АМПУТАЦІЯ В РАННЬОМУ ВІЦІ З ПОДАЛЬШИМ ПРОТЕЗУВАННЯМ У КОМПЛЕКСНІЙ РЕАБІЛІТАЦІЇ ДІТЕЙ З ТЯЖКИМ ВРОДЖЕНИМ НЕДОРОЗВИНЕННЯМ ГОМІЛКИ ТА СТОПИ: АНАЛІЗ КЛІНІЧНИХ ВИПАДКІВ

Корольков О.І.

КНП ЛОР «Клінічний центр дитячої медицини» СП лікарня «ОХМАТДИТ», Львів, Україна.

Ключові слова: *вроджене недорозвинення великогомілкової кістки; ампутація; протезування; реконструкція кінцівки; ортезування; функціональний результат; лікувальне навантаження; якість життя.*

Вступ. Тяжке вроджене недорозвинення великогомілкової кістки (ВНВГК) та стопи належить до найбільш складних вад розвитку нижньої кінцівки в дитячій ортопедії. Воно поєднує виражений дефіцит опорності, значне вкорочення сегмента, деформацію та нестабільність стопи, порушення анатомії колінного і гомілковостопного суглобів, а у найтяжчих випадках - повну відсутність великогомілкової кістки (ВГК). Важливими складовими патології є також аномалії розташування м'язів, сухожилків і зв'язок, фіброзно-рубцеві зміни м'яких тканин, недостатність або відсутність розгинального апарату колінного суглоба та різний ступінь недорозвинення елементів стопи. Сукупність цих порушень визначає не лише складність реконструктивного лікування, але й його тривалість, багатоетапність та значне психологічне навантаження на дитину і родину.

Основною клінічною дилемою при тяжких формах ВНВГК є вибір між багатоетапною реконструкцією зі збереженням кінцівки та ранньою ампутацією з подальшим протезуванням. Технічна можливість анатомічного збереження кінцівки не завжди означає отримання кращого функціонального результату. Тому при виборі тактики ключовим має бути не лише питання, чи можливо зберегти кінцівку, а чи вдасться сформувати безболісну, функціонально корисну та прийнятну для пацієнта кінцівку, яка у підлітковому та дорослому віці забезпечуватиме кращу мобільність і якість життя, ніж сучасне протезування.

Для оцінки тяжкості ВНВГК та вибору лікувальної тактики застосовують класифікації Jones, Kalamchi–Dawe, Weber і Paley. Класифікація Jones переважно ґрунтується на рентгенологічній оцінці ступеня розвитку ВГК. Kalamchi–Dawe додатково враховує функцію

чотириголового м'яза, ступінь згинальної контрактури, положення малогомілкової кістки та функціональний стан колінного суглоба. Weber дає змогу врахувати наявність хрящової закладки ВГК, а класифікація Paley найбільше орієнтована на вибір реконструктивної тактики, оскільки поєднує анатомічну характеристику дефіциту з оцінкою функціонального потенціалу коліна і розгинального апарату. Саме ці фактори мають принципове значення для прогнозу результату реконструкції.

Мета. Порівняти два клінічні випадки тяжкого вродженого недорозвинення гомілки та стопи: перший - багатоетапна реконструкцію зі збереженням кінцівки та другий - рання ампутація недорозвиненої частини кінцівки з подальшим протезуванням; оцінити їх віддалені результати за такими критеріями: функціональна спроможність, лікувальне навантаження, залишкове вкорочення кінцівки, обсяг рухів у суміжних суглобах, потреба в ортезуванні або протезуванні та задоволеність пацієнта і його родини результатом лікування.

Матеріали та методи. Проведено клінічний порівняльний аналіз двох дітей із тяжкими формами ВНВГК та стопи, які отримали принципово різні стратегії лікування. Оцінювання вихідної анатомії включало клінічне та рентгенологічне обстеження, а для уточнення функціонального потенціалу колінного суглоба та розгинального апарату враховували результати ультразвукового дослідження. Ваду класифікували за Jones, Kalamchi–Dawe, Weber та D.Paley. При виборі тактики враховували тип дефіциту за Paley, анатомічну можливість реконструкції, прогнозовану різницю довжини кінцівок, стан колінного і гомілковостопного суглобів, наявність опорної стопи, очікувану кількість хірургічних втручань, ризик розвинення рецидиву контрактур та деформацій, можливості сучасного протезування, налаштування батьків дитини на збереження кінцівки «будь-якою ціною» та психологічну «ціну» тривалого лікування.

У першому клінічному випадку реконструктивну органозберігаючу стратегію було обрано у дитини з повною аплазією ВГК при наявності стопи з усіма пальцями. Вада відповідала тяжкому типу за Jones і Kalamchi–Dawe, Weber VII та D.Paley 5A. Лікування розпочинали з консервативно-підготовчого етапу в перші місяці життя, спрямованого на зменшення згинальної контрактури у колінному суглобі, корекції деформації та вивиху стопи. З цією метою застосовували коригуючу гімнастику, масаж, етапні гіпсові шини і пов'язки, ортези з термопластика. У віці 9 місяців виконано перше

хірургічне втручання: центрація стопи на малогомілкову кістку (МГК) з моделювання дистального епіфізу МГК під форму суглобової поверхні таранної кістки, ахілопластика, капсулотомія та транссегментарна фіксація стопи шпицями. Наступним етапом хірургічного лікування у віці 1 рік 2 місяці було усунуто вивих гомілки у колінному суглобі з центрацією МГК в міжвиростковій ділянці стегнової кістки, подовженням згиначів коліна, задньою капсулотомією колінного суглоба, стабілізацією кінцівки шпицями транссегментарно та фіксацією в гіпсовій пов'язці на 2 місяці. У подальшому застосовували тривалу фіксацію у шарнірному замковому ортезі з компенсацією укорочення та постійну щоденну реабілітацію. Враховуючи суттєве вкорочення кінцівки за рахунок сегмента гомілки, з віку 3 років проводили етапні білокальні подовження за допомогою апарата зовнішньої фіксації (АЗФ) за системою «стегно-гомілка» для попередження розвитку підвивиху в колінному суглобі. Середній темп дистракції не перевищував 0,75 мм на добу. Протягом росту проведено три цикла подовження на АЗФ з постійним ортезуванням та реабілітацією. Через рецидив медіального підвивиху стопи та постійну схильність до розвитку комбінованої контрактури колінного суглоба, було проведено три «позачергові» хірургічні втручання, направлені на стабілізацію стопи та гомілки.

У другому клінічному випадку дитина мала тяжке недорозвинення гомілки та стопи з відсутністю дистальної частини ВГК, вираженою контрактурою та дислокацією на рівні колінного і гомілковостопного суглобів, нецентрованим положенням МГК, значним вкороченням та грубою деформацією «некомплектної» стопи. За уточненою класифікаційною оцінкою ця вада відповідала D.Paley 4B. Водночас за даними ультразвукового дослідження надколінок і чотириголовий м'яз були збережені, клінічно дитина мала ефективний активний розгинальний механізм колінного суглоба. З огляду на несприятливий прогноз щодо формування повноцінної опорної стопи (двопала стопа з відсутністю більшої частини кісток середнього і переднього відділу та вираженим м'якотканинним дисбалансом), очікуване високе лікувальне навантаження у випадку виконання органозберігаючої реконструкції кінцівки (більше 10 втручань без гарантії на отримання повноцінної опори на стопу), було обрано варіант проведення ранньої ампутації у віці 1 року з формуванням функціонального сегмента для подальшого індивідуального протезування та ранньої активізації.

Результати. Віддалені результати двох стратегій істотно відрізнялися насамперед за лікувальним навантаженням, функціональною мобільністю та суб'єктивною задоволеністю. У пацієнтки після багатоетапної реконструкції до 17-річного віку було виконано 12 оперативних втручань, включно з декількома етапами реконструкції, повторними корекціями та подовженнями кінцівки. Незважаючи на збереження кінцівки (наявна 5-пала опорна стопа), у віддаленому періоді зберігалося вкорочення гомілки 6 см, виражена кульгавість, комбінована згинальна контрактура колінного суглоба (обсяг рухів по 0-прохідному методу становив 0/30/70) та анкілоз гомілковостопного суглоба. Пацієнтка постійно користувалася ортезом. Функціональні обмеження супроводжувалися труднощами під час повсякденної активності; описано падіння з переломом проксимальної третини малогомілкової кістки. Важливо, що у 17 років пацієнтка була виражено незадоволена зовнішнім виглядом і функцією кінцівки та сама наполягала на розгляді ампутації як подальшого варіанта лікування.

Отриманий результат демонструє характерне для тяжкої реконструкції накопичення лікувального навантаження протягом усього періоду росту. До нього належать багаторазові госпіталізації та операції, повторні подовження з тривалою фіксацією в АЗФ, постійне ортезування, ризик рецидивів деформацій і контрактур, необхідність безперервної реабілітації та нейроваскулярні, больові й психологічні проблеми. Важливим є те, що навіть технічно успішні окремі етапи не гарантують формування функціонально повноцінної опорної кінцівки до завершення росту.

У пацієнта, якому було виконано ранню ампутацію з подальшим протезуванням, лікувальне навантаження було суттєво меншим: ампутація на рівні с/3-н/3 гомілки. Після підбору індивідуального протеза дитина добре адаптувалася до нього та досягла високого рівня рухової активності. У віддаленому спостереженні (через 5 років) дитина самостійно ходить, бігає, стрибає, займається гімнастикою та активно користується протезом у повсякденному житті. Панорамна рентгенографія кінцівки демонструє сформовану куксу ВГК та індивідуальний протез, який повністю компенсує необхідну довжину кінцівки. Загальна адаптація оцінена як дуже добра.

Порівняння за заздалегідь визначеними критеріями показало, що анатомічне збереження кінцівки не забезпечило кращого функціонального результату. Органозберігаюча реконструктивна стратегія дозволила зберегти власну кінцівку, проте супроводжувалася

12 операціями, декількома етапами подовження, постійним ортезуванням, значним залишковим вкороченням, обмеженням рухів, кульгавістю та вираженим незадоволенням пацієнтки. Рання ампутація, навпаки, забезпечила передбачувану можливість раннього протезування, активної ходи, бігу та стрибків при значно меншому психологічному навантаженні. Водночас протезування не є одноразовим лікуванням і передбачає пожиттєве спостереження, регулярну заміну та адаптацію протеза відповідно до росту дитини, що також необхідно враховувати під час консультування сім'ї.

Отримані спостереження підкреслюють значення правильної оцінки функціонального потенціалу до початку лікування. При тяжкому дефіциті недостатньо оцінювати лише наявність кісткових сегментів - необхідно комплексно враховувати розгинальний механізм коліна, стабільність суглобів, можливість сформувати опорну стопу, прогнозовану різницю довжини кінцівок, кількість майбутніх операцій і подовжень, ризик повторних операцій через рецидив деформацій і контрактур, потребу в ортезуванні та психологічні наслідки багаторічного лікування. Особливого значення набуває участь родини, а з віком - і самої дитини у спільному прийнятті рішення. Вибір ранньої ампутації не повинен розглядатися як «відмова від лікування»; у певних анатомічних ситуаціях це може бути активна реконструктивно-реабілітаційна стратегія, орієнтована на досягнення максимальної мобільності та незалежності з перших самостійних кроків дитини.

Безпосереднє зіставлення двох стратегій за критеріями, визначеними метою роботи, дало змогу конкретизувати відмінності. За функціональним результатом раннє протезування забезпечило самостійну активну ходу, біг і стрибки, тоді як після тривалої реконструкції зберігалися виражена кульгавість та обмеження повсякденної активності. За лікувальним навантаженням рання ампутація потребувала одного основного хірургічного етапу, тоді як реконструктивний шлях до 17 років включав 12 операцій і декілька циклів подовження. За залишковою різницею довжини кінцівок при органозберігаючій стратегії, зберігалося близько 6 см укорочення, що вимагало компенсації ортезом; у випадку ампутації проблема різниці довжини вирішувалася конструкцією протеза. За станом суглобів у реконструйованій кінцівці сформувалися згинальна контрактура коліна та анкілоз гомілковостопного суглоба, тоді як при ранньому протезуванні ключовим було збереження функціонального колінного суглоба та розгинального апарату суглоба. За потребою у зовнішніх

засобах підтримки обидві стратегії передбачали їх використання, однак характер цієї залежності був різним: постійний ортез у реконструйованій кінцівці протиставлявся протезу, який забезпечував активну мобільність і міг адаптуватися до росту. Нарешті, за суб'єктивною оцінкою раннє протезування супроводжувалося доброю адаптацією, тоді як пацієнтка після багатоетапної реконструкції висловила виражене незадоволення станом своєї кінцівки та бажання провести її ампутацію. Таким чином, саме комплексна оцінка функції і лікувального навантаження, а не факт анатомічного збереження кінцівки, найкраще відображає клінічну цінність обраної стратегії.

Водночас наведені дані є аналізом двох контрастних клінічних випадків і не дають підстав для статистичного узагальнення переваги одного методу для всіх дітей із вродженою недостатністю великогомілкової кістки. Вони мають ілюстративне значення і демонструють необхідність індивідуалізованого вибору лікування. Багатоетапна реконструкція та збереження кінцівки може бути виправданою за наявності сприятливого функціонального потенціалу колінного суглоба, можливості сформувати стабільну опорну стопу та прийнятного прогнозованого лікувального навантаження. Натомість поєднання тяжкого дефіциту ВГК, грубої деформації або недорозвинення стопи, нестабільності суглобів, значного прогнозованого вкорочення та потреби у численних реконструкціях має змушувати розглядати ранню ампутацію і протезування як рівноправний або й навіть переважний варіант лікування.

Висновки

1. Тяжке вроджене недорозвинення великогомілкової кістки та стопи потребує індивідуалізованого вибору між ранньою ампутацією з протезуванням і багатоетапною реконструкцією; рішення повинно ґрунтуватися не лише на технічній можливості зберегти кінцівку, але й на прогнозі її довготривалої функції. У дітей рання ампутація з подальшим індивідуальним протезуванням може забезпечити передбачуваний функціональний результат, ранню активізацію, високу мобільність і добру адаптацію при відносно невеликому хірургічному навантаженні.

2. Багатоетапна органозберігаюча реконструктивна хірургічна тактика дозволяє анатомічно зберегти кінцівку, однак при тяжких варіантах вади може супроводжуватися значним сумарним лікувальним навантаженням, повторними подовженнями, залишковим вкороченням, контрактурами, обмеженням рухів, постійною потребою в ортезуванні та психологічним незадоволенням результатом.

3. До ключових критеріїв вибору тактики слід віднести тип вади за D.Paley, функцію розгинального апарату колінного суглоба, стабільність колінного та гомілковостопного суглобів, можливість сформувати функціональну опорну стопу, прогнозовану різницю довжини кінцівок, очікувану кількість втручань, можливості протезування та очікування дитини і родини.

4. Метою лікування має бути не збереження кінцівки будь-якою ціною, а досягнення найкращої можливої функції, мобільності, психологічного комфорту та якості життя дитини в довгостроковій перспективі.