

Congenitale Tibiapseudarthrose

Dr. med. Harry Klima, Leitender Arzt Kinderorthopädie, Ostschweizer Kinderspital

Congenitale Tibiapseudarthrose bedeutet übersetzt: **Angeborenes Falschgelenk im Schienbeinknochen.**

Die seltene Wachstums- und Entwicklungsstörung im Schienbein hat verschiedene Ursachen und tritt gehäuft (ca. 40%) mit der Neurofibromatose Recklinghausen zusammen auf oder seltener mit der Fibrösen Dysplasie. Jungen und Mädchen sind etwa gleich häufig betroffen.

In der Regel bildet sich die Pseudarthrose einseitig aus und ist eine bindegewebige, nicht fest durchbaute Instabilitätszone im Knochen, welche in den meisten Fällen erst durch allmähliche Verbiegung oder seltener durch einen Bruch auffällt. Die Verformung tritt in der Regel im unteren Drittel des Schienbeins, unter Mitverformung des Wadenbeins, auf. Durch die instabile Pseudarthrosenregion können die Kinder das Bein meistens nicht belasten.

Die Diagnose erfolgt durch ein Röntgenbild, wobei die Ausdehnung des Defektes durch eine Kernspintomographie oder Computertomographie genauer bestimmt werden kann.

Die Therapie ist durch die sehr schlechte Fähigkeit der Knochenheilung des Schienbeines in der betroffenen Region schwierig und hängt von mehreren Faktoren ab: Lebensalter, Ausmaß der Fehlstellung, Beschwerden.

Vor Abschluss des Skelettwachstums ist die Heilungstendenz des betroffenen Knochens so schlecht, dass zunächst nur eine Schienenversorgung (Orthese bzw. Orthoprothese), je nach Ausmass der Verformung und Verkürzung des Unterschenkels, durchgeführt wird. Das Ziel ist ein belastungsstabiler Unterschenkel sowie schmerzfreie Geh- und Stehfähigkeit im Alltag. Bei deutlicher Fehlstellung und/oder Beschwerden, bzw. einem Bruch sollte auch vor der Einschulung eine operative Korrektur vorgenommen werden. Nach Abschluss des Skelettwachstums (Jungen ab ca. 16. Lebensjahr, Mädchen ab ca. 14. Lebensjahr) ist meistens eine erneute operative Behandlung notwendig.

Viele verschiedene Operationsstrategien und -techniken sind bisher angewandt worden, in der Regel mit schlechten Ergebnissen. Eine grosse Aussicht auf stabile Knochenheilung und Korrektur besteht in der operativen Entfernung des krankhaften Schienbeinabschnittes und der Befestigung des Unterschenkels in einem äusseren Ringfixateur mit Korrektur der Deformität, evtl. Unterschenkelverlängerung und Verfestigung des Knochens.

In letzter Zeit bringen wir zur Erhaltung der Stabilität "Nancy-Nägel" ein, welche nach Entfernung des Ringfixateurs verbleiben. Der Patient ist während der gesamten Behandlungsdauer mobil und kann schmerzabhängig voll belasten.

