

65ο Πανελλήνιο Ορθοπαιδικό Συνέδριο - ΕΕΧΟΤ 2009

# ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΑ ΚΑΤΑΓΜΑΤΑ ΕΠΙ ΕΛΑΦΟΥΣ ΟΣΤΕΟΠΕΤΡΩΣΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ. ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΚΑΙ ΤΡΟΠΟΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ

Ν.Λασανιάνος, Ν.Κανακάρης, Α.Πάπαθανασόπουλος, Π.Γιαννούδης



Academic Department of Trauma and Orthopedics  
Leeds General Infirmary  
School of Medicine  
University of Leeds



## ■ Ορισμός

Η οστεοπέτρωση είναι μια σπάνια γενετική νόσος που χαρακτηρίζεται από γενικευμένη σκληρότητα των οστών λόγω διαταραχής των οστεοκλαστών.

## ■ Τύποι

Στη βιβλιογραφία έχουν αναφερθεί 4 κλινικοί υπότυποι [1] :

1. Κακοήθης Οστεοπέτρωση: Μεταβιβάζεται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο γονίδιο και εκδηλώνεται κατά τη νηπιακή ηλικία. Τα παιδιά-ασθενείς είναι θνησιγενή λόγω αιματολογικών διαταραχών
2. Ενδιάμεσης μορφής Οστεοπέτρωση: Μεταβιβάζεται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο γονίδιο
3. Ήπιας μορφής Οστεοπέτρωση: Μεταβιβάζεται με αυτοσωμικό επικρατούν γονίδιο και αποτελεί τον συχνότερο τύπο.
4. Ο σπάνιος 4ος τύπος συνδυάζεται με νεφρική σώληναριακή οξείδωση

## ■ Χαρακτηριστικά νόσου

Οι ασθενείς με την συνηθέστερη μορφή της ήπιας Οστεοπέτρωσης έχουν προσδόκιμο φυσιολογικής ζωής αλλά αντιμετωπίζουν σημαντικά ορθοπαιδικά προβλήματα. Το βασικότερο είναι η υψηλή συχνότητα καταγμάτων λόγω της ευθραστότητας και της έλειψης ελαστικότητας των πυκνών σκληρωτικών οστών τους. Οι πιο συχνές εντοπίσεις των παθολογικών οστεοπετρωτικών καταγμάτων αφορούν τον αυχένα και το άνω τριτημόριο του μηριαίου καθώς και την κνήμη [2,3,4].

Η χειρουργική αντιμετώπιση των καταγμάτων των οστεοπετρωτικών οστών είναι εργώδης λόγω της σκληρότητας τους [5].

## ■ Σκοπός της εργασίας

- Η επισήμανση των τεχνικών δυσκολιών αντιμετώπισης καταγμάτων σε παιδιά-ασθενείς με Οστεοπέτρωση. Αιτία είναι η πυκνότητα και σκληρότητα των οστών που δυσχεραίνει την τοποθέτηση υλικών οστεοσύνθεσης.
- Η επισήμανση του επαναλαμβανόμενου χαρακτήρα των παθολογικών αυτών καταγμάτων. Πρόκειται στην ουσία για κατάγματα εκ κοπώσεως λόγω οστικής δυστροφίας (έλλειψη ελαστικότητας και οστικής επιμετάλλωσης).
- Η επισήμανση των διεγχειρητικών και μετεγχειρητικών επιπλοκών λόγω συνυπαρχουσών οργανικών δυσλειτουργιών με προεξάρχοντα τα αιματολογικά προβλήματα και την αναιμία. Κύρια αιτία είναι η έλλειψη ερυθρού μυελού στα μακρά οστά των ασθενών με οστεοπέτρωση.
- Ασθενείς  
Παρουσιάζονται 2 θήλεις ασθενείς 5 και 7 ετών με Οστεοπέτρωση ήπιου τύπου. Οι ασθενείς εμφάνισαν διαδοχικά παθολογικά κατάγματα επί εδάφους οστεοπέτρωσης.

1η ασθενής – 5 ετών

Ήπιος τύπος Οστεοπέτρωσης

Εγκάρσιο κάταγμα ΔΕ Κνήμης – Συντηρητική αντιμετώπιση



Ημέρα τραυματισμού

1 μήνα μετά  
τον τραυματισμό

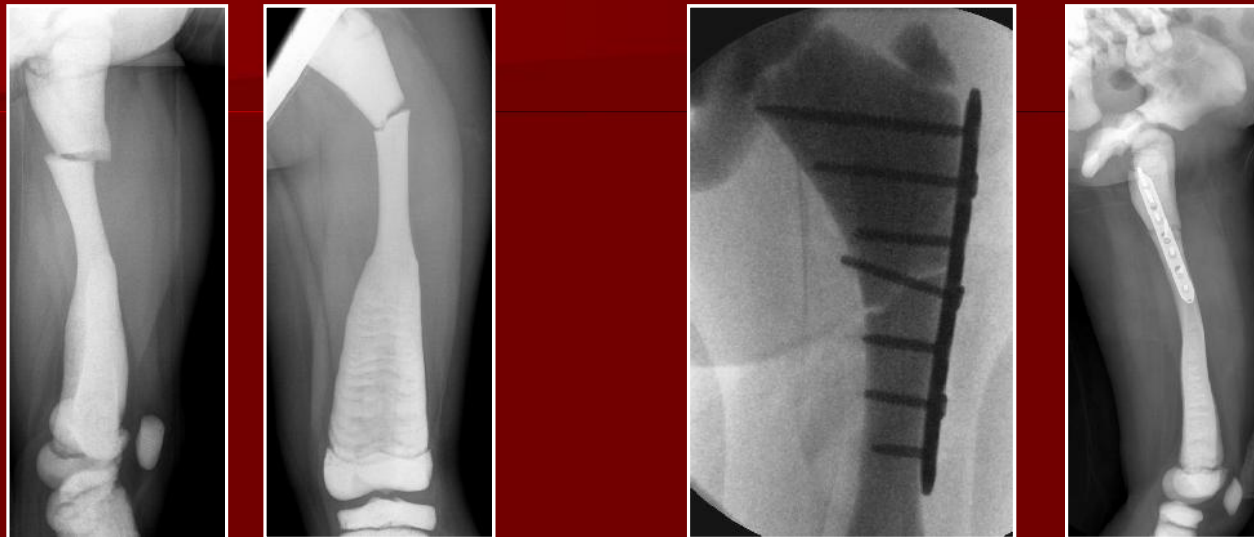
2 μήνες μετά  
τον τραυματισμό

Ακολουθήθηκε συντηρητική αντιμετώπιση με μηροκνημοποδικό γύψο για 2 μήνες και αποφυγή φόρτισης του πάσχοντος άκρου. Παρά τη δυνατότητα πλήρους φόρτισης από την ασθενή μετά την αφαίρεση του γύψου, προτιμήθηκε έναρξη κινητοποίησης με μερική φόρτιση. Όπως φαίνεται στις ακτινογραφίες 5 & 6 δεν είχε ακόμα επιτευχθεί πλήρης πόρωση, όπως αναμένεται σ' αυτές τις ηλικίες, παρά την παρέλευση διμήνου. Αυτό οφείλεται στη μειωμένη αιμάτωση των οστών λόγω της υποκείμενης νόσου.

1η ασθενής – 5 ετών

Ήπιος τύπος Οστεοπέτρωσης

Υποτροχαντήριο κατάγμα ΑΡ Μηριαίου – Χειρ/κή αντιμετώπιση

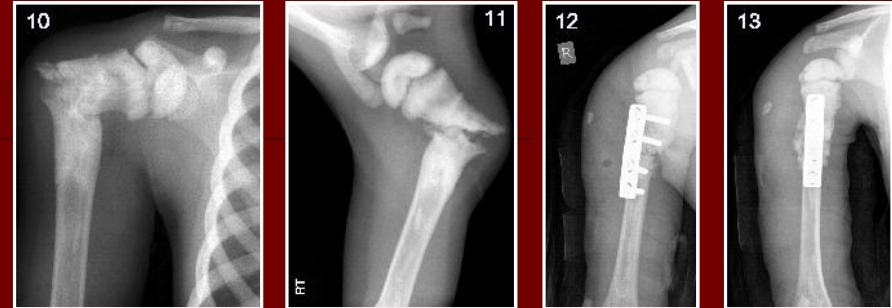


Βάσει βιβλιογραφίας [5] και σύμφωνα με τα πορίσματα της Pediatric Orthopedic Society of North America (POSNA) σχετικά με τα περιτροχαντήρια κατάγματα σε ασθενείς με Οστεοπέτρωση, ακολουθήθηκε χειρουργική αντιμετώπιση.

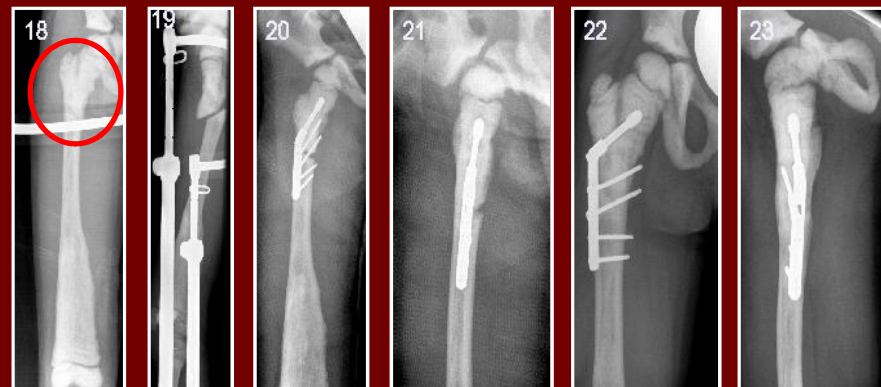
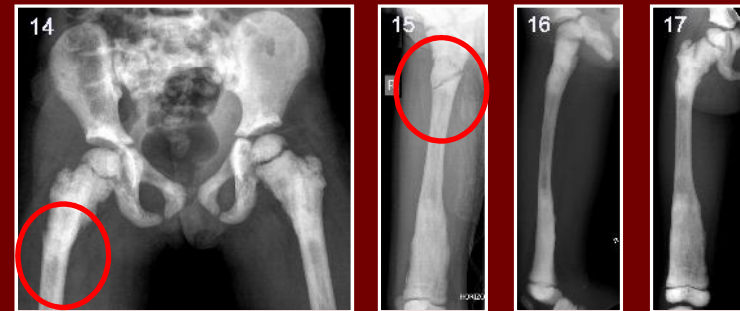
Προτιμήθηκε εσωτερική οστεοσύνθεση με πλάκα βίδες παρά οποιασδήποτε μορφής ήλωση. Στους όστεοπετρωτικούς ασθενείς ο τρυπανισμός των οστών είναι εργώδης και η έκλυση θερμότητας υπερβολική [6-9]. Οι πλάκες προτιμώνται των ήλων ως λιγότερο παρεμβατικές για το οστό. Επιπλέον η απουσία μυελικού καναλιού δυσχεραίνει τη δυνατότητα ήλωσης.

## 2η ασθενής – 7 ετών. Ήπιος τύπος Οστεοπέτρωσης Διαδοχικά παθολογικά κατάγματα με πολλαπλές εντοπίσεις

1η εκδήλωση παθολογικού κατάγματος στο εγγύς τμήμα του ΔΕ βραχιονίου. Η συντηρητική αντιμετώπιση εγκατέστησε ψευδάρθρωση (εικ.10-11). Επετεύχθη σταθεροποίηση με έσωτερική οστεοσύνθεση (εικ.12-13)



2η εκδήλωση παθολογικού κατάγματος στο εγγύς τμήμα του ΔΕ Μηριαίου (εικ.14-15). Η συντηρητική αντιμετώπιση οδήγησε σε ίαση του κατάγματος προσωρινα (εικ.16-17). Ωστόσο 4 μήνες μετά την πόρωση του κατάγματος συνέβη νέο παθολογικό κάταγμα (3η εκδήλωση) με εντόπιση ελάχιστα περιφερικότερα από το προηγούμενο (εικ.18-19). Αποφασίστηκε χειρουργική σταθεροποίηση (εικ.20-21) η οποία οδήγησε σε πόρωση του κατάγματος (εικ. 22-23).



Η 4η εκδήλωση παθολογικού κατάγματος στην ίδια ασθενή συνέβη 4 μήνες μετά τη χειρουργική αντιμετώπιση του επανακατάγματος του ΔΕ Μηριαίου. Η ασθενής εμφάνισε πόνο στο ΑΡ Ισχίο και χωλότητα βάδισης.

Ο ακτινολογικός έλεγχος αποκάλυψε την ύπαρξη παθολογικού κατάγματος στο εγγύς ΑΡ Μηριαίο (εικ.24).

Αυτή τη φορά και βάσει της προηγηθείσας εμπειρίας αποφασίστηκε εξ' αρχής χειρουργική αντιμετώπιση (εικ.25) η οποία οδήγησε και στην πόρωση του κατάγματος.

Αξίζει να σημειωθεί ότι η διεγχειρητική αιμορραγία κατά τη διάρκεια αυτού του χειρουργείου υπήρξε απειλητική για τη ζωή της ασθενούς. Οι τιμές αιμοσφαιρίνης έφτασαν σε πολύ χαμηλά επίπεδα. Το γεγονός αυτό επισημαίνει την ανάγκαιότητα όσο το δυνατόν πιο ατραυματικών χειρουργικών επεμβάσεων σε ασθενείς με οστεοπέτρωση. Η έλλειψη ερυθρού μυελού λόγω της έλλειψης μυελικής κοιλότητας στα μακρά τους οστά εγκαθιστά χρόνια αναιμία που επιβαρύνεται περισσότερο από τις διεγχειρητικές απώλειες αίματος



Η 5η εκδήλωση παθολογικού κατάγματος εμφανίστηκε στη ΔΕ Ποδοκνημική (εικ.26) περίπου 6 μήνες μετά το τελευταίο χειρουργείο που αφορούσε το παθολογικό κάταγμα του ΑΡ Μηριαίου.

Το κάταγμα αντιμετωπίστηκε επιτυχώς με κνημοποδικό νάρθηκα (εικ.27) ο οποίος αφαιρέθηκε μετά απο 2 μήνες (εικ.28) και η ασθενής επανήλθε σε πλήρη φόρτιση.



## Βασικά συμπεράσματα - Συζήτηση

- Οι ασθενείς με Οστεοπέτρωση εμφανίζουν αυξημένη πιθανότητα καταγμάτων [10] (insufficiency stress fractures) λόγω της σκληρότητας και ευθρυπτότητας των οστών τους.
- Η έλλειψη δυνατότητας remodeling καθιστά τα οστά πιο επιρρεπή σε επανακατάγματα γύρω από την εστία του αρχικού τραυματισμού [11].
- Η συντηρητική αντιμετώπιση (ιδίως σε νεαρές ηλικίες) θα πρέπει να προτιμάται δεδομένης και της χρόνιας αναιμίας των ασθενών.
- Η χειρουργική αντιμετώπιση θα πρέπει να χρησιμοποιείται σε περιπτώσεις ψευδάρθρωσης, επαπειλούμενης ψευδάρθρωσης ή σε περίπτωση επανακατάγματος.



## Βασικά συμπεράσματα - Συζήτηση

- Τα κατάγματα του ισχίου είναι ίσως η μόνη περίπτωση όπου συνίσταται η χειρουργική αντιμετώπιση ως μέθοδος εκλογής λόγω των αυξημένων πιθανοτήτων ψευδάρθρωσης, ισχαιμου νέκρωσης της κεφαλής και ραιβοποίησης του Ισχίου [5,7,12]. Ωστόσο υπάρχουν αναφορές στη βιβλιογραφία που συνηγορούν υπέρ της συντηρητικής αντιμετώπισης αρχικά [12,13].
- Οι χειρουργικές επεμβάσεις σε ασθενείς με Οστεοπέτρωση υποκρύπτουν τεχνικές δυσκολίες λόγω της δυσκολίας τρυπανισμού των οστών και διαρκούν περισσότερο από το συνηθισμένο [2,7,8].
- Η ενδομυελική ήλωση θα πρέπει να αποφεύγεται λόγω της έλλειψης μυελικού καναλιού. Αντ' αυτής προτιμάται η οστεοσύνθεση με πλάκα.
- Οι τρυπανισμοί προκαλούν υπερθέρμανση λόγω της αυξημένης πυκνότητας του οστού. Προς αποφυγή υπερθέρμανσης θα πρέπει να γίνεται συχνή εναλλαγή τρυπανιών [13].

# ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΑ ΚΑΤΑΓΜΑΤΑ ΕΠΙ ΕΛΑΦΟΥΣ ΟΣΤΕΟΠΕΤΡΩΣΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ. ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΚΑΙ ΤΡΟΠΟΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ

Ν.Λασανιάνος, Ν.Κανακάρης, Α.Πάπαθανασόπουλος, Π.Γιαννούδης  
Academic Department of Trauma and Orthopedics, University of Leeds

## Βιβλιογραφία

1. McCarthy EF, Frassica FJ (2000) Genetic diseases of bones and joints In: Pathology of bone and joint disorders. WB Saunders, Philadelphia
2. Griss P, Schafer T (1988) Therapy of bone and joint changes in Albers-Schonberg osteopetrosis. Orthopade 17(5):411–419
3. Milgram JW, Jasty M (1982) Osteopetrosis. A morphological study of twenty-one cases. J Bone Joint Surg Am 64(6):912–929
4. Shapiro F (1993) Osteopetrosis. Current clinical considerations. Clin Orthop Relat Res 294:34–44
5. Armstrong DG, Newfield JT, Gillespie R. Orthopedic management of osteopetrosis: results of a survey and review of the literature. J Pediatr Orthop 1999;19:122–32.
5. Cameron HU, Dewar FP (1977) Degenerative osteoarthritis associated with osteopetrosis. Clin Orthop Relat Res 127:148–149
6. Greene WB, Torre BA (1985) Femoral neck fracture in a child with autosomal dominant osteopetrosis. J Pediatr Orthop 5(4):483–485
7. Gupta R, Gupta N (2001) Femoral fractures in osteopetrosis: case reports. J Trauma 51(5):997–999
8. Milgram JW, Jasty M (1982) Osteopetrosis. A morphological study of twenty-one cases. J Bone Joint Surg Am 64(6):912–929
9. Chhabra A, Westerlund LE, Kline AJ, McLaughlin R. Management of proximal femoral shaft fractures in osteopetrosis: a case series using internal fixation. Orthopedics. 2005;28:587–592.
10. de Palma L, Tulli A, Maccauro G, Sabetta SP, del Torto M (1994) Fracture callus in osteopetrosis. Clin Orthop Relat Res 308:85–89
11. Song KS, Kim HK (2005) Femoral neck fracture in a child with autosomal-dominant osteopetrosis: failure of spica cast treatment and successful outcome by internal fixation. J Orthop Trauma 19(7):494–497
12. Patrick Birmingham MD, Kathleen A. Mchale MD (2007) Treatment of Subtrochanteric and Ipsilateral Femoral Neck Fractures in an Adult with Osteopetrosis. Clin Orthop Relat Res 466:2002–2008
13. Andreas H. Krieg, B. M. Speth, H. Y. Won, P. D. Brook. (2007) Conservative management of bilateral femoral neck fractures in a child with autosomal dominant osteopetrosis. Arch Orthop Trauma Surg (2007) 127:967–970