



АНОМАЛИИ КОНЕЧНОСТЕЙ весьма полиморфны по клинико-морфологическим проявлениям и локализации. При этом в процесс может быть вовлечена одна конечность (верхняя или нижняя), иногда две (верхние/нижние или одна верхняя и одна нижняя), реже повреждаются все конечности. ТТП (*тератогенный терминационный период* – предельный срок в процессе формирования любого органа, в течении которого повреждающий фактор может вызвать нарушение в виде порока развития) для аномалий конечностей 3,5—7 недели эмбриональной жизни.

Причины аномалий многообразны и сложны. Среди них следует различать эндогенные и экзогенные факторы, влияющие на формирование и рост зародыша и плода. К эндогенным факторам

могут быть отнесены все аномалии первичной закладки зародышевых клеток, к экзогенным — все внешние моменты, неблагоприятно влияющие на зародыш или плод. Часть их связана с изменениями яйцевых оболочек. Таковы, например, сращение яйцевых оболочек с поверхностью плода и образование, так называемых, амниотических нитей. Амниотические нити вызывают нарушение развития плода вследствие давления, оттягивания его частей, иногда образования перетяжек вокруг органов. Немаловажное значение в нарушении развития плода имеет ненормальное количество (особенно уменьшение) околоплодной жидкости, неправильное положение плода. К экзогенным факторам относятся влияние лучистой энергии, травмы, давление на беременную матку, воздействие высокой температуры, патологических продуктов обмена веществ, алкоголя и др. Различные заболевания матери, как и болезни самого плода, также могут нарушить развитие зародыша и явиться причиной патологии. Большое значение в образовании таких аномалий придается инфекциям, передающимся трансплацентарно от матери плоду. К таким инфекциям относятся: токсоплазмоз, краснуха, грипп, полиомиелит, цитомегалия и другие вирусные инфекции.

Одним из видов аномалий конечностей являются **редукционные пороки**, в основе которых лежит остановка формирования или недостаточное формирование (недостаточный рост) частей скелета. Эти пороки проявляются аплазией или гипоплазией определенных анатомических структур. Выделение нозологических форм пороков данной группы основано на локализации и характере повреждения определенной кости (костей). По отношению к продольной оси конечности пороки этой группы подразделяют на поперечные и продольные.

Поперечные редукционные пороки конечностей (врожденные ампутации) включают все врожденные дефекты ампутационного типа. Встречаются на любом уровне конечности: плеча/бедря, предплечья/голени, запястья/предплюсны, пальцев и их фаланг, в виде полных и частичных форм. Относительно длинных трубчатых костей редукция может включать верхнюю, среднюю и нижнюю треть их длины. При этом дистальный отдел конечности (ниже ампутации) отсутствует полностью,

БИОЛОГИЯ РАЗВИТИЯ. ПОРОКИ И АНОМАЛИИ

что отличает их от продольных редукционных пороков, при которых дистальные отделы полностью или (чаще) частично сохраняются. Сформированный проксимальный сегмент конечности имеет вид «ампутационной» культи, заканчивающейся рубцом. Иногда в центре такой культи торчат остатки костей/кости. Носят они спорадический характер и обычно сочетаются с амниотическими перетяжками, с которыми и связывают их происхождение. Вместе с тем существует точка зрения о сосудистом генезе поперечных редукционных пороков. Лечение зависит от уровня ампутации и в основном заключается в протезировании

Продольные редукционные пороки конечностей — редукция компонентов конечности вдоль ее продольной оси. Могут проявляться полным или частичным отсутствием лучевой, малоберцовой или большеберцовой костей. Отсутствие лучевой кости является наиболее распространенным недостатком верхних конечностей, а гипоплазия малоберцовой — наиболее распространенным недостатком нижних конечностей. Около двух третей случаев связаны с другими врожденными нарушениями, в том числе, с синдромом Адамса–Оливера (врождённое недоразвитие кожи с частичной аплазией костей черепа и терминальными поперечными мальформациями конечностей), синдромом Холта–Орама, TAR-синдромом (тромбоцитопения и аплазия лучевой кости), анемией Фанкони и VACTERL-синдромом (позвоночные аномалии, анальная атрезия, пороки развития сердца, трахеоэзофагеальный свищ, почечные аномалии, радиальная аплазия и аномалии конечностей).

Диагноз выставляется на основании данных осмотра, результатов рентгенографии, КТ, МРТ и других исследований. Лечение обычно хирургическое. Прогноз зависит от тяжести патологии.

Тератология человека. Руководство для врачей/Кириллова И. А., Кравцова Г. И., Кручинский Г. В. и др.; Под ред. Г. И. Лазюка. — 2-е изд., перераб. и доп. — Ж: Медицина, 1991. —480 с: ил.