



AKADEMIJA NAUKA I UMJETNOSTI
BOSNE I HERCEGOVINE

RADOVI

KNJIGA LXXXVIII

Odjeljenje medicinskih nauka
Knjiga 25

Redakcioni odbor
Jela Grujić-Vasić, Džemal Rezaković,
Dragomir Stanković

Urednik
Džemal Rezaković,
redovni član Akademije nauka i umjetnosti
Bosne i Hercegovine

UDC 615/.617:502(082)

YU ISSN 0350-0071

SARAJEVO 1991

ELONGACIJA EKSTREMITETA KOD KONGENITALNIH I RAZVOJNIH ANOMALIJA

BOŽO LJUBIĆ, MIHAJLO MILAŠEVIĆ, ZDRAVKO TROLIĆ
Ortopedska klinika, Sarajevo

UDC 617.3 : 617.5

Apstrakt. Od početka 1984. do kraja 1989. na Ortopedskoj klinici u Sarajevu uradili smo elongaciju ekstremiteta po metodi Ilizarova kod 280 pacijenata. U jednoj trećini slučajeva uzrok skraćjenja je bila neka vrsta kongenitalne ili razvojne anomalije.

Posebnosti produženja ekstremiteta ovdje se sastoji u tome što se redovito radi o rastućim osobama, te je, pored tačnog mjerenja skraćjenja, nužno odrediti koštanu zrelost, dinamiku rasta zdravog, odnosno potencijal rasta skraćenog ekstremiteta. Nadalje, radilo se najčešće o ekscesivnim skraćenjima udruženim sa raznim deformitetima, te smo radi egalizacije uvijek pristupali produženju kraćeg umjesto skraćanju dužeg ekstremiteta.

Tri glavna indikaciona područja su bila:

- defektivne anomalije, uglavnom razni tipovi ektromelija, a najčešća među njima fibularna ektromelija sa skraćanjem i deformitetom tibije (25 pacijenata);
- sekvele prirodnog iščašenja kuka, a najčešće od njih postredukcionalna oštećenja proksimalnog femura (20 pacijenata);
- poremećaji rasta, odnosno patuljasti rast razne etiologije (18 pacijenata).

Ostalo se odnosi na rjeđe indikacije kao što su: ostale vrste ektromelija, kongenitalna pseudoartroza tibije, sekvele prirodnog ekvinovarus stopala i druge.

U svim slučajevima smo uspjeli postići egalizaciju, a najveći iznos produženja u jednom segmentu iznosio je 16 cm. Uz veći broj manjih komolikacija, imali smo i dvije ireparabilne i to obje kod elongacije patuljastih pacijenata.

Ključne riječi: elongacija, skraćenje, Ilizarov, kongenitalne mane, razvojne mane, aplazija fibule, kongenitalna luksacija kuka, patuljasti rast.

UVOD

Egalizacija ekstremiteta provodi se u principu na dva načina; produženjem kraćeg ili skraćanjem dužeg ekstremiteta. Ova druga metoda, mada jednostavnija, za pacijenta je uglavnom neprihvatljiva (smanjenje visine, promjena proporcija), dok je u slučaju ekscesivnih skraćjenja (čest slučaj kod kongenitalnih anomalija) i potpuno nemoguća. Daleko prihvatljiviji postupak je produženje kraćeg ekstremiteta, odnosno oba u slučaju patuljastog rasta.

Brojnost metoda elongacije govori o tome da ovaj problem još nije bio zadovoljavajuće riješen. Naime, biološka stimulacija rasta, bilo konzervativna (toplota, elektromagnetski valovi, elektrostimulacija), bilo operativna (Trueta-Chigot, lumbalna simpatektomija, arteficijska a-v fistula) dala je skromne rezultate (3, 14). Metoda epifizarne distrakcije, koju je 1958. eksperimentalno začeo Ring (15), a u humanoj praksi realizovali 1968. Zavjalov i Plaskin (18) te Ilizarov (1969), praktički je rezervirana samo za period neposredno pred zatvaranje hrskavica rasta zbog neizvjesne sudbine distrahiranih hrskavica u pogledu ponovnog prihvatanja rasta.

Metoda imedijatne elongacije Pol le Coera i slične, tehnički je delikatna i skopčana sa dosta komplikacija (neurovaskularne, pseudoartroze), a pogotovu je problematična na natkoljenici zbog jakih dvo- i troglavnih mišića i periosta.

Daleko bolje rezultate su dale metode temporerne elongacije. Progresivno produženje tibije prvi je preporučio Abbott 1927. (1), a kasnije modificirao Anderson 1952. (2). Metod temporerne elongacije po Ilizarovu (1954) predstavlja korak naprijed u elongaciji ekstremiteta jer u sebi akceptira biološki potencijal endoostalne osifikacije koji ostaje nesmanjen, budući da se radi samo o interrupciji korteksa, i zato što iskorištava princip elastične fiksacije, što podstiče jačanje regenerata. To su potvrdila i naša dosadašnja iskustva (11, 12, 13).

Cilj ovog rada je da sintetizirano pokaže naša iskustva sa metodom temporerne elongacije po Ilizarovu kod kongenitalnih i razvojnih anomalija u intervalu između 1984. i 1990. Također ćemo ukazati na specifičnosti postupka kod tri najzastupljenija indikaciona područja:

- a. kongenitalni nedostatak fibule sa skraćanjem tibije;
- b. kongenitalna luksacija kuka, odnosno njene sekvele;
- c. generalizirani zastoј rasta, odnosno patuljasti rast.

Što se tiče prve dvije grupe oboljenja, o njima postoje izvjesni radovi u svjetskoj literaturi. Tako su Farmer i sur. (1960), Kruger i sur. (1961), Wood i sur. (1965), Hootnick i sur. (1977) te Thomas (1987) objavili radove koji se odnose na tretman kongenitalne aplazije fibule. Mi smo također iznijeli vlastita iskustva i o prvoj i o drugoj grupi oboljenja (11, 13).

Što se tiče elongacija ekstremiteta kod patuljastog rasta, jedini relevantni radovi potječu od samog autora metode G. A. Ilizarova.

METOD RADA I REZULTATI

Specifičnosti elongacije kod kongenitalnih i razvojnih anomalija uvjetovane su nekim posebnostima samih oboljenja:

- u većini slučajeva radi se o rastućim osobama;
- skraćanja su udružena sa raznim vrstama deformiteta;
- skraćanja su često ekscesivna;
- psihička alteracija pacijenta je često pridružena.

Ove specifičnosti, prema tome, diktiraju i neke zajedničke elemente u metodi rada. U preoperativnoj pripremi, na osnovu ortorendgenograma određivali smo tačan iznos skraćivanja. Pored toga, uvijek smo određivali koštanu zrelost (Greulich i Pyle, 1959), dinamiku rasta zdravog i potencijal rasta skraćenog ekstremiteta, te nastojali predvidjeti konačan iznos inegaliteta na kraju rasta. U slučajevima gdje bi zbog iznosa inegaliteta (preko 25 cm) egalizacija elongacijom kraćega bila preriskantna, kombinirana je i abrevijacija zdravog ekstremiteta, ali samo u manjem iznosu.

Smatramo da je na neke specifičnosti pojedinih indikacionih područja potrebno i posebno ukazati.

A. Kongenitalni nedostatak fibule i skraćivanje tibije

Fibula je najčešće kongenitalno odsutna kost, a slijede je po učestalosti: radius, tibija, ulna i humerus.

Coventry i Johnson (1952) su podijelili kongenitalnu aplaziju fibule u 3 osnovna tipa da bi olakšali orijentaciju u pogledu tretmana. S druge strane, Frantz i O'Rahilly su predložili anatomske termine koji bi bili primjenjivi i kod ostalih kongenitalnih defektnih anomalija (tab. 1).

Tabela 1. KONGENITALNI NEDOSTATAK FIBULE SA SKRAĆENJEM TIBIJE

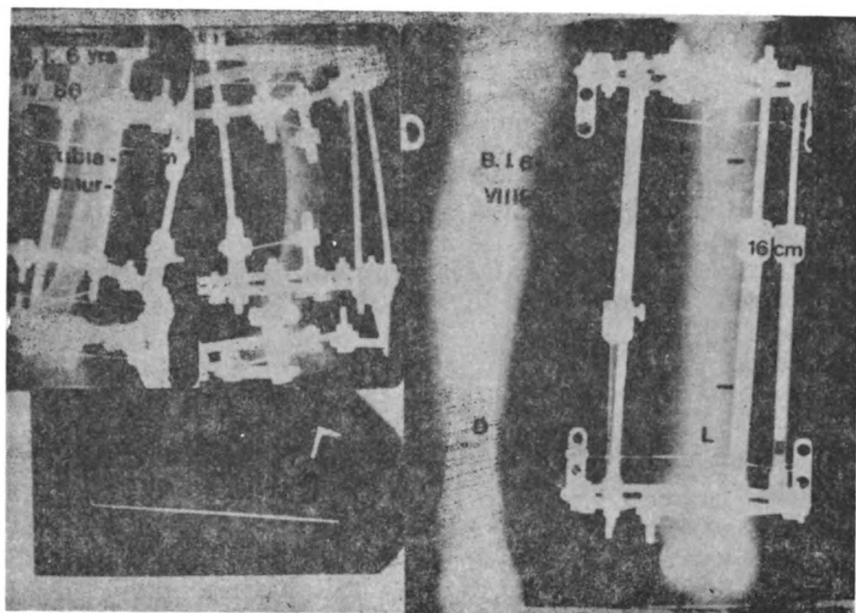
Frantz-O'Rahilly anatomska klasifikacija	Coventry-Johnson klinička klasifikacija	No.
Tip—I		6
— Intermedijerna nepotpuna	P.F.H.* (Parcijalni unilat. nedostatak)	
— Terminalna potpuna	P.F.H.* Tip—II	
— Terminalna nepotpuna	P.F.H.* (Tipična anomalija)	19
— Intermedijerna potpuna	P.F.H.*	
Tip—III (Obostrana anomalija)		/
* P.F.H. Paraxialna fibularna hemimelia		25

Tip—I, po Coventryju, parcijalni unilateralni nedostatak fibule, predstavlja najlakši oblik deformiteta, gdje je fibula samo hipoplastična a tibija skraćena, dok je deformitet stopala odsutan ili minimalan. Od ukupno 25 pacijenata ovaj tip deformiteta je imalo samo 6.

Tip—II je tipični oblik mane; u našem materijalu zastupljen je kod 19 pacijenata. Ovdje je fibula potpuno odsutna ili zastupljena samo u vidu fibroartilaginoznog rudimenta, tibija je skraćena i izvijena prema naprijed, femur skraćen i sa poremećenom torzijom. Stopalo se nalazi u ekvinovalgusu sa anomalijama tarzalnih i metatarzalnih kostiju (slučaj 1, sl. 1).

Tip—III je najteži, ali srećom i najrjeđi oblik mane a predstavlja obostrani deformitet tipa I ili II udružen sa kongenitalnim anomalijama drugdje u tijelu. Mi srećom nismo imali ovakvih slučajeva.

Tehnika elongacije tibije, ukratko, sastojala se u sljedećem. Plasman 2 ukrštene Kiršnerove žice kroz proksimalnu metafizu tibije i njihovo zatezanje u cirkularnom ramu. Treća K. žica se priključuje

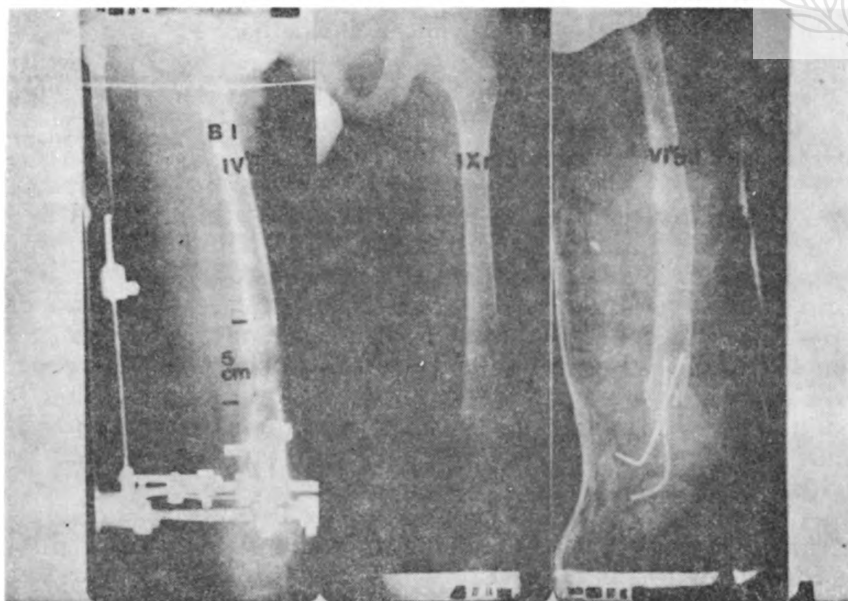


Slika 1a. Gore lijevo: Učinjena kortikotomija tibije i montiran Ilizarov aparat sa dodatnim ramom na stopalu. Desno: Postignuta egalizacija produženjem tibije od 16 cm, ispravljen antekurvatum. Dolje lijevo: Repozicija tibio-talo-kalkanearnog zgloba i fiksacija K. žicom.

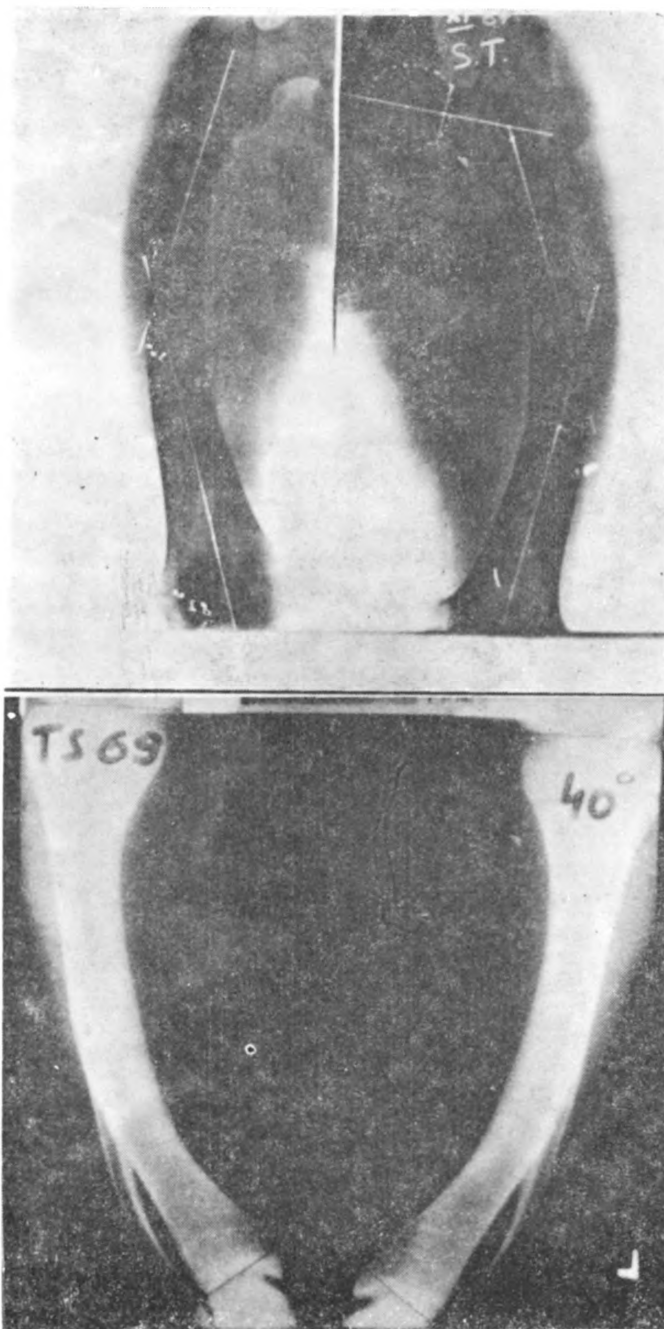
Slučaj 1. Pacijent B. I. 16. god.). Terminalna kompletna paraxialna fibularna hemimelia. Skraćenje tibije (13 cm) i antekurvatum, nedostatak fibule, skraćenje femura (3 cm) i retrotorzija gornjeg okrajka.

Fleksorna kontraktura koljena, kongenitalna luksacija patele. Subluksacija u tibio-talo-kalkanearnom zglobu. Slučaj je riješen, kao što je pokazano na sl. 1 a, b.

Pacijent sada ima 10 god.; hoda sa punim osloncem. U međuvremenu je došlo do relativnog zaostajanja lijeve noge za 2 cm.



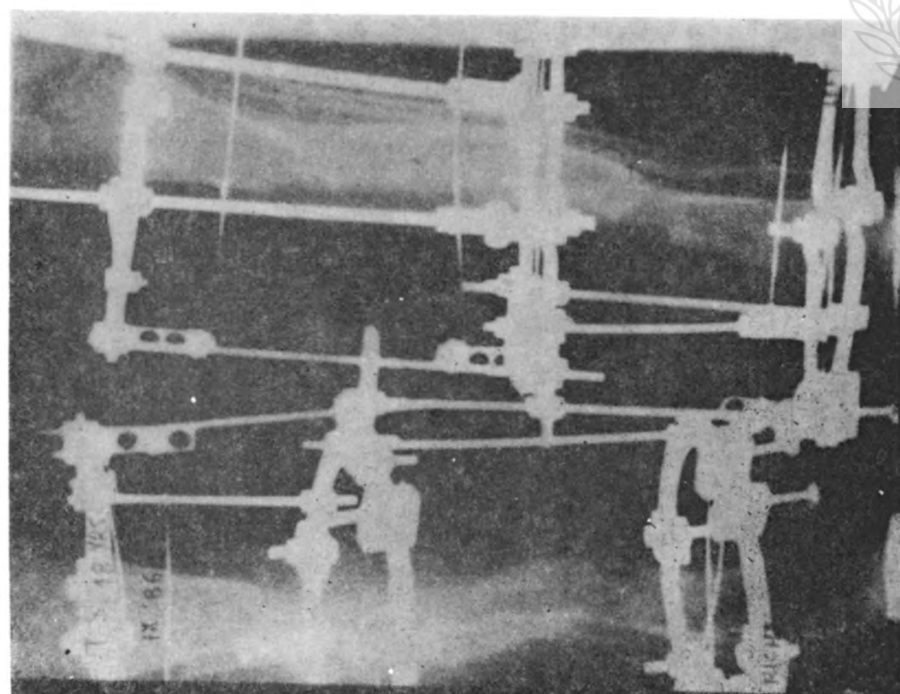
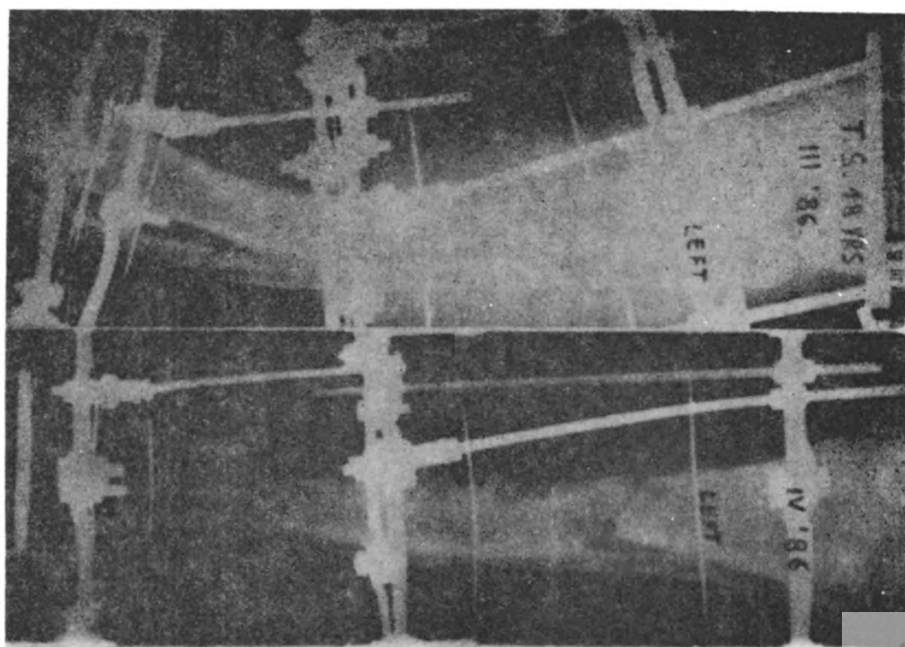
Slika 1b. Lijevo: Simultana elongacija femura (5 cm) sa korekcijom torzije. Desno: Rješenje fleksorne kontrakture koljena suprakondilarnom osteotomijom, te repozicija i stabilizacija patele istovremeno.



Sl. 2 a. T. S. (18 god.). Gore: Skraćenje natkoljenica i varus (30°)
Dolje: Skraćenje potkoljenica i varus deformitet (40°)

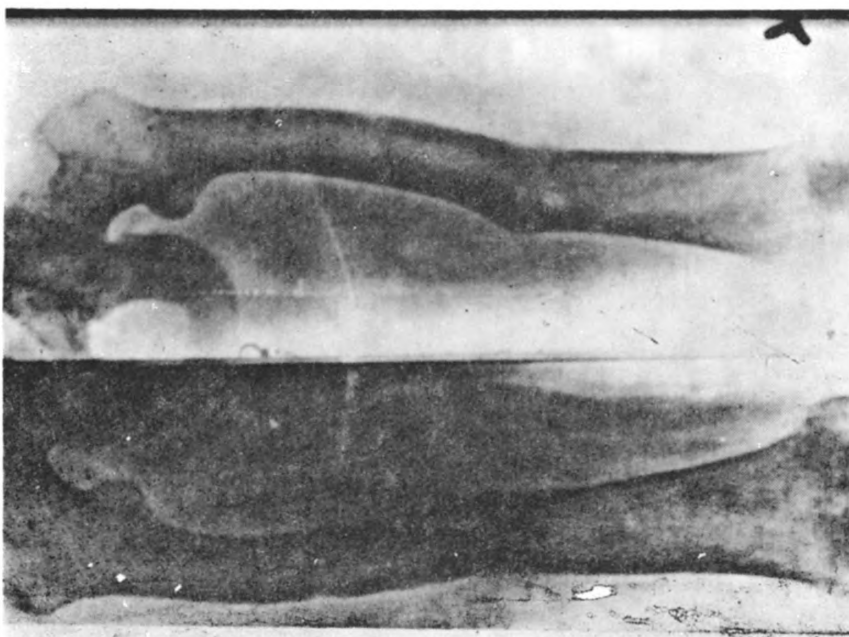
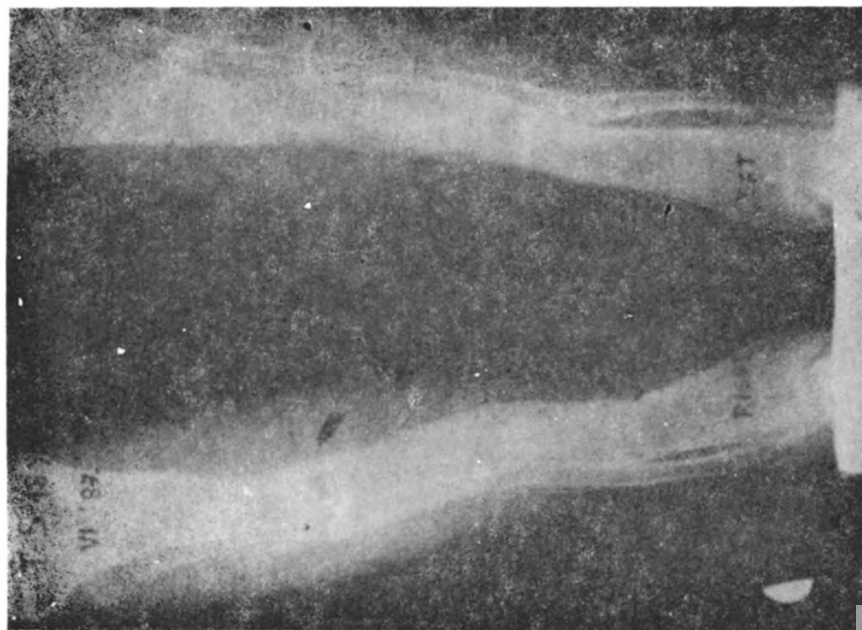
Slučaj 2. Pacijentica T. S. (18 god.). Patuljasti rast do kraja nerasvijet-
ene etiologije sa varus deformitetima natkolejnica i potkoljenica.

Potkoljenice su korigirane i produžene metodom Ilizarova, a natkoljenice
prektivnim osteotomijama otvaranja (Sl. 2a, b, c, d).



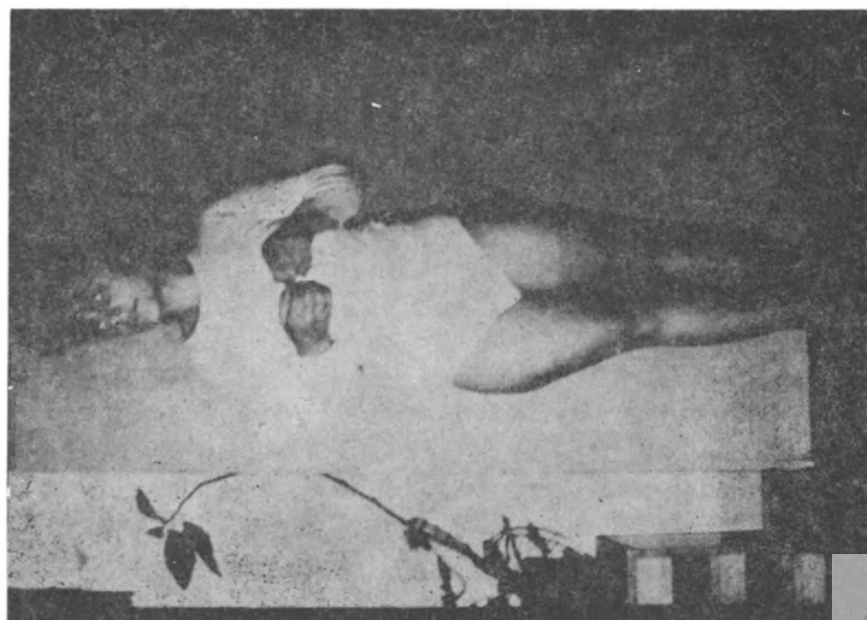
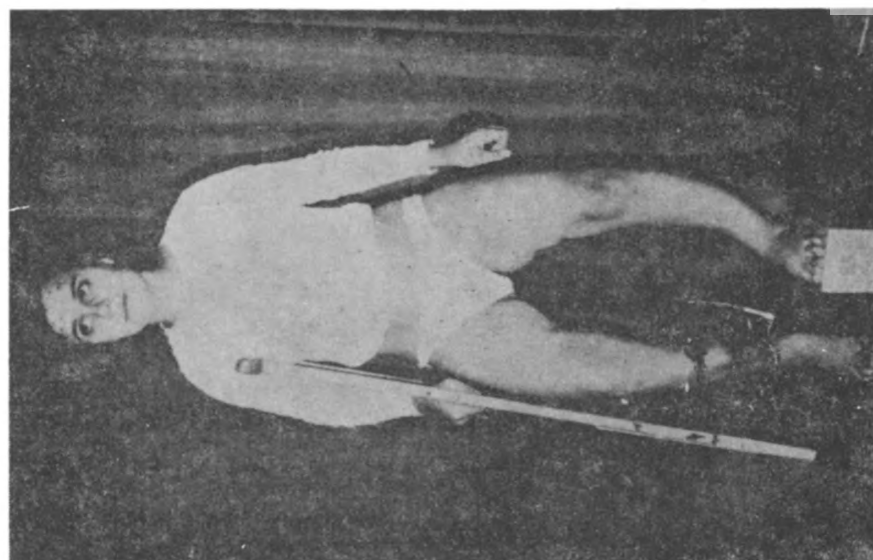
Slika 2b. Obostrano dvostruka kortikotomija tibija, simultana elongacija i korekcija osovine u dva nivoa. Ukupno produženje po 13 cm





Slika 2c. Lijevo: Stanje nakon korekcije natkoljenica.
Desno: Stanje nakon korekcije potkoljenica





Slika 2d. Stanje na početku liječenja sa 18 god. Desno: Stanje na kraju liječenja sa 20 god. Ukupno povećanje visine iznosi 15 cm

na isti ram pomoću posebnog dodatka — »kronšata«. Zatim se na isti način plasiraju 3 K. žice kroz distalnu metafizu tibije s tim što jedna od njih obavezno transfixira fibulu (ako je prisutna). Ovdje je također nužan i treći ram sa žicama u tarzalnim kostima radi stabilizacije tibiotalnog zgloba. Slijedi osteotomija fibule (ako postoji), odnosno discizija fibrokartilaginozne fibularne trake, komkaktotomija tibije u proksimalnoj trećini i montaža aparata. Elongacija počinje 7. postoperativni dan 1 mm dnevno uz simultanu korekciju devijacije. Ostale intervencije zavise od svakog konkretnog slučaja, kao što je pokazano na sl. 1. Kod naših 25 pacijenata učinjeno je ukupno 10 kirurških procedura. Iznos produženja tibije kretao se između 6 i 16 cm, a prosječno 9,5 cm. Težih komplikacija nismo imali.

B Skraćenje noge kod sekvela kongenitalne luksacije kuka

Skraćenje noge kod ovih pacijenata je bilo uzrokovano, bilo operativnim skraćanjem kod repozicije visokih luksacija, bilo zastojem rasta kod postredukcionih oštećenja proksimalnog dijela femura. U preoperativnoj pripremi ovih pacijenata neophodno je da se, između ostalog, orijentiramo o natkrovljenosti glave femura, za što nam je, pored standardnog AP radiograma, ponekad potreban i CT sken. Kod insuficijencije krova acetabuluma u prvom aktu je rađena osteotomija zdjelice po Salteru ili Chiariju, a tek u drugom aktu (što kasnije to bolje) elongacija femura. Sama elongacija onda ima sve značajke elongacije femura po Ilizarovu. Izuzetak je jedino u slučaju kad je i proksimalni femur insuficijentan, kada je potrebno osiguranje kuka dodatnim ramom na ilijačnoj kosti. Za sve detalje metode zainteresiranog čitaoca upućujem na originalne radove autora metode G. A. Ilizarova (9), kao i na vlastiti rad iz ove problematike (11).

U našem materijalu izveli smo elongaciju femura kod 20 pacijenata ovog indikacionog područja. U svim slučajevima je postignuta planirana elongacija u iznosu od 3 do 7 cm uz dobro stvaranje regenerata. Ako izuzmemo ekstenzornu kontrakturu koljena, koja je neposredno nakon elongacije bila redoviti nalaz, težih komplikacija nismo primjetili.

C Elongacija ekstremiteta kod patuljastog rasta

Metoda elongacije ekstremiteta kod patuljastog rasta ne razlikuje se bitno od elongacije kod drugih indikacija, međutim sam odabir pacijenata i taktika su od izuzetne važnosti za uspjeh. Simultana elongacija potkoljenica je najčešće rađena, dok je simultana elongacija obje natkoljenice vrlo nekomforna za pacijenta i rađena je izuzetno. Moguća je također simultana elongacija »po dijagonali«, tj. desna natkoljenica i lijeva potkoljenica i obratno. Zbog velikog iznosa produženja (10 i više cm u jednom segmentu), mora se striktno pridržavati tempa elongacije (1 mm dnevno u dvije doze). Pacijenti su čitavo vrijeme pokretni sa ili bez štaka. Kod većine pacijenata, a naročito hondrodistrofičnih patuljaka simultano sa elongacijom rađena je i korekcije osovine (varus) potkoljenice ili natkoljenice (sl. 2a — 2d).

Od početka 1984. do kraja 1989. kod 18 pacijenata patuljastog rasta rađena je elongacija ekstremiteta. Etiologija zastoja rasta bila je različita. Kod 10 pacijenata uzrok je bila Chondrodystrophia, 2 su bili hipopituitarni, 1 hipotireotični, 1 rahitični patuljak, dok su 4 označeni kao idiopatski. Žena je bilo 12 i 6 muškaraca. Najmlađi pacijent je imao 14 a najstariji 34 godine (prosječno 22 god.) Tjelesna visina kod dolaska na Kliniku kretala se između 118 cm i 155 cm. Najveće produženje u jednom segmentu (tibija ili femur) iznosilo je 14 cm a najveće ukupno (tibija plus femur) 22 cm. Procenat komplikacija kod ovih pacijenata je bio značajno veći nego kod onih sa inegalitetima, ali u samo 2 slučaja su bile ireparabilne.

U prvom slučaju radilo se o hondrodistrofičnom pacijentu kod koga je nakon jednog bezazlenog pada u toaletu došlo do paraplegije. Drugi slučaj je bila lezija n. ischiadicusa K. žicom koja se djelomično reparirala.

Veći procenat komplikacija kod elongacija patuljastih pacijenata lako je objasniti činjenicom da se radi o velikim produženjima, redovito na oba segmenta (tibija i femur). Pored skraćanja ovdje imamo i dodatne deformitete ekstremiteta (varus ili valgus) a kod hondrodistrofičara su zabilježene promjene u predjelu vertebralnog kanala.

DISKUSIJA I ZAKLJUČAK

Metoda temporerne elongacije po Ilizarovu polazi od sasvim originalne ideje da istezanje predstavlja stimulans za stvaranje novog koštanog tkiva pod uvjetom da je očuvana medularna cirkulacija. Naprijed je pokazano da je ovom metodom moguća elongacija i preko 16 cm u jednom segmentu, što je od izuzetne važnosti, pogotovu kod kongenitalnih anomalija kao što je kongenitalni nedostatak fibule. Delikatnost postupka elongacije kod kongenitalne aplazije fibule natjerala je mnoge autore da se zalažu za ranu amputaciju stopala i opskrbu ekstremiteta protezom. Tako Wood i sur. (18) preporučuju amputaciju po Symu čim aktuelni ili očekivani inegalitet prelazi 7,5 cm, odnosno gdje je deformitet stopala takav da nije podoban za oslonac. Sličan stav zastupaju i Hootnick (7), Farmer i Laurin (5) te Kruger i Talbott (10). Thomas i Williams (16) iz Royal Children's Hospital iz Melburna preporučuju isključivo konzervativan stav kod najblažih oblika deformiteta (gdje konačno skraćanje ne prelazi 7,5 cm), amputacija po Symeu kod najtežih oblika terminalne paraxialne fibularne hemimelije, a u slučajevima koji se nalaze između ova dva ekstrema preporučuju zahvat za kreaciju zglobne viljuške po Grucaj. Mi na osnovu sedmogodišnjeg iskustva smatramo da ranoj amputaciji nema mjesta, jer je moguće egalizirati skoro svaki inegalitet. Neophodna je naravno stabilizacija skočnog zgloba, a često i zahvati na femuru i koljenom zglobo.

Iznos elongacija kod posljedica kongenitalne luksacije kuka u usporedbi sa prethodnim nije velik i ne predstavlja poseban tehnički problem.

Ovdje je važnija normalizacija biomehaničkih odnosa. Relativni magatrohanter rješava se (zavisno od dobi) imedijetnom kaudalizacijom velikog trohantera ili trohanternom epifizeodezom. Poseban problem predstavlja visoka neliječena luksacija poodmakle dobi (iznad 20 god. života), gdje je krvava repozicija teška ili čak nemoguća, a pacijent premlad za totalnu aloartroplastiku. U ovim slučajevima izvjesne šanse nudi originalni postupak G. A. Ilizarova (9, 11).

Elongacija ekstremiteta kod patuljastih pacijenata je poseban problem zbog velikih iznosa produženja, udruženih deformiteta i promjene proporcija. Po našem mišljenju, jedini mogući kandidati za produžavanje bili bi aproporcionalni patuljci (Chondrodystrophia, Rachitis), kod kojih je ligamentarni aparat relativno stabilan a tjelesna visina iznad 130 cm. Preduvjet da elongaciji uopće pristupimo je maksimalna motivacija, emocionalna stabilnost i psihička zrelost. To naravno bitno reducira broj pacijenata pogodnih za operaciju, ali reducira i broj neuspjeha i komplikacija.

THE LENGTHENING OF EXTREMITIES IN CONGENITAL AND DEVELOPMENTAL ANOMALIES

Summary

The lengthening of extremities in congenital anomalies represents a special problem due to large shortenings combined with other deformities in cases of growing patients.

From the beginning of 1984 to the end 1989 we performed, at Orthopaedic Clinic, elongation in 280 cases, almost one third of which suffered from congenital anomalies. The majority of patients belonged to 3 main indication areas: congenital absence of fibula (and other ectromelies), congenital dislocation of the hip (CDH) and its sequelae and generalized arrest of the growth.

The largest lengthening gained at one segment of extremity was 16 Cm. Egalisation was achieved in all the cases of congenital absence of the fibula as well as in those with CDH.

The largest lengthening at one segment in cases of dwarf patients was 14 cm (tibia), and as a total (tibia plus femur) 22 cm. The percent of the complications in cases with dwarf patients was considerably greater then in those with inequalities of ewtremities.

LITERATURA

- (1) Abbot, L. C.: *The operative Lengthening of the Tibia and Fibula*, J. bone and Joint surg. 9 (1927)128—152.
- (2) Anderson, W. V.: *Leg Lengthening*, J. bone and Joint surg 34-B (1952) 150.
- (3) Bobič, R.: *O biološkoj stimulaciji rasta*, VII kongres ortopeda i traumatologa Jugoslavije, Zbornik radova, 235—5236, Sarajevo 1978.
- (4) Coventry, M. B., Johnson, E. W.: *Congenital Absence of the Fibula*, J. bone and Joint surg, 34-A (1952), 941—945.
- (5) Farmer, A. W., Laurin, C. A.: *Congenital Absence of the Fibula*, J. bone and Joint surg. 42-A (1960) 1—12.

- (6) Greulich, W. V., Pyle, S. I.: *Radiographic Atlas of skeletal Development of the Hand and Wrist*, Second Edition, Stanford, Calif., Stanford University Press 1959.
- (7) Hootnick, D., Boyd, N. A., Fixsen, J. A., Lloyd-Roberts, G. C.: *The natural History and Management of Congenital Short Tibia with Dysplasia or Absence of the Fibula*, J. bone and Joint surg., 59-B (1977), 261—271.
- (8) Ilizarov, G. A.: *Novi principi osteosinteze pomoću ukrštenih žica i krugova*, Iz kolekcije naučnih publikacija, Kurgan 1954.
- (9) Ilizarov, G. A., Kaplunov, A. G., Terješćenko, V. A.: *Vostanovljenje ustojčivosti v tazobedrenom sustave s adnovremenim udlinjenjem nogi pri adnostornjem vražđenom vivihe bedra u vzroslih*, Metodičeskie rekomandacii, Kurgan 1978.
- (10) Kruger, L. M., Talbott, R. D.: *Amputation and Prosthesis as Definitive Treatment in Congenital Absence of the Fibula*, J. bone and Joint surg. 43-A (1961) 625—642.
- (11) Ljubić, B., Milašević, M., Trolić, Z.: *Rješavanje inegaliteta donjih ekstremiteta uzrokovanih patološkim procesima u predjelu kuka*, 9. kongres Udruženja ortopeda i traumatologa Jugoslavije sa internacionalnim učešćem, Zbornik radova, Novi Sad (1986) 163—170.
- (12) Ljubić, B., Pšorn, V., Milašević, M., Trolić, Z.: *Elongation and Deformity Correction of Lower Limbs Using the Method of Ilizarov*, S. I. C. O. T. World Congress, München, 1987.
- (13) Ljubić, B., Milašević, M., Trolić, Z.: *Treatment of Leg Shortening Caused by Longitudinal Paraxial Hemimelia by Means of Method of Ilizarov*, East and West combined Orthopaedic Meeting under Auspices of S. I. C. O. T., Beograd 1988, 167.
- (14) Petty, W., Winter, R. B., Felder, D.: *Arteriovenous Fistula for Treatment of Discrepancy in Leg Length*, J. bone and Joint surg., 56-A (1974), 581—586.
- (15) Ring, P. A.: *Experimental Bone Lengthening by Epiphyseal Distraction*, British Journal of Surgery, 46 (1958), 69—73.
- (16) Thomas, I. H., Williams, P. F.: *The Gruca Operation for Congenital Absence of the Fibula*, J. bone and Joint surg., 69-B (1987), 587—592.
- (17) Westin, G. W., Sakai, D. N., Wood, W. L.: *Congenital Longitudinal Deficiency of the Fibula*, J. bone and Joint surg., 58-A (1976), 492—496.
- (18) Wood, W. L., Zlotsky, N., Westin, G. W.: *Congenital Absence of the Fibula (treatment by Syme amputation)*, J. bone and Joint surg., 47-A (1965), 1159—1169.
- (19) Zavijalov, P. V., Plaskin, J. T.: *Distrakciona epifizeoliza donjeg ekstremiteta kod djece*, Khirurgija (Moskva) (1968), 44—121.