

Arthrogryposis multiplex congenita: Základní principy léčení a obnovení flexe loketního kloubu přenosem části m. pectoralis major.

doc. MUDr. Jiří Chomiak, CSc.

Ortopedická klinika 1. LF UK a Nemocnice Na Bulovce

Úvod: Arthrogrypóza je popisné označení pro vrozené kloubní kontraktury nejméně ve dvou různých anatomických lokalizacích, které jsou způsobeny fibrózou svalů a vazů. Skupina IA (amyloplázie) se vyskytuje 1:10.000 živě narozených dětí. Postižení končetin kolísá od lehkého po velmi těžké u dětí s normálním IQ a čitím. Priority léčení jsou dosáhnout samostatnou chůzí do 1,5 roku věku a poté umožnit soběstačnost v příjmu potravy, osobní hygieně, oblékání a transportu operacemi horních končetin. Loket je dominantní faktor určující sebeobsluhu. Převažuje extenční postavení bez aktivní flexe, takže základním požadavkem je obnovit aktivní flexi a tím umožnit dosáhnout rukou do úst a na hlavu, ale přitom zachovat dostatečnou extenzi pro perineální hygienu a transport.

Materiál a Metody: Pro obnovení flexe lokte jsme propracovali metodu přenosu 3/5 m. pectoralis major (obr. 1) na základě anatomické a elektromyografické studie a systém rehabilitace a ověřili stav svalu histologickým vyšetřením. Hodnotíme soubor 7 pacientů (5 dětí ve věku 5-9 let, 2 dospělí ve věku 17 a 23 let, 6krát oboustranná operace, doba sledování minimálně 9 let a po ukončení růstu) podle subjektivního a objektivního výsledku rozsahu pohybu, svalové síly a EMG aktivity svalu.

Výsledky. Komplikace peroperační a časné pooperační jsme nezaznamenali. Pozdní komplikace vedly k reoperacím u 9 končetin, a nejčastěji pětkrát to byla opětovná fixace svalu do pevné šlachy na předloktí. V subjektivním hodnocení pacienti u 7 končetin uvedli výrazné zlepšení a u 3 končetin částečné zlepšení a u 3 minimální zlepšení, ale nikdy zhoršení. V objektivním hodnocení byl velmi dobrý výsledek u 4 končetin (pohyb 0-35-95°, obr. 2), dobrý výsledek u 2 končetin (pohyb 0-45-100°) a uspokojivý výsledek s pohybem 20-40° a s flexí 90° u 3 končetin. Všichni tito pacienti (69%) dosáhli rukou do úst a část z nich na perineum (velmi dobré a dobré výsledky). Neuspokojivý výsledek s rozsahem pohybu 5-15° byl 4krát a pacienti nedosáhli do úst. Histologická vyšetření a EMG prokázala částečnou atrofii a regeneraci svalu.

Diskuse. V literatuře jsou publikovány srovnatelně malé soubory pacientů s jednostranným obnovením flexe a srovnatelné výsledky s našimi, ale my jsme publikovali oboustranné operace. Základním problémem je postupné omezení pohybu lokte a postupné omezení extenze (flekční kontraktura). U končetin s velmi dobrým a dobrým výsledkem omezení extenze nepřesáhlo 45°, což je pro sebeobsluhu dostačující. U nich byl předoperačně volný pasivní pohyb, zatímco u končetin s uspokojivými a neuspokojivými výsledky byl pasivní pohyb vždy omezen. Proto nyní preferujeme oboustranné operace při volném pasivním pohybu lokte, při omezeném pohybu lokte doporučujeme nejdříve operaci na straně s větším rozsahem pohybu.

Závěr: Přenos 3/5 m. pectoralis major je účinnou metodou pro trvalé oboustranné obnovení aktivní flexe se zachováním funkční extenze pro běžné denní aktivity s přiměřenou svalovou silou při dodržení zásad – volné předoperační pasivní flexe a fixace svalu do pevné šlachy předloktí.

3 nejvýznamnější publikace k přednášce:

1. CHOMIAK J, DUNGL P. Rekonstrukce flexe loketního kloubu u pacientů s arthrogryposis multiplex congenita přenosem m. pectoralis major. Část I – popis operační metody, rehabilitace a klinické výsledky. Acta Chir. orthop. Traum. čech. 2002;69(6):333-43.
2. CHOMIAK J, DUNGL P. Reconstruction of elbow flexion in arthrogryposis multiplex congenita type I. Part I: surgical anatomy and vascular and nerve supply of the pectoralis major muscle as a basis for muscle transfer. J Child Orthop. 2008; 2(5):357-64. Epub 2008 September 16.
3. CHOMIAK J, DUNGL P, VČELÁK J. Reconstruction of elbow flexion in arthrogryposis multiplex congenita type I. The results of the transfer of the pectoralis major muscle with a follow-up at skeletal maturity. J Ped Orthop (A) 2014; 34(8):799-807, IF 1.163