

## Konjenital tibia psödoartrozu tedavisine üç farklı yaklaşım

Hakan Özdemir<sup>(1)</sup>, Feyyaz Akyıldız<sup>(2)</sup>, Semih Gür<sup>(2)</sup>, Ahmet Turan Aydın<sup>(3)</sup>, Erdoğan Altinel<sup>(3)</sup>

Konjenital tibia psödoartrozunun (KTP) tedavisindeki temel amaç, kaynamanın temini ve fonksiyonel bir ekstremitenin elde edilmesidir. 1988-1994 yılları arasında yaşları 1-6 (ort. 3) arasında değişen ve 2'si kız, 1'i erkek olan üç konjenital tibia psödoartrozu olgusuna üç farklı cerrahi girişim uygulanmıştır. Bu girişimler; psödoartroz sahası eksizyonu + isogreft + plaklı osteosentez, eksizyon + isogreft + ilizarov eksternal fiksatorü ve eksizyon + ilizarov eksternal fiksatorü ve erken yük verme şeklinde gerçekleştirilmiştir. Olgular 13-87 (ort. 43) ay takip edilerek, tedavi sonuçları Morrissy Kriterlerine göre değerlendirilmiştir. Eksizyon + isogreft + ilizarov eksternal fiksatorü uygulanan vakada orta, diğerlerinde ise iyi sonuç elde edilmiştir. Az sayıda hastadan elde edilen bu bulgularla Konjenital tibia psödoartrozu tedavisi hakkında fikir edinmek mümkün olmamakla birlikte, ilizarov eksternal fiksatorü uygulaması ve erken yük vermenin tedavide daha etkin olduğunu, olgu sayısının artmasıyla bu yöntemin daha iyi tartışılabilir hale geleceği düşünülmüştür.

**Anahtar kelimeler:** Konjenital tibia psödoartrozu, İlizarov eksternal fiksatorü

### Three different approaches to treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia

Basic treatment principle for congenital pseudoarthrosis of the tibia is to provide solid union and obtain a functional extremity. Three different surgical approaches are carried out to three patients, aged between 1-6 (av.3) and two of them were female, one male, with congenital pseudoarthrosis of the tibia between 1988-1994. The operations applied to cases were, excision + isografting + osteosynthesis with plate, excision + isografting + ilizarov external fixation and excision + ilizarov external fixation and early weight bearing. Average follow-up period was 43 (between 13-87) months and results were evaluated according to the criteria developed by Morrissy at all. The results obtained after excision + isografting + ilizarov external fixation was fair and the others were good. Although, it is impossible to form an opinion about CTP with these results, concerning three patients, only ilizarov external fixation and early weight bearing was thought to be more effective method than the other. If the number of cases could be increased, this method to be able to discuss in a broad sense.

**Keywords:** Congenital pseudoarthrosis of the tibia, Ilizarov external fixator

İlk kez 1708 yılında Hatzocher tarafından tanımlanan konjenital tibia psödoartrozu oldukça nadir görülen ve etyolojisi tam olarak aydınlatılamamış olan bir malformasyondur. Klinikte; Displazik, Kistik ve Geç olmak üzere üç farklı tipte görülmektedir. Displazik tip %70 oranında Nörofibromatosis, daha az sıklıkla da Allbright hastalığı ve Fibröz displasi ile birlikte bulunmaktadır (29). Konjenital tibia psödoartrozunun tedavisi için, lokal steroid enjeksiyonundan, amputasyona kadar uzanan geniş bir çerçeve içinde çok farklı yöntemler tanımlanmıştır.

Ancak en sık kullanılanlar; kemik grefti + internal fiksasyon, dual greft + eksternal fiksasyon, mikrovasküler fibuler greft, intramedüller transtibial çivi, elektrik stimülasyonu ve İlizarov eksternal fiksatorü teknikleridir (10, 22, 29).

No	Yaş	Tanı	Cerrahi girişim	Takip süresi (ay)
1	6	Osteofibröz displazi	Eksizyon + isogreft + plaklı tespit	87
2	2	Nörofibromatosis	Eksizyon + isogreft + ilizarov	29
3	1	Nörofibromatosis	İlizarov + erken yük verilmesi	13

Tablo 1: Hastaların yaşları, tanıları, takip süreleri ve uygulanan cerrahi girişimler

Bu çalışmada; isogreft + plaklı osteosentez, isogreft + ilizarov eksternal fiksatorü ve yalnızca ilizarov eksternal fiksatorü olmak üzere üç farklı yöntemle tedavi edilen konjenital tibia psödoartrozlu üç olgunun tedavi sonuçları Morrissy Kriterlerine (22) göre değerlendirilerek, elde edilen sonuçların literatür bulguları ile karşılaştırılması amaçlanmıştır.

### Hastalar ve yöntem

1988-1994 yılları arasında 3 konjenital tibia psödoartrozlu olguya cerrahi girişim uygulandı. Hastaların ortalama yaşları 3 (en küçük 1 - en büyük 6) olup, 2'si kız, 1'i erkekti ve hepsinde displazik tip konjenital tibia psödoartrozu mevcuttu. Bunlardan ikisinde Crowe kriterlerine göre (11) (aile hikayesi, cafe-au-lait lekeleri ve/veya iskeletal dismorfizm) Nörofib-

	Aktivite kısıtlılığı	Destek ihtiyacı	Deformite	Kaynama
İyi	Yok	Yok	Yok	Var
Orta	Minimal kısıtlanma	Bazı Hastalarda minimal derecede	Orta derece	Var
Kötü	Ciddi kısıtlılık	Var	7.5 cm. veya daha fazla kısalık ve amputasyon önerilebilecek şiddette kozmetik kusur	Yok

Tablo 2: Morrissy kriterleri

(1) Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Uzman Dr.

(2) Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.

(3) Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Prof. Dr.

romatosis vardı. Diğer hasta ise daha sonra patolojik olarak osteofibroz displazi tanısı aldı (7). Hastaların yaşları, tanıları, takip süreleri ve uygulanan cerrahi girişim tipleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Hastalar ortalama 43 ay (en kısa 13 ay, en uzun 87 ay) süreyle izlendiler. Sonuçlar Morrissy tarafından tanımlanmış olan kriterlere göre aşağıdaki gibi değerlendirildi (Tablo 2) (22).

## Sonuçlar

İzlem sırasında, greft uygulanan hastalarda 3. ayın sonunda osteotomi düzeyinde konsolidasyon saptandı. 1 no'lu hastada 8. ayda tam kaynama görüldü, tibiadaki minimal bowing dışında problemle karşılaşmadı. 2 no'lu hastada greft sahasında konsolidasyonun tespit edilmesini takiben, ilizarov eksternal fiksatorü çıkartılıp, uzun bacak alçısı yapıldı. 3 ay sonra kaynama tamamlanıp, alçının çıkartılarak yük verilmesinin ardından greft kollapsına bağlı olarak psödoartroz sahasında refraktür oluştu. Bu hastaya daha sonra yeniden alçılı tespit uygulandı. 3 no'lu hastada, 2. ayın sonunda konsolidasyon, 5. ayın sonunda ise tam kaynama saptandı. Morrissy kriterlerine göre yapılan final değerlendirmesinde, 1 ve 3 no'lu hastalarda iyi, 2 no'lu hastada ise orta sonuç elde edildi.

## Tartışma

Pediyatrik ortopedinin ciddi problemlerinden biri olma özelliğini halen koruyan konjenital tibia psödoartrozunda tedavi henüz standardize edilememiştir. Tedavide, hastalığın tipine göre çok farklı yöntemler uygulanmakla birlikte, kaynama konusunda ideal başarıya ulaşılamamaktadır (29). Kırık uçlarının tazelendirilmesi, kemik grefti uygulanması ve değişik yöntemlerle fragmanların tespiti şeklinde özetlenebilecek olan klasik psödoartroz tedavisinde, kaynama ve dolaşım problemleri, kısalık, deformite, enfeksiyon ve eklemelerde hareket kısıtlılığı gibi sorunlarla karşılaşabilmektedir (29).

KTP tedavisinde, lokal steroid enjeksiyonu, dual-onlay greft, elektrik stimülasyonu, intramedüller çivileme, serbest ve vasküler fibular greft, iliak kanat grefti, İlizarov eksternal fiksatorü gibi çok sayıda yöntem tanımlanmıştır. Bu girişimler sonucundaki kaynama oranları ise % 15-100 arasında, çok geniş bir marj içinde bildirilmiştir (2, 3, 4, 9, 10, 13, 14, 17, 18, 19, 21, 25, 26, 27, 29). KTP tedavisi için tanımlanan serbest ve vasküler tipteki greftleme teknikleriyle ilgili olarak farklı intraoperatif ve postoperatif komplikasyon ve iyileşme oranları rapor edilmiştir. Boyd ve Sage (5), greftin distal kısmının tespitinin güçlüğüne rapor etmişlerdir. Purvis ve Holder (26), Boyd tekniğini modifiye ederek, fibuladan intramedüller kirschner teli geçirip, greftin direncini arttırmayı denemişlerdir. Farmer (14) tarafından geliştirilen saplı greft ise teknik olarak zor bir yöntem olarak bildirilmektedir. Kocaoğlu bu yöntem kullanılarak başarılı sonuçlar elde edilmesine rağmen, kay-

nayana kadarki zaman içinde greftin kırılma riskinin bulunduğunu rapor etmiştir (17).

Farklı greft uygulamalarındaki kaynama oranları, literatürde, %10-89 arasında değişen şekillerde bildirilmekle birlikte (5, 12, 14, 18, 19, 22, 24, 26), yalnızca Chen (8), mikrovasküler fibuler greft uygulamalarındaki kaynama oranını %100 olarak rapor etmiştir. Chamley ve Van Nes (30) tarafından kullanılan transtibial çivi uygulamalarında, refraktür olasılığı az olmakla birlikte, distal tibial epifizin zedelenme ve çivinin spontan olarak tabandan çıkma ihtimali vardır. Sofield ve Millar (28) tarafından tanımlanan intramedüller çivi uygulaması ise, distal fragmanın kısa olduğu vakalarda sorun yaratabilmektedir. Intramedüller tespitle kaynama süresini Mayo ve ark. (21) 9 ay olarak rapor ederlerken, Baker (4) kaynama oranını %84 olarak bildirmiştir.

Yalnızca elektrik stimülasyonu uygulanan veya elektrik stimülasyonu ile kemik grefti uygulamasının bir arada kullanıldığı olgularda Basset (3) %68, Brighton ve Ptereson (6, 23) %70 kaynama bildirmişlerdir. İyileşmenin ise, 1,5-2 yıl içinde görüldüğü ortaya konulmuştur (27). Psödoartroz sahasında lokal beslenme problemi olduğu Marsh (20) ve İlizarov'un (15, 16) çalışmalarıyla ortaya konulmuştur ki bu bulgu, psödoartroz tedavisinde klasik olarak uygulanan plaklı tespit yöntemiyle de kaynama sorunuyla karşılaşılma ihtimali bulunduğunu göstermektedir. Ancak yaptığımız literatür taramalarında, plaklı tespit yöntemiyle tedavi konusunda, son yıllarda yapılmış çalışmalara rastlanmamıştır.

KTP tedavisinde yeni bir yöntem olarak son yıllarda gündeme gelen İlizarov eksternal fiksatorü kullanımını, kısalık ve açılanma da dahil olmak üzere psödoartroza bağlı tüm problemlerin düzeltilebilmesine olanak tanınması nedeniyle popülerite kazanmıştır (13, 15, 16, 17, 25, 31). İlizarov; psödoartroz sahasına uygulanan kompresyon ve distraksiyon bu bölgedeki vaskulariteyi artırıp, iyileşme sürecini başlattığını ortaya koymuştur. Hiperτροφik tip psödoartrozlarda uygulanan kompresyonla, fibröz dokuda nekroz ve enflamasyon oluşmakta bu da, kaynamayı stimüle etmektedir. Ardından uygulanan distraksiyon ise vaskulariteyi iyice arttırmaktadır. İlizarov, atrofik tip psödoartrozlarda ise yalnızca distraksiyon önermektedir. Eğer psödoartroz sahasında enfeksiyon da mevcut ise, bunun şiddetine göre kortikotomi, sekestrektomi ve/veya rezeksiyon yapılması da gerekmektedir (1, 15, 16, 17, 25, 29, 31).

İlizarov eksternal fiksatorü uygulamasının başlıca avantajları; operasyon sırasında kanama olmayışı, hastanın tedavi süresince ekstremitesini kullanabilmesi, kısalık, anguler deformite ve enfeksiyonların aynı seans içinde düzeltilebilmesidir (13, 25). Buna karşılık, Velazquez tarafından major ve minör olarak sınıflandırılan, eklem kontraktürleri, parestezi, paraliz, çivi yolu enfeksiyonları gibi komplikasyonları da bulunmaktadır (31).

Bizim çalışmamızdaki üç hastada da kaynama sağlanmıştır. Ancak, 2 no'lu hastada geç dönemde ortaya çıkan refraktür erken yük vermeye bağlanmış-

tır. Hiçbir hastada kalıcı deformasyon ve eklem hareket kısıtlılığına rastlanmamıştır.

İlizarov eksternal fiksatorü uygulananında Velazquez (31) tarafından tanımlanan major ve minör komplikasyonların hiçbiri ile karşılaşmamıştır. Ancak, vaka sayısının azlığı nedeniyle literatürle detaylı bir karşılaştırma yapılamamıştır.

İlizarov eksternal fiksatorü uygulanarak, erken yük verilen hastada hem psödoartroz sahasındaki konsolidasyon, hem de tam kaynama diğer yöntemlerin uygulandığı hastalara oranla daha kısa sürede görülmüştür. Bu durum, cihazın literatürde bildirilen avantajlarıyla uyumlu bir sonuç olarak değerlendirilmiştir (13, 17, 25). İlizarov eksternal fiksatorü uygulananı, 2 no'lu olguda osteotomi düzeyinde kaynamanın hızlanmasına katkıda bulunmuş, 3 no'lu olguda da erken kaynamayı temin ederek ve greft morbiditesini ortadan kaldırarak önemli avantaj sağlamıştır.

Sonuç olarak; konjenital tibia psödoartrozunun tedavisinde, daha benign bir girişim olması, kısıkalık ve anguler deformiteleri düzeltmeye izin vermesi, erken yük vermeye müsait olması, greft uygulananına ait morbiditeleri ortadan kaldırması ve daha erken kaynama sağlaması nedeniyle İlizarov eksternal fiksatorünün tercih edilmesi gereken yöntem olduğu düşünülmüştür.

## Kaynaklar

- Alonso JE, Repazzino P: The use of Ilizarov concept with the AO/ASIF tubular fixateur in the treatment of segmental defects. *Orthop Clin North Am* 4: 655-666, 1990.
- Asquasciati G, Senes FM, Pinelli G: Congenital Pseudarthrosis of the Tibia: Treatment with Local Steroid Infiltration. *Ital J Orthop Traumatolog* 15: 121-128, 1989.
- Basset CAL, Caulo N, Kort J: Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment with pulsed electromagnetic fields. *Clin Orthop* 154: 136-149, 1981.
- Baker JK, Cain TE, Tullos HS: Intramedullary Fixation for Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. *J Bone Joint Surg Am* 74: 169-178, 1992.
- Boyd HB: Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin Orthop* 166: 5, 1982.
- Brighton CT, Friedenber ZB, Zemsky LM, Pollis PR: Direct-current stimulation of non-union and congenital pseudarthrosis. *J Bone Joint Surg* 57(A): 368-377, 1975.
- Campanacci M: Tumori Delle Osso E Delle Parsi Molli. *Aulo Gaggi Editore Bologna* 1981.
- Chen CW, Yu ZJ, Wang Y: A new method of treatment of congenital tibial pseudarthrosis using free vascularized fibular graft. *Ann Acad Med Singapore* 8: 465-473, 1979
- Coleman SS, Coleman DA: Congenital pseudarthrosis of the Tibia: Treatment by Transfer of the Ipsilateral Fibula with Vasculer Pedicle. *J Pediatr Orthop* 14: 156-160, 1994.
- Crossett LS, Beaty JH, Betz RR, Warner W, Clancy M, Steel HH: Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. *Clin Orthop* 245: 16-18, 1989.
- Crowe F, Schull WJ: Diagnostic importance of cafe-au-lait spot in neurofibromatosis. *Arch Intern Med* 91: 758, 1953.
- Dormans JP, Krajbich IJ, Zuker R, Demuyck M: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Treatment with free vascularized fibular grafts. *J Pediatr Orthop* 10: 623-628, 1990.
- Fabry G, Lammens J, Melkebeck J, Stuyck J: Treatment of congenital pseudarthrosis with the Ilizarov technique. *J Pediatr Orthop* 8: 67-70, 1988.
- Farmer AW: The use of a composit pedicle graft for pseudoarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg* 34 (A): 591-600, 1952.
- İlizarov GA: The tension stress effect on the genesis and growth of tissues. *Clin Orthop* 239: 263-270, 1989.
- İlizarov GA: Clinical application of the tension stress effect for limb lengthening. *Clin Orthop* 250: 8-25, 1990.
- Kocaoglu M, Çakmak M, Baştürk S, Tuncay İ: Uzun kemiklerin psödoartroz tedavisinde İlizarov metodu ve klinik sonuçlarımız. *Acta Orthop Traumatol Turc* 30: 120-140, 1996.
- Kumta SM, Spinner R, Hung LK, Leung PC: Congenital pseudarthrosis of the tibia in adults treated by a free vascularized iliac crest Graft. *Microsurgery* 15: 598-603, 1994.
- Leung PC: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Three cases treated by free vascularized iliac crest graft. *Clin Orthop* 175: 45, 1983.
- Marsh JL, Prouski L, Biermann S: Chronic infected tibial nonunions with bone loss. *Clin Orthop* 310: 139-141, 1994.
- Mayo AK, Benirschke SK: Treatment of tibial malunions and nonunions with reamed intramedullary nails. *Orthop Clin North Am* 21 (4): 715-724, 1990.
- Morrisy RT, Riseborough EJ, Hall JE: Congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg* 63 (B): 367-375, 1981.
- Paterson DC, Simonis RB: Electrical stimulation in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg* 67 (B): 452-462, 1985.
- Pho RWH, Levoch B, Sotku K, Patradul A: Free vascularized fibular graft in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg* 67 (B): 64-67, 1985.
- Plawewski S, Carpentier E, Lascombes P, Prevot J, Robb JE: Treatment of Congenital pseudarthrosis of the tibia by the Ilizarov method. *J Pediatr Orthop* 10: 786-790, 1990.
- Purvis GD, Holder JE: Dual bone graft for congenital pseudarthrosis of the tibia. *S Med J* 53: 926, 1960.
- Von Satzger G, Herbst E: Surgical and electrical methods in the treatment of congenital and posttraumatic pseudarthrosis of the tibia. *Clin Orthop* 161: 82-105, 1981.
- Sofield HA: Congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin Orthop* 76: 33-36, 1971.
- Tachdjian MO: Congenital pseudarthrosis of the tibia. In: *Pediatric Orthopedics* WB. Saunders Company Philadelphia 656-681, 1990.
- Van Nes CP: Congenital pseudarthrosis of the leg. *J Bone Joint Surg* 48 (A): 1467-1483, 1966.
- Velazquez RJ, Bell DF, Armstrong PF, Tibshirani R: Complications of use of the Ilizarov technique in the correction of limb deformities in children. *J Bone Joint Surg* 75 (A): 1148-1156, 1993.

## Yazışma adresi:

Uzman Dr. Hakan Özdemir  
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı  
07058, Kepez, Antalya, Türkiye