

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ІМЕНІ О.О. БОГОМОЛЬЦЯ

**ВРОДЖЕНІ ДЕФОРМАЦІЇ ТА АНОМАЛІЇ РОЗВИТКУ КИСТІ.  
КЛАСИФІКАЦІЯ, ДІАГНОСТИКА, ЛІКУВАННЯ.**

**РОБОЧИЙ ЗОШИТ**

для самостійної роботи студентів 5 курсу  
навчальної дисципліни «Травматологія та ортопедія»  
напряму «Медицина»  
Спеціальність «Лікувальна справа»  
Кафедра Травматології та ортопедії

Автори: проф. Бур'янов О.А., ас. Циганков М.А.

Затверджено на засіданні кафедри \_\_\_\_\_ р., протокол № \_\_\_\_\_

Розглянуто та затверджено цикловою методичною комісією з хірургічних  
дисциплін від \_\_\_\_\_ 2015 р., протокол № \_\_\_\_\_

## Вступ

Одним із ефективних засобів організації самостійної роботи студентів з тем дисципліни, які відведені на самостійне опрацювання є робота студента над **робочим зошитом**. Роботу над робочим зошитом слід починати з ознайомлення ключових питань з теми. На наступному етапі необхідно познайомитися з переліком джерел, в яких студент може знайти відповіді на поставлені питання. Для більш поглибленого вивчення даної проблеми, студент може звернутися на професійні сайти.

Ознайомившись з теорією, студенту необхідно оцінити ступінь засвоєння матеріалу. У цьому зв'язку він вирішує запропоновані завдання, тестові запитання з теми. Особливу увагу при підготовці до заняття студент повинен звернути на необхідний мінімум тих практичних навичок, якими йому необхідно оволодіти. У відповідних розділах підручників, посібників, він повинен почерпнути ті відомості, які йому потрібні для оволодіння практичними навичками

Організація самостійної роботи засобом робочого зошиту здійснюється наступним чином: викладач представляє робочий зошит студенту або на електронних носіях (на кафедральному сайті), або в друкованому вигляді, далі студенти виконують завдання в поза аудиторний час, згодом викладач їх перевіряє та оцінює **на початковому етапі практичного заняття**.

*Критерії оцінки завдань робочого зошита*

Кожне завдання вимагає окремого підходу при оцінці якості його виконання зі своїми критеріями. І тим не менш, при 5-бальній оцінці кожного виду завдань слід дотримуватись загально дидактичних критеріїв, а саме:

**Оцінка «5»** ставиться, якщо студент

- 1 Виконав роботу без помилок і недоліків
- 2 Допустив не більше одного недоліку

**Оцінка «4»** ставиться, якщо студент виконав роботу повністю, але допустив в ній:

- 1 Не більше однієї не грубої помилки і одного недоліку
- 2 Не більше двох недоліків

**Оцінка «3»** ставиться, якщо студент правильно виконав не менше половини роботи, або допустив в ній:

- 1 Не більше двох грубих помилок або не більше однієї грубої і однієї не грубої помилки і одного недоліку
- 2 Не більше двох-трьох не грубих помилок або однієї не грубої помилки і трьох недоліків
- 3 За відсутності помилок, але за наявності чотирьох-п'яти недоліків.

**Оцінка «2»** ставиться, якщо студент

- 1 Допустив число помилок (недоліків), яке перевищує норму, при якій може бути виставлена оцінка «3».
- 2 Якщо правильно виконав менше половини роботи.
- 3 Не приступив до виконання роботи

## **Вроджені деформації та аномалії розвитку кисті. Класифікація, діагностика, лікування.**

### **Мета (Навчальні цілі):**

1. Визначити етіологічні (екзо- та ендогенні) фактори розвитку вроджених деформацій та аномалій розвитку кисті.
2. Проводити аналіз типової клінічної картини вроджених деформацій та аномалій розвитку кисті.
3. Встановлювати діагноз вроджених деформацій та аномалій розвитку кисті.
4. Диференціювати вроджені деформації та аномалії розвитку кисті з іншими набутими захворюваннями
5. Обґрунтовувати та формулювати попередній діагноз вроджених деформацій та аномалій розвитку кисті
6. Складати план обстеження хворих із вродженими деформаціями та аномаліями розвитку кисті
7. Аналізувати дані клінічних, лабораторних та інструментальних методів обстеження хворих з вродженими деформаціями та аномаліями розвитку кисті.
8. Обирати оптимальний метод, терміни та етапність лікування хворих з вродженими деформаціями та аномаліями розвитку кисті.

### **Студент має знати:**

1. Етіологічні (екзо- та ендогенні) чинники виникнення вроджених деформацій кисті.
2. Класифікацію вроджених деформацій кисті.
3. Клінічну картину вроджених деформацій кисті.
4. Класифікацію вроджених деформацій кисті.
5. Діагностичні критерії різних видів вроджених деформацій кисті.
6. Принципи консервативного та оперативного лікування вроджених деформацій кисті.
7. Прогноз захворювання, працездатності та соціальної реабілітації хворих із вродженими деформаціями кисті.
8. Етіологічні чинники виникнення вроджених аномалій розвитку кисті.
9. Класифікацію аномалій розвитку кисті.

10. Клінічну картину вроджених аномалій розвитку кисті.
11. Діагностичні критерії різних аномалій розвитку кисті.
12. Принципи, строки та способи консервативного та оперативного лікування хворих з вродженими аномаліями розвитку кисті
13. Прогноз захворювання хворих з вродженими аномаліями розвитку кисті.
14. Принципи та основні завдання реабілітації хворих з вродженими аномаліями та деформаціями кисті.

### **Студент має вміти:**

- 1 Визначати екзо- та ендогенні етіологічні чинники виникнення у дитини вроджених аномалій розвитку, чи деформацій кисті.
- 2 Аналізувати типову клінічну картину вродженої деформації та аномалії розвитку кисті.
- 3 Обґрунтувати та формулювати попередній діагноз вродженої деформації та аномалії розвитку кисті, згідно з існуючою класифікацією.
- 4 Складати план обстеження хворого з вродженою деформацією, або аномалією розвитку кисті, із залученням клінічних, лабораторних та інструментальних методів дослідження.
- 5 Вміти трактувати результати інструментальних методів дослідження при аномаліях розвитку та вроджених деформаціях кисті.
- 6 Проводити диференційний діагноз вроджених аномалій розвитку та деформацій кисті з іншими захворюваннями
- 7 Визначати тактику консервативного та оперативного лікування пацієнта, проводити підготовку до оперативного лікування, планувати реабілітаційні заходи.
- 8 Прогнозувати перебіг захворювання та перспективи працездатності та соціальної адаптації пацієнта.

### **Основні терміни теми:**

Термін	Визначення
Вроджені аномалії розвитку	різні форми порушення розвитку органів і тканин. За етіологічною ознакою розрізняють 3 групи вроджених аномалій: - спадкові, що виникають в результаті успадкованих або спонтанних мутацій; спадкові аномалії можна розділити на геномні,

	<p>хромосомні й генні;  - екзогенні, обумовлені інфекційними або токсичними тератогенними ушкодженнями ембріона або плода (наприклад, внутрішньоутробна інфекція: токсоплазмоз, сифіліс, краснуха, цитомегаловірус, вірус простого герпесу, ВІЛ);  - мультифакторні.</p>
Синдактилія	<p>аномалія розвитку: повне чи часткове зрощення між собою двох і більше сусідніх пальців рук або ніг. Становить 1/2 всіх аномалій верхньої кінцівки. Синдактилія шкірна - з наявністю товстої перемички, із шкіри та м'яких тканин. Синдактилія шкірна перетинчаста частіше неповна, з наявністю тонкої шкірної перетинки. Синдактилія кінцева - тільки на рівні кінцевих фаланг. Синдактилія кісткова - зрощення фаланг пальців.</p>
Хвороба Маделунга (вроджений підвивих кисті)	<p>аномалія розвитку, яка полягає в локальній дисплазії променевої кістки, що спричинює відставання її росту в довжину. Ліктьова кістка росте нормально і виникають викривлення передпліччя, нахил променево-зап'ясткового суглоба і кисті в бік променевої кістки з вивихом головки ліктьової кістки. Лікування оперативне.</p>
Амніотичні перетяжки пальців	<p>як вроджений дефект трапляються нечасто, зазвичай вони супроводжують синдактилію чи брахідактилію. Перетяжки бувають поверхневими і глибокими. Останні можуть викликати порушення лімфо- і кровообігу з наступними трофічними розладами.</p>
Фокомієлія або Амієлія	<p>аномалія розвитку, при якій верхня кінцівка відсутня повністю, або відсутні плече і передпліччя, а кисть відходить від недорозвиненого плеча і нагадує ласт тюленя. Іноді замість кисті від недорозвиненого плеча відходить тільки один палець. Такий стан називається перомієлія</p>
Ектомієлія	<p>повна відсутність однієї або двох кінцівок або частини кінцівки..</p>
Гемімієлія	<p>аномалія розвитку, при якій відсутня нижня частина кінцівок (кисть або кисть і передпліччя), а верхні відділи розвинені нормально.</p>
Полідактилія	<p>вроджена аномалія, що характеризується наявністю</p>

	«зайвих» пальців на руці чи на ступні. Наряду з полідактилією зустрічається адактилія.
Брахідактилія	короткопалість, недорозвинення дистальних фаланг пальців;
Ектродактилія	розщеплення кисті або клешевидна кисть. Відсутність або недорозвиток середніх пальців чи п'ясних кісток кисті.
Олігодактилія	це порок розвитку, при якому відсутність частини пальців на руках чи ногах. Променева форма – відсутність великого пальця та інших пальців з променевої сторони кисті. Ліктьова форма – відсутність 5пальця та інших пальців з ліктьової сторони кисті.
Макродактилія	Вроджена аномалія розвитку, що характеризується непропорційним збільшенням у розмірах одного, або кількох пальців кисті
Гіпоплазія першого пальця кисті	Вроджена аномалія розвитку кисті, що характеризується недорозвиненням, або відсутністю першого пальця кисті.
Вроджена косорукість	Виникає при порушенні розвитку м'язів передпліччя, або – недорозвинення променевої чи ліктьової кістки.  Ліктьова косорукість розвивається, якщо з ліктьової частини передпліччя недорозвинені м'язи, ліктьова кістка відсутня повністю або частково. Можливо одночасне недорозвинення 4-5 пальців кисті, частини п'ясних кісток і зап'ястя з ліктьової сторони. Кисть при цьому стані різко повернена в ліктьову сторону (назовні), функція її порушена.  Променева косорукість. Ця аномалія розвивається при відсутності (недорозвиненні) променевої кістки. Дефект може бути двостороннім. Одночасно недорозвинені м'язи передпліччя з променевої сторони, перший палець кисті, кістки зап'ястка з променевої сторони. Кисть нахилена в бік променевої кістки (досередини), її функція різко порушена, а в зв'язку з відсутністю першого пальця кисті неможливо захоплення предметів.
Камптодактилія	вроджена або сімейна контрактура пальців кисті, може розвиватись з обох сторін ізольовано на 5-му пальці. Це згинальна контрактура,

	некомпенсована. Повязана зі змінами сухожилкової оболонки, яка зумовлює укорочення сухожилля одного чи декількох пальців кисті чи стопи. Потрібно диференціювати з набутою контрактурою Дюпюїтрена, ішемічній контрактурі Фолькмана, нейрогенній контрактурі після травми ліктьового нерва.
Клінодактилія	вроджений дефект розвитку пальців. Зовнішньо проявляється в їх викривленні та зміненому положенні (деформації) відносно осі кінцівки (пальці скошені медіально чи латерально). Крім деформації фаланг пальців існує порушення суглобових поверхонь між собою. Прогресує під час статевого дозрівання

### Література:

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..
6. **Завдання для самостійного опрацювання теми:**

(потрібно відповісти письмово)

### **ВАРІАНТ I**

#### **ЗАВДАННЯ 1:**

Назвіть основні зовнішні чинники, що впливають на розвиток вроджених аномалій розвитку кисті:

- 1 Іонізуюче випромінення
- 2 Магнітне поле

- 3 Сонячне опромінення
- 4 Вірусні захворювання вагітної
- 5 Екологічні чинники

### **ЗАВДАННЯ 2:**

Назвіть терміни внутрішньоутробного розвитку, в які формується кисть

- 1 8-10 тиждень
- 2 3-4 тиждень
- 3 6-7 тиждень
- 4 10-12 тиждень
- 5 2-3 тиждень

### **ЗАВДАННЯ 3:**

Назвіть типові аномалії розвитку кисті

- 1 Адактилія
- 2 Косорукість
- 3 Ектродактилія
- 4 Амніотичні перетяжки
- 5 Камптодактилія

### **ЗАВДАННЯ 4:**

Назвіть типові види захвату

- 1 Циліндричний
- 2 Прямий (непрямий)
- 3 Щипковий
- 4 Пальцеві (2-х, 3-х пальцеві)
- 5 Сферичний

### **ЗАВДАННЯ 5:**

Назвіть форми синдактилії

- 1 Шкірна



2 Сухожилльна

3 Кісткова

4 Суглобова

5 Вроджена

### **ЗАВДАННЯ 6:**

Назвіть принципи консервативного лікування вроджених аномалій розвитку кисті

1 Відновлення захватів пальців

2 Фіксація набутих навиків користування кистю

3 Соціальна реабілітація дитини у суспільстві

4 Психологічна допомога батькам і дитині

5 Розвиток компенсаторних механізмів

### **ТЕСТОВІ ЗАПИТАННЯ (оберіть одну правильну відповідь)**

1 Хворий В. 3 місяці від народження. Пологи фізіологічні. Передлежання головне. Батьки здорові. На правому передпліччі по тильній поверхні у нижній третині – косий гіпертрофічний рубець до 3 см, відмічається «втягнення» шкіри. Шкіра тильної поверхні кисті ціанотична, спостерігається незначний дефіцит розгинання 2,3,4 пальців кисті. Батьки заперечують травми дитини. Встановіть діагноз:

A Жорстоке поводження з дитиною

B Застаріле відкрите пошкодження сухожилків розгиначів

C Амніотична перетяжка

D Кілойдний рубець правого передпліччя

E Десмогенна згинальна контрактура пальців кисті

2 Хвора Є. 5 років. Розвиток гармонічний, відповідає віковим нормам. 2 та 3 пальці лівої кисті фіксовані між собою, нігтьові пластинки окремі на 2 та 3 пальцях, згинання та розгинання пальців співдружне, шкіра не змінена. Встановлений діагноз: Шкірна синдактилія 2,3 пальців лівої кисті. Планується оперативне лікування. Назвіть послідовність дій:

A Рентгенографія, розділення синдактилії, гіпсова іммобілізація

B Ультрасонографічне дослідження, розділення синдактилії

C Розділення синдактилії, шкірна пластика

D Рентгенографія, розділення синдактилії, шкірна пластика

E Консервативне лікування до 7 років

3 Хворий 15 років скаржиться на відсутність 1-го пальця правої кисті. При рентгенологічному дослідженні візуалізується 1 п'ясна кістка, повна відсутність фаланг 1-го пальця. Оберіть тактику лікування:

A Хірургічне поглиблення 1-го міжп'ясного проміжку

B Пластика шкіри

C Естетичне протезування

D Пересадка 2-го пальця зі стопи на кисть в положення 1-го пальця

E Функціональна реабілітація

4 Хворий В 4 років. Батьки помітили відхилення кисті у ліктьовий бік, що прогресує з віком. Встановлено, що у дитини був перелом ключиці у пологах. Рухи пальців кисті збережені, слабкість згинання 4 та 5 пальців. Встановіть діагноз:

A Патологічне зрощення кісток передпліччя

B Застаріле пошкодження плечового сплетення

C Ліктьова косорукість

D Хвороба Маделунга

E Променева косорукість

5 Дитина 12 років, хлопчик. Встановлений діагноз: фокомієлія. Кисть розташовується на недорозвиненому плеч, довжина плечової кістки – 15 см, плечовий суглоб збережений, передпліччя відсутнє, кровообіг компенсований, пальці кисті функціонують. Дитина дотягується до обличчя, голови, потилиці, малює та пише цією рукою. Оберіть тактику лікування:

A Шкірна пластика, етапне подовження кінцівки

B ЛФК, масаж, фізична реабілітація

C Спостереження в динаміці

D Подовження плеча за методикою Ілізарова

E Ампутація кисті, біонічне протезування передпліччя та кисті

## **ВАРІАНТ II**

### **ЗАВДАННЯ 1:**

Назвіть основні ендогенні чинники, що впливають на розвиток вроджених аномалій розвитку кисті:

- 1 Іонізуюче випромінення
- 2 Хромосомна мутація
- 3 Сонячне опромінення
- 4 Генетична схильність
- 5 Екологічні чинники

### **ЗАВДАННЯ 2:**

Назвіть хвороби, що можуть спричинити розвиток вродженої аномалії кисті

- 1 ГРВІ
- 2 Сифіліс
- 3 Цукровий діабет
- 4 Герпес
- 5 ВІЛ

### **ЗАВДАННЯ 3:**

Назвіть типові вроджені деформації кисті

- 1 Адактилія
- 2 Косорукість
- 3 Ектродактилія
- 4 Амніотичні перетяжки
- 5 Камптодактилія

### **ЗАВДАННЯ 4:**

Назвіть форми олігодактилії

- 1 Променева
- 2 Складна
- 3 Вроджена/ набута

4 Ліктюва

5 Прогресуюча

### **ЗАВДАННЯ 5:**

Назвіть форми косоруконості

1 Артрогенна

2 Сухожильна

3 Кісткова

4 Променева

5 Ліктюва

### **ЗАВДАННЯ 6:**

Назвіть принципи хірургічного лікування вроджених аномалій розвитку кисті

1 Відновлення кісткових структур

2 Фіксація пальців у фізіологічному положенні

3 Соціальна реабілітація дитини у суспільстві

4 Естетична корекція зовнішнього вигляду кінцівки

5 Максимальне відновлення функції кисті

### **ТЕСТОВІ ЗАПИТАННЯ (оберіть одну правильну відповідь)**

1 Хвора С. 5 місяців від народження. Пологи фізіологічні. Передлежання головне. Батьки здорові. 1 палець лівої кисті зменшений в розмірах, 2 та 3 пальці – відсутні. Встановіть діагноз:

А Адактилія 2 та 3 пальців

В Вроджена ампутація пальців кисті

С Амніотична перетяжка

Д Променева олігодактилія

Е Гіпоплазія 1-го пальця лівої кисті

2 Хвора Є. 5 років. Розвиток гармонічний, відповідає віковим нормам. 2 та 3 пальці лівої кисті фіксовані між собою, нігтьові пластинки з'єднані на 2 та 3 пальцях, згинання та розгинання пальців співдружне, шкіра не змінена.

Встановлений діагноз: Кісткова синдактилія 2,3 пальців лівої кисті.

Планується оперативне лікування. Назвіть послідовність дій:

A Рентгенографія, розділення синдактилії (остеотомія), шкірна пластика, гіпсова іммобілізація

B Ультрасонографічне дослідження, розділення синдактилії

C Розділення синдактилії, шкірна пластика

D Рентгенографія, розділення синдактилії, шкірна пластика

E Консервативне лікування до 7 років

3 Хворий 15 років скаржиться на додатковий палець правої кисті. При рентгенологічному дослідженні додаєковий палець повноцінний. Оберіть тактику лікування:

A Хірургічне видалення зайвого пальця

B Хірургічне видалення зайвого пальця. Пластика шкіри

C За бажанням хворого (видалення / спостереження)

D Видалення «зайвого» пальця та п'ясної кістки)

E Функціональна реабілітація

4 Хворий В 4 років. Батьки помітили відхилення кисті у променевий бік, що прогресує з віком. Встановлено, що у дитини був перелом ключиці у пологах. Рухи пальців кисті збережені, слабкість згинання 1 та 2 пальців. Встановіть діагноз:

A Патологічне зрощення кісток передпліччя

B Застаріле пошкодження плечового сплетення

C Ліктьова косорукість

D Хвороба Маделунга

E Променева косорукість

5 Дитина 15 років, хлопчик. Розщеплення кисті до рівня середньої третини п'ясних кісток між 2 та 3 пальцями. Встановіть діагноз, запропонуйте тактику лікування.

A Акромегалія. Шкірна пластика.

B Ектродактилія. Ампутація 2 та 3 пальців кисті

C Синдактилія

D Ектродактилія. Ушивання дефекту, шкірна пластика.

E ЛФК, масаж.