

Rodzina
Zajac
nl. Powstania Listopadowego 7/9

PL – 85 – 686 Bydgoszcz

08.09.09

Email: m-zajac@tlen.pl

Zajac, Mateusz Dominik, urodzony w dniu 20.04.2009,
zamieszkały w Polsce

Szanowna rodzino Zajac,

Przedstawiamy Państwu raport dot. syna Mateusza, którego przedstawiliście nam Państwo w dniu 10.08.2009 w godzinach przyjęć lekarza zajmującego się nieprawidłowym rozwojem.

Diagnoza: łokieć nieprawidłowo rozwinięty z obu stron z prawie całkowitą aplazją łokcia po prawej stronie i ramienno-promieniowym kościorostem z lewej strony jak również wrodzony brak kilku palców obu rąk.

Jako wstęp do historii należy nadmienić, że w rodzinie nie są znane żadne przypadki wrodzone nieprawidłowego rozwoju kończyn. Mateusz jest pierwszym dzieckiem zdrowych rodziców. Ciąża podczas badania ultradźwiękami budziła niepokój z widocznymi zmianami w obrębie kończyn od 28 tygodnia ciąży. Poród odbył się przez cięcie przy wadze 3.330g. Abstrahując od opisanego nieprawidłowego rozwoju w obrębie górnych kończyn Mateusz wykazywał dyskretne zniekształcenie twarzy z twarzą relatywnie szeroką i lekko zaznaczoną małą żuchwą. Ze strony polskich kolegów wyrażone zostało podejrzenie o zespół Roberts'a. Moim zdaniem biorąc pod uwagę kliniczny stan rzecz nie jest to jednak typowe dla Zespołu Roberts'a.

Mateusz jest dobrze pielęgnowany, używa obydwu rąk i chwyta obu rękami jeżeli prowadzi obie ręce razem. Niekiedy próbuje on chwycić również prawą ręką.

W czasie obecnego badania klinicznego widzieliśmy delikatne, teraz niespełna 4-ro miesięczne niemowlę płci męskiej. W obrębie twarzy nie dało się znaleźć żadnych istotnych zniekształceń. Dolne kończyny były rozwinięte normalnie. Obszar barków był również normalnie rozwinięty. Prawa ręka wykazywała dobrze rozwinięte ramie. Przedramię było znacznie skrócone i zagięte w stronę małego palca. Przy tym ruchliwość łokcia z prostowaniem i zginaniem podana była jako ok. 0/0/90°. Przez wygięcie przedramienia mogła zostać odchylona (przeprostowana) ręka. Skręcenie przedramienia było skorygowane. Skrócona kość promieniowa wykazuje zgięcie



Zientkiewicz
Anna

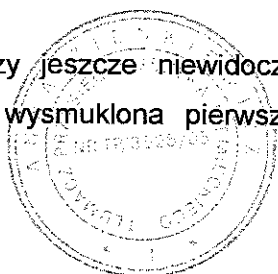
około 30° w kierunku tętnicy promieniowej, staw promieniowo-nadgarstkowy stoi spontanicznie w 30° zgięcia łokcia. Ruchliwość stawu promieniowo-nadgarstkowego była obniżona w odniesieniu do prostowania i zginania. Skręcanie przedramienia nie było wykształcone, przedramię stało w pozycji 0° w odniesieniu do odwracania i nawracania. Z powodu skrzywienia kości promieniowej oraz zgięcia stawu promieniowo-nadgarstkowego ręka była daleko idąc skierowana do tyłu. Ręka wykazywała lekko niedorozwinięty kciuk ze zmniejszoną ruchliwością stawu siodełkowego kciuka o około 20° zgięcia kości promieniowej. Przy tym kciuk stał w płaszczyźnie grzbietu ręki i wykazywał tylko niewielką ruchliwość w stawie podstawowym i końcowym, około 0/0/30°. Pierwszy fałd między palcami był bardzo wąski. Obok kciuka znajdowały się dwa palce długie, z których ten znajdujący się bliżej kciuka wykazywał brak funkcji prostowania ewent. przykurcz w zgięciu 40° w stawie środkowym, bierna była ruchliwość stawu podstawowego z 20/0/40°, stawu środkowego z 0/40/90° a ruchliwość stawu końcowego możliwa w 0/0/30°. Palec długi położony od strony palca małego był względnie sztywny i mógł być biernie poruszany w stawie podstawowym w zakresie 10/0/40°, w stawie środkowym 0/0/60° i w stawie końcowym 0/0/30°.

Lewe ramię było trochę smuklejsze niż prawe, nie było wykształcenia się łokcia. Ramię zrosnięte było z krótkim przedramieniem tylko krótką kością promieniową. Na wysokości stawu łokciowego znajdowało się wyprowadzenie kości ramiennej w rodzaju ostrogi z zagłębieniem skórny na wierzchołku nad nim. Staw promieniowo-nadgarstkowy był bardzo nietwały i mógł być poruszany biernie w obrębie około 60/0/60°. Na rękę znajdowały się dwa palce długie, z których palec położony bardziej na zewnątrz był wyraźnie bardziej smukły od palca wewnętrznego. Obydwa palce długie były zrosnięte ze sobą do wysokości stawu środkowego i nie wykazywały żadnej samodzielnej ruchliwości również biernie zakres ruchliwości był ograniczony.

Prześwietlenie rentgenowskie: w sporządzonych tutaj zdjęciach rentgenowskich prawej ręki w płaszczyźnie widoczna była strukturalnie normalnie założona kość ramienna i skróconą, przemieszczoną w stronę łokcia i zagiętą o około 30° kość promieniowa. Udziału kości łokcia nie dało się wykazać.

Lewa ręka wykazywała niedorozwiniętą kość ramienną, która była zespolona z bardzo mocno skróconą kością przedramienia (kością promieniową). Na wysokości właściwego stawu łokciowego znajdowała się dodatkowo ukształtowana ostroga kostna, która najprawdopodobniej mogłaby odpowiadać zespolonej reszcie kości łokciowej.

Na prawej ręce znajdowała się, przy jeszcze niewidocznym kształtowaniu się ośrodka kostnienia w obrębie nadgarstka, lekko wysmuklona pierwsza kość śródrečna z leżącymi nad



Zientiewicz
Anna

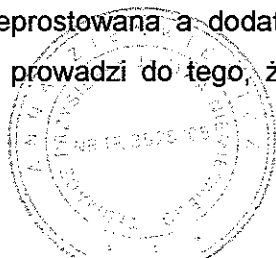
nią, dobrze ustrukturyzowanymi paliczkami podstawowym i końcowym kciuka. Dodatkowo założone były dwie kości śródreżca palca długiego, z leżącymi nad nimi paliczkami podstawowym, środkowym i końcowym, przy czym główka palca długiego położonego od strony kciuka była trochę zdeformowana w stawie środkowym

Zdjęcie rentgenowskie lewej ręki pokazało wykształcenie się kości śródreżca dwóch palców długich. Nad tym znajdowały się dwa paliczki podstawowe, które na wysokości główki paliczka podstawowego zespolone były ze sobą kostnie, nad tym znowu po stronie kości promieniowej wyraźnie mocny paliczek środkowy i końcowy a po stronie kości łokciowej relatywnie smukły paliczek środkowy i końcowy.

W szczegółowej rozmowie z Państwem wyjaśniliśmy, że przy tej formie niedorozwoju chodzi o przeważające, podłużne po stronie łokcia zniekształcenie (niedorozwój), przy czym wymiar zmiany anatomicznej znacznie wyraźniej zaznaczony jest na lewej niż na prawej ręce.

Z powodu bardzo mocnego niedorozwoju możliwości leczenia lewej ręki są znacznie ograniczone. Poprzez niewykształcenie się stawu łokciowego z brakującą kością łokciową a także odpowiednio brakującymi mięśniami służącymi do poruszania łokcia rekonstrukcja łokcia nie będzie możliwa. Również przedramię będzie w czasie wzrostu mocno pozostawać w tyle. Jeżeli chodzi o rękę to istnieje tylko, jeżeli w ogóle, możliwość oddzielenia obu palców w dwóch operacyjnych zabiegach: podczas pierwszego zabiegu powinny zostać oddzielone zespolone ze sobą paliczki podstawowe obydwu przylegających palców długich i wbudowany tak zwany stabilizator zewnętrzny, aby stopniowo wyciągnąć rozdzielnie palce. Po zakończonym sukcesem pomnożeniu miazgi byłoby możliwe, oddzielenie od siebie palców i wytworzenie szerokiej fałdy między palcami. Przy tym w dalszym przebiegu musi się okazać w jak dużym stopniu możliwa jest aktywna ruchliwość mocno niedorozwiniętych rąk. W zasadzie możliwe do osiągnięcia jest chwytanie szczypcowe poprzez zaciśnięcie przedmiotów pomiędzy obydwoma promieniami.

W prawej ręce sytuacja jest trochę korzystniejsza, nawet jeżeli w zdjęciu rentgenowskim nie można zobaczyć jeszcze żadnego udziału kości łokcia, jednak można założyć, że przy istniejącym stopniu prostowania i zginania w obrębie łokcia i wyczuwalnego wyrostka łokciowego, który jest jeszcze na etapie chrzęstnym, zarysowana jest przynajmniej część kości łokciowej w pobliżu łokcia. Z powodu brakującego wykształcenia się dalszej części łokcia kość promieniowa jest przemieszczona, skrócona i zagięta. Skrzywienie prowadzi do tego, że ręka w stawie łokciowym może zostać przeprostowana a dodatkowa brakująca podpora w obrębie stawu promieniowo-nadgarstkowego prowadzi do tego, że również ręka jest zakrzywiona w



Zienkiewicz
Anna

stronę kości łokciowej, że przy prostowaniu łokcia ręka zostaje skierowana do tyłu. Tutaj możliwe jest w pierwszym zabiegu operacyjnym skorygowanie części istniejącej nieprawidłowej pozycji w obrębie przedramienia przez korektę kości, w której wyrównane zostanie skrzywienie kości w stronę kości łokciowej a kość zostanie czasowo unieruchomiona przez wewnątrz rdzeniową szynę stalową. W drugim zabiegu operacyjnym powinna zostać pogłębiona i poszerzona na rękę 1 fałda między palcami, przekreślony kciuk i sprowadzony do pozycji lekko skierowanej w stronę zginacza, aby możliwy był chwyt w sensie tak zwanego chwytu pęsetowego/nożycowego. Czy możliwa będzie korekta nieprawidłowej pozycji palca długiego, położonego po stronie kciuka, w obrębie stawu środkowego jest w zasadzie bardzo niepewne. Ewentualnie można by w późniejszym czasie zastanowić się nad tym aby przedłużyć przedramię lub także obydwie „udziały” kości przedramienia, o ile wykształci się kość łokciowa, zespolić ze sobą, aby uzyskać trwałe przedramię. Czy okaże się to sensowne musi jednak pokazać dalszy rozwój.

W przypadku lewej ręki za wskazane uważalibyśmy zabiegi po korekcie ręki prawej. Czy funkcjonalnie sensowne będzie w późniejszym czasie dodatkowo również przedłużenie i zgięcie przedramienia musi pokazać dalszy rozwój.

Jeżeli życzą sobie Państwo leczenia u nas, jesteśmy na to gotowi i prosilibyśmy o dalszy kontakt w celu zaplanowania dalszego postępowania.

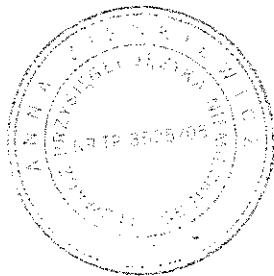
Z serdecznymi pozdrowieniami

Dr med R. Habenicht
Specjalista ds. Chirurgii/Chirurgii dziecięcej/ chirurgii ręki
Ordynator Oddziału chirurgii ręki

Ja, mgr Anna Zienkiewicz tłumacz przysięgły języka niemieckiego poświadczam zgodność powyższego tłumaczenia z okazanym mi oryginałem dokumentu w języku niemieckim.

Nr rep. 227/2009

Koronowo, dnia 6 wrzesień 2009



*Zienkiewicz
Anna*

Kosztorys szacunkowy

Dla dziecka Mateusza Dominika Z a j a c , urodzonego w dniu 20.04.2009, planujemy w porozumieniu z rodzicami liczne zabiegi operacyjne.

Diagnoza: łokieć nieprawidłowo rozwinięty z obu stron z prawie całkowitą aplazją łokcia po prawej stronie i ramiennie-promieniowym kościorostem z lewej strony jak również wrodzony brak kilku palców obu rąk.

1. Operacja: Prawie przedramię: prosta lub podwójna osteotomia korygująca kość promieniową w celu wyrównania odchylenia łokcia po rdzeniowym założeniu szyny (3-4 dni w szpitalu, około 1 tygodnia pobyt w Hamburgu w pobliżu kliniki € 2.480)

2. Operacja: Prawa ręka: Pogłębienie i poszerzenie pierwszego fałdu między palcami za pomocą płyta rotacyjnego, osteotomii obrotowej pierwszej kości śródreczęza za pomocą drutu Kirschnera i szwu drucianego ewent. przeszczep skóry (4-5 dni w szpitalu, około 10 – 12 dni w Hamburgu w pobliżu kliniki € 3.250)

3. Operacja: Lewa ręka: Osteotomia podłużna zrośniętych części obu paliczek podstawowych i wbudowanie przystosowanego mini stabilizatora zewnętrznego do dystrykcji poprzecznej (3-4 dni w szpitalu, około 7 dni w Hamburgu w pobliżu kliniki € 2.480)

4. Operacja: Lewa ręka: Usunięcie stabilizatora zewnętrznego i oddzielenie palców z pogłębieniem fałdów między palcami, w danym wypadku pełnego przeszczepu skóry (4-5 dni w szpitalu, 10-12 dni w Hamburgu w pobliżu szpitala € 3.250)

Koszty opieki lekarskiej i leczenia szpitalnego wynoszą przewidywalnie:
€ 11.440

Kwota każdej operacji musi zostać zapłacona gotówką przy przywiezieniu dziecka lub do czasu przywiezienia dziecka na konto szpitala dziecięcego Wilhelmstift.

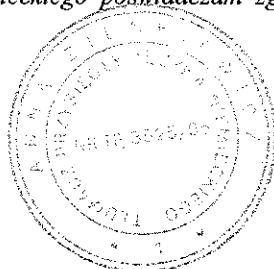
Dane banku:

Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Hamburg,
Hamburger Sparkasse, BLZ 200 505 50
Konto-Nr. 101 724 61 56
IBAN: DE 03 2005 0550 1017246156
Bic: HASPDEHHXXX

Ja, mgr Anna Zienkiewicz tłumacz przysięgły języka niemieckiego poświadczam zgodność powyższego tłumaczenia z okazanym mi oryginałem dokumentu w języku niemieckim.

Nr rep. 228/2009

Koronowo, dnia 6 wrzesień 2009



*Zienkiewicz
Anna*