

Léčba vrozeného pakloubu bérce vaskularizovaným kostním stěpem

Treatment of Congenital Pseudarthrosis of Tibia by Vascularized Fibular Graft

J. POUL¹, J. VESELÝ², P. GÁL¹, J. BAJEROVÁ¹, I. JUSTAN²

¹ Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie FN, Brno

² Klinika plastické chirurgie, FN U Sv. Anny, Brno

ABSTRACT

PURPOSE OF THE STUDY

The aim of the study was to evaluate the results in a group of patients with congenital pseudarthrosis of the tibia treated by transfer of a vascularized fibular graft from the contralateral extremity.

MATERIAL

The group included three boys and two girls aged 2 to 8 years at the time of surgery. In two patients, the vascularized graft transfer was preceded by other operations. All patients but one had Crawford type IV pseudarthrosis. The signs of peripheral neurofibromatosis were found in four of the five patients.

METHODS

The operation was carried out by two surgical teams, i. e., orthopedic and microsurgery (plastic surgery) specialists. Deep dissection of the pseudarthrosis was performed down to healthy, well vascularized tissue; a vascularized pedicle bone graft was harvested from the contralateral fibula. The graft was inserted and anchored intramedullarily in both tibial fragments, and stability was provided with a K-wire introduced through the calcaneus. Subsequently, the vascular pedicle of the fibular graft was joined to the surrounding vessels (anterior tibial artery and anterior tibial vein). The extremity was immobilized in plaster cast and later a KAFO brace was applied.

RESULTS

Graft union partially failed in the proximal end of the graft due to bone resorption of both the graft and the proximal tibial fragment in two patients. This was successfully treated by additional spongioplasty. In all patients bony union was achieved at an average time of 9.8 months (range, 6 to 21 months). An increase by more than 100 % in the diameter of the transplanted fibula was recorded in four patients. The increase, which was of course related to follow-up time, was a clear proof of primary graft vascularization.

DISCUSSION

The use of vascularized fibular graft harvested from the contralateral extremity showed high effectiveness in comparison with other methods. This was in agreement with the relevant literature reports.

CONCLUSIONS

This method can be used regardless of patients' age and our experience showed that, even in small children, union can be achieved and can thus allow for early weight-bearing and prevention of crus atrophy.

Key words: Congenital pseudarthrosis of the tibia, vascularized bone graft.

ÚVOD

Léčba vrozeného pakloubu bérce představuje stále „crux medicorum“, neřídka neúspěšná léčba rezultuje v definitivní řešení, kterým je amputace bérce (6,15,24). Podle Webera (24) dochází k následné amputaci bérce u 9–14 % pacientů. Pravidlem jsou opakované operace spojené s přenosem kostních štěpů, a to jak vlastních, tak i homoštěpů, získaných zpravidla od rodičů. Stabilizace pakloubu je dosahováno metodami vnitřní i zevní fixace (2,3,5,8,9,16,17,21,23). Cílem této studie je analýza výsledků pacientů, kde bylo použito k přemostění místa pakloubu vaskularizovaného štěpu fibuly.

SOUBOR PACIENTŮ A METODIKA

Operační indikace

Vrozený pakloub postihující obě kosti bérce pod obrazem atrofického pakloubu se současnou antero-laterální angulací – Crawfordova skupina IV, resp. skupina III (4).

Operační metoda

Spočívá v resekci v oblasti pakloubu až do zdravé tkáně proximálně i distálně a současně excizi veškeré vazivové tkáně v centru a na obvodu pakloubu. Je třeba připravit lůžko pro fibulární štěp, který po opracování obou konců do konického tvaru je možno vsunout do

dřeňové dutiny obou úlomků tibie. Zatímco na pakloubu pracuje ortopedický tým, plasticko-chirurgická skupina odebírá štěp z druhostranné končetiny. Štěp se odebírá v potřebné délce až 10 cm, na kterém je zachován periostální obal a tenká svalová vrstva včetně přívodných a odvodných nutritivních cév. Poté se štěp opracuje na jeho koncích tak, že se periostální obal shrne lehce centripetálně, aby do dřeňové dutiny bylo možno štěp lehce zasunout. Při inzerci štěpu je třeba určité šetrné distrakce. Stabilizace je dosaženo silným K-drátem, který se nejprve zavrtá do distálního úlomku a dále přes hlezenný kloub a patu směrem ven. Teprve poté jsou úlomky včetně štěpu sesazeny a K-drát je zaveden proximálně. Pokud je štěp zasunut dostatečně do medulární dutiny obou úlomků je po transfixaci K-drátem dosaženo dostatečné stability. Metodou volby je současné ošetření pakloubu fibuly. Poté následuje současně uzávěr operační rány v místě odběru fibulárního štěpu a vlastní cévní mikro-anastomóza přívodných a odvodných cév v místě inzerce štěpu. Většinou se štěp našívá na arteria a vena tibialis ant., resp. na arteria a vena peronea. Samozřejmě mostí předoperační přípravy je angiografické vyšetření. Operuje se s použitím operačního mikroskopu a mikronástrojů.

Výše uvedená operační technika byla užita u 5 pacientů v období od roku 1998 do roku 2004. Po operaci byl rutinně naložen vysoký rozestřižený sádrový obvaz na končetinu s provedenou rekonstrukcí a na končetinu s odběrem fibulárního štěpu pak vysoká sádrová dlaha, která se snímala po 3 týdnech. Sádrová fixace končetiny s pakloubem byla po výměně obvazu prodlužována až do doby dostatečného spojení fibulárního štěpu s oběma úlomky. Pak je používána plastová ortéza s předním tibiálním štítem typu KAFO ortézy (knee-ankle-foot ortézy) umožňující oporu o končetinu. V případě nevhodování fibulárního štěpu bylo použito přídatné spongioplastiky štěpy odebranými z lopaty kosti kyčelní. Pooperační sledování bylo zajištěno klinickým a základním rtg- vyšetřením ve dvou projekcích. Ve dvou případech bylo provedeno k průkazu revaskularizace i angiografické vyšetření.

VÝSLEDKY

U všech pacientů souboru se jednalo o IV. typ pakloubu podle Crawforda, resp. typ III (4) (tab. 1). Příznaky současně se vyskytující neurofibromatózy byly vyhodnoceny podle klasifikace amerického národního institutu NHI (5) (tab. 2). Předcházející operace byly zaregistrovány u dvou pacientů (tab. 3). Věk při operaci, pohlaví a doba trvání vlastního chirurgického výkonu u jednotlivých pacientů zaznamenává tabulka 4. Dobu do dosažení plného vhojení, příčný průměr štěpu při operaci a při poslední kontrole, komplikace hojení – nutnost spongioplastiky a diferenci délky končetin před a po operaci obsahuje tabulka 5.

Fraktura v již dobře konsolidované kosti nastala u pacientky č. III (zhruba 3 roky od operace) v místě původního dolního pólu štěpu a zhojila se konzervativní cestou (sádrová fixace). U pacienta č. IV již za 4 měsíce

Tab. 1. Jednotlivé případy podle klasifikace Crawfordovy

Pacient I	II	III	IV	V
Typ IV	Typ IV	Typ III	Typ IV	Typ IV

Legenda: V době operace u všech případů s výjimkou pacienta III se jednalo o přední angulaci s pseudoartrózou obou kostí, přičemž konce kostí byly zahrocené.

Tab. 2. Současné projevy periferní neurofibromatózy

Pacient I	II	III	IV	V
+	+	+	–	+

Legenda: Diagnóza periferní neurofibromatózy byla stanovena podle klasifikace amerického národního institutu (NHI) (5).

Tab. 3. Předchozí léčba

Pacient I	II	III	IV	V
Boydova op. 1x	Boydova op. 1x	žádná op.	žádná op.	žádná op.

Tab. 4. Věk při operaci, pohlaví, doba trvání výkonu

	Pacient I	II	III	IV	V
Věk při op.	8 r. + 10 m.	7 r. + 11 m.	3 r. + 4 m.	4 r. + 3 m.	2 r. + 8 m.
Pohlaví	Ž	M	Ž	M	M
Doba výkonu	170 min.	190 min	195 min	130 min	200 min

Tab. 5. Doba do dosažení plného vhojení, příčný průměr štěpu při operaci, při kontrole; komplikace hojení – nutnost spongioplastiky, difference délky končetin před a po operaci

	Pacient I	II	III	IV	V
Doba do vhojení štěpu	6 m.	21 m.	10 m.	11 m.	7 m.
Průměr štěpu při op./datum	6 mm 26.08.1998	4 mm 04.01.2001	5 mm 18.12.2001	5 mm 15.03.2004	5 mm 15.03.2004
Průměr štěpu po op./datum	13 mm 06.02.2004	11 mm 08.02.2005	13 mm 11.01.2005	8 mm 15.02.2005	11 mm 18.02.2005
Přídatná spongioplastika/datum	Ne	Ano 26.11.2001	Ano 30.01.2002	Ne	Ne
Diference DK před operací	95 mm	58 mm	40 mm	40 mm	25 mm
Diference DK po operaci	90 mm	45 mm	25 mm	30 mm	10 mm

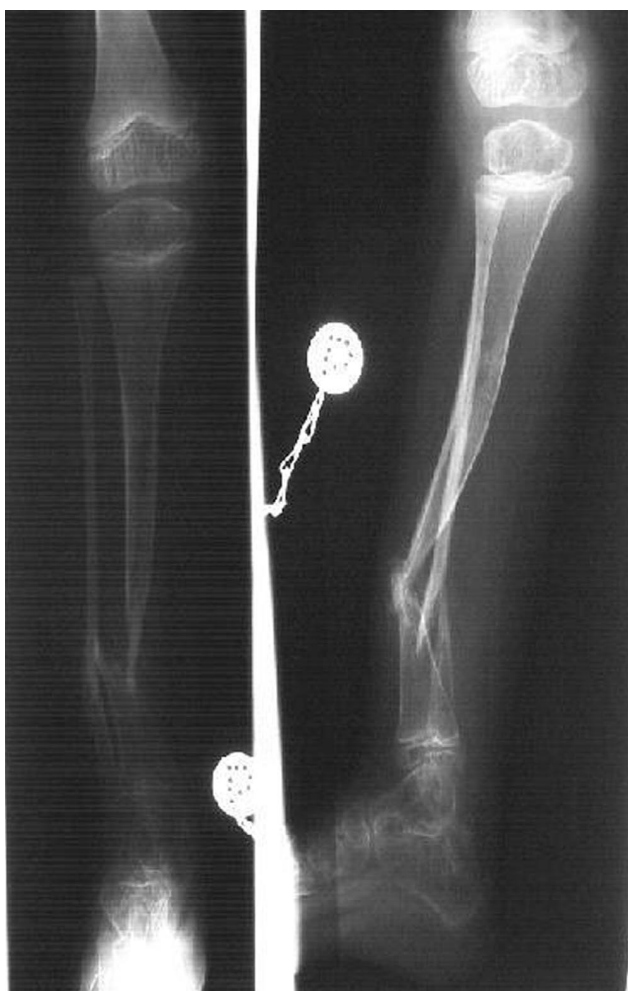
od operace vzniklo pseudocystické projasnění v místě spojení fibulárního štěpu a horního úlomku tibie, které se za dalších 7 měsíců spontánně zreparovalo, přitom svým rozsahem nebylo menší než obdobná kavítace jako u pacientů č. II a III, u nichž byla použita sekundární přídatná spongioplastika. Samozřejmě doba sledování je krátká, ale dynamika změn (zvětšování příčného průměru inkorporovaného fibulárního štěpu) napovídá, že efekt zhojení je trvalý. Jediným rizikem je vznik nové



Obr. 1. Pacient I: atrofický pakloub distálního bérce po opakovaných operacích



Obr. 2. Pacient I: výsledek po rekonstrukci vaskularizovaným štěpem po 6 letech



Obr. 3. Pacient II: pakloub bérce – Crawfordův typ IV



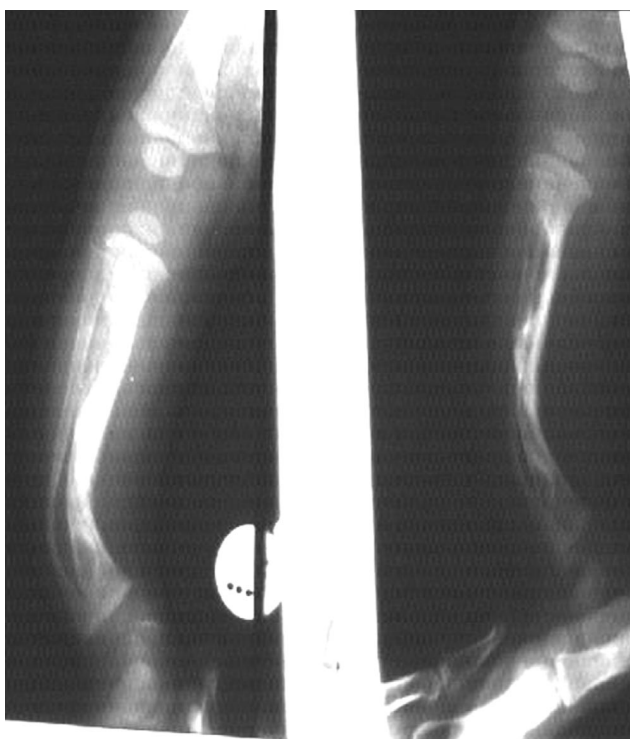
Obr. 4. Pacient II: stav bezprostředně po rekonstrukci štěpem



Obr. 5. Pacient II: stav po přidatné spongioplastice 10 měsíců od primární operace



Obr. 6. Pacient II: definitivní prohojení v místě pakloubu po 4 letech



Obr. 7. Pacient III: při manifestní formě periferní neurofibromatózy mnohočetné léze v tibii, spojené s její angulací



Obr. 8. Pacient III: progrese angulace



Obr. 9. Pacient III: rezultuje fraktura a vznik pakloubu



Obr. 10. Pacient III: stav po přenosu štěpu a jeho definitivní vhojení po 3 letech

kostní léze v rámci periferní neurofibromatózy. U pacientky č. I jsme takovou novou lézi zaznamenali v horním pólu štěpu, ale postupem času sama vymizela. Perspektivou pro tyto pacienty je v dalších letech prodloužení kalotaxí v proximální tibii, aby byla korigována difference délky dolních končetin. Vývoj léčby u jednotlivých případů je dokumentován řadou rentgenogramů (obr. 1–16)

DISKUSE

Léčba vrozeného pakloubu bérce je charakterizována refrakterností choroby vůči všem léčebným snahám ji ovlivnit. Naštěstí je to choroba velmi vzácná, její incidence se udává v poměru 1 / 190 000 nově narozených dětí. V literatuře se uvádí, že 50 % (25) až 75 % (8) s vrozeným pakloubem bérce má i obraz neurofibromatózy Recklinghausenova typu. Z toho asi 62 % (14) má i fibulární postižení. V minulosti, vzhledem ke skutečnosti, že vložené kostní štěpy se mnohdy rychle zresorbovaly, bylo předpokládáno, že tkáň pakloubu má značné osteolytické účinky. Nicméně neurofibromatózní tkáň v pakloubu nebyla nikdy nalezena. Boyd (2) udával, že osteolytická aktivita klesá s věkem. Stejnou zkušenost publikovali i Umber, Moss a Coleman (23). Naproti tomu Morrissy a spol. (17) měli špatné výsledky při léčbě nad 6 let věku. Podle EPOS studie (9) jsou

z hlediska věku nejlepší výsledky u dětí operovaných ve věku 5 let. Stejnou ideální věkovou hranici udávají i jiní (1, 7, 8). V minulosti se používalo přes 20 technik štěpování a fixačních metod. Mezi klasické patří McFarlandův „bypass graft“ (16), Boydův „double onlay graft“ (2), metoda Charnleyova spočívající na transfixaci pakloubu Steinmannovým hřebem a nakonec i metoda Ilizarovova založená na kombinaci distrakční a kompresní techniky. Velmi dobré výsledky s léčbou vrozených pakloubů u nás publikovali Dungal a spol. (5), kteří používali Boydovu techniku dvojitého přemostujícího štěpu získaného však od rodiče z tibie. Joseph et al. (12) dosáhli výborných výsledků, a to bez ohledu na věk resekce pakloubu, stabilizací úlomků Rushovým hřebem a obložení místa pakloubu vlastními kortikálními štěpy získanými z druhostranné tibie. Zhojení dosáhli u 12 ze 13 dětí operovaných ve věku pod 3 roky a u 5 ze sedmi operovaných ve věku mezi 3. až 12. rokem věku.

Experimentální použití vaskularizovaného volného kostního štěpu bylo poprvé popsáno Ostrupem a Fredricksonem (18). Další rok použili vaskularizovaný fibulární kostní štěp v praxi Taylor, Miller a Ham (22). V terapii vrozeného pakloubu bérce byl vaskularizovaný štěp poprvé použit Judetem a spol. (13). Následně tuto techniku úspěšně realizovala řada autorů (10, 11, 19, 20, 25).

Otevřená je i otázka, zda je vhodné metodu vaskula-



Obr. 12. Pacient IV: stav bezprostředně po rekonstrukci štěpem

◀ Obr. 11. Pacient IV: atrofický pakloub



Obr. 13. Pacient IV: v oblasti horního pólu štěpu resorpce 5 měsíců od operace



Obr. 14. Pacient IV: po dalších 6 měsících spontánní prohojení



Obr. 15. Pacient V: atrofický pakloub



Obr. 16. Pacient V: výsledek po rekonstrukci štěpem po 11 měsících

rizovaného kostního štěpu používat jako primární chirurgické ošetření. V literatuře převažuje opatrný přístup, že tato metoda je indikována teprve tehdy, pokud je defekt tibie větší než 3 cm a zkrácení bérce větší než 5 cm (19,20). Na druhé straně pro primární použití metody kostního štěpu na cévní stopce svědčí to, že náročnou operaci lze provést v panenském terénu s ideálními možnostmi pro napojení na cévy v místě pakloubu.

ZÁVĚR

Vlastní soubor pěti pacientů ukazuje, že řešení vrozeného pakloubu jeho resekci a přemostěním defektu vaskularizovaným štěpem z fibuly je metodou bezpečnou, a to bez ohledu na věk. U 3 z 5 pacientů šlo o primární chirurgické řešení. U ostatních předcházela jedna nebo více operací. U dvou pacientů bylo třeba dodatečné spongioplastiky pro kostní resorpci v oblasti spojení horního konce štěpu fibuly s horním úlomkem tibie, zřejmě toto je kritické místo, kde vaskularizace štěpu nedostačuje.

Literatura

1. BOERO, S., CATAGNI, M., DONZELLI, O.: Congenital Pseudarthrosis of the tibia associated with neurofibromatosis. 1: treatment with Ilizarov device. J. pediat. Orthop., 17: 675–684, 1997.
2. BOYD, H. B.: Congenital pseudarthrosis. Treatment by dual bone grafts. J. Bone Jt Surg., 23-A: 497–515, 1941.
3. COLEMAN, S. S., COLEMAN, D. A.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment by transfer of the ipsilateral fibula with vascular pedicle. J. pediat. Orthop., 14: 156–160, 1994.
4. CRAWFORD, A. H.: Neurofibromatosis in children. Acta orthop. scand., 24: 1–60, 1986.
5. DUNGL, P., KRUPA, D.: Kongenitální pakloub bérce, klasifikace a léčení. Acta Chir. orthop. Traum. čech., 64: 326–336, 1997.
6. EDVARDSEN, P.: Resection osteosynthesis and Boyd amputation for congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Jt Surg., 55-B, 179–182, 1973.
7. GHANEM, I., DAMSIM, J. P., CARLIOZ, H.: Ilizarov technique in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. J. pediat. Orthop., 17: 685–690, 1997.
8. GILBERT, A., BROCKMAN, R.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Long-term follow-up of 29 cases treated by microvascular bone transfer. Clin. Orthop., 314: 37–44, 1995.
9. GRILL, F., BOLLINI, G., DUNGL, P.: Treatment approaches for congenital pseudarthrosis of tibia. Results of the EPOS multicenter study. J. pediat. Orthop., Part B, 9: 75–89, 2000.
10. HAGAN, K. F., BUNCKE, H. J.: Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia with free vascularised bone graft. Clin. Orthop., 166: 34–44, 1982.

11. CHEN, C. W., YU, Z. J., WANG, Y.: A new method of treatment of congenital tibial pseudarthrosis using free vascularised fibular graft: A preliminary report. *Ann. Acad. Med. Singapore*, 8: 465–473, 1979.
12. JOSEPH, B., SOMARAJU, V. V. J., SHETTY, S. K.: Management of congenital pseudarthrosis of the tibia in children under 3 years of age. *J. pediat. Orthop.*, 23: 740–746, 2003.
13. JUDET, J., GILBERT, H., JUDET, H.: Aport de la micro-chirurgie á la chirurgie osseuse. *Chirurgie*, 104: 921–924, 1978.
14. KERET, D., BOLLINI, G., DUNGL, P., FIXSEN, J., GRILL, F., HEFTI, F., IPPOLITO, E., ROMANUS, B., TUDISCO, C., WIENTROUB, S.: The fibula in congenital pseudarthrosis of the tibia: The EPOS multicenter study. *J. pediat. Orthop., Part B*, 9: 69–74, 2000.
15. MCCARTHY, R. E.: Amputation for congenital pseudarthrosis of the tibia. Indications and techniques. *Clin. Orthop.*, 166: 58–61, 1982.
16. MCFARLAND, B.: Pseudarthrosis of the tibia in childhood. *J. Bone Jt Surg.*, 33-A: 36–46, 1951.
17. MORRISY, R. T., RISEBOROUGH, E. J., HALL, J. E., BERNAL, J. J.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Long-term follow-up of forty cases. *J. Bone Jt Surg.*, 61-B: 246–247, 1979.
18. OSTRUP, L. T., FREDRICKSON, J. M.: Distant transfer of a free living bone graft by microvascular anastomosis. *Plast. Reconstr. Surg.*, 54: 274–285, 1974.
19. PHO, R. W. H., LEVACK, B., SATKU, K., PATRADUL, A.: Free vascularised fibular graft in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J. Bone Jt Surg.*, 67-B: 64–70, 1985.
20. ROMANUS, B., BOLLINI, G., DUNGL, P., FIXSEN, J., GRILL, F., HEFTI, F., IPPOLITO, E., TUDISCO, C., WIENTROUB, S.: Free vascular fibular transfer in congenital pseudarthrosis of the tibia. Results of the EPOS multicenter study. *J. pediat. Orthop., Part B*, 9: 90–93, 2000.
21. SOFIELD, H. A.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin. Orthop.*, 76: 33–42, 1971.
22. TAYLOR, G. I., MILLER, G. D. H., HAM, F. J.: The free vascularised bone graft: A clinical extension of microvascular techniques. *Plast. Reconstr. Surg.*, 55: 533–544, 1975.
23. UMBER, J. S., MOSS, S. W., COLEMAN, S. S.: Surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin. Orthop.*, 166: 28–33, 1982.
24. WEBER, M.: Neurovascular calcaneo-cutaneous pedicle graft for stump capping in congenital pseudarthrosis of the tibia: Preliminary report of a new technique. *J. pediat. Orthop., Part B*, 11: 47–52, 2002.
25. WEILAND, A. J., WEISS, A. P. C., MOORE, J. R.: Vascularised fibular grafts in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J. Bone Jt Surg.*, 72-A: 654–662, 1990.

Doc. MUDr. Jan Poul, CSc.,
Šmejkalova 6 ,
616 00 Brno
E-mail: jpoul@med.muni.cz