

Intramedulárna osteosyntéza suprakondylickej zlomeniny femuru u pacienta s achondropláziou. Malý rozmer obmedzuje

Intramedullary Nailing of Supracondylar Femoral Fracture in Patient with Achondroplasia. Small Size Matters

B. ŠEVCECH, S. VAJCIKOVÁ, I. CHANDOGA, B. ŠTEŇO

II. ortopedicko-traumatologická klinika Lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Univerzitnej nemocnice Bratislava, Nemocnica sv. Cyrila a Metoda, Bratislava

SUMMARY

In patients with defect bone growth and dwarfism, fractures of the weight bearing skeleton are relatively rare due to their reduced mobility. When they do occur, their treatment and potential surgery are complicated. The commonly used therapeutic procedures are not applicable, the available implants are not suitable, if a surgery is necessary. An individual approach and often times also improvisation is needed. It is important to realize that these patients do not suffer from an intellectual disability and are fully aware of their physical impairment, which we must not make worse without an effort for adequate treatment. This case study presents our solution of a supracondylar femoral fracture in a patient with achondroplasia and extreme obesity. A proximal humeral nail was used for distal femoral fracture osteosynthesis by a retrograde approach. To the knowledge of authors, this study reports on the first case of supracondylar femoral fracture surgery in patients with achondroplasia.

Key words: achondroplasia, dwarfism, supracondylar femoral fracture, extreme obesity.

ÚVOD

Achondropláziu prvýkrát opísal Parrot v roku 1878. Neskôr nemecký patológ Eduard Kaufmann zaviedol pre toto ochorenie označenie Kaufmannov syndróm, chondrodystrofia, prípadne Parrotov syndróm (2). Hoci samotný názov achondroplázia je z histopatologického hľadiska nepresný, všeobecne ho akceptuje Medzinárodná pracovná skupina pre vrodené ochorenia kostí – International Working Group on Constitutional Diseases of the Bone (10). Incidencia výskytu tohto zriedkavého ochorenia je závislá na veľkosti populácie a je v rozmedzí 1:25–30 000 pôrodov (8). Achondroplázia je automálne dominantne dedičné ochorenie, na základe mutácie fibroblast-growth-factor-receptoru 3-gen (FGFR-3), ktorého podstatou je abnormálny vývin chrupavky a jej neschopnosť meniť sa na kostné tkanivo (11). Ide o poruchu enchondrálnej osifikácie kostí, ktorá spôsobuje poškodenie rastu kostí do dĺžky. Ide o pacientov s asymetrickým trpasličím vzrastom. Ich priemerná výška je 125cm, charakteristické sú krátke zhrubnuté a deformované končatiny, obezita, veľká lebka, sedlovitý nos, mohutné svalstvo a stenóza spinálneho kanála. Intelekt pacientov nie je porušený. Kauzálna liečba neexistuje. V detstve sú pacienti indikovaní na elongačné osteotómie dolných končatín (7). Deformity končatín a pridružené ochorenia znižujú mobilitu pacientov, čo spôsobuje len raritne úrazy skeletu. Pri zlomeninách dlhých kostí u týchto pacientov v dospelosti vzhľadom na deformity kostí často nie je možné uplatnenie štandardných liečebných postupov a implantátov.

KAZUISTIKA

Pacientka vo veku 64 rokov bola privezená na urgentný príjem s anamnézou pádu v domácom prostredí. V popredí boli bolesti a deformita v oblasti pravého kolena, bez anamnézy a klinického nálezu iných pridružených poranení. Realizované bolo rtg vyšetrenie s nálezom suprakondylickej viacfragmentovej dislokovanej zlomeniny femuru AO 33A3. Habitus pacientky komplikoval realizáciu štandardných rtg projekcií (obr. 1).

Pre potrebu vylúčenia diakondylického priebehu lomnej línie sme indikovali CT vyšetrenie (obr. 2).

V našej kazuistike popisujeme pacientku s anamnézou achondroplázie. Jej výška bola 124 cm a hmotnosť 85 kg. BMI v rozmedzí extrémnej obezity s hodnotou 55,3. Dĺžka nezranenej ľavej dolnej končatiny v spinomaleolárnej čiare bola 51 cm. Pacientka mala anamnézu dlhodobej dispenzarizácie neurológom pre chronický lumboischialgický syndróm s motorickým a senzitívnym deficitom koreňa L5 bilaterálne pre cirkulárnu stenózu spinálneho kanála. Taktiež bola sledovaná ortopédom pre bilaterálnu artrózu bedrových a kolenných kĺbov 2. stupňa. Pacientka bola pred úrazom mobilná s oporou chodítka, s plnou sebestačnosťou bežných hygienických a sociálnych potrieb. Klinickým vyšetrením kontralaterálnej končatiny sme zistili zníženú hybnosť v kolene s plnou extenziou a flexiou do 60 stupňov. Obmedzenie hybnosti v predchorbí podľa pacientky bolo rovnaké aj na pravej končatine a bolo spôsobené obezitou a klinickou deformitou končatín. Vzhľadom na charakter zlomeniny na rtg a CT vyšetrení a deformity dolných

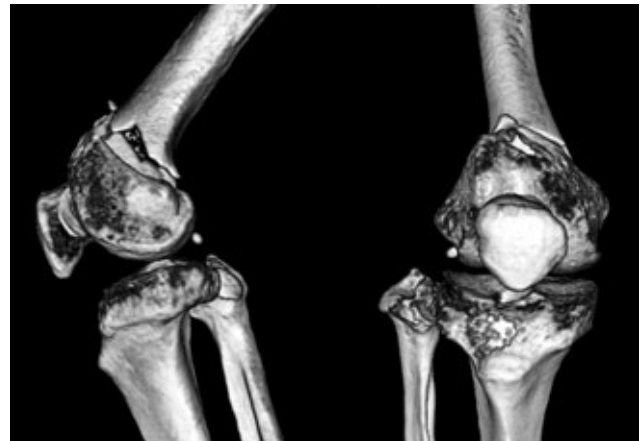


Obr. 1. Úrazové rtg vyšetrenie kolena v bočnej projekcii a v anteroposteriórnej (AP) projekcii.

Fig. 1. Trauma X-ray of the knee in the lateral and anteroposterior (AP) projection.

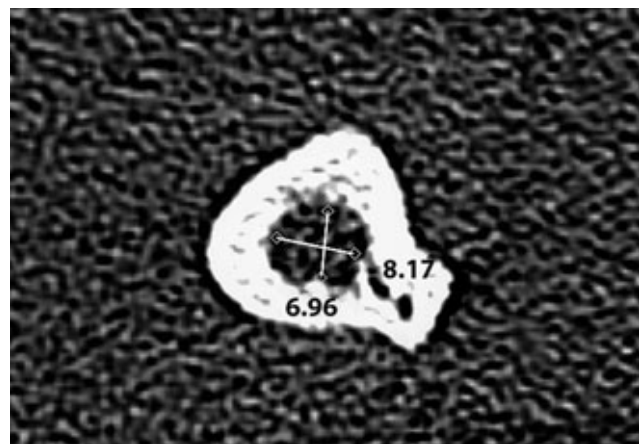
končatín sme indikovali operačné riešenie. V predoperačnom pláne bolo realizované CT vyšetrenie zlomeniny a stehnovej kosti. Pri vyšetrení sme zistili celkovú dĺžku femuru od vrcholu veľkého trochanteru po interkondylickú fossu 242 mm, po premeraní oblasti istmu najmenší rozmer 8,17 mm v anteroposteriornom a 6,96 mm v mediolaterálnom smere (obr. 3).

Použitie štandardných implantátov aj po konzultácii dodávateľských firiem vzhľadom na rozmery nebolo možné. U dospelých pacientov je jednou zo štandardne používaných techník osteosyntézy retrográdnym klincom pri zlomeninách distálnej tretiny femuru a aj pri suprakondylických zlomeninách femuru (6). Zabezpečuje dostatočnú stabilitu systému pri mininvazívnom prístupe. Štandardne používané systémy na našej klinike od firmy Aesculap-B. Braun a Synthes sú však dodávané len s minimálnou hrúbkou 10 mm, vyžadujú pevný kostný blok distálneho fragmentu so zachovaním oboch kortikalis minimálne 4cm na zaistenie dvomi skrutkami (12). Návodom pre náš postup bola publikácia o použití humerálneho klinca na zlomeniny femuru u adolescentov s neuromuskulárnymi ochoreniami. Celkovo u 3 pacientov bol s úspechom použitý krátky proximálny humerálny kliniec pri suprakondylických zlomeninách femuru a dlhšej varianty humerálneho klinca u diafyzárnych typov zlomenín stehna (1). Pre vyhovujúce parametre u nás používaného Targon® PH nail systému firmy B. Braun, sme u pacienta indikovali jeho použitie. Vyhovujúci bol priemer klinca, dĺžka klinca, vstupná foráž do dreňového kanála len s priemerom 10 mm a možnosť uhlovostabilného zaistenia. Problémom však zostával rozdielny dizajn klinca bez distálneho zakrivenia a minimálny priemer klinca 7 mm s dĺžkou 200–280 mm. Pacientka bola v supinačnej polohe s možnosťou polohovania operovanej končatiny do flexie v kolene do 45 stupňov (obr. 4). Štandardne na operačnom stole je možné polohovanie dolnej končatiny v bedrovom aj kolennom kĺbe. Vzhľadom na habitus pacientky bolo možné nastavenie len na manipuláciu v kolene. Ľavá dolná končatina bola umiestnená na držiaku pre umožnenie rtg kontrol peroperačne. Použili sme zatvorenú manuálnu repozíciu, ktorú sme



Obr. 2. CT vyšetrenie s 3D rekonštrukciou oblasti pravého kolena.

Fig. 2. CT scan with a 3D reconstruction of the right knee.



Obr. 3. CT vyšetrenie femorálneho istmu s rozmermi, ktoré vylučujú použitie štandardného implantátu.

Fig. 3. CT scan of the femoral isthmus with dimensions that exclude the use of a standard implant.

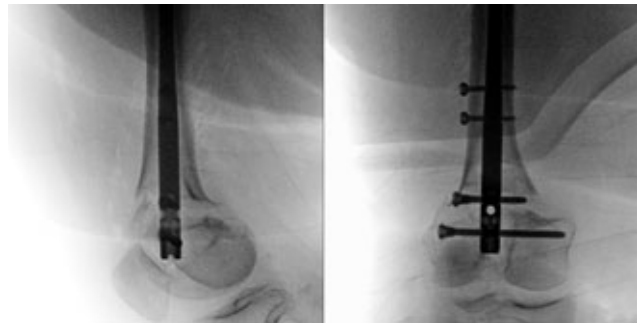
doplnili perkutánnym zavedením vymedzovacieho 2 mm hrubého Kirschnerovho drôtu v bikondylárnej línii (9). Zavedený drôt bol súčasne aj ochranou pred iatrogénnym poškodením kondylov femuru pri ďalšom operačnom postupe. Následne sme limitovaným infrapatelárnym prístupom pod rtg kontrolou identifikovali štandardný vstup klinca na vrchole interkondylickej fossy v AP projekcii a v priebehu Blumensaatovej línii na bočnej projekcii. Vzhľadom na rovný tvar klinca sme však vstup posunuli mierne dorzálne so súčasným zachovaním dorzálnej kortikalis distálneho fragmentu s využitím vymedzovacieho K drôtu. Následne vzhľadom na úzky dreňový kanál sme opatrne manuálne predvrtávali intramedulárny kanál femuru pod rtg kontrolou až na veľkosť priemeru 8 mm a v celkovej dĺžke plánovaného klinca 200 mm po malý trochanter femuru. Predvrtanie bolo indikované pre malé rozmery femorálneho istmu a rovnako sme minimalizovali riziko distrakcie fragmentov zlomeniny pri rovnom dizajne klinca. Potom sme hladko zaviedli proximálny humerálny kliniec veľkosti 200/7 mm. Distálne uhlovostabilné zaist'ovacie



Obr. 4. Poloha pacientky na operačnom stole.
Fig. 4. Position of a female patient on the operating table.

skrutky je možné zaistiť len cez cieľič, čoho sme dosiahli kompresiou mäkkých tkanív pri jeho naložení. Zaistenie šikmými skrutkami v druhom a treťom otvore nebolo možné vzhľadom na charakter zlomeniny a priebeh skrutiek pri danom sklone zavedenia (50 a 70 stupňov). Cez cieľič sme realizovali distálne zaistenie dvomi uhlovostabilnými 4,5 mm skrutkami s dĺžkami 60 a 36 mm. Na zabezpečenie dostatočnej stability sme proximálny fragment zaistili dvomi 3,5 mm skrutkami s dĺžkou 24 mm v metafyzárnej oblasti cez cieľičom dostupné preformované otvory. Minimálnu dĺžku klinca 200 mm sme zvolili pre dosiahnutie oblasti malého trochanteru. Zaistenie v tejto oblasti sme nevykonali pre nemožnosť využitia cieľiča a extrémnu obezitu pacienta. Postavenie fragmentov pri pooperačnej rtg kontrole bolo vyhovujúce (obr. 5).

V pooperačnom období bola na druhý deň zahájená cieľená rehabilitačná starostlivosť na dosiahnutie predoperačného rozsahu hybnosti kolena. U pacientky nebola možná vertikalizácia s oporou bariel a odľahčením operovanej končatiny, preto bola len vysadzovaná a rehabilitovaná na lôžku. Vzhľadom na vyhovujúcu opatrova-



Obr. 5. Kontrolné pooperačné rtg vyšetrenie na operačnom sále.

Fig. 5. Postoperative X-ray made in the operating room.



Obr. 6. Kontrolné rtg vyšetrenie pacientky po 12 týždňoch od operácie s obrazom konsolidácie zlomeniny.

Fig. 6. Control X-ray made at 12 weeks after the surgery with signs of fracture consolidation.

teľskú starostlivosť v domácom prostredí sme pacientku prepustili do domácej liečby na 4. pooperačný deň. Na 14. pooperačný deň bola realizovaná ambulantná kontrola, rany boli zhojené per primam a pri klinickej kontrole sme zistili rozsah aktívnej hybnosti 0–45 stupňov. Pri druhej ambulantnej kontrole po 5 týždňoch od operácie sme realizovali rtg vyšetrenie s vyhovujúcim postavením a tvorbou kalusu. Klinickým vyšetrením bolo zistené plné obnovenie rozsahu hybnosti ako na kontralaterálnej končatine 0–0–60 stupňov. Pacientke bola povolená chôdza s chodítkom ako v období pred úrazom. Pri následnej ambulantnej kontrole po 12 týždňoch od operácie sme pri rtg vyšetrení konštatovali plné prehojenie zlomeniny (obr. 6).

DISKUSIA

V literatúre dosiaľ chýba záznam o použití intramedulárnej osteosyntézy pri suprakondylickej zlomenine u pacienta s achondropláziou. V súčasnej dobe internetu a dostupnej literatúry sa len zriedka lekár ocitá bez pomoci skúseností od iných pracovísk. I napriek moderným implantátom sme boli nútení hľadať individuálne riešenie. Raritné poranenie, respektíve poranenie u raritného pacienta so zriedkavým ochorením vyžadovalo improvizáciu. Nemožnosť konzervatívnej liečby a jej pridružené komplikácie, nestabilná osteosyntéza pri eventuálnom perkutánnom ošetrení Kirschnerovými drôťmi nás viedlo k hľadaniu inej možnosti stabilnej osteosyntézy.

Pre morbidnu obezitu sme preferovali minivazivny operačný spôsob riešenia. Použitie štandardných implantátov, aj po konzultácii dodávateľských firiem vzhľadom na rozmery, nebolo možné. Použitie klinca Synthes adolescent lateral femoral entry point nail pre limitovanú možnosť distálneho zaistenia nebolo možné využiť. Rovnako aj použitie Synthes LCP adolescent condylar plate 3,5 bolo nemožné využiť pre nevyhovujúce možnosti distálneho zaistenia pri danom type zlomeniny. V dostupnej literatúre o dospelých pacientoch s achondropláziou a zlomeninou femuru sme našli jedinú kazuistiku o ošetrovaní izolovanej zlomeniny mediálneho kondylu femuru s použitím perkutánne zavedených skrutiek (4). Charakter zlomeniny u našej pacientky však nebol indikovaný na daný typ osteosyntézy. Preto sme hľadali publikované možnosti použitia atypického osteosyntetického implantátu na suprakondylickú zlomeninu femuru bez pridruženej poruchy rastu v anamnéze. Pre náš prípad nebola prospešná ani kazuistika o použití atypického implantátu na zlomeninu mediálneho kondylu femuru - osteosyntéza skrutkami s prídavnou dlahou určenou na ošetrovanie zlomenín proximálnej tibie (3). Pomoc sme našli v publikácii o kazuistike úspešného retrográdneho použitia proximálneho humerálneho klinca u 3 adolescentných pacientov so zlomeninami femuru a s neuromuskulárnymi ochoreniami – Duchennova muskulárna dystrofia a Dandy-Walkerov syndróm (1). Operačná technika retrográdneho femorálneho klinca je známa, umožňuje ošetrovanie zlomenín distálneho femuru a je aj alternatívou ošetrovania diafyzárnych zlomenín femuru (5). Naše skúsenosti s retrográdnym klincovaním sme museli modifikovať rozmermi pacienta so súčasnou snahou o dodržanie princípov stabilnej osteosyntézy pri neštandardnom implantáte v tejto indikácii. Samozrejme, naša skúsenosť nehovorí o možnosti štandardného postupu, ale o riešení raritného prípadu.

Literatúra

1. Biber R, Stedtfeld H-W, Bail H. The Targon PH (R) nail for distal femoral fracture fixation in disabled children. A report of three cases. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2014;100:699–702.
2. Kaufmann E. Untersuchungen über die sogenannte foetale Rachitis (Chondrodystrophia foetalis). Reimer, Berlin, 1982.
3. Kodama H, Saku I, Tomoyama S. Surgical Treatment of femoral medial condyle fracture with lag screws and proximal tibial plate: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2020;70:101–105.
4. Murphy C, Chrea B, Molloy A, Nicholson P. Small is challenging: distal femur fracture management in an elderly lady with achondroplastic dwarfism. *BMJ case reports.* 2013;2013:bcr2013008793.
5. Neubauer T, Ritter E, Potschka T, Karlbauer A, Wagner M. Retrograde nailing of femoral fractures. *Acta Chir Ortho Traumatol Cech.* 2008;75:158–166.
6. Ostrum R. Retrograde femoral nailing: Indications and techniques. *Oper Tech Orthop.* 2003;13:79–84.
7. Park K-W, Garcia R, Rejuso C, Choi J-W, Song H-R. Limb lengthening in patients with achondroplasia. *Yonsei Med J.* 2015;56:1656–1662.
8. Pauli R. Achondroplasia: A comprehensive clinical review. *Orphanet J Rare Dis.* 2019;14:1.
9. Stedtfeld H-W, Mittlmeier T, Landgraf P, Ewert A. The logic and clinical applications of blocking screws. *J Bone Joint Surg Am.* 2004;86(Suppl 2):17–25.
10. Tichá L. Achondroplázia. *Pediatr Prax.* 2020;21:70–71.
11. Wilkin D, Szabo J, Cameron R, Henderson S, Bellus G, Mack M, Kaitila I, Loughlin J, Munnich A, Sykes B, Bonaventure J, Francomano CA. Mutations in fibroblast growth-factor receptor 3 in sporadic cases of achondroplasia occur exclusively on the paternally derived chromosome. *Am J Hum Genet.* 1998;63:711–706.
12. Wood G. Intramedullary nailing of femoral and tibial shaft fractures. *J Orthop Sci.* 2006;11:657–669.

Korešpondujúci autor:

doc. MUDr. Boris Šteňo, PhD.

II. ortopedicko-traumatologická klinika LF UK a UNB
Bratislava

Antolská 11

851 07 Bratislava

E-mail: bosten1@hotmail.com