

*Andreev Atanas – Ph.D. in Medicine, doctor at the Department of Orthopedics and Traumatology, University Multiprofile Hospital for Active Treatment “Santa Anna”, 1 Dymytr Molov St., Sofia, Bulgaria. E-mail: tato117@mail.bg. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-7957-6787>.*

**Сведения об авторах:**

*Зазирний Игорь Михайлович – доктор медицинских наук, руководитель Центра ортопедии, травматологии и спортивной медицины клинической больницы “Феофания” Государственного управления делами, ул. акад. Заболотного, 21, Киев, 03143, Украина. E-mail: [zazirny@ukr.net](mailto:zazirny@ukr.net). ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-7890-1499>.*

*Кравченко Данил Денисович – врач-интерн Центра ортопедии, травматологии и спортивной медицины клинической больницы “Феофания” Государственного управления делами, ул. акад. Заболотного, 21, Киев, 03143, Украина. E-mail: [alkravad@gmail.com](mailto:alkravad@gmail.com). ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-7489-5140>.*

*Андреев Атанас – кандидат медицинских наук, врач клиники ортопедии и травматологии, Университетская многопрофильная больница активного лечения “Святой Анны”, ул. Димитр Молов, 1, София, Болгария. E-mail: [tato117@mail.bg](mailto:tato117@mail.bg). ORCID: [orcid.org/0000-0002-7957-6787](http://orcid.org/0000-0002-7957-6787).*

**Для кореспонденції: Зазирний Ігор Михайлович**, вул. Дашавська, 25, кв. 14, 03056, Київ, Україна. Тел. +38(067)7563247. Факс: +38(044)2596768. E-mail: [zazirny@ukr.net](mailto:zazirny@ukr.net).

**For correspondence: Zazirnyi Ihor M.**, Apt. 14, 25 Dashavska St., 03056, Kyiv, Ukraine. Tel. +38(067)7563247. Fax. +38(044)2596768. E-mail: [zazirny@ukr.net](mailto:zazirny@ukr.net).

**Для корреспонденции: Зазирный Игорь Михайлович**, ул. Дашавская, 25, кв. 14, 03056, Киев, Украина. Тел. +38(067)7563247. Факс: +38(044)2596768. E-mail: [zazirny@ukr.net](mailto:zazirny@ukr.net).

УДК: 616.71-007.1-02:616.13/616.14-007.17-053.1(048.8)

DOI: 10.37647/0132-2486-2020-105-2-60-67

## Судинна мальформація як ортопедична проблема (Огляд)

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

*ДУ “Інститут травматології та ортопедії НАМН України”, м. Київ*

**Резюме.** У даній статті на основі літературних джерел висвітлено сучасні погляди на проблему ортопедичних проявів при судинних мальформаціях. Детально описано наукові досягнення, що стосуються етіопатогенезу, класифікації, клініко-ортопедичних проявів та тактики лікування патології опорно-рухового апарату при судинних мальформаціях. Також авторами окреслені ключові нерозв'язані теоретично-практичні питання, що стосуються ортопедичних проявів при даній нозології, анонсовано шляхи їх розв'язання.

**Ключові слова:** огляд; судинні мальформації; ортопедична патологія; різниця довшини нижніх кінцівок.

## Вступ

*Судинні мальформації (СМ)*, або ангіодисплазії, – істинні структурні аномалії розвитку судин, що 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 регіонарного кровотоку, виражених анатомо-функціональних змін та ранньої інвалідизації хворих [1-3].

Для судинних мальформацій характерні різноманітні ортопедичні прояви. Завдяки дослідженням судинної патології провідні фахівці світу досягнули значних успіхів у всебічному вивченні судинних мальформацій [2, 4, 5]. Проте ортопедичні порушення дуже часто розглядаються поверхнево, без глибокого аналізу, на рівні констатації їх наявності як супутнього захворювання, не надається належна увага їх діагностиці, перебігу та лікуванню.

**Мета роботи** – на основі даних сучасних наукових досліджень щодо судинних мальформацій показати сучасний погляд на їх ортопедичні прояви та окреслити нерозв'язані теоретично-практичні питання, що стосуються даної патології та шляхи їх розв'язання.

Згідно з даними літературних джерел, зазначена патологія є рідкісною, її поширеність становить 1,2% [6] у популяції. СМ можуть мати різноманітну локалізацію, з них у 55% випадків характерне ураження кінцівок.

Етіопатогенез судинних мальформацій повністю не встановлений. Більшість дослідників вважають, що ця патологія виникає під впливом тератогенних факторів під час ембріонального розвитку [5]. Окремі тяжкі форми СМ можуть бути результатом генетичних мутацій, про що свідчать результати досліджень С.Е. Oduber та V. Luks [7, 8], які достеменно встановили мутації в генах при деяких СМ. Дослідження в даному напрямку тривають.

Запропоновано численні класифікації СМ, які ґрунтуються на описових, патоморфологічних, ембріологічних та біологічних особливостях аномальних судин. Розуміння різноманітних класифікацій та їх взаємозв'язку з клінічною картиною захворювання є важливим для визначення тактики ортопедичного лікування.

На сьогоднішній день використовується Гамбурзька класифікація [9], запропонована у 1988 році, згідно з якою всі СМ розподілені за типом домінуючого ураження судин (капілярні, венозні, лімфатичні, артеріовенозні, комбіновані) та в подальшому диференційовані за ембріональними характеристиками (стовбурові та позастовбурові форми).

Позастовбурові форми СМ виникають у випадку, якщо порушення ембріонального розвитку відбулось на ранніх етапах формування судинної сітки. Аномальні судини є залишками ембріональної тка-

нини мезодермального походження, їм властивий потенціал до росту та проліферації на фоні внутрішніх (гормональна перебудова, менархе) або зовнішніх (операція, травма) стимулюючих чинників [10]. До позастовбурових форм належать саме СМ, при яких неможливо вказати уражену судину.

Стовбурові форми СМ виникають на більш пізніх стадіях ембріонального розвитку, коли розвиваються магістральні стовбури. Вони втрачають ембріональні характеристики і, відповідно, здатність до росту та проліферації, проте для них характерні гемодинамічні розлади. До даних форм зараховують СМ, при яких можливо чітко вказати уражену судину.

У 1996 році була також розроблена та затверджена класифікація Міжнародної асоціації з вивчення судинних аномалій (ISSVA – International Society for the Study Vascular Anomalies) [4]. Її особливістю є системний підхід, в якому патоморфологічні характеристики корелюють з особливостями клінічного перебігу та лікувальних підходів. Класифікація ISSVA є доволі громіздкою, містить окремі генетичні характеристики, супутні коагуляційні порушення. В її основу покладено розподіл судинних мальформацій на 4 типи.

1. Прості – судинні мальформації, утворені одним видом судин (капілярні (КМ), венозні (ВМ), лімфатичні (ЛМ), артеріовенозні (АВМ) мальформації).

2. Комбіновані – судинні мальформації, які включають дві або більше судинні мальформації в межах одного ураження (капілярні-венозні (КВМ), капілярні-артеріовенозні (КАВМ) мальформації та ін.).

3. Мальформації магістральних судин (ураження артерій, вен, лімфатичних судин великого діаметру).

4. Судинні мальформації, асоційовані з іншими аномаліями (поєднання судинних мальформацій з аномаліями кісток, м'яких тканин, внутрішніх органів):

– синдром Кліппеля – Треноне (КМ+ВМ+/-ЛМ + надмірний ріст кінцівки);

– синдром Паркса – Вебера (КМ + АВМ + надмірний ріст кінцівки);

– синдром Сервел – Марторел (ВМ + сповільнений ріст кінцівки);

– інші.

Ортопеди провідних клінік світу використовують саме цю класифікацію при лікуванні пацієнтів із СМ як найбільш сучасну та патогенетично обґрунтовану.

За даними наукових досліджень [11], для СМ характерним є значний клінічний поліморфізм із значним спектром проявів, що залежать від форми захворювання, локалізації процесу, віку пацієнта; наявність об'ємного утворення, місцеві зміни стану шкіри (пігментні плями, шкірна гіпертермія, трофічні порушення) та поверхневої венозної сітки (варикозно розширені вени), прояви серцево-судинної недостатності внаслідок порушення центральної гемодинаміки.

Вроджена судинна мальформація кінцівок здатна опосередковано впливати на розвиток опорно-ру-

хового апарату у пацієнтів дитячого віку, викликаючи порушення поздовжнього росту кісток кінцівок (прискорення або уповільнення), що призводить до різниці їх довжини, осьових деформацій кінцівок, контрактур суглобів, остеопенії та остеопорозу з виникненням патологічних переломів, що є особливо актуальним при ураженні нижніх кінцівок, так як є причиною вторинної деформації хребта, порушення функції ходи та опори, інвалідизації пацієнтів [12]. *Різниця довжини нижньої кінцівки (РДНК)* як її ураження при судинній мальформації є найчастішим ортопедичним проявом та зустрічається в 17-84% випадків [13, 14].

Перші повідомлення про СМ та ортопедичну патологію належать М. Klippel та Р. Trenaunay [15], які у 1900 році описали випадки хворих із гіпертрофією кінцівки, капілярними мальформаціями та варикозно розширеними венами. F.P. Weber [16, 17] описав випадки пацієнтів із ВСМ, які мали гіпертрофію кінцівок та клінічні ознаки артеріовенозної фістули. М. Servell і Р. Trinquescoste [18] описали двох хворих із вкороченням кінцівки при СМ, флеболітами та гамартомами в 1948 році, а F. Martorell [19] повідомив про випадок вкорочення верхньої кінцівки з вираженою деструкцією кістки у 1949 році. Для визначення окремих комбінацій симптомів почали застосовувати епоніми (синдром Кліппеля – Треноне – Рубашова, синдром Паркса – Вебера), що створює плутанину в літературі, оскільки терміни іноді використовуються як взаємозамінні або для позначення ураження без залучення кінцівок, для яких вони були спочатку описані [9].

Для ортопедів найбільш вагомим та доцільним є дослідження саме кісткових змін при різних формах СМ, які проявляються РДНК. Сучасна ангіологія доводить гемодинамічний та метаболічний генез кісткових змін, хоча існують окремі розбіжності щодо патогенетичної ролі різних параметрів порушеного периферичного кровообігу [20]. R. Mattassi та M. Vaghi [13] запропонували термін “судинно-кістковий синдром” для визначення РДНК внаслідок впливу СМ.

За даними різних авторів [21, 22], на прискорення кісткового росту може впливати локальна зміна параметрів артеріального та венозного кровотоку з посиленням артеріального кровопостачання кістки та навколишніх тканин, венозний застій та, як наслідок, порушення процесів оксигенації і тканинного обміну, а кісткова гіпотрофія пов'язана з механічним стисканням кісток розширеними аномальними судинами. Дослідження Р. Cartier [23] встановили, що існує постійний ферментативний зв'язок між специфічною активністю остеобластів щодо кісткоутворення та активністю процесів газообміну. Доведено, що зниження оксигенації остеобластів призводить до накопичення сполук фосфору та прискорення мінералізації кістки. R. Ingebrigsten [24] у досліджен-

ні з імітацією кровообігу при артеріовенозних (АВ) фістулах у ділянці стегна у тварин встановив, що основним патофізіологічним ефектом було зниження напруги кисню в метафізах ураженої кінцівки порівняно зі здоровою ногою. Результати експериментальних робіт W.H. Nauss [25] підтверджують патогенетичну роль впливу гіпоксії на остеобласти та підвищення артеріального тиску на зони росту кісток. Дослідження виявили зв'язок між васкуляризацією кістки, кістковим ростом та ангіогенними й остеогенними чинниками. Виявлено, що судинний ендотеліальний фактор росту (VEGF) може діяти безпосередньо на остеобласти [26, 27]. Інші відомі фактори, що впливають на скелетний ріст: фактор росту фібробластів (FGF), трансформуючий фактор росту (TGF), кістковий морфогенетичний білок (BMP), інсуліноподібний фактор росту (IGF) та тромбоцитарний фактор росту (PDGF) [28]. Роль цих молекул у розвитку вродженого судинно-кісткового синдрому не до кінця встановлена.

Стосовно патології опорно-рухового апарату слід зазначити, що СМ та ортопедична патологія – це дві невід'ємні складові одного патологічного процесу. За даними різних авторів [5, 12], для СМ характерна різноманітна ортопедична патологія: зміна довжини та об'єму ураженої кінцівки, деформації хребта, контрактур суглобів, деформації стоп, що призводять до порушення функції ходьби та опори. Проте у даному дослідженні буде приділятися увага саме РДНК, яка супроводжує СМ, як найбільш розповсюджений ортопедичний прояв, який впливає на якість життя пацієнта.

РДНК – це стан, який характерний для різної вродженої та набутої ортопедичної патології, такої, як вроджені аномалії розвитку кінцівок, наслідки травм, інфекційних та онкологічних захворювань, у тому числі для вродженої судинної мальформації.

При діагностиці РДНК використовуються клінічні та променеві методи обстеження [29]. При клінічному обстеженні необхідно враховувати патологічні установки та контрактури у суглобах нижніх кінцівок, які можуть призводити до неправильного вимірювання довжини кінцівок. Серед променевих методів визначення РДНК можна виділити методики, які базуються на проведенні рентгенологічного обстеження (телерентнограма, сканограма, орторентнограма), КТ-дослідження. Щорічні клінічні та рентгенологічні вимірювання рекомендується проводити у дітей старше 2-річного віку з метою прогнозування термінів хірургічного втручання [30].

Вкрай важливим є прогнозування різниці довжини нижніх кінцівок до настання скелетної зрілості для визначення тактики лікування. Для розрахунку майбутнього росту дитини запропоновано декілька методик: Paley multiplier method [31], Anderson & Green Growth remaining charts [32], Menelaus arithmetic method [33], Moseley Straight line graph

method [34]. F. Shapiro [35] відмічає тенденцію до постійної стимуляції або гальмування росту кінцівок за наявності судинної мальформації. Він виявив, що різницю помітно уже в ранньому дитинстві та що надмірне збільшення довжини кінцівки відбувається пропорційно до росту і, як правило, такими ж темпами щодо нормального росту.

Прогнозування РДНК у пацієнтів із СМ є вкрай складним, оскільки на кістковий ріст впливає багато факторів. При прогнозуванні різниці довжини нижніх кінцівок у пацієнтів із гіпертрофією на фоні судинної мальформації А. Bogowski [36] встановив, що довжина здорової кінцівки при закінченні кісткового росту відповідала показникам, передбачуваними методами з визначенням кісткового росту, що дозволяло розрахувати належні терміни епіфізидезу; мультифакторіальний метод був неефективний, а скелетний вік не відповідав хронологічному віку.

Y.W. Kim та співавтори [14] провели аналіз результатів обстеження пацієнтів із СМ та визначали фактори ризику РДНК більше 2 см. Встановлено, що тотальне ураження СМ нижньої кінцівки було визначено як єдиний незалежний фактор ризику РДНК. Видовження значно частіше зустрічається в осіб жіночої статі, ніж чоловічої.

Для корекції РДНК у дітей запропоновано багато різноманітних хірургічних методів. Відмінність цих методів полягає у шляху досягнення корекції РДНК – вкороченням більш довгої кінцівки; подовженням вкороченої кінцівки (одномоментне або поступове); впливом на зони росту довгих кісток із метою сповільнення або стимуляції її функції. Сучасний підхід до ортопедичної корекції РДНК у дітей базується на використанні малоінвазивних методик хірургічного лікування. Проте у світі набуває дедалі більшої популярності концепція керованого росту, заснована на використанні різних методів впливу на зони росту довгих кісток, яка дозволяє ефективно усувати РДНК за певний проміжок часу при різній ортопедичній патології [37, 38].

Уперше методика епіфізидезу (блокування зон росту) була запропонована у 1933 році D.V. Phemister [39], який виконав випилювання прямокутного кістково-хрящового блоку в епіметафізарній ділянці з обох боків із подальшою переорієнтацією кістково-хрящового блоку на 180° та перекриванням зони росту. Цим досягалось синостозування епіфізу з метафізом та закриттям рони росту.

У 1949 році W.P. Blount [40] запропонував використання металевих скоб для лікування осьових деформацій колінного суглоба. Спосіб лікування був названий “степлювання”. Пізніше металеві скоби почали використовувати для двобічного блокування зон росту з метою корекції РДНК.

У 1998 році J.P. Metaizeau [41] застосував черезшкірне введення канюльованих гвинтів для тимчасового блокування зон росту довгих кісток кінці-

вок (Percutaneous epiphysiodesis using transphyseal screws – PETS).

У 2007 році P.M. Stevens [42] уперше запропонував використання пластин із 2 гвинтами (8-plate) для тимчасового блокування зон росту з метою корекції осьових деформацій колінного суглоба та корекції РДНК. При цьому автор відзначив зворотність блокування зон росту при використанні пластини з гвинтами та можливість відновлення її функції після видалення металофіксатора.

Застосування методів блокування зон росту має свої обмеження, вибір тактики лікування залежить від прогнозованої РДНК на момент закінчення кісткового росту.

Стосовно лікування РДНК при СМ потрібно наголосити, що серед науковців є дві точки зору: деякі дослідники [37] дотримуються стриманої тактики та використовують лише консервативні методики ортопедичного лікування, пояснюючи свою тактику загрозою виникнення ускладнень при хірургічному лікуванні (кровотеча, прогресування захворювання та ін.), інші – досягають ефективної корекції патології опорно-рухового апарату при СМ шляхом використання різноманітних хірургічних методик (блокування росткових зон кінцівки або подовження сегментів вкороченої кінцівки із використанням АЗФ) з урахуванням форми захворювання та порушень гемодинаміки [44].

При мальформаціях з уповільненням кровотоку (ВМ, ЛМ) РДНК 2 см і більше потребує хірургічної корекції. Проте при даних типах мальформацій характерні коагуляційні порушення, які підвищують ризик інтраопераційних та післяопераційних ускладнень. За даними A. Dompmartin [45], у хворих із ВМ спостерігається локалізована внутрішньосудинна коагулопатія. Перехід локалізованої внутрішньосудинної коагулопатії в генералізовану можливий при переломах, оперативних втручаннях. З метою запобігання таких ускладнень повинен бути чіткий контроль над показниками згортання крові, корекція в передопераційному періоді розладів, мінімізація оперативного втручання.

J.J. Schoch [46] повідомляє про ефективність та доцільність проведення епіфізидезу у 83 пацієнтів із приводу РДНК 2-5 см при синдромі Кліппеля – Треноне. I. Hatzokos [47] та M. Takata [48] описали випадки подовження здорової стегнової кістки та кісток гомілки в АЗФ у дорослих пацієнтів при синдромі Кліппеля – Треноне.

R. Chapot та O. Enjolras [44] при оцінці результатів лікування видовження нижньої кінцівки при артеріовенозних мальформаціях (АВМ) шляхом тимчасового блокування зон росту металевими скобами відзначали значне погіршення перебігу мальформації після проведеного лікування. Автори відмічають, що за наявності АВМ у ділянці колінного суглоба (внутрішньокісткова локалізація) проведення тим-

часового блокування зони росту може стимулювати прогресування мальформації. Пацієнтам із АВМ, які мають різницю довжини нижніх кінцівок понад 2 см, рекомендують обґрунтоване ортопедичне лікування, із зведенням до мінімуму ризиків розвитку ускладнень, пов'язаних із проведенням хірургічної корекції ураженої кінцівки.

M.S. Ferreira [49] рекомендує подовження сегментів здорової нижньої кінцівки для корекції гіпертрофії кінцівки на фоні АВМ.

У випадках РДНК через вкорочення кінцівки процедура подовження кісток не рекомендується, оскільки кістка ураженої кінцівки, як правило, має ознаки остеопорозу.

Варто відзначити, що публікації щодо лікування РДНК у пацієнтів із СМ мають спорадичний та безсистемний характер, без урахування перебігу основного захворювання, метаболічних та структурних змін кісткової тканини, форми та локалізації СМ, ступеня компенсації кровотоку та функції ураженої кінцівки, в них відсутня інформація щодо прогнозування розвитку ортопедичної патології.

Таким чином, на наш погляд, залишаються нерозв'язаними наступні ключові питання: вивчення та об'єктивізація змін структурно-функціонального стану кісткової тканини при СМ; прогнозування ступеня видовження кінцівки залежно від тяжкості судинної патології та віку пацієнта; розроблення системи консервативного лікування ортопедичних проявів при СМ; можливість та доцільність застосування різних методів хірургічної корекції, в тому числі тимчасового блокування зон росту для корекції РДНК; показання та протипоказання до хірургічного лікування залежно від форми СМ, її локалізації та віку хворого; терміни, етапність, залученість вузьких спеціалістів різного профілю при проведенні хірургічного лікування РДНК при СМ, їх доцільність та безпека.

## Висновки

1. Судинна мальформація – тяжка патологія, для якої характерним є наявність різноманітної ортопедичної патології: зміна довжини та об'єму ураженої кінцівки, деформації хребта, контрактури суглобів, деформації стоп, серед яких найчастіше зустрічається різниця довжини нижніх кінцівок.

2. Ортопедичне лікування РДНК при СМ потребує розробки показань та протипоказань до використання консервативних та хірургічних методів, у тому числі подальшої розробки та удосконалення методик хірургічного лікування, з урахуванням форми захворювання, локалізації ураження, віку пацієнта та ступеня компенсації гемодинаміки.

**Конфлікт інтересів.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів під час підготовки статті.

## References

1. Lee BB, Laredo J, Lee TS. Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology*. 2007;22(6):249–52. DOI: 10.1258/026835507782655236.
2. Дан ВН, Сапелкин СВ. Ангиодисплазии (врожденные пороки развития сосудов). Москва: Вердана; 2008. 200 с. [Dan VN, Sapelkin SV. Angiodysplasia (congenital malformations of blood vessels). Moscow: Verdana; 2008. p. 200].
3. Альтман ИВ, Чернуха ЛМ, Гуч АА. Сосудистые аномалии как следствие нарушения эмбрионального ангиогенеза. *Клінічна флебологія*. 2008;1(1):46–48. [Altman IV, Chernukha LM, Guch AA. Vascular abnormalities as a consequence of impaired embryonic angiogenesis. *Clinical phlebology*. 2008;1(1):46–48].
4. Wassef M, Blei F, Adams D et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015;136:e203–e214. DOI: 10.1542/peds.2014-3673.
5. Malan E. Vascular malformations (angiodysplasias). Milan: Carlo Erba Foundation; 1974. p. 213.
6. Lee BB. Congenital vascular malformations: general diagnostic principles. *Phlebology: Venous Forum of the Royal Society of Medicine*. 2007;22(6):253–57. DOI: 10.1258/026835507782655245.
7. Oduber CE, van der Horst CM, Hennekam RC. Klippel-Trenaunay syndrome: diagnostic criteria and hypothesis on etiology. *Annals of plastic surgery*. 2008;60(2):217–23. DOI: 10.1097/SAP.0b013e318062abc1.
8. Luks V, Kamitaki N, Vivero M, Uller W, Rab R, Bovée J et al. Lymphatic and other vascular malformative/overgrowth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA. *Journal of Pediatrics*. 2015;166(4):1048–54. DOI: 10.1016/j.jpeds.2014.12.069.
9. Belov S. Classification of congenital vascular defects. *Int Angiol*. 1990;9:141–46. PMID: 2090695.
10. Enjolras O, Wassef M, Chapot R. Color Atlas of vascular tumor and vascular malformation. Hardback; 2007. 310 p.
11. Yakes WF, Parker SH. Diagnosis and management of vascular anomalies. In: Castaneda-Zuniga WR, Tadavarthy SM, editions. *Interventional Radiology*. Vol 1. Baltimore: Williams and Wilkins Publishers; 1992. p. 152–89.
12. Breugem CC, Maas M, Breugem SJ, Schaap GR, van der Horst CV. Vascular malformations of the lower limb with osseous involvement. *J Bone Joint Surg Br*. 2003;85(3):399–05. DOI: 10.1302/0301-620x.85b3.13429.
13. Mattassi R, Vaghi M. Vascular bone syndrome - angioosteodystrophy: current concepts. *Phlebology/Venous Forum R Soc Med*. 2007;22(6):287–90. DOI: 10.1258/026835507782655263.
14. Kim YW, Lee SH, Kim DI, Do YS, Lee BB. Risk factors for leg length discrepancy in patients with congenital vascular malformation. *J Vasc Surg*. 2006;44(3):545–53. DOI: 10.1016/j.jvs.2006.05.035.
15. Klippel M, Trenaunay P. Du naevus variqueux et osteohypertrophique // *Arch Gen Med*. 1900;3:641–72.
16. Weber FP. Haemangiectasic hypertrophies of the foot and lower extremity. Congenital or acquired. *Presse Med*. 1908;15:261–6.
17. Weber FP. Haemangiectasis hypertrophy of limbs. Congenital phlebarteriectasis and so called congenital 'varicose veins'. *Br J Child Dis*. 1918;15:13–17.
18. Servelle M, Trinquocoste P, Servelle M. Des angiomes veineux (about venous angiomas). *Arch Mal Couer*. 1948;41:436–38.
19. Martorell F. Hemangiomas braquial osteolitica. *Angiologia*. 1949;1:219.

20. Belov S. Correction of lower limbs length discrepancy in congenital vascular-bone diseases by vascular surgery performed during childhood. *Semin Vasc Surg.* 1993;6:245-51. PMID: 8305979.
21. Sumner DS, Rutherford RB. Hemodynamics and pathophysiology of arteriovenous fistulas. *Rutherford's Vascular Surgery.* 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1989. p. 1011.
22. Servelle M. Klippel and Trenaunay's syndrome. *Ann Surg.* 1985;201:365-73. DOI: 10.1097/00000658-198503000-00020.
23. Cartier P. Biochimie des troubles de l'ossification. In: Polonowsky M, ed. *Pathologie Chimique.* Paris: Masson; 1952. p. 1462-73.
24. Ingebrigsten R, Krog J, Lerand S. Circulation distal to experimental arterio-venous fistulas of the extremities: a polarographic study. *Acta Chir Scand.* 1963;125:308-17. PMID: 13956493.
25. Hauss WH. Transport und Stoffwechsel im Bindegewebe / In: Klüken N, editors. *Aktuelle Angiologie, Folia Angiologica Suppl.* Vol 2. Berlin: Verlag Haupt & Koska; 1973. p. 174-91.
26. Zelzer E, McLean W et al. Skeletal defects in VEGF(120/120) mice reveal multiple roles for VEGF in skeletogenesis. *Development.* 2002;129(8):1893-904. PMID: 11934855.
27. Deckers MM, van Bezooijen RL, van der Horst G et al. Bone morphogenetic proteins stimulate angiogenesis through osteoblast-derived vascular endothelial growth factor A. *Endocrinology.* 2002;143(4):1545-53. DOI: 10.1210/endo.143.4.8719.
28. Carano RA, Filvaroff EH. Angiogenesis and bone repair. *Drug Discov Today.* 2003;8(21):980-89. DOI: 10.1016/s1359-6446(03)02866-6.
29. Маркс ВО. Ортопедическая диагностика (руководство-справочник). Минск: Наука и техника; 1978. 512 с. [Marx WO. *Orthopedic diagnostics (guide-reference).* Minsk: Science and technology; 1978. p. 512].
30. McGrory BJ, Amadio PC. Klippel-Trenaunay syndrome: Orthopaedic consideration. *Orthopaedic Review.* 1993;22(1):41-50. PMID: 8380635.
31. Paley D, Bhave A, Herzenberg JE, Bowen JR. Multiplier method for predicting limb-length discrepancy. *J Bone Joint Surg Am.* 2000;82A(10):1432-46. DOI: 10.2106/00004623-200010000-00010.
32. Anderson M, Green WT, Messner MB. Growth and Predictions of Growth in the Lower Extremities. *J Bone Joint Surg Am.* 1963;45(1):1-14. PMID: 14040773.
33. Westh RN, Menelaus MB. A simple calculation for the timing of epiphyseal arrest: a further report. *J Bone Joint Surg Br.* 1981;63B(1):117-19. PMID: 7204464.
34. Moseley CF. A straight line graph for leg length discrepancies. *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1978;136:33-40. PMID: 845200.
35. Shapiro F. Longitudinal growth of the femur and tibia after diaphyseal lengthening. *J of Bone and Joint Surg.* 1987;69(5):684-90. PMID: 3597468.
36. Borowski A, Bajelidze G, Bowen JR. Hypertrophy Associated With Vascular Malformations: Analysis of Growth and Results of Epiphysiodesis. *Orthopedics.* 2018;41(4):e574-e79. DOI: 10.3928/01477447-20171213-07.
37. Nouth F, Kuo LA. Percutaneous epiphysiodesis using transphyseal screws (PETS): prospective case study and review. *J Pediatr Orthop.* 2004;24(6):721-5. DOI: 10.1097/00004694-200411000-00023.
38. Pendleton AM, Stevens PM, Hung M. Guided growth for the treatment of moderate leg-length discrepancy. *Orthopedics.* 2013; 36 (5): E575-580. DOI: 10.3928/01477447-20130426-18.
39. Phemister DB. Operative arrestment of longitudinal growth of bones in the treatment of deformities. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1933;15(1):1-15.
40. Blount WP, Clarke GR. Control of bone growth by epiphyseal stapling: a preliminary report. *J Bone Joint Surg Am.* 1949 Jul;31A(3):464-78. PMID: 18153890.
41. Metaizeau JP, Wong-Chung J, Bertrand H, Pasquier P. Percutaneous epiphysiodesis using transphyseal screws (PETS). *J Pediatr Orthop.* May-Jun 1998;18(3):363-9. PMID: 9600565.
42. Stevens PM. Guided growth for angular correction: a preliminary series using a tension band plate. *J. Pediatr. Orthop.* 2007 Apr-May;27(3):253-9. doi: 10.1097/BPO.0b013e31803433a1.
43. Belov S. Correction of lower limbs length discrepancy in congenital vascular-bone diseases by vascular surgery performed during childhood. *Semin Vasc Surg.* 1993;6:245-51. PMID: 8305979.
44. Enjolras O, Chapot R, Merland JJ. Vascular anomalies and the growth of limbs: a review. *J Pediatr Orthop B.* 2004;13:349-57. DOI: 10.1097/01202412-200411000-00001.
45. Domp Martin A, Acher A, Thibon P, Tourbach S, Hermans C, Deneys V et al. Association of localized intravascular coagulopathy with venous malformations. *Arch Dermatol.* 2008 Jul;144(7):873-7. DOI: 10.1001/archderm.144.7.873.
46. Schoch JJ, Nguyen H, Schoch BS, Anderson KR, Stans AA, Driscoll D et al. Orthopaedic diagnoses in patients with Klippel-Trenaunay syndrome. *J Child Orthop.* 2019;13(5):457-62. DOI: 10.1302/1863-2548.13.190065.
47. Hatzokos I, Gigis I, Marinou A, Pournaras J. Bone lengthening for correction of limb length discrepancy in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Acta Orthop. Belg.* 2004;70:623-626. DOI: 10.1177/230949901101900320.
48. Takata M, Watanabe K, Matsubara H, Takato K, Nomura I, Tsuchiya H. Lengthening of the normal tibia in a patient with hemihypertrophy caused by Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: a case report. *J of Orthop Surg.* 2011;19(3):359-63. DOI: 10.1177/230949901101900320.
49. Ferreira MS, Francisco T, Tavares D. Challenges in orthopaedic management of Parkes-Weber syndrome. *BMJ Case Rep.* 2013; bcr2013008800. DOI: 10.1136/bcr-2013-008800.

## Vascular Malformation as an Orthopedic Problem (Review)

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

SI "Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine", Kyiv

**Summary.** Scientific research is analyzed and highlights the modern views on the problem of orthopedic manifestations of vascular malformations. The achievements of scientists concerning etiology, pathogenesis, classification, orthopedic manifestations and treatment of pathology of the musculoskeletal system at vascular malformations are described. The authors also identified

*key unexplained practical issues of orthopedic manifestations in this nosology and announced ways to solve them.*

**Key words:** review; vascular malformations; orthopedic pathology; leg length discrepancy.

### **Сосудистая мальформация как ортопедическая проблема (Обзор)**

Гук Ю.М., Зима А.М., Кинчая-Полищук Т.А., Чеверда А.И.,  
Выдерко Р.В., Скуратов А.Ю.

ГУ "Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины", г. Киев

**Резюме.** В данной статье на основе литературных источников освещены современные взгляды на проблему ортопедических проявлений при сосудистых мальформациях. Подробно описаны научные достижения, касающиеся этиопатогенеза, классификации, клинико-ортопедических проявлений и тактики лечения патологии опорно-двигательного аппарата при сосудистых мальформациях. Также авторами указаны ключевые нерешенные теоретико-практические вопросы относительно ортопедических проявлений при данной нозологии, анонсированы пути их решения.

**Ключевые слова:** обзор; сосудистые мальформации; ортопедическая патология; разница длины нижних конечностей.

### **Відомості про авторів:**

Гук Юрій Миколайович – доктор медичних наук, професор, завідувач відділом травматології та ортопедії дитячого віку ДУ "Інститут травматології та ортопедії НАМН України", вул. Бульварно-Кудрявська, 27, Київ, 01061, Україна. E-mail: yuriy.guk61@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4213-3560>.

Зима Андрій Миколайович – доктор медичних наук, старший науковий співробітник відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ "Інститут травматології та ортопедії НАМН України", вул. Бульварно-Кудрявська, 27, Київ, 01061, Україна. E-mail: zymandrii@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5443-2499>.

Чеверда Андрій Іванович – кандидат медичних наук, старший науковий співробітник відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ "Інститут травматології та ортопедії НАМН України", вул. Бульварно-Кудрявська, 27, Київ, 01061, Україна. E-mail: andriy.orto@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7632-8278>.

Кінча-Полищук Тамара Анатоліївна – кандидат медичних наук, провідний науковий співробітник відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ "Інститут травматології та ортопедії НАМН України", вул. Бульварно-Кудрявська, 27, Київ, 01061, Україна. E-mail: polischuktomka@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7632-5796>.

Выдерко Роман Васильович – лікар ортопед-травматолог відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ "Інститут травматології та ортопедії НАМН України", вул. Бульварно-Кудрявська, 27, Київ, 01061, Україна. E-mail: doc471400@gmail.com. ORCID: <https://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", вул. Бульварно-Кудрявська, 27, Київ, 01061, Україна. E-mail: skuratov.orto@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8128-4196>.

### **Information about authors:**

Guk Yurii Mykolaiovych – D.Med.Sc., professor, head of the Department of Pediatric Traumatology and Orthopedics, SI "Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine", 27 Bulvarno-Kudriavska St., Kyiv, 01061, Ukraine. E-mail: yuriy.guk61@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4213-3560>.

Zyma Andrii Mykolaiovych – D.Med.Sc., senior researcher at the Department of Pediatric Traumatology and Orthopedics, SI "Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine", 27 Bulvarno-Kudriavska St., Kyiv, 01061, Ukraine. E-mail: zymandrii@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5443-2499>.

*Cheverda Andrii Ivanovych – Ph.D. in Medicine, senior researcher at the Department of Pediatric Traumatology and Orthopedics, SI “Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine”, 27 Bulvarno-Kudriavska St., Kyiv, 01061, Ukraine. E-mail: andriy.orto@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7632-8278>.*

*Kincha-Polishchuk Tamara Anatoliivna – Ph.D. in Medicine, leading researcher at the Department of Pediatric Traumatology and Orthopedics, SI “Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine”, 27 Bulvarno-Kudriavska St., Kyiv, 01061, Ukraine. E-mail: polischbuktomka@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7632-5796>.*

*Vyderko Roman Vasylovych – orthopedic traumatologist at the Department of Pediatric Traumatology and Orthopedics, SI “Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine”, 27 Bulvarno-Kudriavska St., Kyiv, 01061, Ukraine. E-mail: doc471400@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3427-8700>.*

*Skuratov Oleksandr Yuriiovych – intern doctor, orthopedic traumatologist at the Department of Pediatric Traumatology and Orthopedics, SI “Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine”, 27 Bulvarno-Kudriavska St., Kyiv, 01061, Ukraine. E-mail: skuratov.orto@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8128-4196>.*

#### **Сведения об авторах:**

*Гук Юрий Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом травматологии и ортопедии детского возраста ГУ “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, ул. Бульварно-Кудрявская, 27, Киев, 01601, Украина. E-mail: yuriy.guk61@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4213-3560>.*

*Зима Андрей Николаевич – доктор медицинских наук, старший научный сотрудник отдела травматологии и ортопедии детского возраста ГУ “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, ул. Бульварно-Кудрявская, 27, Киев, 01601, Украина. E-mail: zymandrii@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5443-2499>.*

*Чеверда Андрей Иванович – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела травматологии и ортопедии детского возраста ГУ “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, ул. Бульварно-Кудрявская, 27, Киев, 01601, Украина. E-mail: andriy.orto@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7632-8278>.*

*Кинчая-Полищук Тамара Анатольевна – кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отдела травматологии и ортопедии детского возраста ГУ “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, ул. Бульварно-Кудрявская, 27, Киев, 01601, Украина. E-mail: polischbuktomka@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7632-5796>.*

*Выдерко Роман Васильевич – врач ортопед-травматолог отдела травматологии и ортопедии детского возраста ГУ “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, ул. Бульварно-Кудрявская, 27, Киев, 01601, Украина. E-mail: doc471400@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3427-8700>.*

*Скуратов Александр Юрьевич – врач-интерн, ортопед-травматолог отдела травматологии и ортопедии детского возраста ГУ “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, ул. Бульварно-Кудрявская, 27, Киев, 01601, Украина. E-mail: skuratov.orto@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8128-4196>.*

**Для кореспонденції: Видерко Роман Васильович**, ординатор, відділ травматології та ортопедії дитячого віку, ДУ “Інститут травматології та ортопедії НАМН України”, Бульварно-Кудрявська вул., 27, Київ, 01601, Україна. Тел. +38(093)0323748. E-mail: **doc471400@gmail.com**. ORCID: 0000 0002 3427 8700.

**For correspondence: Vyderko Roman V.**, orthopedic traumatologist, the Department of Pediatric Traumatology and Orthopedics, SI “Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine”, 27 Bulvarno-Kudriavska St., Kyiv, 01601, Ukraine. Tel. +38(093)0323748. E-mail: **doc471400@gmail.com**. ORCID: 0000 0002 3427 8700.

**Для кореспонденции: Выдерко Роман Васильевич**, ординатор, отдел травматологии и ортопедии детского возраста, ГУ “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, Бульварно-Кудрявская ул., 27, Киев, 01601, Украина. Тел. +38 (093) 0323748. E-mail: **doc471400@gmail.com**. ORCID: 0000 0002 3427 8700.