Das Marfan-Syndrom

Wieviel ligamentäre Stabilität benötigt eine Sprunggelenksprothese?

Julia Zimmermann[a,c], Markus Knupp[b,c]

[a] Dr. med.; [b] Prof. Dr. med.; [c] Mein Fusszentrum AG, Basel

Julia Zimmermann

Hintergrund

Neben Skoliose, Thoraxdeformitäten und acetabulären Protrusionen stellt die Gelenkhypermobilität durch ligamentäre Laxizität einen wichtigen Manifestationspunkt des Marfan-Syndroms dar.

Schwere Instabilitäten gelten beim oberen Sprunggelenk (OSG) als Kontraindikation für die Implantation einer Prothese. Im Gegensatz zum Kniegelenk beispielsweise stehen dem Orthopäden für das OSG keine geführten Prothesen zur Verfügung, die die Stabilisation des Gelenks übernehmen könnten. Im Folgenden wird die erfolgreiche Implantation einer Sprunggelenksprothese bei einem Patienten mit Marfan-Syndrom beschrieben.

Fallbericht

Anamnese

Der 62-jährige Patient wurde uns aufgrund einer rasch progredienten Schmerzsymptomatik am linken oberen Sprunggelenk zugewiesen. Vor Jahren wurde eine Bandplastik am Gelenk durchgeführt, die zu einer temporären Beschwerdefreiheit geführt hatte. Im Verlauf traten zunehmend stechende Schmerzen am Rückfuss auf, vor allem beim Gehen auf unebenem Gelände oder bergauf. Eine zwischenzeitlich durchgeführte intraartikuläre Steroidinfiltration hatte nur eine kurzfristige Beschwerdefreiheit gebracht. Inzwischen hatte das OSG eine zunehmende Spitzfussstellung eingenommen, die Gehdauer war auf 30 Minuten limitiert. Nebendiagnostisch war der Patient aufgrund einer Aortendilatation mit Cumarinen oral dauerantikoaguliert.

Befunde

Präoperativ präsentierte sich ein ausgeprägtes Schonhinken links mit Spitzfussstellung. Die freie Beweglichkeit des linken OSG betrug in unbelastetem Zustand bezüglich Dorsalextension/Plantarflexion 0°/40° (Normal: 15–20°/40°) mit intraartikulären Krepitationen sowie begleitender ausgeprägter Rotationsinstabilität des OSG. Ventral waren osteophytäre Anbauten palpabel, jedoch keine klaren Druckdolenzen zu evaluieren. Die periphere Sensibilität zeigte sich intakt, es liessen sich kräftige Fusspulse bei varikösem Unterschenkelstatus palpieren.

Die Bildgebung mittels Röntgen und Computertomografie (CT) zeigte eine fortgeschrittene, medial betonte OSG-Arthrose mit Varusstellung, subchondraler Sklerosierung, Geröllzysten und anterolateralen Osteophyten sowie eine Subluxation des Talus nach anterior (Abb. 1). Das subtalare Gelenk präsentierte milde degenerative Veränderungen.

Diagnose

In Zusammenschau der klinisch-radiologischen Befunde wurde die Diagnose einer Instabilitätsarthrose des linken OSG bei Status nach Aussenbandrekonstruktion gestellt.

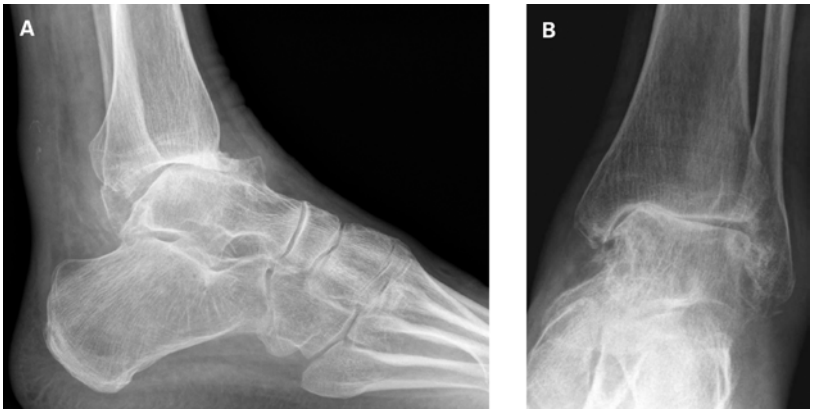

Abbildung 1: Präoperatives Röntgenbild des oberen Sprunggelenkes (OSG) links (anterior und lateral). Nachweis der fortgeschrittenen, medial betonten OSG-Arthrose.

Published under the copyright license "Attribution – Non-Commercial – NoDerivatives 4.0". No commercial reuse without permission. See: http://emh.ch/en/services/permissions.html

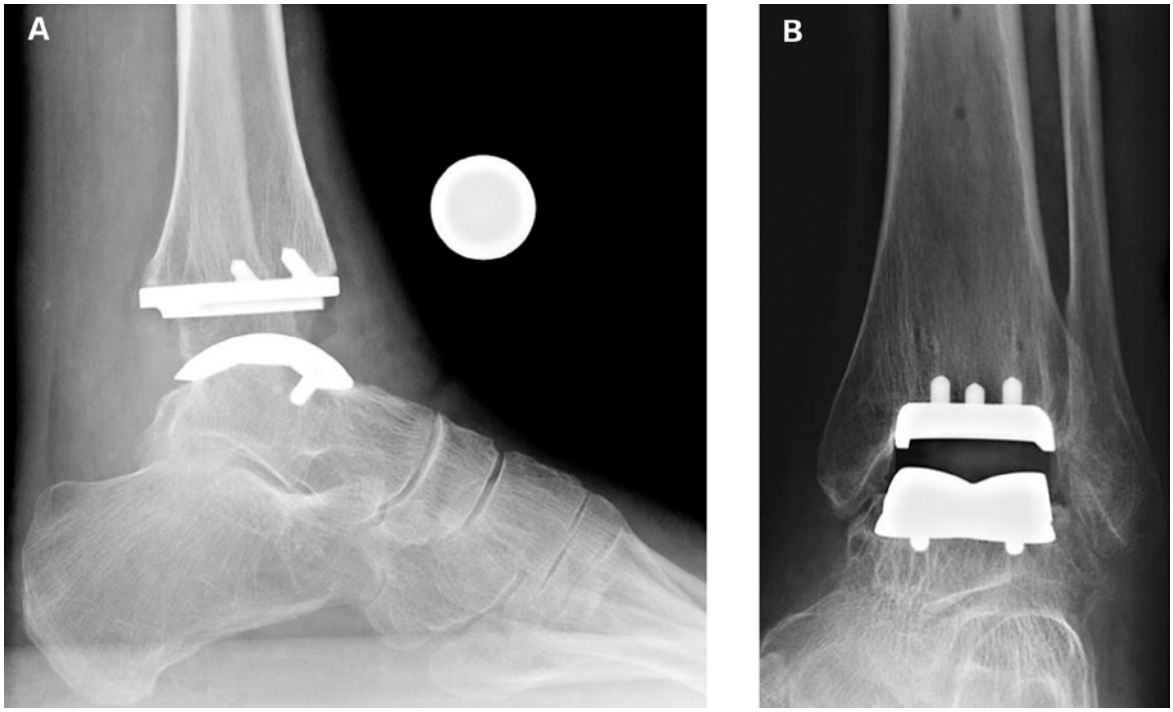

Abbildung 2: Röntgenbild des oberen Sprunggelenkes (OSG) links zwei Jahre nach Operation (anterior und lateral). Reposition des Fusses unter die Tibia und Stabilisation des Gelenkes durch Gelenkdistraktion.

Therapie

Nach Abwägung der Vor- und Nachteile im Hinblick auf eine prothetische Versorgung wurde, bei suffizienter ligamentärer Reststabilität des OSG, eine OSG-Prothese links implantiert. Das Gelenk wurde durch das ausgewählte Implantat distrahiert, was zu einer Anspannung der Bänder führte. Weitere Massnahmen waren für die Stabilisation nicht notwendig. Perioperativ wurde die orale Antikoagulation für zwei Wochen mit niedermolekularem Heparin überbrückt.

Verlauf

Postoperativ erfolgte für sechs Wochen eine Immobilisation im Unterschenkelgips, worin der Patient den Fuss voll belasten durfte. Anschliessend wurde das Gelenk für weitere vier Wochen mit einem Stabilschuh geschützt.

Der gesamte postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos. Die Mobilität im Gelenk betrug zwei Jahre postoperativ hinsichtlich Dorsalextension/Plantarflexion 10°/35°. Die Gehdauer im normalen Schuhwerk war zu diesem Zeitpunkt nicht mehr eingeschränkt und der Patient vollständig schmerzfrei.

Konventionell-radiologisch präsentierte sich im Rahmen der Zwei-Jahres-Kontrolle eine korrekte Prothesenlage mit vollständig integrierten Komponenten sowie ohne Anhaltspunkte für eine sekundäre Dislokation oder Lockerung (Abb. 2).

Diskussion

Das Marfan-Syndrom ist eine angeborene Erkrankung des Bindegewebes und tritt mit einer Prävalenz von <1:5000 auf. In 66–91% der Fälle kann eine autosomaldominant vererbte Mutation im FBN1-Gen auf Chromosom 15 nachgewiesen werden. Dieses Gen kodiert für das Glykoprotein Fibrillin-1, das als Bestandteil der Mikrofibrillen für die strukturelle Integrität mehrerer Organsysteme von entscheidender Bedeutung ist. Einige Krankheitsfälle sind hingegen durch eine Mutation im TGFßR1- oder TGFßR2-Gen bedingt. Die Diagnose bei Erwachsenen sollte durch die Verwendung der sogenannten Gent-Kriterien gestellt werden, die neben klinischen Auffälligkeiten das Vorliegen einer systemischen Beteiligung und einer positiven Familienanamnese sowie den Mutationsstamm beinhalten [1, 2, 3].

Am Marfan-Syndrom Erkrankte zeigen eine deutliche Variabilität im Hinblick auf das klinische Erscheinungsbild. Die wichtigsten Manifestationen betreffen das kardiovaskuläre System (Aortendilatation und -dissektion), ophthalmologische Strukturen (ektopische Linsen) sowie das Skelettsystem. Diesbezüglich sind besonders thorakolumbale Kyphosen oder Skoliosen, eine Trichterbrust («Pectus excavatum») sowie eine Fussfehlstellung im Sinne eines Knick-Plattfusses («Pes planovalgus») auffällig. Die teils ausgeprägte ligamentäre Laxizität der Marfan-Population kann zu

Published under the copyright license “Attribution – Non-Commercial – NoDerivatives 4.0”. No commercial reuse without permission. See: http://emh.ch/en/services/permissions.html

deutlichen Gelenkinstabilitäten und sekundär – wie im geschilderten Fall – zu einer Arthrose führen [2, 3]. Besonders das Sprunggelenk ist bezüglich der Stabilität und Integrität stark von den ligamentären Gegebenheiten und der Gelenkgeometrie abhängig. Das Vorliegen eines schweren Gelenkhypermobilitäts-Syndroms, beispielsweise eines Marfan-Syndroms, wird neben neuroarthropathischen degenerativen Veränderungen sowie sensomotorischen Dysfunktionen in der Literatur daher auch als Kontraindikation für einen Gelenkersatz angegeben. Der Erfolg der Implantation einer Sprunggelenksprothese wird jedoch neben dem suffizienten, stabil balancierten Kapselbandapparat auch von der exakten Operationstechnik, dem korrekten Rückfuss-Alignment sowie einem soliden Knochenstock beeinflusst. Eine entsprechende präoperative Vorbereitung mit genauer Patientenselektion und ausführlicher Patientenaufklärung muss zudem durch möglicherweise erforderliche intraoperative Korrekturmassnahmen zur Zentrierung des Sprunggelenkes je nach ligamentärer Situation ergänzt werden, um resultierende Komplikationen im Sinne von persistierenden Instabilitäten zu vermeiden [4, 5].

Die postoperative Nachbetreuung von am Marfan-Syndrom Erkrankten sollte unter Beachtung der verschiedenen klinischen Manifestationen als Zusammenarbeit eines multidisziplinär tätigen Teams erfolgen. Die entsprechende Betreuung respektive Rehabilitation leistet einen grossen Beitrag zur privaten sowie sportlichen Lebensgestaltung und zur Selbstwahrnehmung der Betroffenen [3].

Prof. Dr. med.
Markus Knupp
Mein Fusszentrum AG
Eichenstrasse 31
CH–4054 Basel
markus.knupp[at]-
meinfusszentrum.ch

Das Wichtigste für die Praxis

- Das Vorliegen einer ligamentären Dysfunktion, wie beim Marfan-Syndrom, muss nicht zwingend eine Kontraindikation für die Implantation einer Sprunggelenksprothese darstellen.
- Wichtig sind eine sorgfältige Selektion des Patientengutes sowie eine detaillierte Aufklärung der Betroffenen über die potenziellen sowie speziellen Risiken des operativen Eingriffs.
- Zudem muss der Operateur den Einfluss von Gelenkhypermobilitäts-Syndromen im Hinblick auf das Management und die Rehabilitation kennen sowie hinsichtlich der korrekten Durchführung des Eingriffes auf möglicherweise notwendige korrigierende Massnahmen vorbereitet sein.

Disclosure Statement
Die Autoren haben deklariert, keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu haben.

Literatur

1 Dean JC. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management. Eur J Hum Genet. 2007 Jul;15(7):724–33.
2 Lindsey JM, Michelson JD, MacWilliams BA, Sponseller PD, Miller NH. The foot in Marfan syndrome: clinical findings and weight-distribution patterns. J Pediatr Orthop. 1998 Nov-Dec;18(6):755–9.
3 von Kodolitsch Y, Rybczynski M, Vogler M, Mir TS, Schüler H, Kutsche K, et al. The role of the multidisciplinary health care team in the management of patients with Marfan syndrome. J Multidiscip Healthc. 2016 Nov;9:587–614.
4 Hintermann B, Valderrabano V. Total ankle replacement. Foot Ankle Clin. 2003 Jun;8(2):375–405.
5 Besse JL, Colombier JA, Asencio J, Bonnin M, Gaudot F, Jarde O, et al.; l'AFCP. Total ankle arthroplasty in France. Orthop Traumatol Surg Res. 2010 May;96(3):291–303.

Published under the copyright license "Attribution – Non-Commercial – NoDerivatives 4.0". No commercial reuse without permission. See: http://emh.ch/en/services/permissions.html