

## KONJENİTAL TİBİA PSÖDOARTROZU

Dr. Ünal KUZGUN \*  
Dr. Mişel KOKİNO  
Dr. Mesut PARLAK \*\*

### Ö Z E T

Ortopedinin tedavisi en güç hastalıklarından birisi olan konjenital tibia psödoartroz, tibianın 1/3 orta ve alt birleşme yerinde doğuştan bir kemikleşme defekti olarak kabul edilebilir. Bazen fibröz displazi veya nörofibromatozis ile birlikte bulunabilir.

Psödoartroz doğumda mevcut olabileceği gib daha sonra da gelişebilir.

Hastalığın tedavisi için çok çeşitli ameliyat metodları tarif edilmiştir. Stabilizasyona veya osteojenezisin uyarılmasına öncelik tanıyanlar olduğu gibi kombine ameliyatlara tercih eden yazarlar da vardır.

1946-1975 yılları arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniğinde ameliyatla tedavi edilen konjenital tibia psödoartrozları tipleri ve uygulanan tedavi yöntemleri yönünden araştırılmış ve alınan sonuçlar sunulmuştur.

### G İ R İ Ő :

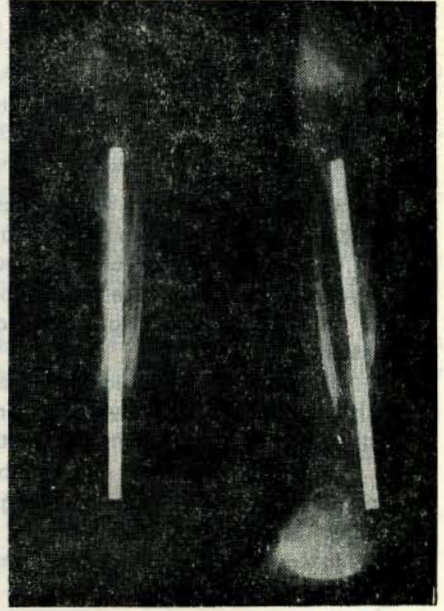
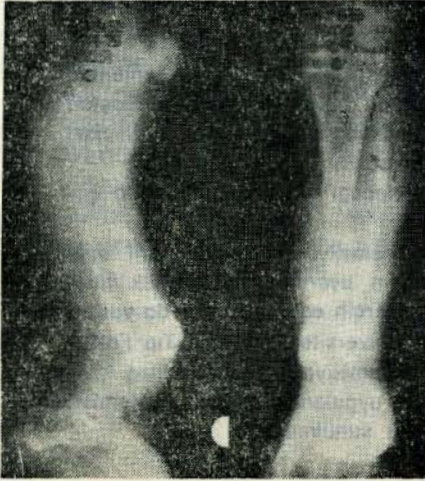
Konjenital tibia psödoartroz etyolojisi kesinlikle aydınlatılamamış, tibianın 1/3 orta ve alt bölümünün birleşme yerinde kemikleşme noksanlığı ile karakterize bir hastalıktır. Bilindiği üzere psödoartroz terimi yalancı eklem anlamına gelir. Tibianın konjenital psödoartrozunda ise çeşitli klinik doartroz yani yalancı eklem hali bulunmamakla beraber psödoartroza predispoze lezyon olduklarından iyi tanımlanmaları gerekir.

Tipik konjenital tibia psödoartrozunda tibia alt bölümünde fragmanların uçlarında skleroz, sivrileşme mevcuttur. Klinik olarak bacakta hastanın yaşına ve deformitenin derecesine göre çeşitli şekil bozuklukları bulunur. Bu durum doğumda mevcut olabileceği gibi diğer klinik şekillerde bir travma sonucu kırığın oluşması ile de gelişebilir (1,2,9, (Resim: 1).

\* İ.Ü. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Uzman Asistanı

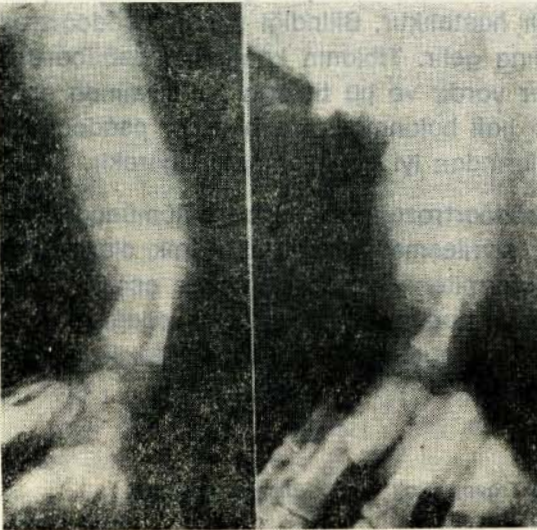
\*\* İ. Ü. Tıp Fak. Cerrahi Kliniği Doçenti

İkinci klinik tipi ise konjenital kistlerdir. Burada gene radyolojik olarak tibia alt bölümünde kistler mevcuttur, hasta olan tibianın çapı normal olan tibiaya göre daha dardır, fibulada lir. Bu lezyonlarda bazen küçük bir travma sonucu fraktür oluşabilir, bunu takiben de genellikle psödoartroz yerleşir (Resim: 2).



(Resim : 1-a) — Tipik konjenital tibia psödoartrozu.

(Resim : 1-b) — Tedaviden sonra



(Resim : 2) — Konjenital kist

Üçüncü tipi ise konjenital öne eğrilik teşkil eder. Burada gene tibia alt bölümünde öne doğru bir eğrilik söz konusudur. Tibianın bu öne doğru eğriliği daha doğumda farkedilebilir. Gerek deformitenin cerrahî yolla düzeltilmesine gidildiğinde, gerekse kırık sonucu olarak psödoartroz yerleşebilir (Resim: 3).

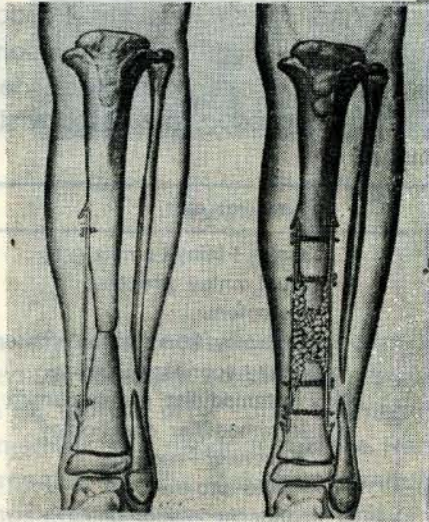
Oldukça geniş bir hasta materyeline sahip olan kliniğimizde 1946-1975 yılları arasında 30 senelik süre içinde konjenital tibia psödoartrozu nedeniyle cerrahî tedavi gören hasta sayısı 19 dur. Bu bize hastalığın oldukça nadir görüldüğünü göstermektedir. Ayrıca hastalığın uygulanan çeşitli cerrahî tedavi yöntemlerine oldukça direnc göstermesi nedeniyle yukarda belirlemeye çalıştığımız tiplerin başlangıçta iyi değerlendirilmesinin ve buna göre uygulanacak tedavi yönteminin seçilmesinin önemi büyüktür.

#### MATERYAL ve METOD :

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatik psödoartrozu vak'ası cerrahî yolla tedavi edilmişlerdir. Hastaların tibia psödoartrozu vak'ası cerrahî yolla tedavi edilmişlerdir. aHstaların



(Resim : 3) — Konjenital öne eğrilik



(Resim : 4) — Duar onlay prefontal

8'i erkek 11'i kızdır. Cerrahî girişim uygulandığında en küçük yaş 2,5 en büyük yaş 14, ortalama yaş 6,3 olarak bulunmuştur. Bu 19 hastadan 4'üne kliniğimize müracaat etmeden önce başka hastahanelerde cerrahî girişimde bulunulmuştur.

Klinik muayenede psödoartrozla birlikte

kahve renginde lekelerin bulunduğu, 3 vak'ada ise nörofibromatozisin bulunduğu saptanmıştır.

Vak'aların psödoartroz tiplerine göre dağılımı Tablo I de gösterilmiştir.

Psödoartroz tipi	Vak'a sayısı	Yüzde %
Konjenital kist	4	%20
Konjenital öne eğrilik	5	%25
Tam psödoartroz	11	%55
<b>TOPLAM</b>	<b>20</b>	<b>%100</b>

TABLO : I

Konjenital kist olan 4 vak'adan 3'ünde kistle beraber öne eğriliğin mevcut olduğu, 1 vak'ada ise kistte fraktür nedeniyle psödoartrozun geliştiği görülmüştür. 5 vak'a öne eğrilik nedeniyle müracaat etmiş, 11 vak'ada ise tam psödoartrozu geliştiği görülmüştür.

Ameliyatta vak'aların hepsinde de psödoartroz sahasında kalın fibröz dokunun mevcut olduğu görülmüş, tam psödoartroz mevcut olan vak'alarda fragman uçlarında skleroz, sivrileşme, medüller kanalda tıkanma saptanmıştır. Psödoartroz sahasındaki fibröz dokunun kaba makroskopik bulguları hakkında daha detaylı bilgi elde edilemediği gibi mikroskopik inceleme de yapılmamıştır.

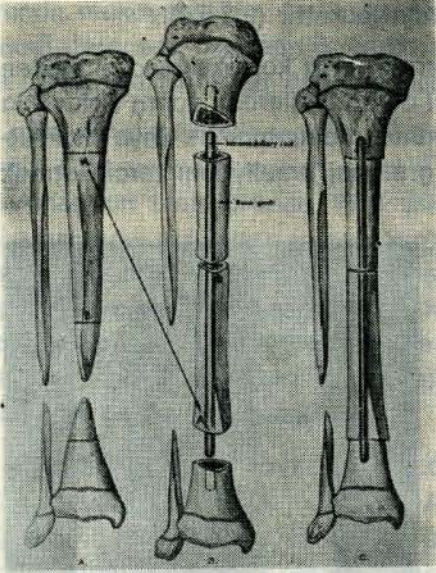
Bu 20 psödoartrozun tedavisi için toplam 27 ameliyat uygulanmıştır.

Ameliyat cinsi	Ameliyat sayısı	Başarılı
Onlay+İnlay+sonjiz gref	2	—
Dual onlay grefleme	9	4
Osteotomi	4	—
Charnley kompresyon yöntemi	1	—
İnlay+sponjiöz grefleme	1	1
İnrtamedüller gref+sponjiöz	1	—
İnrtamedüller gref+onlay	1	—
Kirschner+sponjiöz	1	—
Fibula pro-tibia	2	—
Küntscher+dual onlay	1	1
Küntscher+sponjiöz	2	1
Osteotomi+sponjiöz	1	1
<b>TOPLAM</b>	<b>27</b>	<b>8</b>

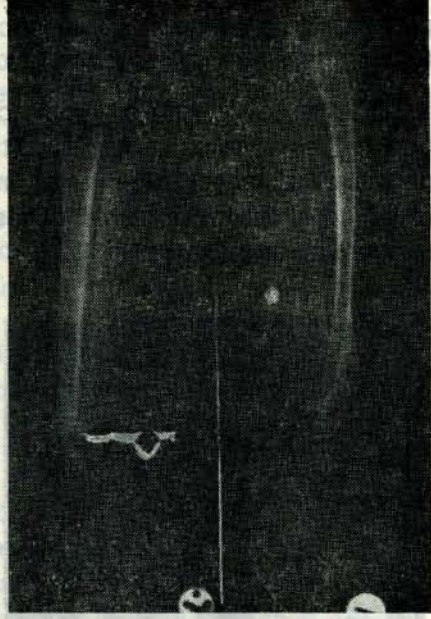
TABLO : II

Bu 27 radikal ameliyata ilâve olarak 6 vak'ada Achilloplastie 3 vak'ada da küretaj ameliyatı uygulanmıştır.

Hastalarda ortalama takip süresi en kısa 4 ay en uzun 14 yıl olup ortalama 3,3 yıldır. Vak'aların hepsinde de psödoartroz sahasında kaynama meydana gelinceye kadar alçılı tespitte devam edilmiş, kaynama elde edilen vak'alarda ise daha sonra cihaz verilerek ekstremite-  
r.in korunması sağlanmıştır.



(Resim : 5) — Sofield ve Millar'ın şiş kebab tekniği



(Resim : 6) — Konjenital tibia psödoartrozu

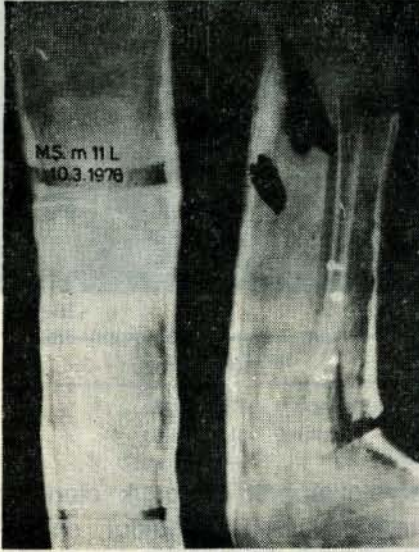
#### T A R T I Ş M A :

Konjenital tibia psödoartrozu etyolojisi hâlâ karanlık olan bir hastalıktır. Amnios hastalığı, heredite, vasküler bozukluklar, endokrin anomaliler öne sürülmüşse de bu teorile  
tedir (1,2,3,9). Klinik gözlemler konjenital tibia psödoartrozu ile Recklinghausen'in nörofibromatozisi arasında sıkı bir ilişkinin bulunduğunu göstermektedir (1). Diğer bir hususta kistlerin patolojik anatomik etüdlerinde lezyonun fibröz displazi olarak saptanmasıdır (1). AEGERTER'e göre nörofibromatizis, psödoartroz ve fibröz displazi aynı yolla meydana gelmektedir (1). Yazar fibroelastik kitle ile çevrili olan bu üç lezyonu da anormal büyüyen sinir yollarının meydana getirdiğini öne sürmüştür. Konjenital tibia psödoartrozunda ameliyatta hemen her zaman tespit edilen bu kalın fibroelastik dokunun (fibröz dokunun hamartomatöz proliferasyonu) tibia alt bölümünde boğum yap-

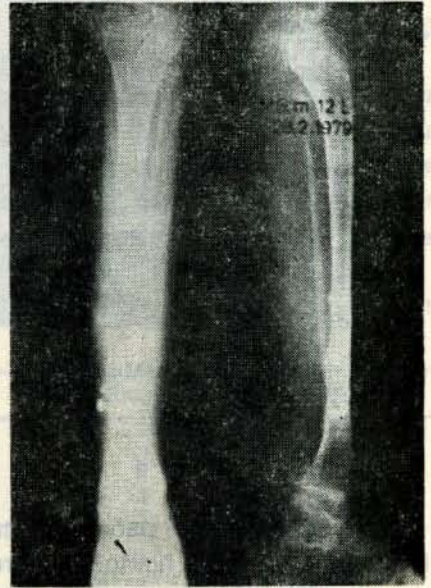
rak psödoartrozu geliřtirdiđini öne srmektedir (1).

Vak'aların müracaatında klinik ve radyolojik olarak çok iyi muayene edilmeleri ve deđerlendirilmeleri gerekmektedir. Konjenital kist tanısı konduđunda psödoartrozun geliřmesini önlemek için profilaktik tedbirlere bařvurmak gerekir. Bu da kistin küretajı ve bořluđun greflerle doldurulması ve tibia normal kalınlıđını kazanıncaya kadar ekstremiteyi travmalardan korumaktan ibarettir (2,3,5,9).

Konjenital öne eđrilikler ise cerrahî yolla korreksiyona gitmeden önce iyi tanımlanmalıdır. Düzeltici osteotomilerden sonra kolaylıkla psödoartroz geliřebildiđinden mümkünse dokunmamak veya McFARLAND tarafından önerilen by-pass grefonaj ameliyatını tercih etmek uygun olacaktır (6) (řekil: 4).



(Resim : 7) — Dual onlay grefonajdan sonra



(Resim : 8) — Aynı vak'a kaynadıktan sonra

Tam psödoartrozun tedavisi için çok çeřitli teknikler ileri sürülmüřtür. Bunların temel prensibi psödoartroz sahasında hareketsizliđi sađlamak (immobilizasyon) ve osteojenezisi uyarmak için kemik greflerinin tatbikidir. Bu amaçla yapılan çeřitli cerrahî giriřimler arasında onlay grefonaj, inlay grefonaj, fibula transferi, dual onlay grefonaj ve bunlarla kombine olarak sponjiöz grefonaj, veya Steinmann çivisi ile osteosentez, pediküllü grefler ve kortikal-sponjiöz grefonaj kombinasyonları sayılabilir (3,4,5,6,7,8,9).

Bazı yazarlar ameliyatın ileri yaşlarda yapılmasının kaynama şansını arttıracaklarını ileri sürerlerse de geçecek süre içinde bacak-taki deformitenin ve kısalığın artması erken girişimin önemini arttırma

Ameliyata karar vermeden düşünülmesi gereken bir hususta ameliyatla elde edilecek ekstremité ile protezle kazanılacak bir fonksiyonun mukayesesidir. Deformitenin ağır olduđu vak'alarda, tibiada önemli derecede öne eğrilik varsa ve kısalık farkı çok fazla ise bu vak'alarda amputasyon düşünülebilir (3,9).

Biz kliniğimizin 30 senelik materyeli arasında 19 hastada 20 konjenital tibia psödoartrozuna cerrahî girişim yapıldığını saptadık. Anglo-Amerikan literatüründe 1958 yılına kadar 430 vak'a bildirilmiştir (3). Hastalığın bu kadar şeyrek görülüşü ortopedistin mesleki yaşantısında bu konuda yeterince deneyim sahibi olmasını engellediği gibi uygulanan çeşitli osteosentez ve grefleme ameliyatı sonucu iskelet matürasyonu tamamlanmadan önce oldukça sık refraktürlerin gelişmesi ve amputasyona bazı vak'alarda gerek duyulması konunun önemini arttıran diğer hususlardır.

Bizim 20 uygulamamızdan ancak 8'inde başarılı sonuç alışımız oldukça ümit kırıcı görünmektedir. Ancak ülke koşulları dikkate alındığında hastaların devamlı olarak hastahane takibinde tutulamamaları, başarısız kalan vak'alar yeniden ameliyatın uygulanmasını engellemektedir. Konjenital kist vak'alarında fraktür meydana gelmeden profilaktik ameliyatların uygulanması, konjenital öne eğrilik vak'alarında düzeltici osteotomilerde kaçınma ile başarısızlık şansının çok daha azalacağı açıktır. Tam psödoartroz vak'alarında ise Dual onlay grefonaj ameliyatı ile veya psödoartrozu çok distalde olup yeterli fiksasyonun sağlanamadığı hallerde Küntscher çivisi ile osteosentez ve sponjiöz grefonajla ve hastanın uzun süreli takibi ile daha başarılı sonuçlar alınacağı kanısındayız.

## S U M M A R Y

### **Congenital pseudoarthrosis of the tibia**

Congenital pseudoarthrosis of the tibia which is one of the most difficult diseases of orthopaedics in regard with its treatment may be accepted as a congenital defect of ossification at the junction of the middle third and lower portions of the tibia, and may sometimes be associated with fibrous dysplasia or neurofibromatosis.

As pseudoarthrosis may be present at birth, it may also develop later.

A great number approaches have been described concerning the treatment of the disease. As there are authors who would give preference to stabilisation

or stimulation of osteogenesis, there are also ones who preferred combined operations.

Congenital pseudoarthrosis of the tibia which were treated by surgical methods in our clinic during the years between 1946-1975 have been reviewed in respect of their types and therapeutical procedures employed and results obtained have been duly stated.

## LİTERATÜR

- 1 — AEGERTER E. E. : The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudoarthrosis and fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surgery. 32-A, 618, 1950.
- 2 — BOYD H. B. : Congenital pseudoarthrosis. Treatment by dual bone grafts. J. Bone Joint Surgery. 23:479, 1941.
- 3 — BOYD H. B., SAGE F. B. : Congenital pseudoarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surger. 40-A, 1245, 1958.
- 4 — FARMER A. W. : The use of a composite pedicle graft for pseudoarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surgery. 34-A, 591, 1952.
- 5 — Mc ELVENNY, R. T.  
one case a suggestion as to possible etiology and treatment. Quart. Bull. Nortwest Univ. Sch. 23:413, 1949.
- 6 — Mc FARLAND, B. : Pseudoarthrosis of the tibia in childhood. J. Bone Joint Surgery. 33-B, 36, 1951.
- 7 — NESC, Ü. VAN : Congenital pseudoarthrosis of the leg. J. Bone Joint Surgery, 48-A, 1467, 1966.
- 8 — SOFIELD H. A., MILLER E. A. : Fragmentation, realignment and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children. J. Bone Joint Surgery. 41-A, 1371 1959.
- 9 — TACHDJIAN M. O. : Pediatric Orthopaedics. W. B. Saunders Co. Philadelphia - London - Toronto, 1972.

## Y A R M A Y I