

X'E BAĞLI HIPOFOSFATEMİK RAŞİTİZMDE ALT EKSTREMİTE DEFORMİTELERİNE ORTOPEDİK YAKLAŞIM

ORTHOPAEDIC TREATMENT MODALITIES FOR THE LOWER EXTREMITY DEFORMITY CAUSED BY X LINKED HYPOPHOSPHATEMIC RICKETS

Halil İbrahim BALCI¹ 

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ORCID IDs of the authors: H.İ.B. 0000-0001-7472-2901

Cite this article as: Balci HI. Orthopaedic treatment modalities for the lower extremity deformity caused by X linked hypophosphatemic rickets. J Ist Faculty Med 2020;83(Suppl.1):S26-S9. doi: 10.26650/IUITFD.2020.0203

ÖZET

X'e bağlı hipofosfatemik raşitizmde özellikle alt ekstremitte deformiteleri ile ortopedi kliniğinde karşılaşılmaktadır. Bu deformiteler yürümede güçlük ve yetmezlik kırıklarına sebep olmaktadır. Tedavileri deformitenin ciddiyetine ve yaşa göre şekillenmektedir. Tedavinin esas amacı mekanik aks kadar anatomik aksı da düzelterip yetmezlik kırıklarını ve osteomalaziye sekonder deformite nüksünü önlemektir. Bunun için literatürde bu grup hasta için altın standart tedavi çocuk hastada mekanik aksı düzeltmeye yönelik hemiepifizyodez yöntemi, erişkin hastada ise multipl osteotomilerle metafizden metafize tespit sağlayan intramedüller çivi tespittir. Fiksatorün deformite düzeltme etkisi ile kombine edilerek (fiksator yardımcı çivileme) hastaya konforlu bir tedavi sunulabilir. Hasta bu şekilde hayat boyu konforlu bir mobilizasyona sahip olur.

Anahtar Kelimeler: fiksator yardımcı çivileme, raşitizmde internal tespit

ABSTRACT

X linked hypophosphatemic rickets especially effects lower extremity. It mostly causes insufficiency fractures and difficulty in mobility. Treatment depends on seriosity of the deformity and age of the patients. The main purpose of the treatment is to correct both mechanical and anatomical axis and prevent the recurrence. Hemiepiphysiodesis is the treatment choice for the young patients. For the adults multiple osteotomy and intramedullary fixation from proximal metaphysis to distal metaphysis is suggested. Combination of the external fixator for the correction ability of the deformity with internal fixation can provide more comfortable mobilization during the life.

Keywords: fixator assisted nailing, internal fixation in rickets

GİRİŞ

Hipofosfatemik raşitizm nütrisyonel raşitizme göre daha ileri bir yaşta, 2 yaşlarında fark edilmektedir. Ailelerin şikayeti genelde gecikmiş yürüme, paytak yürüme ve eğri bacaklar olmaktadır. Hastalarda daha çok genu varum izlenmekle beraber, genu valgum ve windswept deformitesi yani bir ekstremitede genu varum diğer ekstremitede genu valgum deformitesi ile de karşılaşabilmekteyiz (Resim 1) (1-4). Hastalarda ayrıca boy kısalığı şikayeti de vardır ve boy 3. persentilin altındadır. Kullanılan alçılama ve brace tedavileri genelde başarısızlıkla sonuçlanmaktadır (4).

X'e bağlı hipofosfatemik raşitizm hastalarında frontal plan deformiteleri dışında sagittal planda da, özellikle femurda, anterior eğrilik izlenmektedir (5,6). Bu ağır deformiteler çocuk büyüyüp mobilize oldukça, kilo aldıkça mekanik etkilere bağlı olarak zaman içinde artmaktadır. Epifizyodez tedavisi, büyüme plağının tek taraflı olarak geçici kapatılması, frontal planda etkili bir mekanik aks düzeltmesi sağlamakta ancak diafizer deformiteleri düzeltemediği için anatomik aks düzelememektedir. Bununla beraber sagittal planda epifizyodez etkili olamamaktadır. Bu hastalarda tercih edilen tedavi yöntemi çok seviyeli osteoto-

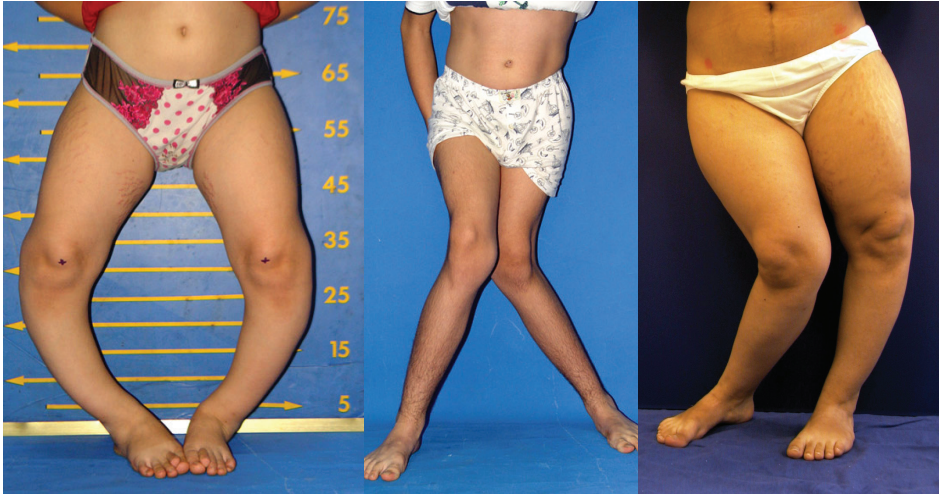
İletişim kurulacak yazar/Corresponding author: balcihalili@gmail.com

Başvuru/Submitted: 11.03.2020 • **Revizyon Talebi/Revision Requested:** 16.04.2020 •

Son Revizyon/Last Revision Received: 18.04.2020 • **Kabul/Accepted:** 20.04.2020 • **Online Yayın/Published Online:** 13.05.2020

©Telif Hakkı 2020 J Ist Faculty Med - Makale metnine jmed.istanbul.edu.tr web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2020 by J Ist Faculty Med - Available online at jmed.istanbul.edu.tr



Resim 1: Genu varum, genu valgum ve windswept deformitelerinin klinik örnekleri.

milerle anatomik aksı ve mekanik aksı beraber düzeltme ve internal bir tespit ile kemikte gelişebilecek eğrilikleri engellemedir (7). Aksiyal plan deformiteleri yani rotasyon sorunları hastaların yürüme biomekaniğini de etkilemektedir; genelde genu varum deformitesinde internal rotasyon, genu valgum deformitesinde de eksternal rotasyon mevcuttur. Ağrı mekanik aks bozukluğuna bağlı olarak eklemelerde veya yetmezlik kırıklarına (stres kırığı) bağlı uzun kemik diafizer bölgelerinde olabilir (Resim 2).

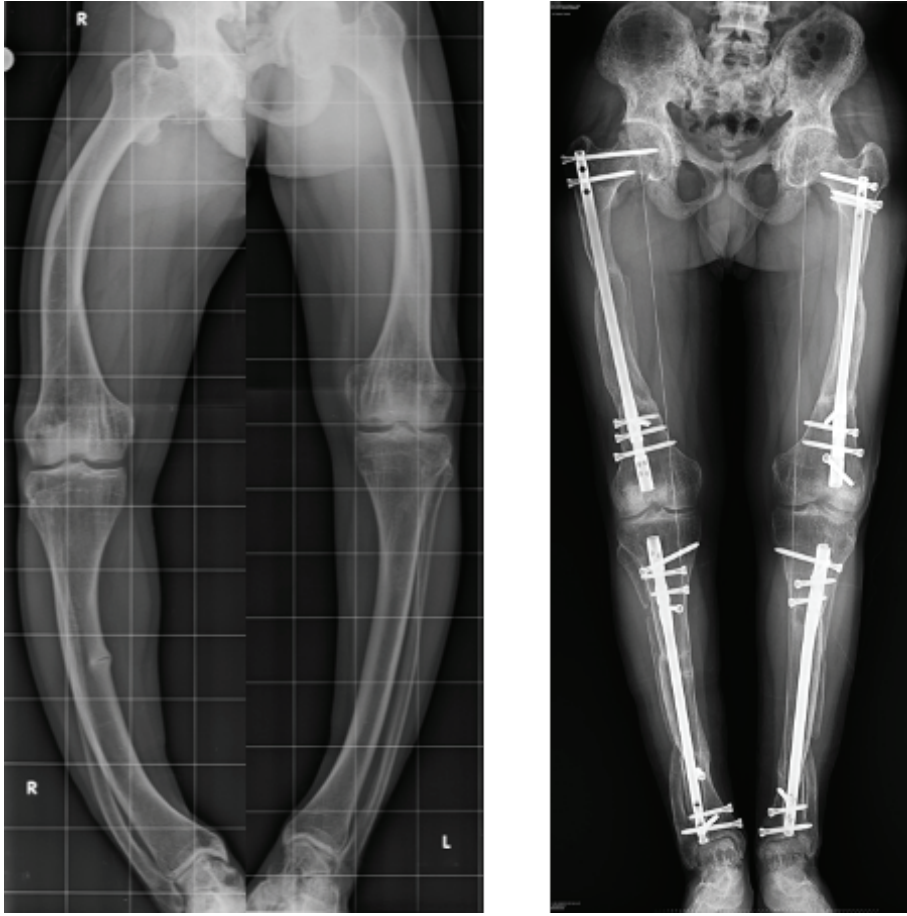
Düzeltilici osteotomiler sonrasında tespit için kullanılan eksternal fiksasyon ameliyat sonrası ek düzeltme imkanı sağlamaktadır. Ancak kaynama süresince eksternal fiksatorün taşınacak olması ve çıkarıldıktan sonra kötü kemik kalitesi nedeni ile oluşan plastik deformasyonlara bağlı



Resim 2: Sağ tibia diafizde yetmezlik kırığı izlenmektedir.

deformitelerin tekrarı önemli dezavantajdır (7). İnternal tespit, özellikle kilitli çivi kullanımı, hem hastaların konforu açısından hem de deformitelerin nüks etmemesi açısından avantajlıdır. Fakat kullanılan çivilerin fiz, büyüme plaklarına, verebilecekleri zarar nedeni ile daha ileri yaşlarda fizlerin kapanmasına yakın veya kapanması sonrasında kullanılmasına yönelik yaklaşımlar mevcuttur. Her ne kadar fiz hattından geçme ile büyüme plağında etkilenme olmayacağına dair yayınlar olsa da teknikte dikkat edilmesi gereken noktalar nedeni ile bunlar henüz tam kabul görmemiştir (8). Kısalık bu hastalarda, özellikle boyu 140-145 cm altında kalanlarda sosyal sorun oluşturabilmektedir. Kısalık olan hastalarda fiksator yardimli çivileme ve sonrasında çivi üzerinden uzatma (FAN ve LON) uygulanabilir (7). Unilateral eksternal fiksatorlerle bu deformiteleri düzeltmek cerrahi olarak daha büyük bir birikim ve tecrübe gerektirmekte fakat sirküler eksternal fiksatorün özellikle femurda neden olduğu ameliyat sonrası konforsuzluğu ortadan kaldırmaktadır (8, 9). İntramedüller tespit dışında plak vida tespiti de literatürde bu hastalar için tanımlanmıştır (9-11). Bu hastalarda kullanılacak internal tespitlerden bağımsız olarak en önemli prognostik faktör cerrahi sırasında bu deformitelerin tam olarak düzeltilmesi ve hem frontal hem sagittal hem de aksiyal planda çizgiselliğin sağlanmasıdır.

Çocuk hastalarda kullanılacak internal tespitin yeterli uzunlukta olmaması olsa da boy uzadıkça kısa kalmaları nedeni ile deformitenin tekrarlama ihtimali yüksektir. Yürüme bozulmadıkça ve hastanın ağrı şikayeti olmadıkça; daha hafif olan deformiteleri erişkin yaşa kadar takip edip, daha sonra opere etmek doğru bir yaklaşım olabilir. Çocukluk çağında uygulanacak epifizyodez mekanik aksı düzeltmede etkili olabilir ancak çok ilerlemiş deformitelerde aşırı baskı altında kalan büyüme plağı istenilen mekanik düzeltmeyi sağlamayacaktır. Hemiepifizyodez tekniğinin sagittal planda etkisi kısıtlı olup rotasyonel planda düzelt-



Resim 3: FAN tekniği ile bilateral alt ekstremite deformitesinin akut olarak düzeltilmesi.

me etkisi birkaç dereceyi geçmemektedir. Epifizyodezin en büyük avantajı osteotomi yapmaksızın deformitenin düzelmesini sağlaması ve hastayı kaynama süresince karşılaşılan sorunlardan korumasıdır. Bazı seçilmiş hastalarda kullanılabilir. Ancak diafiz deformiteyi düzeltmeyeceği unutulmamalıdır. En kötü senaryo epifizyodez kullanımına bağlı eklemlerin yere paralellığının, eklem oryantasyonunun bozulmasıdır, bu durum eklemden makaslama kuvvetlerinin artmasına ve ileriki yaşlarda artroza neden olur. Bu sebeple bu hastalarda uygulamalar eklem proksimal ve distal kemiklerinde aynı anda uygulanmalı ve yakın takip edilmelidir. Ağır deformitelerde osteotomi çocuklar için de iyi bir seçenektir. Düzeltme miktarı bu hastalarda olabildiğince mekanik aksı ortalayacak şekilde yapılması deformitenin nüks etmemesi için faydalı olacaktır (9).

Altın standart tedavi günümüzde fiksatorün tedrici düzeltme avantajını kullanabildiğimiz ve sonrasında ameliyatı internal çivi tespiti ile bitirdiğimiz fiksator yardimli çivileme yöntemidir (FAN) (Resim 3) (7). Bu tür eğriliklerde CORA yani deformitenin apeksi sonsuz sayıdadır. Bu nedenle ameliyat öncesi planlama ile internal çivi tespitine imkan veren ve deformiteyi düzelterek, eklem or-

yantasyonunu sağlayacak osteotomi yerleri belirlenmeli ve vakaya öyle başlanmalıdır (7, 12). Bunun için hastanın muayenesinden tutun da çekilen radyograflerin kurallara uygun olmasına kadar uyulması gereken karmaşık kurallar mevcuttur. Genelde her segmentte 2 veya 3 osteotomi bu hastalar için yeterli olmaktadır.

Teşekkür: Desteklerinden ötürü Prof. Dr. Feyza Darendeliler, Prof. Dr. Bilgin Yüksel, Prof. Dr. Damla Gökşen, Prof. Dr. Fatih Süheyl Ezgü, Prof. Dr. Hüseyin Onay, Prof. Dr. Leyla Tümer, Doç. Dr. Mehmet Nuri Özbek, Dr. Öğr. Üyesi Onur Buğdaycı, Prof. Dr. Serap Turan, Prof. Dr. Şükran Darcan ve Prof. Dr. Zehra Aycan'a teşekkür ederim.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Çalışma Konsepti/Tasarım- H.İ.B.; Veri Toplama- H.İ.B.; Veri Analizi/Yorumlama- H.İ.B.; Yazı Taslağı- H.İ.B.; İçeriğin Eleştirel İncelemesi- H.İ.B.; Son Onay ve Sorumluluk- H.İ.B.; Malzeme ve Teknik Destek- H.İ.B.; Süpervizyon- H.İ.B.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Acknowledgement: I would like thank to Prof. Dr. Feyza Darendeliler, Prof. Dr. Bilgin Yüksel, Prof. Dr. Damla Gökşen, Prof. Dr. Fatih Süheyl Ezgü, Prof. Dr. Hüseyin Onay, Prof. Dr. Leyla Tümer, Doç. Dr. Mehmet Nuri Özbek, Dr. Öğr. Üyesi Onur Buğdaycı, Prof. Dr. Serap Turan, Prof. Dr. Şükran Darcan ve Prof. Dr. Zehra Aycan for their contribution to my study.

Peer Review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Conception/Design of Study- H.İ.B.; Data Acquisition- H.İ.B.; Data Analysis/Interpretation- H.İ.B.; Drafting Manuscript- H.İ.B.; Critical Revision of Manuscript- H.İ.B.; Final Approval and Accountability- H.İ.B.; Technical or Material Support- H.İ.B.; Supervision- H.İ.B.

Conflict of Interest: Authors declared no conflict of interest.

Financial Disclosure: Authors declared no financial support.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Zaleske DJ, Doppelt SH, Mankin HJ. Metabolic and endocrine abnormalities of the immature skeleton. In Morrissey RT, editors. Lovell and winter's pediatric orthopaedics. 3rd ed. Philadelphia: J.B. Lippincott; 1990. p. 203-261.
2. Herring JA. Metabolic and endocrine bone diseases. In Herring JA, editors. Tachdjian's pediatric orthopaedics. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2008. p. 1917-1982. [CrossRef]
3. Pitt MJ. Rachitic and osteomalacic syndromes. Radiol Clin North Am 1981;19:581.
4. Mankin HJ. Metabolic bone disease. Instr Course Lect 1995;44:3-29.
5. Peterson BR. Augmenting vitamin D to combat genetic disease. Chem Biol 2002;9(12):1265-6. [CrossRef]
6. Fucntese SF, Neuhaus TJ, Ramseier LE, Exner GU. Metabolic and orthopedic management of X-linked vitamin-D resistant hypophosphatemic rickets. J Child Orthop 2008;2:285-91. [CrossRef]
7. Kocaoglu M, Bilen FE, Sen C, Eralp L, Balci HI. Combined technique for the correction of lower-limb deformities resulting from metabolic bone disease. J Bone Joint Surg Br 2011;93B:52-6. [CrossRef]
8. Kanel JS, Price CT. Unilateral external fixation for corrective osteotomies in patients with hypophosphatemic rickets. J Pediatr Orthop 1995;15:232-7. [CrossRef]
9. Rubinovitch M, Said SE, Glorieux FH, Cruess RL, Rogala E. Principles and results of corrective lower limb osteotomies for patients with vitamin D-resistant hypophosphatemic rickets. Clin Orthop Relat Res 1988;237:264-70. [CrossRef]
10. Petje G, Meizer R, Radler C, Aigner N, Grill F. Deformity correction in children with hereditary hypophosphatemic rickets. Clin Orthop Relat Res 2008;466:3078-85. [CrossRef]
11. Song HR, Soma Raju WJ, Kumar S, Lee SH, Suh SW, Kim JR, Hong JS. Deformity correction by external fixation and/or intramedullary nailing in hypophosphatemic rickets. Acta Orthop 2006;77(2):307-14. [CrossRef]
12. Eralp L, Kocaoglu M, Cakmak M, Ozden VE. A correction of windswept deformity by fixator assisted nailing. A report of two cases. J Bone Joint Surg Br 2004;86(7):1065-8. [CrossRef]