

Cévní malformace pohybového systému u dětí

Musculoskeletal Vascular Malformations in Children

T. KUČERA¹, A. KRAJINA², P. ŠPONER¹, A. KOHOUT³

¹ Ortopedická klinika FN a LF UK Hradec Králové

² Radiologická klinika FN a LF UK Hradec Králové

³ Fingerlandův ústav patologie FN a LF UK Hradec Králové

ABSTRACT

PURPOSE OF THE STUDY

This study on vascular malformations of the musculoskeletal system in children is concerned with the disease diagnosis and evaluation of treatment results in a group of pediatric patients.

MATERIAL

Eighteen children with musculoskeletal vascular malformations, treated at the Department of Orthopedics in Hradec Králové, were assessed. The relevant data were obtained from their medical notes and the children were examined at the outpatient department.

METHODS

The initial complaints leading to examination at our department, diagnostic methods used and outcomes of vascular malformation treatment were investigated. Special attention was paid to the results of treatment for unequal leg length.

RESULTS

The most frequent initial complaint was a painful, growing, hard tissue mass on either an upper or a lower extremity. In addition to clinical and angiographic diagnostic methods, also Doppler sonography and magnetic resonance imaging were used. Therapy by intervention radiology (selective embolization or sclerotherapy) resulted in reduction of the lesion and subsidence of the signs in 76 % of the patients. In the rest (24 %), the clinical findings did not change. It was necessary to repeat these methods twice to four-times. The best results were achieved by combining intervention radiology and a subsequent excision of the malformation. Of the four patients, only one experienced recurrence after 11 years. Four children were successfully treated for unequal leg length by temporary epiphyseodesis of the proximal tibia which, in one, had to be completed with shortening osteotomy of the proximal femur performed after skeletal maturation.

DISCUSSION

There is great inconsistency in the classification of vascular malformations as well as in views on their therapy. The increasing role of magnetic resonance imaging for the diagnosis of vascular malformations is apparent, and our results fully support this fact. Intervention radiology techniques still remain the prevailing methods of treatment. In our experience, the best results are achieved by their combination with an excision of the lesion. When unequal leg length is treated, temporary epiphyseodesis is recommended; if this is preceded by treatment of the malformation, the final discrepancy in leg length is smaller.

CONCLUSIONS

The correct diagnosis and treatment of vascular malformations and their sequelae are based on inter-disciplinary cooperation. The use of magnetic resonance imaging for diagnosis is recommended. Good results are achieved by a combination of intervention radiology methods with lesion excision. Temporary epiphyseodesis is the method of choice for treatment of unequal leg length.

Key words: vascular malformation, sclerotherapy, selective embolization, epiphyseodesis.

ÚVOD

Většina cévních anomálií pohybového systému je z klinického hlediska klasifikována jako hemangiomy nebo cévní malformace. Naše práce je zaměřena na cévní malformace, které na rozdíl od hemangiomů vznikají poruchou vývoje a remodelace cévního systému. V oblasti pohybového aparátu se projevují jako měkkotkáňová zduření s možností vzniku krvácení a ulcerace. Při kostní lokalizaci hrozí riziko patologické zlomeniny. U dětí může stimulací růstu vznikat diskrepance v délce končetin.

V diagnostice a léčbě je nutná mezioborová spolupráce. Přínosem ortopeda je odlišení cévních malformací od benigních a maligních nádorů měkkých tkání, podíl na jejich konzervativní i operační léčbě a v neposlední řadě i korekce nestejně délky končetin a dalších následků cévních malformací.

Současné názory na klasifikaci a terapii cévních malformací nejsou jednotné. V naší práci vyhodnocujeme výsledky vlastní léčby cévních malformací pohybového systému a jejich následků, zejména nestejně délky končetin.

SOUBOR PACIENTŮ A METODIKA

Retrospektivně jsme vyhodnotili soubor 18 dětí, 9 chlapců a 9 děvčat, s cévní malformací v oblasti pohybového systému. Průměrný věk nemocných byl při prvním vyšetření 2,1 roku (věkové rozmezí od narození do 5 let). Nemocní byli léčeni na naší klinice v období 1993 až 2005.

Cévní malformace byly hodnoceny podle klinické klasifikace Mullikena a Glowackiho (14, tab. 1). Sledovali jsme věk dítěte a příznaky při prvních projevech cévní malformace, případné kostní změny, vliv na délku končetin, použité diagnostické metody (vedle klinického vyšetření ultrazvukové dopplerovské zobrazení, magnetická rezonance, angiografie) a výsledky použitých léčebných metod.

Z metod intervenční radiologie byly při léčbě použity buď transarteriální selektivní embolizace, nebo přímá punkce a sklerotizace etanolem s olejovou kontrastní látkou. Operačně byly cévní malformace léčeny exstirpací. Nestejná délka končetin byla u 10 až 12letých dětí korigována dočasnou epifyzeodézou skobkami podle Blounta, u jednoho pacienta po ukončení růstu skeletu pak navíc zkracovací osteotomií proximálního femuru.

VÝSLEDKY

V našem souboru se jednalo o nemocné s cévní malformací na horní končetině ve 4 případech a na dolní končetině ve 14 případech. U 15 nemocných to byla nízkoprůtoková malformace. U 1 nemocného byla vysokoprůtoková malformace dle Mullikena a Glowackiho a dále byly přítomny komplexní změny v rámci Klippel-Trenaunay-Weber syndromu na dolní končetině a Klippel-Trenaunay-Servelle syndromu na horní končetině.

U všech pacientů byla stanovena diagnóza ve věku od narození do 3 let s výjimkou nemocného s vysokoprůtokovou cévní malformací, která byla zjištěna v 5 letech. Nejčastějším prvotním důvodem k vyšetření bylo nebolelivé, bolestivé nebo krvácející zduření na končetině. V jednom případě bylo dítě odesláno k vyšetření pro statickou skoliózu, kde byla zjištěna nestejná délka končetin způsobená žilní malformací na bérce (tab. 2). Postižení kosti a nestejná délka končetin s rozdílem 2–5 cm byla diagnostikována ve 4 případech, vždy se jednalo o hyperplazii segmentu končetiny.

U 13 pacientů byla diagnóza stanovena na základě klinického vyšetření, ultrazvukového vyšetření včetně dopplerovského zobrazení a angiografie. V 5 případech diagnostikovaných v novější době byla cévní malformace diagnostikována pomocí magnetické rezonance.

Ve 14 případech byli nemocní léčeni pouze metodami intervenční radiologie, přičemž zákrok bylo nutné 2–4krát opakovat. V 10 případech došlo ke zmenšení malformace a ústupu subjektivních příznaků, ve 3 případech se rozsah malformace nezměnil, ale stav pacientů nevyžadoval další léčbu. U nemocného s Klippel-Trenaunay-Servelle syndromem na horní končetině došlo k opakovanému krvácení z malformace. Ve 4 případech

byla v léčbě použita kombinace metod intervenční radiologie a exstirpace malformace. U takto léčených nemocných došlo u jedné dívky k recidivě po 11 letech, ostatní tři nemocní jsou dosud bez obtíží. Po exstirpaci malformace byla diagnóza ověřena histologickým vyšetřením.

Nestejná délka končetin byla ve čtyřech případech léčena dočasnou epifyzeodézou. U třech dětí navazovala epifyzeodéza na předchozí léčbu cévní malformace metodami intervenční radiologie a léčený rozdíl délky končetin byl 2–3,5 cm. U Klippel-Trenaunay-Weber syndromu na dolní končetině, kdy nepředcházela léčba metodami intervenční radiologie, byl korigován rozdíl délky končetin 5 cm. Provedená epifyzeodéza musela být doplněna zkracovací osteotomií proximálního femuru po ukončení skeletálního růstu (tab. 3). U všech pacientů byla dosažena stejná délka končetin.

DISKUSE

Cévní anomálie jsou v širším slova smyslu odchylky od anatomického vývoje cévního systému. Jejich klasifikace není jednotná (1, 3, 5, 13). Z klinického hlediska je výhodnější rozdělení na cévní malformace a hemangiomy podle Mullikena a Glowackiho (14, tab. 1). Naproti tomu patologové označují tyto léze jako venózní hemangiom, intramuskulární hemangiom nebo angiomatózu (23).

Tab. 1. Klasifikace cévních anomálií podle Mullikena a Glowackiho

Cévní malformace	Nízkoprůtokové	Žilní, lymfatické, kapilární, smíšené
	Vysokoprůtokové	Arteriovenózní, smíšené
Hemangiomy	Benigní hemangiom, hemangioendoteliom, hemangiopericytom, angiosarkom	

Tab. 2. První příznaky cévních malformací

Příznaky	Počet nemocných
Nebolelivé zduření	4
Bolestivé zduření	12
Zduření s bolestí a krvácením	1
Skolióza při nestejné délce končetin	1

Tab. 3. Léčebné metody

Léčba vlastní malformace	Intervenční radiologie	14 pacientů
	Intervenční radiologie a následná exstirpace	3 pacienti
	Bez léčby malformace, pouze korekce nestejné délky DK	1 pacient
Léčba nestejné délky DK	Epifyzeodéza po předchozí léčbě malformace	3 pacienti
	Epifyzeodéza a zkracovací osteotomie bez léčby vlastní malformace	1 pacient

Hemangiomy u dětí jsou benigní nádory vznikající hyperplazií endotelu (obr. 1). Objevují se během prvního měsíce života, rostou rychle a mají tendenci k involuci do 7.–10. roku věku. Jejich výskyt se udává u 4–10 % dětí, zejména u předčasně narozených, s převahou děvčat (3–5:1) (13). Kromě nepříznivého kosmetického efektu se mohou komplikovat bolestí, krvácením a ulceracemi. Prakticky nepostihují skelet a nepůsobí hyperplazii končetiny. Při léčbě hemangiomu lze vyčkat na jeho involuci a korigovat vzniklé jizvy, častější je však aktivní přístup – exstirpace, použití laseru, lokální a celkové podání kortikosteroidů, v krajním případě interferonu alfa (2, 5, 6, 15).

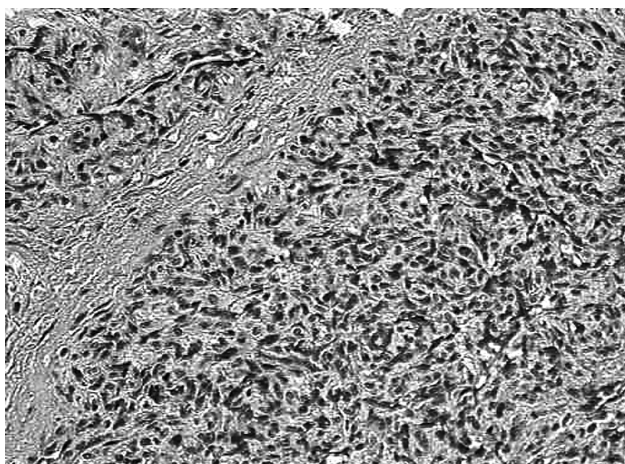
Naše práce se zaměřila na cévní malformace, které se považují za následek poruchy vaskulogeneze a remodelace cévního systému. Histologicky jde o chaotický shluk cév různého kalibru, často s chybně vyvinutou stěnou. Hyperplazie endotelu zde není přítomna (obr. 2). Vyskytují se u 1 % narozených dětí a obě pohlaví jsou postižena rovnoměrně (6), což bylo patrné i v našem souboru. Podle převládajícího typu cév se malformace dělí na žilní, kapilární, lymfatické, arteriální, smíšené. Cévní malformace obsahující artérie se označují jako vysokoprůtokové, bez přítomnosti artérie jako nízkoprůtokové (1, 14). Cévní malformace mohou být také součástí několika syndromů, z nichž nejvýznamnější jsou syndromy Klippel-Trenaunay-Weber, Klippel-Trenaunay-Servelle, Parkes-Weber, Sturge-Weber, Proteus (4, 17, 22).

Bylo zjištěno, že populace endoteliálních buněk není homogenní, neboť endotelie v průběhu vývoje cévního systému exprimují receptory, které určují jejich lokalizaci. Jedná se o ephrin-B2 v arteriální části a ephrin-B4 v žilní části řečiště. Angiopoietin-1 a jeho tyrosin-kinázový receptor jsou zase zodpovědné za remodelaci cévního řečiště. Mutace genu kódujícího tyrosin-kinázový receptor může způsobit vznik cévní malformace (10).

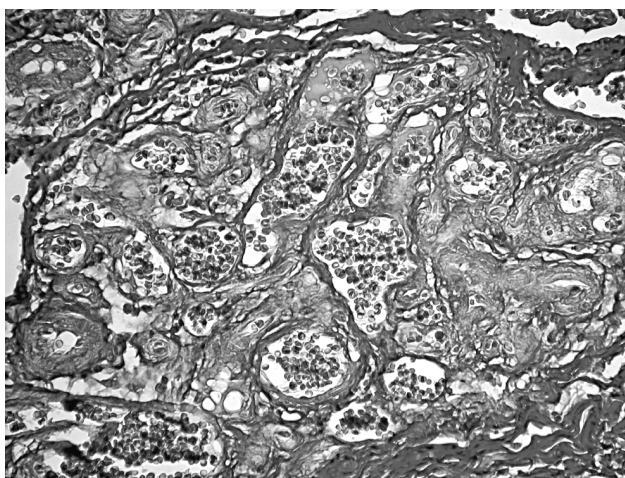
Nízkoprůtokové malformace jsou častější a ve většině případů se jedná o žilní malformace. Většinou jsou asymptomatické a jeví proporcionální růst. Při dilataci cév však dochází k jejich výraznému zvětšení a dalším projevům (bolest, krvácení, ulcerace). Při nitrokostním uložení mohou způsobit patologickou zlomeninu. Působí také hyperplazii končetin a významný je nízký stupeň diseminované intravaskulární koagulace (1, 6, 8). V našem souboru bylo 15 samostatných venózních malformací a další dvě v rámci syndromů Klippel-Trenaunay. Byly diagnostikovány během prvních 3 let věku a nejčastějším příznakem bylo bolestivé zvětšující se zduření měkkých tkání (obr. 3).

Vysokoprůtokové malformace jsou typické přítomností arteriální složky. Schobinger u nich rozlišuje klidové stadium, stadium expanze, ve kterém dochází ke zvětšení a ztmavnutí léze, stadium destrukce projevující se bolestí, krvácením, nekrózou a ulcerací a stadium dekompenzace vedoucí u rozsáhlých malformací k srdečnímu selhání (19). Přejít z klidového stadia může být způsoben traumatem, hormonálními změnami, ale i operační léčbou (1). Vysokoprůtokové malformace také způsobují hyperplazii končetiny. Diagnosti-

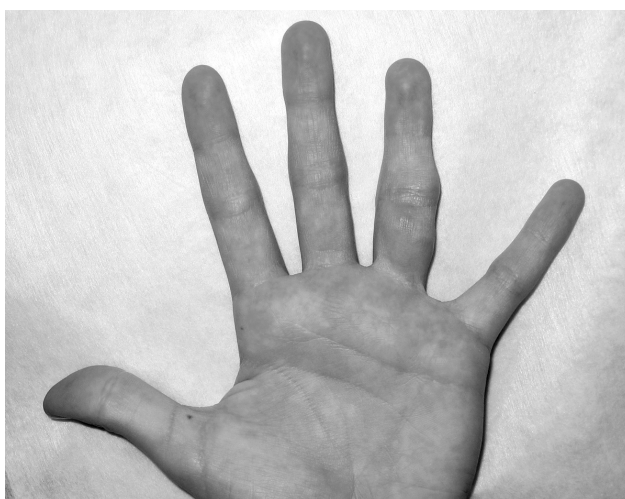
Obr. 1. Histologický obraz hemangiomu s typickou hyperplazií endotelu



Obr. 2. Histologický obraz žilní malformace s chaoticky uspořádanými silnostěnnými cévami vyplněnými erytrocyty



Obr. 3. Zduření proximálního článku IV. prstu na podkladě žilní malformace u čtyřleté dívky



kují se většinou později než nízkoprůtokové malformace (1). Vysokoprůtoková malformace v našem souboru byla diagnostikována až v 5 letech.



Obr. 4. Sklerotizace etanolem a olejovou kontrastní látkou, žilní malformace mezi II. a III. metakarpem přímou punkcí u čtyřletého chlapce, proximálně přiložená svorka brání průniku substance mimo požadovanou oblast

Klasickými metodami v diagnostice cévních malformací jsou vedle anamnézy, klinického vyšetření a rentgenových snímků také vyšetření ultrazvukem a angiografie. V současné době se využívá možnosti dopplerovského ultrazvukového vyšetření, které navíc může odlišit nízko- a vysokoprůtokovou lézi a dále zejména vyšetření magnetickou rezonancí, které zobrazí rozsah postižení včetně nitrokostního uložení a má rozhodující význam při volbě terapie (1, 3, 11, 13, 16, 18). Z výsledků vyšetření nemocných v našem souboru vyplývá, že vyšetření magnetickou rezonancí je vedle klinického vyšetření rozhodujícím nálezem pro diagnózu a volbu terapie.

Léčba cévních malformací a jejich následků, zejména nestejné délky končetin, je často velice svízelná. Konzervativní terapie spočívá v kompresi, která zabraňuje dilataci cév, a tím zvětšení malformace s průvodními projevy, jako jsou bolest, ulcerace a krvácení. Dále je doporučováno podávání malých dávek kyseliny acetylsalicylové (13). S léčbou laserem nemáme vlastní zkušenosti.

Velké uplatnění v léčbě cévních malformací mají v současné době metody intervenční radiologie. U nízkoprůtokových malformací se provádí přímá punkce léze a její sklerotizace za použití etanolu a olejové kon-



Obr. 5. Dočasná epifyzeodéza proximální tibie skobkami u jedenáctileté dívky

trastní látky (obr. 4). Aplikací těchto metod dochází ke zmenšení malformace a ústupu symptomů (v našem souboru u 76 % pacientů), přičemž již není často další léčba nutná. Zákrok je však většinou nutné opakovat (u nemocných našeho souboru 2–4krát). Složitější situace je u vysokoprůtokových malformací. Aktivní přístup je doporučován u symptomatických pacientů, samotnou selektivní embolizaci je často nutné doplnit operačním zákrokem. Hrozí přitom riziko přechodu malformace do destruktivní fáze (13).

Komplikacemi metod intervenční radiologie jsou bolest, otok, neuropatie, nekróza zdravých tkání, patologická zlomenina při nitrokostním uložení malformace, poškození růstové ploténky nebo průnik etanolu do cirkulace s následným vznikem arytmií, dechové deprese, rabdomyolýzy a hypoglykémie (7, 9, 12, 13, 20, 21). V našem souboru se z uvedených komplikací vyskytly pouze bolesti a otok, které neprodloužily dobu hospitalizace.

Chirurgická léčba cévních malformací prodělala určitý vývoj. Při snaze podvázat přívodní cévy docházelo k neovaskularizaci a často ještě ke zhoršení stavu. Exstirpaci malformace lze použít samostatně nebo nejčastěji v kombinaci s metodami intervenční radiologie (8, 13). Tento postup se ukazuje jako nejefektivnější i u pacientů našeho souboru, kdy jsme zaznamenali pouze jednu recidivu po 11 letech. Před každým chirurgickým výkonem je nutné provést cévní vyšetření, zaměřené zejména na ověření dostatečného cévní zásobení končetiny a funkčnosti hlubokého žilního systému.

Zvláštní pozornost zasluhuje léčba následků cévních malformací, kde dominují chirurgické metody. Hyperplazii akrálních částí končetin lze řešit například resekci paprsku pro usnadnění nošení obuvi, popřípadě amputacemi (4). S těmito výkony u pacientů s cévní malformací nemáme zkušenosti. Z ortopedického hlediska je nejvýznamnější korekce nestejné délky končetin. U nemocných našeho souboru vznikl stimulací růstu

končetiny délkový rozdíl 2–5 cm. Doporučována je dočasná epifyzeodéza (obr. 5), která se provádí ve věku dítěte 10–12 let (2, 4, 13). Do této doby je vhodná léčba konzervativní a léčba metodami intervenční radiologie, které vedou ke zmenšení malformace a tím i ke snížení růstové stimulace končetiny. Tudíž rozdíl v délce končetin, který je nutno korigovat, je menší. U třech takto léčených nemocných našeho souboru postačovala k úpravě délkového rozdílu končetin 2–3,5 cm dočasná epifyzeodéza. V případě nemocného s Klippel-Trenaunay-Weber syndromem na dolní končetině, kde nebyly použity metody intervenční radiologie a délkový rozdíl končetin činil 5 cm, byla nejprve provedena dočasná epifyzeodéza a po ukončení růstu skeletu bylo stejné délky končetin dosaženo zkracovací osteotomií proximálního femuru.

ZÁVĚR

Soubor 18 pacientů není dostatečně velký na to, abychom mohli dělat obecné závěry, nicméně zkušenosti námi získané odpovídají literárním údajům. V rámci diferenciální diagnostiky bolestivých zvětšujících se rezistencí je třeba myslet i na možnost cévní malformace. Kromě klasického ultrazvukového vyšetření je vhodné dopplerovské zobrazení. Za základ pro diagnostiku a další léčbu je považováno vyšetření magnetickou rezonancí. Léčba musí být individuální, jako nejvýhodnější se jeví kombinované použití metod intervenční radiologie a chirurgického zákroku. Při korekci nestejně délky končetin dáváme přednost metodám intervenční radiologie do věku 10–12 let, kdy lze provést dočasnou epifyzeodézu. Tu lze po ukončení skeletálního růstu doplnit zkracovací osteotomií.

Po detailnějším prostudování patofyziologie vzniku cévních malformací se do budoucna otevírá možnost genové terapie.

Literatura

1. BEATY, J. H.: Congenital anomalies. In: Canale, S. T. (Ed.): Campbell's Operative Orthopaedics. (9th edition) St. Louis, Mosby 1998, 925–1075.
2. BREUGEM, C. C., MAAS, M., BREUGEM, S. J. M., SCHAAP, G. R., VAN DER HORST, C. M. A. M.: Vascular malformations of the lower limb with osseous involvement. *J. Bone Jt Surg.*, 85-B: 399–405, 2003.
3. DUBOIS, J., GAREL, L.: Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr. Radiol.*, 29: 879–893, 1999.
4. DUNGL, P. et al.: Ortopedie. Praha, Grada Publishing 2005.
5. GAMPER, T. J., MORGAN, R. F.: Vascular anomalies: hemangiomas. *Plast. Reconstr. Surg.*, 110: 572–585, 2002.
6. GRAVEREAUX, E. C., NGUYEN, L. L., CUNNINGHAM, L. D.: Congenital vascular anomalies. *Current Science*, 6: 129–138, 2004.
7. HAMMER, F. D., BOON, L. M., MATHURIN, P., VANWIJCK, R. R.: Ethanol sclerotherapy of venous malformations: evaluation of systemic ethanol contamination. *J. Vasc. Interv. Radiol.*, 12: 595–600, 2001.
8. HEIN, K. D., MULLIKEN, J. B., KOZAKEWICH, H. P., UPTON, J., BURROWS, P. E.: Venous malformation of skeletal muscle. *Plast. Reconstr. Surg.*, 110: 1625–1635, 2002.
9. JACKSON, J. E., MANSFIELD, A. O., ALLISON, D. J.: Treatment of high-flow vascular malformations by venous embolization aided by flow occlusion techniques. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.*, 19: 323–328, 1996.
10. KOENIGSBERG, R. A., MAIORANO, T., WASSERMAN, J. R.: *eMedicine – Brain, Arteriovenous Malformation* [online]. 2004-06-08 [cit. 2005-06-16]. Dostupné z <<http://www.emedicine.com/radio/topic93.htm>>.
11. KONEZ, O., BURROWS, P. E.: Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn. Reson. Imaging Clin. N. Amer.*, 10: 363–388, 2002.
12. MASON, K. P., MICHNA, E., ZURAKOWSKI, D., KOKA, B. V., BURROWS, P. E.: Serum ethanol levels in children and adults after ethanol embolization or sclerotherapy for vascular anomalies. *Radiology*, 217: 127–132, 2000.
13. MC CARRON, J. A., JOHNSTON, D. R., HANNA, B. G., LOW, D. W., MEYER, J. S., SUCHI, M., DORMANS, J. P.: Evaluation and treatment of musculoskeletal vascular anomalies in children: an update and summary for orthopaedic surgeons. *University of Pennsylvania Orthopaedic Journal*, 14: 15–24, 2001.
14. MULLIKEN, J. B., GLOWACKI, J.: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast. Reconstr. Surg.*, 69: 412–422, 1982.
15. NIESSEN, K. H.: *Pediatric. Praha. Scientia Medica* 1996.
16. PALTIEL, H. J., BURROWS, P. E., KOZAKEWICH, H. P., ZURAKOWSKI, D., MULLIKEN, J. B.: Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology*, 214: 747–754, 2000.
17. PAPENDIECK, C. M.: Angiodysplasias in the newborn. *Phlebology*, 25: 8–13, 2000.
18. RINKER, B., KARP, N. S., MARGIOTTA, M., BLEI, F., ROSEN, R., ROFSKY, N. M.: The role of magnetic resonance imaging in the management of vascular malformations of the trunk and extremities. *Plast. Reconstr. Surg.*, 112: 504–510, 2003.
19. SCHOBINGER, R. A.: Diagnostische und therapeutische Besonderheiten der peripheren Angiodysplasien. *Helv. Chir. Acta*, 38: 213–220, 1971.
20. TAN, K. T., SIMONS, M. E., RAJAN, D. K., TERBRUGGE, K.: Peripheral high-flow arteriovenous vascular malformations: a single-center experience. *J. Vasc. Interv. Radiol.*, 15: 1071–1080, 2004.
21. WHITE, R. I., POLLAK, J., PERSING, J., HENDERSON, K. J., THOMSON, J. G., BURDGE, K. M.: Long-term outcome of embolotherapy and surgery for high-flow extremity arteriovenous malformations. *J. Vasc. Interv. Radiol.*, 11: 1285–1295, 2000.
22. YOUNG, J., OLIN, J., BARTHOLOMEW, J.: *Peripheral vascular diseases*. Mosby Yearbook Publishers, 1996.
23. WEISS, S. W., GOLDBLUM, J. R.: *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. St. Louis, Mosby 2001.

MUDr. Tomáš Kučera,
Ortopedická klinika FN a LF UK,
500 05 Hradec Králové
E-mail: kucerat@tiscali.cz

Práce byla přijata 31. 10. 2005.