

Aanlegstoornis van het been

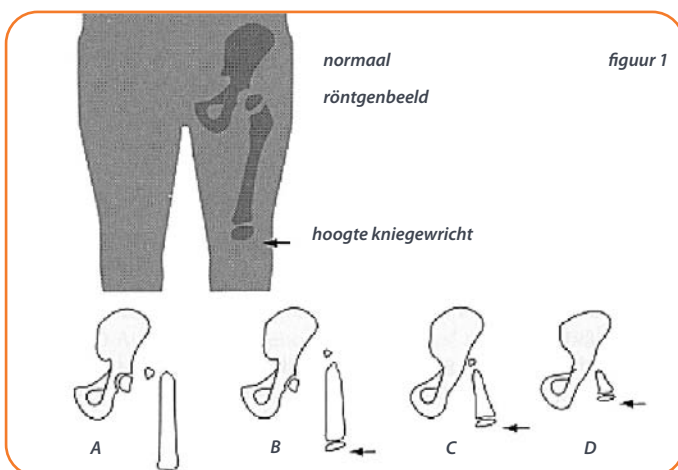
PFFD type D

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 D

- Het bovenbeen ontbreekt nagenoeg volledig.
- De voet van het verkorte been bevindt zich ter hoogte van het kniegewricht van het normale been.
- Er is geen heupgewricht. Het extreem korte bovenbeen wordt alleen door banden en spieren op de plaats gehouden in het bekkengebied.
- De strekking van de knie is beperkt (=flexiecontractuur) en de knie is instabiel.

Behandeling

De behandeling wordt bepaald door de instabiliteit van het heupgebied en is gericht op optimale prothesefitting, cosmetiek en functie.



Foto 1: met tubersteun



Foto 2: en scharnierfunctie van de enkel

Stabiliteit

Vanwege de afwezigheid van het heupgewricht gaan alle kinderen met een PFFD type D lopen met een verlengingsprothese met een opbouw tot aan het bekken (=tubersteun) en een scharnierfunctie van de enkel (zie foto 1 + 2). De knie wordt zoveel mogelijk gestrekt in de prothesekoker, om toename van de buigstand te voorkomen. Een band om de prothesekoker



Bovenbeen-
prothese met
tubersteun na
amputatie van
de voet



Prothese na
omkeerplastiek

en het bekken houdt de prothese op zijn plaats. De voet fungeert als een soort kniegewricht door een scharnierfunctie rond de enkel te maken.

Prothesefitting en cosmetiek

- Groeiremming (van het korte bovenbeen) kan overwogen worden - als er nog een groeischijf aanwezig is - om het naar buiten neigen 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 drukkachten van het been in de prothese (zie foto 3).
- Omkeerplastiek (zie flyer PFFD type B en foto 4)

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 fysiotherapeut.

Als de prothese na enige weken dragen goed blijkt te zijn, wordt deze ingeleverd en werken we hem af. Na 3 maanden volgt een controleafspraak op het technisch spreekuur.

De revalidatiearts, kinderfysiotherapeut en de instrumentmaker kijken dan samen hoe het kind functioneert met de prothese.



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.