

Konjenital Tibia Eğrilik ve Psödoartrozları

Dr. Önder YAZICIOĞLU (*)

Dr. Remzi TÖZÜN (*)

Dr. Yener TEMELLİ (*)

Dr. Mahmut BERKMAN (*)

Ö Z E T

1708 yılında HATZOECHER tarafından tanımlandığından beri ortopedik cerrahinin tedavisi en güç hastalıklarından biri olarak bilinen tibia konjenital psödoartrozu tibia diafizinin orta ve 1/3 alt kısmın birleşme yerinde bir kemikleşme bozukluğudur. Fibroz displazi veya nörofibromatosis ile birlikte bulunabilir.

Tedavi açısından hatalara düşmemek için, özellikle ayırıcı tanıda dikkatle değerlendirilmesi gereken konjenital tibia eğriliklerini de iyi tanımak gerekmektedir.

Tedavide çok değişik yöntemler önerilmiştir. Ancak özellikle son yıllarda elektromanyetik akımların etkilerinin ortaya konması ve mikrocerrahide gerçekleştirilen ilerlemeler ise serbest vaskülarize kemik greflerinin kullanımı bu tedavisi son derece zor hastalığında kolay tedavi edilebilirlik şansını yükseltmiştir.

1946 - 1983 yılları arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'nda ameliyat ile tedavi edilen konjenital tibia psödoartroz ve eğrilikleri ile uygulanan tedavi yöntemleri ve alınan sonuçlar sunulmuştur.

Ö İ R İ Ş :

Konjenital tibia psödoartrozu ilk defa 1708 yılında HATZOECHER tarafından tanımlanmıştır (17). Sebebi bilinmeyen ve tibianın distal 1/3 ve orta bölümünün birleşme yerinde görülen bir kemikleşme bozukluğunun yol açtığı hastalıktır. VAN NESS tarafından yayınlanan olgular dışında, yayınlanmış olan tüm olgularda nörofibromatosis ile olan ilişkiler üzerinde durulmuştur (24).

Çocuklukta ti

tal tibia psödoartrozları ile karıştırılan hastalık gruplarıdır. CAMPA-NACCI bunların hepsini ayrı antiteler olarak vermiştir (10). Monos-

(*) İ. Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi - Travmatoloji Anabilim Dalı Uzmanı.

totik fibroz displazi ve Osteofibr

LEY ve arkadaşları da, tibianın posterior açılanması şeklini, tibianın konjenital kifoskolyozu olarak tanımlamıştır (17, 23).

SHARRADD ise, ne fibroz displazi ne de nörofibromatosis göstermeyen bir tibia anterior açılanmasını tarif etmiştir (21). Burada kemik yapı normal görünümde olup, medüller kanalda normal olarak olar

Bu tiplerde doğumda psödoartroz yer alınamakla beraber predispozan hastalıklar olarak kabul edildiklerinden iyi bilinmeleri ve tipik bir konjenital tibia psödoartrozu gibi tedavi edilmemeleri gerektiği iyice anlaşılmalıdır.

Gerçek tibia psödoartrozunda ise, olay kendini tibianın orta ve distal 1/3 bölümünün birleşme yerinde gösterir. Karakteristik olarak öne veya yana doğru bir eğilme-açılanma vardır. Spontan kırıklar oluşabilir

Gerçek konjenital tibia psödoartrozunu, özellikle uygulanacak tedavinin seçimi yönünden, değişik şekillerde sınıflandırmışlardır (3, 10, 14, 18). (Resim 1).

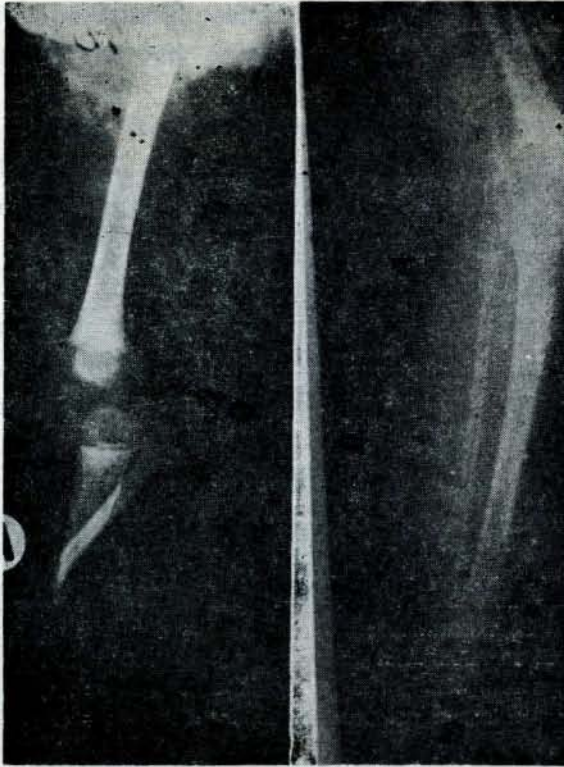


Resim: 1

Tip - I: Tibiada Antero-medial açılanma, meduller kanalda ve fragman uçlarında skleroz ve 5 mm veya daha az açıklık gösteren kırık vardır.

Tip - II: Burada fraktür meduller mesafede yer alan konjenital kistler zemininde yer alır. Açılanma var olabilir de olmayabilir de. Kırık uçları arasındaki mesafe 5 mm.den azdır.

Tip - III: Bu grup vakalarda kırık uçları arasındaki mesafe 5 mm. den fazladır. Kemik uçları atrofiktir ve iç biçimindedir. (Resim: 2)



Resim: 2

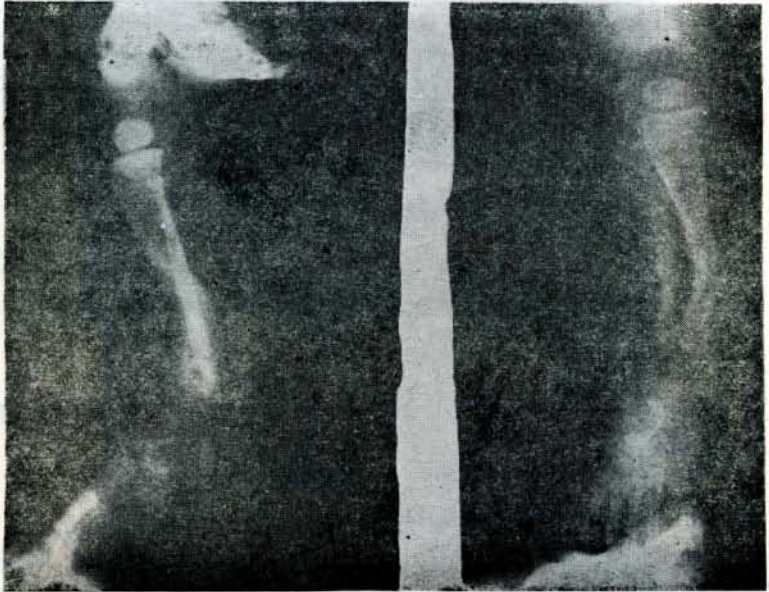
Bütün bu tipler psödoartroz bölgesindeki radiografik değişikliklere göre tanımlanmıştır.

Geniş bir hasta materyaline sahip olduğuna inandığımız kendi kliniğimizde, 1946-1982 yılları arasında sadece 22 hasta konjenital tibia psödoartrozu nedeni ile cerrahi yöntemlerle tedavi edilmişler-

dir. Bu bize hastalığın ender görülmekte olduğunu kanıtını oluşturmaktadır. Özellikle başlangıç dönemlerinde, daha atak tedavilerle sonuçların kötü yönde etkilendiği ortaya çıkmıştır. Ancak son zamanlarda ortopedik cerrahi ve mikro cerrahide kaydedilen gelişmeler bu hastalık grubunun da tedavisinde daha iyi sonuçlar alınmasına yol açmıştır. Yazımızda kendi vaka sonuçlarımızı vererek, bu yeni gelişmelerden de bahsederek tartışmayı ve bu önemli konuyu yeniden gündeme getirmeyi

MATERYAL - METOD :

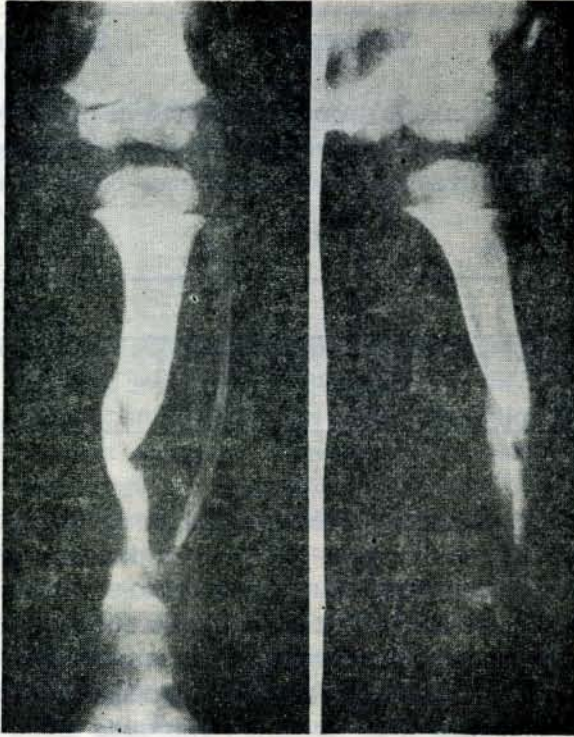
Serimiz materyalini İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi'nde 1946-1982 yılları arasında Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim dalında tedavi edilmiş 22 vaka oluşturmaktadır. Hastalarımızın incelenmesinde; en küçük yaşın 2.5, en büyük yaşın 10 ve ortalama yaşın da 6.02 olduğu görülmüştür. Hastaların takip süreleri açısından yapılan değerlendirme ise en kısa takibin 1 yıl en uzun takibin 14 yıl olmak üzere ortalama takip süresinin 3.23 olduğunu göstermiştir. Takip esnasında ve ilk kayıtlarda hastalarda nörofibro-



Resim: 3

matis ile birlikte bulunacağı iddiaları açısından özel önem verilmiştir. 3 vakamızda nörofibromatis bulunmuştur. FIENMAN ve YAKOVAC kriterleri gözönüne alınarak 0,5 cm. çapından daha büyük cafe-an-lait lekeleri nörofibromatis olarak alınmıştır. 6 vakada bulunan kahverengi lekeler bu nedenle anlamlı olarak kabul edilmemiştir.

PSÖDOARTROZUN TİPİ : Hastalarımızın 8'inde psödoartroz, hasta bacağın antero-lateral açılanması şeklinde idi ve bu hal aile anemnezine göre genellikle yaşamın ilk yılında ortaya çıkmakta idi. 1'inde ise g mekte olduğu şekilde, yani posterior açılanma şeklinde idi. Bu tür



Resim: 4

vakaların aşağı yukarı hepsinde kemikte psödoartroz-predizpozan zeminde medülla darlığı ve skleroz görülmekte idi (Resim 3). Bu tip angüle psödoartroz olarak adlandırıldı. 1 hastada tibia ve fibula alt ucunda kistik lezyonlar vardı. Ve bu da kistik tip olarak adlandırıldı. 12 hastamızın klinik ve grafik bulguları ise tam psödoartroz şeklinde idi. (Resim 4). Özellikle tedavileri ve sonuçları bölümünde üzerinde önemle durulacağı gibi bu tipler arasında, tam psödoartroz tipi dışındakiler hariç, muayeneleri sırasında psödoartroz göstermedikleri halde osteotomi ameliyatına tabi tutulduktan sonra karşımıza psödoartroz ile geldiler.

Sonuçlar Tablo 1'de psödoartroz tipi dikkate alınarak özetlenmiş bulunmaktadır.

Psödoartroz tipi	Vaka sayısı		Sonuçlar		Kemik Grefi Ame. Sayısı
		Kaynama	Kısalık		
Anterolateral Ang.	5	4	1	8	
Posterior Ang.	1	—	—	—	
Angüstasyonlu Tip	6	4	1	8	
Kistik Tip	4	—	—	4	
Konjenital Tam Psödoartroz	12	5	2	14	

Konjenital kisti olan 4 vakadan 3'ünde kistle beraber öne eğrilğin mevcut olduğu, 1 vakada ise kistte fraktür nedeniyle rozun geliştiği görülmüştür. Ameliyatta vakaların hepsinde de psödoartroz sahasında kalın fibroz dokunun mevcut olduğu görülmüş tam psödoartroz olan vakalarda fragman uçlarında s medüller kanalda tıkanma saptanmıştır. Psödoartroz sahasındaki fibroz dokunun makroskopik bulguları hakkında daha detaylı bilgi edilemediği gibi mikroskopik incelemede yapılmamıştır.

22 Psödoartroz vakamızın tedavisi için toplam 29 ameliyat uygulanmıştır. Bunlar Tablo 2'de özet olarak verilmiş bulunmaktadır.

Ameliyatın Cinsi	Ameliyat Sayısı	Başarı
Onlay+Inlay+Spongioz gref	3	—
Dual onlay gref	9	4
Ostectomi	4	—
Charnley kompresyon yöntemi	2	—
Inlay+Spongioz gref	2	1
İntramedüller gref+Spongioz	1	1
İntramedüller gref+Onlay	1	—
Kirschner+Spongioz gref	1	—
Fibula pro-tibia	2	—
Küntscher+Dual onlay gref	1	—
Küntscher+Spongioz gref	2	1
Osteotomi+Spongioz gref	1	1
TOPLAM	29	8

TABLO 2

Bu vakalarımızın hepsinde psödoartroz sahasında kaynama meydana gelinceye kadar alçılı tesbite devam edilmiş, kaynama elde edilen vakalarda ise daha sonra cihaz verilerek ekstremitenin korunması sağlanmıştır.

TARTIŞMA :

HATZOECHER'in 1708 yılındaki ilk tanımlamasından sonra etyoloji hakkında pek çok teori ileri sürülmüştür (8). İlk teoriler, embriyonik konstrüksiyon bantları, amnion sıvısı tarafından fetüs iskeletinin anormal basınca uğraması, amniotik yapışıklıkların konstrüksiyon gibi intrauterin travmalara yöneltilmiştir (1, 8, 13). Daha sonra bunlar unutulmuş, genel metabolik bozukluklar sorumlu tutulmuştur (16). Heredite önemli bir faktör olarak ileri sürülmüştür. Vasküler anomaliler, tibia besleyici arterindeki defektler sorumlu faktörler olarak bildirilmişlerdir. DURAISWAMI'nin çalışmalarından sonra bazı endokrin anomalileri de sorumlu birer faktör olarak atılmışlardır (12). Konjenital tibia psödoartrozu ve nörofibromatosis arasında önemli ve anlamlı bir ilişkinin bulunduğu gösterilmiştir (1, 4, 15). AEGERTER nörofibromatosis, konjenital psödoartroz ve fibroz displazinin aynı yolla meydana geldiğini ifade etmektedir (1). Nörofibromatosisde, nörolemma, melanoma ve glioma gibi gerçek neoplazmalar hem de hamartamatoz proliferasyonlar bulunmaktadır. Konje-

nital tibia psödoartrozunun mikroskopik kesitlerinde de, fibroz dokunun hamartomatoz proliferasyonu ve bunun metaplazik değişimi ile tibia psödoartrozunun gelişmekte olduğu bulunmuştur. AEGERTER, bu fibroblastik kitlelerin her üç hastalıkta da temel neden olduğunu vurgulamıştır (1). Bizim vakalarımızda, nörofibromatosis 3 vakada tesbit edilmiştir. Konjenital tibia psödoartrozunun patolojik olarak 2 major tipi bulunmaktadır. 1.'de tibianın alt 1/3'lük kısmında kistik lezyonlar yer almakta ve bu mikroskopik patoloji açısından fibroz displaziye benzemektedir. Bu hastalarda tibianın çapı anlamlı bir daralma göstermemektedir (8). 2. tipte ise; tibia gene aynı bölümde anlamlı bir daralma, medüller kaların kliniklere konulabilmesi için klinik ve radyolojik olarak çok iyi muayene edilmeleri ve değerlendirilmeleri gerekmektedir. Ancak bu yolla konjenital tibia psödoartrozunun farklı radyolojik tipleri arasında ayırım yapmak mümkün olacaktır (2).

Konjenital kist tanısı konulduğu zaman psödoartrozun gelişimini önlemek için profilaktik tedbirlere başvurmak gerekir. Bu da kistin küretajı ve boşluğun greflerle doldurulması ve tibianın normal kalınlığını kazanıncaya kadar ekstremitayı travmalardan korumak şeklinde olacaktır (8, 18, 21, 23).

Konjenital tibia psödoartrozunun tedavisi için pek çok yöntemleri sürülmüştür. Ancak iskelet matürütesini tamamlayıncaya kadar takibi sürdürülmüş vaka sayısı, öne sürülen tedavi yöntemi sayısı kadar bile olmadığından sonuçların değerlendirilmesi biraz spekülatif olmaktadır. 1930 yılından önceleri amputasyon primer tedavi yöntemi olmuştur (2). Ancak sonraları değişik yöntemler birbiri ardına yayınlamaya başlanmıştır. Boyd, dual onlay gref yöntemini, Charnley intramedüller çivileme yöntemini, Judet ve arkadaşları bu yöntemle osteo-periyostal greflerin ilâve edildiği yöntemlerini, Campanacci ve arkadaşları fibula transplantasyonunu, Sofield; fragmentasyonlu osteotomi ve intramedüller çiviye bu osteotomize fragmanların dizilmesi şeklindeki yöntemlerini bildirmişlerdir (5, 6, 7, 10, 11, 17, 22). Daha sonraları LAVINE ve arkadaşları ile BRIGTON ve arkadaşları infantil psödoartrozların tedavisinde elektrikli metodların kullanımı şeklindeki çalışmalarını yayınlamışlardır (9, 19). BASSET ve arkadaşları ise, pulse elektrikli akımların tedaviye sokulmasını sağlamışlardır (17). Bu yöntemle % 51 oranında başarılı sonuçlar aldıklarını bildirmişlerdir. Bu tedavi karmaşası bizim serimizde de kendini göster-

mektedir. Düzeltici osteotomiler çoğu vakada endikasyon bulmakla beraber konjenital öne eğriliklerde cerrahi yolla koreksiyona gidilmeden önce iyi bir tanımlama gereği aşıkârdır. Çünkü angülasyonun ilerlemesi riski minimalken spontan iyileşmeler bile mutaddır. O nedenle düzeltici osteotomileri hasta yeterli verebilecek yaşa gelinceye kadar geciktirmelidir. Kendi serimizde de bu husus kendini açıkça göstermiş bulunmaktadır. 4 osteotomi ameliyatı yapılmış olan vakalarımızın 4'ünde de sonuç başarısız olarak ortaya çıkmıştır.

Yukarıda da söylendiği gibi literatürde tam psödoartrozun tedavisi için pek çok cerrahi yöntem ileri sürülmüştür. Ancak hepsinin temel prensibi; psödoartroz sahasında hareketsizliği temin etmek ve osteogenezisi uyarmak için kemik greflerinin uygulanmasıdır, (1, 5, 6, 8, 9, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24).

Bazı yazarlar ameliyatın prognostik açıdan değerlendirilmesinde önemli bir faktörün yaş olduğunu ve ameliyatın ileri yaşlarda yapılmasının uygun olacağını belirtmişlerdir (3, 8). ANDERSEN, erken ve aktif bir tedavinin önemini vurgulayarak, 7 yaşından önce 2 veya daha fazla gref ameliyatı ile sonuç alınmamış olan vakalarda daha sonraki yöntemlerle sonuç alınabileceği şeklindeki düşünüşün fazla iyimser olacağını ileri sürmüştür (3). Serimizdeki vakalarda en azından yaş açısından bu görüşü destekler nitelikte görülmektedir. Hangi ameliyat yapılırsa yapılsın iskelet matürütesi tamamlanana kadar hastalıklı tibia refraktüre açıktır. Bu nedenle tüm bu yöntemler içinde en güvenilir olanı CHARNLEY ve SOFIELD tarafından önerilen intra-medüller çivilerin ve beraberinde greflerin kullanımınıdır (11).

Ameliyata karar vermede ameliyatla elde edilecek ekstremita ile protezle kazanılacak bir fonksiyonun kıyasıdır. Deformitenin ağır olduğu vakalarda tibiada önemli derecede öne eğrilik varsa ve kısalık farkı çok fazla ise bu vakalarda amputasyon düşünülebilir.

Kliniğimizin 30 senelik materyali arasında 22 konjenital tibia psödoartrozuna rastlamamız, ve literatürde uygulanmış olan çeşitli yöntemleri uygulayarak sonuç olarak sadece 8 vakada başarılı sonuç elde etmemiz literatür verileri ile uyuşur niteliktedir.

Bu sonuç ümit kırıcı görülmekle beraber, ortopedik cerrahide kaydedilen yeni yöntemlerin kullanılması ve cerrahiye karar verirken

özelikle angulasyonlu vakalarda dikkatli davranılması ile sonuçların daha iyiye gideceği inancındayız. Tam psödoartroz vakalarında ise Dual Onlay gref ameliyatı ile veya psödoartrozu çok distalde olup yeterli fiksasyonun sağlanamadığı hallerde Küntscher çivisi ile osteosentez ve spongiyöz grefonajla ve hastanın uzun süreli takibi ile daha başarılı sonuçlar alınacağı kanısındayız.

S U M M A R Y

CONGENITAL BOWING AND PSEUDOARTHROSIS OF THE TIBIA

Congenital pseudoarthrosis of the tibia, which has been known to be one of the diseases of the orthopaedic surgery, the treatment of which is the most difficult, since it was first described by Hatzoecher 1708, is an ossification defect, which is localized at the junction the middle third and lower third of the tibial shaft. It may be associated with fibrous dysplasia or neurofibromatosis. In order not to cause any errors as regards to therapy, one should identify congenital tibial angulations adequately, which should especially

Agreat variety of procedures have been suggested in its treatment. But, with the establishment of the effects of electromagnetic currents and the advances realized in microsurgery and the application of free vascularized bone grafts have increased the chance of curability of this disease, the treatment of which in extremely difficult.

Attempts have been made to present congenital pseudoarthrosis of the tibia and its angulations treated by surgery as well as treatment methods applied and results obtained.

L İ T E R A T Ü R

- 1 — Aegerter, E.E.: The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis and fibrous dysplasia. *J. Bone Jt. Surg.* 32-A 618, 1950.
- 2 — Andersen, K.S.: Radiological classification of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Acta Orthop. Scandinavica.* 44: 719, 1973.
- 3 — Andersen, K.S.: Congenital pseudarthrosis of the leg. *J. Bone Jt. Surg.* 58-A: 657, 1976.
- 4 — Barber, C.G.: Congenital bowing and pseudoarthrosis of the lower leg manifestations of von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Surg., Gynec., and obstet.* 69: 618, 1939.
- 5 — Boyd, B. B. Fox. K.W.: Congenital pseudoarthrosis: follow-up study after massive bone grafting. *J. Bone Jt. Surg.* 30-A 274, 1948.
- 7 — Boyd, H.B., Sage, F.P.: Congenital pseudoarthrosis of the tibia *J. Bone Jt. Surg.* 40-A: 1245, 1958.
- 8 — Boyd, H.B., Sage, R.P.: Congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Clin. Orthop.* 165: 16-32, 1982.

- 9 — Brighton, C.T., Friedenberq, Z.B., Zemsky, L.M., Pollis, P.R.: Direct current stimulation of nonunion and congenital pseudoarthrosis. *J. Bone Jt. Surg.* 57-A: 368, 1975.
- 10 — Campannacci, M., Nicoll, E.A., Pagella, P.: The differential diagnosis of congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Int. Orthop.* 4: 283, 1981.
- 11 — Charnley, J.: Congenital pseudoarthrosis of the tibia. Treated by the intramedullary nail. *J. Bone Jt. Surg.* 38-A: 283, 1956.
- 12 — Duraiswami, P.K.: Insuline-Induced skeletal abnormalities in developing Chickens. *British Med. J.* 2: 384, 1950.
- 13 — Gaenslen, F. J.: Congenital defects of the tibia and fibula. *Am. J. Orthop. Surg.*, 12: 453-481, 1915.
- 14 — Hardinge, K.: Congenital anterior bowing of the tibia. *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 51: 17, 1972.
- 15 — Jacobs, J.E., Kimmelstiel, P., Thompson, K.R.: Neurofibromatosis and pseudoarthrosis. Report of a case. *Arch. Surg.* 59: 232, 1949.
- 16 — Khao, F.Y.: Congenital pseudoarthrosis of the tibia and its relation to fragilitas ossium: Report of case and review of literature. *Am. J. Dis. Child.* 77: 201-216, 1949.
- 17 — Kort, J.S., Schink, arthrosis of the tibia. Treatment with pulsing electromagnetic fields. *Clin. Orthop.* 165: 124, 1982.
- 18 — Kuzgun, Ü., Kokino, M., Parlak, M.: Konjenital tibia psödoartrozü. *Acta Ort. et Traum. Turcica.* Volume XIII, Sayı: 2, 101, 1979.
- 19 — Lavine, L.S., Lustrin, i. Rinaldi, R.A., Liboff, A.R., Electrical enhancement of bone healing. *Science* 175: 118, 1972.
- 20 — Leung, P.Y.: Congenital pseudoarthrosis of the tibia. 3 cases treated by free vascularized crest iliac graft. *Clin. Orthop.* 175: 45, 1983.
- 21 — Sharrard, W.J.W.: Pediatric orthopaedics and fractures. Oxford, Blackwell Scientific Publications, pp: 466, 1979.
- 22 — Sofield, H.A.: Congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Clin. Orthop.* 76: 33, 1971.
- 23 — Turek, S.: Orthopaedics. Principles and their application. J.B. Lippincott Company. Third Edition. 1977.
- 24 — Van Ness, CP.: Congenital pseudarthrosis of the leg. *J. Bone Jt. Surg.* 48-A: 1467, 1966.