СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Arnold, R.* Somatostatin analogue octreotide and inhibition of tumour growth in metastatic endocrine gastroenteropancreatic tumors / R. Arnold, M. E. Trautmann, W. Creutzfeldt // Gut. – 1996. – Vol. 38. – P. 430–438

2. *Modlin, I. M.* A 5-decade analysis of 13,715 carcinoid tumours / I. M. Modlin, K. D. Lye, M. Kidd // Cancer. – 2003. – Vol. 97. – P. 934–959.

3. *Гилязутдинов, И. А.* Опухоли гормонально-зависимых и гормонопродуцирующих органов / И. А. Гилязутдинов, Р. Ш. Хасанов // МЕДпресс-информ. – 2004. – 464 с.

4. *Lang, H.* Liver transplantation for metastatic neuroendocrine tumors / H. Lang, K. J. Oldhafer, A. Weimann // Ann. Surg. – 1997. – Vol. 225. – P. 347–354.

5. *Le Treut, Y. P.* Results of liver transplantation in the treatment of metastatic neuroendocrine tumors. A 31-case French multicentric report / Y. P. Le Treut, J. R. Delpero, B. Dousset // Ann. Surg. – 1997. – Vol. 225. – P. 355–364.

УДК 616.711/.718-007-053.1

А. А. Курако, М. А. Дриневская

Научный руководитель: старший преподаватель А. В. Мишин

Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ДИСТАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ КОНЕЧНОСТЕЙ

Введение

Врожденные пороки развития (ВПР), или аномалии развития – это структурные или функциональные изменения, включающие метаболические нарушения, присутствующие с момента рождения. В структуре ВПР наибольшее значение имеют пороки костно-мышечной системы (38,15%), 2-е место занимают множественные ВПР (14,46%), на 3-м месте находятся ВПР сердечно-сосудистой системы (12,87%). Деформации кисти составляют 65–95% от всех врожденных пороков развития верхних конечностей, в 30–67% случаев выявляется поражение двух верхних конечностей, в то время как у 24% больных – сочетание аномалий развития верхних и нижних конечностей [1].

Врожденные аномалии могут возникать под влиянием одного или более факторов, их комбинаций, средовых влияний, которые оказывают тератогенное действие и нарушают процесс нормального развития эмбриона или плода. К таким факторам относят: прием родителями алкоголя, лекарственных препаратов (ибупрофен, аспирин, напроксен, цитостатические препараты, высокие дозы гормонов, антикоагулянты), активное и пассивное курение, воздействие промышленных химикатов. В 50–70% случаев этиологические факторы возникновения аномалий установить не удается. Около 20% аномалий имеют мультифакторную природу, вклад наследственных факторов (генные и хромосомные нарушения) составляет около 6%. Врожденные пороки развития дистальных отделов конечностей могут быть как изолированным спонтанным заболеванием, так и проявлением какого-либо синдрома [2].

Цель

Определить частоту встречаемости и спектр наиболее часто встречающихся врожденных пороков развития дистальных отделов конечностей – пороков с недостаточным развитием составляющих элементов.

Материал и методы исследования

Проведен анализ 1150 протоколов патологоанатомических вскрытий абортированных плодов, проведенных с 2015 по 2022 г. в патологоанатомическом отделении общей пато-

логии № 5 ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро». Срок прерывания беременности от 10 до 21 недели. Обработка и статистический анализ исследуемых данных проводилась в программах Microsoft Office Excel 2020, Microsoft Word 2010.

Результаты исследования и их обсуждение

За период 2015–2022 гг. было выявлено 179 случаев ВПР дистальных отделов конечностей, что составляет 15,56% от общего количества патологоанатомических вскрытий. Врожденные пороки развития дистальных отделов конечностей отличались морфологической вариабельностью (таблица 1).

Таблица 1 – Частота встречаемости и спектр ВПР дистальных отделов конечностей среди абортированных плодов

Год	Количество вскрытий	внутренняя косолапость		флексорное положение пальцев кистей		клинодактилия пальцев		полидактилия		лучевая косорукость		синдактилия		олигодактилия		брахидактилия	
		Абс.	Отн, %	Абс.	Отн, %	Абс.	Отн, %	Абс.	Отн, %	Абс.	Отн, %	Абс.	Отн, %	Абс.	Отн, %	Абс.	Отн, %
2015	140	9	6,4	2	1,4	3	2,1	4	2,9	2	1,4	2	1,4	0	0	0	0
2016	175	2	1,1	0	0	11	6,3	6	3,4	1	0,6	4	2,3	2	1,1	0	0
2017	155	7	4,5	3	1,9	4	2,6	5	3,2	1	0,6	3	1,9	1	0,6	1	0,6
2018	143	5	3,5	3	2,1	0	0	4	2,8	3	2,1	2	1,4	2	1,4	0	0
2019	155	3	1,9	3	1,9	3	1,9	3	1,9	8	5,2	2	1,3	3	1,9	1	0,6
2020	130	5	3,8	2	1,5	1	0,8	3	2,3	2	1,5	4	3,1	0	0	0	0
2021	127	2	2,4	5	3,9	5	3,9	9	7,1	0	0	1	0,8	1	0,8	1	0,8
2022	125	2	1,6	1	0,8	2	1,6	6	4,8	3	2,4	3	2,4	3	2,4	0	0

Полидактилия была наиболее частым ВПР дистальных отделов конечностей и характеризовалась увеличением количества пальцев на кистях и (или) стопах. Полидактилия встречалась чаще в виде постаксиальной (рисунок 1а, б), реже – преаксиальной.

а ***б***

Рисунок 1 – Постаксиальная полидактилия: а – верхняя конечность; б – нижняя конечность

Постаксиальная полидактилия (полидактилия мизинца) включала два основных типа:

– Тип А – дополнительный палец был развит полностью и сочленялся с головкой V пястной кости, формируя общий с V пальцем пястнофаланговый сустав, или с дополнительной пястной костью.

– Тип В – дополнительный палец имеет недоразвитый вид с вариациями от кожиого выроста до относительно сформироваиного пальца, содержащего одну или две фаланги.

Преаксиальная полидактилия характеризовалась полидактилией I–IV пальцев.

Врожденная внутренняя косолапость проявлялась стойкой приводяще-сгибательной контрактурой одной или обеих стоп, была самостоятельным пороком развития или входила в комплексы множественных врожденных пороков развития.

Синдактилия характеризовалась наличием полной или частичной кожной или кожно-мышечной перепонки между пальцами кистей или стоп.

Лучевая косорукость выражалась продольным недоразвитием предплечья и кисти по лучевой поверхности, заключающимся в гипоплазии лучевой кости и первого пальца различной степени выраженности, вплоть до полного отсутствия указанных сегментов (аплазии). Характерными признаками данного порока развития являлись укорочение и дугообразное искривление предплечья, ладонно-лучевая девиация кисти, недоразвитие первого пальца от его проксимальных отделов и структур, аномалии развития трехфаланговых пальцев кисти (чаще 2–4-го), нарушение косметического состояния и функциональных возможностей пораженного сегмента.

Олигодактилия (уменьшение количества пальцев кистей или стоп) проявлялась при различных вариантах эктродактилии (частичном недоразвитии пальцев, при котором последовательно поражаются дистальные, затем средние и проксимальные фаланги вплоть до наличия только рудиментов проксимальных фаланг с сохранившимся функционирующим пястно-фаланговым суставом) или адактилии (полное отсутствие одного или нескольких пальцев кисти, при этом сохранены пястные кости, которые могут быть нормально развитыми, гипопластичными или рудиментарными).

Брахидактилия характеризовалась укорочением пальца или пальцев вследствие уменьшения в размере или отсутствия средней и (иногда) проксимальных фаланг; при этой патологии всегда была сохранена дистальная фаланга с ногтевой пластинкой

Выводы

1. По приведенным статистическим данным установлено, что частота врожденных пороков развития дистальных отделов конечностей составляла 15,56% среди всех аутопсий плодов.

2. Наиболее часто встречались различные варианты полидактилий – 40 случаев и внутренняя косолапость – 35 случаев.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Тератология человека: рук-во для врачей / И. А. Кириллова [и др.]; под ред. Г. И. Лазюка. – 2-е изд., испр. – Ж.: Медицина, 1991. – 480 с.

2. Наследственные болезни : национальное руководство : краткое издание / под ред. Е. К. Гинтера, В. П. Пузырева. – М. : ГЭОТАР - Медиа, 2019. – 464 с.