



İki taraflı doğuştan tibia gelişme eksikliği olan 5 yaşındaki bir çocukta ayağı koruyucu yaklaşım

Preservation of the foot in a five-year-old child with bilateral congenital deficiency of the tibia

Hasan BOMBACI, Mücahit GÖRGEÇ, Serhat YANIK

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

Doğuştan tibial gelişme eksikliği alt ekstremitenin kısalık ve varusuna neden olan nadir bir anomalidir. Son zamanlarda gelişen ekstremite uzatma ve ayak deformitesi düzeltme teknikleri ayağı koruyarak fonksiyonel sonuçlar almak konusunda cesaret vericidir. Bu yazıda, Jones sınıflamasına göre iki taraflı tip 2 anormallik saptanan ve Syme amputasyonu olmaksızın tibia-fibular füzyon ile tedavi edilen beş yaşındaki erkek çocuk sunuldu. Hasta, dizlerinin üzerinde ancak ellerinin yardımıyla hareket edebiliyordu. Radyografik incelemede, fibulanın tam gelişmiş, distale doğru kalınlaşmış olduğu; tibianın ise yalnızca proksimal kısmının var olduğu, distal kısmının olmadığı görüldü. Ayak ve ayak bileği eklemünde sert equinovarus deformitesi vardı. Seri ameliyatlara her iki bacakta tibia-fibular füzyon ve fibular osteotomi, sağ ayağa subtalar artrodez ve metatarsal osteotomi, sol ayağa subtalar artrodez yapıldı. Altı yıllık tedavi ve takip süreci sonunda çocuk aksayarak da olsa yürüyebiliyordu.

Anahtar sözcükler: Fibula/transplantasyon; ayak deformitesi, doğuştan/cerrahi; tibia/anormallik/cerrahi.

Congenital tibial deficiency is a rare anomaly causing shortening and varus deformity of the lower extremity. Recent limb lengthening and foot repositioning techniques enable functional results with preservation of the foot. We present a five-year-old boy with bilateral congenital tibial deficiency of type 2 according to the Jones classification, who was treated with tibia-fibular fusion without Syme amputation. His ambulation depended on crawling. Radiographic examination showed a normally developed fibula with thickening in the distal portion, and only proximal tibia with absence of the distal part. He also had bilateral stiff equinovarus deformity. In a series of operations, he underwent bilateral tibia-fibular fusion and fibular osteotomy, subtalar arthrodesis and metatarsal osteotomy in the right foot, and subtalar arthrodesis in the left foot. At the end of a six-year treatment and follow-up, walking was achieved despite some degree of limping.

Key words: Fibula/transplantation; foot deformities, congenital/surgery; tibia/abnormalities/surgery.

Doğuştan tibial gelişme eksikliği (DTGE) nadir görülen deformitelerdendir. Jones sınıflamasına göre tip 1b ve 2 olarak adlandırılan,^[1] tibianın proksimal kısmının geliştiği, fakat distal kısmının gelişmediği olgularda günümüzde kabul gören tedavi şekli, fibulanın distal kısmının tibianın mevcut olan proksimal parçası ile kaynatılması ve ayak bölgesinde Syme amputasyonu yapılarak proteze uygun, fakat ayakta yoksun bir alt ekstremitte elde etmektir.^[1-5] Ancak, bu

tedavi işlevsel bakımdan iyi olarak değerlendirilse de, bir uzvun kaybı aileler tarafından çok iyi karşılanmamakta, çocuğu da tüm yaşantısında proteze bağımlı kılmaktadır. Özellikle iki taraflı olgularda protez olmaksızın çocuğun kısa mesafeli mobilizasyonu çok zorlaşmaktadır. Ekstremitte uzatılmasında son zamanlarda gerçekleşen gelişmeler, bu deformitelerin tedavisinde ortopedistlerin amputasyon dışı yöntemleri daha sık kullanmalarına izin vermekte-

dir. Sunduğumuz olguda da, iki ayağın kaybına bağlı gelişebilecek sosyal, işlevsel ve psikolojik sorunları önlemek için ayağı koruyarak tedavi etme yolu seçildi. Taradığımız İngilizce ve Türkçe yayınlarda, Jones sınıflamasına göre tip 2 olarak değerlendirilen deformitelerde ayağı koruyan yaklaşımla tedavi edilmiş bir olguya rastlamadık. Burada, bu şekilde tedavi edilmiş olgunun altı yıllık takip sonucu sunuldu.

Olgu sunumu

1999 yılında hastanemize başvuran beş yaşındaki erkek çocukta Jones sınıflamasına göre iki taraflı tip 2 DTGE saptandı. Kendisine başka bir merkezde Aşıl uzatması ve medial gevşetme uygulanmıştı. Çocuk dizlerinin üzerinde ancak ellerinin yardımıyla yürüyebiliyordu ve diz ön bölgesindeki cilt ileri derecede kalınlaşmıştı. Hamstring ve kuadriseps işlevleri normale yakın idi; diz fleksiyon ve ekstansiyon hareketlerini yapabiliyordu. Her iki dizde de, fibula başı proksimale ve laterale doğru yer değiştirmişti ve belirgin olarak hissediliyordu. Her iki tibia kısa idi; bacak varusta duruyordu. Ayak ve ayak bileği ekleminde sert ekinovarus deformitesi vardı. Radyografik incelemede, fibulanın tam gelişmiş, distale doğru normal boyutlarından daha kalın olduğu; tibiyanın ise yalnızca proksimal kısmının var olduğu, distal kısmının olmadığı görüldü. Her iki ayak bileğinde, fibula talus ile geniş bir yüzeyle eklemleşiyordu.

Hastanın önce sağ tarafında, fibula distal yarısı ile tibia arasında füzyon oluşturmak üzere fibular osteotomi ve tibio-fibular füzyon ameliyatı yapıldı (Şekil 1a). Beş ay sonra, sağ ayak ve ayak bileğinde posteromedial gevşetme, fibula alt uçtan osteotomi yapılarak talusun fibula altında merkezleme işlemi uygulandı. İlk ameliyattan bir yıl sonra, sol alt ekstremitede de proksimal tibia ile distal fibulaya füzyon ameliyatı yapıldı (Şekil 1b). Bu sırada diğer taraftaki füzyon hattı kaynamıştı ve çocuk bu tarafına yük vererek yürüyebiliyordu. Son ameliyattan bir yıl sonra, sol ayak ve ayak bileğinde posteromedial gevşetme yanı sıra sol tarafta fibula alt uçtaki deformasyonu düzeltmek için ve talusu fibula altında merkezlemek için fibula alt uca düzeltici osteotomi uygulandı. Her iki bacakta yapılan tibia-fibular füzyon ve fibular osteotomilerden sonra, osteosentezin çok ideal olmadığı durumlarda bile kaynama ile ilgili bir sorunla karşılaşılma (Şekil 1a, b). Her iki ameliyatta da fibulanın proksimal kısımları yerinde

birakıldı. Son ameliyattan yedi ay sonra, sağ ayağın sert ekinovarus deformitelerine yönelik subtalar artrodez ve metatarsal osteotomi yapıldı. Bu ameliyattan yedi ay sonra da sol ayak bileğine subtalar artrodez yapıldı. Ayağın dolaşımını tehlikeye sokmamak için metatarsal osteotomi bu seansta uygulanmadı. Bacağın büyüme potansiyelini korumak amacıyla, deformitelerin düzeltilmesinde, ayak bileğinin üstünden fibulaya, altında da subtalar ekleme yapılan işlemler tercih edildi.

En son takipte, metatarsal osteotomi de yapılan sağ tarafta daha az olmak üzere, her iki ayakta varus deformitesi vardı. Çocuk yere ayak dış kenarı ile basabiliyordu. Hasta uzun süre ayakta durduğunda beşinci metatars bazisinde ağrıdan şikayetçi idi. Diz hareket açıklığı tama yakın idi; ayak bileği hareket-siz, fakat stabil ve ağrısızdı (Şekil 2a, b, 3a, b). Metatarsal osteotomi yapılmayan sol tarafta ileri derecede olmak üzere, her iki ayakta da metatarsus adduktus ve varus deformitesi vardı (Şekil 4a, b). Sağ alt ekstremitede yaklaşık 2 cm kısalık vardı. Çocuk aksayarak da olsa yürüyebiliyordu. Ayaklardaki metatarsus adduktus ve varus deformitesi için düzeltme planlandı.

Tartışma

Nadir görülen, bazen de iki taraflı olabilen DTGE'de, anomalinin durumuna göre diz dezartikülasyonu, Brown ameliyatı değişik başarı oranlarıyla



Şekil 1. (a) Sağ ve (b) sol tibia-fibular füzyon ameliyatlarından hemen sonraki ön-arka grafiler.



Şekil 2. İlk ameliyattan altı yıl sonra sağ alt ekstremitenin (a) ön-arka ve (b) yan grafileri. Tibia ve fibula tamamen kaynamış ve fibula ileri derecede kalınlaşmış.



Şekil 3. Sol tarafın son kontroldeki (a) ön-arka ve (b) yan grafilerinde sağ taraftakine benzer radyografik bulgular izleniyor.

kullanılan tedavi yöntemlerinden bazılarıdır.^[6-9] Tibianın proksimal bölümünün bulunduğu durumlarda (Jones sınıflamasına göre tip 1b ve 2), fibulanın distal kısmının tibianın var olan kısmına füzyonu ve Syme amputasyonu ile çok iyi sonuçlar bildirilmiştir.^[2,3] Ancak, kuadriseps yetersizliği olan olgu-

larda fleksiyon kontraktürü sık beklenen bir deformite olduğu için, diz seviyesinden dezartikülasyon daha fazla önerilmektedir.^[7,8] Ancak, aileler zaman zaman amputasyona direnç gösterebilmektedirler. Özellikle anomali iki taraflı ise ayağın korunması daha fazla önem kazanmaktadır.^[4] Bu tür olgularda



Şekil 4. (a) Sağ ve (b) sol ayağın ön-arka grafileri. Her iki ayakta da metatarsus adduktus deformitesi yanı sıra sol ayakta birinci metatarsta ve parmakta hipogenezi izleniyor.

amputasyon endikasyonlarından biri de alt ekstremitte eşitsizliğinin çok fazla olduğu durumlarıdır.^[5,10] Sunulan olguda her iki alt ekstremitede de kısalık olduğu için, kısalık amputasyon endikasyonu olarak değerlendirilmedi. Ayrıca, gerek uzatma, gerekse ayak deformitelerinin düzeltilmesi konusunda son yıllarda bildirilen başarılı sonuçlar, bu olgularda ayağın korunması konusunda cesaret vericidir.

Diz işlevleri iyi bulunan, iki taraflı anomalisi olan bu olguda, ayaklar korunarak, ayak bileği hareketsiz, fakat yere tabanı ile basan bir alt ekstremitte amaçlandı. Bunun için önce diz ve ayak bileği arasındaki kemiğin bütünlüğünü sağlamaya yönelik girişimler yapıldı. Bundan sonraki hedefler ayağı tabanı ile basan hale getirmek ve en son olarak uzunluk eşitsizliğini düzenlemektir. Bu tedavi planında son aşama olan uzunluk eşitsizliğinin giderilmesinin, iki alt ekstremitede de anomali bulunduğu için aşırı olmayacağı; ayak yükselticisi, epifizyal büyümenin durdurulması, uzatma ya da kısaltma yöntemlerinden biriyle sağlanabileceği öngörüldü.

Bu işlemler sırasında, bazı çalışmalarda ileri sürülen aksine, tibia-fibular füzyon yapılırken kaynama ile ilgili sorun yaşanmadı.^[3] Tip 1 deformitelerde sık rastlandığı belirtilen ayak bileği instabilitesi de bu olguda yoktu, tersine çok sert bir ekinovarus deformitesi vardı.^[5] Fibula ve talus çok geniş bir yüzeyle eklemleştirdi. Ayaktaki çok sert olan ekinovarus deformitesini düzeltmek için, posteromedial gevşetme yanında kemiksel işlem uygulanması gerektiği ve bunun için subtalar bölgeden tabanı lateralde kama çıkarılarak düzeltme ve artrodez yapıldı. Fiz hattında hasar oluşturmamak ve var olan kısalığı artırmamak için, bu aşamada fibula-talar eklemi müdahale edilmedi. Ancak, bu işlemin deformitenin tam giderilmesi için yeterli olmadığı son kontrollerde görüldü. Sağ ayağa uygulanan metatarsal osteotomi ayağın adduktus deformitesinin büyük oranda düzelmesini sağladı. Doğuştan tibial gelişme eksikliğinde ayak bileği instabilitesi pek seyrek olmayan bir sorundur.^[10] Bu olguda ise fibula talusla geniş bir yüzeyle eklemleştirdi ve ayak bileği stabil idi. Stabil olan ayak bileği eklemi ayağın yük taşımasını kolaylaştırdı.

Syme amputasyonundan sonra, daha iyi bir protez uyumu için, fibula üst ucunun çıkarılması öneril-

miştir. Ancak, bu işlemden sonra, zaten instabil olan dizde fibular kollateral bağın etkilenmesiyle dizin lateral stabilitesi; hamstring ve kuadriseps adale dengesizliği nedeniyle de dizin sagittal plandaki işlevi etkilenebilir.^[5,9] Bu olguda ise, fibula üst kısmı çıkarılmadığı için diz stabilizasyonu riske sokulmamış oldu.

Olgumuzun altı yıl sonraki değerlendirmesinde, diz ve ayak bileği arasında kemiksel bütünlüğün sağlanabildiği, çocuğun toplumsal hayata katılabildiği; ancak, ayaktaki ekinovarus deformitesinin istenilen ölçüde düzeltilmediği gözlemlendi. Ailesi, buna rağmen sonuçtan memnun olduğunu belirtti. Ekinovarus deformitesi için ayak bileği eklemine yapılacak daha geniş cerrahi müdahaleler deformitenin düzeltilmesi için daha etkili olsa da, alt ekstremitenin var olan kısalığını daha da artırabilir. Bu anomalinin bir başka bileşeni olan alt ekstremitte eşitsizliği de, deformite her iki alt ekstremitteyi tutsa da uzun vadede artabilir; ancak, bu daha sonra gerektiğinde müdahale edilebilecek nitelikte bir sorundur.

Sonuç olarak, iki taraflı DTGE'de işlevsel olarak da tatminkar bir alt ekstremitte elde etmek için, ayağı koruyarak yapılan müdahaleler seri ameliyatlara gerektiren bir süreçtir. Bu sürecin en zorlu kısmını ayak ve ayak bileğindeki deformitenin düzeltilmesi oluşturmaktadır. Öte yandan, bu olguda uygulanmayan Ilizarov yöntemi de ayak ve ayak bileği deformitelerinin düzeltilmesi için başka bir seçenek olarak değerlendirilebilir.

Kaynaklar

1. Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. *J Bone Joint Surg [Br]* 1978;60:31-9.
2. Herring JA. Limb deficiencies. In: Herring JA, editor. *Tachdjian's pediatric orthopaedics*. Vol. 3, 3rd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 2002. p. 1745-1810.
3. Pattinson RC, Fixsen JA. Management and outcome in tibial dysplasia. *J Bone Joint Surg [Br]* 1992;74:893-6.
4. Morrissy RT, Giavedoni BJ, Coulter-O'Berry C. The limb-deficient child. In: Morrissy RT, Weinstein SL, editors. *Lowell and Winter's pediatric orthopaedics*. Vol. 2, 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 1217-1272.
5. Schoenecker PL, Capelli AM, Millar EA, Sheen MR, Hauser T, Aiona MD, et al. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg [Am]* 1989;71:278-87.
6. Christini D, Levy EJ, Facanha FA, Kumar SJ. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1993; 13:378-81.
7. Epps CH Jr, Tooms RE, Edholm CD, Kruger LM, Bryant

- DD 3rd. Failure of centralization of the fibula for congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg [Am]* 1991;73:858-67.
8. Jayakumar SS, Eilert RE. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *Clin Orthop Relat Res* 1979;(139):97-101.
9. Loder RT, Herring JA. Fibular transfer for congenital absence of the tibia: a reassessment. *J Pediatr Orthop* 1987;7:8-13.
10. Garbarino JL, Clancy M, Harcke HT, Steel HH, Cowell HR. Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint: a review of the literature and report of two cases. *J Pediatr Orthop* 1985;5:225-8.