

# Урођена псеудоартроза потколенице излечена већ скоро заборављеном методом – приказ болесника

Зоран Вукашиновић<sup>1,2</sup>, Душко Спасовски<sup>1,2</sup>, Игор Шешлија<sup>2</sup>, Исмет Гавранкапетановић<sup>3,4</sup>, Елвир Баждар<sup>3,4</sup>, Зорица Живковић<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Медицински факултет, Универзитет у Београду, Београд, Србија;

<sup>2</sup>Институт за ортопедско-хируршке болести „Бањица“, Београд, Србија;

<sup>3</sup>Медицински факултет, Универзитет у Сарајеву, Сарајево, Босна и Херцеговина;

<sup>4</sup>Клиника за ортопедију и трауматологију, Клинички центар Универзитета у Сарајеву, Сарајево, Босна и Херцеговина;

<sup>5</sup>Клиничко-болнички центар „Др Драгиша Мишовић“, Београд, Србија

## КРАТАК САДРЖАЈ

**Увод** Урођена псеудоартроза потколенице је редак урођени деформитет који се прогресивно развија. Лечење је неизвесно и тешко, а обухвата бројне описане методе, од некад обавезне ране ампутације до савремених хируршких захвата (Илизаровљева метода, слободни микроваскуларни фибуларни калем) и адјувантних метода (електростимулација, бифосфонати, коштани морфогени протеин). Описујемо примену некада широко примењиване методе реконструкције тибције хомологним калемом уз интрамедуларну фиксацију.

**Приказ болесника** Код дечака је псеудоартроза обе кости потколенице (Бојдов тип 5) примећена још док је био новорођенче. Деформитет је безуспешно лечен корективним гипсевима током прве године по рођењу, али дечак није проходао. У узрасту од три и по године примењено је хируршко лечење: ресекција псеудоартрозе обе кости уз остеопластику тибције цилиндричним хомокалемом, интрамедуларну фиксацију Штајнмановим клином кроз ножје и постоперациону натколону гипсану имобилизацију. Клини је извађен након десет месеци, а физикална терапија започета је годину и по од операције, уз увођење ослонаца и ношење потколоне ортозе још годину дана. Две и по године после операције утврђено је потпуно зарастање псеудоартрозе и дозвољен је пун ослонац на оперисану ногу. На завршном контролном прегледу пет година и три месеца након операције осовина потколенице је била нормална, ноге једнаке дужине, а ходање правилно уз пун обим покрета у свим зглобовима оперисане ноге. Рендгенски снимак је показао потпуно зарастање обе кости потколенице.

**Закључак** Упркос лошим прогностичким факторима (мали узраст, велики деформитет), примена старих и готово заборављених метода може дати одличан резултат лечења.

**Кључне речи:** конгенитална псеудоартроза потколенице; хомологни калем; интрамедуларна фиксација

## УВОД

Урођена псеудоартроза потколенице убраја се у највеће изазове у дечјој ортопедији. Инциденција ове ретке болести је свега 4–7 оболелих на милион новорођене деце. Јавља се у неколико облика, од којих је најчешћи (40–80% случајева) повезан с неурофиброматозом тип 1 [1]. Деформитет постаје видљив најчешће до друге године, док се у ретким случајевима дијагностикује у адолесцентском узрасту [2, 3]. Већ више од једног века истражују се етиолошки фактори одговорни за настанак конгениталне псеудоартрозе потколенице [4] и може се рећи да није било методе лечења која се примењује у дечјој ортопедији а да се није покушала применити на ово стање [5, 6, 7]. Упркос томе, обољење одликују прогресивно погоршање деформитета, непредвидљив ток и неизвесна прогноза [8, 9, 10].

Клинички приступ дијагностиковању и лечењу конгениталне псеудоартрозе потко-

ленице има три доминантне компоненте: 1) етиолошку, која се односи на клиничко и лабораторијско испитивање постојања неурофиброматозе тип 1; 2) функционалну, која обухвата испитивање покретљивости псеудоартрозе, постојања деформитета, контрактура околних зглобова или неуроваскуларних поремећаја, као и процену квалитета меких ткива захваћене потколенице; и 3) радиолошку, где се применом дугих радиографија у два правца у стојећем положају одређују ниво и структура псеудоартрозе, квалитет кости, те прецизно утврђује величина и оријентација деформитета осовине костију потколенице и дужина ногу [11]. Од неколико класификација конгениталне псеудоартрозе потколенице најчешће се користи Бојдова (*Boyd*) класификација [4].

Лечење је усмерено на подстицање зарастања костију потколенице уз спречавање настанка аксијалног и ротационог деформитета, изједначавање дужине ногу и обезбеђење одговарајуће стабилности скочног

## Correspondence to:

Zorica ŽIVKOVIĆ  
Knežinje Zorke 9, 11000 Beograd  
Srbija  
zoricazivkovic@beotel.net



**Слика 1.** Урођена псеудоартроза потколенице у узрасту од четири године – преоперациони налаз

**Figure 1.** Congenital pseudoarthrosis of the lower leg at the age of four years – preoperative finding

зглоба и стопала при ослонцу и ходању. Избор методе зависи од врсте псеудоартрозе, величине скраћења ноге и узраста болесника [12, 13]. Типични план лечења обухвата ресекцију псеудоартрозе, премошћавање насталог дефекта биолошки здравим ткивом и стабилну фиксацију уз тродимензионалну корекцију односа колена и скочног зглоба и очувану функцију екстремитета, те постоперациону гипсану или ортотску имобилизацију и одложено, поступну рехабилитацију [14].

Основни проблем у избору концепта лечења конгениталне псеудоартрозе потколенице јесте чињеница да се успех лечења може сагледати тек након достизања коштане зрелости болесника, док се евентуални неуспех лечења приказује знатно раније. Неизвесно и дуготрајно лечење са собом носи и ризик од развоја многих компликација, међу којима су најчешће незарастање [15], рефрактура, контрактура скочног зглоба и тарзалних зглобова, развој валгус или варус деформитета скочног зглоба и поремећај раста потколенице. Прогноза је уопште лошија уколико је деформитет изражен у ранијем добу, крајеви псеудоартрозе захваћени склерозом, а раст костију потколенице више оштећен. Упркос биолошком лечењу, ампутација је индикована код половине болесника.

## ПРИКАЗ БОЛЕСНИКА

Дечак рођен у новембру 2004. године примљен је као новорођенче у Клинику за ортопедију и трауматологију Клиничког центра Универзитета у Сарајеву с клиничком сликом скраћења и деформитета десне потколенице. После клиничког прегледа и радиографске дијагностике постављена је дијагноза урођене псеудоартрозе обе кости потколенице. Почетно лечење је било конзервативном, гипсаном имобилизацијом, примењеном од другог месеца по рођењу с кратким



**Слика 2.** Хируршки налаз

**Figure 2.** Operative finding

паузама током 18 месеци. Упркос томе, до излечења псеудоартрозе није дошло и дете није проходило на десну ногу.

У узрасту од две године и осам месеци, након консултативног прегледа лекара Института за ортопедско-хируршку болести „Бањица“ у Београду, установљена је етаблирана псеудоартроза тип 5 према класификацији Бојда (Слика 1) и постављена индикација за хируршко лечење, те је дете два дана касније и оперисано. Учињене су ресекција псеудоартрозе обе кости потколенице, остеопластика тибије цилиндричним, тзв. муф хомокалемом, и интрамедуларна фиксација Штајнмановим клином пласираним кроз ножје, уз реконструкцију осовине потколенице (Слика 2). Коришћен је хомокалем пореклом од другог болесника дечјег узраста, добијен након ресекције бутне кости у склопу лечења развојног поремећаја кука методом крваве репозиције кука. Фибула није ни пластицирана, нити фиксирана. Ради заштите остварене фиксације, имајући у виду пречник и механичка својства Штајнмановог интрамедуларног клина, после операције је стављена и гипсана имобилизација. Дете је примало антибиотску профилаксу седам дана.

У даљем поступку урађена је поступна вертикализација детета уз ходање помоћу штака и забрану ослонца на оперисану ногу. Интрамедуларна фиксација и гипсана имобилизација трајале су десет месеци (Слика 3), након чега је интрамедуларни клин извађен,



**Слика 3.** Осам месеци после операције  
**Figure 3.** Eight months after the operation



**Слика 4.** Осамнаест месеци после операције  
**Figure 4.** Eighteen months after the operation

а гипсана имобилизација без ослонца настављена још осам месеци. После укупно осамнаест месеци од операције, гипсана имобилизација је уклоњена и замењена потколеним ортозом, уз дозволу додирног ослонца на десну, оперисану ногу (Слика 4). Истовремено је започета физикална терапија ради разраде скоочног зглоба и колена. Поменути ортозу дете је носило укупно дванаест месеци, уз прогресију ослонца. Две и по године након операције, у узрасту од пет година и два месеца, установљено је потпуно зарастање псеудоартрозе. Ортоза је уклоњена и дозвољен је пун ослонца на оперисану ногу.



**Слика 5.** Завршни резултат пет година и три месеца после операције  
**Figure 5.** The final result five years and three months after the operation

На последњем контролном прегледу, обављеном у узрасту детета од осам година, односно пет година и три месеца после операције, забележен је нормалан клинички налаз, без клинички видљиве разлике у дужини ногу, што посредно указује на то да интрамедуларни клин који је прошао кроз плочу раста доњег дела тибије није довео до њеног оштећења. Постигнута је потпуна корекција осовине лечене потколенице и у фронталној и у сагиталној равни, уз пун обим покрета у коленом и скочном зглобу, без болова. На рендгенском снимку уочено је потпуно зарастање обе кости оболеле потколенице (Слика 5). Детету су саветовани нормалан животни режим и бављење физичким активностима у оквиру школске наставе и рекреативно.

## ДИСКУСИЈА

Откада је Хацехер 1708. године описао „интраутерини прелом потколенице“, стање које данас познајемо као конгениталну псеудоартрозу потколенице, примењиване су бројне варијације хируршких и конзервативних метода лечења. До тридесетих година двадесетог века рана ампутација је била уобичајена метода лечења [16]. Некада коришћене методе лечења (примена аутокалема или хомокалема узетог са фибуле, здраве тибије или са гребена бедрене кости, уз мноштво варијанти адаптације контакта с примајућом регијом и начина унутрашње фиксације) [4] данас су потиснуте применом интрамедуларне фиксације, микроваскуларног калема са фибуле и Илизаровљевом методом, са додатном стимулацијом физикалним (једносмерна струја, пулсно електомагнетно поље) или фармаколошким агенсима (бифосфонати, коштани морфогени протеин) или без њих [17, 18, 19]. Међу њима, интрамедуларна фиксација је у употреби деценијама и је-

дан од најпоузданијих начина фиксације ресециране псеудоартрозе тибије [20-25]. Примена Илизаровљевог спољашњег фиксатора отворила је нове могућности хируршког лечења овог деформитета директном компресијом или поступном надокнадом ресекцијом насталог оштећења, уз специфичне предности у виду могућности извођења раног ослонца и ходања, као и прецизног и поступног решавања инегалитета дужине ногу [26, 27]. Описани су и случајеви комбинација ове две методе [28]. Ипак, свесни лоших резултата примене Илизаровљевог метода код деце млађе од пет година [6, 26], код описаног дечака одлучили смо се за ресекцију измењеног сегмента тибије, а настали дефект је премошћен хомокалемом уз интрамедуларну фиксацију калема и крајака тибије [20, 29]. Цилиндрични облик калема омогућио је квалитетну механичку интеракцију са ресецираним крајцима тибије.

Избор Штајнмановог клина као средства фиксације условљен је пречником медуларног канала тибије код троипогодишњег детета, а стабилност такве фиксације надокнађена је продуженом гипсаном имобилизацијом и одложеном рехабилитацијом. Разлог за овакву предострожност лежи у високој стопи поновних прелома након примене интрамедуларних имплантата: 25–40% после 3–5 година клиничког праћења [20]. Осим врсте фиксације, ризик од поновног прелома се повећава уколико је операција изведена у узрасту млађем од четири године и уколико је зарасла само псеудоартроза тибије, али не и фибуле [26]. Проблем смањеног лонгитудиналног раста оболеле потколенице представља важну компоненту деформитета и битно утиче на функционални налаз. Сматра се да је узрок скраћења прерано затварање дисталне тибијалне фисе као резултат основног патолошког процеса, независно од примене лечења и избора врсте калема или начина његове фиксације. Други аутори су уочили да су израженија атрофија тибије и мањи дистални фрагмент повезани с ограничењем покрета и појавом бола у скочном зглобу и стопалу [30]. У том смислу, величина скраћења потколенице има прогностичку вредност, а њена успешна корекција обезбеђује услове за нормалан ход. Уколико се биолошки већ оштећена дистална тибијална фиса додатно јатрогено оштети имплантационим материјалом, могућности за пово-

љан функционални налаз на крају лечења се смањују. Код приказаног дечака Штајнманов клин је постављен лонгитудинално кроз задњи део стопала и тибију, пробијајући хрскавицу раста. Међутим, до поремећаја раста није дошло, што објашњавамо значајним биолошким потенцијалом веома младог болесника, употребом глатког клина малог пречника и предузетим мерама предострожности у виду веома спорог плазирања клина, чиме је избегнуто термичко оштећење ткива. Наш налаз је у складу са савременим схватањем етиологије конгениталне псеудоартрозе потколенице, јер се тек након довољно широке ресекције патолошки измењеног псеудоартротичног сегмента биолошки процеси у костима потколенице несметано успостављају [23, 27, 31].

Тудиско (*Tudisco*) и сарадници [9] наводе да су код срасле псеудоартрозе тибије уочена три фактора лошег функционалног налаза: знатна неједнакост ногу, контрактура скочног зглоба и псеудоартроза фибуле, која такође доприноси валгус деформитету скочног зглоба [12] и повећава могућност да поново дође до прелома тибије [11]. У нашем случају ови фактори ризика су избегнути, а псеудоартроза фибуле је срасла без унутрашње фиксације, што је код примене интрамедуларне фиксације тибије и очекивано [20, 32].

Главном ограничењу у примени овога метода лечења јесте извор довољно великих цилиндричних хомокалемова (и по пречнику и по дужини). Њих углавном на располагању имају центри који се баве крвавим репозицијама ишчашених кукова код деце узраста 4–7 година. Наравно, неопходно је да такви центри имају и добро организоване коштане банке, које испуњавају критеријум сигурности прималаца коштаных калемова (у вези са заштитом од преносних болести и одговарајућом ткивном подударношћу) и критеријум испуњености свих предвиђених етичких норми у вези с поступком ткивне трансплантације.

## НАПОМЕНА

Рад је настао у оквиру пројекта број ИИИ 41004, који финансира Министарство просвете, науке и технолошког развоја Републике Србије.

## ЛИТЕРАТУРА

- Mahnken AH, Staatz G, Hermanns B, Gunter RW, Weber M. Congenital pseudarthrosis of the tibia in pediatric patients: MR imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2001; 177(5):1025-9.
- Vander Have KL, Hensing RN, Caird M, Johnston C, Farley FA. Congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Am Acad Orthop Surg*. 2008; 16:228-36.
- Ferguson J, Wainwright A. Tibial bowing in children. *Orthopaedics and Trauma*. 2013; 27(1):30-41.
- Boyd HB. Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin Orthop Relat Res*. 1982; (166):5-13.
- Boero S, Catagni M, Donzelli O, Facchini R, Frediani PV. Congenital pseudarthrosis of the tibia associated with neurofibromatosis-1: treatment with Ilizarov's device. *J Pediatr Orthop*. 1997; 17(5):675-84.
- Guidera KJ, Raney EM, Ganey T, Albani W, Pugh L, Ogden JA. Ilizarov treatment of congenital pseudarthroses of the tibia. *J Pediatr Orthop*. 1997; 17(5):668-74.
- Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis update. *J Pediatr Orthop*. 2006; 26(3):413-23.
- Horn J, Steen H, Terjesen T. Epidemiology and treatment outcome of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Child Orthop*. 2013; 7(2):157-66.
- Tudisco C, Bollini G, Dungal P, Fixsen J, Grill F, Hefti F, et al. Functional results at the end of skeletal growth in 30 patients affected by congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Pediatr Orthop B*. 2000; 9(2):94-102.
- Sakamoto A, Yoshida T, Uchida Y, Kojima T, Kubota H, Iwamoto Y. Long-term follow-up on the use of vascularized fibular graft for the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Orthop Surg Res*. 2008; 3:13.
- Johnston CE. Congenital pseudarthrosis of the tibia: results of technical variations in the Charnley-Williams procedure. *J Bone Joint Surg Am*. 2002; 84(10):1799-810.

12. Dobbs MB, Rich MM, Gordon JE, Szymanski DA, Schoenecker PL. Use of an intramedullary rod for treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a long-term follow-up study. *J Bone Joint Surg Am.* 2004; 86(6):1186-97.
13. Kim HW, Weinstein SL. Intramedullary fixation and bone grafting for congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin Orthop Relat Res.* 2002; (405):250-7.
14. Baker JK, Cain TE, Tullos HS. Intramedullary fixation for congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg Am.* 1992; 74(2):169-78.
15. Sulaiman AR, Nordin S, Faisham WI, Zulmi W, Halim AS. Residual nonunion following vascularised fibular graft treatment for congenital pseudarthrosis of the tibia: a report of two cases. *J Orthop Surg.* 2006; 14(1):64-6.
16. Hiromoto I, Yasumasa S, Yoshikazu G. A Case of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia Treated with Pulsing Electromagnetic Fields. *J Nippon Med Sch.* 2000; 67(3):198-201.
17. Lee FY, Sinicropi SM, Lee FS, Vitale MG, Roye DP Jr, Choi IH. Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia with recombinant human bone morphogenetic protein-7 (rhBMP-7): a report of five cases. *J Bone Joint Surg Am.* 2006; 88:627-33.
18. Schindeler A, Ramachandran M, Godfrey C, Morse A, McDonald M, Mikulec K, et al. Modeling bone morphogenetic protein and bisphosphonate combination therapy in wild-type and Nf1 haploinsufficient mice. *J Orthop Res.* 2008; 26:65-74.
19. Kirin I, Jurisić D, Mokrović H, Salem O, Zamolo G, Kovačević M. Advantages of intramedullary fixation in treatment of congenital tibial pseudarthrosis – a case report. *Coll Antropol.* 2011; 35(3):933-5.
20. Joseph B, Mathew G. Management of congenital pseudarthrosis of the tibia by excision of the pseudarthrosis, onlay grafting, and intramedullary nailing. *J Pediatr Orthop B.* 2000; 9(1):16-23.
21. Ohnishi I, Sato W, Matsuyama J, Yajima H, Haga N, Kamegaya M, et al. Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a multicenter study in Japan. *J Pediatr Orthop.* 2005; 25:219-24.
22. Soldado F, Fontecha CG, Haddad S, Hernandez E, Fernandez A, Corona P, et al. Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia with vascularized fibular periosteal transplant. *Microsurgery.* 2012; 32(5):397-40023.
23. Hung NN. Use of an intramedullary Kirschner wire for treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia in children. *J Pediatr Orthop B.* 2009; 18(2):79-85.
24. Sulaiman AR, Simbak N, Wan Ismail WF, Wan Z, Halim AS. Breakage of an intramedullary rod after bone union in congenital pseudoarthrosis of the tibia: a report of two cases. *J Orthop Surg (Hong Kong).* 2011; 19(2):250-3.
25. Bobotas K, Lallios SN, Nikolaou VS, Korres DS, Efstathopoulos NE. Successful treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: still a challenge. *Eur J Orthop Surg Traumatol.* 2013; 23(Suppl 2):S303-10.
26. Cho TJ, Choi IH, Lee SM, Chung CY, Yoo WJ, Lee DY, et al. Refracture after Ilizarov osteosynthesis in atrophic-type congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg Br.* 2008; 90(4):488-93.
27. Hermanns-Sachweh B, Senderek J, Alfer J, Klosterhalfen B, Büttner R, Füzesi L, et al. Vascular changes in the periosteum of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Pathol Res Pract.* 2005; 201:305-12.
28. Vikasagashe M, Song SH, Ahmedrefai M, Park KW, Song HR. Congenital pseudarthrosis of the tibia treated with a combination of Ilizarov's technique and intramedullary rodding: 15 cases followed for mean 4.5 years. *Acta Orthopaedica.* 2012; 83(5):515-22.
29. Shah H, Doddabasappa SN, Joseph B. Congenital pseudarthrosis of the tibia treated with intramedullary rodding and cortical bone grafting: a follow-up study at skeletal maturity. *J Pediatr Orthop.* 2011; 31(1):79-88.
30. Fernández Gómez E, Castro Torre M, González-Herranz P, Delgado Sotorrio C, Rodríguez Lorenzo A. Early reconstruction of congenital pseudoarthrosis of the tibia with free vascularized fibular grafts. *Cir Pediatr.* 2012; 25(2):113-6.
31. Takazawa A, Matsuda S, Fujioka F, Uchiyama S, Kato H. Split tibia vascularized fibular graft for congenital pseudarthrosis of the tibia: a preliminary report of 2 cases. *J Pediatr Orthop.* 2011; 31(4):e20-4.
32. Shah H, Rousset M, Canavese F. Congenital pseudarthrosis of the tibia: Management and complications. *Indian J Orthop.* 2012; 46(6):616-26.

## Congenital Pseudarthrosis of Lower Leg Treated by Almost Outdated Method – Case Report

Zoran Vukašinović<sup>1,2</sup>, Duško Spasovski<sup>1,2</sup>, Igor Šešlija<sup>2</sup>, Ismet Gavrankapetanović<sup>3,4</sup>, Elvir Baždar<sup>3,4</sup>, Zorica Živković<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Faculty of Medicine, University of Belgrade, Belgrade, Serbia;

<sup>2</sup>Institute for Orthopedic Surgery "Banjica", Belgrade, Serbia;

<sup>3</sup>Faculty of Medicine, University of Sarajevo, Sarajevo, Bosnia and Herzegovina;

<sup>4</sup>Orthopedics and Traumatology Clinic, Clinical Center, University of Sarajevo, Sarajevo, Bosnia and Herzegovina;

<sup>5</sup>Clinical Hospital Center "Dr Dragiša Mišović", Belgrade, Serbia

### SUMMARY

**Introduction** Congenital pseudarthrosis of tibia is a rare congenital deformity with progressive evolution. Treatment is vague and difficult, and many methods have been used – from once mandatory early amputation to contemporary operative (Ilizarov method, free microvascular fibular graft) and adjuvant methods (electrostimulation, bisphosphonates, bone morphogenetic protein). We present the usage of once popular method of homologous graft insertion and intramedullary fixation.

**Case Outline** This is a case report of male patient with pseudarthrosis involving both crural bones (Boyd type 5), diagnosed in neonatal age. Early conservative treatment was unsuccessful, so child never initiated gait. At the age of three and a half years, operative treatment was applied: resection of pseudarthrosis on both tibia and fibula, and osteoplasty of tibia using cylindrical

homologous graft and intramedullary fixation with transtalar Steinman pin, followed by long leg cast immobilization. Pin was removed after ten months, and physical therapy was initiated 1.5 year after surgery, with initial to partial weight bearing and short leg cast throughout another year. Two and a half years after surgery complete union of graft was documented, and then full weight bearing was allowed. At final visit, five years and three months after surgery, shin axis was correct, leg lengths were equal, and child had normal walk with full range of motion. X-ray showed complete union of both tibia and fibula.

**Conclusion** Despite bad prognostic factors (young age, severe deformity), utilization of obsolete and almost forgotten treatment methods can provide excellent result.

**Keywords:** congenital pseudarthrosis of tibia; homologous graft; intramedullary fixation