

Strokovni prispevek/Professional article

TOTALNA KOLČNA ENDOPROTEZA PRI OSTEOPETROZI – PRIKAZ PRIMERA

TOTAL HIP ARTHROPLASTY IN OSTEOPETROSIS – REPORT OF A CASE

Zmago Krajnc, Slavko Kramberger

Oddelek za ortopedijo, Splošna bolnišnica Maribor, Ljubljanska 5, 2000 Maribor

Prispelo 2003-08-04, sprejeto 2003-11-26; ZDRAV VESTN 2004; 73: 299-301

Ključne besede: artroza kolka; osteopetroza; totalna kolčna endoproteza

Izvleček – Izhodišča. Predstavljen je primer 27-letnega bolnika z artrozo kolka pri osnovni bolezni osteopetrozi. Gre za avtosomno dominantno obliko bolezni, ki je zahtevala vstavitvev totalne endoproteze kolka. V literaturi je bilo doslej opisanih 7 primerov s tem zapletom pri tej bolezni.

Metode. Vstavitvev totalne kolčne endoproteze pri teh bolnikih predstavlja zapleten kirurški poseg, predvsem priprava medularnega kanala v stegenici in vsaditev stegeničnega dela endoproteze. V članku je opisana operativna metoda, ki se je v našem primeru izkazala za tehnično dobro rešitev tega problema.

Rezultati. Po operativni vstavitvi totalne kolčne endoproteze smo bolnika odpustili domov deseti pooperativni dan. Tri mesece po posegu je opustil hojo z berglami, bil je popolnoma brez bolečin in dosegel skoraj polno gibljivost operirane kolka.

Zaključki. Huda artroza kolka je redek zaplet v poteku osteopetroze. Pri operativni vstavitvi totalne kolčne endoproteze svetujemo uporabo ročnega svedra za pripravo stegeničnega kanala pod kontrolo rentgena, saj imamo tako najboljši nadzor pri delu in je možnost zloma in napačnega položaja proteze najmanjša.

Uvod

Osteopetroza je redka, dedna bolezen skeleta, znana tudi kot Albers-Schönbergova bolezen oz. bolezen marmoriranih kosti. Je posledica porušenega razmerja med formiranjem in razgradnjo kostnine zaradi okvarjene aktivnosti osteoklastov. Njihova osnovna naloga je namreč resorpcija kosti. Značilne za osteopetrozo so spremembe kostnine, ki se kažejo kot povečana radiodenznost kosti, v zelo napredovalih primerih lahko pride celo do zabrisanja kortikomedularne meje, krhkost in kostna skleroza. Posledica teh sprememb je manjša količina kostnega mozga in s tem elementov hematopoeze ter tako večja občutljivost za različne okužbe, ki so tudi glavni povzročitelj smrti med bolniki z najhujšo obliko te bolezni.

Poznamo tri klinične oblike osteopetroze:

- Infantilna oziroma maligna oblika osteopetroze (avtosomno recesivna),

Key words: coxarthrosis; osteopetrosis; total hip endoprosthesis

Abstract – Background. Authors introduced a case of a 27-year men with osteopetrosis with hip arthrosis. He has an autosomal – dominant form of disease and he needed total hip arthroplasty. There are seven cases described in literature with developed hip arthrosis by osteopetrosis.

Methods. TEP implantation represents the greatest surgical challenge in this patients, especially creation of intramedullary canal in femur and implantation of the femoral stem because of the very dense and brittle bones. This article describes the operative technique used in the case involved. It proved to be a very good solution.

Results. The patient was released from the hospital ten days after implantation of total hip endoprosthesis. Three months after the operation the patient started to walk without aid of canes, he had non pain, and his range of motion was almost normal.

Conclusions. Severe coxarthrosis is a rare complication of osteopetrosis. Great care must be taken with implantation of total hip endoprosthesis, especially with preparation of medullar canal. It was recommended hand drilling under x-rays to exercise maximal control because reaming can cause false root of stem and greater probability of fracture.

- Vmesna oziroma blaga oblika osteopetroze (avtosomno recesivna),
- Benigna oblika osteopetroze (avtosomno dominantna).

Infantilna oblika bolezni

Večinoma jo prepoznamo že v prvem letu življenja. Ima najmalignejši potek in najslabšo prognozo. Pri tej obliki osteopetroze najdemo ob osteosklerozi še izrazito anemijo in limfadenopatijo s hepatosplenomegalijo. Ob tipični rentgenski sliki spremljajo te bolnike zelo pogoste okužbe, predvsem dihal. Značilna je pancitopenija. Klinično je izrazita hepatosplenomegalija. Pogosto je prizadeto delovanje možganskih živcev, predvsem optičnega in slušnega. Napoved izida pri tej bolezni je slaba. Večina jih umre v prvih letih življenja zaradi napredujočega slabšanja krvne slike, ki vodi do hudih okužb, krvavitev ali obojega skupaj. Edino delno uspešno

zdravljenje, ki se danes omenja v literaturi, je presaditev kostnega mozga.

Vmesna oblika bolezni

Je manj huda oblika osteopetroze, ki jo pri večini primerov prepoznamo proti koncu prvega desetletja življenja. Najpogosteje jo ugotovimo s pomočjo rentgenskih slik, ki jih opravimo pri bolnikih z zlomi kosti. Ti pokažejo tipično povečano gostoto kostnine in zmanjšano remodeliranje metafiz. Pri tej obliki najdemo manjšo stopnjo anemije. Hepatosplenomegalija se le redko pojavi, pogostejši pa so zlomi kosti in ne tako redek osteomielitis spodnje čeljustnice, ki je lahko zelo trdovraten za zdravljenje. Večina teh bolnikov živi dalj časa in dočaka odraslo življenjsko obdobje.

Benigna oblika bolezni

Je za ortopede najzanimivejša oblika osteopetroze. Pojavi se kasneje, v odrasli dobi. Večina bolnikov s tem tipom bolezni živi normalno in skoraj polovica prepoznanih primerov je asimptomatskih ves čas svojega življenja. Tudi pri tej obliki bolezni srečujemo blago anemijo, hepatosplenomegalije pa ne vidimo. Glavni znak je patološki zlom, ki ga doživi okoli 40% bolnikov. Kljub značilni lomljivosti kosti pa imamo v večini primerov opraviti s posameznimi in ne z multiplimi zlomi. Drugi najpogostejši problem teh bolnikov je bolečina v lumbalnem predelu hrbtenice, kar najdemo pri 25% bolnikov. Tipični težavi sta tudi varizacijski položaj vratu stegenice in anterolateralno upogibanje. Srečamo lahko še dva specifična problema: osteomielitis (pogosto v spodnji čeljusti) in ohromelost možganskih živcev zaradi zoženih kanalov, skozi katere prehajajo. V literaturi je omenjena tudi povezava osteopetroze z artrozo predvsem velikih sklepov, to sta kolk in koleno, ki se lahko pojavi že v zgodnjem odraslem obdobju.

Kako kirurško ukrepamo? Zlome lahko naravnamo in učvrstimo s pomočjo notranjih fiksaterjev ali uporabimo t. i. plošče. Lumbalno bolečino lajšamo konzervativno, kar pri večini bolnikov zadošča, varizacijski položaj vratu stegenice in anterolateralno upogibanje (ki po navadi ne potrebuje korekcije) zdravimo z osteotomijo, osteomielitis, ki je zaradi zmanjšane vaskularizacije kosti in zmanjšane funkcije levkocitov zelo trdovraten, zdravimo energično s pomočjo antibiotikov in morebitno pomočjo kirurških posegov za odstranitev kroničnih žarišč, osteoartrozo velikih sklepov pa z artroplastiko (1-3).

Primer bolnika

27-letni bolnik je bil prvič pregledan pred petimi leti zaradi bolečega desnega kolena. Na podlagi anamneze in klinične slike je bil postavljen sum, da ima bolnik poškodovan medialni meniskus. Opravljena je bila artroskopija omenjenega kolena, ki je pokazala le manjšo obrabo sklepnih površin. V nadaljnji diagnostični obdelavi je bilo opravljeno tudi rentgensko slikanje medenice s kolki. Na sliki je bila vidna nenormalna struktura kostnine v predelu desnega kolka, tipična za osteopetrozo, vendar brez znakov za obrabo sklepa.

Avgusta 2002 smo bolnika hospitalizirali na ortopedskem oddelku v SBM. Imel je močno antalgicno držo in zmanjšano gibljivost desnega kolka, ki je bil v fleksijski in addukcijski kontrakturi. Harrisova lestvica za kolčni sklep je bila ob sprejemu 41. Rentgenska



Sl. 1. AP rentgenski posnetek medenice s kolki pred operativnim posegom.

Figure 1. AP roentgenogram of pelvis just before operation.

slika desnega kolka je pokazala izrazito povečano kostno gostoto, tipično za osteopetrozo. Opazne so bile tudi displastične in sklerotične spremembe omenjenega sklepa (Sl. 1). Opravili smo še rentgensko slikanje ostalega skeleta in našli izgled hrbtenice, tipičen za to obliko bolezni, ki mu v anglosaški literaturi pravijo »rugger jersey« (Sl. 2).

Družinsko ni obremenjen s to boleznijo, v mladosti je utrpel dva zloma desnega gležnja, ni kazal znakov anemije, utesnitve možganskih živcev ali bolečine v lumbalnem predelu. Med laboratorijskimi izvidi je izstopala le močno povišana raven kisle fosfataze, kar je še povečalo sum za osteopetrozo.

Opravili smo biopsijo velikega trohantra, ki je pokazala znatno zadebeljene kostne trabekule in spremenjeno kostno arhitekturo z odsotno oz. v manjši meri prisotno hematopoezo, torej spremembe, ki so značilne za osteopetrozo.

Operativni poseg. Uporabili smo posterolateralni pristop k desnemu kolku. Vrat stegenice smo prerezali na tipičnem mestu. Odstranili



Sl. 2. AP in lateralni posnetek lumbalne hrbtenice prikazuje tipičen izgled, imenovano »rugger jersey«.

Figure 2. AP and lateral roentgenogram of lumbar vertebrae showing typical »rugger jersey« appearance.



Sl. 3. AP rentgenski posnetek medenice s kolki tri mesece po posegu.

Figure 3. AP roentgenogram of pelvis three months after operation.

smo močno artrotično spremenjeno glavico stegenice in brez težav pobrusili ponvico kolka. Vstavili smo samorezno ponvico Bicon plus. Medularni kanal proksimalne stegenične metafize je bil popolnoma obliteriran in ni kazal tipične kostne strukture. Prevrtali smo ga s pomočjo tlačne vrtalke s svedrom velikosti 4,5 mm pod rentgensko kontrolo v dvojni projekciji. Za razširitev kanala na želeno širino smo uporabili ročni sveder za revizijsko medularno endoprotezo. Vstavili smo stegenični del proteze Lima LTO in z modularnim delom nastavili primerno anteverzijo proteze.

Pooperativni potek je potekal brez posebnosti. Deseti pooperativni dan bolnika odpustimo domov. Hodil je s pomočjo bergel, bil je brez bolečin in zadovoljen z gibljivostjo operiranega kolka.

Po treh mesecih je prišel na prvo kontrolo. Bolnik se je dobro počutil. Rentgenska slika je pokazala dober položaj in stabilnost proteze in bolnik je lahko pričel normalno obremenjevati desni spodnji ud in opuščati bergle (Sl. 3).

Devet mesecev po posegu je bil bolnik zelo zadovoljen s svojo telesno zmogljivostjo. Harrisova lestvica je znašala 91.

Razpravljanje in zaključki

V literaturi je bilo doslej omenjenih le sedem primerov bolnikov z artrozo kolka pri avtosomno dominantni obliki osteopetroze, pri katerih je bila potrebna vstavev totalne kolčne endoproteze (2–6). Povprečna starost operiranih bolnikov je bila 44 let (od 16 do 69 let). Pri štirih bolnikih je bila potrebna vstavev totalne kolčne endoproteze obojestransko. Dva bolnika sta imela ob artrozičnih spremembah še druge anatomske deformacije, ki bi lahko pogojevale hitrejše napredovanje degenerativnih sprememb na kolčnem sklepu – subluksacija pri enem in varizacija pri drugem (5). Vsi ostali pa so imeli normalno anatomijo kolkov. Največjo operativno težavo je predstavljala priprava stegeničnega kanala zaradi izjemne trdnosti in krhkosti kosti. Nekateri so bili prisiljeni skrajšati stegenični del proteze, da so ga lahko postavili v primeren položaj (2, 4), drugi so uporabili zelo kratkega, dolžine 10 cm (5).

Priporočamo uporabo ročnega svedra pod rentgensko kontrolo za pripravo stegeničnega kanala. To omogoča najboljši možen nadzor nad delom. Pri tem je možnost zloma in napačnega položaja proteze najmanjša.

Literatura

1. Shapiro F. Osteopetrosis. Current clinical considerations. Clin Orthop 1993; 294: 34–44.
2. Janecki CJ, Nelson CL. Osteoarthritis associated with osteopetrosis treated by total hip replacement arthroplasty. Report of a case. Cleve Clin Q 1971; 38: 169–77.
3. Ashby ME. Total hip arthroplasty in osteopetrosis. A report of two cases. Clin Orthop 1992; 276: 214–21.
4. Cameron HU, Dewar FP. Degenerative osteoarthritis associated with osteopetrosis. Clin Orthop 1977; 127: 148–9.
5. Matsuno T, Katayama N. Osteopetrosis and total hip arthroplasty. Report of two cases. Int Orthop 1997; 21: 409–11.
6. McKusick VA. Heritable disorders of connective tissue. 4th ed. Saint Louis: Mosby Co., 1972: 815–5.