

Selän virheasentojen hoito diastrofista dysplasiaa sairastavilla potilailla

- Pitkäaikainen, väestöpohjainen seurantatutkimus

Tuomas Jalanko¹, Ville Remes², Jari Peltonen¹, Mikko Poussa³, Ilkka Helenius¹

1. Lasten ja nuorten sairaala, HYKS

2. Peijaksen sairaala, HYKS

3. Sairaala Orton, Helsinki

Literature on the brace treatment and surgery of spinal deformities in patients with diastrophic dysplasia (DD) is limited. All patients with DD undergoing either brace treatment or surgery for spinal deformity with a minimum of two years follow-up were identified in our country. Eight patients had undergone brace treatment and twelve had been treated operatively. Five patients underwent posterior only, one anterior only, and six anteroposterior surgery. Patient's mean age at the beginning of brace treatment was 6.9 (range 0.9–12.7) years and at the time of surgery 13.4 (range 4.0–20.1) years. The follow-up time averaged 16.5 (range, 6.6–44.3) years for the brace and 14.0 (range, 2.1–37.2) years for the surgical treatment group. The radiographic follow-up rate was 100%. Both thoracic and lumbar curves progressed during brace treatment (mean major curve progression 12%, range -43% to 53%). Before surgery, the mean Cobb angle of the thoracic curve was 68° (range, 42–100°) and 46° (25–68°) in the lumbar spine. At final follow-up visit, the mean correction was 23% (-6 - 76%) for the thoracic curve and 26% (-68 - 93%) for the lumbar curve. The correction of the major curve was higher in patients undergoing anteroposterior vs. posterior only surgery (38% vs. 13%, $p=0.044$). Five (42%) operated patients had significant complications. The SRS-24 yielded 92 (79–103) points for the brace treatment and 93 (73–114) points for the surgical group, respectively. We conclude that brace treatment does not prevent progression of the spinal deformity in patients with DD. Anteroposterior surgery with long enough instrumentation can provide acceptable correction and long-term results. The risk for major complications is high especially in patients with marked kyphosis.

Tausta

Diastrofinen dysplasia (DD) on harvinainen luustodysplasia, jossa on autosomaalisesti resessiivinen periytyvyys (1-3). Taudille ominaisia kliinisiä ja radiologisia löydöksiä ovat lyhytraajainen lyhytkasvuisuus, useat eri nivelten jäykistymät, nivelten aikainen degeneroituminen, ”liftaajan” peukalo ja suulakihalkio (4-6).

Selän virheasennot kuten kaularangan kyfoosi, skolioosi ja ylikorostunut lannerangan lordoosi ovat yleisiä (4,5,7,8). Skolioosin prevalenssi on tässä poti-

lasryhmässä ollut eri tutkimuksissa 37 % - 88 % (4-6). DD:ssa tavataan kolmea eri tyyppistä skolioosia (9). Varhainen progressiivinen tyyppi, jolla on kaikista vakavimmat seuraukset, on helposti erotettavissa idiopaattisen kaltaisesta tyyppistä varhaisemman alkunsa, nopeamman etenemisensä ja jyrkempien mutkautuksensa perusteella. Lievä progressiivinen tyyppi ei vaadi hoitoa (9). Potilaan hengityskapasiteetin on todettu kärsivän jyrkemmissä skolioosimutkista (10).

Tutkimuksia DD-potilaiden selän virheasentojen

hoidosta on vähän. Matsuyama et al. tutkivat lyhytaikaisessa seurantatutkimuksessaan selkäleikkausten tuloksia 21:llä potilaalla, jotka sairastivat DD:a. Heidän suurin löydöksensä oli se, että aikainen operatiivinen hoito anteroposteriorisella menetelmällä on indikoitu tässä potilasryhmässä, ja että leikkaushoidolla virheasennon progressio voidaan estää, mutta korjausta ei ole mahdollista saavuttaa (11). Korsettihoidon tehosta DD selkärankaepämuodostumien hoidossa on vain yksittäisiä tapausselostuksia (4,12).

Menetelmät

Tutkimusasetelmana oli väestöpohjainen, pitkäaikainen seurantatutkimus. Eettinen toimikunta antoi luvan tutkimukseen, ja kaikilta tutkimukseen osallistuneilta potilailta kerättiin kirjallinen suostumus.

Potilaat

Suomessa on tällä hetkellä noin 180 diagnosoitua DD potilasta, ja tässä tutkimuksessa identifioitiin ne yksilöt, jotka olivat läpikäyneet korsettihoidon tai selkäleikkauksen skolioosin tai kyfoskolioosin takia (yli kahden vuoden seuranta) Suomessa. Vuosien 1960 ja 2005 välillä näitä potilaita on ollut 18, joista korsettihoidettu on 8 (3 näistä myöhemmin leikattu) ja operoitu 12. Nämä potilaat kutsuttiin seurantakäynnille, joka sisälsi kliinisen tutkimuksen, selkärangan röntgenkuvauksen ja potilaiden oman arvion selkähoidostaan (13,14). Viisitoista potilasta suostui tulemaan seurantakäynnille, ja kaksi kieltäytyi. Potilas # 7 ei ollut kiinnostunut tutkimuksesta, mutta hänen radiologiset tutkimuksensa olivat käytettävissä 10 vuotta post-operatiivisesti. Potilaalla # 17 oli vaikeuksia saapua paikalle etäisen asuinpaikkansa takia, mutta hän täytti kyselylomakkeet ja hänen radiologisen seurantansa pituus oli 5 vuotta. Potilaista 15:llä oli idioptaattisen kaltainen ja 2:lla varhainen progressiivinen skolioosi.

Korsettihoito

Seitsemän potilasta hoidettiin Boston-korsetilla (thorakolumbosakraalinen) ja yksi potilas Milwaukee-korsetilla (cervikotorakolumbosakraalinen). Korsettihoidon indikaatio oli progressiivinen, 25 asteinen tai sitä suurempi, selkäranka epämuodostuma kasvavalla lapsella. Radiologisia kuvia otettiin potilaista ennen hoidon aloitusta, korsetissa juuri hoidon alettua ja siitä

lähtien aina 6 kuukauden välein hoidon loppumiseen asti. Ikä korsettihoidon aloitushetkellä oli keskimäärin 6,9 (0,9-12,7) vuotta.

Operatiivinen hoito

Kaikki leikkaukset suoritettiin neljän senioriselkäkirurgin toimesta Lastenkllinikalla ja sairaala Ortonissa. Leikkausmenetelmänä käytettiin anteriorista, anteroposteriorista tai pelkästään posteriorista selkärangan suoristusta ja luudutusta. Viisi potilasta leikattiin posteriorisella avauksella, joko ilman instrumentaatiota (n=1), Harrington-sauvoilla (n=2), Colorado-instrumentaatiolla (n=1) tai CD-instrumentaatiolla (n=1). Potilas, joka leikattiin ilman instrumentaatiota, käytti Milwaukee-korsettia vuoden leikkauksen jälkeen, ja ne potilaat, joille laitettiin Harrington-sauvat, käyttivät kyseistä korsettia puolivuotta. CD- ja Colorado-instrumentein leikatut potilaat mobilisoitiin kolmantena leikkauksen jälkeisenä päivänä. Yhdellä potilaalla (#16) tehtiin samassa leikkauksessa luudutuksen ja instrumentation lisäksi ensiksi T5-nikaman dekansellaatio osteotomia (PVCR). Hänellä oli parapareettisia oireita ennen leikkausta vakavan kyfoskolioosin takia, ja leikkauksen aikana hänestä tuli parapleginen (kts. komplikaatiot).

Kuusi potilasta leikattiin anteroposteriorisesti kahdessa vaiheessa. Ensiksi suoritettiin anteriorinen diskektomia ja luudutus mutkautuksen kohdalle, ja kaksi viikkoa tämän jälkeen tehtiin posteriorinen selkärangan suoristus ja luudutus. Anteriorisena avauksena käytettiin thorakotomiaa (yksi thorakoskopia) keskiriintarangan mutkauksissa ja thorakolumbotomiaa alemmissa mutkauksissa. Yhdellä potilaalla käytettiin Harrington-sauvoja (koukut), kahdella potilaalla CD-instrumentaatiota (koukuilla), kahdella potilaalla hybridi-instrumentaatiota (Isola ja USS2; yläthorakaaaliset koukut, apikaaliset sublaminariset vaijerit ja pedikkeliruuvit distaalisesti) ja yhdellä potilaalla CD-Horizon-instrumentaatiota (koukut ja pedikkeliruuvit). Kaikki potilaat mobilisoitiin toisena tai kolmantena leikkauksen jälkeisenä päivänä. Yhdelle (#7) varhaisen progressiivisen tyyppin potilaista laitettiin aluksi subkutaaninen Harrington-instrumentaatio neljän vuoden iässä. Hänelle seurasi tästä monia ongelmia, minkä takia instrumentit poistettiin ja hänelle tehtiin lopullinen luudutus Harrington-sauvoilla 8 vuoden iässä.

Yksi potilas (#6), 20-vuotias nainen, leikattiin anteriorisesti käyttäen Zielke-instrumentaatiota. Ope-

Taulukko 1. Korsettihoidon tulokset. Prosenttiluvut sulkeiden sisällä kuvaavat mutkauksen korjausta.

MT = Keskirintaranka, thorakolumbaarinen L = Lumbaarinen.

Niillä potilailla, jotka leikattiin ennen viimeistä tutkimuskäyntiä, korsettihoidon tuloksia seurattiin leikkaushetkeen asti.

Potilas	Ikä korsetti-hoidon alussa	Korsetti-hoidon kesto	Seuranta-aika (vuosia)	Ennen korsettiä		Korsetissa		Korsettihoidon loputtua	
				MT	L	MT	L	MT	L
1	2.8	3.6	20.3	61	38	80 (-31%)	38 (0%)	85 (-39%)	46 (-21%)
3	12.7	2.7	23.3	44	15	40 (9%)	12 (20%)	46 (-5%)	17 (-13%)
7	1.4	3.3	12.8	80	NA	70 (13%)	NA	100 (-25%)	NA
9	11.4	2.0	9.8	18	30	20 (-11%)	30 (0%)	25 (-39%)	38 (-27%)
10	12.0	3.0	44.3	51	49	59 (-16%)	51 (-4%)	64 (-25%)	55 (-12%)
11	6.4	1.0	10.2	30	15	29 (3%)	16 (-7%)	17 (43%)	15 (0%)
13	0.9	4.0	8.6	25	13	18 (28%)	10 (23%)	17 (32%)	15 (-15%)
17	7.3	5.6	6.6	32	9	25 (22%)	9 (0%)	49 (-53%)	22 (-144%)
Keski-arvo	6.9	3.2	17	42	24	43 (2%)	24 (5%)	50 (-14%)	30 (-33%)
Min - Max	0.9-12.7	1-5.6	6.6 – 44.3	18-80	9-49	18-80	9-51	17-100	15-55

Taulukko 1 jatkuu. Korsettityyppi, leikkaushoito.

	Tutkimuskäynti/ Ennen leikkausta		Korsetti	Operaatio (kyllä/ei)
	MT	L		
1	85 (-39%)	46 (-21%)	Boston – matala profiili	kyllä
3	88 (-100%)	15 (0%)	Boston – matala profiili	ei
7	100 (-25%)	NA	Boston – korkea profiili	kyllä
9	39 (-117%)	50 (-67%)	Boston – korkea profiili	ei
10	91 (-78%)	75 (-53%)	Milwaukee	ei
11	68 (-127%)	40 (-167%)	Boston – korkea profiili	leikkausjonossa
13	43 (-72%)	18 (-38%)	Boston – korkea profiili	ei
17	59 (-84%)	33 (-266%)	Boston – korkea profiili	kyllä
Keskiarvo	72 (-80%)	40 (-87%)		
Min - Max	39-100	15-75		

raatiossa käytettiin vasemmanpuoleista thorakoabdominaalista avausta. Leikkauksen jälkeen hänet immobilisoitiin Boston-korsetilla.

Kliininen ja radiologinen tutkimus

Tutkimuksen seurantakäynnillä potilaille tehtiin täydellinen alaraajojen neurologinen status (L3-S1, Laseque), seisoma- ja istumatasapainon arviointi,

kylkikohouman mittaus skoliometrillä (15) ja fleksio-jäykistymien arviointi lantio- ja polvinivelissä.

Selkärangasta otettiin perinteiset PA- ja sivuröntgenkuvat istuma- tai seisomisasennossa. Proksimaaliset (PT), keskithorakaaaliset ja thorakolumbaariset (MT) ja lumbaariset (L) mutkaukset mitattiin PA-kuvasta käyttäen Cobbin menetelmää (16). Rintarangan kyfoosi ja lannerangan lordoosi mitattiin samalla menetelmällä sivukuvasta. Selän koronaalinen tasapaino

Taulukko 2. Leikkaushoidon tulokset. Mutkausten suuruudet asteissa. %-arvot kuvaavat mutkauksen korjausta. PT = ylärintaranka, MT = keskirintaranka, thorakolumbaarinen ja L = lumbaarinen. NA = ei saatavissa.

Potilas	Ikä leikkaus- hetkellä (vuosia)	Seuranta- aika (vuosia)	Ennen leikkausta			Leikkauksen jälkeen			Tutkimuskäynti		
			PT	MT	L	PT	MT	L	PT	MT	L
1	6.5	20.3	37	85	46	30 (19 %)	47 (45 %)	27 (41 %)	30 (19 %)	54 (36 %)	55 (-20 %)
2	15.9	17.8	29	66	32	22 (24 %)	38 (42 %)	16 (50 %)	42 (-45 %)	60 (9 %)	17 (47 %)
4	12.4	15.8	32	53	34	12 (63 %)	17 (68 %)	17 (50 %)	38 (-19 %)	45 (15 %)	41 (-21 %)
5	12.5	37.2	44	70	25	36 (18 %)	48 (31 %)	22 (12%)	39 (11 %)	74 (-6%)	42 (-68 %)
6	20.1	16	11	42	67	15 (-36 %)	23 (45 %)	27 (60 %)	14 (-27 %)	38 (10 %)	38 (43 %)
7	8.4	9.0	NA	100	NA	NA	76 (24 %)	NA	NA	78 (22%)	NA
8	15.4	16.4	69	87	32	37 (46 %)	65 (25 %)	27 (16 %)	51 (26 %)	74 (15 %)	25 (22 %)
12	15.4	17.7	35	52	68	28 (20 %)	34 (35 %)	41 (40 %)	21 (40 %)	50 (4 %)	49 (28 %)
14	14.9	2.4	36	82	55	37 (-3 %)	38 (54 %)	32 (42 %)	53 (-47 %)	49 (40 %)	37 (33 %)
15	13.2	2.1	9	51	82	8 (11%)	10 (80 %)	22 (73 %)	8 (11%)	18 (65 %)	20 (76 %)
16	11.5	7.8	26	65	32	22 (15%)	42 (35%)	10 (69%)	23 (12%)	45 (31%)	16 (50%)
17	14	5.5	50	59	33	19 (62%)	21 (64%)	7 (79%)	42 (16%)	38 (36%)	6 (82%)
Keski- arvo	13.4	14	34	68	46	24 (22%)	38 (46%)	23 (48%)	33 (0%)	52 (23%)	31 (25%)
Min -Max	6.5-20.1	2.1-37.2	9-69	42-100	25-82	8-37	17-76	7-41	8-53	18-78	6-55

Taulukko 2 jatkuu. Instrumentaatiot, leikkausmenetelmät ja komplikaatiot. A = anteriorinen, P = posteriorinen and AP = anteroposteriorinen.

Potilas	Instrumentaatio	Leikkausmenetelmä	Komplikaatiot
1	CD	AP	Vasen CD-sauva meni rikki keskimmäisen ja alimmaisen koukunvälistä vuoden päästä leikkauksesta. Merkittävää regressiota ei tapahtunut.
2	Harrington	P	
4	CD	P	
5	Ei instrumentaatiota	P	
6	Zielke	A	
7	Harrington	AP	Subkutaaninen Harrington instr. lähti sijoiltaan ja uudelleenasetettiin useita kertoja. Syvä infektio johti instr. poistoon. Lopullisen AP-fusion jälkeen kehittyi junktionaalinen kyfoosi
8	Harrington	P	
12	CD	AP	
14	Isola	AP	Leikkauksen jälkeistä puutumisoireilua L5-S1 tasoilla muutaman kuukauden ajan
15	USS2	AP	
16	Colorado	P	Parapareesi progressoi täydelliseksi paraplegiaksi. Välitön dekompressio ja uudelleen instrumentointi ei palauttanut tilannetta entiselleen.
17	CD-Horizon	AP	Kehittyi proksimaalinen junktionaalinen kyfoosi, ja tämä hoidettiin anteriorisella fibula strut graftilla.

määritettiin PA-kuvasta C7-nikaman keskikohdan ja keskisakraalisen linjan horisontaalisena etäisyytenä toisistaan millimetreinä. Sagittaalinen tasapaino määritettiin sivukuvasta C7-nikaman keskikohdan ja S1:n yläosan välisenä horisontaalisena etäisyytenä. Selän virheasennot luokiteltiin Remeksen (9) ja Lenken luokituksen mukaisesti (17). Instrumentaation tila arvioitiin myös jokaisesta kuvasta.

Potilaiden oma arvio

Potilaat arvioivat oman hoitonsa tulokset täyttämällä Scoliosis Research Society 24- ja Oswestry Disability Index -lomakkeet kotona ennen saapumistaan tutkimuskäynnille (13,14). Tutkimushetkellä alle 18-vuotiaat potilaat eivät täyttäneet ODI-lomaketta (potilaat #13, 14, 15). SRS 24 -lomake sisältää 24 kysymystä, joiden kokonaispistemäärä on 120 pistettä, joka tarkoittaa erittäin tyytyväistä ja oireetonta potilasta (13). ODI-lomake arvioi subjektiivista alaselän vammautuneisuutta.

Tulokset

Selän virheasentojen luokittelu

17 DD-potilasta oli korsettihoitettu (n=8) ja/tai ope-roitu (n=12) skolioosin tai kyfoskolioosin takia (Taulukot 1 ja 2). Remeksen luokituksen mukaan 15:ta potilaalla oli idiopaattisen kaltainen ja 2:lla varhainen progressiivinen skolioosi. (9) Operoidut skolioosin voitiin jaotella Lenken luokituksen mukaan seuraavasti: 4 main thoracic, 4 double major, 3 double thoracic ja 1 lumbar-main thoracic.

Korsettihoito

Ennen korsettihoitoa aloitusta jyrkimmän mutkaksen Cobbin kulma oli keskimäärin 44° (25-80°). Seitsemällä potilaalla oli Boston-korsetti (viisi korkea-profilista, kaksi matala-profilista) ja yhdellä potilaalla Milwaukee. Seitsemällä potilaalla kahdeksasta jyrkin mutkaus sijaitsi rintarangan alueella. Keskimääräinen virheasennon korjaus korsetissa oli 4 % (-31-28%). Korsettihoito kesto oli keskimäärin 3,2 (1-5,6) vuotta, ja seuranta-ajan pituus 17 (6,6-44,3) vuotta. Niin rinta- kuin lannerangankin mutkaukset etenivät korsettihoitoa aikana (keskimääräinen jyrkimmän käyryyden progressio 12 %, -43-53 %).

Kolme potilasta kahdeksasta päätyi lopulta leik-

kaushoitoon, ja yksi potilas on tällä hetkellä leikkausjonossa. Kaksi näistä potilaista potilaista operoitiin samantien korsettihoitoa päätyttyä ja yhdellä potilaalla (#17) oli yhden vuoden tauko korsettihoitoa ennen leikkausta. Kaikki mutkaukset etenivät seurannan aikana. Keskimääräinen jyrkimmän mutkaksen progressio oli 74 % (25-127%) koko seurantaajan aikana. SRS 24-lomakkeen keskimääräinen kokonaispistemäärä oli 91,6 (79-103) ja ODI-lomakkeen 25,3 (2-40) niillä viidellä potilaalla, joita ei leikattu korsettihoitoa jälkeen. Keskimääräinen alaselkävaurion VAS oli 14 (0-47) operoimattomilla potilailla.

Operatiivinen hoito

Viisi potilasta leikattiin posteriorisesti, yksi anteriorisesti ja kuusi anteroposteriorisesti. Yhdellä potilaalla posteriorisessa ryhmässä ei käytetty instrumentaatiota ja hänellä oli Milwaukee-korsetti yhden vuoden ajan leikkauksen jälkeen. Kahdeksan päämutkausta kahdestatoista sijaitsi rintarangan alueella. Keskimääräinen seuranta-aika leikkauksen jälkeen oli 14 (2,1-37,2) vuotta. Posteriorisessa ryhmässä kaikilla oli idiopaattisen kaltainen ja anteroposteriorisessa kahdella oli varhainen progressiivinen ja neljällä idiopaattisen kaltainen skolioosi.

Anteroposteriorinen leikkaus suoritettiin kahdessa vaiheessa. Luudutettujen selkänikamien määrä oli keskimäärin 10,4 (8-13) posteriorisessa ja 11,5 (7-15) anteroposteriorisessa ryhmässä.

Ennen leikkausta mutkaksen keskimääräinen suuruus oli rintarangassa 68° (42-100°) ja lannerangassa 46° (25-82°). Leikkauksen jälkeen korjausta jyrkimmässä mutkauksessa oli posteriorisessa ryhmässä 13 % (-6-31%) ja 40% (13-76%) anteroposteriorisessa ryhmässä (p=0.017). Kyfoosit ja lordoosit olivat tutkimuskäynnillä keskimäärin 63° (24-105°) ja 60° (22-97°), ja leikkausryhmien välillä ei ollut merkittäviä eroja. Sagittaalitasapaino seisten oli positiivinen (≥30 mm) seitsemällä potilaalla. Syy tähän oli vakava bilateraalinen lonkkien fleksiokontraktuura (keskimääräinen fleksiokontraktuura 46° [10-90°]). Kliinisesti istumatasapainot olivat koronaali- ja sagittaalisuunnassa hyviä (≤20 mm) kaikilla potilailla.

Keskimääräinen SRS 24 -lomakkeen pistemäärä operatiivisesti hoidetuilla oli 93,4 (83-114) ja Oswestry Disability Index 23,5 (0-60). Pistemäärä SRS-24:stä oli keskimäärin posteriorisella ryhmällä 86 (83-98) ja anteroposteriorisella 96,8 (86-107 ; p=0,094). ODI:n pistemäärät olivat vastaavasti 35,7

(20-60) posteriorisella ja 11 (8-14) anteroposteriorisella ryhmällä ($p=0,025$). Keskimääräinen VAS alaselkävululle oli 21,6 (0-76) posteriorisessa ja 2,5 (0-6) anteroposterioriselle ryhmälle ($p=0,39$).

Kymmenen potilasta oli kävelykykyisiä ennen leikkausta. Potilas # 1 ei kyennyt kävelemään ennen leikkausta vaikeiden lonkkanivelten ongelmien takia (vakava degeneraatio ja fleksiokontraktuura). Potilaan # 7 kävelykyky alkoi huonontua oleellisesti seuraavana vuonna siitä, kun hänelle asennettiin subkutaaninen Harrington-instrumentaatio, ja ennen lopullista AP-luudutusleikkausta hän oli pysyvästi pyörätuolissa. Potilas # 16 pystyi kävelemään ennen operaatiota vain lyhyitä matkoja parapareettisten oireiden takia, ja leikkauksen seurauksesta hänestä tuli lopullisesti parapleginen (kts. Komplikaatiot). Leikkausten jälkeen oli kävelykykyisiä yhdeksän potilasta.

Komplikaatiot

Komplikaatiot kuvataan taulukossa 2. Seitsemän potilasta kymmenestä selvisi leikkauksesta täysin ilman komplikaatioita, ja viidellä potilaalla oli pysyviä tai väliaikaisia komplikaatioita (42 %). Molemmilla varhaisella progressiivisen skolioosin potilaalla oli komplikaatioita: potilas #1:llä katkesi instrumentation sauvaa, mutta se ei vaatinut korjausoperaatiota, ja # 7:llä oli monia ongelmia subkutaanisen Harrington-sauvan kanssa ja hänelle kehittyi proksimaalinen junktionaalinen kyfoosi instrumentation yläpuolelle. Potilaalle # 17 kehittyi samantyyppinen junktionaalinen kyfoosi. Potilas # 16 leikkauksen jälkeinen paraplegia johtui posteriorisesta dekansellaatio osteotomiasta ja selkärangan luudutuksesta, joka tehtiin hänen 80 asteen vakavaan kyfoskolioosiin. Kyfoosi aiheutti jo ennen leikkausta parapareettisia oireita stenoosin takia, mutta leikkauksessa jäänyt kappale poistettua T5-nikaman takareunaa aiheutti pysyvän motorisen paraplegian. Kyseisen leikkauksen jälkeen neurologinen vajaavuus huomattiin lähes samantien ja redekompressioleikkaus tehtiin 8 tunnin päästä edellisestä ilman motorisen toiminnan palautumista. Hänen tuntoaistimuksensa on osin palautunut tähän päivään mennessä.

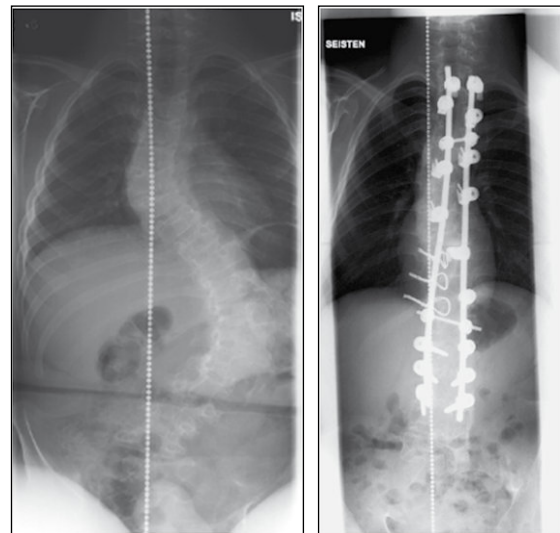
Pohdinta

Korsettihoidosta on vain vähäinen hyöty skolioosin progression estämisessä DD potilailla. Tyydyttävään selkärangan virheasennon korjaukseen päästään anteroposteriorisella selkärangan luudutusleikkauksella

kun mutkaukset ovat alle 100° (Kuva 1). Posteriorisella luudutusleikkauksella päästään hyväksyttävään tulokseen lievässä idiopaattisen kaltaisessa skolioosissa (50-70 astetta). Sagittaalitasapaino näyttäisi olevan riippuvainen lonkkanivelten fleksiokontraktuurin vaikeusasteesta. Liialliseen lannerangan lordoosiin korjaukseen ei tulisi näin ollen pyrkiä.

Tämä tutkimus käsittää kaikki tunnetut DD potilaat, joilla on korsettihoidettu tai leikattu skolioosi tai kyfoskolioosi ja vähintään kahden vuoden seuranta. Seuranta-aika on tässä tutkimuksessa huomattavasti pidempi verrattuna aikaisempaan ja ainoaan tutkimukseen, joka käsittelee selän virheasentojen hoitoa DD-potilailla (11). SRS-24- ja ODI-lomakkeet on suunniteltu muuten terveille potilaille, kun taas DD potilailla on huomattavasti ortopedisia ongelmia. Täten subjektiivisen arvion tulokset tulisi arvioida varauksin. Vertailu kahden suurimman operatiivisen ryhmän välillä tulisi myös tehdä varoen, koska virheasennot olivat vaikeampia anteroposteriorisessa ryhmässä, ja lisäksi tämän ryhmän instrumentaatiot ja menetelmät ovat modernimpia. Posteriorisessa ryhmässä yksi potilas leikattiin myös kokonaan ilman instrumentointia.

Korsettihoidon tehosta löytyy vain vähän aikaisempaa tietoa DD potilailla. Herring raportoi 9-vuotiaasta tytöstä, jota hoidettiin Milwaukee-korsetilla huo-



Kuva 1. Istuen ja seisten otetut PA-kuvat 13-vuotiaasta, diastrofista dysplasiaa sairastavasta pojasta (#15), joka operoitiin AP-menetelmällä. a) Ennen leikkausta, 82° skolioosi b) Tutkimuskäynnillä 2 vuotta leikkauksen jälkeen, korjausta 76 %.

noin tuloksien (12). Kuusi potilasta kahdeksasta tässä tutkimuksessa progressoi merkittävästi korsettihoidon aikana. Välitön korjaus korsetissa oli pienempi kuin se, mitä saavutetaan idiopaattisen skolioosin potilailla (18). Selän virheasennot ovat erittäin jäykkiä DD:ssä. Tällä hetkellä ainoa indikaatio korsetin käytölle tässä taudissa on hidastaa progressiivisten idiopaattisten kaltaisten skolioosien etenemistä, jotta selän luudutusleikkaus voitaisiin suorittaa myöhemmällä iällä.

Matsuyama et al. (11) arvioivat lyhyen seuranta-ajan (keskimäärin 3,7 vuotta) tutkimuksessa kokemuksiaan selän virheasentojen korjauksesta operatiivisesti. He päätyivät siihen lopputulokseen, että aikainen anteroposteriorinen leikkaushoito on indisoitu tässä potilasryhmässä, mutta skolioosin korjausta ei ole saavutettavissa vaan ainoastaan progression estäminen. Tässä tutkimuksessa anteroposteriorisesti leikatuilla oli 40 % korjaus mutkautuksessa viimeisellä tutkimuskäynnillä.

Leikkauksen suoritusajankohta vaihtelee DD:ssä skolioosin tyyppin mukaan. Varhaiset progressiiviset tapaukset vaativat operaatiota jo nuoremmalla iällä vaikean epämuodostuman takia. Idiopaattisen kaltaiset skolioosit vaativat leikkausta vasta kymmenen ikävuoden jälkeen kun mutkaukset ylittävät 50 astetta. Skolioosin tyyppi pystytään arvioimaan jo todella varhaisella iällä aktiivisen seurannan takia (9). Potilaan genotyyppi ei korreloi tulevan selkärankaepämuodostuman vakavuuteen (19).

Useat niveljäykistymät ovat DD potilaille tyyppisiä. Hyperlordoosin etiologia on luultavasti monitekijäinen, mutta lonkkanivelten fleksiokontraktuura myötävaikuttaa sen kehittymiseen. Lordoosin korjaus tulisi olla lievä, jotta kävelykyky säilyisi. Tämän ja aikaisempien tutkimusten (9,20,21) perusteella näyttäisi siltä, että DD potilaat menettävät kävelykykynsä pääasiassa alaraajaongelmien takia, ja ainoastaan harvoin vakavan selän virheasennosta johtuvan neurologisen häiriön takia.

Komplikaatioiden määrä tässä tutkimuksessa oli samanlainen verrattuna Matsuyaman tutkimukseen (11). Molemmista sarjoista oli potilas, jolla oli neurologinen komplikaatio kyfoskolioosin takia. Tämän tutkimuksen potilas ei tosin selvinnyt huolimatta nopeasta redekompresioleikkauksesta. Proksimaalinen junktionaalinen kyfoosi kehittyi tässä potilasmateriaalissa kahdelle. Näyttäisi siltä, että instrumentaation tulisi rintarangassa ylettyä tarpeeksi korkealle joko T1- tai T2-nikamaan.

Jäykkien selän virheasentojen hoito DD potilail-

la on vaativaa. Intensiivinen seuranta varhaisessa lapsuudessa on tarpeellista, jotta varhaisen progressiivisen tyyppin skolioosit tunnistettaisiin. Korsettihoito ei pysty estämään skolioosin luonnollista kulkua tässä potilasryhmässä. Instrumentaation tulee ylettyä riittävän korkealle rintarangassa. Anteroposteriorinen operatio on indisoitu varhaisessa progressiivisessä DD skolioosissa. Komplikaatioiden riski on erityisen suuri niillä potilailla, joilla on merkittävä kyfoskolioosi.

Tutkimustamme ovat tukeneet Lastentautien tutkimussäätiö, Päivikki ja Sakari Sohlbergin säätiö.

Kirjallisuus:

1. Gollop TR, Eigier A: Prenatal ultrasound diagnosis of diastrophic dysplasia at 16 weeks. *Am J Med Genet.* 1987;27:321-324.
2. Hastbacka J, Salonen R, Laurila P, de la Chapelle A, Kaitila I: Prenatal diagnosis of diastrophic dysplasia with polymorphic DNA markers. *J Med Genet.* 1993;30:265-268.
3. Hästbacka J: In search of the diastrophic dysplasia gene. Genetic mapping of the disease locus. *Academic Dissertation, Helsinki, 1992.*
4. Poussa M, Merikanto J, Ryöppy S, Marttinen E, Kaitila I: The spine in diastrophic dysplasia. *Spine.* 1991;16:881-887.
5. Walker BA, Scott CI, Hall JG, Murdoch JL, McKusick VA: Diastrophic dwarfism. *Medicine (Baltimore)* 1972;51:41-59.
6. Lamy M, Maroteaux P: Le nanisme diastrophique. *Presse Med* 1960;68:1977-1980.
7. Bethem D, Winter RB, Lutter L, Moe JH, Bradford DS, Lonstein JE, et al: Spinal disorders of dwarfism. review of the literature and report of eighty cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1981;63-A:1412-1425.
8. Tolo V, Kopits S: Spinal deformity in diastrophic dysplasia. *Orthop Trans.* 1983;7:31-32.
9. Remes V, Poussa M, Peltonen J: Scoliosis in patients with diastrophic dysplasia: A new classification. *Spine.* 2001;26:1689-1697.
10. Remes V, Helenius I, Peltonen J, Poussa M, Sovijarvi A: Lung function in diastrophic dysplasia. *Pediatr Pulmonol.* 2002;33:277-282.
11. Matsuyama Y, Winter RB, Lonstein JE: The spine in diastrophic dysplasia. the surgical arthrodesis of thoracic and lumbar deformities in 21 patients. *Spine.* 1999;24:2325-2331.
12. Herring JA: The spinal disorders in diastrophic dysplasia. *J Bone Joint Surg Am.* 1978;60-A:177-182.
13. Haer TR, Gorup JM, Shin TM, Homel P, Merola AA, Grogan DP, et al: Results of the scoliosis research society instrument for evaluation of surgical outcome in adolescent idiopathic scoliosis. A multicenter study of 244 patients. *Spine.* 1999;24:1435-1440.

14. Fairbank JC, Couper J, Davies JB, et al: The Oswestry low back pain disability questionnaire. *Physiotherapy*. 1980;66:271-273.
15. Bunnell WP: An objective criterion for scoliosis screening. *J Bone Joint Surg Am*. 1984;66-A:1381-1387.
16. Cobb J: Outline for the study of scoliosis. *Instr Course Lect AAOS*. 1948;5:261-275.
17. Lenke LG, Betz RR, Harms J, Bridwell KH, Clements DH, Lowe TG, Blanke K: Adolescent idiopathic scoliosis: a new classification to determine extent of spinal arthrodesis. *J Bone Joint Surg Am*. 2001;83-A:1169-1181.
18. Katz DE, Richards BS, Bowne RH, et al: A comparison between the Boston brace and the Charleston bending brace in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine*. 1997;22:1302-1312.
19. Remes VM, Hastbacka JR, Poussa MS, Peltonen JI: Does genotype predict development of the spinal deformity in patients with diastrophic dysplasia?. *Eur Spine J*. 2002;11:327-331.
20. Helenius I, Remes V, Tallroth K, Peltonen J, Poussa M, Paavilainen T: Total hip arthroplasty in diastrophic dysplasia. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85-A:441-447.
21. Helenius I, Remes V, Tallroth K, Peltonen J, Poussa M, Helenius M, ym: Total knee arthroplasty in patients with diastrophic dysplasia. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85-A:2097-2102.