



ΑΜΦΟΤΕΡΟΠΛΕΥΡΟ ΚΑΤΑΓΜΑ ΚΝΗΜΗΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙ ΜΕ ΝΟΣΟ Albers-Schönberg: ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ.

Λάμπρος Παππάς¹, Ουρανία Κούκου², Γεώργιος Ναγόρης², Στυλιανή Γαλάνη³, Βασίλειος Γαλάνης¹,
 1: Ορθοπαιδική Κλινική ΓΝ Διδυμοτείχου 2: Ορθοπαιδική Κλινική ΕΣΥ, ΠΓΝ Αλεξανδρούπολης 3: Πανεπιστήμιο Λευκωσίας, Ιατρική Σχολή

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ο Albers-Schönberg, Γερμανός ακτινολόγος πριν από 100 χρόνια περίπου, περιέγραψε την ακτινολογική εικόνα της πάθησης ως οστεομαρμάρωση. Είναι η συχνότερη μορφή οστεοπέτρωσης (1:20.000 γεννήσεις) και είναι η πιο ελαφριά κλινική μορφή. Στη νόσο αυτή των οστών μειώνεται η οστική απορρόφηση και αυξάνεται κατά συνέπεια η οστική πυκνότητα και η ευθραυστότητα των οστών. Συνοδεύεται από κατάγματα, σκελετικές παραμορφώσεις, σκολίωση, ενώ συχνή μπορεί να είναι η εμφάνιση οστεομυελίτιδας. Η διάγνωση συνήθως γίνεται από τυχαίο ακτινολογικό έλεγχο. Η χειρουργική αντιμετώπιση των καταγμάτων των ασθενών που πάσχουν από την νόσο Albers-Schönberg είναι απαιτητική καθώς αυτοί οι ασθενείς είναι πιο επιρρεπείς σε μη πώρωση των καταγμάτων και σε λοιμώξεις. Παρουσιάζουμε την επιτυχή συντηρητική αντιμετώπιση καταγμάτων κνημών άμφω σε παιδί 8 ετών, πάσχοντα από την νόσο αυτή.



Επικοινωνία

ΠΑΠΠΑΣ ΛΑΜΠΡΟΣ
 ΟΡΘΟΠΕΔΙΚΟΣ ΧΕΙΡΟΥΡΓΟΣ
 ΟΡΘΟΠΕΔΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ Γ.Ν. ΔΙΔΥΜΟΤΕΙΧΟΥ
 Email: mlampap@yahoo.gr
 Phone: 00302553350225

Εισαγωγή

Η νόσος Albers-Schönberg αποτελεί σπάνια κληρονομική νόσος των οστών στην οποία μειώνεται η οστική απορρόφηση και αυξάνεται κατά συνέπεια η οστική πυκνότητα και η ευθραυστότητα των οστών. Η νόσος διακρίνεται σε βρεφική, καλοήγη, ενδιάμεση και καλοήγη. Όλοι οι τύποι παρουσιάζουν αυξημένο ποσοστό καταγμάτων.

Υλικό- Μέθοδος

Κορίτσι 8 ετών, προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών με άλγος αριστερής κνήμης μετά από τραυματισμό χαμηλής βίας. Ο ακτινολογικός έλεγχος ανέδειξε αυξημένη οστική πυκνότητα και απαρεκτόπιστο εγκάρσιο κάταγμα στο άνω τριτημόριο της αριστερής κνήμης και περόνης καθώς και ίδιο συμμετρικά κάταγμα στην δεξιά κνήμη και περόνη. Τοποθετήθηκε μπρο κνημοποδικός γυψοβάνας στην αριστερή κνήμη και κνημοποδικός στην δεξιά και η ασθενής εισήχθη στο νοσοκομείο για τη διαχείριση του πόνου και την πιθανότητα ανάπτυξης συνδρόμου διαμερίσματος. Μετά από μία εβδομάδα εφαρμόστηκαν κυκλοτερείς μπροκνημοποδικό γύψοι και στα δύο κάτω άκρα. Ακτινολογικοί έλεγχοι έγιναν στις 1,2,3,6, εβδομάδες και στους 2, 3 μήνες για την παρακολούθηση της πορείας της πώρωσης.

Αποτελέσματα

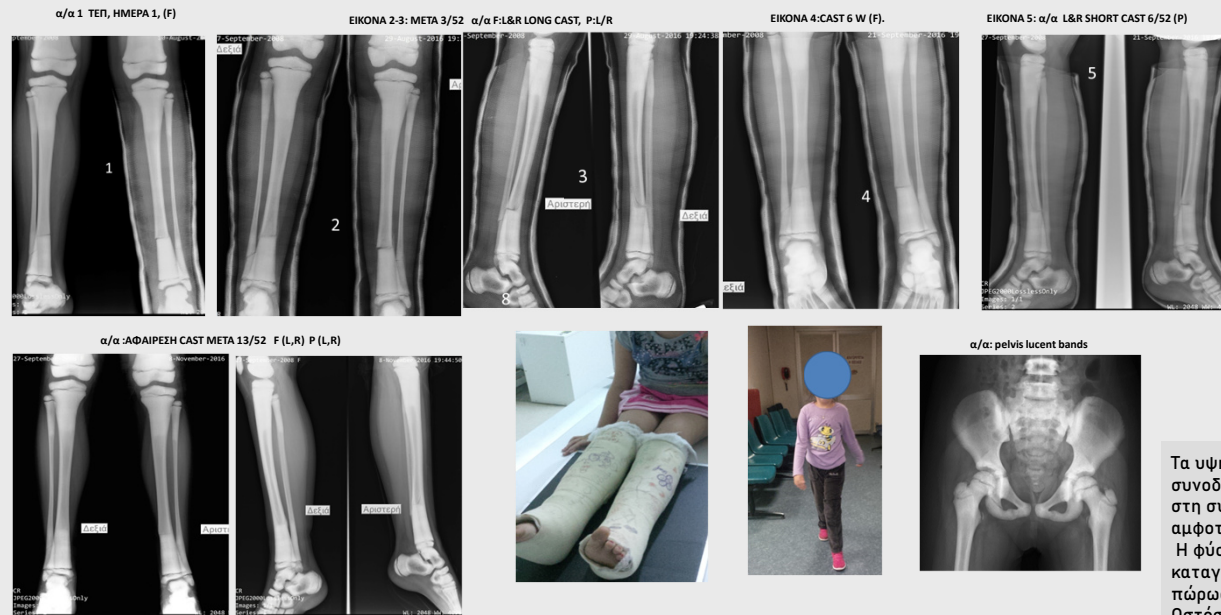
Η πώρωση των καταγμάτων επήλθε στις 13 εβδομάδες. Τα τελικά αποτελέσματα ήταν εξαιρετικά με ακτινολογική εμφάνιση πώρωσης και χωρίς παραμόρφωση των οστών. Στην ασθενή έγινε εργαστηριακός και ακτινολογικός έλεγχος. Τα κλινικά συμπτώματα και τα αποτελέσματα των εξετάσεων, μας οδήγησαν στο συμπέρασμα ότι πάσχει από καλοήγη τύπο της νόσου.

Σκοπός

Η χειρουργική αντιμετώπιση των καταγμάτων των ασθενών που πάσχουν από την νόσο Albers-Schönberg είναι απαιτητική καθώς αυτοί οι ασθενείς είναι πιο επιρρεπείς σε μη πώρωση των καταγμάτων και σε λοιμώξεις. Δεν υπάρχουν αναφορές στη διεθνή βιβλιογραφία για επιτυχή συντηρητική αντιμετώπιση αμφοτερόπλευρων καταγμάτων κνήμης σε παιδιά με αυτήν την σπάνια νόσο και παρουσιάζουμε την δική μας περίπτωση.

Προτεινόμενη βιβλιογραφία

Stark Z, Sivasubramanian R. Osteopetrosis. *Orphanet J Rare Dis* 2009; 4: 5 [PMID: 19232111 DOI: 10.1186/1750-1172-4-5]
 Wu CC, Econs MJ, DMaggio LA, Insogna KL, Levine MA, Orchard PJ, Miller WP, Petryk A, Rush ET, Shuback DM, Ward LM, Polgreen LE. Diagnosis and Management of Osteopetrosis: Consensus Guidelines From the Osteopetrosis Working Group. *J Clin Endocrinol Metab* 2017; 102: 3111-3123 [PMID: 28605174 DOI: 10.1210/clinem.2017-01127]
 Chewa A, Kwak EBK. Fractures in patients with osteopetrosis: insights from a single institution. *Int Orthop*. 2019 Jun;43(6):1297-1302. doi: 10.1007/s00254-018-4167-5. Epub 2019 Oct 4. PMID: 30284606



Συμπεράσματα

Τα υψηλά ποσοστά μη πώρωσης και λοιμώξεων που συνοδεύουν τη χειρουργική θεραπεία, μας οδήγησαν στη συντηρητική αντιμετώπιση των αμφοτερόπλευρων καταγμάτων της ασθενούς. Η φύση και ο τύπος και η εντόπιση αυτών των καταγμάτων κνήμης, οδήγησε πιθανώς σε πλήρη πώρωση και δεν απαιτήθηκε χειρουργική θεραπεία. Ωστόσο, χρειάζεται μεγαλύτερη εμπειρία σχετικά με την νόσο αυτή ώστε να δημιουργηθούν πρωτόκολλα θεραπείας.