

## CASE REPORT

## گزارش یک مورد استئوتومی متعدد تیبیا برای اصلاح تغییر شکل ساق در بیمار

## استئوژنایمپر فکتا

دکتر حمید پهلوان حسینی\*

## چکیده

استئوژنایمپر فکتا (Osteogenesis Imperfecta) یک اختلال نسج همبندی، به دلیل عدم تکامل نسج کلاژن می‌باشد. در سیستم محرکه بدن با استئوپروز منتشر و تمایل به شکستگی خودبخود و تغییر شکل در استخوانها تظاهر می‌کند. این بیماری درمان اختصاصی ندارد اما درمانهای ارتوپدی برای جلوگیری یا اصلاح شکستگی و تغییر شکل اندام لازم است. بیمار معرفی شده، پسر ۱۸ ساله‌ای با استئوژنایمپر فکتا و تغییر شکل قدیمی و شدید ساق توده که همراه باشکستگی جدید ساق چپ مراجعه کرده است. درمان جراحی برای اصلاح تغییر شکل قدیمی و شکستگی با انجام استئوتومی متعدد تیبیا، انجام شده است. شکستگی و استئوتومی در عرض ۴ ماه بصورت کامل و بدون عارضه جوش خورده است.

واژه‌های کلیدی: استئوژنایمپر فکتا، استئوتومی متعدد

## مقدمه

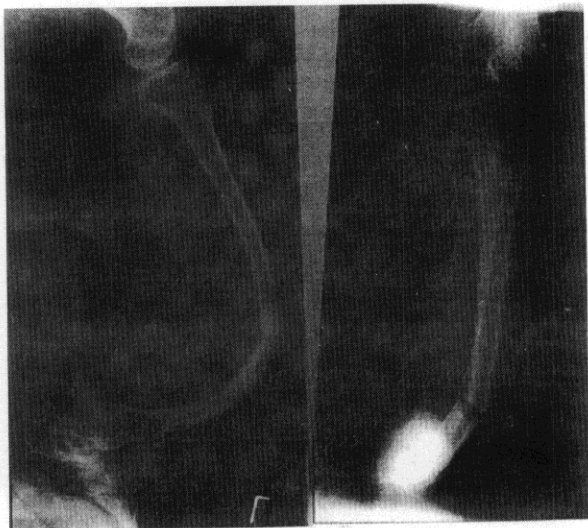
۴ گروه تقسیم می‌شود<sup>(۲)</sup>. گروه ۱ و ۴ اتوزومومال غالب بوده و بر حسب فقدان یا وجود اختلالات دندانی به نوع A و B تقسیم می‌شود. گروه ۱ اسکلارابی دارد و گروه ۴ اسکلارابی طبیعی است. گروه ۲ و ۳ اتوزومال مغلوب است. گروه ۲ نوزاد مرده بدنیا می‌آید و گروه ۳ باشکستگی متولد می‌شود و اسکلارابی طبیعی دارد<sup>(۲)</sup>. از نظر آسیب شناسی، عارضه اصلی، عدم تکامل کلاژن، بعد از مرحله رتیکولین است<sup>(۱)</sup>. از نظر بالینی، در انواع شدید، شکستگی‌های متعدد با ضربه جزئی درون رحم یا حین زایمان دارند. اندام کوتاه و تغییر شکل یافته است و به علت خونریزی داخل جمجمه کشنده است<sup>(۱)</sup>.

استئوژنایمپر فکتا اختلال نسج همبندی، ارثی و اغلب فامیلی است<sup>(۱)</sup>. تظاهرات سندرم تغییرات وسیعی دارد. استئوپروز منتشر یافته غیر اختصاصی است و طیفی وسیع از بدون علامت بالینی تا تمایل به شکستگی خودبخود دارد. سایر علائم، اسکلارابی، کری، شلی رباط مفاصل، فتق، زود کبود شدن پوست، تعریق زیاد و اختلال در تکامل دندانها می‌باشد. در تقسیم بندی Sillence براساس علائم بالینی و نحوه توارث به

\* استادیار گروه ارتوپدی

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی شهید صدوقی یزد

رادیوگرافی، تشخیص استئوژنز ایمپر فکتا گروه IA داده شد (۲). به علت تغییر شکل قدیمی و شدید تیبیا و شکستگی جدید، تصمیم به اصلاح همزمان تغییر شکل و درمان شکستگی با استئوتومی متعدد و گذاشتن میله داخل کانال مدولاری گرفته شد. ضمن عمل پس از استئوتومی فیولا، بانجام استئوتومی متعدد (با اربادی) در دیافیز تیبیا و با برداشتن قطعات کوچک منثلی شکل از قسمت قدامی تیبیا و با حفظ اتصالات عضلات خلفی به قطعات استخوانی (شکل ۲). پس از تراشیدن کانال مدولاری قطعات برای عبور میله فلزی، تغییر شکل ساق اصلاح و با عبور دادن میله فلزی داخل مدولاری (کومچر) از پاشنه و مفصل مچ پا، قطعات استخوانی در امتداد مستقیم در کنار یکدیگر ثابت شدند (شکل ۳) تا دو هفته پس از عمل، اندام بیمار در آتل گچی قرار داشت. سپس برای بیمار گچ بلند گرفته و با عصاره اندازی شد و اجازه گذاشتن وزن در حد تحمل به بیمار داده شد. پس از دوماه با گچ PTB درمان ادامه یافته و ۴ ماه پس از عمل جراحی، جوش خوردن کامل، در همه نواحی استئوتومی در رادیوگرافی ظاهر شد (شکل ۴) کوتاهی باقیمانده در اندام بیمار حدود ۵ سانتیمتر می باشد و بیمار با پوشیدن بریس PTB و بدون درد به طور کامل راه می رود.



شکل ۱: رادیوگرافی ساق بیمار با استئوپروز و انحنای شدید

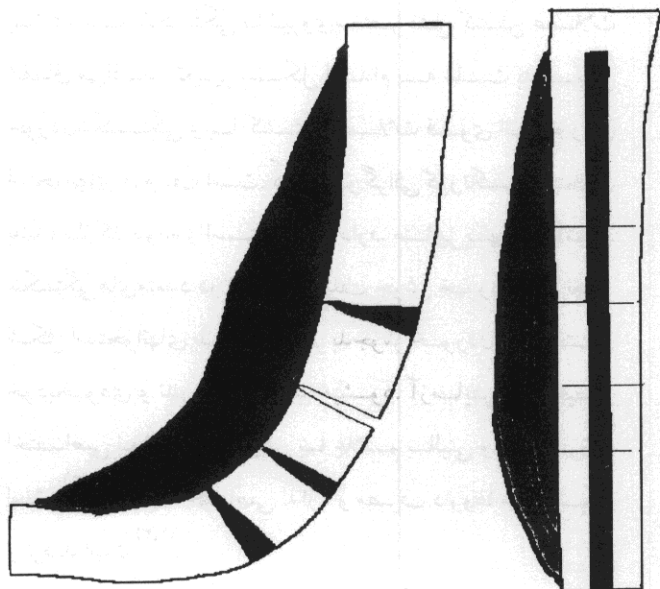
دیافیز و شکستگی عرضی تیبیا

در انواع خفیف تر شکستگی استخوان بارزترین علامت بیماری است. شکستگی با نیروی مختصر مثل کشش عضلات اتفاق می افتد. تغییر شکل اندام به علت بدجوش خوردن شکستگی و یا کشش عضلات قوی اندام روی استخوانهای ضعیف است. در رادیوگرافی کورتکس استخوان بلند، نازک بوده و استئوپروز دارد. متافیز پهن می باشد. شکستگی های متعدد در مراحل مختلف جوش خوردن، با تغییر شکل استخوانهای بلند در اثر بدجوش خوردن یا انحنای خودبخودی و تدریجی دیده میشود. آزمایش تشخیصی اختصاصی ندارد و تشخیص با علائم بالینی و رادیولوژی است (۱۳). درمان اختصاصی ندارد و مصرف داروها مورد شک و تردید است (۱۲).

درمان ارتوپدی برای درمان و جلوگیری از شکستگی و اصلاح تغییر شکل های اندام ضرورت دارد. بی حرکتی پس از گچ گیری یا جراحی بایستی حداقل باشد تا از استئوپروز بیشتر و خطر شکستگی مجدد جلوگیری شود. در عمل جراحی خطر خونریزی بیشتر از افراد عادی است و احتمال هیپرترمی بدخیم با داروهای بیهوشی وجود دارد (۱).

### شرح حال بیمار

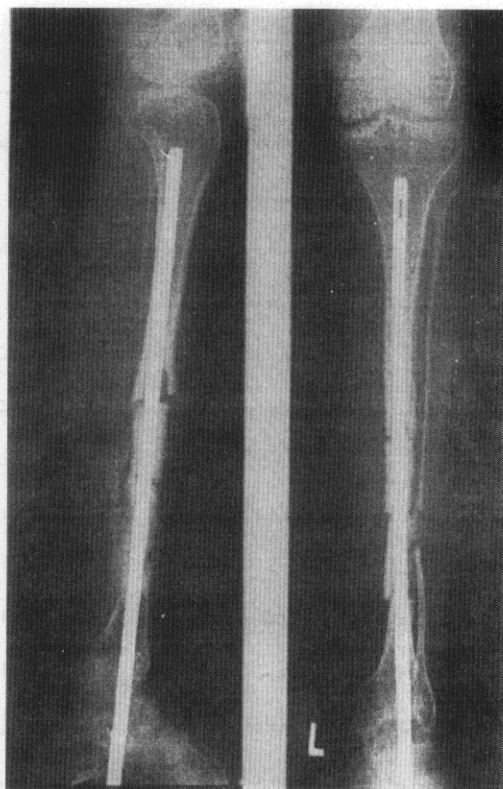
پسر ۱۸ ساله ای با سابقه شکستگی های متعدد اندامها و تغییر شکل شدید ساق چپ به نحوی که مانع راه رفتن طبیعی وی شده بود، در اثر افتادن، دچار درد و تورم ساق چپ شده و تغییر شکل ساق (با زاویه حدود ۹۰ درجه) شدیدتر شده است. تغییر شکل قبلی ساق چپ، به دلیل شکستگی های متعدد در دوران طفولیت و نوجوانی که با گچ گیری درمان شده، می باشد. سابقه فامیلی مثبت داشت (پدر و برادر) در معاینه، کوتاه قد بود. کیفواسکولیوزیس خفیف، اسکراآبی داشت، اندام تحتانی چپ کوتاهی حدود ۱۰ سانتیمتر و انحنای شدید ساق و محدودیت حرکت مچ پای چپ داشت. آزمایشات طبیعی بود. در رادیوگرافی استخوانهای ساق استئوپروز و کورتکس نازک، انحنای شدید دیافیز با شکستگی عرضی در وسط تیبیا مشاهده می شد. (شکل ۱) با توجه به سابقه، علایم بالینی و



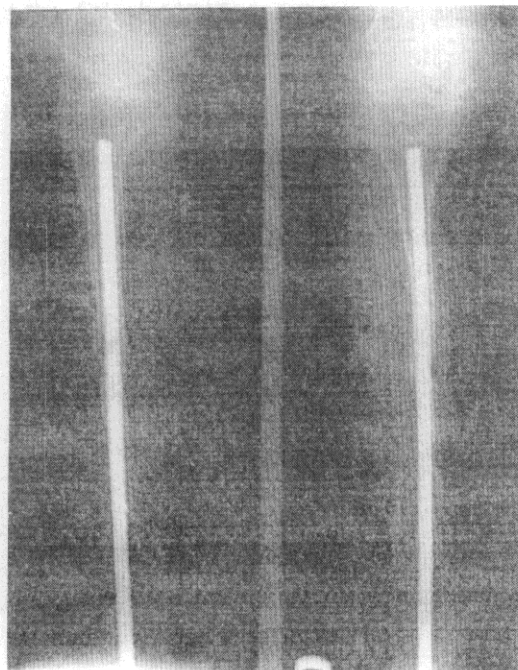
شکل ۲: طریقه برداشت قطعات استخوانی

### بحث

در درمان تغییرشکلهای استخوان در استنوزنایمپرفکتا، عمل جراحی استنوتومی متعدد، با آزاد کردن کامل قطعات از نسج نرم و جابجا کردن و چرخش قطعات به نحوی که بتوان قطعات را روی میله داخل مدولاری در یک امتداد مستقیم قرار داد (عمل شش کباب یا Sofield) ذکر شده است<sup>(۱،۲،۳)</sup>. در این روش به علت قطع کامل جریان خون قطعات استخوانی، خطر نکروز استخوان، دیرجوش خوردن، یا جوش نخوردن محل‌های استنوتومی خصوصاً در بالغین وجود دارد و بعلاوه در موارد انحنای شدید استخوان، برای جلوگیری از کشش بیش از حد روی نسوج نرم خصوصاً عروق و اعصاب، که پس از اصلاح تغییر شکل ایجاد می‌شود، نیاز به کنار گذاشتن و حذف یکی از قطعات استخوان وجود دارد که در نهایت سبب کوتاهی نسبی طول استخوان می‌شود اما در مقایسه با کوتاهی اندام به علت تغییر شکل نهایتاً طول اندام پس از عمل بلندتر خواهد شد<sup>(۱،۲،۴)</sup>. در روش انجام شده روی این بیمار، بدون آزاد شدن کامل قطعات استخوان از نسج نرم و حفظ جریان خون استخوان با برداشتن قطعات کوچک مثلی در محل هر استنوتومی و بدون



شکل ۳: رادیوگرافی ساق بیمار پس از عمل



شکل ۴: شکل اصلاح شده ساق پس از ۴ ماه

جوش خوردن استنوتومی‌ها در زمان کوتاه و بدون عارضه حاصل شده است.

جابجا کردن و چرخش قطعات ، در یک امتداد قرار دادن قطعات استخوان، بدون اعمال کشش بر عروق و اعصاب ، مقذور شده و

### References

- 1- Mihran . O , Tachdjian . *Tachdjian Pediatric Orthopedics. Philadelphia,W.B.Saunders, Vol 2 , 2 th ed , 1990: 758-82.*
- 2- Raymond .T. Morrissy, Stuart .L.Weinstrin, Lovel & Winter's Pediatric Orthopaedics , Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins , Vol 1 , 5 th ed , 2001: 205-10.
- 3- W.J.W.Sharrard, Pediatric Orthopaedics & Fractures, Oxford Blackwell Scientific Publications, 3 th ed , Vol 1, 1993 : 108-27.
- 4- Root. L. The Treatment of Osteogenesis Imperfecta Orthop Clin NorthAm 1984 Oct 15 (4) : 775 - 90.