

Bacağın Konjenital Anguler Deformiteleri : Konjenital Tibia Psödoartrozu ve Posteromedial Angulasyonu

Dr. Güntekin Güner¹, Dr. Nurzat Elmalı¹, Dr. İrfan Ayan¹, Dr. Nusret Ataşlı¹

Bacağın konjenital anguler deformiteleri nadir görülür. Özellikle tibianın konjenital anterolateral angulasyonu, kırılma ve psödoartroz gelişmesi riski nedeniyle yakın izlenmesi gereken kompleks bir bozukluktur. Bu yazıda 1994-1996 yılları arasında takip ve tedavi edilen iki konjenital tibia psödoartrozlu ve iki konjenital tibia posteromedial angulasyonlu dört olgu sunulmuş ve ilgili kaynaklar gözden geçirilmiştir. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1996;3(4):363-367]

Anahtar Kelimeler: Konjenital anguler deformite, tibia, anterolateral angulasyon, psödoartroz

Congenital angular deformities of the leg : congenital pseudoarthrosis and congenital posteromedial angulation of the tibia

Congenital angular deformities of the leg are rare. Congenital anterolateral angulation of the tibia is a complex deformity which needs close observation because, fracture and pseudoarthrosis are always potential risk. Here we report 4 cases in which two had congenital pseudoarthrosis of the tibia and the other two had congenital posteromedial angulation of the tibia which were managed between 1994-1996 and the related literature were reviewed. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1996;3(4):363-367]

Key Words: Congenital angular deformity, tibia, anterolateral angulation, pseudoarthrosis

Bacağın konjenital anguler deformiteleri, angulasyonun apeksinin anterior veya posterior olmasına göre esas olarak iki tiptir. Her iki tipte, tibiada sıklıkla medial veya lateral bowing bulunur. En sık tibianın anterolateral ve posteromedial bowingi görülür. Bu deformiteler “konjenital kifoskolyotik tibia” olarak da tanımlanır (1).

Tibianın konjenital anterolateral bowingi, kırılmaya ve psödoartroz gelişimine eğilimlidir. Bu konjenital anguler deformite, konjenital tibia psödoartrozu olarak bilinir.

Konjenital tibia psödoartrozu, tibianın distal yarımında normal kemik oluşumundaki yetersizlik nedeni ile kemiğin displazisine neden olan kompleks bir bozukluktur. Kemik oluşumundaki yetersizlik, kemiği segmental olarak zayıflatır, tibiada anterolateral angulasyon gelişir ve sonunda patolojik kırık meydana gelir. Kırığı takiben, kırık yerinde hamartomatöz bir doku oluşur ve normal kallus oluşmadığı için psödoartrozla sonuçlanır (2).

Konjenital tibia psödoartrozu, ilk olarak 1708 de Hatzoecher tarafından tanımlanmış oldukça nadir görülen bir bozukluktur. 250.000 canlı doğumda 1

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Malatya

görülür. Deformite yaşamın ilk yılında genellikle belirgindir. Sol taraf sağdan biraz daha sık etkilenir, bilateral tutulum ise çok nadirdir. Genetik geçiş yolu bilinmemekte ve çoğu vakalar sporadik olarak görülmektedir (2,3).

Konjenital tibia psödoartroz, nörofibromatozis ve fibröz displazi ile sıklıkla birlikte bulunur. Nörofibromatozisin tipik café-au-lait spotları doğumda ve bebekte görülmediğinden ve daha sonra ortaya çıktığından konjenital tibia psödoartroz ile nörofibromatozis arasındaki birliktelik değişik oranlarda verilmekle beraber bu birlikteliğin %40-80 vakada bulunduğu bildirilmektedir. Ancak bu iki durum arasında mutlak olarak kurulan bir ilişki yoktur (3-5).

Konjenital tibia psödoartroz, Boyd tarafından altı tipte sınıflandırılmıştır (6).

Tip I psödoartrozda; doğumda tibianın anterior bowingi ve defekti mevcuttur. Başka konjenital deformiteler mevcut olabilir ve bunlar tedaviyi etkileyebilir.

Tip II psödoartrozda; doğumda tibianın anterior bowingi ve saat camı konstrüksiyonu bulunur. Sıklıkla 2 yaşından önce ve infantın yürümeye başlaması ile spontan olarak veya minör travmayı takiben kırık meydana gelir. Bu tip, "yüksek riskli" tibia olarak adlandırılır. Meduller kanal dar ve sklerotiktir. Fibulada da genellikle aynı yönde bowing bulunur. En sık görülen tiptir. Nörofibromatozis sıklıkla birlikte. En kötü prognoza sahiptir. Büyüme periyodu sırasında kırığın tekrarlaması sıktır, ancak yaş ilerledikçe kırılma riski azalır ve genel olarak iskelet maturasyonundan sonra durur.

Tip III psödoartroz; konjenital bir kist içerisinde gelişir, genellikle tibianın orta-distal 1/3 kavşağı yakınındadır. Anterior bowing gerileyebilir veya kırık gelişebilir. Bu tip için profilaktik küretaj ve otojen iliak kemik greftleme önerilir. Kaynama meydana gelinceye kadar alçı içerisinde immobilize edilir. Tedaviden sonra kırığın tekrarlaması Tip II den daha az sıklıktadır.

Tip IV psödoartroz; tibiada daralma olmadan klasik yerleşimde kemiğin sklerotik bir segmenti içerisinden orijin alır. Meduller kanal kısmen veya tamamen oblitere ve sklerotiktir. Tibia korteksinde inkomplet veya "stress" kırığı gelişir ve kırık hattı tedricen sklerotik kemik boyunca uzanır. Bu tipin

prognozu özellikle inkomplet kırık komplet hale gelmeden önce tedavi edilirse genel olarak iyidir. Kırık komplet hale geldiğinde iyileşmesi güçtür. Psödoartroz gelişen hastalar için Boyd tarafından tanımlanan dual onlay greftleme başarılıdır.

Tip V psödoartroz; displastik bir fibula ile beraberdir. Fibula veya tibianın psödoartroz veya her ikisinin psödoartroz gelişebilir. Eğer lezyon fibulaya sınırlı ise prognoz iyidir. Tibiada psödoartroz geliştiğinde bu tipin doğal seyri genellikle Tip II'ninkine benzerdir.

Tip VI psödoartroz; intraosseöz nörofibrom veya schwannoma ile beraberdir. Bu tip çok nadirdir. Tedavi, intraosseöz lezyonun ağırlığına ve tedavisine bağlıdır.

Bacanın diğer bir konjenital deformitesi olan tibianın posteromedial bowingi, anterolateral angulasyona göre daha iyi seyirlidir. İntrauterin malpozisyona sekonder olarak geliştiği düşünülür. Doğumda calcaneovalgus ayakla birlikte tibianın 60 dereceye kadar posteromedial angulasyonu bulunabilir. Büyüme ve yürümenin normal stimülasyonu ile beraber tibial bowing ve ayak deformitesi genellikle düzelir. Bazı vakalarda alçılama veya breysleme veya her ikisi gerekli olabilir. Potansiyel ekstremite uzunluk farkı ciddi vakalarda iskelet maturitesinde 5 cm'yi bulabilir. Bu hastaların yıllık takiplerinde ekstremite uzunluk farklılığı 2 cm'yi aştığında uygun zamanda epifizyodez veya ekstremite uzatma ameliyatı yapılır (2,3,7-10).

MATERYAL VE METOD

Bu çalışmada İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalında ve Göztepe SSK Hastanesi Ortopedi Kliniğinde 1994-1996 yılları arasında takip ve tedavi edilen, iki konjenital tibia psödoartroz ve iki konjenital posteromedial bowing olgusunu sunuyoruz.

Olgu 1: İlk kez on günlük iken farkedilen sol bacak önyüzünde eğilme nedeniyle polikliniğimize getirilen 3 aylık erkek çocuğu. Fizik muayenesinde; sol bacak orta-distal 1/3 bileşkede anterolateral bowingi mevcuttu. Etkilenen ekstremitenin kısalığı, nörofibromatozis bulguları ve eşlik eden başka konjenital bir deformitesi yoktu.

X-Ray'de sol tibia orta-distal 1/3 bileşkede 40 derecelik anterolateral angulasyon ölçüldü. Bu segmentte medulla kısmen oblitere ve sklerotik görünümde idi. Beraberinde fibulanın anterolateral angulasyonu mevcuttu (Resim 1).

Tip II konjenital tibia psödoartrozu olarak değerlendirilen hastaya AFO (ankle foot orthosis) uygulandı. Hasta düzenli olarak 2 yıl süresince izlendi, kırık gelişmedi. Deformitenin tedrici olarak gerilediği gözlemlendi, sadece hafif anterolateral konveksite kaldı.

Olgu 2: 2 aylıktan itibaren sol bacak ön yüzde eğilme ve kısalık nedeniyle polikliniğimize getirilen 6 aylık erkek çocuğu. Yapılan muayenesinde sol bacak orta-distal 1/3 birleşim yerinde anterolateral konveksite ve normal ekstremiteye göre 3 cm'lik kısalık saptandı. Nörofibromatozis bulguları ve eşlik eden başka bir konjenital deformitesi yoktu.

X-Ray'de sol tibia orta-distal 1/3 bileşke de 52 derecelik anterolateral angulasyonu mevcuttu. Bu segmentte medulla kısmen oblitere ve sklerotik görünümde idi. Beraberinde fibulanın anterolateral angulasyonu mevcuttu.

Tip II konjenital tibia psödoartrozu olarak değerlendirilen hastaya AFO uygulandı. Hasta düzenli olarak 2 yıl süresince izlendi, kırık gelişmedi. Kontrolleri devam eden bu hastaya büyümenin tamamlanmasını takiben yapılmak üzere uzatma ameliyatı planlandı.

Olgu 3: Doğumdan itibaren farkedilen ve giderek ilerleyen sol bacakta geriye doğru eğilme nedeniyle polikliniğimize getirilen 5 aylık kız çocuğu. Yapılan muayenesinde; cruris orta-distal 1/3 bileşkede posteromedial bowingi, sağ alt ekstremitesine göre solda 2 cm'lik kısalığı ve aynı tarafta pes valgus deformitesi mevcuttu. Nörofibromatozis bulguları yoktu.

X-Ray'de tibia ve fibula orta-distal 1/3 bileşkede 40 derece posteromedial angulasyon, tibiada 2 cm'lik kısalık ve calcaneovalgus deformitesi mevcuttu (Resim 2).

Tibianın konjenital posteromedial bowingi olarak değerlendirilen bu hastaya da AFO uygulandı. 2,5 yaşında yapılan son kontrol muayenesinde tibia ve fibuladaki angulasyonu 24 dereceye geriledi. Angulasyon tarafındaki ekstremitede deki kısalık 2 cm'den fazla değildi.



Resim 1. Sol tibia orta-distal 1/3 bileşkede anterolateral angulasyonu bulunan Tip II konjenital tibia psödoartrozlu 3 aylık erkek çocuğu



Resim 2. Sol tibia orta-distal 1/3 bileşkede posteromedial angulasyonu bulunan 5 aylık kız çocuğu

Olgu 4: Doğumda farkedilen ve giderek ilerleyen sol bacakta geriye doğru eğilme nedeniyle

polikliniğimize getirilen 6 aylık kız çocuğu. Yapılan muayenesinde sol tibia-fibula orta-distal 1/3 bileşkede posteromedial bowing saptandı. Sağ alt ekstremitesine göre solda 3 cm'lik kısalığı mevcuttu. Nörofibromatozis bulguları ve eşlik eden başka konjenital bir deformitesi yoktu.

X-Ray'de tibia ve fibula orta-distal 1/3 bileşkede 60 derece posteromedial angulasyon ve tibiada 3 cm'lik kısalık saptandı. 1 yıl sonraki son muayenesinde 30 derece posteromedial angulasyonu ve 3 cm'lik kısalığı mevcuttu. Tibianın konjenital posteromedial bowingi bulunan bu hastaya da başlangıçtan itibaren AFO uygulandı. Kontrolleri devam eden bu hastaya büyümenin tamamlanmasını takiben yapılmak üzere uzatma ameliyatı planlandı.

TARTIŞMA

Bebeklerde tibianın konjenital psödoartrozu ile ilgili literatürde bir çok makale bulunmaktadır (1,5,6,11-15). Buna rağmen doğumda kırık ve psödoartroz, vakaların çok az bir kısmında bulunduğundan psödoartroz her zaman konjenital değildir ve tibianın konjenital psödoartrozu bazı yazarlara göre doğru bir tanımlama değildir. Bu yüzden bazı otörler konjenital yerine infantil tibia psödoartrozu tanımlamasını kullanmışlardır (2).

Andersen (14), Boyd'un sınıflamasından farklı olarak konjenital tibia psödoartrozunu displastik, kistik ve geç başlangıçlı tipler olmak üzere üç grupta sınıflamıştır. Andersen'in displastik tipi Boyd'un tip II psödoartrozuna ve kistik tipi, Boyd'un tip III psödoartrozuna uymaktadır. Andersen'in geç başlangıçlı tibia psödoartrozu olarak tanımladığı grupta ise, psödoartroz, 5 yaşında ve daha sonra ortaya çıkar. Etkilenen bacak daha kısadır. Minimal travma ile kırık ve sonrasında psödoartroz meydana gelir. Nörofibromatozis eşlik etmez. Bu tip konjenital psödoartrozun en benign formudur (10).

Konjenital tibia psödoartrozunun tedavisi, hastanın yaşına ve psödoartrozun tipine bağlıdır. Tibia muayene sırasında intakt olabilir veya olmayabilir. Muayene sırasında eğer tibia intakt ise, mümkün olduğunca uzun süre kırık gelişmesini önlemek için iskelet maturitesi tamamlanuncaya kadar total kontakt AFO kullanılır. Kırık geliştikten sonra ise tedavi cerrahidir (3,7).

Nörofibromatozis ile birlikte olan tibia psödoartrozu olgularında konservatif yöntemlerle kemiksel kaynama nadiren elde edilir. Bu şekilde kaynama sağlansa bile çocuklukta yeniden kırık oluşması sıktır (7).

Bizim Tip II konjenital tibia psödoartrozlu iki olgumuz bebeklikten itibaren ortalama 2 yıl takip edilmiş olup başlangıçta mevcut olan anterolateral bowing breysleme ile ve yakın izlem ile kontrol altında tutuldu, son muayenelerine kadar kırık ve psödoartroz gelişmedi. Bu olgularımızda nörofibromatozis veya fibroz displazi bulguları mevcut değildi.

Konjenital tibia psödoartrozunda kırık ve psödoartroz geliştikten sonra kaynamayı sağlayacak ve koruyacak en iyi yöntem henüz yoktur. Tibianın gerçek bir konjenital psödoartrozu tek başına alçılama ile tedavi edildiğinde iyileşmez. Nonunion gelişme riski nedeni ile açılmalı deformitenin elektif osteotomisi veya korreksiyonu kontrendikedir.

Psödoartroz gelişen olgularda elektrik stimülasyonu ile beraber veya olmadan kemik greftleme ve intrameduller nailleme uygulanır. Bu yöntem ile %80 oranında başarı bildirilmektedir. Geniş bir defektle beraber nonunion ve belirgin kısalmanın olduğu ciddi vakalarda fibular veya iliak crestden alınan sebest vaskularize greftler uygulanır. Ilizarov eksternal fiksator sistemi ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir. Çok ciddi vakalarda ve uygulanan tedavilere rağmen kaynamanın sağlanamadığı anstabil ve kısa bacakta alt ekstremitayı fonksiyonel tutabilmek için amputasyon gerekli olabilir (3,7).

Tibianın konjenital posteromedial bowingi, anterolateral angulasyona göre daha iyi seyirlidir. Genellikle büyüme ile iyileşmeye eğilimlidir. Ekstremita uzunluk farkı bir kaç cm'yi bulabilir. Bu hastaların yıllık takiplerinde ekstremita uzunluk farklılığı 2 cm'yi aştığında uygun zamanda epifizyodez veya ekstremita uzatma ameliyatı yapılır (7).

Bizim konjenital posteromedial angulasyonlu ve konjenital tibia psödoartrozlu dört olgumuz bebklkten itibaren breysleme uygulanarak 2 yıl takip edildi. Son kontrol muayenelerinde bu dört hastada da angulasyonun gerilediği görüldü. Her iki tip angulasyona sahip hastalarımızda son muayenelerine kadar kırık gelişmedi. Ancak etkilenen bacakta kısalığın iki olgumuzda 2

cm'nin üzerinde olması nedeniyle ilerde yapılmak üzere uzatma planlandı.

KAYNAKLAR

1. Badgley CE, O'Connor SJ, And Kudner DF. Congenital kyphoscoliotic tibia. *J Bone Joint Surg* 1952;34: 349.
2. Mihran O. Tachdjian. *Pediatric Orthopaedics*, second edition. Vol 1. 1990:651-83.
3. James HB. Congenital anomalies of lower extremity. In: *Campbell's Operative Orthopaedics*, edited by AH Crenshaw. Eight edition, Vol 3; 1992:2096-101.
4. Andersen KS. Congenital pseudoarthrosis of the tibia and neurofibromatosis. *Acta Orthop Scand* 1976;47:108.
5. SofieldH A. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Clin Orthop* 1971;76:33.
6. Boyd HB. Pathology and natural history of congenital pseudoarthrosis of the tibia, *Clin Orthop* 1982;166:5-13.
7. Canale ST, Deborah F, Stanitski Knee and leg: pediatric aspects. In: James R. Kasser, editör. *Orthopaedic Knowledge Update 5*. American Academy of Orthopaedic Surgeons 1996:439-42.
8. Yadav SS, Thomas S. Congenital posteromedial bowing of the tibia. *Acta Orthop Scand* 1980;51:311.
9. Dal Monte A, Donzelli O, Sudanese A, Baldini N. Congenital pseudoarthrosis of the fibula. *J Pediatr Orthop* 1987; 7:14-8.
10. Roach JW, Shindell R, Green NE. Late-onset pseudoarthrosis of the dysplastic tibia. *J Bone Joint Surg* 1993;11;1593-601.
11. Masserman RL, Peterson HA, Bianco AJ. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. A review of the literature and 52 cases from the Mayo Clinic. *Clin Orthop* 1974;99:140-5.
12. Morrissy RT, Riseborough EJ, Hall JE. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg* 1983;63-B(3): 367-75.
13. Murray HH, Lovell WW. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. A long-term follow-up study. *Clin Orthop* 1982; 166: 14-20.
14. Andersen KS. Radiological classification of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Acta Orthop Scand*. 1973;44:179.
15. Hardinge K. Congenital anterior bowing of the tibia. The significance of the different types in relation to pseudoarthrosis. *Ann Roy Coll Surg England* 197;51:17-30.

Yazışma adresi:

Yrd.Doç.Dr. Güntekin GÜNER
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji ABD
44100 MALATYA