

Σταδιακή διόρθωση ραιβού γόνατος και έξω αστάθειας σε αχονδροπλαστικό νέο ασθενή που παράλληλα υποβάλλεται σε ενδομυελική επιμήκυνση κάτω άκρων . Προτεραιοποίηση των στόχων της χειρουργικής θεραπευτικής διαδικασίας.

1.Ψηφής Μ, 2. Δράκου Α, 3. Κούλαλης Δ, 4. Μπούτζιος Γ, 5. Μήτρου Α.

- 1.Ορθοπαιδική κλινική ΓΝΗ «ΒΕΝΙΖΕΛΕΙΟ»
- 2.5 . Ορθοπαιδική κλινική ΓΝΑ «ΛΑΙΚΟ»
- 3 . Α Πανεπιστημιακή Ορθοπαιδική κλινική ΠΓΝ «ΑΤΤΙΚΟ»
- 4 . Πανεπιστημιακή Κλινική Παθολογικής Φυσιολογίας ΓΝΑ «ΛΑΙΚΟ»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ/ΣΚΟΠΟΣ

Το ποσοστό αχονδροπλαστικών ασθενών με παραμόρφωση του ανατομικού άξονα των κάτω άκρων είναι αρκετά υψηλό (40-60%) και οφείλεται κυρίως στην υπέρμετρη ανάπτυξη της περόνης κατά την παιδική ηλικία και μετά την ενηλικίωση. Σκοπός μας είναι η παρούσα της σειράς παρεμβάσεων για την σωστή προτεραιοποίηση της διαχείρισης του ασθενούς με αχονδροπλασία που αφορά την θεραπεία των παραμορφώσεων των κάτω άκρων και την πρόληψη των υποτροπών τους.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Στάδιο Α: Διορθωτική οστεοτομία περιφερικού μηριαίου (Δε) -15 μοίρες ραιβότητας- με κλειδούμενη πλάκα με διεγχειρητική τεχνική Fixator Assisted Plating (FAP) και την χρήση κυκλικού πλαισίου TSF. Στάδιο Β: Τέσσερις μήνες αργότερα οστεοτομία κνήμης και περόνης με σταδιακή περιφερική μεταφορά της κεφαλής της περόνης 10χιλ με την βοήθεια ενός κυκλικού πλαισίου (ilizaron).Όταν η ασθενής άρχισε να περπατά ευχερώς και αποκαταστάθηκε κλινικά η έξω αστάθεια του γόνατος (lateral thrust), αποφασίσθηκε η καθήλωση της κεφαλής της περόνης με δυο αυλοφόρες βίδες επί της κνήμης. Στάδιο Γ: Επιμήκυνση μηριαίων με ήλο 190mm PRECICE (NuVasive) έως 50mm. Στάδιο Δ: Επιμήκυνση μηριαίων με ήλο 250mm PRECICE (NuVasive) έως 80mm.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Στάδιο Ε:Μετά την επαρκή πύρωση των επιμηκύνσεων διενεργήθηκε διορθωτική οστεοτομία -13 μοίρες ραιβότητας-(Αρ) περιφερικού μηριαίου με την χρήση προκατασκευασμένων οδηγών κοπής (3-D printed, MEDACTA , MyOsteotomy) με κλειδούμενη πλάκα ,αφού αφαιρέθηκε πρώτα ο ήλος. Στάδιο ΣΤ: Αφαίρεση ήλου (Δε) μηριαίου και της πλάκας του (Αρ) μηριαίου μετά από την επαρκή πύρωση της οστεοτομίας . Σε κάθε στάδιο η ασθενής ακολουθούσε σύντομο πρόγραμμα αποκατάστασης. Καθ' όλη την διάρκεια των παρεμβάσεων η ασθενής στηρίχθηκε με επαγγελματική ψυχολογική υποστήριξη και επέδειξε μεγάλη αποφασιστικότητα.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Τρία χρόνια και δέκα μήνες μετά το Στάδιο Α και οκτώ μήνες μετά το Στάδιο Ε, η ασθενής βαδίζει χωρίς αστάθεια, δυσκαμψία ή πόνο, παραμένει ανισοσκελία 8 χιλ, ΔΕ>ΑΡ λόγω της υπολειπόμενης οσφυϊκής σκολίωσης. Η ασθενής ανέχτηκε πολύ καλά τους ενδομυελικούς ήλους και περπατούσε με πατερίτσες καθ' όλη την διάρκεια της επιμήκυνσης .Σε κάθε στάδιο παρέμεινε στο νοσοκομείο για διάστημα δύο ημερών το πολύ.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Στην αχονδροπλασία το οστό της περόνης συνεχίζει να μεγαλώνει από την εγγύς επίφυση και πέραν της ολοκλήρωσης της ανάπτυξης της κνήμης, πράγμα που οδηγεί σε παραμορφώσεις των άκρων σε ραιβότητα.
- Στους αχονδροπλαστικούς η αύξηση της περόνης συνεχίζει και μετά τα 15 έτη πράγμα που πρέπει να λαμβάνεται υπ όψη στις πιθανές διορθώσεις των παραμορφώσεων.
- Κατά την διάρκεια των χειρουργείων ανακατασκευής η περόνη πρέπει να ακινητοποιείται στην κνήμη κεντρικά και περιφερικά με δυο κοχλίες συνδέσμωνσης.
- Η έξω αστάθεια του γόνατος διορθώνεται καλύτερα σταδιακά με την χρήση συσκευής ilizaron.
- Η σύσταση μας είναι να γίνεται πρώτα η διάταση του έξω πλαισίου και ακολούθως η επιμήκυνση του μηριαίου.
- Σωστή προτεραιοποίηση που αφορά την θεραπεία των παραμορφώσεων και την πρόληψη των υποτροπών τους θα πρέπει να γίνεται με εξειδικευμένα κέντρα.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Παρουσιάζουμε την περίπτωση μιας δεκαπεντάχρονης αχονδροπλαστικής ασθενούς με ενδομυελική επιμήκυνση μηριαίων η οποία όμως είχε υποβληθεί σε χειρουργείο επιμήκυνσης των κνημών άμφω σε ηλικία 11 ετών .Το δεξί κάτω άκρο παρουσίαζε ραιβότητα και έξω αστάθεια γόνατος ενώ το αριστερό βλαισότητα. Ενεργήθηκε ανάλυση των παραμορφώσεων με βάση τις μετρήσεις που έγιναν στους ανατομικούς άξονες και διαμορφώσαμε ένα χειρουργικό πλάνο χωρισμένο σε έξι (6) στάδια για την τελική αποκατάσταση η έξω αστάθεια του γόνατος διορθώθηκε σταδιακά με την μεταφορά της κεφαλής της περόνης με την βοήθεια ενός κυκλικού πλαισίου (ilizaron). Η επιμήκυνση της κνήμης και η οστεοτομία βλαισότητας του μηριαίου επιδείνωσαν την χαλαρότητα του έξω πλαισίου συνδέσμου . Η σύσταση μας είναι να γίνεται πρώτα η διάταση -μεταφορά της πρόσφυσης του έξω πλαισίου και ακολούθως η επιμήκυνση του μηριαίου.

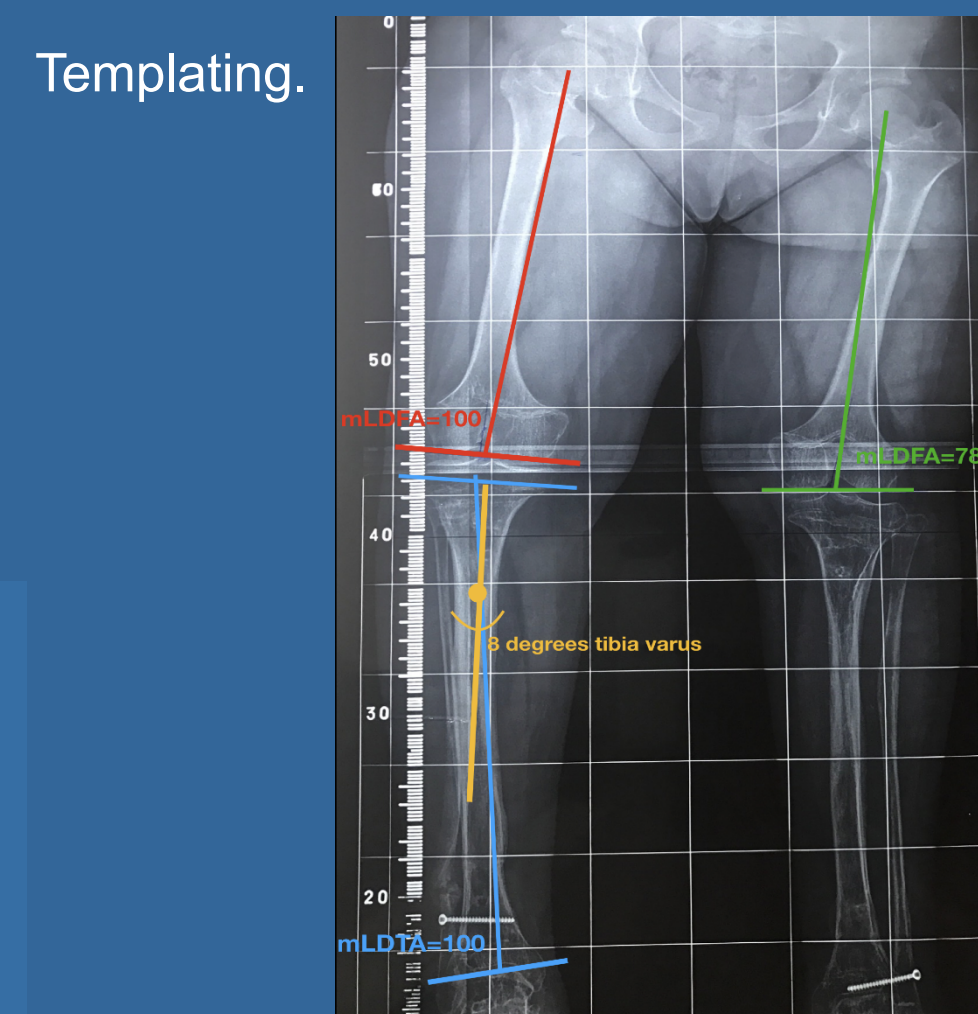


Figure 1.stage A.



Fig.4Stage B



Fig.5Stage C/D

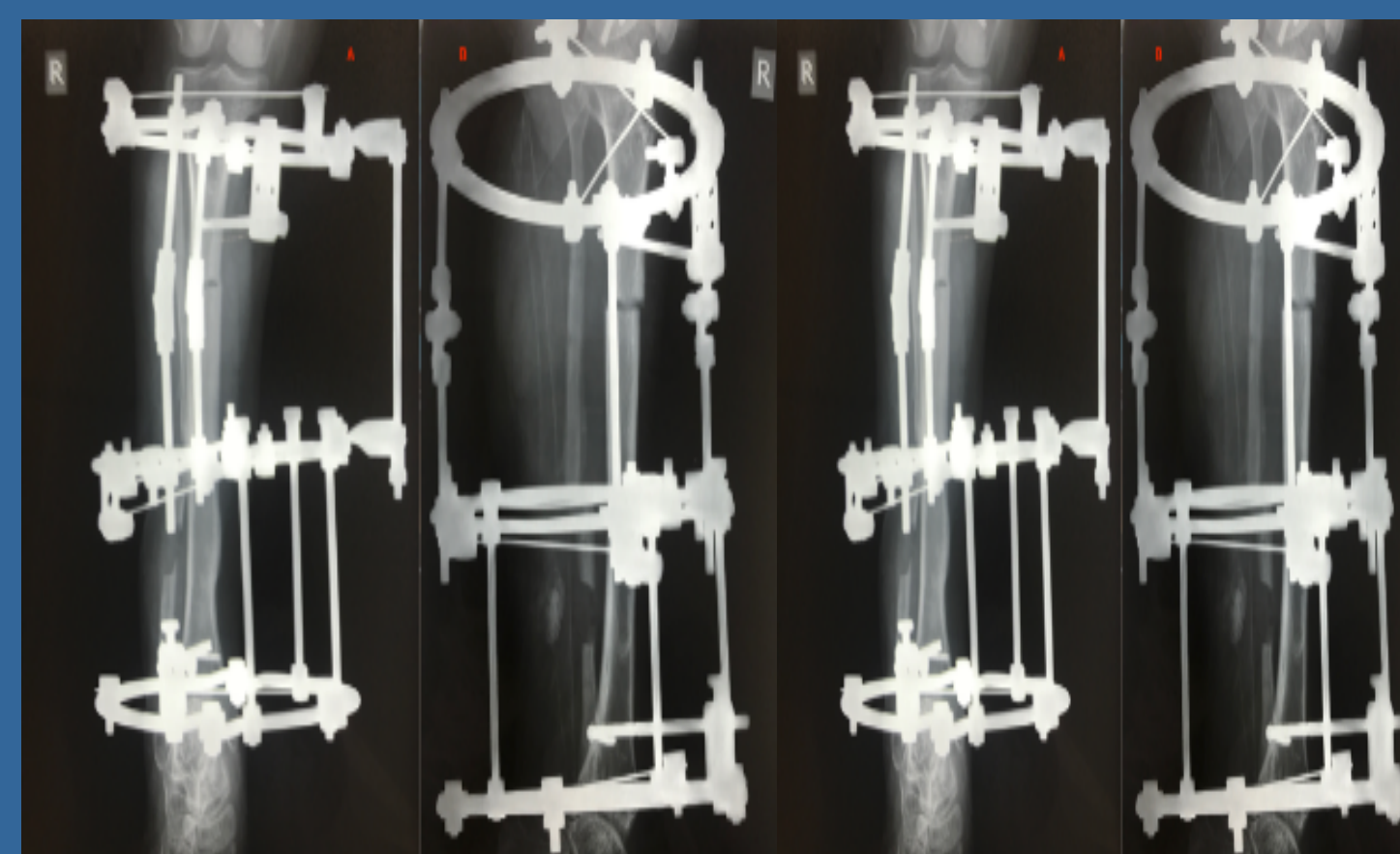
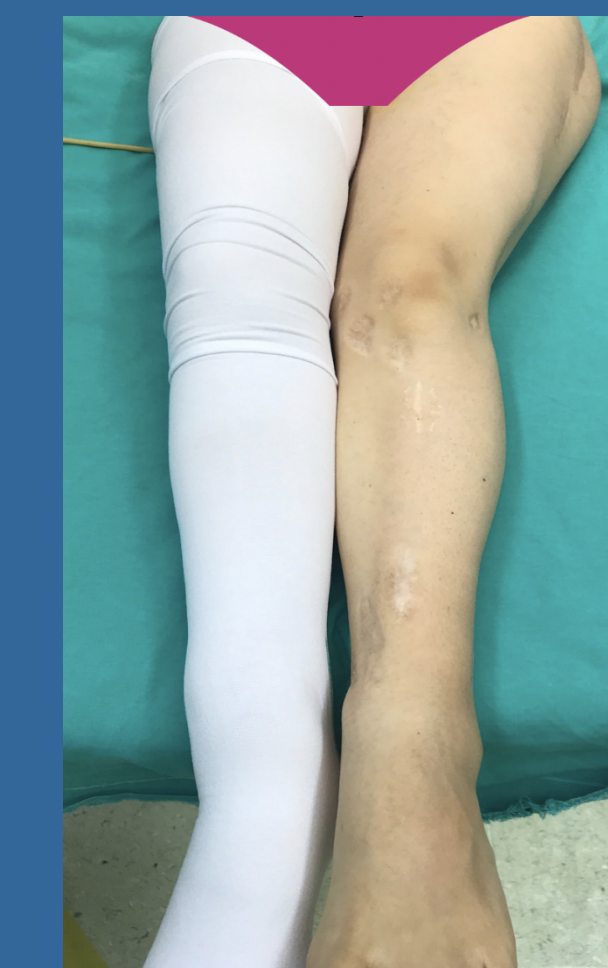


Fig 6.Stage E



Fig.7.



Staged correction of knee varus and lateral thrust in an Achondroplastic (ACH) juvenile patient who underwent limb lengthening with IM nails. Tips for proper timing and prioritization of procedures. Drakou Androniki, Koutsogewgopoulou Lukia, Boutzios Georgios, Psifis Markos. BMJ Case Reports bcr-2021-242033.R3 (ahead of printing)

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Koutis BE, Bellini M V, Jones S, Giles SN, Fernandes JA. Correction of bowing deformity in achondroplasia through combined bony realignment and lateral collateral ligament lengthening. *Strat Trauma Limb Reconstr* [Internet]. 2019 Sep 1;14(3):137-43. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32742269/>
2. Drakou A. Genetic etiology of the Johns Hopkins Hospital. Surgical intervention in achondroplasia - PubMed [Internet]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/325244/>
3. Koutis BE, Koutsoyannis L, Psifis M, Koukalis D, Boutzios G. Acute Correction of Distal femoral Deformities by a Monolateral Fixator: Lessons to Learn from Clinical Practice. *Case series. Ann Case Report* 14:514-DC1. 10.26907/2475-3004-14
4. Koutis BE. Lower limb deformities in dwarfism. *J Bone Joint Surg EP*.A.1172. 1979. [Google Scholar] [Internet]. Available from: https://scholar.google.gr/scholar?hl=en&as_sdr=1h2c5d&q=koutis+se
5. Lower limb deformities in dwarfism. *J Bone Joint Surg EP*.A.1172. 1979. [Google Scholar] [Internet]. Available from: https://scholar.google.gr/scholar?hl=en&as_sdr=1h2c5d&q=koutis+se
6. Lee ST, Song HR, Mahajan R, Mahawata V, Suh SW, Lee SH. Development of genu varum in achondroplasia. *J Bone J Surg - Ser B* [Internet]. 2007 Jan;89(1):57-61. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17229417/>
7. Proulx IV. Skeletal growth in achondroplasia. *J Bone Joint Surg [Am]* 1970;52-A:701-16. - PubMed [Internet]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9479457/>
8. Stanley G, McLoughlin S, Beales RK. Observations on the cause of bowlegs in achondroplasia - PubMed [Internet]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1744496/>
9. F. G. Ellis and J. Zborsek. Time of appearance of the osseous ossification of the tibiae in achondroplasia - PubMed [Internet]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1211437/>
10. Shyam AK, Song HR, Ah H, Isaac D, Shetty GM, Seok H. The effect of distraction-realizing forces on the tibia during distraction osteogenesis. *J Bone J Surg - Ser A* [Internet]. 2009 Jul 1;91(7):1671-82. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19571090/>
11. Hatzidakis I, Drakou A, Chrysoskou A, Tzetzis I, Ptzouras J. Inferior subluxation of the talar head following tibial lengthening with a unilateral external fixator. *J Bone J Surg - Ser A* [Internet]. 2004;86(7):1491-6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15252059/>
12. Saleh M, Bashe HJ, Farhan M, McAndrew AR, Street R. Tissue lengthening. Does the Ilizarov work? *J Pediatr Orthop Part B* [Internet]. 2002;11(4):302-6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12370581/>
13. Saleh M, Bashe HJ, Farhan M, McAndrew AR, Street R. Tissue lengthening. Does the Ilizarov work? *J Pediatr Orthop Part B* [Internet]. 2002;11(4):302-6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12370581/>
14. Paley D, Herzenberg J E, Teiworth K, McKee J, Ghave A. Deformity planning for frontal and sagittal plane corrective osteotomies - PubMed [Internet]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/922886/>

CONTACT

Μάρκος Ψηφής
 ΓΝΗ ΒΕΝΙΖΕΛΕΙΟ
 Email: psif06@gmail.com