

«Σύνδρομο Πτερυγίου Ιγνυακής - Popliteal Web Syndrome (case report)»

Dr Κυριακή ΣΤΑΘΗ

Ιατρός Αποκατάστασης - Μέλος του European Board Φ.I.Apt.
Διδάκτωρ Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Αθηνών

Μονάδα Φυσικής Ιατρικής και Αποκατάστασης – Πειραιάς

Αλληλογραφία :

Δρ Κυριακή ΣΤΑΘΗ

Ζωσσιμαδών 15
185 31 ΠΕΙΡΑΙΑΣ
Τηλ. : (01) 41 73 272
Fax : (0299) 88 310

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Παρουσιάζεται η περίπτωση ενός κοριτσιού με Σύνδρομο Πτερυγίου Ιγνυακής. Η ασθενής γεννήθηκε στις 1/10/1993 και παρακολουθείται στη μονάδα μας από το 1994 έως και σήμερα.

Από την πρώτη βρεφική ηλικία έχει υποβληθεί σε σειρά χειρουργικών παρεμβάσεων (ορθοπαιδικών και πλαστικών) για την αντιμετώπιση των συγκάμψεων. Δοκιμάστηκαν χειρουργικές τεχνικές επιμήκυνσης κάτω άκρων (Illizarof) καθώς και σειρά μηροκνημοποδικών γύψινων ναρθήκων έκτασης κάτω άκρων. Καθ' όλο αυτό το χρονικό διάστημα στη μικρή ασθενή εφαρμόζεται παράλληλα πρόγραμμα αποκατάστασης (κινησιοθεραπεία, λογοθεραπεία, ψυχολογική υποστήριξη, πρόγραμμα σχολικού και εξωσχολικού αθλητισμού).

Η αντιμετώπιση των κινητικών και λειτουργικών ελλειμάτων ως συνεπειών του συνδρόμου θα πρέπει να συνεχιστεί μέχρι την ολοκλήρωση της οστικής ανάπτυξης του κοριτσιού και θα απαιτεί πάντα την αποδοτική συνεργασία όλων των μελών της θεραπευτικής ομάδας.

Λέξεις Κλειδιά : Σύνδρομο Πτερυγίου Ιγνυακής - Popliteal Web Syndrome, Αποκατάσταση

«Poplitael Web Syndrome (case report)»

Dr Kyriaki STATHI

Rehabilitation Physician - Certified of European Board of P.R.M.
Ph.D. Medical School of the University of Athens

Physical Medicine and Rehabilitation Unit - Piraeus - Greece / Hellas

Correspondance :

Dr Kyriaki STATHI

15, Zossimadon str.
185 31 PIRAEUS
GREECE / HELLAS
Tel. : (01) 41 73 272
Fax : (0299) 88 310

SUMMARY

The case of a girl suffering from poplitael web syndrome is presented here. The patient was born on 1/10/1993 and has been under medical observation at our rehabilitation unit since 1994 up until today.

Since her early infancy, she has undergone a series of orthopaedic and reconstructive surgical operations for the treatment of retractions. Surgical techniques for the elongation of the lower limbs (Illizarof) as well as serial knee-ankle casting have been applied. During all this time, the young patient has simultaneously attended a rehabilitation programme (kinesiotherapy, logotherapy, psychological support, school and out-of-school sports programme).

The management of the movement and functional impairments as consequences of the syndrome should be continued until the bones of the girl reach full growth, which will always demand the efficient cooperation of all the members of the rehabilitation team.

Key - Words : Poplitael Web Syndrome, Rehabilitation

«Σύνδρομο Πτερυγίου Ιγνυακής - Popliteal Web Syndrome (case report)»

Το Σύνδρομο Πτερυγίου Ιγνυακής είναι μια σειρά κληρονομικών δυσπλασιών με κύριο χαρακτηριστικό το **Πτερύγιο της Ιγνυακής (Popliteal Web)** που εκτείνεται από το ισχίο ώς την ποδοκνημική. Μπορεί να είναι μόλις ορατό ή να εμφανίζεται ως πυκνός ινώδης ιστός (1, 5, 6, 7). Οι συνοδές δυσπλασίες αφορούν την Προσωπο-Στοματική Κοιλότητα (μικροκεφαλία, σχισμή υπερώας και χειλέων, οπή ή/και συρρίγιο χειλέων, συγγναθισμός, μικρογναθισμός, αγκυλωμένο βλέφαρο, δυσπλασία τριχωτού κεφαλής), τα Ακρα (συνδακτυλία / απλασία φαλάγγων, Club Feet : συνδακτυλία δακτύλων & δυσπλασία ονύχων, πυραμοειδής παραμόρφωση δέρματος της ραχιαίας επιφάνειας του μεγάλου δακτύλου, δισχιδής ράχη & σπονδυλικές δυσπλασίες, υποπλαστική κνήμη, σκολίωση - λόρδωση, απλασία ή δυσπλασία επιγονατίδας), τα Εξω Γεννητικά Οργανα (απλασία μεγάλων χειλέων του αιδοίου, δισχιδές όσχεο, κρυψορχία, βουβωνοκήλη, ευμεγέθης κλειτορίδα, υποπλαστική μήτρα). (4), (3), (5), (6).

Ιστορικά, το 1869 oTrelat κάνει την πρώτη βιβλιογραφική αναφορά και την περιγραφή του συνδρόμου. Το 1972, ο Μπαρτζώκας αναφέρει 31 οικογένειες. Επόμενες αναφορές από τον Herold (1986) 50 περιπτώσεις και σε μεγάλη αναδρομική μελέτη το 1990, ο Oppenheim αναφέρει λιγότερες από 60 περιπτώσεις. (7), (2), (5), (6).

Η αιτιολογία του συνδρόμου είναι βασικά άγνωστη. Ενοχοποιείται η κληρονομικότητα. Μεταβιβάζεται πιθανώς με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα και εμφανίζει πολλαπλή εκφραστικότητα και μειωμένη διεισδυτικότητα. (2), (5).

Η αντιμετώπιση του συνδρόμου είναι συνδιασμός χειρουργικών παρεμβάσεων και προγράμματος αποκατάστασης. Η χειρουργική διόρθωση του πτερυγίου παρουσιάζει πολλαπλά προβλήματα. Το κυριότερο τεχνικό πρόβλημα είναι η απελευθέρωση και η «ανακατασκευή» του ισχιακού νεύρου ή κλάδου του όταν αυτός περιλαμβάνεται μέσα στο συρρικνωμένο ιστό (χορδή) (1, 5, 6). Η διόρθωση του πτερυγίου είναι πιθανόν να επιτευχθεί με την απομάκρυνση ή τενοντοτομή της δεσμίδας των ινών. Το δέρμα αποκαθίσταται με πλαστική τύπου «Z».

Οι Hecht και Jarnnen αναφέρουν μια περίπτωση με αμφοτερόπλευρο πτερύγιο, όπου το νεύρο βρέθηκε μέσα στο πτερύγιο. Κατά τη χειρουργική επέμβαση αποφασίστηκε να χρησιμοποιηθεί εναλλαγή έλξης και εφαρμογής γύψινου νάρθηκα ώστε να εκταθούν τα άκρα. Η μέθοδος αυτή απέτυχε, με αποτέλεσμα ο ασθενής να υποβληθεί αναγκαστικά σε ακρωτηριασμό (1, 5, 6). Οι Champion και Cregan χρησιμοποίησαν πλαστική τύπου «Z», εκτομή του διαφράγματος και διαχωρισμό του οπίσθιου κνημιαίου νεύρου στην ποδοκνημική για να μειώσουν την τάση στο ισχιακό νεύρο. Στη συνέχεια, εφάρμοσαν σειρά διαδοχικά προσαρμοσμένων ναρθήκων και κινησιοθεραπεία (1, 5, 6, 8). Οι Tuerk και Edgerton συστήνουν μεταμόσχευση νεύρου και επιμήκυνση τένοντα (8). Ο Leoyd-Roberts προειδοποιεί ότι η ιγνυακή αρτηρία και το νεύρο μπορεί να είναι πολύ κοντά στην κορυφή. Η υπερκονδύλια οστεοτομία και η οπίσθια θυλακοτομή σε νεαρά άτομα είναι συνήθως απαραίτητες (1, 5, 6, 8).

Παρουσιάζεται η περίπτωση της E.T. : Η μικρή ασθενής γεννήθηκε το 1993, μετά από κύηση 35 εβδομάδων και με καισαρική τομή. Ήταν διωογενές δίδυμο (και η αδερφή της δεν παρουσιάζει καμιά δυσπλασία ή άλλο πρόβλημα) Τα νεογνά ήταν ελλιποβαρή και παρέμειναν στη θερμοκοιτίδα για ένα μήνα. Οι συγγενείς ανωμαλίες της E.T. είναι πτερύγιο ιγνυακής (αριστερά εντονώτερο από δεξιά), ατελές λαγόχειλο, λυκόστομα, μικρογναθισμός, δυσπλασία χειλέων αιδοίου, συνδακτυλία και πυραμοειδής παραμόρφωση δέρματος της ραχιαίας επιφάνειας του μεγάλου δακτύλου. Η ανάπτυξη της κατά τα τρία πρώτα χρόνια της ζωής χαρακτηρίστηκε από ελαφρά καθυστερημένα ορόσημα, δυσαρθρία, αλλά ο δείκτης νοημοσύνης παραμένει φυσιολογικός.

Η κληρονομική διάσταση του συνδρόμου αναζητείται αναδρομικά. Ο πατέρας παρουσιάζει ελαφρά μορφή πτερυγίου ιγνυακής δεξιά, είχε αντιμετωπιστεί - αν και αδιάγνωστος - επιτυχώς και δεν έχει ιδιαίτερα υπολείμματα. Η μητέρα και η οικογένεια της είναι ελεύθερη συμπτωμάτων. Από την οικογένεια του πατέρα οι πληροφορίες είναι ελλιπείς (κοινωνικό «στίγμα»), αναφέρεται όμως κάποιο περιστατικό ύποπτο για πτερύγιο ιγνυακής.

Στους δύο πίνακες που ακολουθούν παρουσιάζονται συνοπτικά και χρονολογικά το ιστορικό, οι χειρουργικές και συντηρητικές παρεμβάσεις που έγιναν στη μικρή ασθενή αλλά και οι στόχοι του προγράμματος αποκατάστασης.

Ε. Τ.

ΗΜΕΡΟΜ		ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ Παρέμβαση	ΣΥΝΤΗΡΗΤΙΚΗ Αντιμετώπιση
11	1994	«Ζ» Πλαστικές AP + ΔΕ	
3	1995	Εναρξη Σύγκλεισης Μαλθακής Υπερώας	Τοποθέτηση Illizarof AP
4	1995	Πτώση από την κούνια : # AP Μηριαίου	Διατήρηση Illizarof AP
6	1995	* Ολοκλήρωση Σύγκλεισης Μαλθακής Υπερώας * Εναρξη Σύγκλεισης Ανω Χείλους	Αφαίρεση Illizarof AP • πίεση στο γλουτό
7	1995	Εφαρμογή Λειτουργικού Μ.Κ. Νάρθηκα AP - Εναρξη Προγράμματος Φ.Ι.Απ.	
Φ.Ι.Απ. 1995		◆ Εκπαίδευση Ισορροπίας - Βάδισης ◆ Παθητικές Διατάσεις Κάτω Ακρων ◆ Παθητικές Ασκήσεις Εύρους Κίνησης Αρθρώσεων Κάτω Ακρων ◆ Εφαρμογή Μ.Κ. Νάρθηκα Γόνατος AP	
5	1996	* Οστεοτομία Βράχυνσης AP Μηριαίου * Επιμήκυνση Αχιλλείου AP	Τοποθέτηση Illizarof AP
8	1996		Αφαίρεση Illizarof AP
9	1996	Κινητοποίηση AP Γόνατος, υπό νάρκωση	
10	1996	Πτώση στο έδαφος : # AP Μηριαίου (άνωθεν πώρου οστεοτομίας)	συντηρητική αντιμετώπιση
Φ.Ι.Απ. 1996		◆ Εκπαίδευση Ισορροπίας - Βάδισης ◆ Παθητικές Διατάσεις Κάτω Ακρων ◆ Παθητικές Ασκήσεις Εύρους Κίνησης Αρθρώσεων Κάτω Ακρων ◆ Εφαρμογή Μ.Κ.Π. Νάρθηκα Γόνατος AP ◆ Ανύψωση AP Υποδήματος ◆ ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑ	
3	1997	* Ιατρογενές # AP * Οστεοτομία Βράχυνσης AP Μηριαίου (4 cm)	Μ.Κ.Π. Γύψινος Επίδεσμος AP, για 4 εβδομάδες
4	1997	* Ιατρογενές # ΔΕ * Οστεοτομία Βράχυνσης ΔΕ Μηριαίου (4 cm)	Μ.Κ.Π. Γύψινος Επίδεσμος ΔΕ, για 4 εβδομάδες
5	1997		Μ.Κ.Π. Νάρθηκας AP + ΔΕ, για Νυχτερινή Εφαρμογή
Φ.Ι.Απ. 1997		◆ Εκπαίδευση Ισορροπίας - Βάδισης ◆ Παθητικές Διατάσεις Κάτω Ακρων ◆ Παθητικές + Ενεργητικές Ασκήσεις Εύρους Κίνησης Αρθρώσεων Κάτω Ακρων ◆ ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ◆ ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΗ Υποστήριξη : Αποδοχή Σωματικού ΕΓΩ ◆ Κοινωνικοποίηση στον Παιδικό Σταθμό	
1998 1999		Αποτυχία της Εκτασης AP Γόνατος : • Βραχύ Ισχιακό Νεύρο • Αύξηση του Υψους του παιδιού ΣΤΟΧΟΣ : «Αγκύλωση» AP Γόνατος σε λειτουργική θέση Εκτασης	

ΗΜΕΡΟΜ		ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ Παρέμβαση	ΣΥΝΤΗΡΗΤΙΚΗ Αντιμετώπιση
Φ.Ι.Απ. 1998 - 1999		<ul style="list-style-type: none"> ◆ Εκπαίδευση Ισορροπίας - Βάδισης ◆ Παθητικές Διατάσεις Κάτω Ακρων ◆ Ενεργητικές Ασκήσεις Εύρους Κίνησης Αρθρώσεων Κάτω Ακρων ◆ ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑ : σημαντική πρόοδος ◆ Ενταξη στο Σχολικό Περιβάλλον 	
1	1999	Διόρθωση Σύγκαμψης ΑΡ Γόνατος : <ul style="list-style-type: none"> * Θυλακοτομή ΑΡ γόνατος * διατομή γαστροκνημίου ΑΡ * αφαίρεση υπολειμ. μετεγχειρητικών ουλών 	Διαδοχικοί Γύψοι (Serial Casting) Μ.Κ.Π. ΑΡ Αλλαγή ανά 5 ημέρες - 15 ημέρες
10	1999	Διόρθωση Σύγκαμψης ΔΕ Γόνατος : <ul style="list-style-type: none"> * αφαίρεση υπολειμ. μετεγχειρητικών ουλών 	Διαδοχικοί Γύψοι (Serial Casting) Μ.Κ.Π. ΔΕ Αλλαγή ανά 5 ημέρες - 15 ημέρες
Φ.Ι.Απ. 2000 - 2001		<ul style="list-style-type: none"> ◆ Εφαρμογή Νυκτερινών Ναρθήκων Εκτασης ΔΕ + ΑΡ Γόνατος ◆ Ασκήσεις Ισορροπίας - Συντονισμού Κινήσεων - Βάδισης ◆ Ασκήσεις Ενδυνάμωσης Μυών Κάτω Ακρων ◆ Ασκήσεις «Πρόληψης» Σκολίωσης ◆ Παρακολούθηση Προγράμματος ΠΙΣΙΝΑΣ ◆ Εκπαίδευση : Α' Δημοτικού ◆ Ψυχολογική Υποστήριξη : οικογενειακά προβλήματα στη γονεϊκή σχέση 	
2	2001	Διόρθωση Σύγκαμψης ΔΕ Γόνατος + ΔΕ Ποδοκνημικής	Διαδοχικοί Γύψοι (Serial Casting) Μ.Κ.Π. ΔΕ Αλλαγή ανά 5 ημέρες - 15 ημέρες
5	2001	Εναρξη Ορθοδοντικής Θεραπείας	

Το Σύνδρομο **Πτερύγιο της Ιγνυακής (Popliteal Web)** είναι σπάνιο, με ποικίλλες γενετικές ανωμαλίες. Οι ασθενείς έχουν φυσιολογική νοημοσύνη αλλά η έκφρασή της παγιδεύεται από το κινητικό έλλειμα. Το κύριο ορθοπαιδικό πρόβλημα είναι το ιγνυακό πτερύγιο και η μεγάλη δυσκαμψία του γόνατος και της ποδοκνημικής που ακολουθεί. Το πρόγραμμα αποκατάστασης υποστηρίζει τις χειρουργικές παρεμβάσεις διόρθωσης του πτερυγίου, τη συντηριτική διόρθωση των συγκάμψεων (διαδοχική εφαρμογή ναρθήκων) αλλά και τη ψυχοκινητική ανάπτυξη του παιδιού.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ :

1. **ASLAN Yakup**, ERDURAN Erol, KUTLU Necmettin, **2000**, «Autosomal Recessive Multiple Pterygium», Amer. Journ. Of Medical Genetics, 93 : 194 - 197, 2000.
2. **BARTSOCAS C.S. & PAPAS C.V.**, **1972**, «Popliteal Pterygium Syndrome», Journ. of Medical Genetics, 9 : 222, 1972.
3. **ESCOBAR V., NEAVER D.**, **1978**, «Popliteal Pterygium Syndrome : a phenotypic and genetic analysis», Journ. of Medical Genetics, 15 : 35 - 42, 1978.
4. **GROLIN V., SERANO H.D., CERVENKA J.**, **1968**, «Popliteal Pterygium Syndrome», Pediatrics, 41 : 503 - 509, 1968.
5. **HEROLD H.Z., SHMUEL G., BARUCHIN A.M.**, **1986**, «Popliteal Pterygium Syndrome», Clinical Orthopaedics and Related Research, 209 : 194 - 197, Aug. 1986.
6. **OPPENHEIM W.L. & col.**, **1990**, «Popliteal Pterygium Syndrome : an orthopaedic perspective», Jour. of Pediatric Orthopaedics, 10 : 58 - 64, 1990.
7. **TRELAT V.**, **1869**, «Sur un vice conformation tres rare de la levre inferieure», Jour. de Medicine et de Chirurgie Pratique, 40 : 442, 1869.
8. **TUERK D. And EDGERTON M.T.**, **1975**, «The surgical treatment of congenital webbing (Pterygium) of the popliteal area», Plast. And Reconstr. Surg., 56 : 339, 1975.