

Choroba Trevera – czy jesteśmy w stanie uratować zdeformowany staw?

Trevor disease – are we able to protect affected joint?

Aleksander Koch¹, Jan Szymczak¹, Milud Shadi², Paweł Koczewski¹, Bartosz Musielak¹, Marek Józwiak¹

¹Klinika Ortopedii i Traumatologii Dziecięcej Uniwersytet Medyczny w Poznaniu ²Klinika Chorób Kręgosłupa i Ortopedii Dziecięcej Uniwersytet Medyczny Poznań

Wstęp. Hemimeliczna dysplazja nasadowa (z. Trevera) należy do rzadkich dysplazji kostnych prowadzących do deformacji zajętego stawu.

Cel. Ocena skuteczności leczenia przez zabiegi resekcyjno-rekonstrukcyjne w zespole Trevera w obserwacji minimum 6-letniej.

Materiał metoda. Oceniliśmy grupę 7 chorych (2 dziewczynki i 5 chłopców) z 12 ogniskami dysplastycznymi, leczonych pomiędzy 2013 a 2023 r. Wiek w chwili rozpoczęcia leczenia mieścił się od 2–12,5 lat (średnia 5,5 roku). Czterech chorych prezentowało postać klasyczną wg Azouza (z zajęciem stawu skokowego i kolanowego), dwóch postaci zlokalizowaną (zajęty wyłącznie 1 staw), u jednego rozpoznano postać uogólnioną (z zajęciem stawu biodrowego i stopy). U wszystkich chorych wykonano badanie kliniczne i konieczne badania obrazowe. Okres obserwacji chorych wynosił minimum 6 lat. W 10-ciu ogniskach pierwotnie wykonano resekcję ogniska dysplazji, a w przypadku współistniejącej deformacji, wykonano zabieg korygujący. W 2 przypadkach resekcja zmiany była odroczone, pierwszej kolejności wykonano zabiegi korygujące. W badanej grupie dokonano oceny konieczności ponownej interwencji operacyjnej oraz czy leczenie przyniosło funkcjonalne ustawienie kończyny.

Wyniki. U wszystkich pacjentów, łącznie w 9 z 12 ognisk dokonano pierwotnej resekcji guza. W pozostałych 3 dokonano jedynie korekcji towarzyszącej deformacji. W 5 przypadkach (55%) konieczna była ponowna resekcja guza. Ponadto 5-krotnie (55%) konieczne było wtórne do resekcji leczenie deformacji spowodowanej guzem. Tylko w przypadku jednego ogniska (12%) nie była konieczna ponowna operacja. W przypadku istnienia choroby w stawie kolanowym zawsze pojawiała się konieczność korygowania zaburzeń w płaszczyźnie czołowej. U wszystkich 6 chorych, którzy operowani byli z powodu deformacji stawu skokowego rozwinęła się wtórna ankyloza stawu, lecz po korekcji operacyjnej uzyskano pozycję ortostatyczną. W jednym stawie kolanowym rozległe ubytki chrząstki stawowej zostały pokryte z pomocą membrany kolagenowej. W wyniku zastosowanej rehabilitacji w okresie pooperacyjnym zakres ruchu ulegał normalizacji i zwiększeniu. We wszystkich przypadkach ostatecznie uzyskano korekcję deformacji i funkcjonalne ustawienie kończyny. Chorzy lub ich rodzice zdecydowałiby się ponownie na zaproponowane leczenie.

Wnioski. Postępujące deformacje stawowe w przebiegu choroby Trevera stanowią ogromne wyzwanie dla zespołu leczącego. Nawet dokładne zaplanowanie resekcji guza nie gwarantuje pełnej resekcji i dalszego prawidłowego wzrostu kończyny. Zabiegi resekcyjno-rekonstrukcyjne przywracają funkcjonalne ustawienie i poprawiają zakres ruchu w stawie biodrowym i kolanowym. Ankyloza stawu skokowego wydaje się być nieuchronna w przypadku tej choroby.