

Aloplastyka stawu biodrowego w przypadku rozejścia spojenia łonowego w przebiegu wrodzonego wycicowania pęcherza moczowego. Studium przypadków

Hip Joint Arthroplasty in Pubic Symphysis Separation in the Course of Congenital Bladder Exstrophy. Cases study

Marek Drobniewski^(A,B,D,E,F,G), Andrzej Borowski^(A,D,F), Magdalena Krasieńska^(A,B,D,F),
Marcin Sibiński^(A,D,F), Marek Synder^(A,D,E,F)

Klinika Ortopedii i Ortopedii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Łódź, Polska
Department of Orthopaedics and Paediatric Orthopaedics of the Medical University of Lodz, Poland

STRESZCZENIE

Wrodzone wycicowanie pęcherza moczowego jest ciężką wadą wrodzoną, spotykaną u jednego noworodka na 30-50 tysięcy żywo urodzonych, częściej u dziewczynek. W przebiegu tej choroby mogą rozwinąć się zmiany zwyrodnieniowe bioder, które wymagają leczenia operacyjnego – wszczepienia endoprotezy stawu biodrowego. Z uwagi na małą liczbę doniesień na ten temat w literaturze światowej, zdecydowaliśmy się poddać analizie i przedstawić wczesne wyniki dwóch przypadków tej wady leczonych w naszej Klinice.

Nasze uzyskane do tej pory doświadczenie jest skromne, mimo to otrzymane wyniki zachęcają do rozważenia zastosowania całkowitej aloplastyki stawu biodrowego w leczeniu choroby zwyrodnieniowej u kolejnych pacjentów z rozejściem spojenia łonowego w przebiegu wrodzonego wycicowania pęcherza moczowego

SUMMARY

Congenital bladder exstrophy is a severe congenital malformation identified in one out of 30,000-50,000 live newborns and seen more often in girls. Some patients develop osteoarthritis of the hip joints which requires total hip arthroplasty. Reports of such cases are very rare in the world literature, which prompted us to present two cases treated at our Department and analyse their early outcomes.

Our experience so far has been rather modest but the results encourage considering total hip arthroplasty in the treatment of hip osteoarthritis in future patients with pubic symphysis separation in the course of congenital bladder exstrophy.

WSTĘP

Wrodzone wycisowanie pęcherza moczowego jest ciężką wadą wrodzoną, spotykaną u jednego noworodka na 30-50 tysięcy żywo urodzonych. Występuje częściej u chłopców niż u dziewczynek, w stosunku 5:2. Zaburzenie to jest wynikiem braku zrostu bocznych elementów mezodermalnych dolnej części przedniej ściany jamy brzusznej. Przyczyną powstawania tej wady jest zbyt wczesne pęknięcie błony stekowej, które wiąże się z nieprawidłowym położeniem szypuły brzusznej w kierunku doogonowym zarodka, zbyt blisko błony stekowej. W obrębie układu kostno-szkieletowego i mięśniowego, po każdej stronie od linii pośrodkowej twierdzą się rozstęp kości łonowych i przyczepiających się do nich mięśni prostych brzucha. Wadę tę charakteryzuje szereg stopni nasilenia, a w przypadkach cięższych następuje rozsuniecie kości łonowych. Oś stawów biodrowych ulega rotacji do tyłu, będąc przyczyną tak zwanego chodu kaczkowatego. Leczenie operacyjne wrodzonego wycisowania pęcherza moczowego powinno być przeprowadzone w okresie pomiędzy 3 dobą, a 4 miesiącem życia, nie później niż przed upływem 2 roku życia dziecka. Warto wspomnieć, iż w 1906 roku Trendelenburg jako pierwszy wykonał osteotomię talerzy kości biodrowych w celu zbliżenia kości spojenia łonowego [1].

PRZYPADK 1

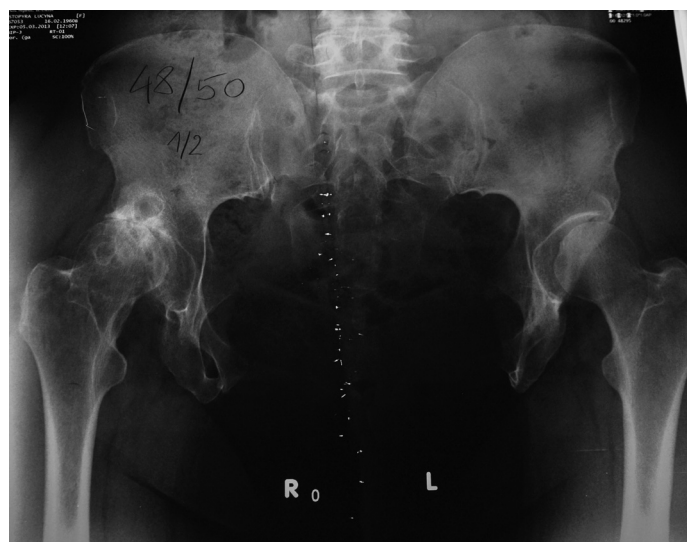
53 letnia pacjentka L. S. (32068K), BMI – 24, przyjeżdża do Kliniki z powodu dolegliwości bólowych i ograniczenia zakresu ruchomości prawego stawu biodrowego. Dotychczas z tego powodu leczona zachowawczo: okresowa fizykoterapia oraz farmakoterapia z NLPZ. W dzieciństwie leczona operacyjnie z powodu wady wrodzonej – wycisowania pęcherza moczowego. W badaniu wyjściowym stwierdzono: klinicznie wynik zły według klasyfikacji HHS i Merle d'Aubigne i Postela, a w badaniu radiologicznym zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe IV stopnia według klasyfikacji Kellgrena i Lawrence'a (Ryc. 1). Po konsultacji urologicznej pacjentkę zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. W dniu 05 kwietnia 2013 roku wykonano zabieg całkowitej aloplastyki prawego stawu biodrowego z zastosowaniem wbijanego komponentu panewkowego – PLASMACUP NSC (BBraun Aesculap) o średnicy 48mm oraz przynasadowego trzpienia METHA (BBraun Aesculap) o rozmiarze 3 i kącie szyjkowo-trzonowym 135°. Sztuczna głowa miała średnicę 32 mm i długość L. Zabieg przeprowadzono w znieczuleniu ogólnym z dostępu przednio-bocznego. Zastosowano standardową osłonę antybiotykową i profilaktykę przeciwzakrzepową.

BACKGROUND

Congenital bladder exstrophy is a severe congenital malformation identified in one out of 30,000-50,000 live newborns, its incidence being higher in boys than in girls (5:2 ratio). This disorder results from malunion of the lateral mesodermal elements in the lower part of the anterior abdominal wall. It is a consequence of premature rupture of the cloacal membrane, which is associated with an abnormal caudal position, too close to the cloacal membrane, of the abdominal pedicle in the embryo. Skeletal and muscular abnormalities comprise separation of the pubic bones and the rectus abdominis muscles attaching to them on both sides of the midline. There are various degrees of severity, and separation of the pubic bones is observed in more severe cases. The hip joint axis is rotated backwards, causing a waddling gait. Surgical treatment of congenital bladder exstrophy should be carried out between the 3rd day and the 4th month of life, however, not later than the end of the 2nd year of life. In 1906, Trendelenburg was the first to perform osteotomy of the iliac crests in order to approximate the pubic symphysis bones [1].

CASE 1

A 53-year-old female patient, L.S. (32068K), with a BMI of 24 was admitted to our Department on account of pain and limited mobility of the right hip joint. She had previously received conservative treatment with repeated physiotherapy and NSAIDs. In childhood, she had undergone surgery for urinary bladder exstrophy (congenital malformation). Clinical examination findings on admission included poor HHS and d'Aubigne and Postel scores. Radiographic assessment revealed Kellgren and Lawrence Grade IV degenerative changes (Fig. 1). After a urological consultation, the patient was qualified for surgical treatment. On 5th April 2013, total arthroplasty of the right hip joint was performed with a 48 mm-diameter PLASMACUP NSC (BBraun Aesculap) acetabular cup and a METHA (BBraun Aesculap) short-stem implant (size 3, neck-shaft angle 135°) with a 32 mm-diameter size L head. The surgery was performed under general anaesthesia from an anterolateral approach. Standard antibiotic protection and antithrombotic prophylactics were used. The patient's total stay in the theatre lasted 75 minutes. Perioperative blood loss was estimated at 400 ml and the post-operative drain was removed on the following day, having drained



Ryc. 1. L.S. (32068K), RTG miednicy – zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe prawego stawu biodrowego, rozejście spojenia łonowego

Fig.1 – L.S. (32068K), pelvic radiograph – advanced degenerative changes in the right hip joint, separation of pubic symphysis

Całkowity pobyt pacjentki na sali operacyjnej trwał 75 minut. Okołooperacyjną utratę krwi oceniono na 400 ml, a dren pooperacyjny usunięto w następnym dniu po odebraniu blisko 200 ml krwiaka. Nie przetaczano preparatów krwi. W dobie po zabiegu operacyjnym pacjentkę zpionizowano i rozpoczęła samodzielne chodzenie przy asekuracji kul łokciowych z częściowym obciążaniem operowanej kończyny. W siódmej dobie od zabiegu, podczas toalety porannej pacjentka poczuła silne dolegliwości bólowe operowanego stawu biodrowego. Kontrolne zdjęcie rentgenowskie wykazało przemieszczenie komponentu panewkowego. Z tego powodu w dniu 15 kwietnia 2013 roku wykonano zabieg wymiany panewki endoprotezy prawego stawu biodrowego z zastosowaniem implantu panewkowego PLASMACUP MSC (BBraun Aesculap) o średnicy 50 mm. Śródoperacyjnie stwierdzono złamanie dna panewki. Z tego powodu zastosowano gruz kości gąbczastej, a pierwotną stabilizację panewki dodatkowo wzmocniono stosując 6 wkrętów. Zabieg przeprowadzono w znieczuleniu ogólnym z dostępu przednio-bocznego. Zastosowano standardową osłonę antybiotykową i profilaktykę przeciwzakrzepową. Całkowity pobyt pacjentki na sali operacyjnej trwał 90 minut. Z powodu anemizacji przetoczono 2 jednostki preparatów krwi, które wchłonęły się bez powikłań. W dobie po zabiegu operacyjnym pacjentkę zpionizowano i rozpoczęła samodzielne chodzenie przy pomocy kul łokciowych bez obciążania operowanej kończyny. Po wstępnym usprawnieniu, w stanie ogólnym dobrym, w dziesiątej dobie od zabiegu wymiany panewki pacjentkę wypisano do domu z zaleceniem chodzenia przy po-

almost 200 ml of blood. No blood products were transfused. On the day after the operation, the patient was allowed to assume an erect position and started walking unassisted with elbow crutches and partial loading of the operated limb. On the 7th post-operative day, as she was washing herself, she felt severe pain in the operated hip joint. Follow-up radiographs revealed displacement of the acetabular component. For that reason, 10 days after the primary procedure, the acetabular component of the right hip joint was replaced with a 50 mm-diameter PLASMACUP MSC (BBraun Aesculap) acetabular implant. Intraoperative assessment revealed an acetabular floor fracture. Accordingly, cancellous bone was used, while the primary acetabular stabilisation was additionally strengthened with 6 bolts. The surgery was performed under general anaesthesia from the same approach. The patient's total stay in the theatre lasted 90 minutes. Two blood product units were transfused for anaemisation and were absorbed without complications. On the day after the operation, the patient was allowed to assume an erect position and started walking unassisted with elbow crutches and without loading of the operated limb. Following initial rehabilitation, the patient was discharged home on the 10th post-operative day in a good general condition and with instructions to use elbow crutches while walking without loading the operated limb, continue rehabilitation according to the protocol taught at the hospital and attend regular follow-up visits at the Department's outpatient clinic. The last follow up visit took place 33 months after the operation. Clinically, excellent results were confirmed according to



Ryc. 2. L.S. (32068K), RTG prawego stawu biodrowego, stan po THA
Fig. 2. L.S. (32068K), radiograph of the right hip joint, status post THA

mocy kul łokciowych bez obciążania operowanej kończyny i kontynuowania usprawniania według schematu wyuczonego w Klinice oraz regularnych kontroli w poradni przyklinicznej. Ostatnia wizyta kontrolna miała miejsce w styczniu 2016 roku, 33 miesiące po zabiegu. W ocenie klinicznej uzyskano wynik doskonały w obu zastosowanych systemach klasyfikacji (94 – HHS i 17 – Md' AP), a kontrolne badanie radiologiczne wykazało prawidłowe ustawienie elementów endoprotezy. Radiologicznych cech obluzowania endoprotezy ani kostnienia pozaszkieletowego nie stwierdzono (Ryc. 2). Mimo konieczności przeprowadzenia dodatkowego zabiegu operacyjnego pacjentka zadowolona z zastosowanego leczenia.

PRZYPADK 2

57 letnia pacjentka B. K. (33594K), BMI – 31, przyjęta do Kliniki z powodu dolegliwości bólowych i ograniczenia zakresu ruchomości prawego stawu biodrowego. Dotychczas z tego powodu leczona zachowawczo: okresowa fizykoterapia oraz farmakoterapia z NLPZ. W dzieciństwie leczona operacyjnie z powodu wady wrodzonej – wycięcia pęcherza moczowego. W badaniu wyjściowym stwierdzono: klinicznie wynik zły według klasyfikacji HHS i Merle d' Au-

both classification systems used (HHS: 94, Md' AP: 17) and follow-up radiographs revealed a normal position of the implant components. There was no radiographic evidence of implant loosening or heterotopic ossification (Fig. 2). Despite the necessity of an additional surgery, the patient was satisfied with the treatment she had received.

CASE 2

A 57-year-old female patient, B.K. (33594K), with a BMI of 31 was admitted to our Department on account of pain and limited mobility of the right hip joint. She had previously received conservative treatment with repeated physiotherapy and NSAIDs. In childhood, she had undergone surgery for urinary bladder exstrophy (congenital malformation). Clinical examination findings on admission included poor HHS and d' Aubigne and Postel scores. Radiographic



Ryc. 3 – B.K. (33594K), RTG miednicy zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe prawego stawu biodrowego, rozejście spojenia łonowego

Fig. 3 – B.K. (33594K), pelvic radiograph – advanced degenerative changes in the right hip joint, separation of pubic symphysis

bigne i Postela, a w badaniu radiologicznym zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe IV stopnia według klasyfikacji Kellgrena i Lawrence'a (Ryc. 3). Po konsultacji urologicznej pacjentkę zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. W dniu 13 maja 2014 roku wykonano zabieg całkowitej alopastyki prawego stawu biodrowego z zastosowaniem wbijanego komponentu panewkowego – RIMCUP (Biomet) o średnicy 52 mm oraz anatomicznego trzpienia EXCEPTION (Biomet) o rozmiarze 4R. Sztuczna głowa miała średnicę 32 mm i długość L. Zabieg przeprowadzono w znieczuleniu podpajęczynówkowym z dostępu przednio-bocznego. Zastosowano standardową osłonę antybiotykową i profilaktykę przeciwzakrzepową. Całkowity pobyt pacjentki na sali operacyjnej trwał 90 minut. Okołooperacyjną utratę krwi oceniono na 500 ml, a dren pooperacyjny usunięto w następnej dobie po odebraniu blisko 400 ml krwiaka. Z powodu anemizacji przetoczono 2 jednostki preparatów krwi, które wchłonęły się bez powikłań. W dobie po zabiegu operacyjnym pacjentkę zpionizowano i rozpoczęła samodzielne chodzenie przy asekuracji kul łokciowych z pełnym obciążaniem operowanej kończyny. Po wstępnym usprawnieniu, w stanie ogólnym dobrym, w ósmej dobie od zabiegu pacjentkę wypisano do domu z zaleceniem kontynuowania usprawniania według schematu wyuczonego w Klinice i regularnych kontroli w poradni przyklinicznej. Ostatnia wizyta kontrolna miała miejsce w styczniu 2016 roku, 20 miesięcy po zabiegu. W ocenie klinicznej uzyskano wynik doskonały w obu zastosowanych systemach klasyfikacji (96 – HHS i 17 – Md'AP), a kontrolne badanie radiologiczne wykazało prawidłowe ustawienie elemen-

assessment revealed Kellgren and Lawrence Grade IV degenerative changes (Fig. 3). After a urological consultation, the patient was qualified for surgical treatment. On 13th May 2014, total arthroplasty of the right hip joint was performed with a 52 mm-diameter RIMCUP (Biomet) acetabular cup and an EXCEPTION (Biomet) anatomical implant (size 4R) with a 32 mm-diameter size L head. The surgery was performed under subarachnoid anaesthesia from an anterolateral approach. Standard antibiotic protection and antithrombotic prophylactics were used. The patient's total stay in the theatre lasted 90 minutes. Perioperative blood loss was estimated at 500 ml and the post-operative drain was removed on the following day, having drained almost 400 ml of blood. The patient received two blood product units for anaemisation. On the day after the operation, the patient was allowed to assume an erect position and started walking unassisted with elbow crutches and full loading of the operated limb. Following initial rehabilitation, the patient was discharged home on the 8th post-operative day with instructions to continue rehabilitation according to the protocol taught at the hospital and attend regular follow-up visits at the Department's outpatient clinic. The last follow up visit took place in January 2016, 33 months after the operation. Clinically, excellent results were confirmed according to both classification systems used (HHS: 96, Md'AP: 17) and follow-up radiographs revealed a normal position of the implant components. There was no radiographic evidence of implant loosening or heterotopic ossification (Fig. 4). The patient was satisfied with the treatment she had received.



Ryc. 4. B.K. (33594K), stan po THA

Fig. 4. B.K. (33594K), status post THA

tów endoprotezy. Radiologicznych cech obłuzowania endoprotezy ani kostnienia pozaszkieletowego nie stwierdzono (Ryc. 4). Pacjentka zadowolona z zastosowanego leczenia.

DYSKUSJA

Przeglądając piśmiennictwo natrafiliśmy na zaledwie jedno doniesienie opisujące jeden przypadek aloplastyki stawu biodrowego u 39 letniej pacjentki z wrodzonym rozejściem spojenia łonowego w przypadku wynicowania pęcherza moczowego. Jako komponent panewkowy zastosowano implant Trylogy (Zimmer), zaś jako komponent udowy użyto trzpienia Conus (Zimmer). W trzeciej dobie po zabiegu zezwolono na stopniowe obciążanie operowanej kończyny. Ostatnia wizyta kontrolna – 14 miesięcy po zabiegu wykazała bardzo dobry wynik w ocenie klinicznej i radiologicznej.

Tylko jeden opisany w literaturze fachowej przypadek aloplastyki stawu biodrowego w przypadku wrodzonego rozejścia spojenia łonowego zachęcił nas to zaprezentowania naszego doświadczenia odnośnie tej kwestii. Obie pacjentki leczone w naszym oddziale miały rozległe rozejście spojenia łonowego, mimo tego aż do etapu znacznego rozwoju zmian zwyrodnieniowych i ich utrwalenia w stawie biodrowym, nie pozostawiało to wpływu na ich chód i funkcję kończyny. Obie pacjentki były czynne zawodowo i zadowolone ze swojej aktywności w pracy. Tylko zaburzona ruchomość stawu biodrowego skłoniła je do wizyty u ortopedy. Po konsultacji ortopedycznej popartej badaniem klinicznym i diagnostyką obrazową – badaniem radiologicznym, pacjentki

DISCUSSION

A review of the literature we conducted found only one report describing a case of hip joint arthroplasty in a 39-year-old female patient with congenital separation of the pubic symphysis associated with urinary bladder exstrophy. A Trylogy (Zimmer) implant was used as the acetabular component and a Conus (Zimmer) stem was applied as the femoral component. Gradual loading of the operated limb was allowed on the third post-operative day. The last follow-up visit at 14 months after the operation revealed excellent clinical and radiographic results.

This finding of only one reported case of hip joint arthroplasty in a female patient with congenital pubic symphysis separation encouraged us to present our own experience. Both patients treated at our Department presented with an extensive separation of the pubic symphysis; however, until advanced degenerative changes developed in the hip joint, their gait and limb functionality had remained unaffected. The patients were also professionally active and satisfied with their work activities. The only reason for seeking orthopaedic advice was disturbed mobility in the hip joint. Following an orthopaedic consultation accompanied by a clinical examination and imaging studies, they were qualified to undergo hip joint arthroplasty.

We had had no previous experience regarding acetabulum and stem implantation in patients with

zakwalifikowano do leczenia operacyjnego – aloplastyki stawu biodrowego.

Dotychczas nie mieliśmy doświadczenia dotyczącego implantacji komponentu panewkowego i trzpienia endoprotezy w tego typu deformacji miednicy. Zakładaliśmy, że skoro pacjenci przez wiele lat funkcjonowali praktycznie bez problemu w poruszaniu się, prowadzeniu samochodu, wykonywaniu czynności życia codziennego oraz innych różnych aktywności w tym również zawodowych, implantacja endoprotezy stawu biodrowego w tak zdeformowanej miednicy, może tylko niekorzystnie wpłynąć na pogorszenie ogólnego stawu zdrowia.

W trakcie wykonywanych zabiegów aloplastyki nie napotkaliśmy na jakieś trudności. Ani dostęp chirurgiczny ani implantacja szczególnie trzpienia endoprotezy nie stwarzały specjalnych problemów. Mimo tego w przypadku pierwszej pacjentki odnotowaliśmy pewne komplikacje. Podczas zabiegu i na kontrolnym badaniu rentgenowskim wykonanym po zakończeniu operacji nie rozpoznano złamania dna panewki. W operowanym stawie biodrowym w zmienionych warunkach obciążania po zmianie rozkładu sił panujących w biodrze doszło do złamania dna panewki i w konsekwencji do obłuzowania komponentu panewkowego endoprotezy. W 10 dobie od zabiegu wykonano rewizję panewki, oraz ustabilizowano złamanie uzyskując znakomity odległy wynik w ocenie klinicznej i radiologicznej.

Nasze doświadczenie jest skromne, mimo to uzyskane dotychczas wyniki zachęcają do stosowania całkowitej aloplastyki stawu biodrowego w leczeniu choroby zwyrodnieniowej biodra u kolejnych pacjentów z rozejściem spojenia łonowego w przebiegu wrodzonego wycięcia pęcherza moczowego.

Praca powstała przy udziale środków własnych jednego z autorów i nie była finansowana z żadnego innego źródła.

this type of pelvic deformity. We assumed that, since the patients had coped well with the problem for several dozen years, walking, driving a car and getting on with their active life, the implantation of a hip joint endoprosthesis in such a deformed hip joint might only contribute to deterioration of their health.

The course of the arthroplasty procedures was uneventful. Neither the surgical approach nor the implantation, not least of the stem component, presented any special problems. However, in the first patient, some complications occurred: a fractured acetabular floor was not identified either during surgery or in follow-up radiographs obtained immediately after the surgery. The altered hip joint loading conditions associated with a different distribution of forces in the hip after arthroplasty put a strain on the acetabular floor, leading to its fracture and loosening of the acetabular component. Acetabular revision and fracture fixation, performed on the 10th day after the operation, provided excellent long-term clinical and radiological outcomes.

Our experience so far has been rather modest but the results encourage considering total hip arthroplasty in the treatment of hip osteoarthritis in future patients with pubic symphysis separation in the course of congenital bladder exstrophy.

The study was funded from the financial resources of one of the authors and did not involve any other source of funding.

PIŚMIENNICTWO/ REFERENCES

1. Bar K, Stępnik D, Klijer R, Skomra D. Bladder extrophy coexisting with megaureter in a 34 year old woman. *Urol Pol* 2003;56:1.
2. Merle d'Aubigne R, Postel M. Functional results of the hip arthroplasty with acrylic prosthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1957; 6:451-76.
3. Harris NH. Traumatic arthritis of the hip after dislocation and acetabular fractures: treatment by mold arthroplasty. An end-result study using a new method of result evaluation. *J. Bone Joint Surg Am* 1969;51:737-55.
4. Kellgren JH, Lawrence JS. Radiological assessment of osteoarthrosis. *Ann Rheum Dis* 1957;16:494-502.
5. Engh CA, Massin P, Suthers KE. Roentgenographic assessment of the biologic fixation of porous-surfaced femoral components. *Clin Orthop* 1990;284:310-2.
6. De Lee J, Charnley J. Radiological demarcation of cemented sockets in total hip replacement. *Clin Orthop* 1976;121:21-32.

Liczba słów/Word count: 3194

Tabele/Tables: 0

Ryciny/Figures: 4

Piśmiennictwo/References: 6

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Marek Drobniewski

ul. Kusocińskiego 138/1, 94-054 Łódź, Polska

tel: 607573595, e-mail: marekdrobniewski@wp.pl

Otrzymano / Received

13.06.2016 r.

Zaakceptowano / Accepted

16.07.2016 r.