

©Borgis

*Szymon Pietrzak, Adam Czwojdzński, Waldemar Przybysz, Jarosław Czubak

Zniekształcenia kończyn dolnych w przebiegu choroby Olliera – wydłużanie i korekcja osi z zastosowaniem stabilizatorów zewnętrznych

Lower limb deformities in Ollier's disease – lengthening and axial correction using external fixators

Klinika Ortopedii, Ortopedii i Traumatologii Dziecięcej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny im. prof. Adama Grucy
Kierownik Kliniki: dr hab. med. Jarosław Czubak, prof. nadzw. CMKP

Słowa kluczowe

nierówność kończyn dolnych, choroba Olliera, powikłania pooperacyjne, stabilizator zewnętrzny, wydłużanie kości, zaburzenia osiowe kończyn

Keywords

leg length discrepancy, Ollier disease, post-operative complications, external fixator, limb lengthening, limb axial deviation

Konflikt interesów

Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres/address:

*Szymon Pietrzak
Klinika Ortopedii,
Ortopedii i Traumatologii Dziecięcej,
Centrum Medyczne
Kształcenia Podyplomowego,
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny
im. prof. Adama Grucy
ul. Konarskiego 13, 05-400 Otwock
tel. +48 (22) 788-91-97
fax +48 (22) 788-91-98
szymon-pietrzak@o2.pl

WSTĘP

Choroba Olliera (chrzęstniakowatość śródkostna, łac. *enchondromatosis*), której pierwsze opisy pojawiły się na przełomie XIX i XX wieku (1), to rzadkie schorzenie uwarunkowane genetycznie, lecz niewystępujące rodzinie, którego podstawową cechą jest obecność

Streszczenie

Wstęp. Choroba Olliera (chrzęstniakowatość śródkostna, łac. *enchondromatosis*) jest schorzeniem będącym przyczyną, nierównej długości kończyn i ich zniekształceń.

Cel pracy. Celem pracy jest przedstawienie wyników leczenia ww. problemów klinicznych z użyciem stabilizatorów zewnętrznych.

Materiał i metody. Materiał obejmuje dane dotyczące przebiegu leczenia 7 chorych w wieku od 2 do 16 lat, u których wykonano wydłużenie i korekcję osi podczas 16 operacji. Materiał uwzględnia także inne zabiegi towarzyszące wydłużaniu, zawarto w nim również dane dotyczące przebiegu leczenia i pojawiających się zdarzeń niepożądanych.

Wyniki. Uzyskaliśmy korekcję skrócenia i zaburzeń osiowych kończyn u 4 na 7 chorych (tzn. tych, którzy osiągnęli dojrzałość szkieletową). Średnia wskaźnika wydłużania wyniosła 40 dni/cm. Udało nam się uniknąć najpoważniejszych powikłań w trakcie leczenia.

Wnioski. Otrzymane wyniki pozwalają na wniosek potwierdzający skuteczność stosowania stabilizatorów zewnętrznych, zwłaszcza pierścieniowych, w leczeniu deformacji kończyn w przebiegu choroby Olliera.

S u m m a r y

Introduction. Ollier disease (multiple enchondromatosis) causes leg length discrepancy and axial deviations.

Aim of the study. The aim of the study was to present the results of the treatment of these clinical issues using external fixators.

Material and methods. Clinical records of 7 patients aged between 5 and 16 years, who underwent correction during 16 surgeries of lower limb lengthening and correction, were reviewed. Our material includes also data about other concomitant surgical procedures and complications arising during the treatment.

Results. We achieved full correction of the deformity and restoration of length in 4 of 7 patients (i.e. in those who reached skeletal maturity). The mean healing index was 40 days/mm. We could avoid major complications during the treatment.

Conclusions. The results obtained in this group allow for considering external fixators, especially ring frames, as an effective tool for the management of limb deformities in Ollier's disease.

rozległych, niekiedy mnogich mas chrzęstnych w obrębie trzonów i przynasad kości długich, rzadziej płaskich, zazwyczaj z zajęciem jednej kończyny. Uznaje się ją za jedną z chondrodysplazji przebiegającą z defektem kostnienia śródchrzęstnego i proliferacją ektopowych obszarów tkanki chrzęstnej. Nie udało się jak

dotąd jednoznacznie prześledzić i wyjaśnić patogenezę schorzenia u ludzi. Zmiany chrzęstne w chorobie Olliera cechuje wysokie ryzyko transformacji nowotworowej w chrzęstniakomięsaki (łac. *chondrosarcoma*), co obserwuje się u 10-30% przypadków po uzyskaniu dojrzałości szkieletowej (2, 3). W zespole Maffucciiego (chrzęstniaki śródkostne oraz dodatkowo mnogie naczyniaki tkanek miękkich) ryzyko takie jest jeszcze większe (4).

Problemem ortopedycznym w chorobie Olliera, gdzie patologia dotyczy rosnącego szkieletu, jest narastająca wraz z wiekiem różnica długości kończyn oraz ich deformacje wynikające z asymetrycznego wzrostu i podatności osłabionych mechanicznie kości długich na odkształcenia. W większości przypadków ww. choroby zajęta jest jedna z kończyn dolnych, co w istotnych sposób zaburza chód, pociąga za sobą konieczność stosowania zaopatrzenia ortopedycznego i znacząco obniża sprawność i wydolność fizyczną chorych. W przypadku zajęcia kończyny górnej – problemem stają się ograniczenia funkcji kończyny w zakresie samoobsługi, a zniekształcenie kończyny i różnica długości ma również znaczenie kosmetyczne.

Jak wspomniano wcześniej, leczenie ortopedyczne w chorobie Olliera ma na celu egalizację długości kończyn i korekcję ich deformacji. Odbyna się to za pomocą osteotomii korekcyjnych, poprzez tzw. sterowanie wzrostem (ang. *guided growth*), czyli wykorzystanie czasowego lub stałego, asymetrycznego lub symetrycznego hamowania działania chrząstek nasadowych (epifizjodezy) oraz w końcu na drodze wydłużania kończyn wraz z korekcją zaburzeń osiowych, najczęściej z użyciem stabilizatorów zewnętrznych.

CEL PRACY

Celem pracy jest przedstawienie wyników leczenia nierównej długości kończyn dolnych i zaburzeń ich osi powstałych u chorych w przebiegu choroby Olliera, leczonych z użyciem stabilizatorów zewnętrznych, z uwzględnieniem specyfiki wieloetapowego postępowania terapeutycznego i występujących w tej grupie chorych problemów pojawiających się w trakcie leczenia.

MATERIAŁ I METODY

Materiał obejmuje dane dotyczące 7 chorych leczonych w naszym ośrodku w latach 2004-2016 i operowanych z powodu choroby Olliera w obrębie kończyn dolnych (segment udowy i segment goleniowy). Na grupę tę składa się 4 chłopców i 3 dziewczynki w wieku od 2 do 16 lat (w chwili rozpoczęcia leczenia), u każdego z chorych schorzenie wiązało się z zajęciem jednej z kończyn dolnych (czterokrotnie lewej kończyny dolnej, trzykrotnie – prawej). Okres obserwacji wynosił łącznie od roku do 9 lat (od zakończenia leczenia).

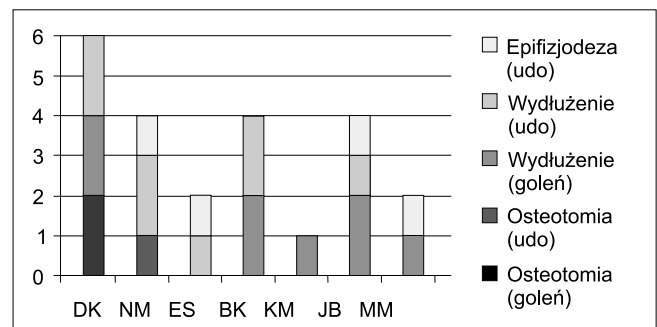
Korekcja zniekształceń kończyn dolnych, tzn. zaburzeń kształtu i osi, oraz wydłużanie:

- odbywało się na drodze wydłużania segmentu udowego i/lub goleniowego z użyciem stabilizator

zatora zewnętrznego – 16 zabiegów operacyjnych (8 x udo i 8 x goleń),

- poprzedzone było u 3 chorych osteotomią korekcyjną (1 x udo i 2 x goleń),
- poprzedzone lub uzupełnione było czterokrotnie asymetryczną epifizjodezą (w naszym materiale: dystalnej chrząstki nasadowej kości udowej).

Dane dotyczące liczby i rodzajów zabiegów u poszczególnych chorych przedstawia rycina 1.



Ryc. 1. Rozkład liczby różnych rodzajów zabiegów u poszczególnych chorych (iniciały chorych u dołu wykresu)

Praca ma charakter retrospektywny, a dane dotyczące oceny chorych pochodzą z okresu przed rozpoczęciem leczenia oraz na koniec okresu obserwacji. Ocena kliniczna obejmowała: pomiary długości kończyn, zaburzenia osiowe w płaszczyźnie czołowej, strzałkowej i zaburzenia torsyjne i ocenę zakresu ruchów w sąsiednich stawach. Ocena radiologiczna oparta była na radiogramach telemetrycznych w projekcji przednio-tylnej i bocznej oraz ocenie zaburzeń osi i nierówności poszczególnych segmentów kończyn. Uwzględniono również występowanie niepożądanych zdarzeń, do których dochodziło podczas leczenia z użyciem stabilizatorów zewnętrznych. Podzielono je według Paleya (5) na trzy grupy:

1. problemy – pojawiają się w fazie wydłużania i/lub konsolidacji, można je pokonać metodami nieoperacyjnymi i nie wymagają interwencji chirurgicznej; nie mają wpływu na końcowy wynik leczenia,
2. przeszkody – podobnie jak problemy pojawiają się w trakcie leczenia, wymagają interwencji chirurgicznej, lecz nie mają wpływu na końcowy wynik leczenia,
3. powikłania rzeczywiste – występują w całym okresie leczenia (śródo- i pooperacyjne), mogą mieć charakter miejscowy lub uogólniony, pozostają nierozwiązane do końca leczenia i w istotnym stopniu pogarszają jego wynik.

WYNIKI

Poniżej podane wartości różnicy długości i zaburzeń osiowych oparte są na badaniu radiologicznym. Wyjściowe skrócenie operowanych segmentów kończyn dolnych wahało się od 10 do 80 mm. Poza skróceniem, istotne zaburzenia osiowe obecne były



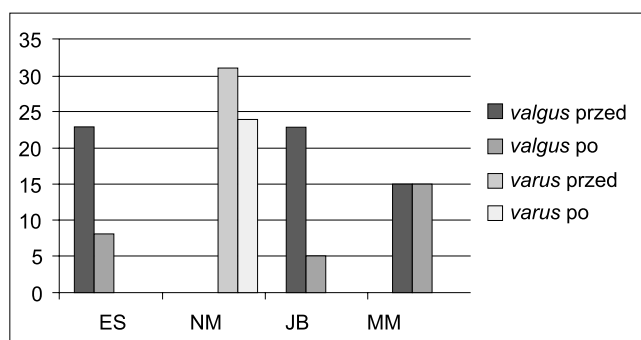
Ryc. 2a-d. Osteotomia korekcyjna kości udowej. Seria radiogramów: przed zabiegiem (a), bezpośrednio po zabiegu (b), po usunięciu materiału zespalającego (c) oraz po 2 latach od operacji (d)

w 15 segmentach spośród 16 operowanych (94%). Obejmowały one odchylenia w płaszczyźnie czołowej (koślawość albo szpotawość rzędu od 8 do 38° oraz w jednym przypadku deformację w płaszczyźnie strzałkowej – tyłozagięcie goleni rzędu 9°). Nie zarejestrowano istotnych zaburzeń torsyjnych.

U jednego z chorych przed pierwszym etapem wydłużania wykonano dwukrotnie osteotomię korekcyjną goleni (w wieku 2 i 5 lat), u kolejnego chorego – osteotomię korekcyjną uda w wieku 3 lat. Zabiegi te służyły doraźnej korekcji osi kończyny, a w ciągu około 2-3 lat dochodziło do nawrotu zniekształcenia i dalsze leczenie prowadzono na drodze wydłużania (ryc. 2a-d).

U 4 chorych leczenie obejmowało również asymetryczną epifizjodezę dystalnej chrząstki nasadowej kości udowej (w 3 przypadkach z powodu koślawości i w 1 przypadku z powodu szpotawości). Leczenie to poprzedzało lub uzupełniało wydłużanie i korekcję osi z użyciem stabilizatorów zewnętrznych. Wyniki tego etapu leczenia przedstawia rycina 3.

Wydłużanie z korekcją osi wykonano 8-krotnie w segmencie udowym i 8-krotnie w segmencie goleniowym. Trzy z tych zabiegów wykonano z użyciem jednopłaszczyznowego stabilizatora klamrowego, pozostałe z użyciem stabilizatorów pierścieniowych (6-krotnie „klasyczny” aparat Ilizarowa, 7-krotnie rama przestrzenna Taylora – TSF®). Wydłużanie obejmowało korekcję skrócenia rzędu 16 do 80 mm (średnia 51 mm), korekcja osiowa dotyczyła deformacji kątowych od 8 do 38° (średnia 20°). U wszystkich chorych dystrakcję rozpoczynano po 5-7 dniach od zabiegu operacyjnego. Zakładana prędkość dystrakcji wynosiła 1 mm na dobę (4 x 0,25 mm/d). Po okresie dystrakcji i konsolidacji regeneratu decyzję o usunięciu aparatu podejmowano na podstawie radiologicznego obrazu



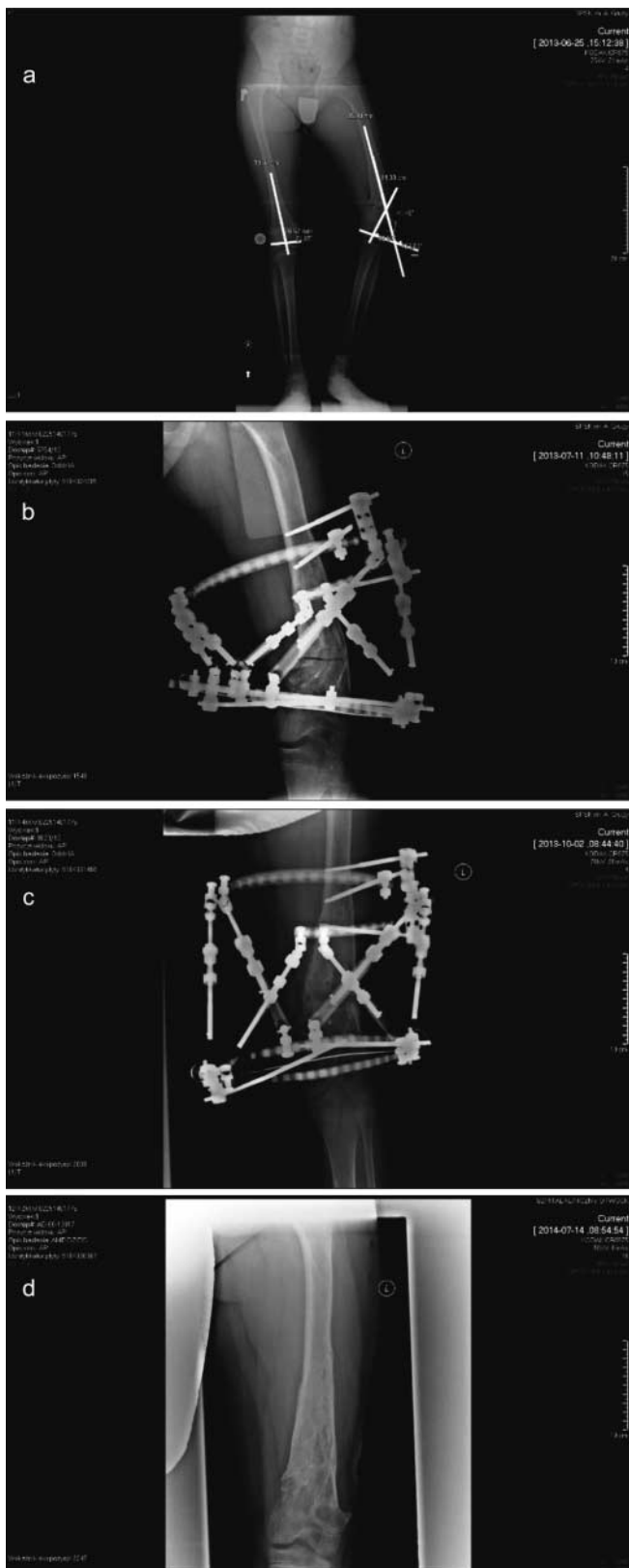
Ryc. 3. Wielkość (°) kątowej koślawości (*valgus*) albo szpotawości (*varus*) przed epifizjodezą z użyciem płytki ósemkowej oraz w chwili jej usunięcia

wydłużanej kości. Wskaźnik wydłużania kształtował się w zakresie 18-95 dni/cm (średnia 40 dni/cm). Przykład korekcji osiowej i wydłużania z użyciem stabilizatora TSF® przedstawia rycina 4a-d.

Częstość występowania poszczególnych zdarzeń niepożądanych przedstawiono w tabeli 1. Średnio mieliśmy do czynienia z dwoma zdarzeniami niepożądanymi w trakcie każdego z wydłużeń.

Tab. 1. Zestawienie liczbowe zdarzeń niepożądanych

Problemy:	
- Infekcje powierzchowne	14
- Przejściowe ograniczenie zakresu ruchów	16
- Opóźnione powstawanie regeneratu → zmiana planu dystrakcji	6
Przeszkody:	
- Przejściowy niedowład n. strzałkowego → wymiana wszczepu	1
- Destabilizacja aparatu → wymiana wszczepów	1
Powikłania prawdziwe	0
Łącznie	38



Ryc. 4a-d. Wydłużanie uda wraz z korekcją szpotawości z użyciem ramy przestrzennej Taylora (TSF®). Seria radiogramów: przed zabiegiem (a), bezpośrednio po zabiegu (b), w trakcie wydłużania (c) oraz po usunięciu stabilizatora (d)

Czterech spośród 7 chorych osiągnęło dojrzałość szkieletową. U 3 z nich leczenie uznano za zakończone z wynikiem dobrym (pozostała różnica długości kończyn nie większa niż 1,5 cm i uzyskano poprawne

zosiowanie segmentów kończyny dolnej). U jednego z nich pozostaje jeszcze do wydłużenia segment udowy, ten etap leczenia na prośbę chorego odłożono na przyszłość. Przed pozostałym 3 chorymi kolejne etapy leczenia.

DYSKUSJA

Ze względu na rozległość, mnogość i lokalizację chrząstniaków śródkostnych u chorych z chorobą Olliera leczeniem z wyboru nigdy nie stało się usuwanie zmian (6, 7) ani uzupełnianie ich przeszczepami kostnymi, choć opisywane są przypadki implantacji przeszczepów kostnych, jako uzupełnienia bardzo rozległych wydłużeń (8, 9).

Deformacje kątowe obserwowane są u ok. 80% zajętych kości udowych i ok. 40% kości piszczelowych. Osteotomie korekcyjne uznawane są za metodę doraźnej korekcji zniekształceń osiowych, nie są obarczone wyższym ryzykiem zaburzeń lub opóźnień zrostu, jednak, podobnie jak w naszym materiale, u chorych niedojrzałych szkieletowo należy spodziewać się nawrotu deformacji (7).

Stosowanie asymetrycznej epifizjodezy ma charakter pomocniczy. Należy pamiętać, iż w chorobie Olliera źródłem patologii osiowych nie jest nieprawidłowe działanie samej chrząstki wzrostowej, lecz są nimi zaburzenia kostnienia śródchrzęstnego. Kontrolując wzrost kości na długość, w ten sposób raczej oczekujemy utrzymania *status quo* istniejących zaburzeń osiowych i braku ich pogorszenia niż doraźnej i istotnej z klinicznego punktu widzenia poprawy.

Natomiast metodą z wyboru jest od lat wydłużanie z użyciem stabilizacji zewnętrznej, a stosowanie urządzeń pozwalających na przestrzenną, trójwymiarową korekcję wydaje się najskuteczniejsze (10-13). Aparaty pierścieniowe dające możliwość wielopłaszczyznowej stabilizacji odłamów kostnych pozwalają na optymalną ich fiksację w sytuacjach rozległych zmian chrzęstnych, gdzie można by spodziewać się obluźowania wszczepów kostnych (11, 14, 15). Mała liczba operacji w naszym materiale nie pozwala na wyciągnięcie statystycznie istotnych wniosków na ten temat, nie podlega jednak dyskusji fakt, że stabilizator przestrzenny pozwala na jednoczesną poprawę osi i wydłużanie, a stabilizator przestrzenny wspomagany dodatkowo programem komputerowym sterującym przebiegiem korekcji (TSF®) zapewnia większą precyzję działania.

Wykonywanie osteotomii dystrykcyjnej w obszarze mas chrzęstnych nie jest przeszkodą w uzyskaniu dobrego regeneratu kostnego (16), opisywane są nawet przypadki powstawania wówczas pełnowartościowej tkanki kostnej w miejscu nowo tworzącej się kostnicy (11).

Uzyskana przez nas średnia wartość wskaźnika wydłużania rzędu 40 dni/cm jest wynikiem obserwowanym w leczeniu deformacji w przebiegu choroby Olliera (10, 17). Według Popkova i wsp. (18) można znacząco skrócić czas leczenia, stosując oprócz stabilizatora przestrzennego wprowadzone śródspikowo

pręty elastyczne, a Baumgart i wsp. (19) opisują podobne wyniki podczas wydłużania z użyciem rosnących gwoździ śródszpikowych.

Obserwowane w naszym materiale problemy pod postacią infekcji miały charakter wyłącznie powierzchowny i odpowiadały typowi pierwszemu klasyfikacji według Paleya (5). Podobnie – „wpisane” w tę metodę leczenia są czasowe ograniczenia zakresu ruchów w stawach, a w zestawionym przez nas materiale – w stawie kolanowym. Przyjęliśmy podobnie jak inni autorzy (20, 21), że wartość 30° jest zakresem, którego osiągnięcie i utrzymanie zalecane jest chorym w trakcie wydłużania i jest wartością graniczną, przy której prowadzimy dalej dystrakcję bez zmiany jej tempa.

Przyczyna obluźowania wszczepu u kolejnego chorego wynikała z jego nieprecyzyjnego umieszczenia w kości podczas zabiegu w obrębie mas chrzęstnych i była naszym technicznym błędem. Podobnie przejściowe porażenie nerwu strzałkowe-

go wynikające prawdopodobnie z podrażnienia mechanicznego zostało rozwiązane wymianą implantu mocującego.

W naszym materiale w tej grupie chorych udało się uniknąć najpoważniejszych powikłań, które rzutowałyby na wynik końcowy leczenia.

WNIOSKI

Wydłużanie i korekcja osi kończyn w chorobie Olliera jest skuteczną metodą leczenia, pozwala na dość bezpieczny przebieg leczenia, a występowanie zdarzeń niepożądanych nie jest częstsze niż u chorych z deformacjami o innej etiologii. Osteotomie korekcyjne dają doraźny, lecz niestały efekt, a prowadzenie kontrolowanego wzrostu (*guided growth*) na drodze asymetrycznej epifizjodezy ma charakter pomocniczy. Należy jednak każdorazowo przygotować się na wieloetapowe leczenie, które zazwyczaj kończy się wraz z osiągnięciem dojrzałości szkieletowej.

PIŚMIENNICTWO

- Ollier L: De la Dyschondroplasia. Bull Soc Chir Lyon 1900; 3: 22-27.
- Dahlin DC, Beabout JW: Dedifferentiation of low-grade chondrosarcomas. Cancer 1971; 28: 462-466.
- Liu J, Hudkins PG, Swee RG, Unni KK: Bone sarcomas associated with Ollier's disease. Cancer 1987; 59: 1376-1385.
- Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA et al.: The malignant potential of enchondromatosis. J Bone Joint Surg Am 1987; 69-A: 269-274.
- Paley D: Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique. Clin Orthop Relat Res 1990; 250: 81-104.
- Maroteaux P: Maladies osseuses de l'enfant. Flammarion Médecine-Sciences, Paris 1982.
- Shapiro F: Ollier's disease: an assessment of angular deformity, shortening and pathological fracture in twenty-one patients. J Bone Joint Surg Am 1982; 64-A: 95-103.
- Märtson A, Haviko T, Kirjanen K: Extensive limb lengthening in Ollier's disease: 25-year follow-up. Medicina (Kaunas) 2005; 41: 861-866.
- Urist MR: 37-year follow-up of multiple stage femur and tibia lengthening in dyschondroplasia (enchondromatosis) with a net gain of 23.3 centimeters. Clin Orthop Relat Res 1989; 242: 137-157.
- Bonnard C, Favard L, Sollogoub I, Glorion B: Limb lengthening in children using the Ilizarov method. Clin Orthop Relat Res 1993; 293: 83-88.
- Jesus-Garcia R, Bongiovanni JC, Korukian M et al.: Use of the Ilizarov external fixator in the treatment of patients with Ollier's disease. Clin Orthop Relat Res 2001; 382: 82-86.
- Stanitski DF, Bullard M, Armstrong P, Stanitski CL: Results of femoral lengthening using the Ilizarov technique. J Pediatr Orthop 1995; 15: 224-231.
- Stanitski DF, Shahcheraghi H, Nicker DA, Armstrong PF: Results of tibial lengthening with the Ilizarov technique. J Pediatr Orthop 1996; 16: 168-172.
- Kołodziej Ł, Kołban M, Zacha S, Chmielnicki M: The use of the Ilizarov technique in the treatment of upper limb deformity in patients with Ollier's disease. J Pediatr Orthop 2005; 25: 202-205.
- D'Angelo G, Petas N, Donzelli O: Lengthening of the lower limbs in Ollier's disease: problems related to surgery. Chir Organi Mov 1996 Jul-Sep; 81(3): 279-285.
- Watanabe K, Tsuchiya H, Sakurakichi K et al.: Treatment of lower limb deformities and limb-length discrepancies with the external fixator in Ollier's disease. J Orthop Sci 2007; 12: 471-475.
- Cattaneo R, Villa A, Catagni M, Tentori L: Treatment of dyschondroplasia with the Ilizarov's method. Rev Chir Orthop 1987; 73: 61-63.
- Popkov D, Journeau P, Popkov A et al.: Ollier's disease limb lengthening: Should intramedullary nailing be combined with circular external fixator? Orthop Traumatol Surg Res 2010; 96: 348-353.
- Baumgart R, Bürklein D, Hinterwimmer S et al.: The management of leg-length discrepancy in Ollier's disease with a fully implantable lengthening nail. J Bone Joint Surg Br 2005; 87-B: 1000-1004.
- Koczewski P, Shadi M, Napiontek M, Marciniak W: Powikłania wydłużania za pomocą aparatu Ilizarowa w modyfikacji włoskiej. Chir Narz Ruchu Ortop Pol 2000; 65: 277-286.
- Aldegheri R, Renzi-Brivio L, Agostini S: The callotasis method of limb lengthening. Clin Orthop Relat Res 1989; 241: 137-145.

otrzymano/received: 10.05.2017
zaakceptowano/accepted: 31.05.2017