



Opracowanie:

***Dr n.med. Bogdan Bakalarek
specjalista ortopeda - traumatolog***

kontakt na www.ortopeda.biz.pl

Zespół Reclinghausena

Jest chorobą o podłożu genetycznym. Określana jest inaczej jako nerwiakowłóknikowatość. Najbardziej widoczną cechą są przebarwienia skórne określane jako kawa z mlekiem. Często ciemnymi plamami usiana jest cała skóra. W innym typie nerwiakowłóknikowatości może ich nie być. Najbardziej charakterystycznym objawem są wyczuwalne podskórne guzki (nerwiakowłókniki). Nerwiakowłókniki występują na przebiegu nerwów obwodowych. Osiągają nierzadko znaczne rozmiary. Ich wzrost jest powolny, ale czasami mogą ulegać zezłościwieniu.

Objawy zależą od miejsca występowania nerwiakowłókników i ich wielkości. Mogą one powodować neuralgie (nerwobóle), a gdy uciskają na struktury mózgu mogą powodować napady padaczkowe, czy wodogłowie. Rozwijające się nerwiaki w kanale kręgowym mogą prowadzić do niedowładów i porażenia kończyn. W obrębie kości powodują ich niszczenie. W zespole Reclinghausena często występuje skolioza czy kifoskolioza. Na szczególną uwagę zasługuje w tej chorobie postać hipotroficzna skoliozy. Deformacja polega na ostrym kątowym zagięciu osi kręgosłupa. Powoduje to ucisk na rdzeń z powstawaniem zaburzeń neurologicznych. Ponadto kości kręgosłupa są w tej chorobie słabe, osteoporotyczne, co utrudnia leczenie.





Nerwiakowłóknikowatość – kifoskolioza hipotroficzna. Ostrokatowe skrajne zagięcie kręgosłupa piersiowego widoczne na rtg.

Leczenie deformacji kręgosłupa w nerwiakowłóknikowatości polega na typowej stabilizacji i korekcji skoliozy czy kifoskoliozy. Ze względu na złośliwy przebieg skoliozy hipotroficznej dla zapewnienia trwałości stabilizacji jest konieczne wykonanie spondylodezy przedniej i tylnej.

O operacji skoliozy czytaj w dziale skolioza idiopatyczna.



Zespół Marfana

Przyczyną choroby jest genetycznie uwarunkowana niepełna wartość tkanki łącznej.

Zespół cechuje ponadprzeciętnie wysoki wzrost, nadmierna smukłość ciała, nadmiernie długie palce. Chorzy cierpią na wady wzroku (zwichnięcia soczewki) i niedomykalności zastawek serca. Torebki i więzadła stawów są osłabione i często dochodzi do nawykowych zwichnięć stawów ramiennych i rzepki. Często tworzą się też deformacje klatki piersiowej (kurza lub lejkowata) i skrzywienia kręgosłupa.

Deformacje kręgosłupa przybierają często postać skolioz lub kifo- czy lordoskolioz. Leczenie tych

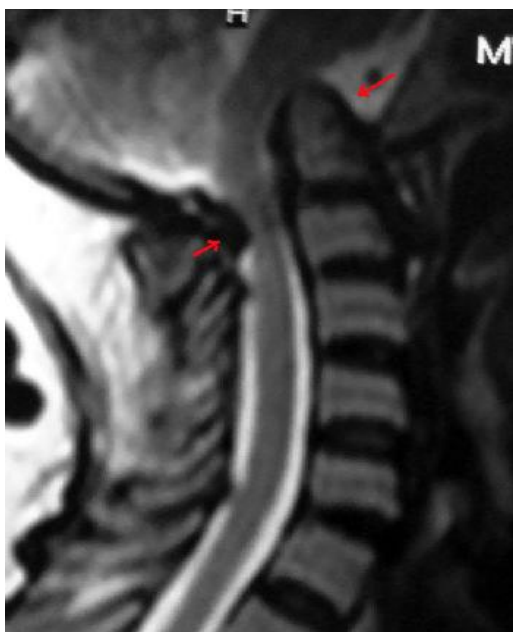
deformacji jest podobne jak skolioz idiopatycznych.

RZS (Reumatoidalne zapalenie stawów)

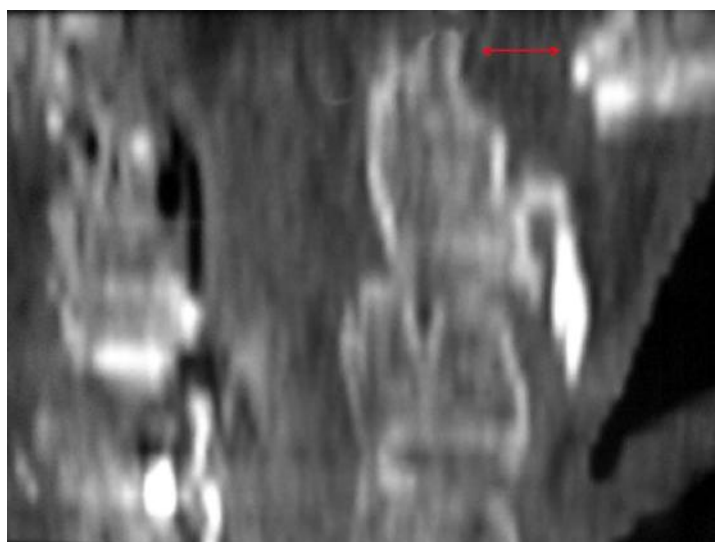
Choroba znana też jako „gościec przewlekły postępujący” charakteryzuje proces zapalny dotyczący błony maziowej stawów. Powoduje to stopniowe niszczenie stawów z bólami, obrzękami, ich deformacją i upośledzeniem ich funkcji. W trakcie choroby dochodzi też do samoistnych uszkodzeń ścięgien. Chorobie towarzyszy osteoporoza. Potęgują ją długotrwałe stosowane w leczeniu tej choroby leki sterydowe.

W obrębie kręgosłupa może dochodzić do typowych złamań osteoporotycznych. Leczenie ich jest typowe tak jak w każdej innej postaci osteoporozy (wertebroplastyka i kifoplastyka).

Charakterystycznym powikłaniem RZS w obrębie kręgosłupa jest destrukcja stawu szczytowo-obrotowego. Dochodzi w tych przypadkach do powstawania ziarniny zapalnej w obrębie zęba obrotnika, jego niszczenia i zwichnięcia w stawie szczytowo-obrotowym. Może też dochodzić do niszczenia kręgu szczytowego, niestabilności w stawie szczytowo-potylicznym i wgłobienia zęba do jamy czaszki. Może to powodować poważne konsekwencje neurologiczne nawet zagrażające życiu (niedowłady, bezdechy).



Niestabilność połączenia szczytowo-potylocznego w RZS wskutek zniszczenie kręgu szczytowego (C1). Strzałkami zaznaczone wgłobienie się zęba obrotnika (C2) z uciskiem na rdzeń przedłużony i dodatkowo ucisk od tyłu przez resztki łuku C1.



Stan po operacyjnej repozycji i stabilizacji zwichnięcia. Po lewej widoczna stabilizacja potyliczno-szyjna, po prawej- obraz CT kręgosłupa strzałką zaznaczono poziom zęba obrotnika na poziomie otworu wielkiego.

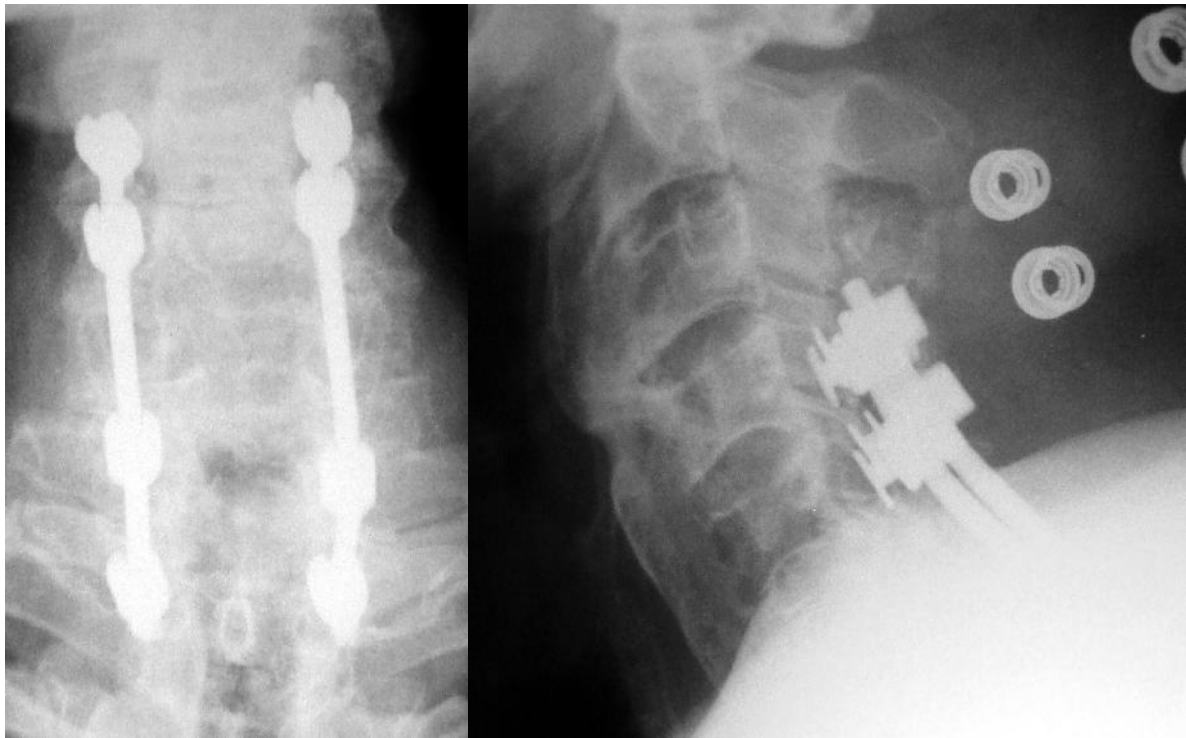


ZZSK (Zesztywniające zapalenie stawów kręgosłupa)

ZZSK znana też pod nazwą choroby Bechterewa, jest to przewlekła, postępująca choroba tkanki łącznej, dotycząca kręgosłupa i stawów krzyżowo-biodrowych. Choroba prowadzi do bólów kręgosłupa i znacznego ograniczenia jego ruchomości z jego kifotyzacją. Wtórnie dochodzi też do ograniczenia ruchomości klatki piersiowej. W skrajnych przypadkach kręgosłup ulega całkowitemu zeszywnieniu, często w niekorzystnej pozycji pochylenia do przodu. Chory chodzi pochylony do przodu dosłownie patrząc na własne buty. Jeśli chce spojrzeć przed siebie to musi ugiąć kolana. Wtórne skostnienie w obrębie dysków (ankyloza) przypomina radiologicznie pęd bambusa. Taki stan daje duży dyskomfort życia człowieka i wymaga leczenia operacyjnego. Stosuje się tu wielopoziomowe osteotomie kręgosłupa z korekcją ustawienia kifotycznego. Przesztywnienie wskutek wielopoziomowych zrostów kręgow może też predysponować do złamań wskutek nietypowych urazów, do których w zdrowym, ruchomym kręgosłupie nie dochodzi.



Złamanie kręgosłupa szyjnego w przebiegu ZZSK (obraz CT) . Całkowite zeszytywnienie kręgosłupa. Strzałką zaznaczone złamanie w obrębie ankylozy z podwichnięciem i kifotyzacją odcinka szyjnego. Chory z niedowładami kończyn dolnych z powodu krwiaka w kanale kręgowym.



Stan po operacji tego pacjenta - usunięciu krwiaka wewnątrzkanalowego i stabilizacji złamania

Achondroplazja

Jest chorobą genetycznie uwarunkowaną polegającą na upośledzonym wzroście kości wskutek zaburzeń kostnienia śródchrzęstnego. Prowadzi to do bardzo niskiego wzrostu ciała,

deformacji kończyn, ich nieproporcjonalności, czasem też do powstania skoliozy. W przypadkach leczenia operacyjnego skoliozy w przebiegu achondroplazji należy pamiętać o podwyższonym ryzyku powikłań neurologicznych z powodu wrodzonego wąskiego kanału kręgowego. Dość typowe są też wady połączenia czaszkowo-szyjnegoobjawiające się niestabilnością tego połączenia. Może to wymagać zespolenia potyliczno- szyjnego aby zabezpieczyć chorego przed ryzykiem poważnych powikłań neurologicznych.

Podobny zespół wad połączenia czaszkowo-szyjnego występuje w **zespole Downa**. Leczenie jest podobne.



Zwichnięcie w stawie szczytowo - potylicznym w achondroplazji.

Inne deformacje kręgosłupa opisane w:

