



Doğuştan femur yetersizliğinde uygulanan Van Nes rotasyonplastisi: İki olgu sunumu

Van Nes rotationplasty in two patients with congenital femoral deficiency

Korhan ÖZKAN,¹ Mehmet KOCAOĞLU,¹ Levent ERALP,¹ Fırat YAĞMURLU²

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı;

²Ankara Numune Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

Doğuştan femur yetersizliğinin spektrumu, basit hipoplaziden tam femur aplazisine kadar sıralanır. Genellikle tibia kısalığı ve fibular hemimeli ile birlikte görülür. Hastalığın bilinen bir genetik geçiş şekli yoktur. Bu anormallikler için iki temel tedavi yöntemi vardır: protektik replasman cerrahisi (Syme amputasyonu veya Van Nes rotasyonplastisini takiben protez kullanımı) ve uzatma rekonstrüksiyon cerrahisi. Bu yazıda doğuştan femur yetersizliği nedeniyle Van Nes rotasyonplastisi uygulanan biri 26 (erkek), diğeri yedi (kız) yaşında iki olgunun sonuçları sunuldu. İki olguda da tedavi süresi 1.5 ayda tamamlanarak protezle mobilizasyon sağlandı. Biri beş yıl, diğeri 1.5 yıl izlenen olgularda herhangi bir komplikasyon görülmedi. Özellikle çok kısa femoral segmenti olan hastalarda veya Paley sınıflandırmasına göre tip 3 femur yetersizliklerinde rotasyonplastisi ameliyatı fonksiyonel bir yürüme olanağı sağlamaktadır.

Anahtar sözcükler: Yapay ekstremiteler; çocuk; femur/anormallik/cerrahi; eklem protezi; diz eklemi/fizyoloji; bacak uzunluk eşitsizliği/cerrahi; osteotomi; rotasyon; tibia/cerrahi.

Congenital femoral deficiencies have a wide spectrum ranging from simple hypoplasia to complete femoral aplasia. They are often associated with congenital shortening of the tibia and fibular hemimelia. This anomaly has no known genetic transmission. There are two main treatment modalities for congenital femoral deficiency: prosthetic replacement surgery (Syme amputation or Van Nes rotationplasty followed by prosthetic fitting) and lengthening reconstruction surgery. In this report, we presented two patients (male, 26 years; girl, 7 years) with congenital femoral deficiency treated with Van Nes rotationplasty. In both cases, the treatment took 1.5 months, after which the patients were mobilized with prosthesis. No complications were encountered within a follow-up period of five years and 1.5 years, respectively. Rotationplasty enables an improved functional gait in patients with a very short femoral segment or Paley type 3 femoral deficiency.

Key words: Artificial limbs; child; femur/abnormalities/surgery; joint prosthesis; knee joint/physiology; leg length inequality/surgery; osteotomy; rotation; tibia/surgery.

Doğuştan femur yetersizliği, femurun gelişimsel bozukluğu ile karakterize nadir bir durumdur. Femurun normalden kısa olduğu, femur boynu ve cismi arasında devamlılığın bulunmadığı deformiteleri belirtmek için kullanılır. Sıklıkla proksimal femur yetersizliği olarak adlandırılan bu sendroma doğuştan femur yetersizliği isminin verilmesi daha doğrudur.^[1] Bu patoloji basit hipoplaziden femurun tam yokluğuna kadar geniş bir spektrumu içerir.

Hastalarda klinik görünüm belirgindir; etkilenen uyluk aşırı derecede kısadır, kalça genelde fleksiyon, dış rotasyon ve abdüksiyondadır. Dizde sıklıkla fleksiyon kontraktürüne rastlanır. Klinik sorunlar femurun eksen bozukluğu, kalça instabilitesi, koksa vara, kas zayıflığına bağlı kalça hareketlerinde kısıtlılık ve ekstremiteler kısalığıdır. Bu patolojide anomaliler nadiren proksimal femurla sınırlı kalır. Olguların %45'inde ipsilateral fibular hemimelia, kısa tibia ve

bununla birlikte ayağın ekinovalgus deformitesi vardır.^[2] Ayağın lateral sırası da eksik olabilir. Kimi zaman iki taraflı olabilen sendromun etyolojisi bilinmemektedir.

Sınıflandırması hakkında görüş birliği bulunmayan bu patoloji için henüz standart bir tedavi protokolü de geliştirilmemiştir. Başlıca tedavi seçenekleri ekstremité uzatma (ekstansiyon) protezleri, ayak bileği dezartikülasyonu ve protezi, ayak bileği dezartikülasyonuna ek olarak femoro-pelvik artrodez, rotasyonplastisi veya rekonstrüktif uzatma cerrahisidir. Tedaviyi de içeren en kapsamlı sınıflama Paley ve ark.^[3] tarafından yapılmıştır (Şekil 1).

Paley sınıflamasında özellikle tip III displazilerde amputasyon öne çıkmaktadır.^[4] Van Nes^[5] 1950 yılında, doğuştan femur yokluğu olan hastalarda ayağı 180° derece döndürerek ayak ve ayak bileğinin protez dizi kontrol edebildiği tekniği tarif etmiştir.

Proksimal fokal femur yetersizliği olan hastalarda kalça eklemi füzyonu yapmak tartışmalı bir konudur. Her ne kadar yürüme ve uzatma işlemi yapılacak hastalarda stabilize için önemli olsa dahi, protez uyumunu oldukça zorlaştırıcı bir etkisi vardır. Diz füzyonunun ise, stabilizeyi sağlayabilmek ve güdü-

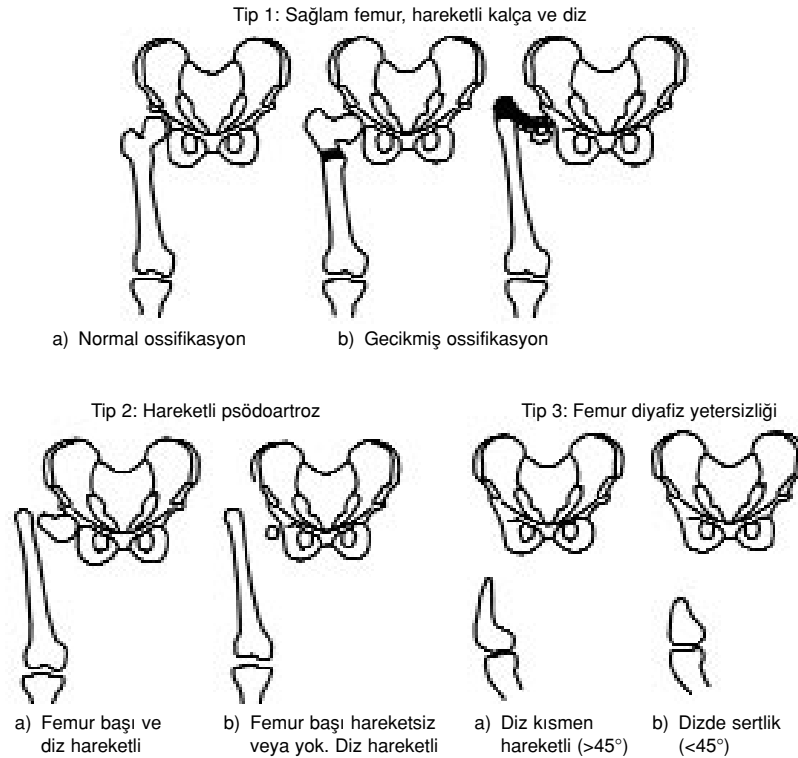
ğün karşı taraf diz eklemine göre hemen yukarısında olabilmesi için, genellikle Syme amputasyonu ile birlikte yapılması önerilir.^[6]

Bu yazıda, doğuştan femur yetersizliği nedeniyle Van Nes artroplastisi ile tedavi edilen iki hasta sunuldu.

Teknik

Hastalarda rotasyonplastisi kararı alınmasında iki faktör önemlidir: (i) Kalça eklemi stabilitesi. Paley tip 3 displazilerde kalça eklemi oluşmadığından, hastanın rekonstrüksiyon sonrasında ekstremitesine yük verip veremeyeceğine, hastayı yalnızca kısa ekstremitesi üzerinde durdurarak karar verilmelidir (Şekil 2). (ii) Hastalar ve yakınlarına rekonstrüksiyon sonrası klinik görünümle ilgili bilgi verilmeli; mümkünse daha önceki hastalar gösterilmeli ve bu tedavinin kozmetik değil fonksiyonel olduğu ısrarla vurgulanmalıdır.

Genel anestezi altında hastalar supin olarak yatırıldıktan sonra, bacak proksimalinin anteromedialinden distalde anterolaterale doğru bir insizyon yapılır. Peroneal sinir diseke edilerek ortaya konur. Rotasyon miktarının ayarlanması için tibia işaretlenir. Tibia ve fibula ortaya konduktan sonra, fibulaya 10 cm

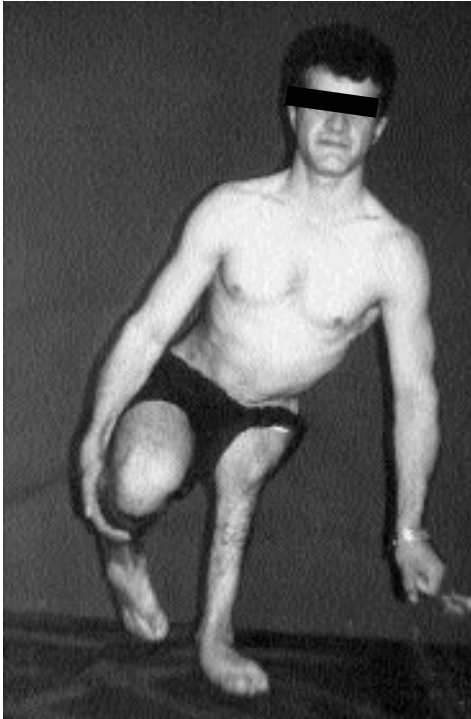


Şekil 1. Paley sınıflaması.

kadar osteotomi uygulanır, sonrasında femur uzunluğuna göre tibia diafizinden rezeksiyon yapılır. Rotasyon yönü laterale doğrudur. Bunun nedeni, lateral yönde peroneal sinirin gerilmemesidir. Rotasyon işlemi tamamlandıktan sonra segmentler plak ve vida ile tespit edilir. Peroneal sinirin sağlam ve gergin olmadığı tekrar kontrol edilmelidir. Fasyalar dikilmeksizin cilt katları kapatılır (Şekil 3).^[5]

Olgu sunumu

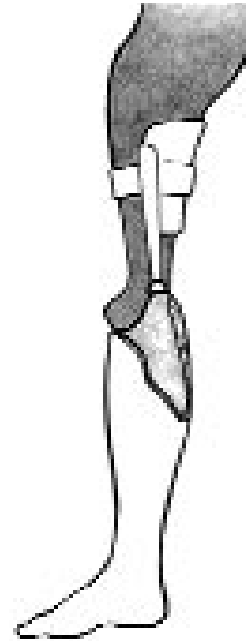
Olgu 1- Yirmi altı yaşında erkek hasta kliniğimize yürümede zorluk, bacağına kısalık şikayetiyle başvurdu. Yapılan muayenesinde sağ femur 415 mm, sağ tibia 390 mm; sol femur 130 mm, sol tibia 320 mm ölçüldü. Radyografik incelemede displazik kalça eklemi stabildi (Paley tip 3). Femurda aşırı kısalık ve deformasyon vardı; femoral kondillerde de displazi göze çarpıyordu. Eşlik eden başka patolojisi yoktu. Hastaya 1999 yılında Van Nes rotasyonplastisi ameliyatı uygulandı. Ameliyat sonrasında uzun bacak sirküler alçı ile 1.5 ay immobilizasyon uygulandıktan sonra, ayak bileği eklem hareketlerine başlandı. Hasta, ameliyat sonrası ikinci ayda dizden



Şekil 2. Rekonstrüksiyon sonrasında hastanın ekstremitesine yük verip veremeyeceğine, yalnızca kısa ekstremitesi üzerinde durarak karar verilmelidir.

menteşeli uzun bacak yürüme cihazı ile mobilize edildi. Beş yıl sonra yapılan son kontrolünde, sol ayak bileği karşı ekstremitte diz ile aynı seviyedeydi. Ayak bileği hareketleri fleksiyon ekstansiyon arkında 60 derece idi. Kalça stabildi, 30° fleksiyon kontraktürü vardı ve 90° fleksiyon yapabiliyordu. Sağ alt ekstremitte 88 cm, sol alt ekstremitte 54 cm ölçüldü. Hasta fonksiyonel durumundan ve elbiseli görünümünden memnundu (Şekil 4a).

Olgu 2- Yedi yaşında kız çocuğu, kliniğimize yürümede zorluk, bacağına kısalık şikayetiyle getirildi. Radyografik incelemede, sol asetabulumda ileri derecede displazi, proksimal femurda ileri derecede yetersizlik ve femoral kondillerde displazi görüldü (Paley tip 3b). Sağ kalçasında displazi ve geçirilen ameliyatlara bağlı femur başında avasküler nekroz saptandı. Hastanın sağ kalçasına, bir yaşındayken başka bir klinikte kapalı redüksiyon yapılmış, daha sonra iki kez de açık redüksiyon denenmişti. Ameliyat öncesi muayenesinde sol femur 60 mm, sol tibia 282 mm; sağ femur 260 mm, sağ tibia 240 mm ölçüldü. İki ekstremitte arasında 158 mm fark bulundu. Pelvik tilti vardı. Sağ kalça fleksiyonu 90°, iç rotasyon 40°, dış rotasyon 30° idi; kontraktür yoktu. Hastanın, doğuştan femur yetersizliği bulunan ekstremitesi üzerinde ayakta durması istenerek, kalça eklemi stabilitesi değerlendirildi; ekstremitte üye-



Şekil 3. Doğuştan femur yetersizliği için yapılan rotasyonplastisi.



Şekil 4. Doğuştan femur yetersizliği olan iki hastada yapılan rotasyonplastisi. (a) Olgu 1 ve (b) olgu 2'nin ameliyat sonrası görüntüleri.

rinde ayakta durabildiği görülerek, pelvis destek osteotomisine veya kalça eklemi füzyonuna gerek duyulmadı.

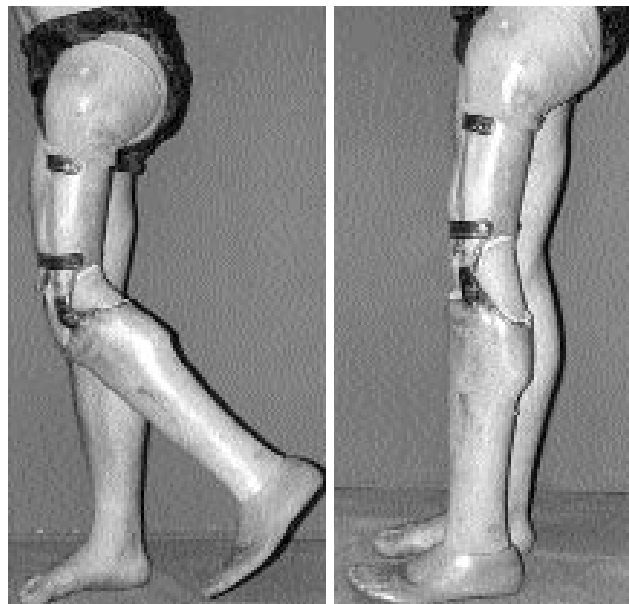
Hastaya 2003 yılında Van Nes rotasyonplastisi yapıldı. Normal büyüme potansiyelinin devam edebilmesi için distal femur ve proksimal tibia epifizleri korundu ve diz artrodezi yapılmadı. Uzun bacak alçısı ile 1.5 ay immobilizasyondan sonra ayak bileği eklemlerine hareketlerine başlandı. Hastanın en son kontrolünde sağ diz ile sol ayak bileği aynı seviyede idi. Ayak bileğinde 70° hareket arki vardı. Hasta ameliyat sonrası ikinci ayda proteze uyum sağlayarak sorunsuz bir biçimde yürümeye başladı (Şekil 4b).

Tartışma

Doğuştan femur yetersizliği tedavisinde seçilebilecek iki ana yol vardır. Bunlar, prostetik replasman cerrahisi ya da uzatma rekonstrüksiyon cerrahisidir. Her ne kadar uzatma rekonstrüksiyon cerrahisi ile daha fonksiyonel sonuçlar elde edilebilse de, kısalık miktarı, diz ve kalça eklemlerinin durumu bu tedavinin yapılmasını imkansız hale getirebilir. Bu tedavinin bir başka dezavantajı uzun ve zahmetli olmasıdır. Bu tedavinin olumsuz psikolojik etkilerinin olduğu ve çocukluk döneminin kötü geçirilmesine yol açtığı da iddia edilmektedir. Ancak, özellikle Paley tip 1 olgularda bu tedavi tercih edilmelidir.^[3]

Van Nes rotasyonplastinin amacı, etkilenmiş ekstremiteyi fonksiyonel dizaltı amputasyona çevir-

rip, rotasyona uğramış ayağı diz eklemi yerine geçirmektir. Bu ameliyatın genellikle dört yaş üzerindeki çocuklara yapılması önerilmektedir. Protez fonksiyonunun iyi olması için, etkilenen ekstremitedeki ayak ve ayak bileğinin normal olması ve ameliyat sonrası hareket arkının en az 60° olması gerekir. Fibula varlığı, kalçanın stabil olması ve tek taraflı tutulum ile daha iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir.^[7] Ayak bileği, karşı taraftaki dizle aynı seviyede olma-



Şekil 5. Ayak bileği, protez dizin motor ve duysal kontrolünü sağlar.

lı ve tam olarak 180° dönük olmalıdır. Her iki olgumuzda da ayak bilekleri karşı taraftaki normal ekstremitenin diziyale aynı seviyede idi.

Bu ameliyat sonrasında, gastrosoleus kası ayak bileğine birincil motor kuvvetini sağlar ve diz ekstansörü olarak işlev görür. Her iki olguda da ameliyattan 1.5 ay sonra alçılar çıkarılarak, fizyoterapist eşliğinde fizik tedavi programına başlandı. Ayak bileğinin diz eklemi olarak görev yapması amaçlanarak, ayak bileği protez içindeyken ekstansiyon, fleksiyon ve beraberinde yürüme egzersizlerine geçildi. Her iki olguda da ameliyat sonrası ikinci ayda protez kontrolü ve propriyosepsiyon tam olarak sağlandı.

Ameliyatın en önemli kısmı peroneal sinirin di-seksiyonu ve korunmasıdır. Aksi halde, ameliyat sonrası oluşabilecek peroneal felç aktif ayak dorsifleksiyonuna, yani diz fleksiyonuna imkan vermez.

Van Nes rotasyonplastisi sonrası oluşan görünümün hasta ve ailesi tarafından kabullenilmesinde sorun yaşanabileceği bildirilmiştir. Ameliyat öncesinde hasta ve ailesine ameliyat sonrası durum hakkında gereken bilginin verilmesi şarttır. Epps^[8] bunun için aileye bu ameliyatı geçirmiş bir örneğin gösterilmesini önermiştir. Bazı yazarlar, kozmetik görünümün iyileştirilmesi için ayak parmaklarının amputasyonunu da önermişlerdir.^[9] Olgularımızda kozmetik görünümle ilgili belirgin bir şikayete rastlanmamıştır.

Van Nes rotasyonplastisi ve Syme amputasyonu yapılan hastalarda yürüme analizlerinin karşılaştırıldığı bir çalışmada Van Nes grubunun daha iyi prostetik fonksiyon gösterdiği saptanmıştır.^[10] Rotasyonplastinin önemli avantajlarından biri de, ayak bileğinin duysal geri bildirimlerinin korunması nedeniyle protez içerisinde daha iyi propriyoseptif kontrolün sağlanmasıdır.^[4,11]

Rotasyonplastisi sonrasında ayak bileğinin karşı taraf dizle aynı seviyede olması, hem hastanın protezli kozmetik görünümü hem de yürüme mekaniği açısından önemlidir.

Rotasyonplastisi uyguladığımız iki olguda da tedavi süresi 1.5 ayda tamamlanmış ve sonrasında protezle mobilizasyon sağlanmıştır. Ameliyatın tekrarlanmasını ya da hastahaneye tekrar yatırılmayı gerektirecek herhangi bir komplikasyonla karşılaşmamıştır. Özellikle birinci olgu, erişkin olması dolayısıyla günlük hayat aktivitelerini başarıyla yapabil-

mektedir. Her iki olguda da ayak bileğinin 180° rotasyonu sağlandı; ayak bileği 180° rotasyonda dururken ayak pasif olarak dış rotasyona kadar getirilebiliyordu. Ameliyat öncesinde, hastalar, femur yetersizliği bulunan ekstremiteyi üzerinde ayakta durduruldu ve kalça eklemi stabilitesi değerlendirildi; ekstremiteyi üzerinde ayakta durabildikleri görülerek iki olguda da pelvis destek ostetomisine gerek duyulmadı.

Rotasyonplastide karşılaşılabilecek önemli sorunlardan biri de derotasyon riskidir. Van Nes rotasyonplastisinden sonra zamanla ayak bileğinde derotasyon gelişebilir, hatta rotasyonplastinin tekrarlanmasını gerektirebilir. Bunu önlemek için, Gillespie ve Torade,^[4] sonrasında da Krajbich^[12] diz artrodezi ile beraber, rotasyon yapılmış tibiada düz bir hat üzerinde çekim gücü sağlamak için, diz eklemi çevresi kaslarını yapışma yerinden ayırarak yeni pozisyona kaydırmışlardır. Ancak, bu tekniğin uzun dönem sonuçları üzerine bilgi yoktur. Olgularımızın biri beş yıl, diğeri 1.5 yıl izlenmiş, derotasyon görülmemiştir (Şekil 5).

Sonuç olarak, özellikle çok kısa femoral segmenti olan veya Paley sınıflandırmasına göre tip 3 femur yetersizliklerinde, rotasyonplastisi ameliyatlarının hastaya daha fonksiyonel bir yürüme sağladığını düşünüyoruz. Van Nes rotasyonartroplastisi oldukça büyük çaplı ve agresif bir ameliyat olarak görünmekle birlikte, kurallarına uygun olarak yapıldığında komplikasyonlara yol açmamakta (ameliyat sırasında, ayağın rotasyon yönü laterale doğrudur. Bunun amacı peroneal sinirin gerilmemesidir) ve uygun rehabilitasyon ile birlikte hastaya erken dönemde günlük aktivitelerine dönme olanağı sağlamaktadır.

Kaynaklar

1. Kocaoğlu M. Reconstructive treatment modalities for congenital femoral deficiencies [Article in Turkish]. Acta Orthop Traumatol Turc 2000;34:535-46.
2. Koman LA, Meyer LC, Warren FH. Proximal femoral focal deficiency: a 50-year experience. Dev Med Child Neurol 1982; 24:344-55.
3. Paley D. Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency. In: Herring JA, Birch JG, editors. The child with a limb deficiency. Rosemont IL: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 1998. p. 113-5.
4. Kostuik JP, Gillespie R, Hall JE, Hubbard S. Van Nes rotational osteotomy for treatment of proximal femoral focal deficiency and congenital short femur. J Bone Joint Surg [Am] 1975;57:1039-46.
5. Brown KL. Resection, rotationplasty, and femoropelvic

- arthrodesis in severe congenital femoral deficiency. A report of the surgical technique and three cases. *J Bone Joint Surg [Am]* 2001;83:78-85.
6. Alman BA, Krajbich JI, Hubbard S. Proximal femoral focal deficiency: results of rotationplasty and Syme amputation. *J Bone Joint Surg [Am]* 1995;77:1876-82.
 7. Beaty JH. Congenital anomalies of lower extremity. In: Canale ST, editor. *Campbell's operative orthopaedics*. 9th ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1998. p. 975-85.
 8. Epps CH Jr. Proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg [Am]* 1983;65:867-70.
 9. Cammisa FP Jr, Glasser DB, Otis JC, Kroll MA, Lane JM, Healey JH. The Van Nes tibial rotationplasty. A functionally viable reconstructive procedure in children who have a tumor of the distal end of the femur. *J Bone Joint Surg [Am]* 1990;72:1541-7.
 10. Fowler E, Zernicke R, Setoguchi Y, Oppenheim W. Energy expenditure during walking by children who have proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg [Am]* 1996;78:1857-62.
 11. Kritter AE. Tibial rotation-plasty for proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg [Am]* 1977;59:927-34.
 12. Krajbich JI. Rotationplasty in the management of proximal focal femoral deficiency. In: Herring JA, Birch JG, editors. *The child with a limb deficiency*. Rosemont IL: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 1998. p. 87-90.