

Obustronne zwicnięcie stawu ramiennego u 7-letniego dziecka z progerią

Bilateral Shoulder Dislocation in a 7-year-old Child with Progeria Syndrome

Bronisław Sowa^(B,C,D,E,F)

Oddział Urazowo-Ortopedyczny, Limanowa
Orthopedic And Trauma Department, Hospital in Limanowa

STRESZCZENIE

Zwicnięcie stawu ramiennego należy do rzadkich urazów narządu ruchu u dzieci, a progeria jest rzadko spotykanym schorzeniem. W prezentowanym przypadku zwicnięcie dotyczyło obydwu stawów, miało miejsce przy urazie o niedużej kinetyce. Postępowanie lecznicze polegało na repozycji w znieczuleniu ogólnym, z następowym unieruchomieniem w opatrunku ósemkowym na 2 tygodnie.

Słowa kluczowe: zwicnięcie barków, progeria

SUMMARY

Shoulder dislocation is a rare skeletal trauma in childhood and progeria is a rare disease. Our patient had bilateral shoulder dislocation associated with a low energy trauma. Treatment consisted in reposition under general anaesthesia and immobilisation in a figure of eight cast for 2 weeks.

Key words: shoulder dislocation, progeria syndrome

Liczba słów/Word count: 1587

Tabele/Tables: 0

Ryciny/Figures: 0

Piśmiennictwo/References: 12

Adres do korespondencji / Address for correspondence

dr Bronisław Sowa

Oddział Chirurgii Urazowo-Ortopedycznej w Limanowej,

34-600 Limanowa, ul. Piłsudskiego 61, tel./fax: (0-18) 331-22-33, e-mail: sowabronka@poczta.onet.pl

Otrzymano / Received

23.10.2008 r.

Zaakceptowano / Accepted

15.01.2009 r.

WSTĘP

Zwichnięcie stawu ramiennego u dzieci zdarza się rzadko. Najczęściej dotyczy chłopców w wieku 10-12 lat i związane jest z urazem o dużej kinetyce (upadek z wysokości). W większości przypadków mamy do czynienia ze zwichnięciem dolnym-rzadko przednim. Rozpoznanie kliniczne jest łatwe, a potwierdza go badanie rtg.

Leczenie polega na nastawieniu w znieczuleniu ogólnym z następowym unieruchomieniem w opatrunku Desaulta na okres 2-3 tygodni. Po tym okresie zdejmujemy opatrunek i zachęcamy dziecko do ruchów czynnych, które ono najczęściej chętnie podejmuje [1].

OPIS PRZYPADKU

Chłopiec lat 7 przyjęty do naszego oddziału w dniu 10.08.1998 r. nr historii choroby 8448/98 z powodu urazu barków, którego doznał w skutek poślizgu i upadku na trawie. Klinicznie stwierdzono: zniekształcenie kanciaste barków ze zniesieniem ruchów czynnych oraz bólowym ograniczeniem ruchów biernych, przymusowe ustawienie ramion w odwiedzeniu, niewielkim zgięciu tylnym i zgięciowej pozycji stawów łokciowych.

Badanie rtg potwierdziło obustronne dolne zwichnięcie ramion. Pacjent był blady, z cechami zaawansowanego łysienia, zmianami dystroficznymi paznokci, utratą tkanki tłuszczowej podskórnej, nieprawidłową postawą, mikrognatią-cechami przyspieszonego starzenia organizmu. Progerię rozpoznano u dziecka przed kilku laty, jest to rzadka choroba i wg różnych statystyk występuje 1x na 8 milionów urodzeń, prawdopodobnie powstaje w wyniku mutacji genowej (gen kodujący laminę A) [2]. W literaturze opisano około 100 przypadków. Dzieci te żyją przeciętnie około 13 lat (6-19), chociaż opisano jeden wypadek przeżycia 45 lat [3,4]. Przyczyną zgonu są najczęściej powikłania miażdżycy naczyń serca i mózgu. U dzieci tych często spotyka się problemy ortopedyczne i okulistyczne, skórne [5,6,7,8,9,10].

LECZENIE

U dziecka dokonano repozycji w znieczuleniu ogólnym i unieruchomiono barki w opatrunku ósemkowym na okres 2 tygodni. Po tym okresie unieruchomienie zdjęto i podjęto ruchy czynne. Ważnym jest, aby w trakcie znieczulenia zredukować dawkę środków anestetycznych, gdyż dzieci dotknięte tą chorobą wymagają mniejszej ilości tych leków niż ich

INTRODUCTION

Shoulder dislocation is a rare disease in children. It mostly occurs in boys aged 10-12 years and is associated with a high energy trauma (fall from a height). An inferior dislocation is most common, while anterior dislocation occurs less frequently. Clinical diagnosis is easy and is confirmed with X-ray evidence.

The treatment consists in reposition under general anaesthesia with immobilisation in a Desault bandage for 2-3 weeks. Afterwards the bandage is removed and active movements are encouraged, which the child is usually eager to perform (1).

CASE REPORT

A boy aged 7 was admitted to our Department on 10th August, 1998 (Case History No. 8448/98). He had suffered a shoulder injury as a consequence of slipping and falling on the grass. A clinical examination found an angular deformity of the shoulders with inability to perform active movements and limitation of passive movements due to pain, and a forced position of the arms in abduction, moderate posterior flexion and flexion in elbow joints.

An X-ray examination confirmed the diagnosis of bilateral inferior shoulder dislocation. The patient presented signs of accelerated aging of the body, such as pallor, advanced alopecia, dystrophic lesions of nails, loss of subcutaneous adipose tissue, inappropriate posture and micrognathia. Hutchinson-Gilford progeria had been diagnosed in the child several years before. It is a rare condition which, according to various statistics, occurs in one in eight million newborn babies. It is probably caused by a mutation in the gene encoding Lamin A [2]. Approximately 100 cases have been described in professional literature. Children with progeria syndrome live for approx. 13 years (6-19), although there one patient who died at 45 years has been described [3,4]. Death is usually due to complications of coronary and cerebral arteriosclerosis. Children with progeria often present with orthopaedic, ophthalmological and dermatological conditions [5,6,7,8,9,10].

TREATMENT

The child underwent a reposition under general anaesthesia and shoulder immobilisation in a figure of eight cast for 2 weeks, when the immobilisation was removed and the child resumed active movements. It is important to reduce the dose of anaesthetics in children with progeria syndrome, because they require smaller doses than their healthy peers.

zdrowi rówieśnicy (pacjenta znieczulano Ketaminą z redukcją dawki około 30%). Po 2 tygodniach zdjęto opatrunek ósemkowy i dziecko podjęło normalne ruchy. W trakcie unieruchomienia mały pacjent także był aktywny i poruszał kończynami w zakresie, na który pozwalał opatrunek. Nie obserwowano nawrotu zwicznienia ani subiektywnego pogorszenia ruchomości w odniesieniu do funkcji przed wypadkiem. Odległa ocena nie jest możliwa, gdyż dziecko zmarło w 2004 roku.

OMÓWIENIE

W naszym oddziale hospitalizujemy rocznie około 350 dzieci. W ciągu 25 lat istnienia oddziału 3x zetknęliśmy się ze zwicznieniem stawu ramiennego u dziecka, z tym że w ostatnim przypadku zwicznienie było obustronne.

W literaturze podawane są liczne deformacje i zaburzenia układu kostno-stawowego u pacjentów z progerią, jak awaskularna nekroza głowy kości udowej, zwicznienia stawów biodrowych, skolioza, złamania kości ramiennej z brakiem zrostu, osteoporoza, osteoliza paliczek dalszych palców, żeber, obojczyka oraz osteosarcoma uda [6,8,9,10,11]. Podkreślane są zmiany w tkankach okołostawowych, zaś rzadziej zmiany w samych stawach [9].

U zdrowych dzieci leczenie polega najczęściej na repozycji znieczuleniu ogólnym zwicznienia i unieruchomieniu w opatrunku Desaulta, zaś rokowanie jest dobre, ale zawsze należy liczyć się z ryzykiem nawrotu [1,12]. Z uwagi na brak danych w literaturze trudno wypowiedzieć się na temat rokowania po leczeniu zwicznienia stawu ramiennego w progerii. W tym przypadku leczenie ortopedyczne dało pozytywny wynik i nie było nawrotu zwicznienia.

Przedstawiony przypadek dotyczył chorego z rzadką chorobą, związany był z urazem o niedużej kinetyce oraz zdarzył się w młodszym wieku niż przeciętnie się to obserwuje, dlatego został zaprezentowany jako pewnego rodzaju osobliwość.

PIŚMIENNICTWO / REFERENCES

1. Koszła, Złamania i zwicznienia u dzieci 1986 str 111.
2. Bridger J. M., Kill I. Aging of Hutchinson-Gilford progeria syndrome fibroblasts is characterised by hyperproliferation and increased apoptosis. Cell and Chromosome Biology Group, Brunel University, Uxbridge, UK, Experimental Gerontology (2004)
3. Fukuchi K, Katsuya T, Sugimoto K et al. LMNA mutation in a 45 year old Japanese subject with Hutchinson-Gilford progeria syndrome. Journal of Medical Genetics 2004; 41-44.
4. Ogihara T, Hata T, Tanaka K, Fukuchi K, Tabuchi Y, Kumahara Y. Hutchinson-Gilford progeria syndrome in a 45-year-old man. Am J Med 1986; 81: 135-8
5. Rochels R, Beck M. Klin Monatsbl Augenheilkd. 1985 Nov; 187 (5): 369-70. Ocular findings in Bartsy syndrome
6. Fernandez-Palazzi F, McLaren AT, Slowie DF. Eur J Pediatr Surg. 1992 Dec; 2 (6): 378-82. Report on a case of Hutchinson-Gilford progeria, with special reference to orthopedic problems.
7. Sharir M, Ragenbogen L. Metab Pediatr Syst Ophthalmol. 1990; 13 (1): 5-9. Bilateral spontaneous dislocated lenses, retinal vasculitis and progeria-like changes.

The patient was anaesthetised with Ketamine, and the dose was reduced by approx. 30%. After two weeks the figure of eight cast was removed and the child resumed normal movements. During the immobilisation period the patient was also active and moved his limbs within the range permitted by the cast. There was no recurrence of the dislocation or subjective deterioration of mobility in comparison with pre-injury joint function. Long-term assessment was not possible as the child died in 2004.

DISCUSSION

About 350 children are treated in our department every year. Within 25 years of the department's existence, we have treated three cases of shoulder dislocation in children, with bilateral dislocation in this latest case.

The professional literature describes numerous deformities and disorders of the osteoarticular system in patients with progeria syndrome, such as avascular necrosis of the femoral head, iliac joint dislocation, scoliosis, non-union of humeral bone fractures, osteoporosis, osteolysis of distal phalanges, ribs and clavicle, and osteosarcoma of the thigh [6,8,9,10, 11]. Lesions within periarticular tissues are observed more often than in joints [9].

In healthy children, the treatment consists mainly in reposition of the dislocation under general anaesthesia and immobilisation in a Desault bandage. The prognosis is good, but there is always a risk of recurrence [1,12]. Due to the lack of relevant data in professional literature it is difficult to discuss the prognosis after the treatment of shoulder dislocation in patients with progeria syndrome. In this case the result of orthopaedic treatment was positive and there was no recurrence.

This case of shoulder dislocation occurred in a patient with a rare disease, was associated with a low energy trauma and occurred at an earlier age than it is usually observed. It is presented as a medical peculiarity.

8. Gamble JG. J Pediatr Orthop. 1984 Sep; 4 (5): 585-9. Hip disease in Hutchinson-Gilford progeria syndrome.
9. Moen C. Orthopaedic aspects of progeria. J Bone Joint Surg Am. 1982 Apr; 64 (4): 542-6.
10. Nobuhiko Okamoto i wsp. Premature Aging Syndrom With Osteosarcoma, Cataracts, Diabetes Mellitus, Osteoporosis, Erythroid Macrocytosis, Severe Growth and Developmental Deficiency; American Journal of Medical Genetics 69; 169-170
11. Gordon LB, McCarten KM, Giobbie-Hurder A, Machan JT, Campbell SE, Berns SD, Kieran MW Disease progression in Hutchinson-Gilford progeria syndrome: impact on growth and development. Pediatrics. 2007 Oct; 120 (4): 824-33.
12. Okłot K. PZWL 1999 Traumatologia wieku rozwojowego. 5.1.3 str. 315-316