

Kasuistik

Tibiotalare Arthrodesese bei angeborener Fibulaaplasie Ankle Arthrodesis for Congenital Absence of the Fibula

G. Ulrich Exner¹

Zusammenfassung

Das Problem

10-jähriger Patient mit angeborenen Fibulaaplasien beidseits. Auf der linken Seite extreme Valgusfehlstellung des dreistrahligen Fußes im oberen Sprunggelenk mit schmerzhaften Funktionsstörungen beim Stehen und Gehen, die mit orthopädietechnischen Maßnahmen nicht mehr befriedigend beseitigt werden konnten und zu verschiedenen therapeutischen Überlegungen, wie Amputation des Fußes, supramalleoläre Umstellungsosteotomie und tibiotalare Arthrodesese, Anlass gaben.

Die Lösung

Tibiotalare korrigierende Arthrodesese mit einem sog. Mini-fixateur unter Erhaltung der distalen Epiphysenscheibe der Tibia.

Operationstechnik

Erste Inzision auf der Medialseite zur Darstellung der Beugesehnen und des Gefäß-Nerven-Bündels unter Schonung des Nervus suralis und der Vena saphena parva. Freilegung des Innenknöchels nach Durchtrennung seiner Band- und Kapselverbindungen sowie Lokalisation des oberen Sprunggelenkspalts. Längsschnitt auf der Lateralseite des oberen Sprunggelenks. Z-förmige Verlängerung der einzig angelegten Peronealsehne. Eröffnung des oberen Sprunggelenks auf der Lateral- und Ventralseite. Resektion der Gelenkflächen des Talus und der distalen Tibia entsprechend einer Operationsskizze, nach der eine achsengerechte Unterstellung des Rückfußes unter die Tibialängsachse in Rechtwinkelstellung erreicht wird. Einbringen eines Kirschner-Drahts von der Fußsohle in die Tibia zur temporären Fixation der erreichten Korrektur. Anlegen des sog. Minifixateurs: Ein gewindetragender Kirschner-Draht wird durch die Synostose, ein zweiter durch die Epiphyse und ein dritter durch das proximale Tibiadrittel gebohrt. Nach Montage des Fixateurrahmens Kompression der Resektionsflächen und Distraction zwischen dem proximalen und mittleren Kirschner-Draht.

Abstract

The Problem

Bilateral congenital absence of the fibula in a 10-year-old boy. A marked valgus malalignment at the left ankle and a foot with three rays caused pain during standing and walking. Ortheses did not help. Therefore, various treatment options were considered such as amputation of the foot, a supramalleolar correction osteotomy, and a tibiotalar arthrodesis.

The Solution

Correction of malalignment and ankle arthrodesis stabilized with an external mini-fixator while sparing the distal tibial physis.

Surgical Technique

Two skin incisions: one on the medial side visualizing the flexor tendons and the neurovascular bundle while sparing the sural nerve and the small saphenous vein. Exposure of the medial malleolus after division of its ligamentous and capsular attachments. Localization of the ankle joint. The second incision on the lateral side. Z-lengthening of the sole peroneal tendon. Opening of the ankle joint at the lateral and anterior aspect. Resection of the articular surfaces of tibia and talus based on a preoperatively made drawing that showed an alignment of the hindfoot with the longitudinal axis of the tibia and the foot in 90° in relation to the leg. Temporary insertion of a Kirschner wire from the sole of the foot into the tibia to maintain the obtained correction. Placement of a mini-fixator: one threaded Kirschner wire crosses the talocalcaneal synostosis, the second the distal tibial epiphysis, and the third one the proximal third of the tibia. Once the frame is mounted, compression of the resection surfaces and slight distraction between the proximal and middle Kirschner wires.

Oper Orthop Traumatol 2005;17:534–42

DOI 10.1007/s00064-005-1144-8

¹Universitätsklinik Balgrist, Zürich, Schweiz.

Ergebnis

Im Alter von 16 Jahren trägt der Patient einen Innenschuh in normalen Konfektionsschuhen; er ist schmerzfrei und nimmt an allen Aktivitäten des Alltags teil. Das Längenwachstum der Tibia ist nicht beeinträchtigt worden.

Schlüsselwörter

Angeborene Fibulaaplasie beidseits · Fußwurzel-synostosen · Tibiotalare Arthrodesis · Arthrodesis vor Wachstumsabschluss

Das Problem

Der Junge B.M., geboren am 14.02.1987, litt an einer beidseitigen angeborenen Fibulaaplasie mit charakteristischen Deformierungen der Unterschenkel und Füße. Bereits im Säuglingsalter von 9 Monaten mit Beginn der Stehphase wurden am stärker betroffenen rechten Unterschenkel und Fuß eine operative Korrektur und Stabilisierung des Fußes mit Schaffung einer „Knöchelgabel“ nach Bardenheuer-Gruca [1–6] vorgenommen. Auf der linken Seite versuchten wir, der starken Fehlstellung des Fußes mit einer Umstellungsosteotomie entgegenzuwirken: Wir kortikotomierten die Tibia im Alter von 3½ Jahren supramalleolär, um das Längenwachstum des Unterschenkels anzuregen; mit einer gleichzeitigen Varisierung versuchten wir, einen plantigraden Auftritt zu erreichen. Es kam zu einem Rezidiv, so dass wir 3 Jahre später erneut supramalleolär varisierten.

Im Alter von 10 Jahren entwickelten sich zunehmende Schmerzen beim Gehen. Wiederum war eine starke Valgusfehlstellung des Fußes im oberen Sprunggelenk zu beobachten. Mit orthopädietechnischen Maßnahmen konnte die Deformität nicht mehr mit Aussicht auf Erfolg behandelt werden.

Ausgangsbefunde

Der 10-jährige Patient wies ausgeglichene Beinlängen auf. Sein zweistrahliger rechter Fuß war stabil und stand achsengerecht.

Auf der linken Seite bereiteten vor allem der prominente Malleolus tibialis und der lateral subluxierte Fuß Probleme, und zwar insbesondere hinsichtlich der schmerzhaften Druckstellen, belastungsabhängigen Schmerzen und Schwierigkeiten der Schuhversorgung. Die Fußsohle des dreistrahligen Fußes stand in geringfügiger Eversion, das obere Sprunggelenk in einer etwa 50° betragenden Valgusposition (Abbildung 1).

Result

At the age of 16 years the boy is able to use a regular shoe with an orthotic insert; he is pain-free and can participate in all daily activities. The growth of the tibia has not been affected.

Key Words

Congenital bilateral absence of fibula · Synostoses of hindfoot · Ankle arthrodesis · Arthrodesis in children

The Problem

B.M., a boy, born on February 14, 1987, suffered from a bilateral congenital absence of the fibula accompanied by characteristic deformities of legs and feet. Already at the age of 9 months coinciding with the beginning of standing, he underwent a surgical correction and stabilization of the more severely involved right leg and foot. A mortise was fashioned according to the technique of Bardenheuer-Gruca [1–6]. On the left side we attempted to treat the marked malalignment of the foot with a corrective osteotomy: at the age of 3½ years we performed a supramalleolar tibial corticotomy to stimulate the growth of the leg; we added a varization at the same time to allow a plantigrade foot position. Due to a recurrence we performed another supramalleolar varization osteotomy 3 years later.

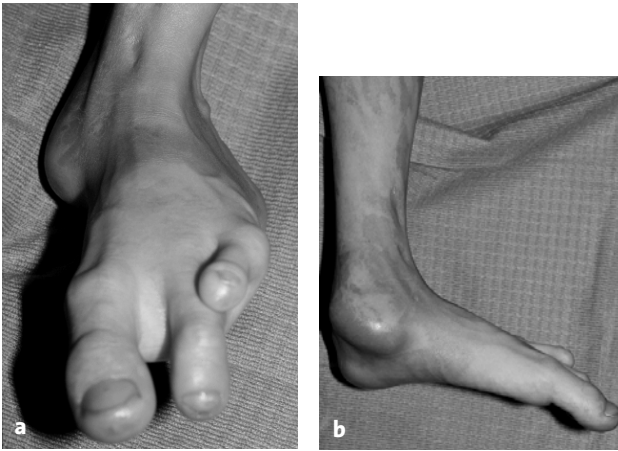
At the age of 10 years pain increased during walking. Examination showed a marked valgus malalignment of the foot at the level of the ankle. It became evident that no type of orthotic treatment would be successful.

Clinical Findings

Equal leg length. The right foot having two rays only was stable and in perfect axial alignment.

The main problems of the left foot were a prominent medial malleolus and a laterally subluxated foot. The foot limited to three rays showed painful pressure marks. The boy reported pain on weight bearing and difficulties with shoeing. The sole of the foot was in slight eversion and the ankle in approximately 50° of valgus (Figure 1). The remaining range of motion of the ankle could not be utilized during walking.

Anteroposterior (AP) radiographs taken at the age of 6 years (Figure 2) showed a lateral shift of the foot in relation to the tibia, while the horizontal alignment of the distal tibial growth plate was almost normal.



Abbildungen 1a und 1b

Photos des linken Fußes im Alter von 10 Jahren. Der Innenknöchel springt weit nach medial vor, die Ferse ist auf diesem Bild nicht zu erkennen (a). Auf der seitlichen Ansicht besteht eine starke Rötung über dem prominenten Innenknöchel (b).

Figures 1a and 1b

Photographs of the left foot taken when the boy was 10 years old. The medial malleolus is prominent; the heel cannot be seen in this picture (a). The lateral view shows a marked redness over the medial malleolus (b).

Die im oberen Sprunggelenk noch möglichen Restbewegungen konnten beim Gehen nicht genutzt werden.

Auf der anteroposterioren (a.p.) Röntgenaufnahme des linken Unterschenkels im Alter von 6 Jahren (Abbildung 2) erkannte man eine Lateralisation des Fußes gegenüber der Tibia bei noch weitgehend horizontal eingestellter Epiphysenscheibe der distalen Tibia.

Im Alter von 10 Jahren zeigte die a.p. Röntgenaufnahme des linken oberen Sprunggelenks (Abbildung 3) eine Valgusfehlstellung von ca. 50° mit einer Lateralisation und Subluxation des Talus gegenüber der Tibia. Die Innenknöchelspitze war uneinheitlich ossifiziert, die Epiphysenscheibe unscharf und unregelmäßig begrenzt. Supramalleolär bestand eine leichte Varusfehlstellung der Längsachse der Tibia von etwa 10°.

Auf der seitlichen Röntgenaufnahme (Abbildung 4) fiel die Flachheit der Facies superior der Trochlea tali auf. Im Rückfußbereich erkannte man umfangreiche Synostosen.

Behandlungsmöglichkeiten

Amputation und prothetische Versorgung: Damit würden die Deformitäten des Fußes zwar beseitigt, die

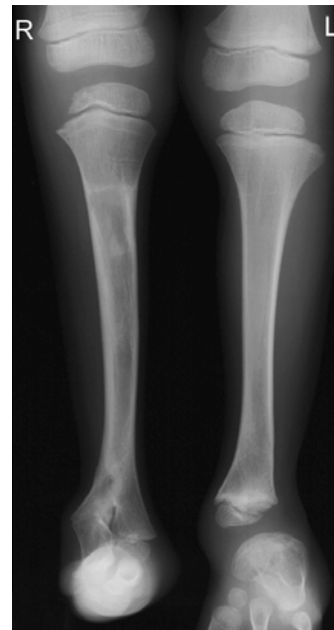


Abbildung 2

A.p. Röntgenbild des Patienten im Alter von 6 Jahren. Der Rückfuß steht zur Längsachse der Tibia nach lateral verschoben.

Figure 2

AP radiograph taken when the boy was 6 years old. The hindfoot is shifted laterally to the longitudinal axis of the tibia.

At the age of 10 years the AP film (Figure 3) permitted to detect a valgus malalignment of approximately 50° as well as a lateral shift and a subluxation of the talus in relation to the tibia. Several ossification nuclei were seen over the tip of the medial malleolus. The growth plate was irregular and ill defined. A supramalleolar varus malalignment of 10° was also present.

On the lateral radiograph (Figure 4) a flattening of the cranial surface of the talar dome was seen. Several synostoses were present at the hindfoot.

Treatment Options

Amputation and fitting of prosthesis: this would take care of the deformities but in exchange entail the many disadvantages of an amputation.

Repeat supramalleolar osteotomy with preservation of the ankle: such a procedure would necessitate an additional corrective osteotomy at the level of the synostoses, as the horizontal alignment of the ankle joint would put the sole of the foot in varus. Most probably, the symptoms at the ankle during weight bearing would persist. In addition, this third osteotomy could result in a failure given the patient's age and the remaining growth potential.

Abbildung 3

A.p. Röntgenaufnahme des linken Sprunggelenks im Alter von 10 Jahren vor der Operation. Sehr starke Valgusfehlstellung und Subluxation des oberen Sprunggelenks nach lateral.

Figure 3

AP radiograph taken preoperatively at the age of 10. The marked valgus malalignment and the lateral subluxation of the ankle are evident.

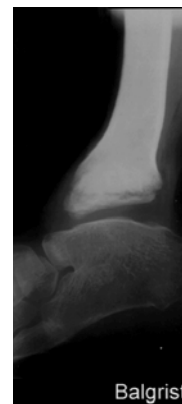


Abbildung 4

Die seitliche Röntgenaufnahme im Alter von 10 Jahren lässt die Abflachung der Trochlea tali und die Synostosen im Rückfußbereich erkennen.

Figure 4

Lateral view preoperatively at the age of 10. Note the flattening of the talar dome and the synostoses of the hindfoot.



Balgrist

vielfältigen Nachteile einer Amputation wären aber in Kauf zu nehmen.

Nochmalige supramalleoläre Umstellungsosteotomie unter Erhaltung des oberen Sprunggelenks: Dieses Vorgehen würde eine zusätzliche Korrekturosteotomie des Rückfußes im Bereich der Synostosen erfordern, weil eine bloße horizontale Einstellung der distalen Tibiagelenkfläche eine Varusposition der Fußsohle nach sich ziehen würde. Belastungsabhängige Beschwerden im oberen Sprunggelenk würden möglicherweise fortbestehen; außerdem könnte eine dritte derartige Korrektur in Anbetracht des Alters des Patienten und seines noch nicht abgeschlossenen Längenwachstums wiederum fehlschlagen.

Endgültige Stabilisierung des oberen Sprunggelenks mit Beseitigung der Subluxation und der fehlerhaften Achsenverhältnisse mit dem Ziel eines plantigraden Auftritts: Diese Maßnahme bot die größte Wahrscheinlichkeit eines dauerhaft befriedigenden Behandlungsergebnisses.

Die Lösung

Wir entschieden uns für eine korrigierende tibiotalare Arthrodesis unter Erhaltung der distalen Wachstumscheibe der Tibia, also für die zuletzt genannte Behandlungsmöglichkeit. Der Eingriff fand in Allgemeinnarkose, Rückenlage sowie Blutsperre statt.

Ankle arthrodesis with correction of the subluxation and the axial malalignments with the goal of a plantigrade position of the foot: this measure offers the greatest chance of a permanent satisfactory result.

The Solution

We opted for a corrective osteotomy and ankle arthrodesis with preservation of the distal tibial growth plate. This intervention was performed under general anesthesia with the patient supine; a tourniquet was applied.

Operationstechnik

Abbildungen 5 bis 10

Abbildung 5

Leicht bogenförmiger Hautschnitt auf der Medialseite über dem prominenten Malleolus medialis. Überschüssige Hautbezirke werden nach Korrektur des Fußes beim Wundverschluss reseziert.

Figure 5

Slightly curved incision over the prominent medial malleolus. Redundant skin will be resected after correction of the foot before wound closure.

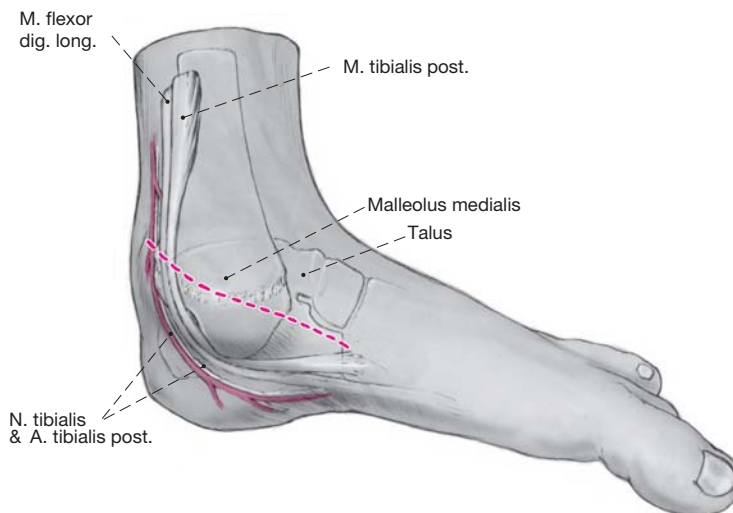
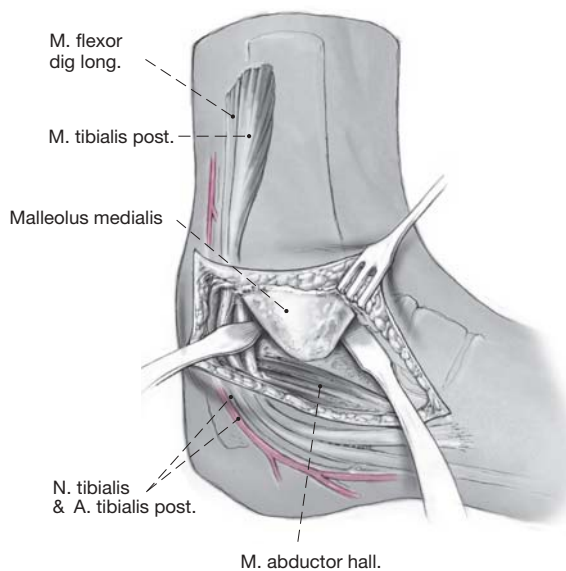


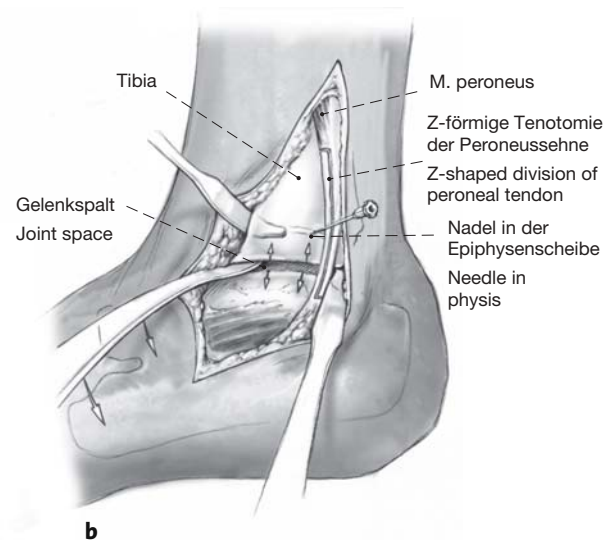
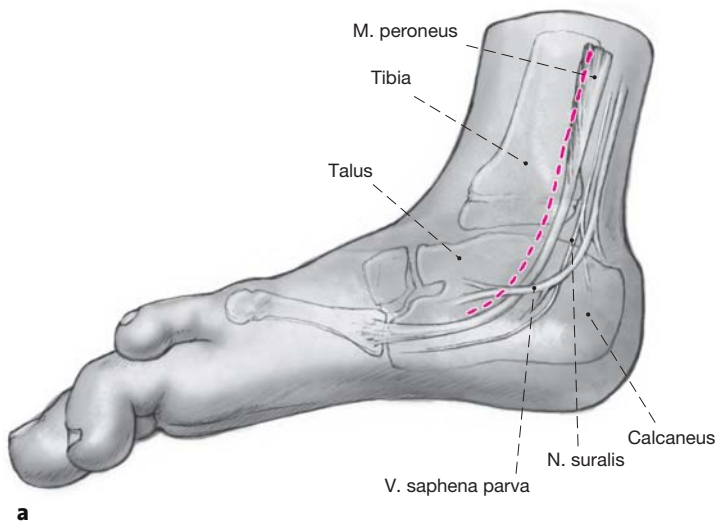
Abbildung 6

Das tibiale Gefäß-Nerven-Bündel und die Beugesehnen werden zur Seite gehalten. Nach Lokalisierung des Innenknöchels werden dessen Kapsel-Band-Verbindungen durchtrennt. Aufsuchen des Sprunggelenkspalts unter Ausnutzung der Restbeweglichkeit im oberen Sprunggelenk.

Figure 6

Posterior retraction of the neurovascular bundle and the flexor tendons. Identification of medial malleolus and division of capsuloligamentous attachments. The remaining ankle motion helps to detect the level of the ankle joint.





Abbildungen 7a und 7b

Hautschnitt auf der Lateralseite des oberen Sprunggelenks unter Einbeziehung vorhandener Narben (a). Nach Durchtrennung der Haut werden der Nervus suralis und die Vena saphena parva aufgesucht und geschont (b). Die Sehne des einzig angelegten Peronealmuskels wird Z-förmig durchtrennt. Das Gelenk wird eröffnet. Ventral und dorsal werden schlanke, spitze Hohmann-Hebel in den Gelenkraum eingesetzt. Die Lage des Gelenkspalts wird festgestellt. Die Epiphysenscheibe wird mit einer feinen Injektionsnadel anhand der Röntgenaufnahme genau lokalisiert. In den Gelenkspalt führen wir einen 1 mm dicken Kirschner-Draht ein, um auch seinen Verlauf genau zu erkennen.

Figures 7a and 7b

Skin incision at the lateral side of the ankle including previous scars. Identification and posterior retraction of small saphenous vein and sural nerve (a). Z-shaped division of the tendon of the sole peroneal muscle. Opening of the joint. After identification of the joint anterior and posterior insertion of small, pointed Hohmann retractors into the joint. The site of the physis is localized under image intensification and marked with a small needle (b). Insertion of a 1-mm Kirschner wire into the joint to determine its exact site.

Abbildung 8

Auf der Umrisszeichnung nach der a.p. Röntgenaufnahme ist die Lage der Resektionsflächen an der Tibiaepiphyse und am Talus festgelegt. Der laterale Teil der Talusgelenkfläche und die Tibiaepiphyse werden so osteotomiert, dass die Fußsohle plantigrad eingestellt ist und der Fuß bei seitlicher Betrachtung rechtwinklig zur Unterschenkelängsachse steht, bei Betrachtung von vorn in leichter Valgusposition.

Figure 8

The resection sites of tibia and talus have already been marked on the preoperative drawing that was based on the AP radiograph. The lateral part of the talar dome and the tibial epiphysis are osteotomized in such a way that the sole of the foot becomes plantigrade and that the foot, when inspected from the side, assumes a 90° position in relation to the leg. Inspection from the front should show a slight valgus position.

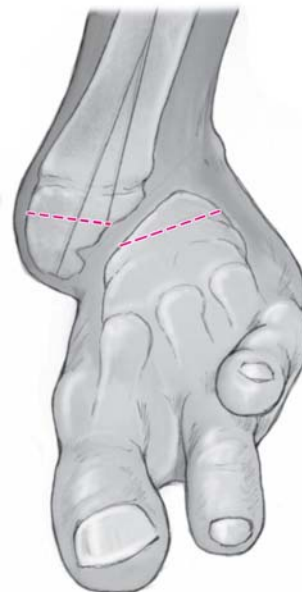


Abbildung 9

Photo des sog. Minifixateurs (Fa. Synthes). Es werden 2 mm dicke, selbstschneidende Kirschner-Drähte mit Gewinde verwendet (Fa. Stryker-Howmedica). Mit einem normalen glatten Kirschner-Draht wird das Repositionsergebnis temporär gesichert.

Figure 9

Photograph of the mini-fixator (Synthes). We use 2-mm self-cutting threaded Kirschner wires (Stryker-Howmedica). The reduction is temporarily held with a smooth Kirschner wire.

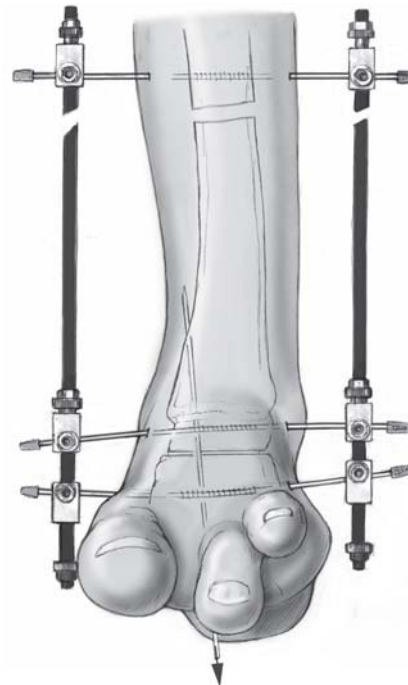


Abbildung 10

Schematische Darstellung nach Montage des Minifixateurs: Der erste Draht wird durch die talotarsale Synostose, der zweite durch die distale Tibiaepiphyse und der dritte durch die proximale Diaphyse der Tibia gebohrt. Anschließend werden die Kirschner-Drähte mit den Kohlefaserstangen verbunden. Die Resektionsflächen werden komprimiert. Anschließend wird zwischen den Drähten durch die Tibiaepiphyse und die proximale Tibiadiaphyse eine leichte Distraction ausgeführt. Damit soll das Kippmoment am proximalen Diaphysenfragment neutralisiert werden. Überprüfung der Lage der Kirschner-Drähte im Bildwandler. Öffnen der Blutsperrle. Sorgfältige Blutstillung. Naht der Z-förmig durchtrennten Peronealsehne. Einlegen von Redon-Drainagen medial und lateral. Wundverschluss. Etwaige Hautspannungen an den Ein- und Austrittsstellen der Kirschner-Drähte müssen beseitigt werden.

Figure 10

Schematic drawing of the mounted mini-fixator. The first wire is inserted at the level of talocalcaneal synostosis, the second is passed through the distal tibial epiphysis, and the third is drilled through the proximal diaphysis of the tibia. The wires are then connected to the carbon-fiber rods. Compression of the resection surfaces and slight distraction between the wires going through the tibial epiphysis and tibial diaphysis. The distraction neutralizes the tilting moment at the proximal tibial fragment. Checking of the wires' position under image intensification. Release of the tourniquet, meticulous hemostasis. Suture of the divided peroneal tendon in a lengthened position. Insertion of suction drains medially and laterally. Skin closure. Any skin tension around the wires must be relieved.



Postoperative Behandlung

Die Ein- und Austrittsstellen der Kirschner-Drähte werden mit eingeschnittenen Tupfern abgedeckt. Wundverband. Röntgenkontrolle des Unterschenkels und Fußes a.p. und seitlich (Abbildung 11). Leichte Hochlagerung der Gliedmaße.

Die Redon-Drainagen werden spätestens nach 48 h entfernt. Entfernung der Hautnähte und Gazetupfer nach ca. 10 Tagen. Die Durchtrittsstellen der Kirschner-Drähte werden täglich von Krusten befreit.

6 Wochen nach der Operation Entfernung der Kirschner-Drähte mit Gewinde und des Fixateurs sowie des glatten Kirschner-Drahts. Anlegen eines Unterschenkelgipsverbands für weitere 4 Wochen. Anschließend erhält der Patient einen Innenschuh, der in einen normalen Konfektionsschuh passt.

Ergebnis

Der Junge wurde im Alter von knapp 13 und 16 Jahren, also 3 und 6 Jahre nach der Operation, nachkontrolliert. Die Röntgenaufnahmen (Abbildung 12) zeigen die Situation im Alter von 12½ Jahren, die Photos (Abbildung 13) das Aussehen beider Füße im Alter von 16 Jahren. Der operierte linke Fuß wird plantigrad aufgesetzt. Der Patient, inzwischen 1,63 m groß und ausgewachsen, kann trotz der Deformität des rechten Fußes barfuß gehen; er trägt einen knöchelhohen Innenschuh in normalen Konfektionsschuhen, unternimmt Wanderungen, ist schmerzfrei und nimmt an allen Aktivitäten des Alltags teil. Das Längenwachstum der Tibia ist nicht beeinträchtigt worden.

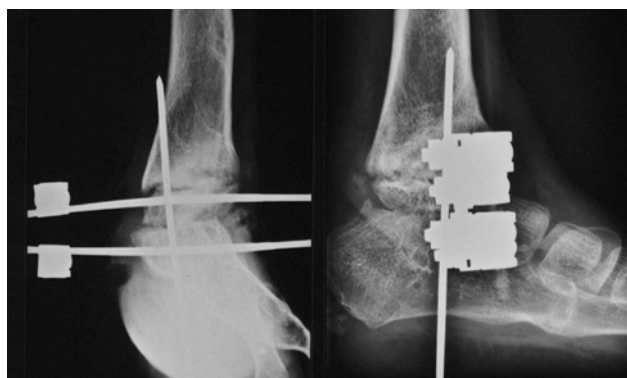


Abbildung 11
Röntgenaufnahmen des korrigierten Fußes in zwei Ebenen bei liegendem Fixateur externe und temporärer transossärer Fixation mit Kirschner-Draht.

Figure 11
AP and lateral radiographs of the corrected foot in the external fixator. Note the temporary transosseous fixation with a Kirschner wire.

Postoperative Management

The entry and exit points of the wires were covered by small, notched compresses. Wound dressing. AP and lateral radiographs of ankle and foot (Figure 11). Slight elevation of limb.

The drains were pulled not later than 48 h postoperatively. Removal of stitches and small compresses after approximately 10 days. Crusts at the entry and exit points of the wires were removed daily.

The threaded wires as well as the fixator and the smooth wire were removed after 6 weeks followed by a below-knee walking cast for another 4 weeks. The patient was then fitted with an orthosis that can be worn in a regular shoe.

Result

The boy was examined at the age of nearly 13 and 16 years, 3 and 6 years after surgery, respectively. Radiographs seen in Figure 12 were taken when he was 12½ years old and the photographs (Figure 13) when he was 16 years old. The foot touches the ground in a plantigrade position. The patient, measuring now 163 cm, has finished growing. He can walk barefoot in spite of the deformed right foot and wears the orthosis that includes the ankle inside a regular shoe. The boy participates in all activities of daily life, is able to hike, and is pain-free. The growth of the tibia has not been affected.

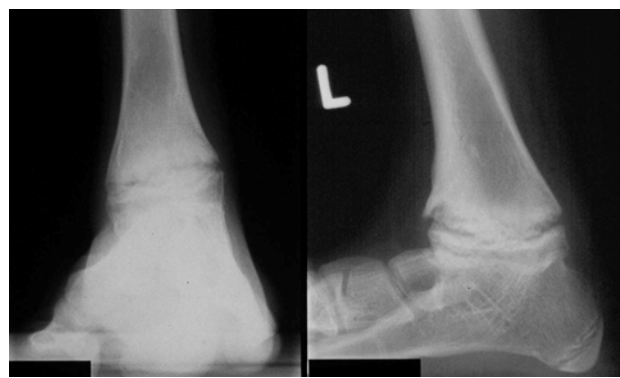
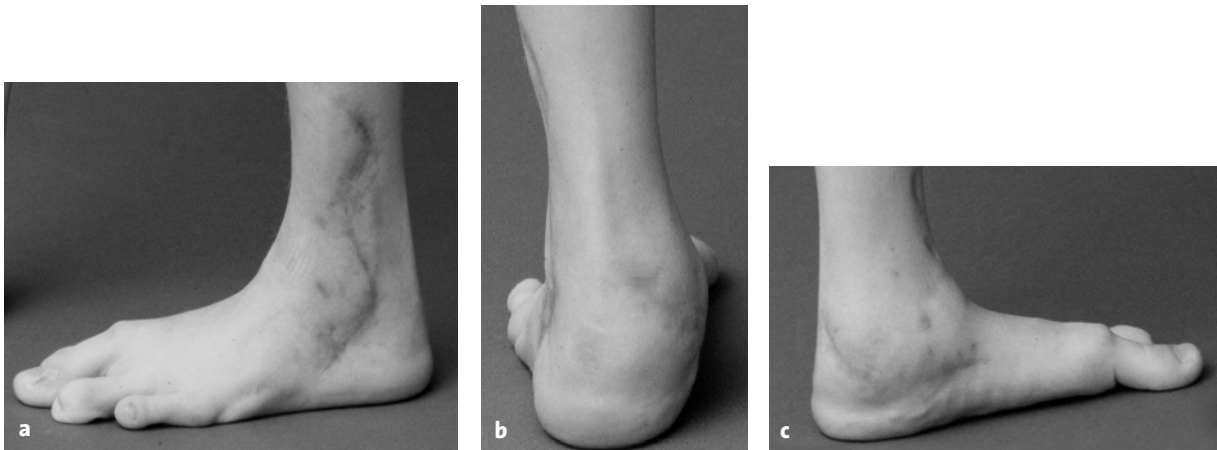


Abbildung 12
Röntgenaufnahmen des linken Fußes a.p. und seitlich im Alter von 12½ Jahren.

Figure 12
AP and lateral radiographs of the left foot when the boys had reached 12½ years.



Abbildungen 13a bis 13c

Photos des linken Unterschenkels und Fußes von lateral (a), dorsal (b) und medial (c) im Alter von 16 Jahren.

Figures 13a to 13c

Photographs of the left lower leg and foot at the age of 16; views from lateral (a), posterior (b) and medial (c).

Literatur – References

1. Bardenheuer, zit. nach Rincheval [5].
2. Exner GU. Bending osteotomy through the distal tibial physis in fibular hemimelia for stable reduction of the hindfoot. *J Pediatr Orthop B* 2003;12:27–32.
3. Exner GU Rüttimann B. Fibular aplasia. Early surgical correction in two cases. *Int Orthop* 1991;15:229–32.
4. Gruca, zit. nach Thomas & Williams [6].
5. Rincheval D. Ein neues Operationsverfahren zur Behandlung congenitaler Defekte eines Unterarm- und Unterschenkelknochens. *Verh Dtsch Ges Chir* 1894;48:802–10.
6. Thomas IH, Williams PF. The Gruca operation for congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg Br* 1987;69:587–92.

Korrespondenzanschrift – Address for Correspondence

Prof. Dr. G. Ulrich Exner
Leitender Arzt der Abteilungen
für Tumororthopädie und Kinderorthopädie
Universitätsklinik Balgrist
Forchstraße 340
CH-8008 Zürich
Telefon (+41/44) 386-1111