

УДК 611.711.012.2
DOI: 10.24061/1727-0847.18.4.2019.20

М.Г. Бесплітнік

Кафедра анатомії людини імені М.Г. Туркевича (зав. – проф. В.В. Кривецький) Вищого державного навчального закладу України «Буковинський державний медичний університет», м. Чернівці;

ЛІТЕРАТУРНІ ДАНІ ПРО ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ХРЕБТОВОГО СТОВПА ЛЮДИНИ

Резюме. Різні аномалії розвитку хребтового стовпа мають спільні клінічні прояви. Разом з тим кожна вада має певні особливості, що впливають на характер деформації, темпи її прогресування, функцію спинного мозку та можливість появи неврологічних розладів. Наростання деформацій у зоні аномалії може призвести до сегментарної нестабільності на цьому рівні, що в подальшому зумовлює порушення біомеханіки хребта в цілому. Шийний відділ є найрухомішим відділом хребта, що забезпечується будовою атланта-аксіального комплексу та функціональною мобільністю підаксіального відділу. Виявлену аномалію необхідно оцінювати з точки зору ймовірності розвитку нестабільності. Механічна нестабільність проявляється зміщенням хребців за межі фізіологічного об'єму рухів. Неврологічна нестабільність найбільш часто проявляється в субаксіальному відділі хребта, оскільки резервні простори хребтового каналу тут у край невеликі. Вроджені аномалії розвитку грудного відділу хребта, які призводять до деформації, найчастіше трапляються на тлі порушення формування тіл хребців.

Ключові слова: хребтовий стовп; вроджені вади; людина.

При порушенні ембріогенезу хребтового стовпа виявляються багато різних аномалій і вад його розвитку в подальшому, які виникають в тих чи інших елементах хребця (тілах, дугах, відростках, міжхребцевих дисках). У дітей із захворюваннями хребтового стовпа вроджені вади займають від 2 до 11 % [1-3]. Серед усіх вад розвитку хребців виділяють: порушення формування, порушення злиття і порушення сегментації.

За варіантами клінічного перебігу вади розвитку хребтового стовпа можна поділити на сколіотичні, кіфотичні і нейтральні форми. До окремої групи зараховують вади розвитку хребтового каналу. Характер перебігу вродженої деформації хребта зумовлений локалізацією вади, первісним ступенем викривлення і темпами її прогресування у процесі розвитку дитини [4, 5].

Шийний відділ є найрухомішим відділом хребта, що забезпечується будовою атланта-аксіального комплексу та функціональною мобільністю субаксіального відділу. Стабільність підтри-

мується правильною формою тіл хребців і цілісністю зв'язкового та дискового апаратів. Виявлену аномалію необхідно оцінювати з точки зору ймовірності розвитку нестабільності. Механічна нестабільність проявляється зміщенням хребців за межі фізіологічного об'єму рухів. Неврологічна нестабільність найбільш часто проявляється в підаксіальному відділі хребта, оскільки резервні простори хребтового каналу тут у край невеликі [6-8]. Діти з первинною нестабільністю повинні бути оперовані в максимально ранньому віці. Пацієнти з порушенням сегментації в шийному відділі хребта становлять групу ризику з розвитку вторинної нестабільності в сегментах, контактних з блокованими від народження. У такий спосіб вади шийного відділу хребта у дітей є патологією з високою небезпекою неврологічного дефіциту [9-12].

Синдром (хвороба) Кліппель-Фейля – це вроджене захворювання хребта, яке характеризується укороченням шиї і зумовлене спаянням між

© Бесплітнік М.Г., 2019

собою шийних і верхніх грудних хребців в одну мало диференційовану масу. Висота спаяних (синостозних) хребців значно менша за висоту шийного відділу хребта в нормі. Під час огляду хворого з різко вираженим дефектом підборіддя безпосередньо торкається до грудини. На рентгенограмах важко розрізнити окремі кістки шийного відділу хребта і черепа. У рідкісних випадках у хворих дітей з різко вираженим дефектом спостерігається скрутне дихання, а за необхідності проведення наркозу виникають проблеми з інтубацією трахеї [13, 14].

Серед аномалій, які також нерідко трапляються, – це бічні клиноподібні хребці та напівхребці. Вони можуть бути задніми, що призводить до розвитку кіфотичної деформації та бокові напівхребці, що призводить до вродженого сколіозу, який може поєднуватись з іншими вродженими вадами. Виділяють альтернуючі напівхребці (розташовані з обох боків різних рівнях через 2-3 хребця) та метеликоподібні додаткові хребці [15, 16].

Вроджені аномалії розвитку грудного відділу хребта, які призводять до деформації, найчастіше трапляються на тлі порушення формування тіл хребців. Вроджена відсутність тіла хребця є аномалією, яка рідко виявляється і характеризується тим, що замість тіла хребця в задньому відділі формуються два невеликих просвіти, що представляють собою елементи дуги хребця, не пов'язані між собою. Викривлення хребта в результаті порушення формування тіла хребця є найчастішою причиною, що призводить до ранньої появи деформації і подальшого її прогресування в процесі росту дитини [17, 18]. Нерідко вроджене викривлення хребтового стовпа призводить до порушення функцій не тільки опорно-рухового апарату, а й серцево-судинної і дихальної систем.

Вроджені сколіози, зумовлені аномалією розвитку хребців, часто призводять до важких і ригідних деформацій хребта у пацієнтів дитячого віку, викликаючи грубий косметичний дефект і порушення біомеханіки. При сколіозі виникають тяжкі анатомічні зміни не тільки хребта та грудної клітки, а і таза, нижніх кінцівок. Окрім того, прогресуючі анатомо-функціональні порушення обумовлюють наростання патологічних змін органів грудної клітки, погіршення загального стану хворого. На цій підставі сколіоз розглядають не лише як захворювання хребта, а як сколіотичну хворобу організму [19-21].

У грудному відділі хребта кіфотичний вигин є фізіологічним, однак немає єдиної думки щодо кордону між нормальним і патологічним кіфозом. При локалізації у грудному і поперековому відді-

лах хребта на цьому рівні утворюється кутовий кіфоз різного ступеня вираженості, який прогресує у процесі росту дитини [22, 23].

Вроджений кіфоз виникає внаслідок відхилення від норми розвитку передніх відділів хребців. Перші симптоми відзначаються, коли появляються м'язові валики з боків хребта та збільшується поперековий лордоз, виникає диспропорція тулуба, тобто тулуб стає коротшим, а кінцівки наче видовжені. Діти з вродженим кіфозом малорухомі, під час швидкої ходьби, бігу в них виникає задуха. Оперативне лікування кіфотичних деформацій грудного і поперекового відділів хребтового стовпа – одна з найбільш складних проблем у сучасній ортопедії, актуальність якої обумовлена досить високою частотою незадовільних результатів лікування [24].

Люмбалізація – вроджена вада розвитку хребта, що супроводжується формуванням додаткового поперекового хребця, який утворюється з верхнього крижового хребця, що не зрісся в єдину кістку з іншими крижовими. Частота виникнення невідома, оскільки люмбалізація в ряді випадків протікає безсимптомно і не діагностується [25, 26].

Залежно від характеру анатомічних змін і особливостей впливу на динамічну та статичну функції хребта виділяють односторонню і двосторонню люмбалізацію. Як одностороння, так і двостороння форма може бути кістковою, хрящовою і суглобовою. Розвиток больового синдрому характерно тільки для суглобової форми люмбалізації.

Сакралізацією називають аномалію, при якій 5-й поперековий хребець зростається з 1-м крижовим. Це зрощення хребців призводить до підвищення навантаження, якому піддаються верхні сегменти поперекового відділу.

Spina bifida – вада розвитку хребтового стовпа, яка характеризується незрощенням дужок хребців. У більшості випадків spina bifida виникає в результаті порушення закриття кінців нервової трубки або їх повторного відкриття. У 90 % випадків обмежується попереково-крижовою ділянкою, грудна та шийна локалізація трапляється рідше. Виникнення spina bifida обумовлено як спадковими факторами, так і впливом факторів зовнішнього середовища [27].

Виділяють три форми spina bifida:

- Spina bifida occulta. Часто ця форма називається «прихована spina bifida», оскільки при цьому спинний мозок і нервові корінці в нормі, а також відсутній дефект у ділянці спини. Ця форма характеризується лише невеликим дефектом або щілиною у хребцях.

- Менінгоцеле. Виникає, коли кістки хребта не закривають повністю спинний мозок. При цьому мозкові оболонки через наявний дефект випинаються у вигляді мішечка, що містить рідину.

- Мієломенінгоцеле (*spina bifida cystica*). Ця форма становить близько 75 % усіх форм *spina bifida*. Це найбільш тяжка форма, при цьому через дефект хребта виходить частина спинного мозку (так звана мозкова грижа).

Порушення формування хребців поперекової локалізації деякі дослідники зараховують до найбільш важкої вродженої патології осьового скелету, оскільки останні не мають можливості компенсації у нижніх відділах і призводять до грубого порушення біомеханіки в системі «хребет – таз».

Синдром каудальної регресії – рідкісна тяжка вроджена вада розвитку дистального відділу хребтового стовпа і спинного мозку. Клінічно захворювання супроводжується гіпоплазією нижньої половини тулуба і кінцівок внаслідок грубої вади розвитку каудального відділу хребта і спинного мозку. Залежно від рівня і тяжкості ураження останнього спостерігається різний ступінь вираженості неврологічного дефіциту. У більшості спостережень синдром каудальної регресії поєднується з вадами інших органів і систем. Залежно від рівня ураження хребта можуть бути відсутніми куприкові, крижові, поперекові і навіть нижні грудні хребці, що визначає варіант вади [28].

Вкрай важка форма каудальної регресії називається сиреномелією, або «синдромом русалки». Частота розповсюдженості даної летальної вади – 1 на 60 тис. новонароджених. Ознакою даної аномалії є злиття нижніх кінцівок. Зрощення може бути кістковим або в межах м'яких тканин. У більшості випадків при сиреномелії спостеріга-

ються агенезія нирок, сліпо закінчується товста кишка, відсутність зовнішніх і внутрішніх геніталій, єдина пупкова артерія, атрезія ануса [29,30]. Прогноз якості життя пацієнтів з синдромом каудальної регресії залежить від ступеня тяжкості вади хребта і спинного мозку, вираженості неврологічних порушень і урологічних ускладнень. Діти потребують постійної медичної реабілітації.

Висновок. Стійкі функціональні порушення різного ступеня вираженості зумовлені захворюванням, травмою або вродженим дефектом, призводять до обмеження життєдіяльності дитини, що проявляється в неможливості виконувати повсякденну діяльність способом та в обсязі звичайних для здорової дитини у відповідному віці.

Отже, у процесі розвитку хребтового стовпа вади можна поділити на три головні групи:

- розщеплення хребців внаслідок незлиття їх частин;

- дефекти хребців, які виникають в результаті порушень закладки точок скостеніння;

- варіанти та аномалії перехідних відділів, коли хребець, який знаходиться на межі одного відділу хребта, стає подібним до сусіднього хребця з іншого відділу і немов переходить в іншу частину хребтового стовпа.

Перспективи подальших досліджень. Раннє виявлення вади, її своєчасне і адекватне хірургічне лікування дають змогу виправити деформацію, сформувати в результаті корекції фізіологічні фронтальний та сагітальний профілі оперованого хребетно-рухового сегменту і забезпечити в подальшому нормальний ріст хребта. Виправлення вродженої деформації хребта у дітей молодшого віку є методом профілактики неврологічних порушень.

Список використаної літератури

1. Виссарионов СВ, Богатыр'єв ТБ, Кокушин ДН. Сочетание скрытых форм спинальной дизрафии и врожденных пороков развития позвоночника с аномалиями внутренних органов и систем у детей. *Фундаментальные исследования*. 2015;1:1138-42.
2. Еликбаев ГМ, Хачатрян ВА, Осипов ИБ, Сарычев СА. Эпидемиология и ранняя диагностика врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга. *Вопросы современной педиатрии*. 2008;4:58-61.
3. Хусаинов НО, Виссарионов СВ, Кокушин ДН. Хирургическое лечение детей с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных пороков развития. *Хирургия позвоночника*. 2;14-20.
4. Казарян ИВ, Виссарионов СВ, Сочетание врожденных деформаций позвоночника у детей с аномалиями других органов и систем. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2012;5.
5. Губин АВ, Ульрих ЭВ. Пороки развития шейного отдела позвоночника у детей, сопровождающиеся нестабильностью. *Хирургия позвоночника*. 2008;3:16-20.
6. Губин АВ, Ульрих ЭВ. Синдромальный подход к ведению детей с пороками развития шейного отдела позвоночника. *Хирургия позвоночника*. 2010;3:14-9.
7. Намазова-Баранова ЛС, Табе ЕЭ, Малахов ОА, и др. Дуплексное сканирование сосудов головного мозга и шеи у детей с диспластической нестабильностью шейного отдела позвоночника. *Детская хирургия*. 2013;3:46-9.

8. Маланчук РА. Современные подходы к клинической диагностике и лечению статических нарушений позвоночника и суставов. *Международный медицинский журнал*. 2015;2:47-51.
9. Кобызев АЕ, Рябых СО. Хирургическое лечение врожденного стеноза позвоночного канала при нарушении сегментации позвонков грудного отдела позвоночника. *Хирургия позвоночника*. 2012;4:55-8.
10. Рябых СО, Ульрих ЭВ. Современные подходы к лечению пороков позвоночника на фоне нарушения сегментации у детей. *Илизаровские чтения: М-лы науч.-практ. конф. с междунар. участием*. Курган. 2011;446.
11. Грузинцева НА, Сенів ОЯ. Перинатальний моніторинг та аналіз раннього неонатального періоду у новонароджених з природженими вадами розвитку і високим ризиком спадкової патології. *Тавричеський медико-біологічний вестник*. 2012;2:90-2.
12. Михайловский МВ, Садовой МА, Фомичев НГ. Клинический диагноз пациента с деформацией позвоночника. *Хирургия позвоночника*. 2017;1:24-30.
13. Омельченко ТМ. Вроджені та набуті захворювання хребта. *Літопис травматології та ортопедії*. 2013;3:169-70.
14. Гунас ІВ, Пінчук СВ, Шаюк АВ. Морфометричні комп'ютерно-томографічні параметри поперекового відділу хребта на медіанно-сагітальних зрізах у практично здорових юнаків і дівчат Поділля. *Український морфологічний альманах*. 2013;4:18-21.
15. Лысенко НС, Демченко АВ, Златник РВ. Аномалии развития поясничного отдела позвоночника в сочетании с врожденным вывихом бедра. *Променева діагностика, променева терапія*. 2015;2:69-71.
16. Сташкевич АТ, Шевчук АВ, Вовк ММ. Хірургічне лікування хворих на остеохондроз поперекового відділу хребта. *Вісник ортопедії, травматології та протезування*. 2013;2:8-13.
17. Ульрих ЭВ, Мушкин АЮ, Губин АВ. Врожденные деформации позвоночника у детей: прогноз эпидемиологии и тактика ведения. *Хирургия позвоночника*. 2009;2:55-61.
18. Шевченко ОА. Спинальний дізрафізм. Клініко-неврологічні і діагностичні особливості. *Випадки з практики*. *Перинатологія та педіатрія*. 2016;1(65):125-8.
19. Виссарионов СВ, Казарян ІВ, Белянчиков СМ. Лечение пациентов с синдромом каудальной регрессии. *Хирургия позвоночника*. 2011;3:56-9.
20. Виссарионов СВ, Казарян ІВ. Синдром каудальной регрессии. *Хирургия позвоночника*. 2010;2:50-5.
21. Казарян ІВ, Виссарионов СВ, Разоренова ТС, Ларионова ВІ. Прогнозирование характера течения врожденной деформации позвоночника у детей. *Хирургия позвоночника*. 2013;4:23-9.
22. Кравченко ОВ. Динаміка внутрішньоутробних вад розвитку у структурі перинатальної смертності в Чернівецькій області (2010-2011 рр.). *Матер. 3-го наук. Симпозіуму*. Чернівці. 2012;39.
23. Кривецький ВВ, Кривецька ІІ, Банул БЮ. Морфологічні передумови виникнення природжених вад хребтового стовпа людини. *Клінічна та експериментальна патологія*. 2011;1:83-7.
24. Мельничук ЛВ. Проблемні питання діагностики та лікування вроджених вад у дітей. *Клін. анатомія та операт. хірургія*. 2015;14(4):26-9.
25. Сорокман ТВ, Ластівка ІВ, Підвисоцька НІ. Чинники ризику та поширеність уроджених вад розвитку серед новонароджених дітей. *Актуальні питання педіатрії, акушерства та гінекології*. 2010;2:7-10.
26. Хачатрян ВА, Еликбаев ГМ. Оценка восстановлений функции после операции у детей с врожденными пороками развития позвоночника и спинного мозга. *Український нейрохірургічний журнал*. 2007;3:59-60.
27. Моїсеєнко РО. Аналіз захворюваності дітей першого року життя в Україні. *Перинатологія та педіатрія*. 2010;1(41):6-9.
28. Милованов АП, Савельев СВ. Внутриутробное развитие человека. 2006; 384 с.
29. Кучеров ЮИ. Тактика неонатолога при врожденных пороках развития новорожденного. *Педиатрическая фармакология*. 2012;9(6):17-22.
30. Зозуля ЮА, Орлов ЮА. Пороки развития позвоночника и спинного мозг. *Здоров'я України*. 2007;17:15-9.

References

1. Vissarionov SV, Bogatyryov TB, Kokushin DN. Sochetanie skrytyh form spinal'noj dizrafii i vrozhdennyh porokov razvitiya pozvonochnika s anomalijami vnutrennih organov i sistem u detej [Childhood occult spinal dysraphisms and congenital spine abnormalities concurrent with anomalies in other organs and organ systems]. *The Fundamental Researches*. 2015;1:1138-42. (in Russian).
2. Elikbaev G, Khachatryan V, Osipov I, Sarychev S. *Epidemiologiya i rannaya diagnostika vrozhdennykh*

- porokov razvitiya pozvonochnika i spinnogo mozga [Epidemiology and early diagnosis of congenital malformations of spinal column and spinal cord]. *Current Pediatrics*. 2008;7(4):58-61. (in Russian).
3. Khusainov NO, Vissarionov SV, Kokushin DN. Khirurgicheskoye lecheniye detey s vrozhdannymi deformatsiyami pozvonochnika na fone mnozhestvennykh porokov razvitiya [Surgical treatment of children with congenital spinal deformities associated with multiple malformations: a literature review]. *Hir. Pozvonoc*. 2017;14(2):14-20. (in Russian).
 4. Kazaryan IV, Vissarionov SV. Sochetanie vrozhdennykh deformatsiy pozvonochnika u detey s anomal'nyimi drugih organov i sistem [Childhood congenital spinal deformities concurrent with anomalies in other organs and organ systems]. *Ros Vestn Perinatol Pediat* 2012; 5:72-6 (in Russian).
 5. Gubin AV, Ulrikh EV. Poroki razvitiya shejnogo otdela pozvonochnika u detey, soprovozhdayushchiesya nestabil'nost'yu [Unstable cervical spine abnormalities in children]. *Hir. Pozvonoc*. 2008;(3):16-20. (in Russian).
 6. Gubin AV, Ulrikh EV. Sindromal'nyj podhod k vedeniyu detey s porokami razvitiya shejnogo otdela pozvonochnika [Syndrome Approach to the Treatment of in Children with Cervical Spine Abnormalities]. *Hir. Pozvonoc*. 2010;(3):14-19. (in Russian).
 7. Namazova-Baranova LS, Tabe EE, Malakhov OA, Vasil'chenko VV, Taibulatov NI, Chel'pachenko OB, et al. Dupleksnoye skanirovaniye sosudov golovnogo mozga i shei u detey s displasticheskoy nestabil'nost'yu sheynogo otdela pozvonochnika [Duplex scanning of cerebral and cervical vessels in children with dysplastic instability of cervical spine]. *Detskaya khirurgiya*.2013;3:46-9. (in Russian).
 8. Malanchuk RA. Sovremennyye podkhody k klinicheskoy diagnostike i lecheniyu staticheskikh narusheniy pozvonochnika i sustavov [Modern approaches to the clinical diagnosis and treatment of static disorders of the spine and joints]. *Mezhdunarodnyy meditsinskiy zhurnal*. 2015;2:47-51. (in Russian).
 9. Kobzyev AE, Ryabykh SO. Khirurgicheskoye lecheniye vrozhdennoy stenozy pozvonochnogo kanala pri narushenii segmentatsii pozvonkov grudnogo otdela pozvonochnika [Surgical treatment for congenital spinal canal stenosis associated with failure of segmentation of thoracic vertebrae]. *Hir. Pozvonoc*. 2012;(4):55-8. (in Russian).
 10. Riabykh SO, Ulrich EV. Sovremennyye podkhody k lecheniyu porokov pozvonochnika na fone narusheniya segmentatsii u detey [Current approaches to treatment of the spine defects through segmentation disorder in children]. In: *Proceedings of the scientific and practical conference with international participation dedicated to the 90th academician G.A. Ilizarov's birthday «Ilizarovskiye chteniya»*; 2011 June 8-10; Kurgan. Kurgan; 2011. p. 446. (in Russian).
 11. Hruzyntseva NA, Seniv OYA. Perynatal'nyy monitorynh ta analiz rann'oho neonatal'noho periodu u novonarodzhennykh z pryrodzhenymy vadamy rozvytku i vysokym ryzykom spadkovoyi patolohiyi [Perinatal monitoring and analysis of the early neonatal period in infants with birth defects and high risk of hereditary pathology]. *Tavrisheskij mediko-biologicheskij vestnik*. 2012;2:90-2. (in Ukrainian).
 12. Mikhaylovskiy MV, Sadovoy MA, Fomichev NG. Klinicheskij diagnoz pacienta s deformatsiej pozvonochnika [Clinical diagnosis of a patient with spinal deformity]. *Hir. Pozvonoc*. 2017;14(1):24-30. (in Russian).
 13. Omel'chenko TM. Vrodzheni ta nabuti zakhvoryuvannya khrebtu [Congenital and acquired diseases of the spine]. *Litopys travmatolohiyi ta ortopediyi*.2013;3:169-70. (in Ukrainian).
 14. Hunas IV, Pinchuk SV, Shayuk AV. Morfometrychni komp'yuterno-tomografichni parametry poperekovoho viddilu khrebtu na medianno-sahital'nykh zrizakh u praktychno zdorovykh yunakiv i divchat Podillya [Morphometric computed tomographic parameters of the lumbar spine on median-sagittal sections in practically healthy adolescents and girls of Podillya]. *Ukrayins'kyi morfologichnyy al'manakh*.2013;4:18-21. (in Ukrainian).
 15. Lysenko NS, Demchenko AV, Zlatnik RV. Anomalii razvitiya poyasnichnogo otdela pozvonochnika v sochetanii s vrozhdennym vyvihom bedra [Lumbar spine development anomaly combined with congenital thigh dislocation: case study]. *Promeneva diagnostika, promeneva terapiya*. 2015;2:69-71. (in Russian).
 16. Stashkevich AT, Shevchuk AV, Vovk MM. Khirurgicheskoye likuvannya khvorykh na osteokhondroz poperekovoho viddilu khrebtu [Surgical treatment of patients with osteochondrosis of lumbar spine]. *Visnyk ortopediyi, travmatolohiyi ta protezuvannya*. 2013;2:8-13. (in Ukrainian).
 17. Ulrikh EV, Mushkin AY, Gubin AV. Vrozhdennyye deformatsii pozvonochnika u detey: prognoz ehpidemiologii i taktika vedeniya [Congenital Spine Deformities in Children: Epidemiological Prognosis and Management]. *Hir. Pozvonoc*. 2009;(2):55-61. (in Russian).

18. Shevchenko OA. Spynal'nyy dizrafizm. Kliniko-nevrolohichni i diahnostychni osoblyvosti. Vypadky z praktyky [Spinal dysphrasism. Clinical-neurological and diagnostic features. Case studies.]. *Perinatologiya i pediatriya*. 2016;1(65):125-8. (in Ukrainian).
19. Vissarionov SV, Kazaryan IV, Belyanchikov SM. Lechenie pacientov s sindromom kaudal'noj regressii [Treatment of Patients with Caudal Regression Syndrome]. *Hir. Pozvonoc*. 2011;(3):56-9. (in Russian).
20. Vissarionov SV, Kazaryan IV. Sindrom kaudal'noj regressii [Caudal Regression Syndrome]. *Hir. Pozvonoc*. 2010;2:50-5. (in Russian).
21. Kazaryan IV, Vissarionov SV, Razorenova TS, Larionova VI. Prognozirovaniye kharaktera techeniya vrozhdennoy deformatsii pozvonochnika u detey [Predicting the Natural History of Congenital Spinal Deformity in Children]. *Hir. Pozvonoc*. 2013;(4):23-9 (in Russian).
22. Kravchenko OV. Dinamika vnutrishnoutrobnih vad rozvytku u strukturi perinatalnoyi smertnosti v Chernivetskiy oblasti [Dynamics of intrauterine malformations in the structure of perinatal mortality in Chernivtsi region]. In: *Proceedings of the 3rd Scientific Symposium (2010-2011); Chernivtsi. Chernivtsi; 2012. p. 39. (in Ukrainian).*
23. Kryvets'kyi VV, Kryvets'ka II, Banul BYu. Morfolohichni peredumovy vynyknennya pryrodzhenykh vad khrebtovoho stovpa lyudyny [Morphological prerequisites of occurrence of congenital defects of the spinal column of a person]. *Clinical and experimental pathology*. 2011;1:83-7. (in Ukrainian).
24. Melnychuk LV. Problemni pytannia diahnostyky ta likuvannia vrodzhenykh vad u ditei [Problematic questions of diagnostics and treatment of congenital malformations in children]. *Clinical anatomy and operative surgery*. 2015;14(4):26-9. (in Ukrainian).
25. Sorokman TV, Lastivka IV, Pidvysots'ka NI. Chynnyky ryzyku ta poshyrenist' urodzhenykh vad rozvytku sered novonarodzhenykh ditey [Risk factors and prevalence of birth defects among newborns]. *Aktual'ni pytannya pediatriyi, akusherstva ta hinekolohiyi*. 2010;2:7-10. (in Ukrainian).
26. Khachatryan VA, Yelikbayev GM. Otsenka vosstanovleniy funktsii posle operatsii u detey s vrozhdennymi porokami razvitiya pozvonochnika i spinnogo mozga [Assessment of recovery function after surgery in children with congenital malformations of the spine]. *Ukrainian Neurosurgical Journal*. 2007;3:59-60. (in Russian).
27. Moiseyenko RO. Analiz zakhvoriuvanosti ditei pershoho roku zhyttia v Ukraini [Analysis to diseases children first year to lifes in Ukraine]. *Perinatologiya i pediatriya*. 2010;1(41):6-9. (in Ukrainian).
28. Mylovanov AP, Savelev SV, editors. *Vnutriutrobnoye razvitiye cheloveka: Rukovodstvo dlya vrachey [Innerable human development: a guide for doctors]. Moscow: MDV; 2006. 384 p. (in Russian).*
29. Kucherov YI. Taktika neonatoloha pri vrozhdennykh porokakh razvitiya novorozhdennoho [Neonatologist's tactics in cases of newborn congenital malformation]. *Pediatric pharmacology*. 2012;9(6):17-22. (in Russian).
30. Zozulia YuA, Orlov YuA. Poroki razvitiya pozvonochnika i spinnogo mozgha [Malformations of the spine and spinal cord.]. *Zdorov'ya Ukrayiny*. 2007;17:15-9. (in Russian).

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА ЧЕЛОВЕКА.

Резюме. Различные аномалии развития позвоночного столба имеют общие клинические проявления. Вместе с тем каждый недостаток имеет определенные особенности, влияющие на характер деформации, темпы ее прогрессирования, функцию спинного мозга и возможность появления неврологических расстройств. Нарастание деформаций в зоне аномалии может привести к сегментарной нестабильности на этом уровне, в дальнейшем обуславливает нарушение биомеханики позвоночника в целом. Шейный отдел является самым подвижным отделом позвоночника, обеспечивается строением атланта-аксиального комплекса и функциональной мобильностью субаксиального отдела. Обнаруженную аномалию необходимо оценивать с точки зрения вероятности развития нестабильности. Механическая нестабильность проявляется смещением позвонков за пределы физиологического объема движений. Неврологическая нестабильность наиболее часто проявляется в субаксиальном отделе позвоночника, так как резервные пространства позвоночного канала здесь крайне невелики. Врожденные аномалии развития грудного отдела позвоночника, приводящие к деформации, чаще всего встречаются недостатки на фоне нарушения формирования тел позвонков.

Ключевые слова: позвоночник; врожденные пороки; человек.

BIRTH DEFECTS OF HUMAN SPINAL COLUMN

Abstract. Various anomalies of spinal column development have common clinical manifestations. However,

each defect has certain features that affect the nature of the deformity, the rate of its progression, the function of the spinal cord and the possibility of developing neurological disorders. An increase in deformation in the anomaly zone can lead to segmental instability at this level, which further cause disturbance of the biomechanics of the spine in general. The cervical section is the most mobile section of the spine, which is provided by the structure of the Atlantic-axial complex and functional mobility of the subaxial section. The detected anomaly should be evaluated in terms of the likelihood of developing instability. Mechanical instability is manifested by the displacement of vertebrae beyond the physiological range of movements. Neurological instability is mostly manifested in the subaxial section of the spine, as the reserve space of the spinal canal is extremely small. Congenital abnormalities of the thoracic spine that lead to deformity are the most common defects against the ground of impaired formation of vertebral bodies. Children with congenital kyphosis are motionless, and dyspnea occurs while walking fast or jogging. Surgical treatment of kyphotic deformities of the thoracic and lumbar spine is one of the most difficult problems in modern orthopedics, the relevance of which is stipulated by a relatively high frequency of unsatisfactory results of treatment. Lumbarisation is a congenital malformation of the spine, accompanied by the formation of an additional lumbar vertebra, which is formed from the superior sacral vertebra that has not fused into a single bone with the other sacral vertebrae. The frequency of occurrence is unknown, because lumbarisation in some cases is asymptomatic and undiagnosed. Depending on the nature of anatomical changes and the peculiarities of the influence on the dynamic and static functions of the spine, unilateral and bilateral lumbarisation are distinguished. Both unilateral and bilateral forms can be bone, cartilage and joint. The development of pain is characteristic only of the joint form of lumbarisation. Caudal regression syndrome is a rare severe congenital malformation of the distal spine and spinal cord. Clinically the disease is accompanied by hypoplasia of the lower half of the trunk and extremities due to a gross defect in the development of the caudal spine and spinal cord. Depending on the level and severity of the lesion of the latter there is a different stage of neurological deficit. In most observations, caudal regression syndrome is combined with defects in other organs and systems. Depending on the level of damage to the spine, coccyx, sacral, lumbar and even lower thoracic vertebrae may be absent, which determines the variant of the defect. An extremely severe form of caudal regression is called sirenomelia, or "mermaid syndrome". A sign of this anomaly is the fusion of the lower extremities. The fusion can be osseous or within soft tissue. In most cases with sirenomelia renal agenesis is observed, the colon ends blindly, the external and internal genitalia are absent, a single umbilical artery and anus atresia are detected. The quality of life prognosis for patients with caudal regression syndrome depends on the severity of spinal and spinal cord defects, the severity of neurological disorders, and urological complications. Children need constant medical rehabilitation.

Key words: spinal column, congenital defect, human.

Відомості про авторів:

Бесплітнік Марина Георгіївна – аспірант кафедри анатомії людини імені М.Г. Туркевича ВДНЗ України «Буковинський державний медичний університет», м. Чернівці.

Information about author:

Besplitnik Maryna G. – postgraduate student, of the M.H. Turkevych Human Anatomy Department, of the HSEE of Ukraine «Bukovinian State Medical University», Chernivtsi City.

Надійшла 24.09.2019 р.

Рецензент – проф. Слободян О.М. (Чернівці)