

## Aanlegstoornis van het been

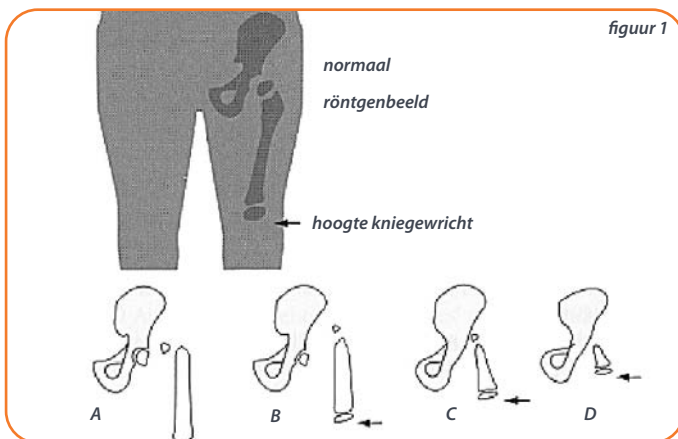
# PFFD type C

## Proximale Focale Femur Dysplasie

Een PFFD betekent dat er sprake is van een verkorting van het bovenbeen. De oorsprong zit bovenin (=proximaal) het bovenbeen (=femur) en is plaatselijk (=focaal). De heup is niet goed aangelegd (=dysplasie) en de ernst wisselt van een geringe afwijking van de heup tot het volledig ontbreken van het heupgewricht.

PFFD is een onderdeel van het zogenoemde post-axiaal reductiedefect. Dat wil zeggen dat buitenkant van het gehele been minder goed ontwikkeld is (in meer of mindere mate).

We onderscheiden 4 types PFFD. Zie hiervoor figuur 1 (overgenomen uit het boek Kinderrevalidatie, onder redactie van Meihuizen-de Regt, de Moor, Mulders, 1996):



### Indeling van PFFD volgens Aitken (1969):

- A licht verkort femur met buiging van de schacht en de hoek tussen de schacht en de hals van het femur is kleiner dan normaal (=varus);
- B korter femur. Er is alleen een kraakbenige verbinding tussen de schacht en de dysplastische heupkop. Deze verbinding verbeent mogelijk later in een uitgesproken varusstand (zie beschrijving A);
- C nog korter femur. De heupkop en de heupkom ontwikkelen zich nauwelijks;
- D extreem kort femur. Alleen het uiteinde van het femur is benig aangelegd. Er is geen ontwikkeling van heupkop en heupkom.

### Kenmerken PFFD type C

- De verkorting van het been is meer dan 20-30%.
- De voet van het verkorte been bevindt zich ter hoogte van het bovenste 1/3 deel van het onderbeen (dat is net onder de knie van het andere been).
- De heupontwikkeling is slecht (nauwelijks 'kop-kom' ontwikkeling) waardoor de heup niet maximaal gestrekt kan worden (=flexiecontractuur) en het been staat naar buiten (=abductie). De knie kan niet maximaal gestrekt worden (= flexiecontractuur) en is instabiel.
- Het onderbeen en de voet kunnen afwijkend zijn aangelegd; het kuitbeen (= fibula) is bijvoorbeeld niet goed aangelegd en/of er ontbreken een paar stralen van de voet.


### Behandeling

De behandeling richt zich op:

- Maximale stabiliteit van de heup en knie.
- Optimale prothesefitting, cosmetiek en functioneren.

### Maximale stabiliteit van heup en knie

Vanwege de slechte ontwikkeling van het heupgewricht gaan alle kinderen met een PFFD type C in eerste instantie lopen met een verlengingsprothese met een opbouw tot aan het bekken.

Hierdoor wordt het zitbeen ondersteund (=tubersteun) (zie foto 1) en het instabiele heupgewricht ontlast. In de bovenbeenkoker van de prothese wordt de knie optimaal gestrekt. De voet fungeert als kniegewricht door de scharnierfunctie rond de enkel. Het lopen wordt hierdoor eenvoudiger. 





Bovenbeenprothese  
met tubersteun



Prothese na  
omkeerplastiek



## Informatie

Anka Michielsen

030 256 1448

A.Michielsen@dehoogstraat.nl

www.dehoogstraat.nl

**De Hoogstraat**  
Revalidatie

**De Hoogstraat**  
Orthopedietechniek

Rembrandtkade 10, 3583 TM Utrecht



Wilhelmina Kinderziekenhuis

Voor meer informatie of lotgenoten-  
contact kan je terecht bij de werkgroep  
'Op een ander been gezet' via de website  
van vereniging KorterMaarKrachtig.

## Optimale prothesefitting, cosmetiek en functioneren

- Groeiremming (van het korte femur) kan overwogen worden om het naar buiten neigen (=abductie) van het bovenbeen te beperken.
- Amputatie van de voet kan overwogen worden. Voordelen: de prothesefitting met een bovenbeenprothese is eenvoudiger en er zijn over het algemeen minder pijn- en/of drukklachten van het been in de prothese (zie foto 2).
- Omkeerplastiek (zie flyer PFFD type B en foto 3).

NB: Een beenverlenging wordt niet geadviseerd vanwege de instabiliteit van de heup en het grote beenlengteverschil (>20-30%).

## Prothese maken

De eerste prothese maken we als het kind aanstalten maakt om te gaan staan. Dit kan variëren tussen 1 en 1,5 jaar, afhankelijk van de ontwikkeling van het kind. Het maken van protheses gebeurt bij de De Hoogstraat Orthopedietechniek en begint met het maken van een gipsafdruk. Eerst trekken we het kind een tricot kous aan. Deze gaat over het been, de heup en de romp en voorkomt dat het gips aan de huid en haartjes vast gaat zitten. Daarna wordt er een ijzerdraadje over de kous gelegd. Op het been tekenen we eventueel nog wat punten en daarna zwachtelen we het in met gipsverband. Na enkele minuten - als het gips hard is - wordt het gips langs het ijzerdraadje opengemaakt en van het been verwijderd. Als het nodig is, nemen we de maat van de andere voet om de maat van de prothesevoet te bepalen.

De eerste passing van de prothese is 1 à 2 weken na het aanmeten. We kijken of deze goed past en hoe lang deze moet worden. Uitgangspunt daarbij is dat het kind symmetrisch staat (met een rechte rug) en dat er geen beenlengteverschil meer is.

De volgende afspraak is 1 à 2 weken later. We voeren dan nog eventuele correcties uit. Het kind kan dan met de prothese oefenen en deze uiteindelijk ook mee naar huis nemen. Tijdens deze afspraak bespreken we ook een schema voor de opbouw van de draagduur van de prothese. Als het kind moeite heeft bij het staan en lopen met de prothese, kan het nodig zijn om een paar keer te oefenen met de fysio-therapeut.

Als de prothese na enige weken dragen goed blijkt te zijn, wordt deze ingeleverd en werken we hem af. Na 3 maanden volgt een controle-afspraak op het technisch spreekuur. revalidatiearts, kinderfysiotherapeut en instrumentmaker kijken dan samen hoe het kind functioneert met de prothese.

