

Συγγενές μυϊκό ραιβόκρानο

ΑΝΤΩΝΙΟΣ Γ. ΑΓΓΟΥΛΕΣ
Χειρουργός Ορθοπαιδικός

ΑΝΔΡΕΑΣ ΓΚΙΟΚΑΣ
Χειρουργός Ορθοπαιδικός,
Διευθυντής Α΄ Ορθοπαιδικής Κλινικής
Νοσοκομείου Παιδων Π&Α Κυριακού

Το συγγενές μυϊκό ραιβόκρानο αποτελεί σχετικά συχνή συγγενή παραμόρφωση, η οποία έχει συνήθως καλή πρόγνωση όταν αντιμετωπιστεί άμεσα. Η θεραπεία είναι κυρίως χειρουργική και πρέπει να γίνεται νωρίς, πριν εγκατασταθούν οι δευτερογενείς παραμορφώσεις του προσώπου. Μόνο στα πολύ μικρά παιδιά η συντηρητική θεραπεία μπορεί να επιχειρηθεί με αναφερόμενα καλά αποτελέσματα. Στην εργασία αυτή ανασκοπείται η σύγχρονη διεθνής βιβλιογραφία σχετικά με την αιτιολογία και την αντιμετώπιση της πάθησης και εξετάζεται η αποτελεσματικότητα των προτεινόμενων μεθόδων θεραπείας.

Ορισμός

Το συγγενές μυϊκό ραιβόκρानο (ΣΜΡ) χαρακτηρίζεται από την κλίση της κεφαλής προς το ένα πλάγιο του σώματος με ταυτόχρονη στροφή αυτής προς το αντίθετο πλάγιο από συρρίκνωση ή σύσπαση του ενός στερνοκλειδομαστοειδῆ¹ (εικόνα 1).

Επιδημιολογία

Η πάθηση εμφανίζεται με συχνότητα 1/250 γεννήσεις², είναι πιο συχνή στα θήλεα και στη δεξιά πλευρά με αναλογία Δ/Α= 75/25. Συνυπάρχει στο 7-29% των παιδιών με Συγγενές Εξάρθρωμα Ισχίου (ΣΕΙ) και σε μικρότερο ποσοστό με άλλες συγγενείς ανωμαλίες όπως ραιβοίπποποδία, βλαιοπλατυποδία, εύκαμπτη πλατυποδία, ραιβό μετατάρσιο, βλαισό μέγα δάκτυλο³⁻⁵.

Αιτιολογία

Έχουν ενοχοποιηθεί⁶:

- Εργώδης τοκετός ή ισχιακή προβολή, δημιουργία αιματώματος εντός της μυϊκής μάζας, προοδευτική αντικατάσταση από ινώδη συνδετικό ιστό,

ο οποίος συρρικνώνεται προκαλεί βράχυνση του μυός.

- Κληρονομικότητα.
- Ανωμαλίες μυϊκού βλαστήματος.
- Ισχαιμία από την παθολογική στάση του εμβρύου στη μήτρα ή από αυξανόμενη ενδομήτρια πίεση.

Ας σημειωθεί ότι, ενώ πειραματικές μελέτες σε πειραματόζωα υποδεικνύουν την ίνωση των μυϊκών ινών μετά από φλεβική απόφραξη, ίνωση αντίθετα δεν παρατηρείται μετά από πρόκληση ενδομυϊκής αιμορραγίας, απονεύρωσης ή αρτηριακής απόφραξης⁷.

Επίσης, αν και το ΣΜΡ εμφανίζεται σε μεγαλύτερη συχνότητα κατά τον εργώδη τοκετό και την ισχιακή προβολή, η ιστολογική εξέταση χειρουργικού δείγματος από το στερνοκλειδομαστοειδῆ δεν υπέδειξε την παρουσία αιμορραγίας, αιμοσιδηρίνης ή αντίδρασης σε τραυματισμό⁸. Κατά της θεωρίας του τραύματος συνηγορεί και το γεγονός ότι το ΣΜΡ εμφανίζεται επίσης μετά από φυσιολογικό τοκετό ή καισαρική τομή. Σύμφωνα με τα μέχρι σήμερα δεδομένα, φαίνεται ότι πιο πιθανή αιτία του ΣΜΡ είναι η

τοπική φλεβική απόφραξη ως αποτέλεσμα κακής ενδομήτριας στάσης και δημιουργίας συνδρόμου διαμερίσματος⁹.

Κλινική εικόνα^{1,6,10,12}

Χαρακτηριστική είναι η πλάγια κάμψη της κεφαλής προς το συσπασμένο μύ και στροφή προς το αντίθετο πλάγιο. Η παραμόρφωση είναι ανώδυνη και εμφανής κατά τη γέννηση ή κατά τη 2η ή 3η δεκαετία της ζωής. Σε ποσοστό 25% των ασθενών παρατηρείται ψηλαφητή διόγκωση η οποία είναι περιγεγραμμένη και αφορά στη μία ή και στις δύο κεφαλές του στερνοκλειδομαστοειδούς. Σε παιδιά ηλικίας μεγαλύτερης των 6 μηνών, ο προσβεβλημένος στερνοκλειδομαστοειδής είναι συσπασμένος, σχοινοειδής και πιο βραχύς (εικόνα 2).

Αν η πάθηση παραμείνει αθεράπευτη αναπτύσσονται δευτερογενείς παραμορφώσεις του προσώπου και της κεφαλής κατά τη διάρκεια του πρώτου έτους της ζωής. Τα οστά του προσώπου στην πλευρά του συσπασμένου μυός επιπεδώνονται εξαιτίας της εξωτερικής πίεσης σε αυτά κατά τον

ύπνο του παιδιού στην πρηνή θέση. Η ασυμμετρία του προσώπου αυξάνει με τη σκελετική ανάπτυξη. Οι οφθαλμοί και τα αυτιά βρίσκονται σε διαφορετικό επίπεδο (εικόνα 3). Σε παραμελημένες περιπτώσεις, αναπτύσσεται αυχενοθωρακική σκολίωση με το κυρτό στην πάσχουσα πλευρά⁶.

Ταξινόμηση⁶

Η ταξινόμηση του ραιβόκρανου φαίνεται στον πίνακα 1.

Διάγνωση

I. Ιστορικό

- Σειρά γέννησης (πιο συχνό κατά τον πρώτο τοκετό).
- Εργώδης τοκετός (συχνότερο).
- Ιστορικό τραύματος (κάταγμα κλείδας;).
- Ιστορικό περιγεννητικής ασφυξίας, ίκτερου, σπασμών.
- Φάρμακα (δλητηρίαση).
- Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (σύνδρομο Sandifer's).

II. Κλινική εξέταση

- Ψηλαφητή μάζα (ανώδυνη, ευκίνητη).
- Εξακρίβωση παρουσίας και των δύο στερνοκλειδομαστοειδών.
- Κινητικότητα αυχενικής μοίρας σπονδυλικής στήλης.
- Κινητικότητα άκρων, αντανακλαστικά, αισθητικότητα (εγκεφαλική παράλυση, νευρομυϊκή νόσος).
- Παραμόρφωση κεφαλής και αυχένα (πλάγια κάμψη της κεφαλής μόνο, χωρίς στροφή, μπορεί να συνδυάζεται με πιο σύνθετη νοσολογική οντότητα όπως λεμφαδενίτιδα ή Ρευματοειδής Αρθρίτιδα (ΡΑ) και επώδυνη οστική βλάβη, όπως οστεοειδές οστέωμα ή οστεοβλάστωμα).
- Συνδυασμός πλάγιας κάμψης και στροφής υπάρχει και στον τραυματισμό Α1-Α2.
- Δύσκαμπτη ή εύκαμπτη παραμόρφωση.
- Διόρθωση από το παιδί (αν η θέση του ραιβόκρανου μεταβάλλεται αριστερά και δεξιά υποδεικνύει όγκο του οπισθίου κρανιακού βόθρου, συριγγομυελία κ.λπ.).
- Παραμορφώσεις άκρων (ΣΕΙ κ.λπ.).

Πίνακας 1. Ταξινόμηση του ραιβόκρανου.

A. Μυϊκό

Συγγενές

- Μυϊκό ραιβόκρανο εξαιτίας ινώδους σύσπασης του στερνοκλειδομαστοειδούς.
- Μυϊκό ραιβόκρανο εξαιτίας σύσπασης του προσθίου σκαλινού και / ή του ωμοϋσοειδούς (πολύ σπάνιο).
- Ραιβόκρανο οφειλόμενο σε ετερόπλευρη απουσία του στερνοκλειδομαστοειδούς (πολύ σπάνιο).
- Στατικό ραιβόκρανο λόγω βράχυνσης του στερνοκλειδομαστοειδούς μύος από κακή ενδομήτριο στάση (στατικό).

Επίκτητο (οφειλόμενο σε ετερόπλευρη φλεγμονή η οποία προκαλεί ερεθισμό και σπασμό του σύστοιχου στερνοκλειδομαστοειδούς και των άλλων μυών του αυχένος)

- Λεμφαδενίτις
- Φυματίωση
- Ρευματοειδής αρθρίτις
- Οπισθοφαρυγγικό απόστημα
- Οπισθοφαρυγγικοί όγκοι
- Όγκοι τραχήλου, σάρκωμα στερνοκλειδομαστοειδούς κ.λπ.

B. Οστικό

Συγγενές

- Αυχενικός ημισπόνδυλος
- Σύνδρομο Klippel-Feil
- Ετερόπλευρη ατλαντοϊνιακή συνοστέωση
- Υποπλασία και ασυμμετρία των ινιακών κονδύλων
- Ινιοποίηση του Α1
- Basilar impression
- Συγγενής ετερόπλευρη έλλειψη του Α1 σπονδύλου (ημιάτλας)
- Υποπλασία ή απλασία του οδόντος του Α2

Επίκτητο

- Κάταγμα
- Όγκοι (πρωτοπαθείς, ή δευτεροπαθείς όγκοι της ΑΜΣΣ)
- Οξεία ασβεστοποίηση του μεσοσπονδύλιου δίσκου
- Κάταγμα κλείδας – οστεομυελίτις

Γ. Νευρογενές

- Όγκοι του νωτιαίου σωλήνος
- Όγκοι εγκεφάλου (οπίσθιος κρανιακός βόθρος)
- Συριγγομυελία
- Καλόπθες σπαστικό ραιβόκρανο
- Δυστονικό σπαστικό ραιβόκρανο
- Νευρίτις του παραπληρωματικού νεύρου
- Ετερόπλευρη παράλυση των αυχενικών ή τραχηλικών μυών (πολιομυελίτις)
- Υστερικό ραιβόκρανο

Δ. Άλλα αίτια

- Οφθαλμικό ραιβόκρανο
- Σύνδρομο Sandifer's
- Δερματικά αίτια



Εικόνα 1. Κλινική εικόνα συγγενούς μυϊκού ραιβόκρανου.



Εικόνα 2. Σε παιδιά ηλικίας μεγαλύτερης των 6 μηνών, ο προσβεβλημένος στερνοκλειδομαστοειδής είναι συσπασμένος, σχοινοειδής και πιο βραχύς (Αρχείο Α. Γκιάκα).

- Αυχενοθωρακική σκολίωση.
- Πλαγιοκεφαλία (μπορεί να είναι και συγγενής).
- Βραχυλαιμία, χαμηλή τριχοφυΐα, περιορισμός κινητικότητας (Klippel-Feil).
- Εξέταση δέρματος για ουλές (Pterygium coli), στίγματα, αιμαγγειώματα (συγγενής ανωμαλία σπονδυλικής στήλης) κ.λπ.
- Ψηλάφηση λεμφαδένων (λεμφαδενίτις).
- Εξέταση για οπίσθιους φαρυγγικούς όγκους, αμυγδαλίτιδα, οπισθοφαρυγγικό απόστημα.
- Ψηλάφηση κλείδας για ευαισθησία, κριγμό, φλεγμονή (κάταγμα, οστεομυελίτις).
- Εξέταση αρθρώσεων (ΡΑ).
- Οφθαλμολογική εξέταση (στραβισμός, νυσταγμός, ενόφθαλμος).
- ΩΡΛ εξέταση.
- Παιδιατρική εξέταση.

III. Παρακλινικός έλεγχος

- Ακτινογραφικός έλεγχος.
- Αξονική τομογραφία.
- Μαγνητική τομογραφία.
- Υπερηχογράφημα.

Χαρακτηριστική είναι η πλάγια κάμψη της κεφαλής προς το συσπασμένο μυ και στροφή προς το αντίθετο πλάγιο. Η παραμόρφωση είναι ανώδυνη και εμφανής κατά τη γέννηση ή κατά τη 2η ή 3η δεκαετία της ζωής. Σε ποσοστό 25% των ασθενών παρατηρείται ψηλαφητή διόγκωση η οποία είναι περιγεγραμμένη και αφορά στη μία ή και στις δύο κεφαλές του στερνοκλειδομαστοειδούς. Σε παιδιά ηλικίας μεγαλύτερης των 6 μηνών, ο προσβεβλημένος στερνοκλειδομαστοειδής είναι συσπασμένος, σχοινοειδής και πιο βραχύς.

Θεραπευτική προσέγγιση

A. Συντηρητική θεραπεία

Περιλαμβάνει τις παθητικές διατάσεις του στερνοκλειδομαστοειδούς μυός. Οι ασκήσεις αυτές μπορούν να εφαρμοστούν και από τους γονείς μετά από εκπαίδευση. Με το ένα χέρι στηρίζεται το κεφάλι του παιδιού και ο σύστοιχος ώμος, ενώ με το άλλο γίνεται πλάγια κάμψη του κεφαλιού και στροφή προς την αντίθετη πλευρά. Εκτελούνται 10-15 διατάσεις τουλάχιστον 2 φορές την ημέρα, με διάρκεια διάτασης περί τα 30 sec¹¹. Αναφέρεται αποτελεσματικότητα έως 90%^{12,13} όταν εφαρμόζονται σωστά και καθημερινά. Το ποσοστό υποτροπής καταγράφεται σε 2%¹³.

Αρνητικοί προγνωστικοί παράγοντες θεωρούνται η παρουσία μάζας στο στερνοκλειδομαστοειδί (76,1% καλά αποτελέσματα), η αρχική στροφή της κεφαλής από την ουδέτερη θέση μεγαλύτερη από 15° (77,5% καλά αποτελέσματα) και η ηλικία η μεγαλύτερη του ενός έτους κατά την έναρξη της θεραπείας (67,6% καλά αποτελέσματα)¹³.

Η συντηρητική θεραπεία περιλαμβάνει



Εικόνα 3. Αν η πάθηση παραμείνει αθεράπευτη αναπτύσσονται δευτερογενείς παραμορφώσεις του προσώπου και της κεφαλής κατά τη διάρκεια του πρώτου έτους της ζωής.



Εικόνα 4. Σε μικρού βαθμού παραμορφώσεις, η διατομή του στερνοκλειδομαστοειδούς και η αφαίρεση 1-2 cm από τη στερνοκλειδική έκφυση είναι αρκετή (Αρχείο Α. Γκίσκα).

βάνει ακόμη τη συχνή αλλαγή θέσεων και την ενθάρρυνση στροφής του κεφαλιού με ερεθίσματα προς την πάσχουσα πλευρά. Έχει προταθεί ακόμη η χρήση αυχενικού κηδεμόνα σε μεγαλύτερα παιδιά σε θέση ελαφράς υπερδιόρθωσης.

Β. Χειρουργική θεραπεία

Η συντηρητική θεραπεία δεν έχει θέση σε παιδιά μεγαλύτερα των 12-18 μηνών. Ένα ποσοστό 3% με ΣΜΡ θα απαιτήσει χειρουργική θεραπεία. Η χειρουργική αντιμετώπιση συστήνεται ιδιαίτερα όταν υπάρχει περιορισμός της κινητικότητας $>30^\circ$ και παραμόρφωση των οστών του προσώπου. Προτείνεται η διατομή της κλειδικής κατάφυσης του στερνοκλειδομαστοειδούς και η επιμήκυνση τύπου Ζ της στερνικής του μοίρας ώστε να διατηρείται το φυσιολογικό V σχήμα του ή η διατομή και των δύο καταφύσεων.

Σπάνια, σε παραμελημένες περιπτώσεις, απαιτείται η διατομή και της έκφυσης από τη μαστοειδή απόφυση^{1,6,10,14}. Πιθανή επιπλοκή αποτελεί ο τραυματισμός του παραπληρωματικού νεύρου⁶. Το ποσοστό υποτροπής είναι 1,2%. Πολύ καλά αποτελέσματα καταγράφονται σε ποσοστό 88,1%, καλά αποτελέσματα στο 8,3% και μέτρια προς φτωχά αποτελέσμα-

τα στο 3,6%¹⁴.

Γ. Αλλαντική Τοξίνη (bottox)

Έχει χρησιμοποιηθεί πειραματικά σε περιπτώσεις εμμένοντος μυϊκού ραιβόκρανου το οποίο δεν ανταποκρίνεται στις διατάσεις.

Οι ενέσεις αυτές χρησιμοποιήθηκαν σε περιπτώσεις εγκεφαλικής παράλυσης όπου μειώνουν τη σπαστικότητα και δρουν επικουρικά στη φυσικοθεραπεία. Με το ίδιο σκεπτικό της μείωσης της σπαστικότητας χρησιμοποιούνται και στο ΣΜΡ ώστε να γίνονται αποτελεσματικότερα οι διατάσεις. Επειδή η μέθοδος είναι νέα, δεν υπάρχουν ακόμη επαρκή στοιχεία ώστε να στηρίζουν την εφαρμογή της.

Συμπεράσματα

Η θεραπεία του συγγενούς μυϊκού ραιβόκρανου είναι κυρίως χειρουργική. Σε μικρού βαθμού παραμορφώσεις, η διατομή του στερνοκλειδομαστοειδούς και η αφαίρεση 1-2 cm από τη στερνοκλειδική έκφυση είναι αρκετή (εικόνα 4).

Σε ορισμένες σοβαρές περιπτώσεις χρειάζεται η διπολική διατομή του μυός. Ο κυριότερος προγνωστικός παράγοντας του αποτελέσματος της θεραπείας είναι η ηλικία του ασθενούς κατά την επέμβαση¹⁵.

Βιβλιογραφία

1. Συμμεωνίδης Π. Ορθοπαιδική, (2η εκδ.) University Studio Press. Θεσσαλονίκη 1997.
2. Hollier L, Jeong K, Grayson B, McCarthy J. Congenital muscular torticollis and this associated craniofacial changes. Plastic and Reconstructive Surgery 2000; 827-834.
3. Hummer CD Jr, MacEwen GD. The coexistence of torticollis and congenital dysplasia of the hip. J Bone Joint Surg [Am] 1972; 54:1255-6.
4. Morrison DL, MacEwen GD. Congenital muscular torticollis: observations regarding clinical findings, associated conditions and results of treatment. J Pediatr Orthop 1982; 2:500-5.
5. Walsh John J, Morrissy Raymond T. Torticollis and Hip Dislocation. J Pediatr Orthop 1998; 18(2):219-221.
6. Tachdjian M. Clinical Pediatric Orthopedics. Appleton & Lange. Stamford 1997.
7. Brooks B. Pathologic changes in muscle as a result of disturbances of circulation. Arch Surg 1922; 5:188.
8. Chandler FA. Muscular torticollis. JBJS 1948; 30A:566.
9. Davids JR, Wenger D, Mubarak SJ. Congenital muscular torticollis: Sequale of intrauterine or perinatal compartment syndrome. J Pediatr Orthop 1993; 13:141.
10. Δ.Ε.Π. Α΄ Ορθοπαιδικής Κλινικής Πανεπιστημίου Αθηνών. Ορθοπαιδική-Τραυματολογία. Κωνσταντάρ, Αθήνα 2001.
11. Bandy Irion J, Briggles M. The effect of time and frequency of static stretching on flexibility of the hamstring muscles. Physical Therapy 1998; 78: 321-2.
12. Staheli, L. Fundamentals of pediatric orthopedics (2nd ed.). Lippincott-Raven. Philadelphia 1998.
13. Cheng J, Wong M, Tang S, Chen T, Shum S, Wong E. Clinical determinants of the outcome of manual stretching in the treatment of congenital muscular torticollis in infants. Journal of Bone and Joint Surgery 2001; 83-A:679-687.
14. Cheng J, Tang SP. Outcome of surgical treatment of congenital muscular torticollis. Clin Orth Rel Res 1999; 362:190-200.
15. Αγγουλέας Α, Σκευόρης Ν, Ντουτουλάκης Κ, Βλάχος Ε, Ντούβαλη Ε, Γκίσκα Α. Συγγενές μυϊκό ραιβόκρानο, 11ο Πανελλήνιο Συμπόσιο Ορθοπαιδικής Παιδών, Καλάβρυτα, 26-28 Μαΐου 2006.