

# Σύνδρομο Wallenberg και η συμβολή της μαγνητικής τομογραφίας στη διάγνωσή του (περιγραφή περίπτωσης)

Α. Ψαχούλα<sup>1</sup>, Α. Μαρκόνης<sup>2</sup>, Ι. Φεζουλίδης<sup>1</sup>

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Περιγράφουμε την περίπτωση μιας ασθενούς ηλικίας 44 ετών που προσήλθε στο ιατρείο με σύνδρομο Horner αριστερά, ήπια αταξία, υπαισθησία δεξιού ημιμορίου κορμού, δυσκαταποσία και αστάθεια βάδισης. Η απεικονιστική μελέτη με μαγνητική τομογραφία ανέδειξε εσπιακή αλλοίωση διαστάσεων 1x0,5 εκατοστά στην περιοχή του προμήκους μυελού κατά το αριστερό πλάγιο. Σκοπός είναι να επισημάνουμε την αναγκαιότητα της χρήσης της μαγνητικής τομογραφίας ως προς την έγκαιρη ανάδειξη των ευρημάτων τα οποία συνηγορούν υπέρ του συνδρόμου Wallenberg.

**Λέξεις-κλειδιά:** σύνδρομο Wallenberg, μαγνητική τομογραφία, απεικονιστικά ευρήματα.

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η απόφραξη της μιας σπονδυλικής αρτηρίας μπορεί να εκδηλωθεί χωρίς νευρολογικά συμπτώματα ή να εμφανισθεί μόνο παροδικό ισχαιμικό επεισόδιο. Εφόσον δεν υπάρχει επαρκής παράπλευρη κυκλοφορία (υποπλαστική σπονδυλική αρτηρία) επέρχεται έμφρακτο στο στέλεχος του εγκεφάλου, συνήθως στην κατανομή της οπίσθιας κάτω παρεγκεφαλιδικής αρτηρίας. Στην περίπτωση αυτή προκύπτει το σύνδρομο Wallenberg, όπου στη μία πλευρά προσβάλλεται ο μικτός πυρήνας, ο πυρήνας του τριδύμου, οι αιθουσαίοι πυρήνες, το παρεγκεφαλιδικό σκέλος, η νωποθαλαμική οδός και ίνες του αυτόνομου νευρικού συστήματος (συμπαθητικές).

Αναφέρουμε μια περίπτωση συνδρόμου Wallenberg σε μια ασθενή ηλικίας 44 ετών με σύνδρομο Horner αριστερά, ήπια αταξία, υπαισθησία δεξιού ημιμορίου κορμού, δυσκαταποσία και αστάθεια βάδισης, η οποία διερευνήθηκε απεικονιστικά με μαγνητική τομογραφία.

<sup>1</sup> Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας –  
 Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Λάρισας –  
 Τμήμα Ακτινοδιαγνωστικής  
<sup>2</sup> Διαγνωστικό Ινστιτούτο Euromedica Λάρισας

## ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Ασθενής, γυναίκα, ηλικίας 44 ετών προσήλθε με σύνδρομο Horner αριστερά, ίπια αταξία, υπαισθησία δεξιού ημιμορίου κορμού, δυσκαταποσία και αστάθεια βάδισης. Μετά την κλινική εξέταση συστάθηκε περαιτέρω διερεύνηση με διενέργεια μαγνητικής τομογραφίας.

Στη μαγνητική τομογραφία παρατηρήθηκε εστιακή αλλοίωση διαστάσεων 1 x 0,5 εκατοστά με υψηλή ένταση σήματος στην ακολουθία T2 TSE και στην ακολουθία T2 DARK FLUID, στην περιοχή του προμήκου μυελού κατά το αριστερό πλάγιο (Εικόνες 1,2). Στην ακολουθία DIFFUSION παρατηρήθηκε περιορισμένη απώλεια σήματος στη συγκεκριμένη θέση, ενώ μετά την ενδοφλέβια χορήγηση παραμαγνητικής ουσίας δεν υπήρξε εμπλουτισμός της βλάβης (Εικόνα 3).

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το σύνδρομο Wallenberg προκύπτει συνήθως από απόφραξη της μιας σπονδυλικής αρτηρίας ενώ μπορεί να εκδηλωθεί χωρίς νευρολογικά συμπτώματα ή να εμφανισθεί μόνο παροδικό ισχαιμικό επεισόδιο. Από τη στιγμή που δεν υπάρχει επαρκής παράπλευρη κυκλοφορία (υποπλαστική σπονδυλική αρτηρία) δημιουργείται έμφρακτο στο στέλεχος του εγκεφάλου, συνήθως στην κατανομή της οπίσθιας κάτω παρεγκεφαλιδικής αρτηρίας<sup>2-4</sup>. Στην περίπτωση λοιπόν του εν λόγω συνδρόμου, στη μία πλευρά προσβάλλεται ο μικτός πυρήνας, ο πυρήνας του τριδύμου, οι



**Εικόνα 1:** Εγκάρσια τομή T2 BLADE (TR 5000ms/TE 105ms): ανάδειξη αλλοίωσης υψηλής έντασης σήματος στο αριστερό πλάγιο του προμήκου μυελού.



**Εικόνα 2:** Οβελιαία τομή T2 TSE (TR 3900ms/TE 96ms). Ανάδειξη της εστίας υψηλού μαγνητικού σήματος στον προμήκη μυελό.

αιθουσαίοι πυρήνες, το παρεγκεφαλιδικό σκέλος, η νωπιοθαλαμική οδός και οι ίνες του αυτόνομου συμπαθητικού συστήματος. Κατά αυτόν τον τρόπο ο ασθενής παρουσιάζει σύνδρομο Horner, διχασμένη (πόνος και θερμοκρασία) απώλεια αισθητικότητας στη μία πλευρά του προσώπου και στην αντίθετη του σώματος, νυσταγμό προς τις δύο βλεμματικές κατευθύνσεις, αταξία των ομόπλευρων άκρων και παράλυση της υπερώας και των φωνητικών χορδών<sup>2-4</sup>.

Στην περίπτωση που προσβάλλεται ο προμήκης, παρουσιάζεται παράλυση της γλώσσας και ημιπάρεση. Όταν το έμφρακτο αφορά το παρεγκεφαλιδικό ημισφαίριο μπορεί να εμφανισθεί η ίδια κλινική εικόνα με εκείνη της παρεγκεφαλιδικής αιμορραγίας, χωρίς όμως έντονη κεφαλαλγία και εμέτους. Μερικές φορές παρουσιάζεται μόνο ίλιγγος, που μοιάζει με λαβυρινθική βλάβη. Αυτό το τελευταίο πρόβλημα, συνήθως, προκαλείται από έμφρακτο της ενδοκράνιας μοίρας της σπονδυλικής στήλης. Γίνεται, λοιπόν, φανερή η σημασία για την έγκαιρη ανάδειξη των απεικονιστικών ευρημάτων και τη σωστή αντιμετώπιση του συνδρόμου<sup>1,3</sup>.

Η απεικόνιση με τη μαγνητική τομογραφία επιτρέπει την έγκαιρη ανάδειξη των εμφράκτων, ενώ συχνά η υπολογιστική τομογραφία αποτυγχάνει να αναδείξει τυχόν μικρά έμφρακτα τόσο στο εγκεφαλικό στέλεχος όσο και στην παρεγκεφαλίδα. Η μαγνητική τομογραφία



**Εικόνα 3:** Εγκάρσια τομή T1 μετά τη χορήγηση σκιαγραφικού (TR 1650ms/TE 2,8ms). Ανάδειξη εστίας με σχετικά χαμηλό μαγνητικό σήμα στο αριστερό πλάγιο του προμήκου μυελού. Δεν παρατηρείται εμπλουτισμός της βλάβης.

εξαρτάται τόσο από τις ιδιότητες των ιστών όσο και από τη σειρά και τον χρόνο των εφαρμοζόμενων παλμών ραδιοσυχνότητας. Η ευαισθησία της μεθόδου στη διαφορική διάγνωση των εμφράκτων ή άλλων βλαβών από τον φυσιολογικό ιστό εξαρτάται πρωτίτως από τις αλλαγές που παρατηρούνται στους ιστούς κατά τις T1 και T2 ακολουθίες, οι οποίες σχετίζονται με την περιεκτικότητα των ιστών σε νερό. Επίσης συνήθως εφαρμόζονται επιπλέον η ακολουθία ανάκτησης αναστροφής με εξασθένηση των υγρών (FLAIR), η οποία αυξάνει την ευκρίνεια των περικολιλιακών κυρίως βλαβών, καθώς και η ακολουθία προσανατολισμού διάχυσης (DWI), η οποία είναι ευαίσθητη στην ανάδειξη υπεροξέων εμφράκτων, ενώ συμβάλει στη διαφορική διάγνωση οξέων εμφράκτων από χρόνιες καταστάσεις, ιδιαίτερα στην περίπτωση υπερσκηνιδιακής εγκεφαλικής βλάβης<sup>3-5</sup>. Τα κυριότερα, λοιπόν, απεικονιστικά ευρήματα στη μαγνητική τομογραφία είναι η παρουσία αλλοίωσης, η οποία παρουσιάζει υψηλή ένταση σήματος στην ακολουθία T2 και εντοπίζεται στον προμήκη μυελό και εν συνεχεία απώλεια σήματος στην ακολουθία προσανατολισμού διάχυσης (DWI)<sup>4-6</sup>.

Η θεραπεία του συνδρόμου Wallenberg βασί-

ζεται κυρίως στην ανακούφιση των συμπτωμάτων. Υποστηρίζεται ότι τα αντιεπιληπτικά φάρμακα επιδρούν θετικά στη θεραπεία ασθενών με χρόνια άλγος. Επιπλέον σε ασθενείς με δυσκαταποσία συχνά κρίνεται απαραίτητη η τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα έτσι ώστε να επανέλθουν στις καθημερινές τους δραστηριότητες<sup>3</sup>.

## ABSTRACT

Psachoula A<sup>1</sup>, Markonis A<sup>2</sup>, Fezoulidis<sup>1</sup>. **Wallenberg syndrome and the use of MRI in its diagnosis (case report).**

We describe a case of a 44-years-old patient with left Horner's syndrome, mild ataxia, hypoesthesia of the right half of the body, difficulty in swallowing and body instability. The imaging study using MRI revealed a focal lesion size 1x0,5 cm at the left side of the medulla oblongata. The purpose of this study is to point out the necessity of the use of MRI in the early diagnosis of Wallenberg syndrome.

**Keywords:** Wallenberg syndrome, magnetic resonance, imaging findings.

<sup>1</sup>University of Thessaly, Radiology Department  
<sup>2</sup>Euromedica Diagnostic Institution/Larissa

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Min-Jung Seo MD, Sook Young MD, Yu-Suck Kyun MD, Hyun-Jung Yu MD, Young-Kuk Cho MD.: Diffusion weighted imaging findings in the acute lateral medullary infarction. *Journal of clinical neurology*, vol. 2: 107-112,2006.
2. M A Ross, J Biller, H P Adams, Jr and V Dunn: Magnetic resonance imaging in Wallenberg's lateral medullary syndrome. *Stroke*. 1986; 17:542-545.
3. Roldan-Valadez E, Juarez-Jimenez H, Corona-Cedillo R, Martinez-Lopez M: Wallenberg syndrome: magnetic imaging findings and clinical correlation. *Gac Med Mex*. 2007 Sep-Oct; 143(5):429-32.
4. Ralph L. Sacco MD, Lorenza Freddo MD, Jacqueline A. Bello MD, Jeffrey G. Odel MD, Stephen T. Onesti MD, J. P. Mohr MD.: Wallenberg's lateral medullary syndrome. *Clinical-Magnetic resonance imaging correlations*. *Arch Neurol*. 1993;50(6):609-614.
5. R Saha, S Alam, MA Hossain: Lateral medullary syndrome (Wallenberg's Syndrome) - a case report. *Faridpur Med. Coll. J*. 2010;5(1):35-36.
6. Rigueiro-Veloso MT, Pego-Reigosa R, Branas-Fernandez F, Martinez-Vazquez F, Cortes-Laino JA. Wallenberg syndrome: a review of 25 cases. *Rev Neurol*. 1997 Oct;25(146):1561-4.

# Παρουσίαση περιστατικού με νόσο του Blount: ο ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας στη διερεύνηση της

Ν. Κοτσιαμάνη, Σ. Χαϊτίδου, Ι. Κουτσαμπασοπούλου, Δ. Παναγιωτίδου,  
Ε. Καρίκη, Ι. Τσιτουρίδης

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η νόσος του Blount αποτελεί αναπτυξιακή διαταραχή που αφορά την περιοχή του έσω κνημιαίου κονδύλου, η οποία σχετίζεται με αυξημένες φορτίσεις στην περιοχή, που προκαλούν διαταραχή στην ανάπτυξη του συζευκτικού χόνδρου. Οι αλλοιώσεις αφορούν σε προοδευτική καθίζηση και κατακερματισμό της επίφυσης και μετάφυσης με τελικά στάδια την οστεοποίηση του αυξητικού χόνδρου. Η μαγνητική τομογραφία αποτελεί μία εξαιρετική μέθοδο απεικόνισης των αλλοιώσεων του συζευκτικού χόνδρου και των αρθρικών επιφανειών και υπερτερεί έναντι των υπολοίπων απεικονιστικών μεθόδων. Η αποκατάσταση της παραμόρφωσης της κνήμης πρέπει να αντιμετωπίζεται έγκαιρα, πριν τη σκελεπική ωρίμανση, ώστε να αποτραπεί η ανάπτυξη οστεοαρθρίτιδας σε νεαρή ηλικία.

**Λέξεις-κλειδιά:** νόσος του Blount, ραιβότητα κνήμης, διαταραχές συζευκτικού χόνδρου, MRI

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η νόσος του Blount αποτελεί αναπτυξιακή διαταραχή που αφορά την περιοχή του έσω κνημιαίου κονδύλου και οφείλεται σε διαταραχή της ανάπτυξης του χόνδρου του αυξητικού πετάλου<sup>1</sup>. Η νόσος έχει περιγραφεί από τον Blount το 1937 και είχε αναφερθεί αρχικά σαν οντότητα από τον Erlacher το 1922<sup>2,3</sup>. Η αιτιολογία της νόσου παραμένει άγνωστη. Έχει ενοχοποιηθεί, όσον αφορά την παθογένεσή της, η υπερβολική φόρτιση της άρθρωσης, ιδιαίτερα σε παχύσαρκα παιδιά<sup>4</sup>, που οδηγεί σε δομική και λειτουργική διαταραχή της ανάπτυξης των χονδροκυττάρων με αποτέλεσμα τη διαταραχή της ανάπτυξης της μετάφυσης και καθυστέρηση της οστεοποίησης της επίφυσης στον έσω κνημιαίο κόνδυλο. Η διαταραχή αυτή μπορεί να προκαλέσει πλειάδα άλλων δυσμορφιών στα κάτω άκρα που περιλαμβάνουν κυρίως τη ραιβότητα, την πρόσθια κάμψη και την έσω στροφή της κνήμης<sup>5,6,7</sup>.

## ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Πρόκειται για αγόρι 6 ετών, κανονικού βάρους, με ραιβότητα κνημών άμφω, η οποία παρατηρήθηκε σε



**Εικόνα 1:** Παιδί έξι ετών με αμφοτερόπλευρη νόσο του Blount.

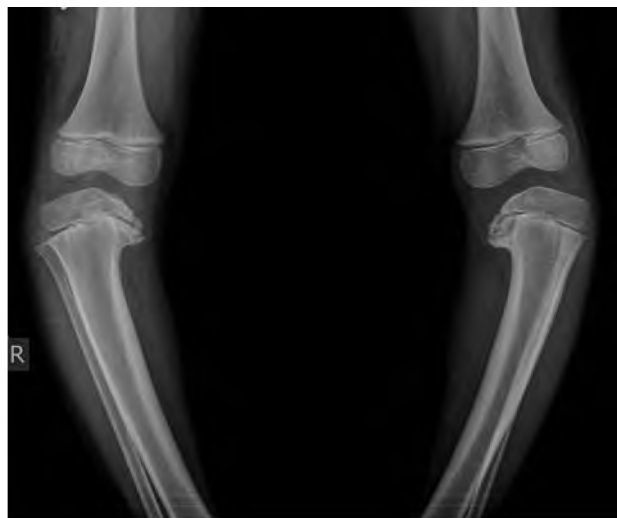
βρεφική ηλικία και επιδεινώθηκε προοδευτικά όταν άρχισε να περπατάει, σε ηλικία 10 μηνών (εικόνα 1). Αναφέρεται από το οικογενειακό ιστορικό του, η μεγαλύτερη αδερφή του με ετερόπλευρη ραιβότητα κνήμης, η οποία αντιμετωπίστηκε χειρουργικά. Το υπόλοιπο ιστορικό του παιδιού ήταν ελεύθερο.

Απο την κλινική εξέταση διαπιστώθηκε, εκτός από τη ραιβότητα, πρόσθια κάμψη και έσω στροφή της κνήμης, καθώς και ήπια χαλάρωση στην κατά γόνυ άρθρωση άμφω, εντονότερα όμως αριστερά.

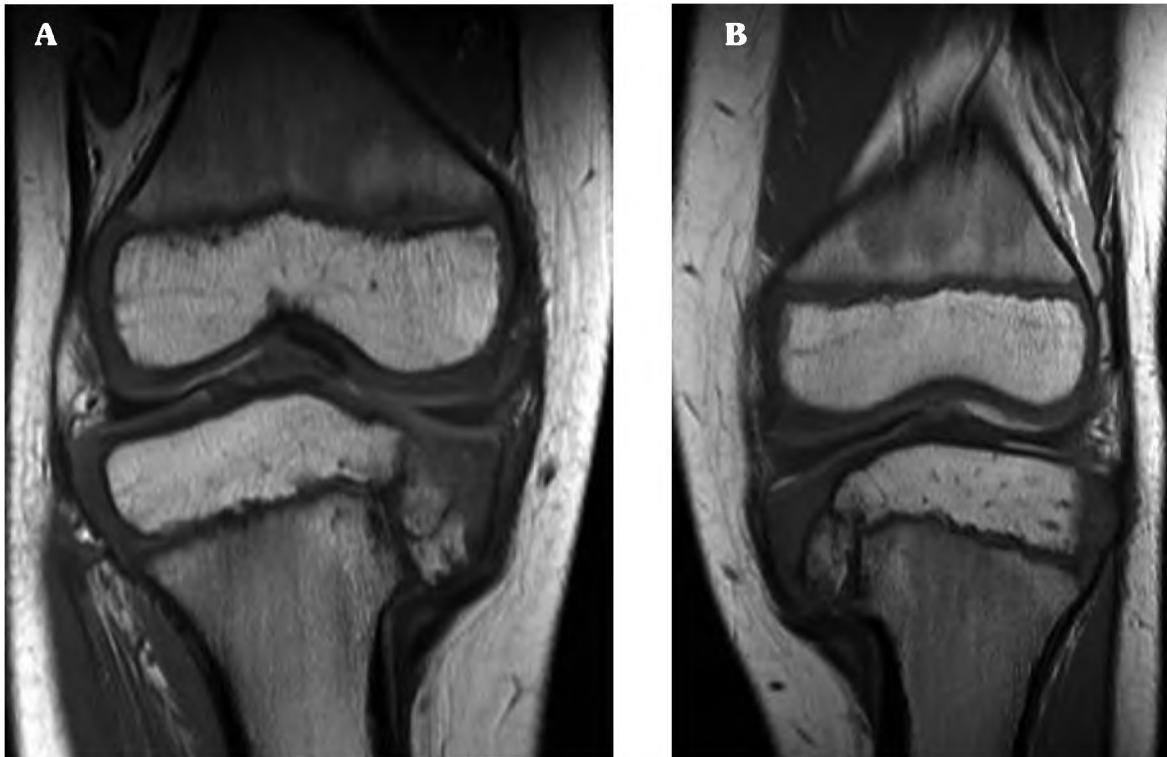
Κατά τον ακτινολογικό έλεγχο, στις απλές ακτινογραφίες διαπιστώθηκε ραιβότητα κνημών άμφω με καθίζηση και κατακερματισμό της μετάφυσης και της επίφυσης της κνήμης, στον έσω κνημιαίο κόνδυλο άμφω. Εκτός από τη ραιβότητα της κνήμης παρατηρήθηκε και ήπιο υπεξάρθρωμα με προς τα έξω παρεκτόπιση της κνήμης άμφω, κυρίως αριστερά (εικόνα 2).

Έγινε μαγνητική τομογραφία γονάτων, όπου παρατηρήθηκαν ανάλογες αλλοιώσεις στη μετάφυση και το οστεοποιημένο τμήμα της επίφυσης άμφω (εικόνα 3), και επιπλέον καθίζηση και του χόνδρινου τμήματος της επίφυσης με εστίες εκφύλισης (εικόνα 4). Στην περιοχή του συζευκτικού χόνδρου παρατηρήθηκε συμπίεση και ανωμαλία των παρυφών του, χωρίς αλλοιώσεις του σήματος, καθώς και μικροδιδύσεις του χόνδρου στην υποκείμενη μετάφυση (εικόνα 5). Επιπλέον παρατηρήθηκαν αλλοιώσεις του έσω μηνίσκου, κυρίως στο οπίσθιο κέρας και το σώμα του, με μυξοειδή εκφύλιση 3<sup>ου</sup> βαθμού άμφω και υπερτροφία και ήπια χαλάρωση των πλαγίων συνδέσμων (εικόνα 6). Συνοδός παρουσία μικρής ποσότητας υγρού υπήρχε στον μεσάρθιο χώρο και τον υπερεπιγονατιδικό θύλακα.

Η διάγνωση βασίστηκε στο ιστορικό, τα κλινικά και ακτινολογικά ευρήματα και ταξινομήθηκε σε στάδιο V κατά Langenskiöld άμφω, οπότε και αντιμετωπίστηκε χειρουργικά. Η χειρουργική αποκατάσταση έγινε με τοποθέτηση εξωτερικής οστεοσύνθεσης τύπου Ilizarov (3 δακτύλιοι και βελόνες) και διενέργεια διπλής οστεοτομίας, στην άνω μετάφυση της κνήμης και στο κάτω τριτημόριο της περόνης, με μικρού βαθμού διόρθωση της στροφής της κνήμης (εικόνα 7).



**Εικόνα 2:** Προσθιοπίσθια ακτινογραφία γονάτων άμφω σε όρθια θέση. Παρατηρείται καθίζηση και κατακερματισμός της μετάφυσης και της επίφυσης της κνήμης, στον έσω κνημιαίο κόνδυλο άμφω, με ραιβότητα και ήπιο υπεξάρθρωμα της κνήμης άμφω, εντονότερα αριστερά.



**Εικόνα 3:** Εικόνες μαγνητικής τομογραφίας σε στεφανιαίο επίπεδο (ακολουθίες DUAL DR TSE) με απεικόνιση της καθίζησης της επίφυσης (τόσο του οστεοποιημένου όσο και του χόνδρινου τμήματος της) και του κατακερματισμού της μετάφυσης στον έσω κνημιαίο κόνδυλο του δεξιού (α) και αριστερού γόνατος (β).

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η ραιβότητα των κάτω άκρων που παρατηρείται σε νεογνά και βρέφη, φυσιολογικά υποχωρεί μέχρι το 2<sup>ο</sup> έτος της ζωής, με προοδευτική βελτίωση όταν το παιδί αρχίζει να περπατά. Η παραμονή της ραιβότητας των κνημών μετά το 2<sup>ο</sup> έτος είναι παθολογική και μπορεί να σχετίζεται με διάφορες παθολογικές καταστάσεις μεταξύ των οποίων και η νόσος του Blount<sup>8,9</sup>. Στη νόσο του Blount (Tibia vara) η ραιβότητα των κνημών σχετίζεται με αυξημένες φορτίσεις στην περιοχή του έσω κνημιαίου κόνδυλου που προκαλούν διαταραχή στην ανάπτυξη του συζευκτικού χόνδρου και καθυστέρηση στην οστεοποίηση της επίφυσης, ετερόπλευρα ή αμφοτερόπλευρα<sup>10</sup>.

Προδιαθεσικοί παράγοντες για τη νόσο αποτελούν η παχυσαρκία και η πρόωπη έναρξη βάδισης που προκαλούν αυξημένες φορτίσεις στο έσω κνημιαίο πλάτω<sup>11,12</sup>. Αναφέρεται ότι η νόσος είναι πιο συχνή στη μαύρη φυλή και στις σκανδιναβικές χώρες<sup>13</sup>, ενώ έχει αναφερθεί και κληρονομική προδιάθεση<sup>14</sup>.

Ιστολογικά παρατηρούνται αλλοιώσεις του αυξητικού

χόνδρου, με παρουσία νησίδων ακυπαρικού ινώδους χόνδρου και υπερτροφικών κυτάρων πυκνά διατεταγμένων, καθώς και ομάδες ανώμαλων τριχοειδών αγγείων. Σε τελικά στάδια παρατηρείται οστεοποίηση του έσω τμήματος του αυξητικού χόνδρου με οστική γεφύρωση της επίφυσης με τη μετάφυση, αλλοιώσεις μη αναστρέψιμες, που οδηγούν προοδευτικά σε οστεοαρθρίτιδα αν παραμείνουν χωρίς θεραπεία<sup>9</sup>.

Έχουν περιγραφεί κλινικά 3 τύποι της νόσου: ο βρεφικός τύπος, ο παιδικός τύπος και ο εφηβικός τύπος. Ο βρεφικός τύπος (ηλικία <4 ετών), όπως και στην περίπτωση του περιστατικού μας, είναι ο πιο συχνός. Η διάγνωση της νόσου σε μεγαλύτερες ηλικίες πιθανά να αποτελούν είτε αδιάγνωστη είτε μη θεραπευθείσα βρεφική νόσο<sup>15</sup>. Ο εφηβικός τύπος (6-12 ετών) είναι συνήθως ετερόπλευρα (80%), ηπιότερης μορφής και έχει συσχετιστεί περισσότερο με την παχυσαρκία<sup>9</sup>.

Η νόσος δύσκολα μπορεί να διαφοροδιαγνωσθεί από τη φυσιολογική ραιβότητα της κνήμης σε ηλικία μικρότερη των 2 χρόνων. Η μέτρηση της γωνίας μεταξύ μετάφυσης και διάφυσης της κνήμης (tibial



**Εικόνα 4:** Εικόνες μαγνητικής τομογραφίας σε στεφανιαίο επίπεδο του δεξιού γόνατος (ακολουθίες PDW SPAIR) με παρουσία μικροεσπίων υψηλού σήματος (βέλος) στο χόνδρινο τμήμα της επίφυσης, αντίστοιχα με τον έσω κνημιαίο κόνδυλο (περιοχές εκφύλισης).

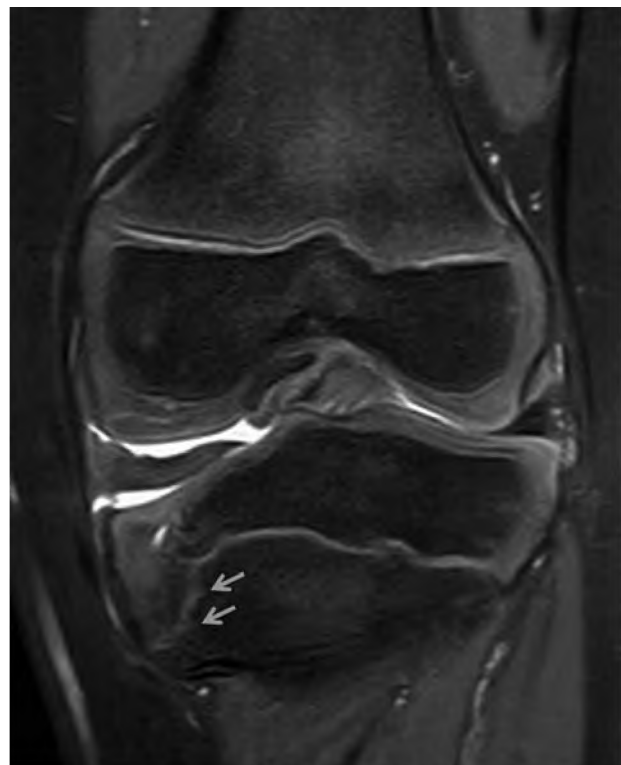
metaphyseal-diaphyseal angle-TMDA), έχει παρατηρηθεί<sup>16,17</sup> ότι βοηθάει στη διάκριση των δύο αυτών καταστάσεων. Η γωνία αυτή σχηματίζεται μεταξύ μίας γραμμής που φέρεται κάθετα στον επιμήκη άξονα της κνήμης και μίας γραμμής που φέρεται κατά μήκος της εγγύς μετάφυσης της κνήμης, συνδέοντας τα προέχοντα άκρα της έσω και έξω επιφάνειας της. Όταν η γωνία αυτή είναι μικρότερη από  $11^\circ$  τότε η πιθανότητα να πρόκειται για φυσιολογική ραιβότητα της κνήμης ανέρχεται σε ποσοστό 95%. Όταν η γωνία είναι μεγαλύτερη από  $11^\circ$  είναι περισσότερο πιθανό να πρόκειται για βρεφικού τύπου νόσο του Blount<sup>16</sup>. Άλλες μελέτες<sup>17</sup>, αναφέρουν ότι το όριο των  $16^\circ$  είναι πιο αξιόπιστο κριτήριο για τη διάγνωση της νόσου του Blount. Στις ενδιάμεσες περιπτώσεις, με γωνία μεταξύ  $11^\circ$ - $16^\circ$ , η διαφορική διάγνωση βασίζεται στην εκτίμηση των ακτινολογικών ευρημάτων σε διαδοχικούς επανελέγχους. Στο περιστατικό μας οι γωνίες TMDA

ήταν παθολογικές άμφω, και μετρήθηκαν δεξιά  $17^\circ$  και αριστερά  $21^\circ$  (εικόνα 8).

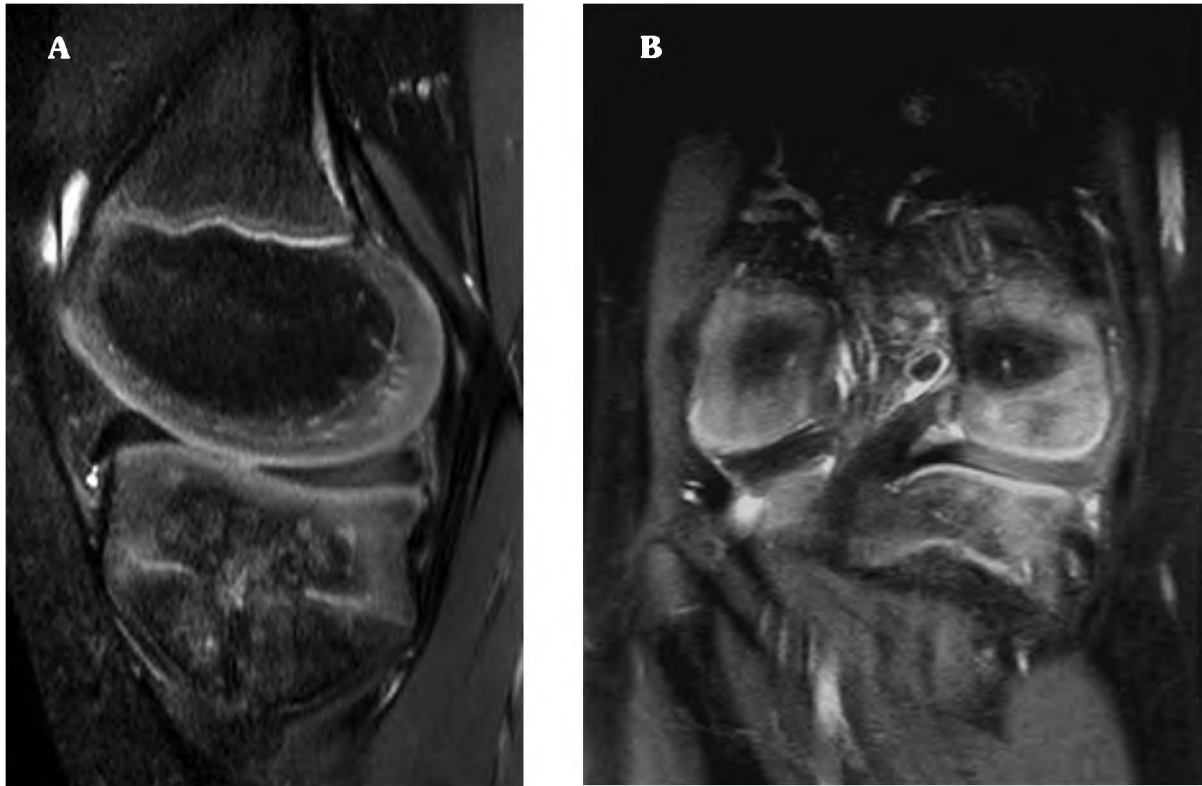
Μία άλλη γωνία που χρησιμοποιείται συμπληρωματικά για τον ίδιο σκοπό, είναι αυτή ανάμεσα στην επίφυση και τη μετάφυση της κνήμης (epiphyseal-metaphyseal angle-EMA). Η γωνία αυτή σχηματίζεται μεταξύ μίας γραμμής που φέρεται παράλληλα προς την κάτω επιφάνεια του πυρήνα οστέωσης της κνήμης, κατά μήκος του αυχτικού χόνδρου και μίας γραμμής που διέρχεται από τη μεσότητα της προηγούμενης γραμμής και από το πιο προέκον σημείο της έσω επιφάνειας της μετάφυσης της κνήμης (medial beaking)<sup>18</sup>.

Ο συνδυασμός της γωνίας EMA, μεγαλύτερης από  $20^\circ$  και της γωνίας TMDA, μεγαλύτερης από  $10^\circ$ , συνηγορούν για νόσο του Blount.

Χαρακτηριστικά ακτινολογικά ευρήματα της νόσου, στις απλές προσθιοπίσθιες ακτινογραφίες σε όρθια θέση, αποτελούν η ραιβότητα της κνήμης και οι αλλοιώσεις στον έσω κνημιαίο κόνδυλο με καθίζηση, ραμφοειδή διαμόρφωση (beaking) ή κατακερματισμό



**Εικόνα 5:** Εικόνες μαγνητικής τομογραφίας σε στεφανιαίο επίπεδο του αριστερού γόνατος (ακολουθίες PDW SPAIR) με απεικόνιση της συμπίεσης και ανωμαλίας των παρυφών του συζευκτικού χόνδρου, καθώς και των μικροδιδύσεων του χόνδρου (βέλη) στην υποκείμενη μετάφυση.



**Εικόνα 6:** Εικόνες μαγνητικής τομογραφίας (ακολουθίες PDW SPAIR) σε οβελιαίο επίπεδο του δεξιού γόνατος (α) και στεφανιαίο επίπεδο του αριστερού γόνατος (β) με απεικόνιση των αλλοιώσεων μυξοειδούς εκφύλισης (3ου βαθμού) και υπερτροφίας του οπίσθιου κέρατος και σώματος του έσω μηνίσκου άμφω.

της μετάφυσης στο οπίσθιο έσω τμήμα της και καθίζηση, λόγω ανώμαλης οστεοποίησης, της επίφυσης σύστοιχα. Μπορεί να συνυπάρχουν επίσης διεύρυνση του συζευκτικού χόνδρου στο έσω κνημιαίο πλατώ, λόγω διαταραχής στην ανάπτυξη των χονδροκυττάρων και σε τελικά στάδια υπεξάρθρση της κατά γόνυ αρθρώσεως, με επί τα εκτός παρεκτόπιση της κνήμης<sup>8,9</sup>.

Τα στάδια της νόσου με βάση τα ακτινογραφικά ευρήματα έχουν περιγραφεί από τον Langenskiöld το 1952 και από τον O Catonne' το 1980. Τα στάδια κατά Langenskiöld απεικονίζουν την προοδευτική παραμόρφωση και καθίζηση της μετάφυσης και την καθυστέρηση της οστεοποίησης της επίφυσης στον έσω κνημιαίο κόνδυλο, με τελικό στάδιο την οστική γεφύρωση μεταξύ επίφυσης και μετάφυσης (σχήμα 1). Η ταξινόμηση αυτή εκτός από την περιγραφή των ακτινολογικών ευρημάτων που απαντώνται στη νόσο του Blount έχει και προγνωστικό χαρακτήρα, με βάση το στάδιο και την ηλικία εμφάνισης της νόσου. Η πρόγνωση στα στάδια 1 έως 4 είναι καλή μετά τη θεραπεία, ενώ στα στάδια 5 και 6 συνήθως υποτροπιάζουν οι

αλλοιώσεις στον έσω κνημιαίο κόνδυλο<sup>19</sup>.

Τα στάδια κατά Catonne' παρουσιάζουν λίγες διαφορές<sup>20</sup>. Στο στάδιο I (2-3 ετών) οι αλλοιώσεις είναι ανάλογες με το στάδιο ένα κατά Langenskiöld. Στο στάδιο II (3-5 ετών) παρατηρείται λοξή έσω και κάτω κλίση της επίφυσης και ασυμμετρία στο σχήμα της μετάφυσης, ενώ στο στάδιο III (5-8ετών) υπάρχει κατακόρυφη καθίζηση της έσω επίφυσης και μετάφυσης και κατακερματισμός. Στα στάδια IV, V, VI παρατηρείται οστική γεφύρωση στο έσω τμήμα του συζευκτικού χόνδρου που αυξάνεται προοδευτικά σε έκταση καθώς αυξάνει το στάδιο έως την πλήρη οστεοποίηση του χόνδρου (τύπου ενήλικα).

Η μαγνητική τομογραφία αποτελεί μία εξαιρετική μέθοδο απεικόνισης των αλλοιώσεων του συζευκτικού χόνδρου και των αρθρικών επιφανειών και υπερτερεί έναντι των υπολοίπων απεικονιστικών μεθόδων. Η διερεύνηση των ευρημάτων στη νόσο του Blount με τη μαγνητική τομογραφία είναι σημαντική διότι εκτός από την απεικόνιση των οστικών αλλοιώσεων, δίνει πληροφορίες και για τις αλλοιώσεις του συζευκτικού





**Εικόνα 7:** Κατά μέτωπο και πλάγια ακτινογραφία της δεξιάς κνήμης μετά τη χειρουργική αποκατάσταση.

χόνδρου καθώς και του χόνδρινου τμήματος της επίφυσης, τα οποία δεν απεικονίζονται στις απλές ακτινογραφίες. Οι αλλοιώσεις αυτές του σχήματος της οστεοποιημένης ή χόνδρινης επίφυσης, επηρεάζουν τη θεραπευτική αντιμετώπιση και αποτελούν σημαντική πληροφορία για τον προσδιορισμό της έκτασης της νόσου<sup>21</sup>.

Τα ευρήματα στη μαγνητική τομογραφία περιλαμβάνουν τη διεύρυνση, συμπίεση ή ανωμαλία του συζευκτικού χόνδρου με διεισδύσεις του χόνδρου στην υποκείμενη μετάφυση. Η διεύρυνση του συζευκτικού χόνδρου πιθανά οφείλεται σε διαταραχή της φυσιολογικής ενδοχόνδρινης οστεοποίησης, λόγω μείωσης της αιματικής παροχής από την πλευρά της μετάφυσης του συζευκτικού χόνδρου<sup>22</sup>.

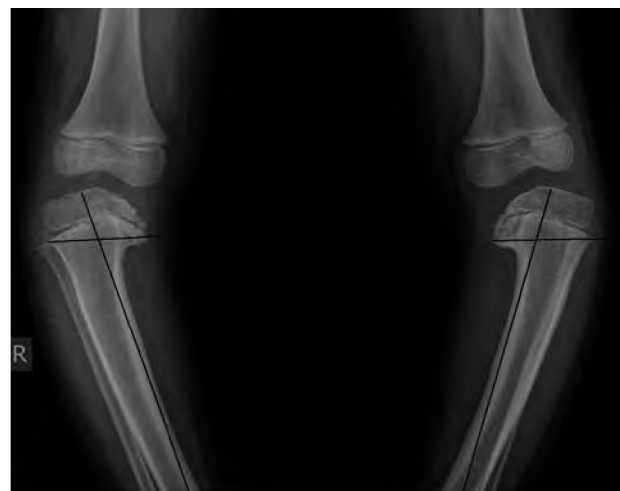
Συνοδά ευρήματα από τον έσω μηνίσκο επίσης μπορεί να παρατηρηθούν, με συχνότερη την υπερτροφία του έσω μηνίσκου, που πιθανά οφείλεται σε ανισταθμιστικές μεταβολές, ως αντίδραση στις μηχανικές φορτίσεις στο έσω μεσάρθριο διάστημα του γόνατος<sup>23,24</sup>. Εκτός από την υπερτροφία, συχνά παρατηρούνται και αλλοιώσεις του σήματος με ρήξεις του έσω μηνίσκου, κυρίως του οπισθίου κέρατος, σε παιδιά με νόσο του Blount<sup>21,23</sup>. Η οστική γεφύρωση

(bone bridging) της επίφυσης με τη μετάφυση που παρατηρείται σε τελικά στάδια απεικονίζεται καλύτερα σε T1WI, με συνέχεια του ωχρού μυελού, χωρίς να διακόπτεται από συζευκτικό χόνδρο<sup>22</sup>.

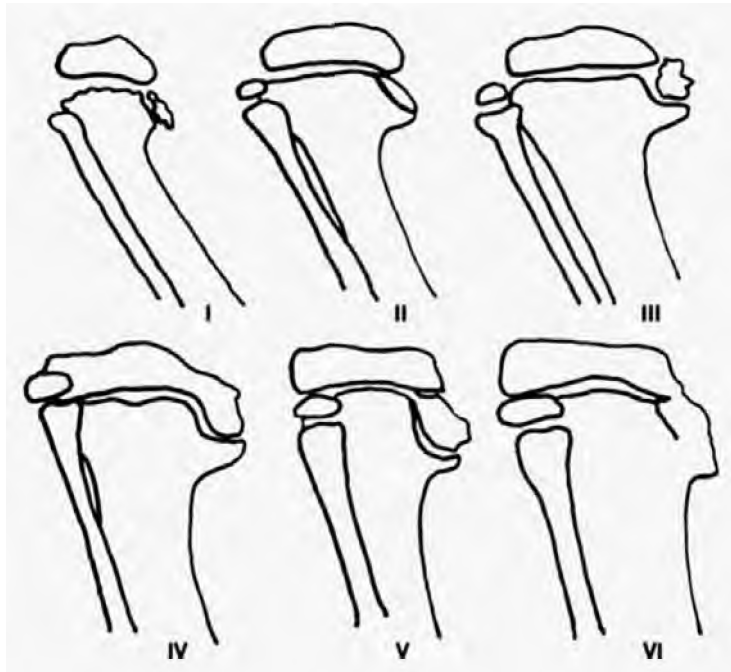
Στην περιοχή του αυξητικού πετάλου μπορεί να παρατηρηθούν περιοχές χαμηλού μαγνητικού σήματος, στις ακολουθίες T1WI και T2WI, οι οποίες θα μπορούσαν να αποδοθούν σε περιοχές ινώδους χόνδρου (δεδομένου ότι ιστολογικά αναφέρονται περιοχές ακυτταρικού ινώδους χόνδρου στην περιοχή του συζευκτικού χόνδρου)<sup>23</sup>. Όσον αφορά τη μετάφυση η μαγνητική τομογραφία δεν προσφέρει περισσότερες πληροφορίες από την απλή ακτινογραφία. Στην περιοχή της ραμφοειδούς διαμόρφωσης (beaking) της μετάφυσης το σήμα μπορεί να είναι χαμηλό στις T1WI και T2WI και αντιστοιχεί σε αυξημένη οστική πυκνότητα στις απλές ακτινογραφίες<sup>23</sup>.

Οι απλές ακτινογραφίες μπορεί να υπερεκτιμήσουν την καθίζηση του έσω κνημιαίου κονδύλου, που μπορεί να οφείλεται σε έναν βαθμό και στην καθυστέρηση της οστεοποίησης της επίφυσης, σαν αποτέλεσμα των μηχανικών φορτίσεων<sup>25</sup>. Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε λάθος θεραπευτική προσέγγιση, οπότε κρίνεται απαραίτητος ο έλεγχος με τη μαγνητική τομογραφία για ορθότερο και ακριβέστερο έλεγχο των αλλοιώσεων της χόνδρινης επίφυσης.

Η διαταραχή αυτή στον έσω κνημιαίο κόνδυλο, συνοδεύεται με δυσμορφίες των οστών της κατά γόνυ αρθρώσεως, που περιλαμβάνουν τη ραιβότητα, την πρόσθια κάμψη και την έσω στροφή της κνήμης που



**Εικόνα 8:** Προσθιοπίσθια ακτινογραφία γονάτων άμφω με μέτρηση της γωνίας μεταξύ μετάφυσης και διάφυσης της κνήμης (tibial metaphyseal-diaphyseal angle-TMDA).



**Σχήμα 1:** Σχηματική απεικόνιση των σταδίων κατά Langenskiöld. I) Αρχόμενη ραμφοειδής απεικόνιση (beaking) της έσω επιφάνειας της εγγύς μετάφυσης της κνήμης, II) έλλειμμα με κυπελλοειδή διαμόρφωση της έσω μετάφυσης, III) το έλλειμμα βαθιάνει και IV) συμμετέχει και η επίφυση με καθίζηση του έσω τμήματός της, ώστε να καλύψει το έλλειμμα που δημιουργείται στην μετάφυση, V) σταδιακά διαχωρίζεται το τμήμα αυτό της επίφυσης και VI) σχηματίζεται οστική γέφυρα ανάμεσα στην επίφυση και τη μετάφυση στην έσω επιφάνεια της κνήμης.

προοδευτικά μπορεί να προκαλέσουν χαλάρωση των πλαιγίων συνδέσμων και οστεοαρθρίτιδα<sup>5,6,7</sup>. Συνέπειες της διαταραχής της επίφυσης στο έσω τμήμα της κνήμης, μπορεί να επηρεάσουν και τη διαμόρφωση του μηριαίου οστού, με ανάπτυξη ραιβότητας στο περιφερικό του τμήμα<sup>26</sup> και επακόλουθη διαταραχή της σχέσης της μηριαίας κεφαλής με την κοτύλη στην κατ' ισχίον άρθρωση<sup>27</sup>, καθώς και της ποδοκνημικής άρθρωσης με ανάπτυξη βλαισότητας<sup>28</sup>.

Ο σκοπός της θεραπείας είναι η έγκαιρη αντιμετώπιση των αλλοιώσεων, ώστε να αποτραπεί η ανάπτυξη οστεοαρθρίτιδας σε νεαρή ηλικία. Στις περιπτώσεις παιδιών έως 3 χρονών, αντενδείκνυται η χειρουργική αντιμετώπιση λόγω της δύσκολης διαφοροδιάγνωσης της νόσου από τη φυσιολογική ραιβότητα και η θεραπεία είναι συντηρητική. Για τον σκοπό αυτό χρησιμοποιείται νάρθηκας που καλύπτει την έσω επιφάνεια του γόνατος, του αστραγάλου και του άκρου ποδός, διατηρώντας το άκρο σε έκταση και ασκώντας δυνάμεις αντίθετες στη ραιβότητα της κνήμης. Σε μία μελέτη<sup>29</sup> υπήρξε επιτυχής έκβαση μετά από θεραπεία με νάρθηκα για διάστημα 6 ετών σε ποσοτό 65%, και αφορούσαν περιπτώσεις σταδίου 1 και 2 της νόσου κατά Langenskiöld. Η παχυσαρκία και το στάδιο III κατά Langenskiöld αποτελούν παράγοντες κινδύνου για την αποτυχία της συντηρητικής θεραπείας.

Η χειρουργική αντιμετώπιση κρίνεται απαραίτητη σε παιδιά άνω των 3 ετών με σοβαρή παραμόρφωση.

Οι ενδείξεις για χειρουργική θεραπεία αποτελούν<sup>30</sup>:

- αύξηση της γωνίας μεταξύ του άξονα της κνήμης (γραμμή που περνά από τη μεσότητα του γόνατος και της ποδοκνημικής) και του άξονα του μηριαίου (γραμμή που περνά από τη μεσότητα του ισχίου και του γόνατος), που ξεπερνά τις 15°,
- αύξηση της γωνίας μεταξύ της μετάφυσης και διάφυσης της κνήμης (tibial metaphyseal-diaphyseal angle-TMDA), που ξεπερνά τις 16°,
- αύξηση της γωνίας μεταξύ της επίφυσης και μετάφυσης της κνήμης (epiphyseal-metaphyseal angle-EMA), που ξεπερνά τις 30°,
- σημαντικό βαθμού καθίζηση του έσω κνημιαίου κονδύλου,
- χαλάρωση των συνδέσμων και αστάθεια του γόνατος.

Οι συντηθέστερες χειρουργικές επεμβάσεις είναι: α) η ημιεπιφυσιοδέση, β) οι οστεοτομίες της κνήμης και γ) η εκτομή της οστικής γεφύρωσης. Οι επεμβάσεις αυτές μπορεί να πραγματοποιηθούν μεμονωμένα ή σε συνδυασμό. Η ημιεπιφυσιοδέση εφαρμόζεται σε ήπιες περιπτώσεις, ενώ η οστεοτομή είναι αυτή που εφαρμόζεται κατά κόρον στις σοβαρότερες περιπτώσεις. Όσο πιο έγκαιρα αντιμετωπιστεί χειρουργικά η νόσος τόσο μικρότερη η πιθανότητα υποτροπής και η ανάγκη επανάληψης της χειρουργικής επέμβασης. Η πιθανότητα υποτροπής αυξάνεται προοδευτικά μετά το στάδιο 3 κατά Langenskiöld. Η πρόγνωση της νόσου

εξαρτάται από το στάδιο της νόσου και την ηλικία του παιδιού κατά τη χειρουργική αποκατάσταση<sup>30</sup>.

## ABSTRACT

Kotziamani N, Chaitidou S, Koutsampasopoulou I, Panagiotidou D, Kariki E, Tsiouridis I. **A case of Blount's disease: MRI evaluation**

Blount's disease is a developmental disorder characterized by relative growth inhibition of the posteromedial portion of the proximal aspect of the tibia. The pathogenesis of the deformity is likely related to excessive compressive forces on the medial aspect of the proximal tibial physis. There is an increasing deformity of the medial tibial plateau with progressive depression and fragmentation of the medial tibial metaphysis, also involving the epiphysis in higher stages and bone bridge formation between the tibial epiphysis and metaphysis in end stage disease. MRI is an excellent imaging tool, superior to other imaging methods, providing useful informations about the physis and the cartilaginous part of medial epiphysis. Mechanical alignment must be restored before skeletal maturity to reduce the risk of early onset degenerative changes.

**Keywords:** *Blount's disease, tibia vara, growth inhibition of the physis, MRI.*

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Resnick D. Diagnosis of bone and joint disorders, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995:3589.
- Blount WP. Tibia vara. Osteochondrosis deformans tibiae. J Bone J Surg 1937;19:1-29.
- Erlacher P. Deformierende Prozesse der Epiphysengegend bei Kindern. Arch Orthop Unfallchir 1922; 20:81-96.
- Sabhanwal S, Zhao C, McCimens E. Correlation of body mass index and radiographic deformities in children with Blount disease. J Bone Joint Surg Am 2007; 89:1275-1283.
- Hofmann A, Jones RE, Herring JA. Blount's disease after skeletal maturity. J Bone Joint Surg Am 1982; 64:1004-1009.
- Ingvarsson T, Hagglund G, Ramgren B, Jonsson K, Zayer M. Long-term results after adolescent Blount's disease. J Pediatr Orthop B 1997; 6:153-156.
- Zayer M. Osteoarthritis following Blount's Disease. Int Orthop 1980; 4:63-66.
- Cheema JI, Grissom LE, Harcke HT. RadioGraphics 2003; 23:871-880
- Ferguson J, Wainwright A. Tibial bowing in children. Orthopaedics and Trauma 2013;27(1):30-41.
- Sabharwal S. Blount disease. J Bone Joint Surg Am 2009; 91:1758-1776.
- Loder RT, Johnson CE. Infantile tibia vara. J Pediatr Orthop 1987; 7:639-646.
- Wenger DR, Mickelson M, Maynard JA. The evolution and histopathology of adolescent tibia vara. J Pediatr Orthop 1984; 4:78-88.
- Langenskiöld A. Tibia vara: osteochondrosis deformans tibiae. Blount's disease. Clin Orthop 1981;158:77-78.
- Sevastikoglou JA, Eriksson I. Familial infantile osteochondrosis deformans tibiae. Idiopathic tibia vara. A case report. Acta Orthop Scand 1967; 38: 81-87.
- Tolo VT. The lower extremity. In: Morrissy RT, Weinstein SL, eds. Lovell and Winter's pediatric orthopaedics. Vol II. 4th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott-Raven, 1996; 1047-1075.
- Levine AM, Drennan JC. Physiological bowing and tibia vara. The metaphyseal-diaphyseal angle in the measurement of bowleg deformities. J Bone Joint Surg Am 1982; 64:1158-1163.
- Feldman MD, Schoenecker PL. Use of the metaphyseal-diaphyseal angle in the evaluation of bowed legs. J Bone Joint Surg Am 1993; 75: 1602-1609.
- Daivids JR, Blackhurst DW, Allen Jr BL. Radiographic evaluation of bowed legs in children. J Pediatr Orthop 2001; 21: 257-263.
- Langenskiöld A. Tibia vara (osteochondrosis deformans tibiae). Acta Chir Scand 1952; 103:1-22.
- Catonne Y, Pacault C, Azaloux H, Tire J, Ridarch A, Blanchard P. Aspects radiologiques de la maladie de Blount. J Radiol 1980; 61:171-176.
- Sabharwal S, Lee J Jr, Zhao C. Multiplanar deformity analysis of untreated Blount disease. J Pediatr Orthop 2007;27(3):260-265.
- Craig JG, van Holsbeeck M, Zaitz L. The utility of MR in assessing Blount disease. Skeletal Radiol. 2002; 31:208-213.
- Ducou le Pointe H, Mousselard H, Rudelli A, Montagne J-P, Filipe G. Blount's disease: magnetic resonance imaging. Pediatr Radiol 1995; 25:12-14.
- Doyle BS, Volk AG, Smith CF. Infantile Blount disease: long-term follow up of surgically treated patients at skeletal maturity. J Pediatr Orthop 1996; 16:469-476.
- Trueta J, Trias A. The vascular contribution to osteogenesis. IV. The effect of pressure upon the epiphysal cartilage of the rabbit. J Bone Joint Surg Br 1961;43:800-813.
- Kline SC, Bostrum M, Griffin PP. Femoral varus: an important component in late-onset Blount's disease. J Paediatr Orthop 1992; 12: 197-206.
- Aird JJ, Hogg A, Rollinson P. Femoral torsion in patients with Blount's disease: a previously unrecognised component. J Bone Joint Surg 2009; 91: 1388-1393.
- Gordon JE, Heidenreich FP, Carpenter CJ, Kelly-Hahn J, Schoenecker PL. Comprehensive treatment of late-onset tibia vara. J Bone Joint Surg Am 2005; 87: 1561-1570.
- Richards BS, Katz DE, Sims JB. Effectiveness of brace treatment in early infantile Blount's disease. J Pediatr Orthop 1998; 18: 374-380
- Nunn T, Rollinson P, Scott B. Blount's disease. Orthopaedics and Trauma 2011, Vol. 25 (6): 454-461.