

Charcot-Marie-Tooth ligos sukeltų pėdos ir čiurnos deformacijų gydymas: klinikinių atvejų apžvalga

Gintarė Tamulionytė

Lietuvos sveikatos mokslų universitetas, Medicinos fakultetas, Medicinos akademija, Kaunas, Lietuva
Lithuanian University of Health Sciences, Faculty of Medicine, Medical Academy, Kaunas, Lithuania
El. paštas gintaretamu@gmail.com
<https://ror.org/0069bkg23>

Vytautas Kimtys

Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos, Ortopedijos traumatologijos klinika, Kaunas, Lietuva
The Hospital of Lithuanian University of Health Sciences (LSMU) Kauno klinikos,
Department of Orthopaedics and Traumatology, Kaunas, Lithuania
El. paštas vytautas.kimtys@gmail.com
<https://ror.org/0069bkg23>

Santrauka. Charcot-Marie-Tooth (CMT) liga – genetinė nervų sistemos liga, sukelianti periferinių nervų pažeidimus, dėl kurių sutrinkdoma raumenų jėga ir jutimo funkcijos [1]. Šiai ligai būdingi galūnių motorikos ir jutimo sutrikimai bei pėdos deformacijos, dažniausia – *pes cavus* [2]. Sergant CMT liga, dėl amiotrofijos raumenys negeba stabilizuoti sąnarių, todėl vystosi deformacijos, netaisyklinga padėtis sukelia netinkamą apkrovą, greitesnį kremzlės dėvėjimąsi, artrozę bei *equinus*, *cavus*, *varus*, *valgus* deformacijas [3]. Specifinio CMT ligos gydymo nėra, todėl taikomas simptominis gydymas ir rehabilitacija [4]. Esant sunkioms deformacijoms ir sąnarių artrozei, rekomenduojamos chirurginės intervencijos. Chirurgiškai galima atlikti minkštųjų audinių operacijas, koreguojančias osteotomijas, artrodezes arba čiurnos sąnario artroplastiką [7, 9, 10]. Ankstyva chirurginė intervencija gali sustabdyti deformacijų progresavimą [17].

Šiame straipsnyje aptariami dviejų pacientų, sergančių CMT liga, atvejai. Pirmajai pacientei išsivystė *cavovarus* deformacija, paskutinių stadijų čiurnos ir subtalarinio sąnario artrozė abiejose kojose. Chirurginiam gydymui pasirinkta tibiotalkalkaninė (TTC) artrodezė intrameduline vinimi. Antrajai, jaunesnei pacientei, išsivystė *cavovarus* deformacija, kuri ištaisyta atlikus ankstyvas chirurgines intervencijas: abiejų kulnakaulių ašį koreguojančias osteotomijas, subtalarinių sąnarių artrodezes sraigtais, Achilo sausgyslių ilginimą, pirmų padikaulių uždaro kampo kylinės osteotomijas ir kairės kojos lateralių čiurnos sąnario raiščių plastiką dėl čiurnos sąnario nestabilumo.

Reikšminiai žodžiai: Charcot-Marie-Tooth liga, artrozė, artrodezė.

Treatment of Foot and Ankle Deformities Caused by Charcot-Marie-Tooth Disease: Clinical Cases

Abstract. Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease is a genetic neurological disorder that affects the peripheral nerves, leading to impaired muscle strength and sensory function [1]. The disease is characterized by motor and sensory disturbances in the limbs, as well as foot deformities, most commonly *pes cavus* [2]. Due to amyotrophy in CMT, the muscles are unable to stabilize the joints, resulting in deformities. Improper joint positioning leads to abnormal loading, accelerated cartilage wear, osteoarthritis, and deformities such as *equinus*, *cavus*, *varus*, and *valgus* [3]. As there is no specific treatment for CMT, symptomatic management and rehabilitation are applied [4]. Surgical intervention is recommended in cases of severe deformities and joint osteoarthritis. Surgical options include soft tissue procedures, corrective osteotomies, arthrodeses, or ankle joint arthroplasty [7, 9, 10]. Early surgical intervention can halt the progression of deformities [17]. This article presents two cases of patients with CMT. The first patient developed *cavovarus* deformity and end-stage osteoarthritis of both the ankle and subtalar joints. Surgical treatment involved tibiotalkalaneal (TTC) arthrodesis with an intramedullary nail. The second, younger patient developed *cavovarus* deformity, which was corrected through early surgical interventions, including bilateral calcaneal axis-correcting osteotomies, subtalar joint arthrodeses with screws, Achilles tendon lengthening, closed wedge osteotomies of the first metatarsals, and lateral ankle ligament reconstruction of the left foot due to ankle joint instability.

Keywords: Charcot-Marie-Tooth disease, osteoarthritis, arthrodesis.

Received: 2025-04-14. Accepted: 2025-05-30.

Copyright © 2025 Gintarė Tamulionytė, Vytautas Kimtys. Published by Vilnius University Press. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Licence, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Išvadas

Charcot-Marie-Tooth (CMT) liga – genetinė nervų sistemos liga, sukelianti periferinių nervų mielino apvalkalo arba aksonų pažeidimus, todėl gali sumažėti raumenų jėga, sutrikti jutimai. Tai viena iš dažniausių paveldimų neuropatijų, pasireiškiančių maždaug 1 iš 2 500 žmonių [1]. Pirmieji klinikiniai požymiai: distalinių galūnių motorikos ir jutimo sutrikimai, susilpnėjusi pėdos dorsifleksija, sumažėję sausgyslių refleksai, amiotrofija ir kaulų bei sąnarių deformacijos [2]. Sergant CMT liga, dėl amiotrofijos raumenys nepakankamai stabilizuoja sąnarius, todėl vystosi deformacijos. Dėl netaisyklingos sąnario padėties atsiranda mechaninių pokyčių, lemiančių sąnarių perkrovą – greičiau dėvisi kremzlė, vystosi artrozė, formuojasi *cavus*, *varus* arba *valgus* deformacijos. Taip pat gali deformuotis pirštai – išsivystyti plaktukinių pirštų deformacija. Ši liga gali pažeisti ne tik čiurną bei pėdą, bet ir sukelti klubų displaziją, skoliozę [3]. CMT ligai medikamentinio gydymo nėra, taikomas tik simptominis gydymas ir rehabilitacija: aerobiniai pratimai ir raumenų jėgos didinimas [4]. Pacientams, turintiems judėjimo sutrikimų ir nestabilių čiurnos sąnarių, pritaikomi ortopediniai batų įdėklai, batai ar įtvartai, koreguojantys pėdos ir čiurnos padėtį [5]. Skausmui ir uždegimui mažinti naudojami nesteroidiniai priešuždegiminiai vaistai, o stipriam skausmui malšinti – kortikosteroidų injekcijos. Jei konservatyvus gydymas neefektyvus, gali prireikti chirurginių intervencijų. Operacijų tikslas – atkurti fiziologinę pėdos formą, ištaisyti deformacijas ir atstatyti raumenų balansą [6]. Chirurginės technikos priklauso nuo individualaus atvejo: gali būti atliekamas minkštųjų audinių atpalaidavimas, sausgyslių perkėlimas arba ilginimas, fascijos atpalaidavimas, koreguojančios osteotomijos, sąnarių artrodezės ir čiurnos artroplastikos operacijų deriniai [7]. Esant lengvoms deformacijoms, pradedama nuo minkštųjų audinių korekcijos. Jei to nepakanka, atliekamos osteotomijos ir artrodezės. Dažniausiai koreguojamas pirmasis padikaulis, atliekant jo osteotomiją. Vidurinės pėdos *cavus* deformacija rekonstruojama atliekant vidurinės pėdos dalies kaulų osteotomijas. Jei to nepakanka *varus* korekcijai, galima atlikti kulnakaulio ašį koreguojančią osteotomiją. *Pes cavovarus* koreguojama šokikaulio–kulnakaulio, šokikaulio–laivakaulio ir kulnakaulio–kubakaulio artrodezėmis, kurios gali būti derinamos tarpusavyje [8]. Esant sunkioms pėdos ir čiurnos deformacijoms, paskutinės stadijos artrozei, kai ašinė *varus* ar *valgus* deformacija didesnė negu 15°, bloga kaulo kokybė indikuotina sąnario artrodeze [9, 10]. Artrodezės būdas pasirenkamas atsižvelgiant į individualų atvejį – galima atlikti tibiotalarinę ir tibiotalkalkaninę (TTC) artrodezę [11]. Blauzdikaulio–šokikaulio–kulnakaulio artrodezės metu siekiama, kad čiurna būtų neutralioje sagitalinėje padėtyje, *valgus* – 0–5° koronaliai, nedidelė išorinė rotacija – 10° ašinėje plokštumoje [10]. Retrogradinė intramedulinė vinis pranašesnė už kitus artrodezės būdus, nes suteikia didesnę rotacinį stabilumą ir geriau kompresuoja kaulų jungtis dėl užrakinamų sraigtų [12].

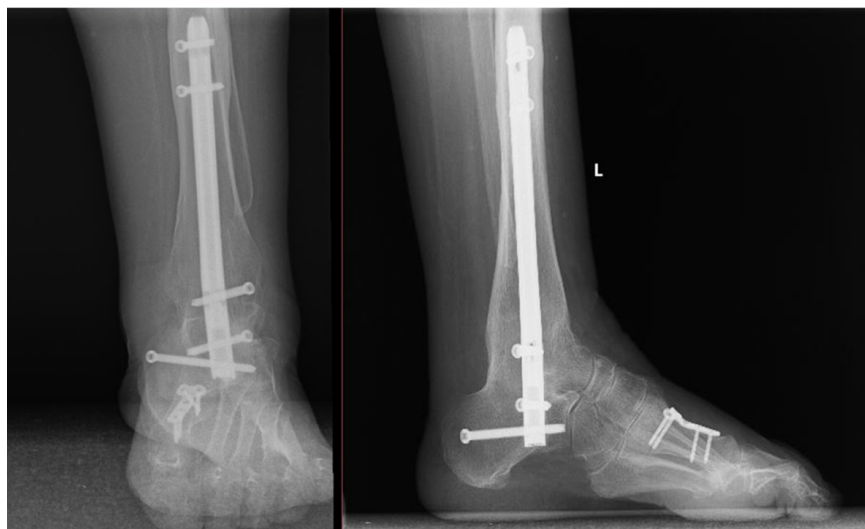
Klinikiniai atvejai

56 m. pacientė atvyko į Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninę Kauno klinika (LSMUL KK) dėl metus trunkančio čiurnos ir pėdos skausmo bei deformacijos. Prieš metus pacientei diagnozuota CMT liga. Rentgeno vaizduose matyti kairės čiurnos *cavovarus* deformacija, šokikaulio panirimas, čiurnos sąnario artroziniai pakitimai, egzostozės po lateralinę kulkšnį. Kompiuterine tomografija nustatyta III stadijos čiurnos sąnario artrozė ir II stadijos subtalarinio sąnario artrozė. Objektiviai vertinant, pėdos plantarinė fleksija – 20°, dorsifleksija – 5°. Skausmas pagal skausmo skalę (VAS) įvertintas 8 balais (10 – labai stiprus skausmas, 0 – skausmo nėra). Remiantis Europos čiurnos ir pėdos draugijos sukurta funkcijos vertinimo skale (EFAS), čiurnos ir pėdos funkcija įvertinta 4 iš 24 galimų balų (24 balai – gera čiurnos ir pėdos funkcija). Taikant Amerikos pėdos ir čiurnos ortopedų draugijos (AOFAS) čiurnos ir pėdos funkcijos vertinimo sistemą, įvertinimas siekė 23 balus iš 100 galimų (100 balų – gera funkcija). Pacientei atlikta

TTC artrodezė intrameduline vinimi, I padikaulio uždaro kampo osteotomija, koreguota padikaulio ašis, ji fiksuota rakinama plokšte ir sraigtais. Po operacijos rekomenduota 2 savaites laikyti koją pakėlus, 15 savaičių dėvėti čiurnos įtvarą, išėmus siūlus, dar 6 savaites dėvėti kompresinę kojįnę, 12 savaičių neminti kojos. Po 10 savaičių pacientė turėjo atvykti kontrolinio vizito ir pradėti didinti krūvį. Reabilitacija pradėta praėjus 10 savaičių. Po metų rentgenologinėse nuotraukose matyti čiurnos ir subtalarinio sąnario ankilozė, kaulų ir vinies padėtis gera. Pagal VAS skausmas sumažėjo iki 2 balų, pagal EFAS jis vertinamas 18 balų, pagal AOFAS – 66 balais.



1 pav. Kairės čiurnos ir pėdos tiesinė ir šoninė rentgenogramos prieš operaciją



2 pav. Kairės čiurnos ir pėdos tiesinė ir šoninė rentgenogramos po 6 metų

Po trejų metų pacientė atvyko dėl dešinės čiurnos ir pėdos skausmo, tinimo ir deformacijos. Konservatyvus gydymas buvo neveiksmingas. Vertinant objektyviai: pėdos dorsifleksija – 5°, plantarinė fleksija – 25°, VAS – 8, EFAS – 5, AOFAS – 38 balai. Rentgeno nuotraukose matyti dešinės čiurnos ir pėdos *cavovarus* deformacija, pradiniai artroziniai čiurnos ir subtalarinio sąnarių pakitimai. Nutarta atlikti dešinio kulnakaolio gumburą lateralizuojančią osteotomiją, subtalarinio sąnario artrodezę sraigtais, Hoke metodika pailginti Achilo sausgyslę ir atlikti plantarinės fascijos fasciotomiją. Nurodyta 8 savaites neminti kojos, 10 savaičių dėvėti čiurnos įtvarą, pašalinus siūlus, dar 6 savaites naudoti kompresinę kojįnę. Po 3 savaičių

rekomenduota mankštinti koją atliekant pėdos fleksiją ir ekstensiją. Reabilitaciją planuota pradėti po 10 savaičių. Po metų pacientė atvyko dėl išliekančio dešinės čiurnos ir pėdos skausmo, tinimo. Rentgeno nuotraukoje matyti progresuojanti dešinės čiurnos sąnario artrozė ir *varus* deformacija. Pėdos fleksija ir ekstensija išliko tokia pati, čiurnos sąnarys nestabilus. Nuspręsta atlikti TTC artrodezę intrameduline vinimi. Praėjus dvejiems metams, rentgenologinėse nuotraukose matyti čiurnos ir subtalarinio sąnario ankilozė, kaulų ir vinies padėtis gera. Pagal VAS skausmas sumažėjo iki 2 balų, pagal EFAS jis vertinamas 21, pagal AOFAS – 71 balu.



3 pav. Dešinės čiurnos ir pėdos tiesinė ir šoninė rentgenogramos prieš operaciją



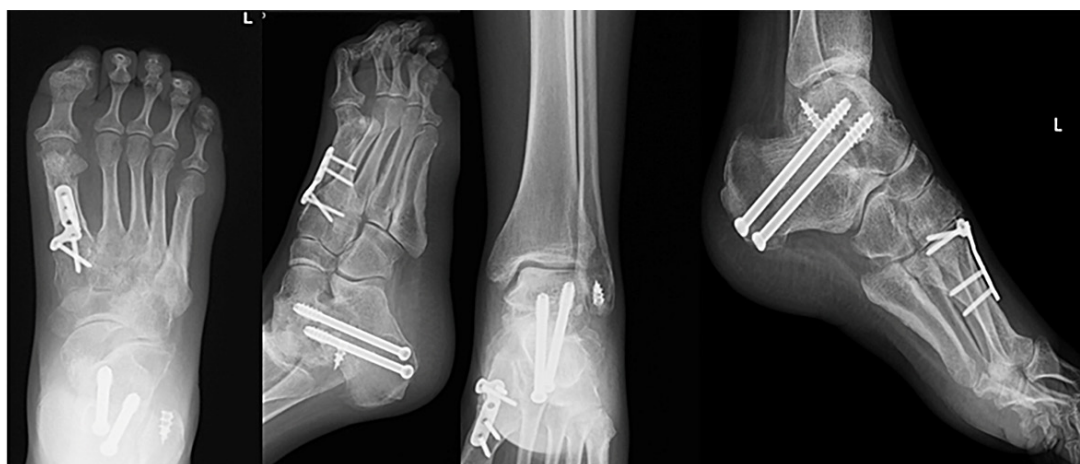
4 pav. Dešinės čiurnos ir pėdos tiesinė ir šoninė rentgenogramos po dvejų metų

Antruoju atveju 38 m. pacientė kreipėsi į LSMU KK dėl deformuotų pėdų. Deformacijos prasidėjo vaikystėje. Dėl deformacijų sunku eiti, krypsta kojos, sunku pritaikyti tinkamą avalynę. Tais pačiais metais diagnozuota CMT liga. Objektiviai matyti abiejų pėdų *varus* deformacija, subtalarinių sąnarių

nestabilumo požymiai. Vertinant objektyviai: pėdos plantarinė fleksija – 25°, dorsifleksija – 5°. Prieš 20 m. atlikta abiejų pėdų I tarsometatarsalinių (TMT) sąnarių artrodezės, susiformavusi kaulinė ankilozė. Rentgenogramoje matyti abiejų čiurnos sąnarių I stadijos artrozė, *varus* tipo pėdų deformacija, aukštas pėdos skliautas. Pacientei taikytas konservatyvus gydymas buvo neefektyvus. Skausmo nejaučiama. Pagal EFAS čiurnos ir pėdos funkcijos vertinimas siekė 18 balų, pagal AOFAS – 62 balus. Siekiant sustabdyti pėdos deformacijų progresavimą, atlikta kairiojo kulnakaulio ašį koreguojanti osteotomija ir subtalarinio sąnario artrodezė dviem sraigtais, Hoke metodika pailginta Achilo sausgyslė, atlikta lateralinių čiurnos sąnario raiščių plastika naudojant inkaruojantį sraigtą, I padikaulio uždaro kampo kylinė osteotomija bei osteosintezė L formos 5 skylių plokšte ir 4 rakinamais sraigtais. Po operacijos rekomenduota 2 savaites laikyti koją pakeltą, imobilizuoti įtvaru 10 savaičių, neminti kojos 8 savaites, o vėliau palaipsniui didinti atraminį krūvį. Po 4 savaičių, išėmus koją iš įtvaro, mankštinti ją per čiurnos sąnarį – čiurną lenkti ir tiesti, vengti sukti pėdą į šonus. Po 6 savaičių paskirta atvykti ortopedo-traumatologo kontrolinės konsultacijos. Reabilitaciją numatyta pradėti po 10 savaičių. Po metų rentgenologinėse nuotraukose matyti gera konstrukcijų padėtis, sugijusios osteotomijų zonos ir susiformavusi kaulinė ankilozė. Pagal EFAS – 23, pagal AOFAS – 82 balai. Vertinant objektyviai: pėdos plantarinė fleksija – 35°, dorsifleksija – 10°.



5 pav. Kairės ir dešinės čiurnos bei pėdos rentgenogramos prieš operacijas



6 pav. Kairės čiurnos ir pėdos rentgenogramos praėjus metams po operacijos

Po metų pacientė atvyko dėl dešinės pėdos nestabilumo, sunkumo vaikščioti. Sudėtinga pritaikyti avalynę, konservatyvus gydymas neefektyvus. Rentgeno nuotraukose matyti dešinės pėdos *varus* tipo deformacija, aukštas pėdos skliautas. Čiurnos ir pėdos funkcija pagal AOFAS – 67 balai, pagal EFAS – 18 balų. Pacientei atlikta uždaro kampo kulnakaolio ašį koreguojanti osteotomija, lateralizuotas gumburas, atlikta subtalarinio sąnario artrodezė dviem sraigtais. Hoke metodika pailginta Achilo sausgyslė. Atlikta I padikaulio uždaro kampo kylinė osteotomija ir osteosintezė L formos 5 skylių plokšte ir 4 rakinamais sraigtais. Po operacijos koja imobilizuota gipso langete, skirti analgetikai ir vaistai nuo trombų susidarymo. Pritaikytas ortopedinis įtvaras. Rekomendacijos išliko tokios pat, kaip ir po kairės kojos operacijos. Kontrolinės apžiūros duomenų dar negalima vertinti, nes operacija atlikta neseniai.



7 pav. Dešinės čiurnos ir pėdos rentgenogramos po operacijos

Diskusija

Sąvoka *cavovarus* reiškia, kad pėdos skliautas yra aukštesnis negu įprastai, o kulnas krypsta medialiai. Tokia pėda dažniausiai išsivysto dėl raumenų jėgos disbalanso, po traumos, sensomotorinės neuropatijos ar kitų neurologinių ligų [13]. Teigiama, kad dėl priekinio blauzdos raumens disbalanso padidėja plantarinė fleksija, pėdos pronacija ir *cavus*. Priekinės pėdos pronacija dėl užpakalinio blauzdos raumens ir trumpojo šėvinio raumens disbalanso sukelia užpakalinę pėdos inversiją. Ilgasis šėvinis raumuo siekia kompensuoti trumpojo raumens funkciją, pakreipdamas užpakalinę pėdą, o tai lemia I ir II padikaulių lenkimą. Dėl susilpnėjusios priekinio blauzdos raumens sausgyslės pėda „nukrinta“. Tai siekia kompensuoti ilgieji pirštų tiesiamieji raumenys, todėl pirštai tiesiasi į viršų [14]. Esant *pes cavus*, atsiranda perkrova lateralinei čiurnos daliai ir pėdai, taigi mažėja atraminė pėdos funkcija ir didėja skausmas. Sumažėjus čiurnos stabilumui, silpnėja lateraliniai raiščiai ir kapsulė, hipertrofuoja ilgasis šėvinis raumuo, todėl didėja čiurnos *varus* deformacija [13].

Cavovarus deformacija pirmiausia gydoma kineziterapija, dėvint įtvarą, naudojant specialius batų įdėklus, kurie užtikrina čiurnos stabilumą. Skausmui ir uždegimui mažinti vartojami nesteroidiniai priešuždegiminiai vaistai arba kortikosteroidai. Trombocitų praturtinta plazma (PRP) skatina audinių regeneraciją [15]. Neveikiant konservatyviam gydymui, indikuotinas chirurginis. Atsižvelgiant į individualų atvejį ir pažeidimą, galima atlikti minkštųjų audinių rekonstrukcinę operaciją: talonavikulinio sąnario kapsulotomiją, plantarinės fascijos atpalaidavimą, ilgojo šėvinio raumens sausgyslės ar užpakalinio blauzdos raumens

sausgyslės perkėlimą, dvilypio raumens sausgyslės ar Achilo sausgyslės ilginimą, lateralinių čiurnos raiščių rekonstrukciją. Esant sunkiai deformacijai, galima atlikti lateralizuojančią kulnakaulio osteotomiją, įvairių sąnarių artrodezes [14, 16]. Ankstyva chirurginė intervencija gali sustabdyti deformacijos progresavimą ir užkirsti kelią *cavovarus* formavimuisi [17]. Deformacijos korekcija atkuria gerą kojos ašį, sumažina dalies sąnario perkrovas, todėl atstatoma tolygi sąnario apkrova visame paviršiuje. Pirmiausia koreguojami minkštieji audiniai: esant plantarinės fascijos kontraktūrai, atliekama plantarinė fasciotomija, čiurnos *varus* deformacija koreguojama lateralinio čiurnos raiščio rekonstrukcija, o *equinus* deformacija – atpalaiduojant dvilypį raumenį arba ilginant Achilo sausgyslę. Jei deformacija pažengusi, atliekama kaulų rekonstrukcija. Pirmojo Lisfranco sąnario *equinus* deformacija taisoma pirmojo padikaulio osteotomija, kelių Lisfranco sąnarių – Jaho osteotomija. Laivakaulio–kubakaulio arba pleištukų deformacija koreguojama atliekant Cole'o, Japo, Akrono arba Myersono osteotomijas. Užpakalinės pėdos deformacija taisoma atliekant Dwyerio arba Z formos osteotomijas. Esant silpnai trumpojo šėvinio raumens sausgyslei, atliekamas šėvinio ilgojo raumens perkėlimas, o esant sutrumpėjusiai užpakalinio blauzdos raumens sausgyslei – šios sausgyslės perkėlimas. Plaktukinė pirštų deformacija koreguojama Joneso ar Hibbo procedūromis. Esant *cavovarus* deformacijai, pažeidžiama čiurnos sąnario biomechanika, atsiranda nestabilumas, todėl palaipsniui vystosi artrozė. Šiais atvejais gali reikėti dvigubos, trigubos ar laivakaulio–kubakaulio artrodezės [18].

Pirmuoju straipsnyje pristatytu klinikiu atveju artrozė buvo III stadijos, o konservatyvus gydymas nepadėjo, todėl pasirinktas chirurginis gydymas. Esant III stadijos artrozei, galima atlikti artrodezę arba čiurnos sąnario artroplastiką. Šiandien artrodezę laikoma vadinamuoju „auksiniu standartu“, nors mokslinėje literatūroje rezultatai, remiantis AOFAS ir VAS, nėra statistškai reikšmingai skirtingi. Goldbergas ir kt. [19], atlikę sisteminę apžvalgą, nustatė, kad kiek didesnis skirtumas matyti tik vertinant pooperacines komplikacijas. Po čiurnos artroplastikos operacijų fiksuotas dvigubai didesnis pooperacinių žaizdų komplikacijų dažnis, nustatyta penkis kartus daugiau periprostetinių lūžių ir du kartus daugiau nervų pažeidimų. Atlikus artrodezę, fiksuota dvigubai daugiau infekcijos atvejų. 2022 m. TARVA tyrimas [19] parodė, kad po čiurnos artroplastikos kilo daugiau nervų pažeidimų ir žaizdos gijimo komplikacijų. Po artrodezės nustatyta daugiau tromboembolijų ir neišsivysčiusios ankilozės atvejų. 2020 m. atlikus tyrimą [20], statistškai reikšmingo artrodezės ir artroplastikos komplikacijų ir revizių dažnių skirtumo nenustatyta. Įvairiuose tyrimuose ir apžvalgose statistškai reikšmingo skirtumo tarp čiurnos artrodezių ir endoprotezavimo taip pat nefiksuojama, todėl reikėtų atlikti daugiau tolimųjų tyrimų ir atsižvelgti į chirurgo gebėjimus bei patirtį, galimas komplikacijas, individualaus paciento būklę, gretutines ligas ir lūkesčius.

Pirmuoju klinikiu atveju pasirinkta TTC artrodežė intrameduline vinimi. Retrogradinė vinis užtikrina geresnį rotacinį stabilumą, nes naudojami užrakinami sraigčiai, kurie taip pat leidžia tvirtiau suspausti sąnarinį paviršių [19]. 2022 m. Steino ir kt. [21] studijoje nurodoma, kad, atlikus artrodezę, ankilozė pasiekta 41 iš 42 pacientų. Minėtina, kad tiriamųjų, kuriems artrodežė atlikta intrameduline vinimi, grupėje nenustatyta infekcijų ar kitų komplikacijų. Iš gautų rezultatų matyti, kad artrodežė intrameduline vinimi lėmė mažesnę komplikacijų dažnį, palyginti su artrodeze, atlikta fiksuojant sraigtais ar plokštelėmis. Perezas-Aznaras ir kt. [22], atlikę tyrimą, nurodo, kad ankilozės dažnis po artrodezės siekė 80 proc.

Čiurnos artrodezės rezultatai taip pat vertinami remiantis VAS ir AOFAS. Kaylemas ir kt. [12] tyrė 44 pacientus 30 mėnesių po atliktos operacijos – skausmas po TTC artrodezės pagal VAS sumažėjo nuo 6,5 iki 0,98 balų, o čiurnos ir pėdos funkcija pagal AOFAS pagerėjo nuo 36,4 iki 73 balų. 2022 m. [23] tirta 19 pacientų, operuotų prieš 2–5 metus. Nustatyta, kad AOFAS pagerėjo nuo 20 iki 64 balų, o VAS – nuo 6,7 iki 3,6 balų. Nepaisant gerų pooperacinių rezultatų, kartais po TTC artrodezės kyla komplikacijų, tokių kaip galūnės sutrumpėjimas, žaizdos infekcija, kaulų nesusijungimas ir išliekantis skausmas [23]. 2021 m. Steinas ir kt. [24], atlikę sisteminę apžvalgą, nustatė, kad ankilozės nebuvo pasiekta 4,5 proc.

atvejų, infekcijų dažnis siekė 5,1 proc., o artritas gretimame sąnaryje išsivystė 4,2 proc. atvejų. Dažniausia komplikacija – kojos sutrumpėjimas (84,2 %) [23]. Feeney ir kt. [12] atliktoje studijoje 44 pacientai stebėti mažiausiai 30 mėn. po atliktos operacijos. 4,5 proc. pacientų pasireiškė paviršinė odos infekcija, kuri neprogresavo ir buvo išgydyta antibiotikų kursu, o 2,2 proc. pacientų pasireiškė gili infekcija, dėl kurios reikėjo atlikti reviziją. 6,6 proc. pacientų jautė pooperacinį skausmą, kuris išnyko pašalinus dirginančius sraigtus.

Straipsnyje pristatomu antruoju klinikiniu atveju atlikta subtalarinė artrodezė, kulnakaulio osteotomija, pailginta Achilo sausgyslė, atlikta lateralinių čiurnos raiščių plastika ir I padikaulio uždaro kampo kylinė osteotomija. Šiomis procedūromis siekta išvengti trigubos artrodezės ir deformacijų progresavimo. Kulnakaulio osteotomijos atliekamos įvertinus kulnakaulio padėtį ir deformacijos dydį. Dažniausios osteotomijos: medializuojanti (skirta *valgus* deformacijai koreguoti), Hintermanno (kampinei korekcijai koreguoti), lateralizuojanti (vidutinio sunkumo *varus* tipo deformacijai koreguoti), Dwyerio (lengvai *varus* korekcijai koreguoti) ir Z tipo (sunkiai *varus* deformacijai koreguoti) [25]. Jei kulnakaulio osteotomija neužtikrina tinkamos *varus* korekcijos, gali prireikti subtalarinės artrodezės. Artrodezė atliekama siekiant ištaisyti *varus* deformaciją, esant subtalarinio sąnario artrozei, deformacijos sukeltam skausmui ir norint stabilizuoti čiurną [17]. Kaip ir visos chirurginės intervencijos, artrodezė turi komplikacijų riziką: gali sumažėti pėdos inversija ir eversija, padidėti infekcijų tikimybė, gali nesusijungti kaulai. 2021 m. atliktoje studijoje [26] buvo stebimi 28 pacientai, iš kurių vienam po subtalarinės artrodezės pasireiškė infekcija, kuri išnyko po antibiotikų kurso, o dar vienam pacientui nepasiekta visiško kaulų susijungimo. 2022 m. atlikus retrospektyvinę studiją [8], nustatyta, kad po subtalarinės artrodezės AOFAS balas pagerėjo nuo 34 iki 84, o skausmas pagal VAS sumažėjo nuo 6,9 iki 1,9 balo. Panašūs subtalarinės artrodezės rezultatai gauti ir kitais tyrimais. Šiame straipsnyje pristatytu atveju AOFAS balas taip pat padidėjo nuo 62 iki 82.

Sergant CMT liga, sukeliančia įvairių deformacijų, svarbu kiekvieną atvejį vertinti individualiai, atsižvelgiant į deformacijos ir atrofijos laipsnį bei morfologiją. Chirurginio gydymo būdą ir konstrukcijas CMT ligos sukeltoms deformacijoms gydyti reikia rinktis įvertinus paciento amžių, rizikos veiksnius, gretutines ligas, deformacijos tipą ir chirurgo patirtį.

Išvados

1. CMT liga – genetinė periferinių nervų liga, sukelianti rimtų judėjimo ir jutimo sutrikimų, reikalaujančių individualizuoto ir kompleksinio gydymo, apimančio tiek konservatyvius, tiek chirurginius metodus. Dėl raumenų disbalanso vystosi sąnarių nestabilumas, deformacijos ir progresuojanti artrozė, kuri gali sukelti judėjimo sutrikimų ir pabloginti gyvenimo kokybę.
2. Konservatyvus gydymas, apimantis rehabilitaciją, ortopedinius įtvarus ir medikamentinę terapiją, gali padėti valdyti simptomus, tačiau ne visada užtikrina pakankamą deformacijų korekciją.
3. Chirurginis gydymas rekomenduojamas pacientams, kuriems deformacijos progresuoja, o konservatyvus gydymas neefektyvus. Ankstyvas chirurginis gydymas gali sustabdyti deformacijos progresavimą ir užkirsti kelią didesnėms intervencijoms.
4. Chirurgiškai atliekamos minkštųjų audinių operacijos, koreguojančios deformacijas osteotomijos, sąnarių artrodezės ar čiurnos sąnario artroplastika, priklausomai nuo deformacijos sunkumo.
5. Intramedulinė vinis tibiotalkalkaninei (TTC) artrodezei atlikti yra veiksmingas metodas, suteikiantis rotacinį stabilumą ir užtikrinantis pėdos ir čiurnos motorinę funkciją.
6. Straipsnyje aptarti klinikiniai atvejai rodo, kad chirurginės intervencijos gali reikšmingai sumažinti skausmą, pagerinti motorinę funkciją ir užkirsti kelią deformacijoms progresuoti.
7. Chirurginės procedūros gali pagerinti funkciją ir sumažinti skausmą, tačiau jos susijusios su komplikacijų rizika, todėl, atlikus operaciją, reikalinga ilgalaikė pacientų stebėseną.

Author contributions

Gintarė Tamulionytė – conceptualization, data curation, resources, writing (original draft).
Vytautas Kimtys – supervision, writing (review and editing).

Literatūra

1. Morena J, Gupta A, Hoyle JC. Charcot–Marie–Tooth: from molecules to therapy. *Int J Mol Sci* 2019; 20(14): 3419.
2. Beloribi-Djefafila S, Attarian S. Treatment of Charcot–Marie–Tooth neuropathies. *Rev Neurol* 2023; 179(1–2): 35–48.
3. Morgan LE, Iaquinto JM. Neurological foot pathology. In: *Foot and Ankle Biomechanics*, 2023, p. 489–506.
4. Okamoto Y, Hiroshi T. The current state of Charcot–Marie–Tooth disease treatment. *Genes* 2023; 14(7): 1391.
5. Corrado B, Ciardi G, Bargigli C. Rehabilitation management of the Charcot–Marie–Tooth syndrome: a systematic review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95(17): 3278.
6. Laurá M, Singh D, Ramdharry G, Morrow J, Skorupinska M, Pareyson D, Burns J, Lewis RA, Scherer SS, Herrmann DN, Cullen N, Bradish C, Gaiani L, Martinelli N, Gibbons P, Pfeffer G, Phisitkul P, Wapner K, Sanders J, Flemister S. Prevalence and orthopedic management of foot and ankle deformities in Charcot–Marie–Tooth disease. *Muscle & Nerve* 2018; 57(2): 255–259.
7. Faldini C, Traina F, Nanni M, Mazzotti A, Calamelli C, Fabbri D, Pungetti C, Giannini S. Surgical treatment of cavus foot in Charcot–Marie–Tooth disease: a review of twenty-four cases: AAOS exhibit selection. *J Bone Joint Surg Am* 2015; 97(6): e30.
8. Nonnekes J, Hofstad C, de Greef-Rotteveel A, van der Wielen H, van Gelder JH, Plaats C, Altmann V, Krause F, Keijsers N, Geurts A, Louwerens JWK. Management of gait impairments in people with Charcot–Marie–Tooth disease: a treatment algorithm. *J Rehabil Med* 2021; 53(5): 2788.
9. Bazaras L, Bykovienė L, Braziulis K, Čebatorius A, Čekanauskas E, Degliūtė Muller R, Donec V, Gerulis V, Gintautienė J, Gružasuskas M, Gudas R, Juosponis R, Jurkonis R, Kadusauskas T, Kalesinskas RJ, Keizeris A, Kimtys V, Kontautas E, Krutulytė G, Loiba V, Morkevičius T, Naruševičiūtė D, Pilipaitytė L, Pilipavičius G, Pocius G, Rainys D, Rapolienė J, Rimdeikienė I, Samėnienė J, Simonaitytė R, Stravinskas M, Stučinskas J, Širka A, Tamulaitis G, Tankevičius G, Tarasevičius Š, Toliušis V, Urbonienė A, Varžaitytė L, Vertelis A, Zacharevskij E, Zasimauskienė A, Zeniauskas L. Atraminio-judamojo aparato ligos: ortopedija-traumatologija, plastinė ir rekonstrukcinė chirurgija, reabilitacija. Kaunas: Vitae Litera, 2017.
10. Arvind P. Current concepts in ankle arthrodesis. *J Clin Orthop Trauma* 2024; 56: 102537.
11. Deleu PA, Piron M, Leemrijse G, Besse JL, Chèze L, Bevernage BD, Lalevée M, Leemrijse T. Patients' point of view on the long-term results of total ankle arthroplasty, tibiotalar and tibiototalcalcaneal arthrodesis. *Orthop Traumatol Surg Res* 2022; 108(7): 103369.
12. Kaylem MF, Murphy EP, Curran MG, Kearns SR. Outcomes following tibiototalcalcaneal arthrodesis using a solid posterior offset intramedullary nail in 44 patients with a minimum 30-month follow-up. *Foot Ankle Surg* 2024; 30(4): 325–330.
13. Karges DE, Wolfe J, Aviles R. Ankle and pantalar arthrodesis: end-stage salvage in cavus foot. *Clin Podiatr Med Surg* 2021; 38(3): 483–495.
14. Wenz W. Double and triple tarsal fusions in the complex cavovarus foot. *Foot Ankle Clin* 2022; 27(4): 819–833.
15. Moran C, Tourné Y. Posterior heel pain in cavovarus foot. *Foot Ankle Clin* 2023; 28(4): 775–789.
16. Welck JM, Haldar A. Hindfoot fusions in the cavovarus foot: what is the key for a successful outcome? *Foot Ankle Clin* 2023; 28(4): 805–818.
17. Pfeffer GB, Gonzalez T, Brodsky J, Campbell J, Coetzee C, Conti S, Guyton G, Herrmann DN, Hunt K, Johnson J, McGarvey W, Pinzur M, Raikin S, Sangeorzan B, Younger A, Michalski M, An T, Noori N. A consensus statement on the surgical treatment of Charcot–Marie–Tooth disease. *Foot Ankle Int* 2020; 41(7): 870–880.

18. Qin B, Wu S, Zhang H. Evaluation and management of cavus foot in adults: a narrative review. *J Clin Med* 2022; 11(13): 3679.
19. Goldberg AJ, Chowdhury K, Bordea E, Hauptmannova I, Blackstone J, Brooking D, Deane EL, Bendall S, Bing A, Blundell C, Dhar S, Molloy A, Milner S, Karski M, Hepple S, Siddique M, Loveday DT, Mishra V, Cooke P, Halliwell P, Townshend D, Skene SS, Doré CJ, TARVA Study Group, Brown R, Butler M, Chadwick C, Clough T, Cullen N, Davies M, Davies H, Harries B, Khoo M, Makwana N, Murty A, Najefi A, O'Donnell P, Raglan M, Thomas R, Torres P, Welck M, Winson I, Zaidi R. Total ankle replacement versus arthrodesis for end-stage ankle osteoarthritis: a randomized controlled trial. *Ann Intern Med* 2022; 175(12): 1648–1657.
20. Abuhantash M, Andrea V, Wing K, Gagne O, Qian H, Wong H, Sadr H, Penner M, Younger A. Arthroscopic versus open ankle arthrodesis: a 5-year follow up. *J Bone Joint Surg Am* 2022; 104(13): 1197–1203.
21. Van den Heuvel SBM, Penning D, Schepers T. Open ankle arthrodesis: a retrospective analysis comparing different fixation methods. *J Foot Ankle Surg* 2022; 61(2): 233–238.
22. Perez-Aznar A, Gonzalez-Navarro B, Bello-Tejeda LL, Alonso-Montero C, Lizaur-Utrilla A, Lopez-Prats FA. Tibiotalocalcaneal arthrodesis with a retrograde intramedullary nail: a prospective cohort study at a minimum five year follow-up. *Int Orthop* 2021; 45(9): 2299–2305.
23. Stołtny T, Dugiełło B, Pasek J, Szyluk K, Pyda M, Spyłka D, Białek M, Czuma P, Pijet B, Werner K, Cieślak G, Littner R, Pleva L, Koczy B. Tibiotalocalcaneal arthrodesis in osteoarthritis deformation of ankle and subtalar joint: evaluation of treatment results. *J Foot Ankle Surg* 2022; 61(1): 205–211.
24. Van den Heuvel SBM, Doorgakant A, Birnie MFN, Blundell CM, Schepers T. Open ankle arthrodesis: a systematic review of approaches and fixation methods. *Foot Ankle Surg* 2021; 27(3): 339–347.
25. Brilhault J. Calcaneal osteotomy for hindfoot deformity. *Orthop Traumatol Surg Res* 2022; 108(1S): 103121.
26. Rungprai C, Jaroenarpornwatana A, Chaiprom N, Phisitkul P, Sripanich Y. Outcomes and complications of open vs posterior arthroscopic subtalar arthrodesis: a prospective randomized controlled multicenter study. *Foot Ankle Int* 2021; 42(11): 1371–1383.