

OSTEOGENESIS İMPERFEKTA'DA TELESKOPIK ÇİVİLER İLE CERRAHİ TEDAVİ

Dr. Nejat GÜNEY 1, Dr. Nafiz BİLSEL 2

ÖZET

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalına 1984-1985 yılları arasında başvuran osteogenesis imperfecta'lı hastalar arasında 5 tanesinin 8 femuruna Multipl Osteotomi ve teleskopik çivi ile Medüller Osteosentez uygulandı. Takiplerin kısa olmasına rağmen şu ana kadar herhangi bir komplikasyonun görülmemesi, çocuğun büyümesi ile birlikte çivinin de uzayarak etkinliğini sürdürmesi bu yöntemin tercih edilmesine sebep olmuştur.

GİRİŞ

Osteogenesis imperfecta kollajen yapımındaki bozukluk ile karakterize bir bağ dokusu hastalığı olup, öncelikle kemikleri etkiler. Sklerozal, iç kulak, tendonlar, fasia, ligamentler ve cild de bu hastalıkta afetzdedir.

Multipotent hücreler,, osteoblast hâlen geçemez, veya osteoid doku meydana getirmeleri için gerekli olan yapıları bozulmuştur. Enkodral ve intramembranöz kemikleşmenin her ikisi de zayıflamıştır.

Neticede kemik trabeküllerinin yapısı normal stres çizgilerinden farklı olarak şekillenmişlerdir ve kemiğin korteksini inceleyerek kolaylıkla kırılır hale gelmiştir. Osteoid dokunun yapısı bozuk olup, mineralizasyonu normaldir.

Bu hastalarda en karakteristik klinik bulgular, mavi sklera, dişlerde bozuk-

SUMMARY OPERATIVE TREATMENT IN OSTEOGENESIS IMPERFECTA WITH TELESCOPIC NAILS

We performed multipl osteotomies and intramedullar fixation with telescopic nails in 8 femora in 5 patients who had osteogenesis imperfecta. We have 'nt seen any complications, such as pseudoarthrosis, although our following is too short. This type of treatment has many superiorities the others. First important superiority: The nail pass the epifizeal plate thus as the child grows nail would not perforate the cortex, second one is as the child grows the nail can be longer with the femur.

luk ve genel osteoporoz ile birlikte multipl kırıklar ve uzun kemiklerde oluşan deformasyonlardır.

Klinikte 2 tip olarak karşımıza çıkar:

a) Osteogenesis imperfecta congenita

b) Osteogenesis imperfecta tarda

Birinci tip bebek daha doğmadan veya doğum esnasında meydana gelen kırıklar ile belirlenir. Bu çocuklar, ölü doğarlar, veya çok kısa bir dönem yaşaduktan sonra çoğu kez kafa içi kanamalarından kaybedilirler.

Daha az ciddi seyreden 2. tip ise, erken ve geç dönemde meydana çıkışına göre iki gruba ayrılır.

Tarda tip I ve tarda tip II diye adlandırılan bu iki grubun ortak özelliği, generalize osteoporoz ve multipl kırıklardır. Ancak Tarda tip I'de ekstremiteler-

1 C.T.F. Ort. ve Tra. Anabilim Dalı Doçenti.

2 C.T.F. Ort. ve Tra. Anabilim Dalı Uzman Arş. Grv.

deki deformitelere karşılık tip II'de deformite genelde görülmez.

Osteogenesis imperfecta'lı hastalarda kırıkların iyileşmesi normal veya normalden daha kısa sürede tamamlanır. Kullanılmama atrofisinin hastalığın üzerine eklenmemesi için kırıkların tedavisinde tesbitin en aza indirilmesi gereklidir.

Ortopedik cerrahi genelde Tarda tip I hastalara uygulanır. Burada çeşitli yazarların deformiteleri düzeltici ve tesbit edici metodları mevcut olup, biz Bailey ve Dubow tarafından önerilen bir yöntemle hastalarımızın alt ekstremitelerindeki kırık ve deformiteleri tedavi ettik (1,3,4,5).

GEREÇ VE YÖNTEM

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalına 1984-1985 yılları arasında osteogenesis imperfecta'lı hastalardan kemiklerinde angulasyon ve rotasyon deformitesi tesbit edilen 5 hastanın 8 femurunu, teleskopik çivi ile intramedüller olarak, şiş kebab osteotomi yaptıktan sonra tesbit ettik.

Hastalarımıza ait tablo aşağıdadır (Tablo 1).

Ameliyat Tekniği: Ameliyat öncesi radiografilerde teleskopik çivinin tatbik edileceği femurun boyu ölçülür, distal epifiz çizgisi ile trokanter major arasında yapılan bu ölçümden 2 cm kadar hata payı çıkartılarak kullanılacak çivinin uzunluğu tesbit edilir. Kemığın en ince yerinde korteks çapı ve medulla genişliği ölçülür.

Teleskopik çivi iç içe geçen iki adet çividen yapılır. Dıştaki kalın ve içi boş olan röntgendeki ölçüme göre hazırlanır. Onun içine eldeki imkânlar oranında kalın Steinman teli yerleştirilir. Her iki çivinin de uç taraflarına 0,5 ilâ 1 cm çapında pul konulur.

Ameliyat esnasında periost boyunca açılarak multipl osteotomi yapılır ve kemığın medullası çivi girecek şekilde oyulur. Dış parça bundan sonra trokanter major zedelenmeden kollumdan şafta doğru, gluteal bölgede yapılan bir insizyon yardımı ile yerleştirilir.

Parapatellar Medial insizyonu yapılır ve içe geçen parça femur kondilleri arasından sokulur ve bu parçanın pulu iki kondil arasına yerleştirilir. Çivinin bu kısmı distal epifiz dik olarak geçtiğinden ve üzeri kaygan olduğundan epifiz plağında büyümeye hiç bir engel teşkil etmez.

Daha sonra her iki çivi karşı karşıya getirilir ve iç içe geçirilerek osteotomize fragmanlar yerlerine yerleşmiş olur. Periost dikilir ve katlar kapatılarak pelvi pedal alçı uygulanır.

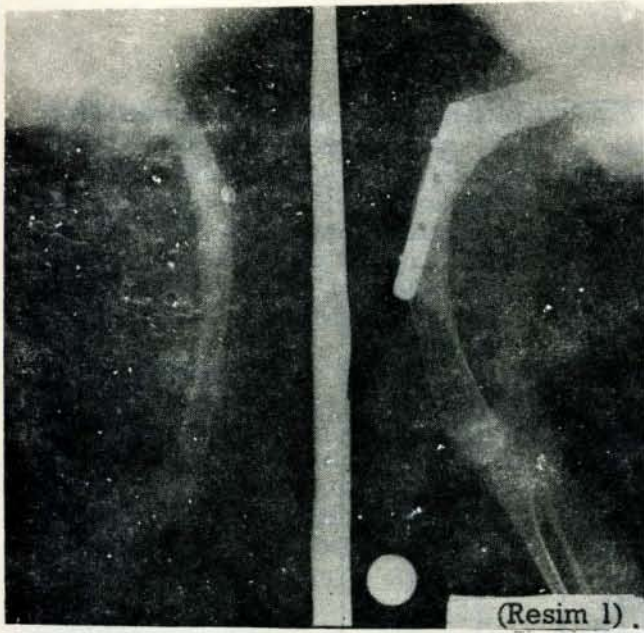
Alçı 6 ilâ 8 hafta kadar kaldıktan sonra çıkartılır ve hareket egzersizlerine başlanır.

TARTIŞMA

Uzun yıllardan beri osteogenesis imperfecta'lı hastaların tedavisi için intramedüller osteosentez yöntemleri kullanılmaktadır. Rush pin, Kuntcher çivisi, teleskopik çivi, bu yöntemlerde kullanılan materyallerdir. Rush pin veya Kuntcher çivileri ile yapılan klasik osteosentezlerin, hastanın büyümesi ile birlikte, tesbit materyalinin kemiğe oranla küçük kalması, uçların korteksi delerek dışarı çıkması ve deformitelerin ilerlemesini durduramaması gibi dezavantajları vardır (2). Nitekim hastalarımızdan birinin sağ femuruna multiple osteotomilerden sonra Kuntcher ile intramedüller osteosentez yapılmıştı. Daha sonra sol femura teleskopik çivi uygulandı. Takiplerde Kuntcher'in korteksi delerek distalden dışarı çıktığı, teleskopik çivide ise hiçbir komplikasyonu ortaya çıkmadığı gözlemlendi. (Resim 1,2,3).

TABLO 1

Hasta	Müracaat No	Müracaat Tarihi	Cinsi	Yaşı	Taraf Sayısı	Daha Önce Kaç Defa Kırıldığı	Takip Süresi	Komplikasyon
M.G.B.	7051	1984	K	10	2	Bilinmiyor	8 ay 4 ay	—
S.Y.	7413	1984	K	5	2	Sağ 4 Sol 5	15 ay 9 ay	Sol dizde max. flex. 80°
M.C.	7520	195	F	5	2	Sağ 7 Sol 6	8 ay 3 ay	—
N.G.	7555	1985	K	8	1	Sağ 4 Sol 4	7 ay	Her iki dizde max.flex. 90°
K.T.	7650	1985	F	6	1	Bilinmiyor	6 ay	—

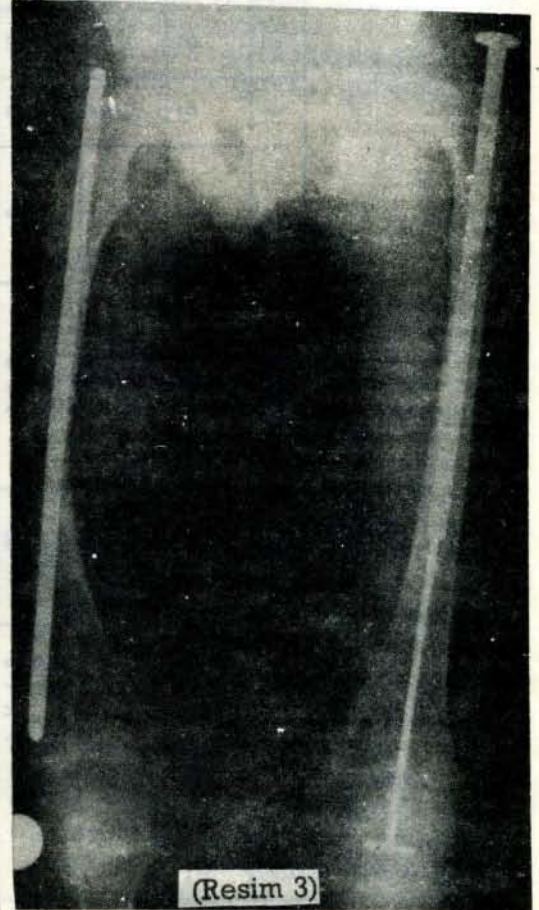


(Resim 1)

OLGU ÖRNEKLERİ



(Resim 2)



(Resim 3)

Teleskopik çivinin distal parçasının eklem içinden ve epifiz çizgisinden geçirilmesi herhangi bir sorun yaratmamaktadır. Epifiz çizgisini dik olarak geçen üzeri düz ve kaygan olan çiviler büyümeyi durdurucu etki yapmadıklarından kemiğin normal büyümesi devam etmektedir.

Teleskopik çivinin hazırlanmasında, medüllası çok dar olan hastalarda distal parça için 3 mm'lik kirşner teli kullanılması zorunluluğu ortaya çıkmıştır. Bu nedenle şimdiye kadar bu hastalarımızın femurlarının alt seviyelerinden herhangi bir kırılma görülmemekle beraber, daha ileriki yaşlarda bu seviyelerde kırık oluşması olarak dahilinde görülmektedir. Böyle komplikasyonları önlemek için proksimal parçayı maksimal uzunlukta hazırlamak gerekmektedir.

SONUÇ

Osteogenesis imperfecta'lı hastalarda deformitelerin düzeltilmesi ve yeni kırıkların oluşumunu engellemek için Bailey ve Dubow tarafından geliştirilen teleskopik çivi ile intramedüller osteosentez çocuk büyüdükçe her yaşta aynı etkinliği gösterebilmesi, yeni kırık ve deformite oluşumunu engelleyebilmesi gibi özellikleri sebebiyle tercih edilmesi gereken yöntem olmalıdır.

LİTERATÜR

1— BAILEY,R.W., RODRIGUEZ,R.H., and DUBOW,H.L.: Clinical experiences with the use of an intramedullary device that elongates with bone growth in children with brittle bones. Proceedings of the American Academy of Orthopaedic Surgeons, New Orleans, Louisiana, January 30 - February 4, 1976. J.Bone Joint Surg., 58-A, 725, 1976.

2— MARAFIOTI,R.L., and WESTIN, G.W.: Elongating intramedullary rads in the treatment of osteogenesis imperfecta. J.Bone Joint Surg., 59-A, 467, 1977.

3— MILLAR,E.A.: Observation on the surgical management of osteogenesis imperfecta. Clin.Orthop., 159:154-156, 1981.

3— MILLAR,E.A.: Observation on the surgical management of osteogenesis imperfecta. Clin.Orthop., 159:154-156, 1981.

4— RODRIGUEZ,R.P., BAILEY,R.W.: Internal fixation of the femur in patients with osteogenesis imperfecta. Clin.Orthop., 159-126-133, 1981.

5— SHARRARD,W.W.: Paediatric orthopaedics and fractures. 2nd ed. Oxford, London, Edinburgh, and Melbourne: Blackwell Scientific Publications, 137-148, 1979.