

## ЛІКУВАННЯ ХВОРИХ З УРОДЖЕНИМ НЕДОРОЗВИНЕННЯМ МАЛОГОМІЛКОВОЇ КІСТКИ

Сивак М., Лучко Р., Іваницька О., Даровський О.

*ДУ «Інститут травматології та ортопедії АМН України», Київ*

Уроджена відсутність малогомілкової кістки (МГК) у літературі розглядається як нечасте захворювання. Проте серед усіх уроджених випадків відсутності довгих кісток ця патологія є найпоширенішою й зустрічається до 1,5% випадків від усіх аномалій розвитку скелета, а серед уроджених аномалій розвитку нижніх кінцівок досягає 43% [1, 3, 8]. Уроджений дефект МГК, як правило, поєднується з багатоплощинними деформаціями й вкороченням стегнової та гомілкових кісток, недорозвиненням зв'язкового апарату та вальгусною деформацією колінного й гомілковостопного суглобів, підвивихом та вивихом стопи, часто спостерігається відсутність передплесневих кісток, променевих кісток стопи, синдактилія пальців стопи [5, 7].

Розмаїтість анатомічних варіантів патології та її клінічних проявів створює труднощі для визначення єдиної тактики лікування.

Під нашим спостереженням був 121 хворий із вродженим недорозвиненням МГК на 132 кінцівках (в 11 хворих процес був двобічний). Найчастіше ця вада поєднувалася з недорозвиненням стегна, великогомілкової кістки (ВГК) та стопи – в 61(47,3%) випадках, ВГК та стопи – в 55 (42,8%) випадках, стегна та ВГК – у 7(4,8%), ВГК – у 5(3,7%) випадках, решта поєднань були поодинокими.

У залежності від ступеня недорозвинення МГК ми усіх хворих розподілили на 4 групи:

I група – гіпоплазія МГК, яка проявляється її помірним вкороченням у порівнянні із ВГК. Клінічно виявляється незначна атрофія м'яких тканин гомілки, ВГК не скривлена або ж має незначну вальгусну деформацію в колінному та ступневому суглобах, що не перевищує 10°. Обсяг рухів колінного й гомілковостопного суглобів не змінювався. Підвивиху стопи не спостерігали. Рентгенологічно виявляли гіпоплазію ВГК і МГК, у т. ч. їх суглобових кінців, причому гіпоплазія МГК (її вкорочення)

виражена більшою мірою, ніж ВГК. Спостерігали потоншення кортикального шару при збереженні проксимального й дистального епіфізів.

II група – часткова аплазія МГК, яка характеризується наявністю дистального рудименту кістки: залишком дистального фрагменту МГК. Клінічно проявляється вальгусною деформацією гомілки, що перевищує 10°, укороченням кінцівки, скривленням гомілки в сагітальній площині при розташуванні фіброзного тяжа по задній поверхні, який визначається пальпаторно або сонографічно. При розташуванні фіброзного тяжа по задньо-зовнішній поверхні розвивається антекурваційно-вальгусна деформація гомілки з вершиною деформації в її нижній третині. З віком прогресує вкорочення кінцівки за рахунок гомілки. Обов'язковою була вальгусна деформація гомілковостопного та колінного суглобів, інколи зі згинальною контрактурою останнього. М'які тканини на боці ураження гіпотрофічні та вкорочені. Рентгенологічно визначається дистальний рудимент МГК, гіпоплазія ВГК, дисплазія колінного та гомілковостопного суглобів; дистальний епіфіз МГК недорозвинений, осифікація його часто вповільнена; підвивих стопи дозовні. Інколи відзначається відсутність 4-5 променевих кісток.

III група – повна аплазія МГК без викривлення ВГК. Клінічно вона проявляється атрофією гомілки, вкороченням кінцівки переважно за рахунок гомілки. Функція колінного суглоба страждає незначно. Стопа має три-чотири променевих кістки, часто знаходиться в підвивиху дозовні, при значному вкороченні – в еквінусній установці. Рентгенологічно визначається повна відсутність МГК, дисплазія колінного та гомілковостопного суглобів, гіпоплазія ВГК, підвивих або вивих стопи дозовні та відсутність четвертої-п'ятої променевої кістки (інколи третьої).

IV група – повна аплазія МГК з викривленням ВГК. Характеризується значним вкороченням кінцівки, викривленням гомілки в сагітальній площині при розташуванні фіброзного тяжа по задній її поверхні. При розташуванні фіброзного тяжа по задньо-зовнішній поверхні розвивається антекурваційно-вальгусна деформація гомілки. При наявності деформації більше  $20^\circ$  її вершина локалізується на межі нижньої та середньої третин сегмента. З віком прогресування вкорочення кінцівки відбувається в основному за рахунок гомілки. Стопа перебуває в положенні підзвивиху або вивиху дозовні і дозаду. На стопі найчастіше є 2-3 пальці. М'які тканини по зовнішній поверхні гомілки різко вкорочені. Рентгенологічно вада проявляється повною відсутністю МГК, дисплазією колінного та гомілковостопного суглобів, гіпоплазією ВГК. Дистальний епіфіз ВГК значно недорозвинений, трикутної форми, скошений назовні, оссифікація його часто сповільнена. Наявний вивих стопи дозаду й дозовні, із значним недорозвиненням або відсутністю променевих кісток стопи. П'яtkова кістка в положенні вальгусної та еквінусної деформації. Також може спостерігатися конкреценція між таранною та п'яtkовою кістками.

Безліч різних засобів оперативного лікування, запропонованих як вітчизняними, так і закордонними авторами, свідчать про труднощі лікування даної патології [1, 2, 4, 6].

Нами запропонована схема лікування хворих із вродженим недорозвиненням МГК відповідно до тяжкості захворювання.

Для хворих першої групи оперативне втручання виконували при вкороченні нижньої кінцівки понад 4 см. Оперативне втручання виконували з однорічного віку з метою подовження кінцівки. Конфігурація апарата зовнішньої фіксації повинна бути такою, що обов'язково фіксує колінний та гомілковостопний суглоби на період дистракції. Через 2 тижні після закінчення дистракції демонтували елементи апарата, які фіксували колінний та гомілковостопний суглоби. Подальшу фіксацію в апараті продовжували до завершення формування кортикального шару регенерату.

При другій групі недорозвинення МГК оперативне лікування розпочинається у 8-9-місячному віці на м'яких тканинах в ділянці гомілковостопного суглоба з метою виведення стопи в правильне положен-

ня. При цьому велике значення надається обов'язковому розсіченню або висіченню фіброзного тяжа, котрий був на місці МГК. Корекція осьових деформацій ВГК одноментно не виконувалася, тому що після висічення фіброзного тяжа ми спостерігали під час росту дитини самостійне зменшення деформації ВГК. При вкороченні ВГК понад 4 см та наявності її деформації виконували її подовження з виправленням супутніх деформацій. Конфігурація апарата зовнішньої фіксації повинна обов'язково фіксувати колінний та гомілковостопний суглоб на період дистракції. Через 3-4 тижні після закінчення дистракції частково демонтують елементи апарата, якими фіксували колінний та гомілковостопний суглоби. Фіксація гомілки продовжується до формування кортикального шару регенерату.

При третій групі недорозвинення МГК оперативне лікування розпочинали у 8-9-місячному віці на м'яких тканинах в ділянці гомілковостопного суглоба з метою усунення підвивиху або ж вивиху стопи та висічення фіброзного тяжа. Стопу фіксували шпичею Кіршнера та гіпсовою пов'язкою. Через місяць шпичею видаляли. Фіксацію гіпсовою пов'язкою здійснювали протягом 3-4 міс. із заміною останньої через місяць. При вкороченні понад 4 см виконували подовження гомілки. Конфігурація апарата зовнішньої фіксації повинна обов'язково фіксувати колінний та гомілковостопний суглоб на період дистракції. Через 3-4 тижні після закінчення дистракції частково демонтували елементи апарата, якими фіксували колінний та гомілковостопний суглоби. Фіксацію гомілки продовжували до формування кортикального шару регенерату [1, 3, 4].

Оперативне лікування хворих четвертої групи з недорозвиненням МГК розпочинали у 8-9 місячному віці на м'яких тканинах в ділянці гомілки та гомілковостопного суглоба з метою усунення вивиху стопи, ретельного висічення фіброзного тяжа та корекційної остеотомії в нижній третині ВГК, при наявності деформації понад  $20^\circ$ . Стопу та місце остеотомії ВГК ретроградно фіксували стрижнем Богданова або ж 2-3 мм шпичею Ілізарова та додатково гіпсовою пов'язкою. Подальше ведення хворого аналогічне описаному в третій групі. При вкороченні понад 4 см виконували подовження гомілки з виправленням супутніх деформацій. Конфігурація апарата зовніш-

ньої фіксації повинна обов'язково фіксувати колінний та гомілковостопний суглоб на період дистракції. Через 4-5 тижнів після закінчення дистракції частково демонтували елементи апарата, яким фіксували колінний та гомілковостопний суглоби. Фіксація гомілки продовжується до формування кортикального шару регенерату.

Проте, розглядаючи осьові деформації ВГК у хворих четвертої групи необхідно відзначити, що в процесі росту дитини часто відбувається їх рецидив, незважаючи на досягнуту повну корекцію. Нами встановлено, що через 1-2 роки після демонтажу апарата зовнішньої фіксації у 18% випадків спостерігалися рецидиви вальгусної, а в 7% – вальгусно-антекурваційної деформації ВГК. У другій та третій групах відзначається незначне виникнення вказаних вище деформацій у віддаленому періоді спостереження. У першій групі хворих ускладнень не спостерігали.

При обговоренні лікування хворих з недорозвиненням МГК необхідно наголосити, що різними авторами відзначається ефективність раннього оперативного лікування. При цьому резекція фіброзно-хрящового тяжа, подовження сухожилків задньої та латеральної груп м'язів, капсулотомія гомілковостопного суглоба, виконана у віці від 3 міс. до 3 років, на думку авторів, є достатньою для досягнення стабільної корекції положення стопи в більшості випадків. Дане втручання може поєднуватися з корекційною остеотомією ВГК. Деякі автори вважають, що корекція деформації ВГК може бути відкладена й на більш віддалений термін, до 4-5 років. Інші рекомендують оперативне подовження гомілки виконувати ближче до завершення природного росту нижніх кінцівок, тому що це дозволяє уникнути рецидивів куткових деформацій сегмента й найбільш точно вирівняти довжину нижніх кінцівок.

У відділі травматології та ортопедії дитячого віку доведена можливість одночасної корекції деформацій ВГК і стопи в процесі подовження гомілки у хворих, без великого втручання на м'яких тканинах. Проте, як показують вищенаведені дослідження, далеко не завжди зберігається досягнутий результат. Деформації осі сегмен-

та й стопи, неправильний розвиток епіфізів ВГК спостерігаються досить часто, що змушує хірургів шукати шляхи запобігання цим ускладненням.

На наш погляд, найкращий результат може бути досягнутий при тяжких формах зовнішньої ектромелії (вади МГК) при початку оперативного лікування дітей з першого року життя. Дистракційний остеосинтез з виправленням деформацій ВГК і стопи в поєднанні з резекцією фіброзно-хрящового малогомілкового тяжа забезпечують сприятливі умови для подальшого формування колінного та гомілковостопного суглобів, запобігають рецидивам осьових деформацій сегмента й значно зменшують тяжкість деформацій нижньої кінцівки в процесі росту дитини.

### Література

1. Каримова Л.Ф., Буклаев Д.С. Лечение детей раннего возраста с аномалиями развития малоберцовой кости // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии: Тез.докл. конф. детских травматологов-ортопедов России. – М., 2001. – С.79-81.
2. Кожевников О.В. Коррекция неравенства длины нижних конечностей у детей и проблемы репаративной регенерации: Дис. ... д-ра мед. наук.: 14.00.22. – М.: ЦИТО. – 2005. – 328 с.
3. Коструб А.А. Врожденные аномалии развития малоберцовой кости: Дис. ...канд. мед. наук: 14.00.22. – К., 1983. – 175 с.
4. Петров В.Г., Чернишова И.М., Ватолінський Л.Є., Щетиніна Л.Г. Медичний етап у системі реабілітації дітей із вродженим недорозвиненням гомілки // Вісник ортопед. травматол. та протез. – 2006. – № 1. – С. 31-35.
5. Catagni M.A., Cattaneo R., De Rosa V. Le traitement de Phémimélie externe avec la methode d'Illizarov // Les inegalites de longueur des membres/Sous la direction de A. Dimeglio, J. Caton, C Herisson, L. Simon. -Paris: Masson, 1994. – P. 177-181.
6. Caton J. Comment etablir un plan d'egalisation? Elements du choix // Les inegalites de longueur des membres / Sous la direction de A. Dimeglio, J. Caton, C Herisson, L. Simon. – Paris: Masson, 1994. – P. 174-176.
7. Correll J., Kochs A. Limb preservation in fibular deficiency // Chir. Narz. Ruchu Ortop. Pol. – 1994. – Supl. 1. – S. 222-229.
8. Place de la radiologie dans l'exploration des asymmetries de longueur des membres inferieurs / J.L. Ferran, A. Couture, C. Veyrac et al. // Les inegalites de longueur des membres / Sous la direction de A. Dimeglio, J. Caton, C Herisson, L. Simon. – Paris: Masson, 1994. – P.31-44.