



ГОО ВПО «ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»

Кафедра пропедевтики педиатрии

СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА, ТАЗА И НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ С КОНТРАКТУРОЙ КОЛЕННЫХ СУСТАВОВ И ГИПОПЛАЗИЕЙ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ

Докладчики: Кривущев Борис Исаевич,
заведующий кафедрой пропедевтики педиатрии
Сердюкова Дарья Андреевна,
студентка 6-го курса педиатрического факультета

Частота встречаемости врожденных аномалий развития позвоночника составляет от 2 до 11 % среди всех деформаций позвоночного столба.

Все **пороки развития позвонков** делят на:

- нарушение формирования;
- нарушение слияния;
- нарушение сегментации.

Грубые врожденные пороки формирования позвоночника являются причиной инвалидности с детского возраста.

Под нашим наблюдением в
Республиканском специализированном доме
ребенка «Малютка» находился
Никита Б., 3 года 10 месяцев.
Ребенок родился от 9-й беременности,
которая протекала на фоне бессимптомной
бактериурии, в срок 31-32 недели.
Вес при рождении 2600,0 г.
Длина тела – 45,0 см.
Окружность головы – 29,2 см.
Окружность грудной клетки – 25,0 см.
Оценка по шкале В.Апгар 8-8 баллов.
Однократное обвитие пуповины вокруг шеи.

Сразу после рождения: крик громкий, ребенок активен, мышечный тонус не снижен, кожные покровы розовые. Рефлексы периода новорожденности живые. Дыхание везикулярное, тоны сердца ритмичные, ЧСС – 130 в минуту. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, двусторонний крипторхизм.

Тазобедренные суставы ребенка сразу после рождения не пальпировались.

Ноги укорочены, прижаты к животу, кожная складка от колен до бедер, не позволяющая разогнуть ноги в коленном суставе.

Отмечались:

- деформация позвоночника в грудном отделе;
- спинномозговая грыжа.

При рентгенологическом обследовании выявлено:

- полное отсутствие поясничного и крестцового отделов позвоночника,
- отсутствие костей таза,
- укорочение костей голени.

У ребенка также выявлены:

- открытое овальное окно,
- подковообразная почка.

В доме ребенка общее состояние оценивалось как тяжелое в связи с нарушением двигательных функций. Вес 9 600,0 г. Окружность головы – 54 см, окружность грудной клетки – 56 см.

Ноги разведены в тазобедренных суставах, выражена контрактура коленных суставов за счет кожной складки.



Деформация грудного отдела позвоночника в грудном отделе с проявлением спинномозговой грыжи. Плечевой пояс и верхние конечности в пределах возрастной нормы.

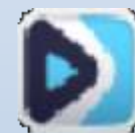


Самостоятельно сидит. Не стоит и не ходит.
Диспозиция мышечных групп в области голеней и бедер с преимущественной их локализацией по медиальному краю костей. Тазобедренные суставы, крестцовая кость не пальпируются.



Передвигается в положении сидя на скрещенных ногах, отталкиваясь от пола руками.

Выйдите из режима слайд-шоу, нажмите 2 раза левую кнопку мышки и откройте видео.



Íîâúé îðîâêò.mp4

На осмотр мальчик реагирует спокойно.

Улыбается. Говорит слова и фразы.

Выполняет словесные инструкции.

С интересом смотрит картинки в книгах.

Знает основные цвета.

Самостоятельно принимает пищу, пьет воду из чашки.

Физиологические отправления не контролирует.

Сопутствующая патология:

- Подковообразная почка.
- Хронический тубулоинтерстициальный нефрит, не уточненный.
- Гипоплазия яичек и мошонки.
- Смешанные специфические расстройства психологического характера, задержка психо-речевого развития.
- Возрастная дислалия.
- Белково-энергетическая недостаточность.

Данный клинический случай демонстрирует определенный **диссонанс** между соматическим статусом и интеллектуальным развитием. Несмотря на множественные пороки развития, отсутствие пояснично-крестцового отдела позвоночника и костей таза, **ребенок научился передвигаться**. Задержка нервно-психического развития присутствует. Но выражена умеренно и при активной абилитации **возможна определенная социализация ребенка в будущем**.

Спасибо за внимание!

