

ANOMÁLIE CÉVNÍHO ZÁSOBENÍ DOLNÍ KONČETINY U PACIENTŮ S VROZENĚ KRÁTKÝM FEMUREM (PFFD) A VÝZNAM CTAG PŘI JEJICH DIAGNOSTICE

ANOMALIES OF BLOOD SUPPLY TO THE LOWER EXTREMITY IN PATIENTS WITH PROXIMAL FEMORAL FOCAL DEFICIENCY (PFFD): THE VALUE OF CT ANGIOGRAPHY

původní práce

Martin Horák¹
Jiří Chomiak²
Miroslav Kašpar¹
Zuzana Ryznarová¹
Martin Mašek¹
Monika Frydrychová²
Pavel Dungal²

¹Radiodiagnostická klinika 1. LF UK
a FN Na Bulovce, Praha

²Ortopedická klinika IPVZ a 1. LF UK
a FN Na Bulovce, Praha

Přijato: 15. 5. 2007

Korespondenční adresa:

MUDr. Bc. Martin Horák
Radiodiagnostická klinika 1. LF UK
a FN Na Bulovce
Budínova 2, 180 81 Praha 8
e-mail: horakm@fnb.cz

SOUHRN

Horák M, Chomiak J, Kašpar M, Ryznarová Z, Mašek M, Frydrychová M, Dungal P. Anomálie cévního zásobení dolní končetiny u pacientů s vrozeně krátkým femurem (PFFD) a význam CTAG při jejich diagnostice

Vrozeně zkrácený femur (PFFD) je vzácná vrozená anomálie, kterou řadíme mezi onemocnění kyčelního kloubu dětského věku. Na souboru pacientů vyšetřených na počítačové tomografii (CT) i se zobrazením cév pomocí CT angiografie (CTAG) byla popsána ve dvou případech anomálie cévního zásobení postižené dolní končetiny. Hlavní zásobující tepnou se stala arteria iliaca interna a její větev arteria glutea inferior. Zároveň byla nalezena v jednom ze dvou případů i anomálie v žilním řečišti, kdy hluboká žíla stehna sleduje anomální tepenné zásobení a sbírá krev do vena iliaca interna. Nově popsaný nález není jen zajímavost, ale může umožnit i lepší plánování operačního přístupu při korekci anomálie.

Klíčová slova: anomálie cévního zásobení, arteria ischiadica, CTAG, abnormální dolní končetina, PFFD, vrozeně zkrácený femur.

SUMMARY

Horák M, Chomiak J, Kašpar M, Ryznarová Z, Mašek M, Frydrychová M, Dungal P. Anomalies of blood supply to the lower extremity in patients with proximal femoral focal deficiency (PFFD): the value of CT angiography

Proximal femoral focal deficiency (PFFD) is a rare inborn abnormality that belongs to the disorders of hip joint of infant age. Abnormal vascular supply was revealed in two cases examined on CT with vessel visualization using CT angiography (CTA) at the affected lower extremity. Internal iliac artery and its branch inferior gluteal artery were the major supplying arteries. There was also abnormal venous drainage in one of these cases, via a deep vein of the thigh leading blood to internal iliac vein. These findings allow for better planning of the surgical correction treatment.

Key words: anomalous vascular supply, CTA, abnormal lower extremity, sciatic artery, PFFD, proximal femoral focal deficiency.

DEFINICE

Vrozeně krátký femur řadíme mezi onemocnění kyčelního kloubu dětského věku. Jde o spojitou řadu poruch vývoje dolní končetiny různé závažnosti s převahou postižení stehenní kosti. Femur může buď úplně chybět, nebo může být téměř normálně vyvinut pouze s lehkým zkratem. Při časté agenezi zkřížených vazů bývá pravidelně postižena stabilita kolenního kloubu. Zkrácení až chybění fibuly je také pravidelnou součástí všech vývojových stupňů této deformity. Méně časté doprovodné anomálie jsou hypoplazie a lateralizace pately, valgózní koleno, na noze potom chybění laterálních paprsků či kulový hlezenní kloub (1). V neposlední řadě bude právě zde popsán nový objev přidružené anomálie – anomálie cévní.

Maximum patologických změn na skeletu bývá na proximálním femuru, proto se též používá i u nás anglického názvu se zkratkou PFFD (proximal femoral focal deficiency). Lze se setkat i s názvem vrozený pakloub kyčelního kloubu.

ETIOLOGIE A INCIDENCE

Výskyt vady je udáván s četností 1–2 na 100 000 novorozenců. Vzhledem k tomu, že některé případy jsou po narození nenápadné, lze předpokládat, že je incidence ještě vyšší. V České republice se ročně vyskytnou minimálně dva nové případy. Nejčastěji se jedná o typ II, III a IV v klasifikaci dle Pappase (2).

Proximální femorální defekt vzniká působením noxy neznámého původu mezi 4.–9. týdnem těhotenství. Do současné doby se nepodařilo zjistit, zda se jedná o virovou infekci, ozáření, chemické, polékové či mechanické vlivy. Muže jít i o kombinaci výše uvedených činitelů (3).

KLASIFIKACE

Existuje několik klasifikací, jedna z nejstarších rozlišuje defekty podle RTG obrazu A–D sec Aitken (4). Ve FN Na Bulovce se nejvíce osvědčila novější klasifikace podle RTG obrazu dle Pappase (2), která dělí kongenitální defekty podle rozsahu postižení do vzestupné řady od I do IX.

Typ I: Femur zcela chybí, acetabulum není vyvinuto, proximální tibia je ve výši kyčelního kloubu.

Typ II: Chybí proximální polovina femuru, acetabulum není vyvinuto.

Typ III: Kyčelní kloub je vytvořen, i když často nedokonale, hlavice femuru je hypoplastická, ale pohyblivá, později osifikuje.

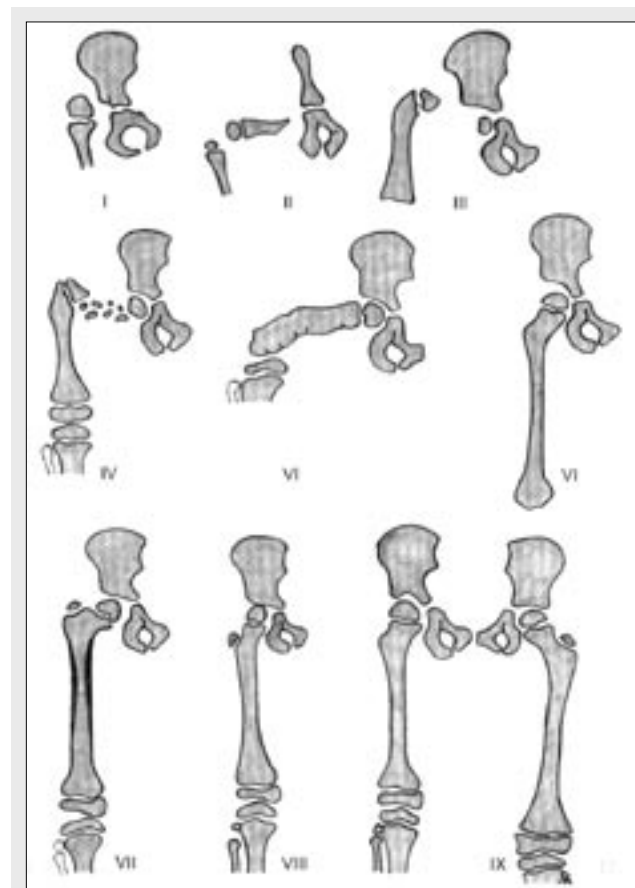
Typ IV: Kyčelní kloub je vytvořen, mezi hlavici a diafýzou femuru je fibrokartilaginózní spojení s ostrůvky kalcifikací.

Typ V: Defekt femuru v diafýze.

Typ VI: Femur je defektní distálně, chybí funkční kolenní kloub, někdy se sdružuje s aplazií fibuly.

Typ VII: Proximální diafýza je skleroticky zúžená, koleno je valgózní, laterální kondyl hypoplastický, česka má tendenci k luxaci.

Typ VIII: Hypoplastický femur s valgózitou krčku, hlavice v retroverzi.



Obr. 1. Tabulka klasifikace změn vrozeně krátkého femuru (PFFD) sec Pappas

Fig. 1. Table of classification of differences in proximal femoral focal deficiency (PFFD) sec Pappas

Typ IX: Femur normálního tvaru, avšak hypoplastický proti druhé straně, častá je nestabilita v kolenní (obr. 1).

KLINICKÝ NÁLEZ

Kongenitální defekt je nápadný ihned po narození, některá hypoplazie se odkryje až během růstu. U nejčastěji se vyskytujících defektů je stehno krátké, masivní, nožka postižené strany stojí často v úrovni protilehlého kolena nebo končí v úrovni proximálního bérce. Končetina je v abdukci, zevní rotaci a flexi v kyčli, velmi často přetrvává proximální posun femuru. Koleno bývá ve flexi. Často chybí fibulární paprsek nohy, chodidlo je ve valgózním postavení. Zkrat se s věkem zvětšuje, bez léčení se na konci růstového období pohybuje mezi 5 cm u IX až do 40 cm u II a III. Konzervativní terapie spočívá v protetické péči. Chirurgické řešení je dlouhodobé a komplikované, většinou probíhá v etapách po celé dětství a dospívání, zahrnuje prolongace, korekční osteotomie, derotace a na zdravé končetině i epifyzeodézy (1, 5) (obr. 2A, B).

METODIKA

Ve FN Na Bulovce je od poloviny roku 2006 používán CT přístroj Siemens Somatom Sensation 40 (Erlangen, Německo), před tím byl používán CT přístroj Siemens Somatom Sensation 16 (Erlangen, Německo). Samotný protokol se



▲ Obr. 2A



▲ Obr. 2B

Obr. 2A, B. Příklad zobrazení skeletu PFFD typ II pravé dolní končetiny

A – rtg snímek AP pravé dolní končetiny; B – CT 3D rekonstrukce pánve – VRT anteriorní pohled

Chybí celý femur s výjimkou distální epifyzy femuru s patrnými kondylky, patela není osifikována. V kyčli chybí hlavička femuru, acetabulum je velmi strmé.

Fig. 2A, B. An example of skeletal finding in PFFD type II of the right lower extremity

A – radiograph, anteroposterior view of the right lower extremity; B – CT 3D reconstruction of pelvis – VRT, anterior view

The whole femur is missing except for the distal epiphysis with visible condyles, patella is not ossified. The femoral head is missing in the hip joint, the acetabulum is very steep.

příliš nezměnil, jen byl přizpůsoben možnostem novějšího rychlejšího přístroje. Náběr dat je prováděn kolimací 0,6 mm, pitch 0,9. Rekonstrukční inkrement 0,5 se šíří obrazu 0,6 mm v kernelu 10. Nastavení kV a mAs na lampě je korigováno podle věku a váhy pacienta s minimalizací dávky. Náběr dat je prováděn nativně a po podání kontrastní látky Iomeprolum 400 (Iomeron 400, Altana Pharma) v dávce 2 ml/kg rychlostí 4 ml/s ve dvou fázích arteriální a venózní. Na správné načasování se používá technika Bolus timing. Kontrastní látka je podávána tlakovým injektorem Ulrich Missouri (Ulm, Německo) (7, 8).

3D rekonstrukce skeletu se provádí z nativního náběru dat ve VRT obrazu. Postkontrastně se provádí multiplanární rekonstrukce (MPR) rekonstrukce v 5 mm širokých řezech s posunem 5 mm v sagitální a frontální rovině. Další rekonstrukce se provádí v tenkých řezech maximum intensity projection (MIP) šíře 50 mm s posunem 5 mm v sagitální a frontální rovině. Celý obrazový dataset se dále zpracovává ve volume rendering technique obrazech (VRT) ve vhodném náklonu. V případě odstranění skeletu metodou Bone Removal, případně Editací objektu, se opakuje zobrazení cév VRT rekonstrukcí a doplňuje se MIP rekonstrukce celého 3D objemu dat (7).

Ortopedická klinika ve spolupráci s Radiodiagnostickou klinikou FN Na Bulovce vede dlouhodobý registr pacientů s PFFD z celé České republiky. V současné době obsahuje již více jak 60 pacientů s různými typy postižení. V posledních třech letech se rozvinula diagnostika pacientů s PFFD na CT, a to i s podáním k.l. i.v. a s vyšetřením cév obou dolních končetin pomocí metody CTAG. Během doby od VI/2005 do III/2007 let bylo vyšetřeno 17 pacientů ve věkovém rozmezí 1–19 let na CT, a to vždy i s provedením CTAG se zachycením cév v arteriální i venózní fázi.

Pacienti jsou pravidelně sledováni a snímkováni klasickým RTG na předozadní snímek pánve a případně dolní končetiny

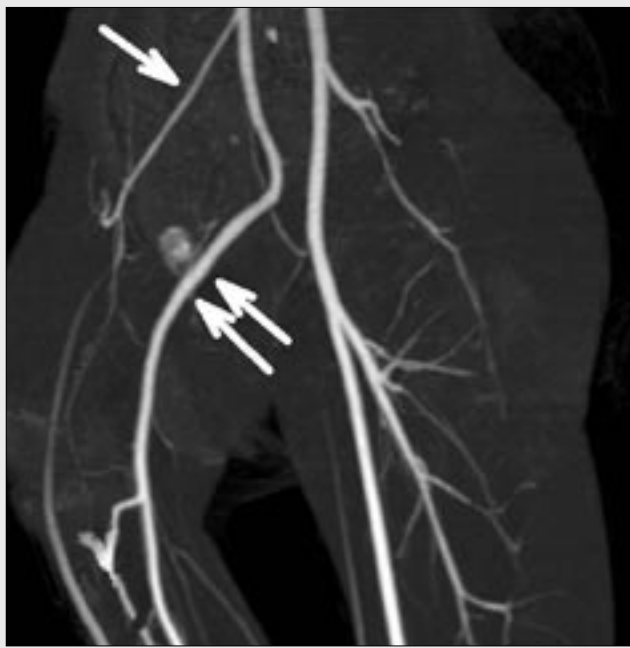
ny dle požadavků kliniků. I když se jedná o dětské pacienty, bylo jako další zobrazovací metoda zvoleno vyšetření pomocí CT. Důvodem je diagnostický přínos, a to především ve správném zobrazení skeletu, jeho vymodelování do 3D obrazu VRT technikou, což nejlépe informuje ortopedy o prostorové topologii celé dolní končetiny. Zároveň s vyšetřením skeletu se ihned podává k.l. i.v. a provádí se CTAG, kde se zobrazují probíhající cévy na postižené dolní končetině. Rekonstrukce se provádí jak v MIP, tak VRT obrazech, zároveň se u prokázaných cévních anomálií prováděly i rekonstrukce s odstraněním skeletu, a tedy ještě s lepší vizualizací dané cévní anomálie (7). Další výhodou CT vyšetření je i jeho rychlost, neboť s dětmi ve věku 3–4 roky se lze již domluvit, aby vydržely několik minut v klidu, a tak může být většina malých dětí vyšetřena bez použití celkové anestezie. Zároveň je část vyšetřovaných pacientů již po prvních korekčních operacích s implantovanými kovy, a proto by bylo případné vyšetřování na magnetické rezonanci (MR) pro implantovaný kovový materiál ve vyšetřované oblasti téměř nemožné. Navíc vzhledem k délce MR vyšetření by bylo nutné malé dětské pacienty téměř vždy vyšetřovat v celkové anestezii.

VÝSLEDKY

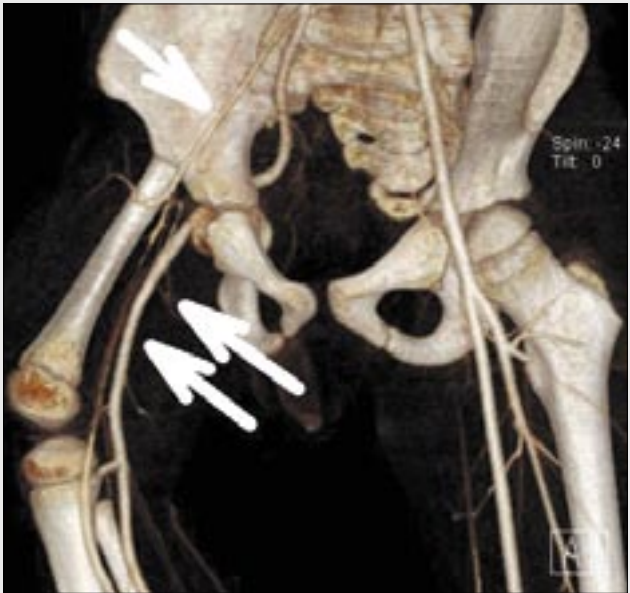
V 15 případech byl průběh cév na dolních končetinách anatomicky normální. Nicméně ve dvou případech byla nalezena rozsáhlá anatomická anomálie v cévním zásobení postižené dolní končetiny, dosud v odborné literatuře nepopsaná. V obou případech se jednalo o pacienty s PFFD typ III sec Pappas, kde dolní končetina byla zásobena cestou arteria iliaca interna. Domníváme se, že v prenatálním vývoji došlo k hypertrofii arteria glutea inferior, čemuž odpovídá průchod tepny skrze foramen infrapiriforme (8). Tato tepna nejspíše dále pokračuje jako hypertrofická a. comitans nervi ischiadi-



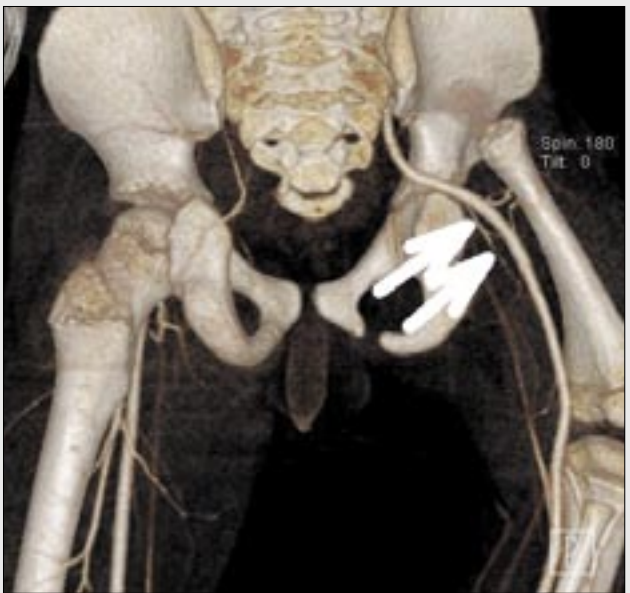
▲ Obr. 3A



▲ Obr. 3B



▲ Obr. 3C



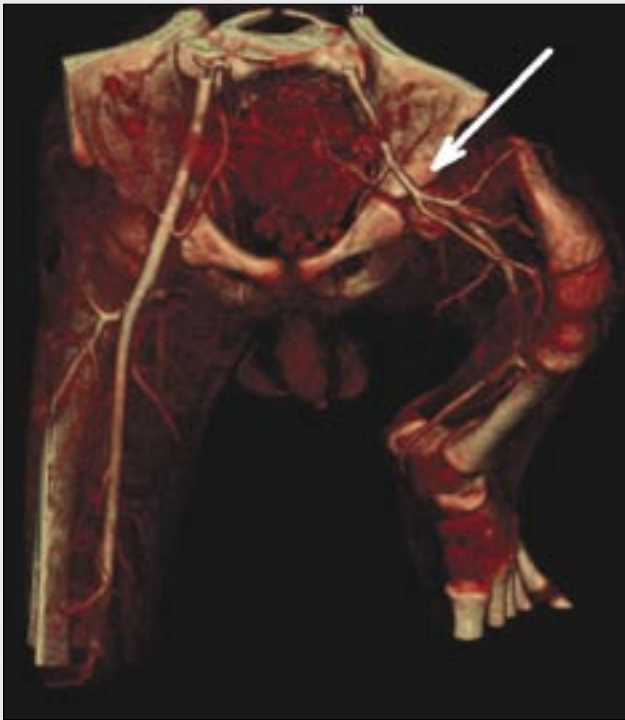
▲ Obr. 3D



▲ Obr. 4A



▲ Obr. 4B



▲ Obr. 4C



▲ Obr. 4D



▲ Obr. 4E



▲ Obr. 4F

Obr. 3A–D. Případ 1: PFFD typ III pravé dolní končetiny

A – rtg snímek AP pravé dolní končetiny; B – CTA pánve, anomálně probíhající tepna a. ischiadica (dvě šipky), hypoplastická a. iliaca externa/a. femoralis (jedna šipka), MIP s odstraněním skeletu; C – VRT šikmý anteriorní pohled; D – VRT posteriorní pohled na průběh cév

Fig. 3A–D. Case 1: PFFD type III of the right lower extremity

A – radiograph, anteroposterior view of the right lower extremity; B – CTA of the pelvis, abnormally running sciatic artery (two arrows), hypoplastic external iliac artery and femoral artery (single arrow), MIP with bone removal; C – VRT anterior oblique view; D – VRT posterior view of the course of the arteries

Obr. 4A–F. Případ 2: PFFD typ III levé dolní končetiny

A – rtg snímek pánve AP; B – CTA pánve a steh, anomálně probíhající tepna a. ischiadica (dvě šipky), hypoplastická a. iliaca externa/a. femoralis (jedna šipka), MIP s odstraněním skeletu; C – VRT kranoanteriorní pohled; D – VRT anteriorní pohled; E – VRT posteriorní pohled; F – VRT v levé posteriorní pozici v žilní fázi se zobrazením arterií i žil, podél jasné a. ischiadica probíhá málo zřetelná červená céva: hlavní hluboká žíla postižené končetiny (vena ischiadica)

Fig. 4A–F. Case 2: PFFD type III of the left lower extremity

A – radiograph, anteroposterior view of the pelvis; B – CTA of pelvis and thighs shows abnormally running artery – sciatic artery (two arrows), hypoplastic external iliac and femoral arteries (single arrow), MIP with bone removal; C – VRT, cranioanterior view; D – VRT, anterior view; E – VRT, posterior view of the course of the arteries; F – VRT, left posterior view in venous phase shows both arteries and veins, less conspicuous vein (in red) runs parallel to the sciatic artery: the main deep vein (sciatic vein) of the affected extremity

ci (a. ischiadica je hlavní tepnou dolních končetin u nižších obratlovců (9)) a postupně se v obou případech přesunuje do oblasti Hunterova kanálu, kde již pokračuje klasicky jako a. poplitea s následným anatomickým dělením na tepny bérce. Samotná arteria iliaca externa je v obou případech hypoplastická a slouží jen k zásobení části svalů, převážně adduktorů, na celkově zkráceném stehně postižené dolní končetiny. Diagnostika výše popsané cévní anomálie může mít zásadní vliv i na správnou volbu operační terapie.

Případ 1: Chlapec narozený v roce 2000 s postižením pravé dolní končetiny s PFFD typ III sec Pappas

Na skeletu pravé dolní končetiny je patrná ageneze proximální třetiny stehenní kosti pouze se zachovalou hypoplastickou hlavicí kyčle. Na CT je sice hůře, avšak dostatečně zřetelně patrný vazivový pruh spojující hlavicí kyčelní a distální skelet femuru.

Na CTAG se zobrazuje anomální průběh tepen, kde dolní končetina je zásobena cestou arteria iliaca interna. Patrná je hypertrofická arteria glutea inferior, která dále pokračuje jako hypertrofická a. comitans nervi ischiadici do oblasti Hunterova kanálu. Poté již pokračuje anatomicky jako a. poplitea s obvyklým dělením na tepny bérce. Samotná arteria iliaca externa je hypoplastická a slouží jen k zásobení části svalů na celkově zkráceném stehně postižené dolní končetiny.

Žíly bérce jsou zachovalé, vena poplitea vede Hunterovým kanálem a dále přechází do vena femoralis a pokračuje mediálně až k hypoplastické a. femoralis k tříslu. V pánvi probíhá jako v. iliaca externa. Průběh je tedy anatomický, nesleduje průběh hypertrofické a. comitans nervi ischiadici (obr. 3A–D).

Případ 2: Pacient narozený v roce 2002 s postižením levé dolní končetiny s PFFD typ III sec Pappas

Na skeletu levé dolní končetiny je patrná aplazie proximálních dvou třetin femuru, distální třetina je hypoplastická se zachovalou distální epifýzou. Skelet kolenního kloubu je zachovalý, kloubní plochy jsou kongruentní. Na CT lze diferencovat vazivový pruh spojující hypoplastickou hlavicí kyčelní a distální skelet femuru. Hlavice kyčle je v úrovni acetabula, které je však málo vyvinuté, velmi ploché a strmé.

Na CTAG se zobrazuje anomální průběh tepen obdobně jako v případě 1. Dolní končetina je opět zásobena cestou arteria iliaca interna. Je patrná hypertrofická arteria glutea inferior, která dále pokračuje jako hypertrofická a. comitans nervi ischiadici a postupně se přesunuje do oblasti Hunterova kanálu, kde probíhá jako a. poplitea s následným ana-

tomickým dělením na tepny bérce. Samotná arteria iliaca externa je hypoplastická, arteria femoralis slouží jen k zásobení mediálních a ventrálních svalových skupin na celkově zkráceném stehně postižené dolní končetiny.

Na žilním systému bérce nejsou patrné anatomické odchylky. Oproti případu 1 jsou patrné změny na stehně, kde vena poplitea pokračuje Hunterovým kanálem a sleduje dále n. ischiadicus a hypertrofickou a. comitans nervi ischiadici jako v. comitans nervi ischiadici (vena ischiadica). Do pánve probíhá jako přítok v. glutea inferior a vlévá se do v. iliaca interna. Vena femoralis je hypoplastická a sbírá krev hlavně ze stehna a z povrchových žil pravé dolní končetiny přes vena saphena magna (obr. 4A–F).

DISKUZE

Bylo prokázáno, že u pacientů s PFFD je velmi výhodné použití CTAG vzhledem k rychlosti vyšetření a k možnosti získání kvalitní prostorové topologie skeletu i cév současně.

V našem souboru pacientů byla ve dvou případech – vždy u typu III sec. Pappas – zjištěna cévní anomálie. Postižená dolní končetina byla v těchto případech zásobena z povodí a. iliaca interna přes hypertrofickou a. glutea inferior – a. comitans nervi ischiadici (a. ischiadica). Zajímavostí je, že a. ischiadica je hlavní tepnou dolních končetin u nižších obratlovců. Za normálních okolností dominantní a. iliaca externa je zde hypoplastická a zásobuje pouze část svalů stehna. Co se týče žilního systému dolních končetin, byl zachycen anomální průběh pouze v jednom z obou případů, kdy hlavní žíla hlubokého žilního systému dolní končetiny sleduje průběh n. ischiadicus, a krev tedy odvádí v. iliaca interna. Ve druhém případě má žilní systém anatomický průběh.

Získané poznatky o anomáliích v cévním zásobení dolní končetiny u pacientů s PFFD jen potvrzují celkovou komplexnost a složitost této vrozené vývojové vady, která vzniká časně prenatálně v době zakládání končetin.

Význam informace o stavu cévního zásobení spočívá v možnosti navržení vhodnějšího operačního přístupu při korekci vady.

Nález cévní anomálie u PFFD je velmi cenný, dosud nikde v literatuře nebyl publikován. Vyšetřování dalších pacientů bude na RDG klinice FN Na Bulovce dále pokračovat s cílem získat dostatečně velký soubor vyšetřených pacientů, který umožní statisticky zjistit frekvenci výskytu popsané anomálie v cévním zásobení dolní končetiny.

LITERATURA

1. **Dungl P, et al.** Ortopedie. Praha: Avicenum, Grada Publishing 2005.
2. **Pappas AM.** Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment. *J Pediatr Orthop* 1983; 3(1): 45–60.
3. **Gillespie R.** Classification of congenital abnormalities of the femur. In Herring JA, Birch J, eds. *The Child With a Limb Deficiency*. Chicago, USA: American Academy of Orthopaedic Surgeons 1998.
4. **Aitken GT.** Proximal femoral focal deficiency-Definition, classification, and management. In: Aitken GT (ed.) *Proximal Femoral Focal Deficiency. A Congenital Anomaly*. Washington, DC, USA: National Academy of Sciences 1969.
5. **Murray RO, Jacobson HG, Stoker DJ.** *The Radiology of Skeletal Disorders: exercises in diagnosis*. New York: Churchill Livingstone 1990: 37–38.
6. **Ferda J, Novák M, Kreutzberg B.** *Výpočetní Tomografie*. Praha: Galén 2002.
7. **Ferda J.** *CT Angiografie*. Praha: Galén 2004.
8. **Čihák R, et al.** *Anatomie Vol. I*. Praha: Avicenum, Grada Publishing 1987.
9. **Čihák R, et al.** *Anatomie Vol. III*. Praha: Avicenum, Grada Publishing 1997.