



Ön çapraz bağ agenezisini de içeren çoklu doğuştan anomalili bir olgu

A case of multiple congenital anomalies including agenesis of the anterior cruciate ligament

Selim ERGÜN, Mustafa KARAHAN, Umut AKGÜN,¹ Barış KOCAOĞLU¹

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı;
¹Acıbadem Kadıköy Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Bölümü*

Ön çapraz bağın (ÖÇB) doğuştan agenezisi nadir rastlanan bir durumdur. Tanısı genellikle artroskopi sırasında fark edilerek konmaktadır. Bu yazıda, tanısı fizik muayene ve manyetik rezonans görüntüleme ile konan 15 yaşında bir erkek hasta sunuldu. Hastada doğuştan ÖÇB agenezisine ek olarak, femur boyunda kısalık, tibial interkondiler emineste displazi, dizde valgus ve omurgada kompensatuvar skolyoz vardı. Hastanın diziyile ilgili hiçbir instabilite şikayetinin bulunmaması, pivot-shift testinin negatif olması ve çoklu doğuştan anomaliler bulunması nedeniyle ameliyat düşünülmedi.

Anahtar sözcükler: Ön çapraz bağ/anormallik/radyografi; femur; diz eklemleri.

Congenital absence of the anterior cruciate ligament (ACL) is a very rare anomaly. It is usually diagnosed during arthroscopic intervention. We presented a 15-year old male patient whose diagnosis was based on findings of physical examination and magnetic resonance imaging. Congenital absence of the ACL was associated with femoral shortening, dysplasia of the tibial intercondylar eminence, valgus knee, and compensatory scoliosis. Since the patient had no instability symptoms, and due to the presence of a negative pivot-shift test and multiple congenital anomalies, surgical treatment was not considered.

Key words: Anterior cruciate ligament/abnormalities/radiography; femur; knee joint.

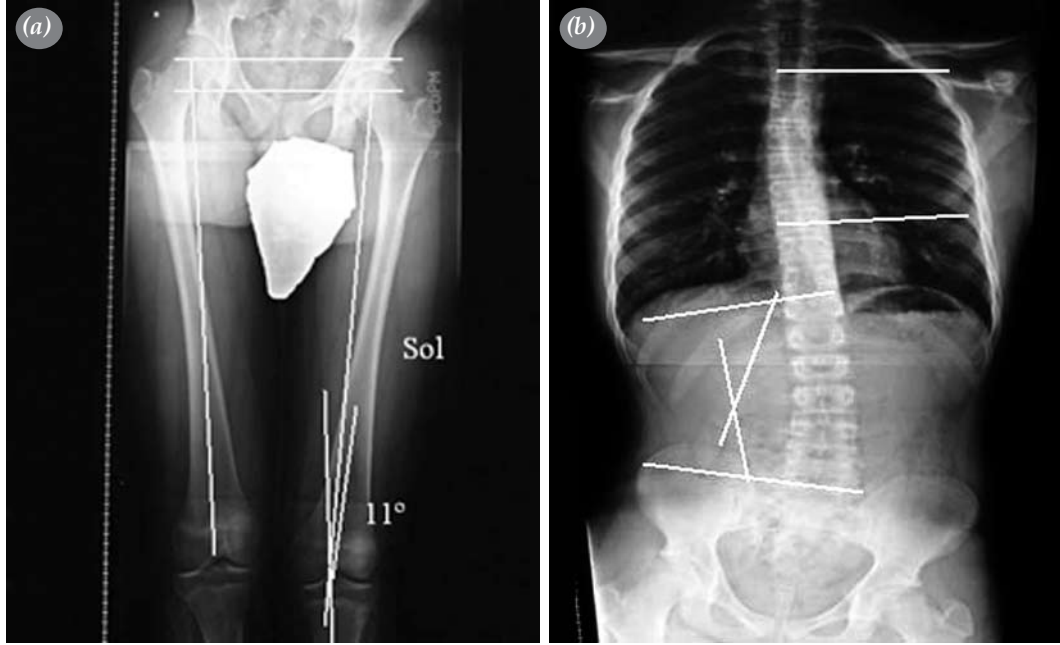
Ön çapraz bağın (ÖÇB) doğuştan agenezisi nadir rastlanan bir durumdur.^[1-4] Bu patoloji femur boyunda kısalık, tibial interkondiler eminens veya interkondiler çentikte hipoplazi ya da displazi veya diskoid menisküs gibi alt ekstremitenin diğer embriyolojik anomalileri ile birliktelik gösterebilir.^[5-10]

Bu yazıda, hiçbir instabilite şikayeti olmayan ergenlik çağındaki bir erkekte saptanan ÖÇB'nin doğuştan agenezisi ve buna eşlik eden diğer anomaliler sunuldu.

Olgu sunumu

On beş yaşında erkek hasta, başka bir merkezde ÖÇB yırtığı tanısı konduktan sonra kliniğimize

rekonstrüksiyon ameliyatı olmak üzere başvurdu. Hastanın, basketbol oynarken sol dizine aldığı darbe sonrasında diz önünde ağrı yakınmalarının başladığı; bu yakınmaların başlamasından üç hafta kadar sonra başka bir merkezde ortopedi ve travmatoloji uzmanına başvurduğu ve fizik muayene ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemeleri sonucunda ÖÇB yırtığı tanısı konduğu öğrenildi. Kliniğimizde yapılan ayrıntılı incelemede ise, sol femur boyu kısalığının ailesi tarafından çocukluk çağında fark edilip, iki yaşından 10 yaşına kadar hastanın bir ortopedi ve travmatoloji uzmanı tarafından takip edildiği, aileye bu durumun idiyopatik olduğu söylenerek bir tabanlık yükseltici verildiği öğrenildi.



Şekil 1. (a) Alt ekstremitenin ön-arka radyografisinde sol bacakta femur boyunda kısalık, tibial interkondiler emineste displazi ve 11° valgus açılanması görülmekte. **(b)** Omurganın ön-arka radyografisinde lomber ağırlıklı kompensatuvar skolyoz görülüyor.

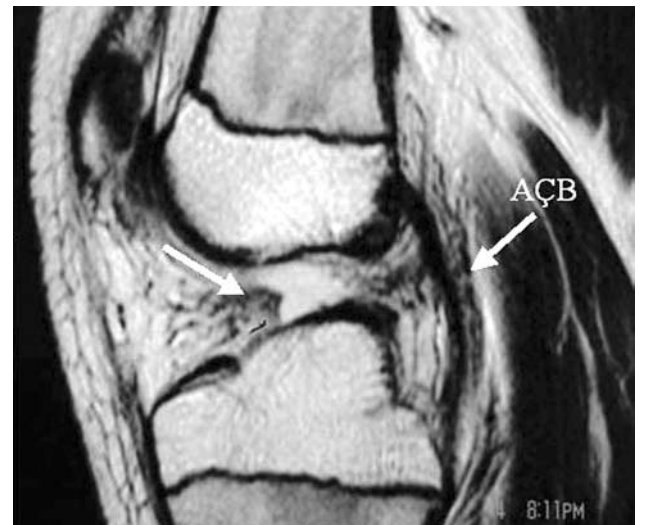
Hastanın dört yaşında çekilen radyografilerinde sol bacakta femur boyu kısalığı vardı. Ayrıca, yeni çekilen radyografilerde, 3 cm'lik femur cisim kısalığına ek olarak, interkondiler tibial emineste displazi, sol dizde 11° valgus, omurgada ise kompensatuvar torakolumbar skolyoz (torakal Cobb 5°, lumbar Cobb 22°) görüldü (Şekil 1). Kliniğimizde yapılan ilk fizik muayene sırasında hastanın ağrısı görsel analog skala ile 10 üzerinden 2 bulundu. Sol dizinde 10 derece valgus açılanması vardı. Q açısı normal sınırlarda idi. Anterosuperior iliak çıkıntı ve medial malleol temel alındığında, sol bacak sağ bacakdan 3 cm daha kısa idi. Sol diz eklemler açıklığı tam olan hastada efüzyon veya hassasiyete rastlanmadı. Varus-valgus stres testleri, ön ve arka çekmece ile pivot-shift testi negatifti. Medial ve lateral McMurray testleri de negatif bulundu. Kliniğimizde çekilen MRG'de ise ÖÇB'nin olmadığı ve arka çapraz bağın (AÇB) normalden ince bir görünüme sahip olduğu izlendi (Şekil 2).

Hastaya birinci basamak analjezik olan parasetamol verildi, temel kuadriseps güçlendirme egzersizleri ve takibi önerildi. İnstabilite şikayeti bulunmadığından ÖÇB rekonstrüksiyonu düşünülmedi. Ağrı, kilitlenme, şişlik ya da mekanik iritasyona ait herhangi bir belirti olmadığından artroskopik cerrahi de uygulanmadı. Hastanın haftalık poliklinik takiplerinde ağrıya bağlı olan semptomları giderek azaldı.

Semptomların azalması hastada mekanik iritasyon olmadığını desteklemekteydi. Altıncı ayda yapılan son takibindeki diz fizik muayenesinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı.

Tartışma

Tek ya da iki taraflı doğuştan ÖÇB agenezisi nadir rastlanan bir patolojidir.^[1-5] Bu duruma, diskoid menisküs 2, interkondiler çentikte ve interkondiler tibial



Şekil 3. Sol dizin sagittal düzlem manyetik rezonans incelemesinde ön çapraz bağın olmadığı ve arka çapraz bağın normalden ince yapıda olduğu görülmekte.

eminenste hipoplazi, femur boyunda kısalık, meniskofemoral ligamanda Humphrey hipertrofisi ve fibular hemimeli eşlik edebilir.^[11]

Embriyolojik açıdan, dizde menisküs ve bağları kapsayan bağ doku elemanları ile eklem yüzeyini oluşturan kıkırdak interzonal mezenkim dokusundan gelişir. Ratajczak^[12] çapraz bağların ilk olarak evre 19'da (yaklaşık 39. postovulatuvar gün) görüldüğünü bildirmiştir. İnterzonal bölgenin orta kısmında yer alan, oblik ve daha seyrek bir şekilde uzanan ve femoral interkondiler fossa ile karşı karşıya duran hücreler, çapraz bağları oluşturacak olan primordiyal hücrelerdir. Evre 22'de interkondiler tibial eminens ortaya çıkar ve evre 23'te tüm intraartiküler yapılar artık oluşmuş, tibia ile femurun şaftları ossifiye olmaya başlamışlardır.

Sunduğumuz olgudaki durumun doğuştan olduğunu düşündüren birçok ek durum söz konusuydu. Femur boyunda kısalık, interkondiler tibial eminens-te displazi ve AÇB'nin normalden ince oluşu gibi ek durumlar önceki çalışmalarda da bildirilmiştir.^[7-10]

Ön çapraz bağ, maruz kaldığı yük doğrultusunda dizin öne doğru hareketini sınırlayan birincil etkenidir. Bu yüzden, yırtık bir ÖÇB varlığında dizde instabilite gelişir. Bu durumdaki hastalar, dizin maruz kaldığı yükün hızı ve büyüklüğüne bağlı olarak, instabiliteyi her zaman hissedemeyebilirler. Düşük hız ve büyüklüğe sahip yüklenmeler, diz çevresindeki kasların sahip olduğu refleks mekanizması ve sonucunda açığa çıkan kas kasılmaları ile etkisizleştirilebilse de, bundan daha büyük yüklenmeleri ÖÇB'si yırtık bir diz tolere edemeyecektir. Bunlardan bağımsız olarak, yırtık bir ÖÇB'ye sahip dizde pivot-shift testi her zaman pozitifdir.

Hastamızda ÖÇB oluşmamış olmasına rağmen, Lachman, ön çekmece ve pivot-shift testleri negatifti. Fizik muayenede instabilite bulgusuna rastlanmaması dizin açılmal bozukluğu ile açıklanabilir. Kompleks anterior instabilite durumlarında tek başına ya da ÖÇB rekonstrüksiyonu ile birlikte valgus osteotomisi kabul gören bir prosedürdür.^[13] Valgustaki dizlerde instabilite durumlarına sık rastlanmamaktadır.^[14]

Eklemiçi yapılar gibi başka kaynaklı durumlar da pivot-shift testinin pozitif olmasını engelleyebilir. Bunun bir örneği, ÖÇB'yi kompanse edebilen hipertrofiye AÇB varlığıdır.^[13] Fakat, hastanın MRG'sinde bu tarz eklemiçi herhangi bir yapısal değişikliğe rast-

lanmadı. Ayrıca, bu olgu, kompensatuvar olduğunu düşündüğümüz skolyozun eşlik etmesi bakımından da özgündür.

Doğuştan ÖÇB agenezisi durumlarında izlenmesi gereken standart bir yol bulunmadığından, bazı çalışmalar yalnız ÖÇB rekonstrüksiyonu veya beraberinde eklem dışı anomalileri düzeltmeye yönelik prosedürleri önerirken, bazılarında, elde edilen olumlu sonuçlardan ötürü sadece konservatif tedavi önerilmektedir.^[4] Kaelin ve ark.nın^[5] bildirdikleri altı olgunun dördü konservatif, ikisi ise cerrahi tedavi görmüştür. Yalnız menisektomi uygulanan hastada daha iyi klinik bulgular, bağ rekonstrüksiyonu uygulanan hastada ise artmış stabilite gözlenmiştir.

Doğuştan ÖÇB eksikliği ile ilgili yayınları incelediğimizde, ÖÇB'nin fonksiyonel yetersizliğini gösterecek olan pivot-shift testinden ayrıntılı olarak bahsedilmediğini gözledik. Oysa, bu tür hastaların tedavi stratejilerinin belirlenmesinde ÖÇB yetmezliklerinin olup olmaması son derece önemlidir. Hastamızda herhangi bir cerrahi girişime ihtiyaç duymamamızı şu iki gerekçeye dayandırmaktayız. Öncelikle hastanın bize başvurma ve tıbbi yardım alma nedeni instabilite değildi; ikincisi ise yapılan pivot-shift muayenesi negatifti. Bağ rekonstrüksiyonu cerrahisi semptomatik ve stabilite kaybı olan dizlerde uygulanmakta olduğundan, hastamızda bu ameliyatı gerekli görmedik.

Hastamız bize, doğuştan ÖÇB agenezisi olan bir dizde instabilite semptomları ve bulguları olmayabileceğini gösterdi. Travmaya bağlı ÖÇB kopmalarında rekonstrüksiyon başarılı sonuçlar verebilmesine rağmen, doğuştan ÖÇB agenezisi, bu olguda olduğu gibi, ÖÇB rekonstrüksiyonunu gerektirmeyebilir.

Johansson ve Aparisi'nin^[1] doğuştan ÖÇB agenezisi olan hastalarda erken osteoartrit riskinin değerlendirilmesi ile ilgili yayını, dizin geleceği ve kıkırdakların durumu açısından ışık tutmaktadır. Doğuştan ÖÇB agenezisli beş hastanın artroskopik ve radyografik incelemelerinde osteoartrit lehine hiçbir değişiklik gözlenmemiş, hatta 60 yıl boyunca instabilite semptomları bulunan altıncı hastada da önemli derecede osteoartrit varlığı saptanmamıştır.

Sonuç olarak, doğuştan ÖÇB agenezisi kendini bazen ciddi eklem instabilitesi ve dizin sık sık boşalması gibi şikayetlerle belli ederken, bazen de pivot-shift testi negatif olabilmektedir. Bu olasılıklar varlığında önemli olan nokta, hastanın yaşı, aktivitesinin

tipi ve seviyesi, semptomların ciddiyeti ve miktarını göz önüne alarak ve fizik muayene bulgularına dayanarak, ÖÇB rekonstrüksiyonu ile doğal seyire bırakmak arasında doğru tedavi tercihi yapmaktır.

Kaynaklar

1. Johansson E, Aparisi T. Missing cruciate ligament in congenital short femur. *J Bone Joint Surg [Am]* 1983;65:1109-15.
2. Steckel H, Klinger HM, Baums MH, Schultz W. Cruciate ligament reconstruction in knees with congenital cruciate ligament aplasia. *Sportverletz Sportschaden* 2005;19:130-3. [Abstract]
3. Barrett GR, Tomasin JD. Bilateral congenital absence of the anterior cruciate ligament. *Orthopedics* 1988;11:431-4.
4. Johansson E, Aparisi T. Congenital absence of the cruciate ligaments: a case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 1982;(162):108-11.
5. Kaelin A, Hulin PH, Carlioz H. Congenital aplasia of the cruciate ligaments. A report of six cases. *J Bone Joint Surg [Br]* 1986;68:827-8.
6. Noble J. Congenital absence of the anterior cruciate ligament associated with a ring meniscus. *J Bone Joint Surg [Am]* 1975;57:1165-6.
7. Thomas NP, Jackson AM, Aichroth PM. Congenital absence of the anterior cruciate ligament. A common component of knee dysplasia. *J Bone Joint Surg [Br]* 1985;67:572-5.
8. Tolo VT. Congenital absence of the menisci and cruciate ligaments of the knee. A case report. *J Bone Joint Surg [Am]* 1981;63:1022-4.
9. Frikha R, Dahmene J, Ben Hamida R, Chaieb Z, Janhaoui N, Laziz Ben Ayeche M. Congenital absence of the anterior cruciate ligament: eight cases in the same family. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2005;91:642-8. [Abstract]
10. De Ponti A, Sansone V, de Gama Malcher M. Bilateral absence of the anterior cruciate ligament. *Arthroscopy* 2001;17:E26.
11. Gabos PG, El Rassi G, Pahys J. Knee reconstruction in syndromes with congenital absence of the anterior cruciate ligament. *J Pediatr Orthop* 2005;25:210-4.
12. Ratajczak W. Early development of the cruciate ligaments in staged human embryos. *Folia Morphol* 2000;59:285-90.
13. O'Neill DF, James SL. Valgus osteotomy with anterior cruciate ligament laxity. *Clin Orthop Relat Res* 1992;(278):153-9.
14. Boss A, Stutz G, Oursin C, Gächter A. Anterior cruciate ligament reconstruction combined with valgus tibial osteotomy (combined procedure). *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1995;3:187-91.