



МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ
ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

ОДЕСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ
МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

Кафедра дитячої хірургії

ОБ'ЄДНАННЯ НАУКИ ТА ПРАКТИКИ

*До 85-річного ювілею
кафедри дитячої хірургії*

Науково-практична конференція
з міжнародною участю

18–19 травня 2023 р.

Тези доповідей



Одеса ОНМедУ 2023



МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ
ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ОДЕСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ
МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
Кафедра дитячої хірургії

ОБ'ЄДНАННЯ НАУКИ ТА ПРАКТИКИ

*До 85-річного ювілею
кафедри дитячої хірургії*

Науково-практична конференція
з міжнародною участю
18–19 травня 2023 р.

Тези доповідей



Одеса ОНМедУ 2023

УДК 617-053.2(043.2)
О-13

Редакційна колегія

О. О. Лосєв, М. Г. Мельниченко,
В. М. Аплевич, Л. Б. Елій

Відповідальна за випуск

д. мед. н., професор М. Г. Мельниченко

*Рекомендовано до друку
Вченою радою Одеського національного
медичного університету МОЗ України
Протокол № 5 від 30.03.2023 р.*

Об'єднання науки та практики: до 85-річного
О-13 ювілею кафедри дитячої хірургії : наук.-практ.
конф. з міжнар. участю. Одеса, 18–19 травня 2023 р. :
тези доп. [Електронне видання] — Одеса :
ОНМедУ, 2023. — 356 с.
ISBN 978-966-443-124-5

Збірка містить тези доповідей учасників науково-практичної конференції з міжнародною участю, які об'єднані за тематичними напрямками, а саме: питання історії розвитку дитячої хірургії на Одещині та в Україні, сучасні досягнення дитячої хірургії та педіатричної науки в Україні, сучасні особливості викладання клінічних дисциплін у медичному вищому закладі освіти.

УДК 617-053.2(043.2)

ISBN 978-966-443-124-5

© Одеський національний
медичний університет, 2023

Мельниченко М. Г. — д. мед. н., професор,
професор кафедри дитячої хірургії, Одеський національний
медичний університет, marina_gm@i.ua

Елій Л. Б. — к. мед. н., доцент кафедри дитячої хірургії,
Одеський національний медичний університет,
larisa.elij20@gmail.com

Гришко Н. О. — лікар-інтерн хірург дитячий,
КНП «ООДКЛ» ООР, natalyhouse7@gmail.com

Насс В. О. — лікар-інтерн хірург дитячий,
КНП «ООДКЛ» ООР

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК НЕДОСКОНАЛОГО ОСТЕОГЕНЕЗУ У НОВОНАРОДЖЕНОГО

Вступ. Недосконалий остеогенез (НО) є клінічно гетерогенним спадковим захворюванням сполучної тканини, що характеризується схильністю до переломів та деформацій кісток кінцівок і хребта протягом усього життя. Недосконалий остеогенез — генетично детерміноване захворювання сполучної тканини внаслідок мутацій в генах, що відповідають за синтез колагену I типу, та призводить до порушення процесів утворення кісткового матриксу та формування кісткової тканини. За результатами аналізу літератури розповсюдженість цієї патології становить 1 : 10 000–20 000 новонароджених.

Сьогодні, лікування цієї хвороби спрямоване в двох напрямках: перший — медикаментозна антиостеопоротична терапія, що передбачає застосування препаратів частіше із групи бісфосфонатів і направлена на корекцію структурно-функціонального стану кісткової тканини; другий — різноманітні хірургічні втручання з приводу патологічних переломів та деформацій кісток кінцівок. Проте, досягнення результату при лікуванні пацієнтів з недосконалим остеогенезом можливо лише при поєднанні та комбінації обох напрямів лікування

Метою дослідження було визначення особливостей ранньої діагностики та перебігу НО.

Матеріал та методи. За останні 10 років під нашим спостереженням було 6 дітей з НО у віці від 5 днів до 11 років (хлопчиків

було 4, дівчаток — 2). З них у 2 було діагностовано *osteogenesis imperfecta congenita* та у 3 *osteogenesis imperfecta tarda*. Діагноз зазвичай встановлювали з урахуванням клінічних та за допомогою рентгенологічних даних: виявлення переломів, визначення їхньої давності, стадії репарації остеопенії, остеопорозу, виявлення деформацій довгих трубчастих кісток.

Результати дослідження. Лікування пацієнтів з НО має бути комплексним та здійснюватися мультидисциплінарною командою фахівців, що складається з педіатра, ендокринолога, реабілітолога, травматолога-ортопеда, генетика, стоматолога, психолога та соціального працівника. Складність аналізу результатів лікування хворих НО полягає в нечисленності груп, малої тривалості спостережень, високої варіабельності перебігу захворювання та відсутності контрольної групи.

Наводимо прикладом останній клінічний випадок.

Дівчинка народилася від I вагітності, перебіг якої на тлі маловоддя, анемії вагітних. Мати на терміні гестації 16–18 тижнів перенесла ГРВІ з гарячкою 38 °С. Сонографію протягом вагітності мати не робила. Пологи передчасні у терміні 33 тижні, сідничне передлежання, плацента з ділянками інфарктів. З народження дитина потребувала респіраторної підтримки. Стан під час надходження до відділення тяжкий за рахунок дихальної недостатності, неврологічної симптоматики на тлі морфофункціональної незрілості. Кінцівки диспропорційні, короткі по відношенню до тулуба, особливо занадто короткі плечові відділи рук. Вздовж плечових кісток пальпуються потовщення. Реакція на огляд у вигляді хаотичних рухів, крик середньої сили. Рефлекси новонароджених пригнічені. Неінвазивна вентиляція через маску, сатурація 96 %. На рентгенограмі виявляється деформація ребер на фоні вираженого остеопорозу чисельні булавоподібні потовщення. Деформація плечових кісток зі сходинкоподібними дефектами по проксимальних відділах плечових кісток. На рівні діафізів обох кісток передпліччя—деформація з чіткою лінією перелому. На видимих ділянках ГВХ: «метеликоподібна деформація хребців. На нижніх кінцівках виражений остеопороз з деформацією на рівні діафізів з сходинкоподібними дефектами стегнових кісток та великогомілкових.

До основних рентгенологічних ознак НО відносяться: остеопороз, потоншення та деформації кісток, патологічні переломи. Додаткові рентгенологічні симптоми: зони Лоозера, перебудови епіметафізарних зон росту, гіпертрофія, скостеніння міжкісткової мембрани та ознаки псевдосаркоми.

Лікування дітей з НО є симптоматичним і залежить від типу захворювання та тяжкості його перебігу. Його метою є: зниження частоти переломів, зменшення больового синдрому, збільшення мобільності та підвищення якості життя таких пацієнтів. Оскільки захворювання є генералізованим та гетерогенним, підхід до лікування пацієнтів має бути індивідуальним та мультидисциплінарним. Вести такого пацієнта має команда спеціалістів у складі: педіатра, ендокринолога, генетика, ортопеда-травматолога, стоматолога, сурдолога, психолога та соціального працівника.

Фармакологічна терапія направлена на лікування остеопорозу, основним препаратом є бісфосфонати (БФ) — аналоги пірофосфату, що зменшують швидкість кісткової резорбції, пригнічують функцію остеокластів. Застосування Памідроната збільшує мінеральну щільність кісткової тканини, покращує кісткову архітектуру, запобігає деформації довгих трубчастих кісток, відновлює форму та розмір хребців після компресійних переломів.

Результат лікування БФ: підвищена мінералізація кістки. На рентгенограмах бачимо горизонтальні лінії склерозу над зоною росту. Кількість ліній відповідає кількості проведених курсів лікування БФ.

Основна мета хірургічного лікування — своєчасний та правильний остеосинтез переломів, корекція деформацій довгих кісток та сколіозу. Показання до хірургічного лікування: переломи довгих трубчастих кісток, вроджені та набуті деформації.

Важливу роль відіграє реабілітаційна терапія після переломів та операцій. Діти та їхні батьки потребують психологічній підтримки для подолання страху нових переломів та деформацій кісток.

Прогноз для дітей з НО залежить від типу та тяжкості перебігу захворювання. Якщо захворювання діагностовано в дитинстві та призначено адекватне лікування, то такі діти можуть жити повним життям. Для дітей з II типом НО на жаль, прогнози не-

втішні, бо такі діти, як і наша дівчинка, помирають в період новонародженості.

Таким чином, при НО виявлено спадковий характер і вплив факторів навколишнього середовища під час вагітності матері, висока варіабельність клінічних проявів у межах однієї сім'ї. Спадкові захворювання сполучної тканини відрізняє інвалідизуючий перебіг, а в деяких випадках — високий летальний ризик. Значний генетичний та фенотипічний поліморфізм цих захворювань вказують на необхідність застосування технологій своєчасної молекулярно-генетичної діагностики.

У пренатальному періоді ультразвукове дослідження є надійним методом скринінгу НО.

Класична рентгенографія черепа та інших кісток кистяка не втратила свого значення при недосконалому остеогенезі. Рентгенограми допомагають виявити ознаки захворювання, їхню поширеність, а також ускладнення — переломи та деформацію кісток.

Не до кінця вивченими є генетичні аспекти НО, що не дає змоги впливати на вузлові ланки патогенезу цього найтяжчого захворювання. Але обережний оптимізм низки авторитетних учених дає надію на прорив і в цьому найважливішому напрямі.

Висновок. Рентгенологічні дані дають змоги стовідсотково діагностувати цю рідкісну патологію. На даний момент не існує стандартів надання допомоги хворим на НО, кожен пацієнт потребує індивідуального підходу при підборі медикаментозної терапії та при плануванні хірургічного лікування. Реабілітаційна терапія відіграє ключову роль у підтримці та розширенні рухового режиму пацієнта, у подоланні страху отримання нових переломів.

кістки Gartland type ІВ-ІІІ в залежності від методів лікування	173
<i>Аплевич В. М., Данилов О. А., Заремба В. Р.</i> Довід використання брейс-систем для корекції кілеподібної деформації грудної клітини	176
<i>Георгієв П. В., Покотілова Т. М., Кузьменко І. В.</i> Дитячий травматизм та його профілактика	179
<i>Гриценко М. І., Гриценко С. М., Пилипюк С. В.</i> Лікування врослого нігтя у немовлят	182
<i>Данилов О. А., Шульга О. В.</i> П'яткова стопа в дітей з церебральним паралічем. Механізм формування, методи корекції	184
<i>Камінська М. О., Дігтяр В. А., Шульга Д.</i> Нерезекційна корекція кілеподібної деформації грудної клітки у дітей	188
<i>Коноплицький В. С., Димчина Ю. А., Михальчук Т. І., Павленко Б. Л.</i> Особливості лікувальної тактики оніхокриптозу першого пальця стопи у дітей	191
<i>Левицький А. Ф., Карабенюк О. В., Черняк І. С.</i> Сучасна концепція надання допомоги при політравмі у дітей з домінуванням переломів	193
<i>Левицький А. Ф., Пилипко В. М., Годік О. С., Бебешко О. В.</i> Малоінвазивна хірургічна корекція лійкоподібної деформації у підлітків: практичні поради щодо запобігання можливим ускладненням	195
<i>Мельниченко М. Г., Елій Л. Б., Гришко Н. О., Насс В. О.</i> Клінічний випадок недосконалого остеогенезу у новонародженого	
<i>Мельниченко М. Г., Матвійчук Л. П., Олексюк А. М., Яковенко О. М., Габінет К. М., Байдик В. В.</i> Особливості перебігу гострого гематогенного остеомієліту у дітей	
<i>Фізор В. Д., Корольков О. І.</i> Малоінвазивні втручання при лікуванні хвороби Пертеса та її наслідків	
Розділ 5. АКТУАЛЬНІ ПИТАННЯ ІНФЕКЦІЙ У МЕДИЦИНІ	209
<i>Давиденко В. Б., Мішина М. М., Рой Н. В.</i> Новий підхід до протимікробної терапії	209