Хирургическое удаление лишнего пальца

В Хирургическое удаление лишнего пальца. Пластика кожи

С По желанию больного (удаление/наблюдения)

Д Удаление «лишнего» пальца и пястной кости

Е Функциональная реабилитация

4. Больной В. 4 года. Родители заметили отклонение кисти в лучевую сторону, прогрессирующее с возрастом. Установлено, что у ребенка был перелом ключицы в родах. Движения пальцев кисти сохранены, слабость сгибания 1 и 2 пальцев. Установите диагноз:

А Патологическое сращение костей предплечья

В Застаревшее повреждение плечевого сплетения

С Локтевая косорукость

Д Болезнь Маделунга

Е Лучевая косорукость

5. Ребенок 15 лет, мальчик. Расщепление кисти до уровня средней трети пястных костей между 2 и 3 пальцами. Установите диагноз, предложите тактику лечения.

А Акромегалия. Кожная пластика.

В Ектродактилия. Ампутация 2 и 3 пальцев кисти

С Синдактилия

Д Ектродактилия. Ушивание дефекта, кожная пластика.

Е ЛФК, массаж.