

УДК 616.711-053.2:616.133-053.1-089.15

Ю.М. Гук, А.М. Зима., А.І. Чеверда, Т.А. Кінча-Поліщук, Р.В. Видерко, О.Ю. Скуратов

Необхідність та доцільність корекції різниці довжини нижніх кінцівок при вроджених судинних мальформаціях у дітей

ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України», м. Київ

Paediatric surgery.Ukraine.2020.2(67):68-72; DOI 10.15574/PS.2020.67.68

For citation: Huk YuM, Zyma AM, Cheverda AI, Kincha-Polishchuk TM et al. (2020). Necessity and feasibility of limb length discrepancy correction in congenital vascular malformations in children. Paediatric Surgery.Ukraine. 2(67): 68-72. doi 10.15574/PS.2020.67.68

Мета: обґрунтувати доцільність та безпечність хірургічної корекції різниці довжини нижніх кінцівок (РДНК) у пацієнтів дитячого віку при вроджених судинних мальформаціях (ВСМ) залежно від її форми та локалізації, на підставі оцінки результатів лікування.

Матеріали і методи. В основу роботи покладений аналіз обстеження та лікування 16 пацієнтів, які перебували на лікуванні в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» упродовж 2010–2019 рр. РДНК встановлювалась на підставі клінічних та рентгенологічних даних. 12 пацієнтів лікувались консервативно; у 4 – виконували хірургічні втручання.

Результати. РДНК діагностовано у 14 пацієнтів через видовження ураженої кінцівки; через вкорочення у 2 пацієнтів. РДНК через видовження кінцівки до 2 см спостерігалась у 8 хворих; від 2 см до 3,5 см відмічалась у 6 пацієнтів. Хірургічне лікування РДНК застосовувалось у 4 пацієнтів з синдромом Кліппеля–Треноне з видовженням кінцівки більше 2 см: виконували тимчасове блокування зон росту 8-подібними пластинами. У 3 хворих досягнуто повної корекції РДНК за 1,5–2 роки, в 1 випадку утримувалась залишкова РДНК 0,5 см. Ортопедичне втручання не впливало на перебіг судинної мальформації та не викликало у жодному випадку ускладнень.

Висновки. Встановлено, що для пацієнтів з ВСМ характерна РДНК, що залежить від типу судинної патології та віку пацієнта. Результати хірургічного лікування РДНК при ВСМ свідчать про доцільність та необхідність його проведення в окремих випадках. Хірургічне лікування РДНК має бути обґрунтованим із обов'язковим урахуванням судинної патології. Тимчасове блокування зон росту в ділянці колінного суглоба є малотравматичним та ефективним способом корекції РДНК у пацієнтів дитячого віку з ВСМ.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: вроджена судинна мальформація, різниця довжини нижніх кінцівок, хірургічне лікування.

Necessity and feasibility of limb length discrepancy correction in congenital vascular malformations in children

Yu.M. Huk, A.M. Zyma, A.I. Cheverda, T.M. Kincha-Polishchuk, R.V. Vyderko, O.Yu. Skuratov

SI «The Institute of Traumatology and Orthopedics by NAMS of Ukraine», Kyiv

Objective: to justify the feasibility and safety of surgical correction of the limb length discrepancy (LLD) in pediatric patients with various forms of congenital vascular malformation (CVM).

Materials and methods. The work is based on the analysis of examination and treatment of 16 patients who were treated at the SI «The Institute of Traumatology and Orthopedics» by NAMS of Ukraine from 2010 to 2019. LLD was established on the basis of clinical and radiological data. Among patients, 12 were treated conservatively; surgical interventions were performed for 4.

Results. LLD was observed in 14 patients due to hypertrophy of the affected limb; due to hypotrophy in 2 patients. Hypertrophy up to 2 cm was in 8 patients; from 2 cm to 3.5 cm was observed in 6 patients. Surgical treatment was used for 4 patients with Klippel–Trenaunay syndrome hypertrophy more than 2 cm; was performed epiphysiodesis with 8-shaped plates. In 3 patients complete LLD correction was achieved in 1.5–2 years, in 1 case the residual LLD of 0.5 cm was preserved. Orthopedic intervention did not affect the course of vascular malformation and did not cause any complications.

Conclusions. It has been established that for patients with CVM the characteristic orthopedic pathology is LLD, which depends on the type of vascular pathology and the age of the patient. The results of surgical treatment of LLD in CVM indicates the feasibility and necessity of surgery in some cases. Surgical treatment of LLD should be justified with due regard for vascular pathology. Epiphysiodesis is a low-trauma and effective way to correct LLD in pediatric patients with CVM.

The research was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by institution's the Local Ethics Committee. Informed consent of was obtained from parents of children (or their guardians) for the research.

Authors declare that there was no conflict of interest.

Keywords: congenital vascular malformation, limb length discrepancy, surgical treatment.

Необходимость и целесообразность коррекции разницы длины нижних конечностей при врожденных сосудистых мальформациях у детей

Ю.Н. Гук, А.Н. Зима, А.И. Чеверда, Т.А. Кинча-Полищук, Р.В. Выдерко, А.Ю. Скуратов

ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины», г. Киев

Цель: обосновать целесообразность и безопасность хирургической коррекции разницы длины нижних конечностей (РДНК) у пациентов детского возраста при врожденных сосудистых мальформациях (ВСМ) в зависимости от ее формы и локализации, на основании оценки результатов лечения. Материалы и методы. В основу работы положен анализ обследования и лечения 16 пациентов, находившихся на лечении в ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины» с 2010 по 2019 год. РДНК устанавливалась на основании клинических и рентгенологических данных. 12 лечились консервативно; в 4 – выполнялись хирургические вмешательства.

Результаты. РДНК диагностирована у 14 пациентов через удлинение пораженной конечности; через укорочение у 2 пациентов. Удлинение конечности до 2 см отмечалось у 8 больных; от 2 см до 3,5 см – у 6 пациентов. Хирургическое лечение РДНК применялось у 4 пациентов с синдромом Клиппеля–Треноне с удлинением конечности более 2 см: выполняли временное блокирование зон роста 8-образными пластинами. У 3 больных достигнуто полную коррекцию РДНК за 1,5–2 года, в 1 случае сохранялась остаточная РДНК 0,5 см. Ортопедические вмешательства не влияли на течение сосудистой мальформации и не возникало осложнений.

Выводы. Установлено, что для пациентов с ВСМ есть характерным РДНК, которая зависит от типа сосудистой патологии и возраста пациента. Результаты хирургического лечения РДНК при ВСМ свидетельствуют о целесообразности и необходимости его проведения в отдельных случаях. Хирургическое лечение РДНК должно быть обоснованным с обязательным учетом сосудистой патологии. Временное блокирование зон роста области коленного сустава является малотравматическим и эффективным способом коррекции РДНК у пациентов детского возраста с ВСМ.

Исследования выполнены в соответствии с принципами Хельсинского Декларации. Протокол исследования принят Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей (или их опекунов).

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: врожденная сосудистая мальформация, разница длины нижних конечностей, хирургическое лечение.

Вступ

Вроджені судинні мальформації (ВСМ) або ангіодисплазії – істинні структурні аномалії розвитку судин, які виникають у період ембріонального васкуло- та ангіогенезу в результаті неповної резорбції первинних кровоносних судин та комплексної дії тератогенних факторів, що призводить до різних форм порушень регіонального кровотоку, виражених анатомо-функціональних змін та ранньої інвалідації хворих [3,8].

Для ВСМ поряд із іншими проявами характерні патології опорно-рухового апарату – різниця довжини нижніх кінцівок (РДНК), контрактури сулюбів та вторинні деформації хребта. Крім того може спостерігатися остеопенія та остеопороз ураженої кінцівки [2].

Слід наголосити, що РДНК при ВСМ є найчастішим ортопедичним проявом та зустрічається в 17–84% випадків [7,9].

На сьогодні стосовно лікування РДНК у пацієнтів з ВСМ існує два напрямки. Перший – це лікування основного захворювання, що проводиться судинними хірургами для запобігання подальшого прогресування РДНК. Другий – виправлення РДНК ортопедичними засобами [1].

Пацієнти дитячого віку з наявною РДНК на першому етапі потребують лікування ВСМ судинними хірургами: емболізація артерій зон росту в ділянці ко-

лінного суглоба, радикальне лікування венозних змін тощо. Проте відзначено, що проведення вищевказаного лікування не завжди дає очікуваний результат, а РДНК прогресує в процесі росту дитини [4].

При значній РДНК лише лікування судинного компоненту недостатньо для її корекції. Деякі типи ВСМ не підлягають радикальному лікуванню – у таких випадках ортопедична корекція є цілком виправданою.

Щодо можливості проведення ортопедичного хірургічного лікування РДНК у пацієнтів дитячого віку при ВСМ наявні наукові публікації [5,6,10,11], проте вони є нечисленними, носять хаотичний та несистематизований характер. Питання доцільності та безпечності проведення хірургічної корекції РДНК без виникнення ускладнень є суперечливим.

Метою роботи було обґрунтувати доцільність та безпечність хірургічної корекції РДНК у пацієнтів дитячого віку при ВСМ залежно від її форми та локалізації, на підставі оцінки результатів лікування.

Матеріали і методи дослідження

У відділенні ортопедії та травматології дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» упродовж 2010–2019 рр. під спостереженням знаходилось 16 пацієнтів із РДНК при ВСМ.

Оригінальні дослідження. Ортопедія

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів в залежності від типу судинної мальформації та РДНК

Тип судинної мальформації ≤2 см (n=8)		Видовження (n=14)		Вкорочення (n=2)	
		≤2 см (n=8)	≥2 см (n=6)	≤2 см (n=2)	≥2 см (n=0)
Прості (n=7)	ВМ (n=3)	2	-	1	-
	АВМ (n=4)	3	1	-	-
Комбіновані (n=5)	КВМ (n=4)	3	-	1	-
	КАВМ (n=1)	-	1	-	-
Мальформації магістральних судин (n=0)		-	-	-	-
Мальформації асоційовані з іншими аномаліями (n=4)	Синдром Кліппеля–Треноне (n=4)	-	4	-	-

До обстеження в інституті всі пацієнти спостерігалися та лікувалися у судинних хірургів. Діагноз ВСМ встановлювався на підставі ультразвукової доплерографії, ангіографії та магнітно-резонансної томографії. Хворі розподілені за типом судинної мальформації відповідно до класифікації Міжнародної асоціації вивчення судинних аномалій (ISSVA, 2018).

РДНК встановлювалась на підставі клінічного обстеження, панорамної рентгенографії нижніх кінцівок. При визначенні тактики ортопедичного лікування враховувався тип мальформації та її локалізація; анатомічна довжина нижніх кінцівок; оцінювалась наявність функціонуючих зон росту в ділянці колінного суглоба. Враховувалось видовження або вкорочення хворої кінцівки та його ступінь.

З усіх пацієнтів 12 отримували консервативне лікування; у 4 – виконувались хірургічні втручання.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

На початок лікування та спостереження в усіх пацієнтів були скарги на порушення ходьби (накульгування), біль в ураженій кінцівці.

За даними клінічного та рентгенологічного обстеження встановлено, що у 14 пацієнтів РДНК спостерігалась через видовження ураженої кінцівки; у 2 пацієнтів – через вкорочення. РДНК з видовженням кінцівки до 2 см відмічалось у 8 хворих; від 2 см до 3,5 см – у 6 пацієнтів. Вік пацієнтів 6–12 років, середній – 10 років. Залежність типу судинної мальформації та РДНК представлені в таблиці 1.

Консервативне лікування з використанням ортопедичного взуття з компенсацією під вкорочену кінцівку при РДНК застосовано у 12 пацієнтів, з них при РДНК ≤2 см у 10 пацієнтів; та у 2 пацієнтів, у яких видовження складало ≥2 см, проте була наявна артеріо-

венозна мальформація в ділянці колінного суглоба, що не дозволяло провести хірургічне лікування.

Хірургічне лікування РДНК застосовувалось у 4 пацієнтів із синдромом Кліппеля–Треноне, у яких було видовження кінцівки >2 см; виконувалось тимчасове блокування зон росту видовженої кінцівки 8-подібними пластинами. Варто відзначити, що всім пацієнтам з РДНК >2 см проводилось хірургічне лікування судинного компонента, що однак не призводило до компенсації РДНК.

Серед пацієнтів, яким проводили тимчасове блокування зон росту, у 3 було досягнуто повну корекцію РДНК за 1,5–2 роки, в 1 випадку зберігалась залишкова РДНК 0,5 см. Ортопедичне втручання не впливало на перебіг судинної мальформації; у жодному випадку не виникало ускладнень.

Наводимо клінічний приклад ортопедичного лікування РДНК при ВСМ.

Хвора, 11 років, із ВСМ лівої нижньої кінцівки, синдром Кліппеля–Треноне, знаходилась на стаціонарному лікуванні в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» зі скаргами на видовження лівої нижньої кінцівки. На попередньому етапі спостерігалась у судинних хірургів. Клінічно та рентгенологічно було діагностовано РДНК 3,5 см (рис. 1). Враховуючи наявну РДНК, функціонування зон росту в ділянці лівого колінного суглоба та тип мальформації було проведено хірургічне лікування: тимчасове блокування дистальної зони росту лівої стегнової кістки та проксимальної зони росту лівої великомілкової кістки восьмиподібними пластинами. Інтраопераційний та післяопераційний період протікав без ускладнень. Надалі проводилось клініко-рентгенологічне обстеження кожні 6 місяців. При контрольному обстеженні через 1 рік 6 міс. після хірургічного лікування клінічно та рентгенологічно утримувалась залишкова РДНК 0,5 см через видовження лівої гомілки. Видалено блокуючі пластини та гвинти.

Було зазначено, що корекція РДНК >2 см при ВСМ із застосуванням лікування лише судинного

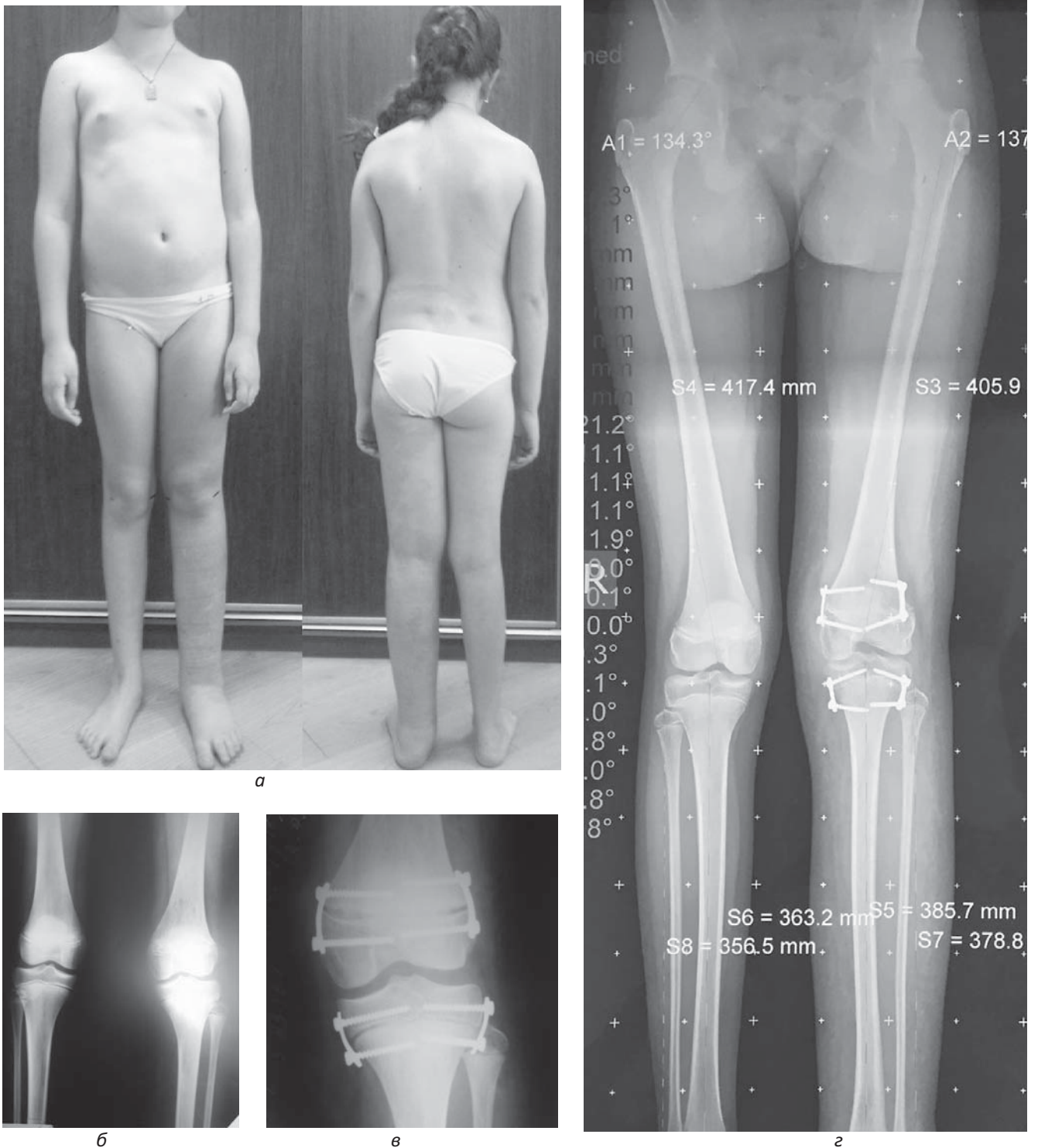


Рис. 1. Пацієнтка Д., 11 років, із синдромом Кліппеля–Треноне лівої нижньої кінцівки та РДНК 3,5 см: а) зовнішній вигляд пацієнта; б) рентгенографія обох колінних суглобів у прямій проекції до хірургічного втручання; в) рентгенографія лівого колінного суглоба у прямій проекції після хірургічного лікування; г) панорамна рентгенографія нижніх кінцівок через 1,5 року після хірургічного лікування

компоненту є недостатньою для повного усунення різниці довжини кінцівок.

Враховуючи результати ортопедичного лікування РДНК у пацієнтів з ВСМ, вважаємо, що хірургічна корекція повинна бути обґрунтованою та залежати

від типу мальформації, її локалізації. Безпечність ортопедичного хірургічного лікування полягає у розумінні розвитку можливих ускладнень, а саме механічного пошкодження патологічних судин та подальшого погіршення перебігу мальформації,

Оригінальні дослідження. Ортопедія

розвитку коагуляційних порушень. Перевагу слід надавати малоінвазивним втручанням.

На думку спеціалістів ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України», показаннями до хірургічного лікування РДНК при ВСМ шляхом тимчасового блокування зон росту є скарги на порушення ходьби, РДНК ≥ 2 см, наявність функціонуючих зон росту видовженої кінцівки та відсутність протипоказань з боку судинної мальформації.

Протипоказаннями щодо проведення хірургічної корекції РДНК шляхом блокування зон росту можна віднести наявність артеріовенозної мальформації, яка локалізована в ділянці колінного суглоба. На нашу думку, саме ця форма ВСМ потребує особливої уваги та обережного ставлення у зв'язку із загрозою її механічної стимуляції та прогресування при проведенні ортопедичного втручання.

Тимчасове блокування зон росту є малотравматичним та ефективним методом хірургічної корекції РДНК при ВСМ, що зводить до мінімуму ризик інтраопераційних та післяопераційних ускладнень.

Невирішеним питанням є прогнозування майбутнього росту ураженої кінцівки з метою визначення вікового періоду виконання ортопедичного втручання з приводу РДНК при ВСМ.

Висновки

У пацієнтів з ВСМ констатується різна ортопедична патологія. Провідною є РДНК, діагностування якої залежить від типу судинної патології та віку пацієнта.

Результати хірургічного лікування РДНК при ВСМ свідчать про доцільність та необхідність його проведення в окремих випадках.

Хірургічне лікування РДНК має бути обґрунтованим з обов'язковим урахуванням судинної патології.

Тимчасове блокування зон росту в ділянці колінного суглоба є малотравматичним та ефектив-

ним способом корекції РДНК у пацієнтів дитячого віку з ВСМ.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Belov S. (1993). Correction of lower limbs length discrepancy in congenital vascular-bone diseases by vascular surgery performed during childhood. *Semin Vasc Surg.* 6: 245-251. PMID: 8305979.
2. Breugem CC, Maas M, Breugem SJ, Schaap GR, van der Horst CV. (2003). Vascular malformations of the lower limb with osseous involvement. *J Bone Joint Surg Br.* 85(3): 399-405. doi: 10.1302/0301-620x.85b3.13429
3. Dan VN, Sapelkin SV. (2008). Angiodysplasia (congenital malformations of blood vessels). Moscow: Verdana: 200. [Дан ВН, Сапелкин СВ. (2008). Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов). Москва: Вердана: 200].
4. Enjolras O, Chapot R, Merland JJ. (2004). Vascular anomalies and the growth of limbs: a review. *J Pediatr Orthop.* 13: 349-357. doi: 10.1097/01202412-200411000-00001
5. Ferreira MS, Francisco T, Tavares D. (2013). Challenges in orthopaedic management of Parkes-Weber syndrome. *BMJ Case Rep.* doi: 10.1136/bcr-2013-008800
6. Hatzokos I, Gigis I, Marinou A, Pournaras J. (2004). Bone lengthening for correction of limb length discrepancy in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Acta Orthop. Belg.* 70: 623-626. doi: 10.1177/230949901101900320
7. Kim YW, Lee SH, Kim DI, Do YS, Lee BB. (2006). Risk factors for leg length discrepancy in patients with congenital vascular malformation. *J Vasc Surg.* 44(3): 545-553. doi: 10.1016/j.jvs.2006.05.035
8. Lee BB, Laredo J, Lee TS et al. (2007). Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology.* 22(6): 249-252. doi: 10.1258/026835507782655236.
9. Mattassi R, Vaghi M. (2007). Vascular bone syndrome – angioosteodystrophy: current concepts. *Phlebology/Venous Forum R Soc Med.* 22(6): 287-90. doi: 10.1258/026835507782655263
10. Schoch JJ, Nguyen JH, Schoch BS, Anderson KR, Stans AA, Driscoll D, Tollefson M. (2019). Orthopaedic diagnoses in patients with Klippel-Trenaunay syndrome. *J Child Orthop.* 13(5): 457-462. doi: 10.1302/1863-2548.13.190065
11. Takata M, Watanabe K, Matsubara H, Takato K, Nomura I, Tsuchiya H. (2011). Lengthening of the normal tibia in a patient with hemihypertrophy caused by Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: a case report. *J of Orthop Surg.* 19(3): 359-63. doi: 10.1177/230949901101900320.

Відомості про авторів:

Гук Юрій Миколайович – д.мед.н., проф., зав. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-79-44. <http://orcid.org/0000-0002-4213-3560>.

Зима Андрій Миколайович – д.мед.н., ст.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73. <http://orcid.org/0000-0001-5443-2499>.

Чеверда Андрій Іванович – к.мед.н., ст.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73. <http://orcid.org/0000-0002-7632-8278>.

Кінча-Поліщук Тамара Анатоліївна – к.мед.н., пров.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73. <http://orcid.org/0000-0002-7632-8278>.

Видерко Роман Васильович – лікар ортопед-травматолог дитячий відділення травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73. <http://orcid.org/0000-0002-3427-8700>.

Скуратов Олександр Юрійович – лікар-інтерн ортопед-травматолог відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73. <http://orcid.org/0000-0001-8128-4196>.

Стаття надійшла до редакції 12.02.2020 р., прийнята до друку 09.06.2020 р.