



Tibiyal hemimeli tedavisinde erken dönem sonuçlar: Ampütasyon veya rekonstrüksiyon

Halil İbrahim BALCI¹, Yavuz SAĞLAM¹, Fuat BİLGİLİ¹, Cengiz ŞEN¹, Mehmet KOCAOĞLU², Levent ERALP²

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Memorial Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Tibiyal hemimeli, tibia eksikliğinden veya gelişmemesinden kaynaklanan sert ve nadir bir hastalıktır. Bu çalışmanın amacı, diz-bilek eklemlerinin merkezileştirilmesi ve Ilizarov ilkeleri ile uzatma işlemi de dahil olmak üzere rekonstrüksif ameliyatların etkinliğini geriye dönük olarak değerlendirmektir. Ampütasyon ve rekonstrüksiyonun fiziksel ve işlevsel sonuçları da değerlendirildi.

Çalışma planı: Bu, tibiyal hemimeli tanısı koyulan ve 1998-2011 yılları arasında tek bir kuruluştaki ameliyata gerek duyulan bütün hastalar üzerinde gerçekleştirilen IRB onaylı geriye dönük incelemedir. Klinik ve radyografik bulgular için grafikler analiz edilmiştir. Dahil edilen bütün hastalar, ek bir fiziksel ve radyografik inceleme amacıyla son takip ziyareti için çağırılmıştır. Ebeveynler ve hastalardan SF-10™ sağlık araştırma formunu doldurmaları istenmiştir.

Bulgular: Hastalıktan etkilenen toplam 30 uzuv olmak üzere 21 hasta (12 erkek, 9 kadın) çalışmaya dahil edilmiştir. İlk ameliyatta ortalama yaş 4.8'di (± 3.1). 4 hastanın 6 uzvunda diz seviyesinde disartikülasyon yapıldı. Tip III hastalığı olan bir hastaya transtibiyal ampütasyon yapıldı. Her hasta için ortalama ameliyat sayısı 6.4'tü (± 3.3) ve dış sabitleyici ve alçının ortalama durma süresi 17 (± 6) aydı. Ortalama uzatma 4.9 (± 1.3) cm'di ve ortalama uzuv uzunluğu farkı 5.8 (± 3.7) yıllık takipte 3.1 (± 1.7) cm'di. Eklem yerinden ayırma ve rekonstrüksiyon yapılan hastalarda SF-10™ puanları benzerdi ($p=0.63$). Ancak, eklem yerinden ayırma işlemi diz dengesizliği bulunan durumlarda uygulandığında, bütün puanlar anlamlı derecede daha yüksekti ($p<0.01$).

Çıkarımlar: Tedavi yöntemi, diz eklemi dengeliyken, proksimal tibianın bulunup bulunmamasına göre seçilmelidir. Diz eklemi dengesizliği varsa ampütasyon tercih edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Amputasyon; eksternal fiksasyon; diz ortalanması; rekonstrüksiyon; SF-10™; tibiyal hemimeli.

Kanıt Düzeyi: Düzey IV Terapötik Çalışma

Doğuştan gelen tibia eksikliği veya tibiyal hemimeli, bir milyon doğumda 1 görülen ve doğuştan gelen nadir bir şekil bozukluğudur. Tibianın farklı derecelerde bulunmamasıyla birlikte preaksiyal bir uzunluk eksikliğidir. Fibula genellikle sağlamdır ancak bariz bir şekilde kısalma ile tibia aplazisi veya displazisi vardır.^[1-3] Dizde kıvrım kasılması, bilek eklemi dengesizliği ve proksimal

tibiyal bölgede çukur bölgelerin oluşması yaygın bir şekilde görülür. Belirgin eklem çarpıklığı ve supinasyon bozukluğu ve ilk ayak tarağında belirgin kısalma genellikle diğer orta parmak kemiği bozuklukları ile ilişkilendirilmektedir^[4] (Şekil 1).

İngiliz literatürüne göre, tibiyal hemimeli için erken ablatif prosedürler gerekir. Başta doğru ülkeleri olmak

Yazışma adresi: Dr. Yavuz Sağlam, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İstanbul.

Tel: +90 212 – 414 20 00 e-posta: yavuz_saglam@hotmail.com

Başvuru tarihi: 09.12.2014 **Kabul tarihi:** 25.04.2015

©2015 Türk Ortopedi ve Travmatoloji Derneği

Bu yazının çevrimiçi İngilizce versiyonu

www.aott.org.tr adresinde

doi: 10.3944/AOTT.2015.15.0005

Karekod (Quick Response Code)





Sekil 1. Çift taraflı tibiyal hemimelinin klinik görüntüsü, diz kıvrımının kasılması, bilek eklemi dengesizliği. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

üzere birçok kültürde ortopedik cerrahların rekonstrüktif ameliyatlara zorlanması kabul edilmeyen bir durumdur.^[5] Hem kemik hem de yumuşak dokuda distraksiyon osteojenez ilkeleri, zor tibiyal hemimeli vakalarında bile uzvun işlevselliğini kazandırma beklentisini artırır.

Jones ve Weber, dünya çapında kabul edilen en yaygın kullanılan iki sınıflandırma sistemidir.^[6,7] Weber sınıflandırma sisteminin, tibiyal hemimelide rekonstrüksiyon ameliyatında öneme sahip olan yumuşak doku ve kallusta hücre toplanmasına daha çok önem vermesine rağmen, biz kolaylıktan dolayı günlük uygulamalarımızda Jones sınıflandırma sistemini kullanmaktayız.

Jones ve arkadaşları, tibiyal hemimeliyi radyografik özelliklere göre dört tipe ayırmıştır.^[6] Tip IA'da, tibia hiç yoktur ve distal femur displazisi görülür. Tip IB'de, proksimal tibiada kırıkdağı hücre birikmesi görülür ve distal femur epifizi normaldir. Tip II'de, tibianın proksimal kısmı mevcuttur ancak distal tibia görülmez. Tip III'te, tibianın distal kısmı mevcuttur ve Tip IV'te ise tibia kısadır ve distal tibiyofibular diastaz görülmekle birlikte talus proksimal yerinde değildir.^[6,8]

Ciddi tibiyal hemimeli vakalarında (Jones ve arkadaşlarının tip I olarak tanımladıkları) rekonstrüksiyon ameliyatının rolü tartışmalıdır. Birkaç çalışmada, tibianın ve/veya diz ekleminin açıcı mekanizmasının hiç bulunmadığı, Jones'ın tip IA olarak tanımladığı vakalar için rekonstrüksiyon yerine diz eklemi ayırma işlemi önerilir.^[4,9-12] Eksik veya kısmi tibiyal hemimeli için durum daha az tartışmalıdır ve birçok yazar rekonstrüktif ameliyatın

uygun olduğu konusunda hemfikirlerdir.^[6,9,10,13-15]

Doğuştan gelen tibia eksikliğinde erken amputasyon önerilmesine rağmen, insanların amputasyonu kolay kolay kabul etmediği ülkelerde ayağın kesilmemesinin de önemli avantajları vardır.^[4,8-11,16-18] Ülkemizdeki kültürel ve dini inanışlardan dolayı, amputasyon önerisinin araştırılması kolay değildir.

Mevcut çalışmanın amacı, tibiyal hemimelide dış sabitleme teknikleri ile uzuv rekonstrüksiyonunun orta vadeli sonuçlarını göstermek ve Jones'ın tanımladığı farklı tip vakalarda tedavinin etkinliğini karşılaştırmaktır. Hastaların uzuv uzunluğu farkları (LLD), şekil bozuklukları, günlük yürüme becerileri ve psikolojik durumları da amputasyon ve rekonstrüksiyon işlemleri karşılaştırılarak geriye dönük olarak değerlendirilmiştir.

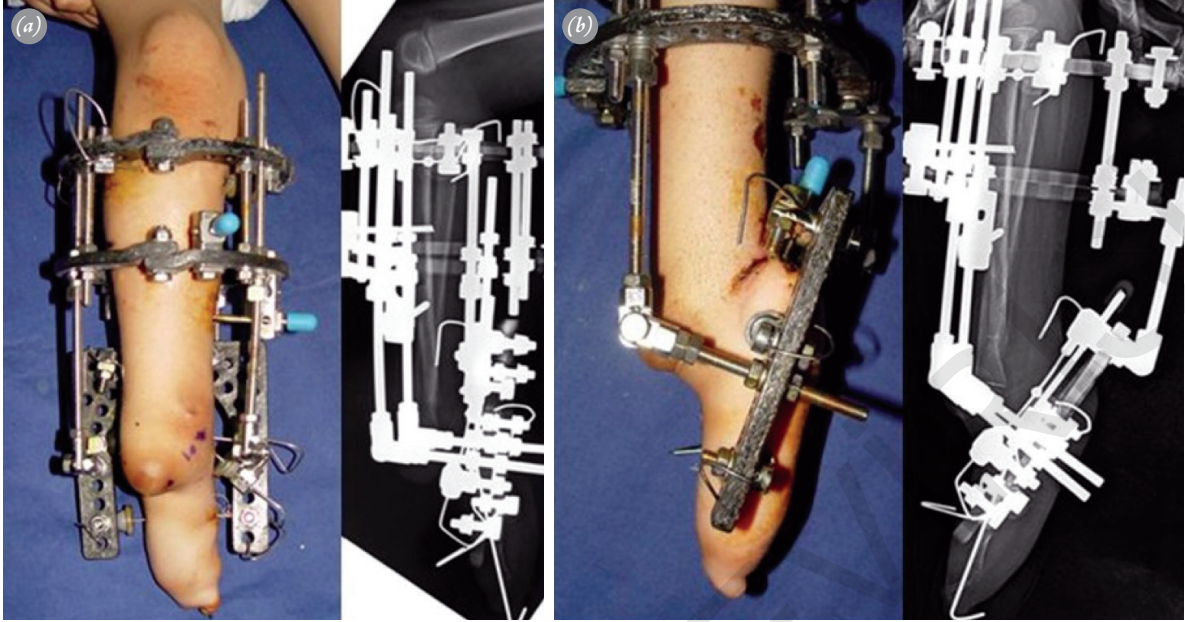
Hastalar ve yöntem

Bu, tibiyal hemimeli tanısı koyulan ve 1998-2011 yılları arasında tek bir kuruluştaki ameliyata gerek duyulan bütün hastalar üzerinde gerçekleştirilen IRB onaylı geriye dönük incelemedir. Preaksiyal eksiklik tanısı koyulan ve Jones'ın tanımladığı sınıflandırma ile sınıflandırılmayan hastalar ve ameliyat sonrası takibi 2 yıldan az olan hastalar çalışmadan çıkarılmıştır.

Anomaliler, LLD, diz-bilek dengesizliği, kuadriseps kaslarının işlevliliği, ayaktaki parmak kemiği eksiklikleri, toplam uzama ve toplam prosedür sayısına ilişkin klinik ve radyografik bulgular için grafikler analiz edildi. Kırıkdağı proksimal tibianın olup olmadığının belirlenmesi için Jones'ın Tip I olarak sınıflandırdığı vakalardan diz MR görüntüsü alındı.

İlk düz röntgen filmleri ve MR (varsa) kullanılarak, sırasıyla iki gözlemci tarafından Jones'ın sınıflandırma sistemine göre tibiyal hemimeli tipi belirlenmeye çalışıldı. Her iki gözlemci de ortopedik cerrahtı ve pediyatrik ortopedi ve şekil bozukluğu rekonstrüksiyonu alanında 2 yıldan fazla deneyime sahipti. Tibiyalhemimeli tipinin belirlenmesinde gözlemciler arası uyumun Kappa katsayısı mükemmeldi (0.92).

Tip I ve II hastalarda, tedavi öncelikle bilek eklemi dengesizliği ve şekil bozukluğu ele alınarak başladı. Aşilotomi ve arka kapsülün serbest bırakılması da dahil olmak üzere posteromedial serbest bırakma işleminden sonra, topuk kemiğinin arka yüzü, dairesel bir dış sabitleyici ile fibulanın distal kısmına göre ortalandı (Şekil 2a, b). İkinci adımda, Tip IA hemimelide Brown prosedürü ile birlikte olmak üzere dizin ortalanması gerçekleştirildi ve diz-bilek eklemleri (ortalanmalar) Steinman teli ile korumaya alındı.^[2] Tip IB ve II'de, bilek eklemi ortalandıktan sonra, distal fibulanın tibia haline getirilmesi için



Şekil 2. (a, b) Tip II tibyal hemimelide ayağın tibiyanın distal kısmına zamanla ortalanmasının klinik ve radyolojik görüntüleri. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

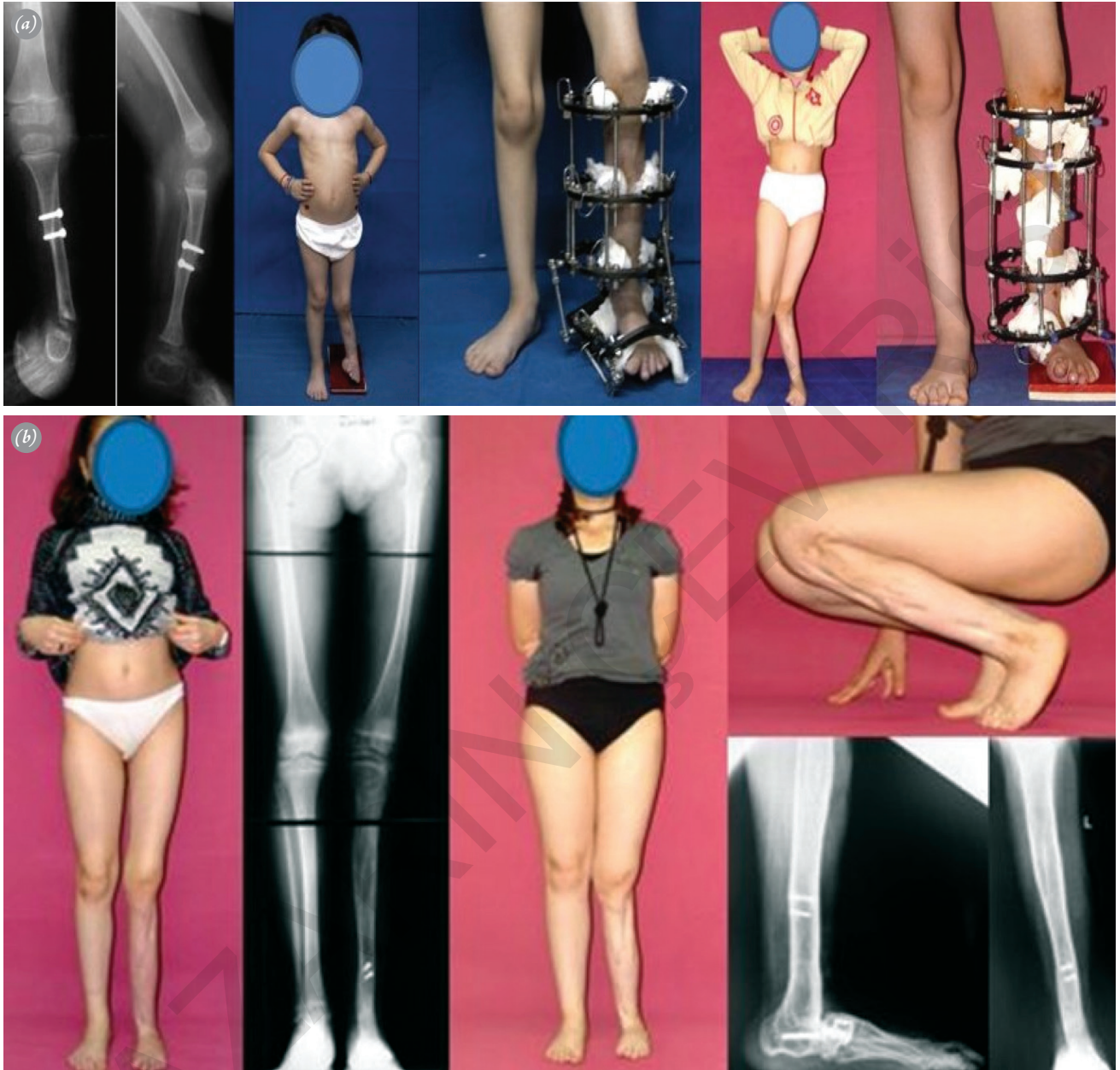


Şekil 3. (a) Bilek ekleminin ortalanmasından sonra, distal fibulanın tibia haline getirilmesi için tibiyanın en distal seviyesinde fibulaya osteotomi uygulandı. Bileğin ortalanması ve tibiofibular füzyon, topuk kemiğinden Steinmann ile korundu. (b) (3 yıllık takip) Distal fibulanın proksimal tibiya konsolidasyonu ve yeni bilek ekleminin oluşturulması. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

tibiyanın en distal seviyesinde fibulaya osteotomi uygulandı. Bileğin ortalanması ve tibiofibular birleşme noktası Steinman teli ile sabitlendi (Şekil 3a, b). Tip IV'te, aşılotomi ve posterior kapsülotomi, distal fibula ve tibiyanın tekrar ayarlama osteotomisi de dahil olmak üzere yumuşak dokunun serbest bırakılma işlemi gerçekleştirilerek mortisteki diastazın kapatılması ve ayağın ortalanması hedeflendi. Tedavi sürecinin geri kalan kısmında ise osteotomiler, artrodezler, kontraktür serbest bırakımları ve uzatma prosedürleri gerçekleştirildi.

Çalışmaya dahil edilen bütün hastalar, son takip ziyareti için geri çağırıldı. Şekil bozuklukları, LLD, komplikasyonlar, yürüme yeteneği, eklem dengesizliği ve sertliği değerlendirildi. Rekonstrüksiyon işlemindeki komplikasyonlar, Paley sınıflandırma sistemine göre sınıflandırıldı.^[19] Fiziksel ve radyografik incelemeden sonra, ebeveynlerden ve hastalardan SF-10™ sağlık araştırma formunu doldurmaları istendi. SF-10™ Çocuk Sağlık Araştırma Formu, Çocuk Sağlık Anketi'nden uyarlanmış 10 soru içeren ve ebeveynler tarafından doldurulan bir araştırma formudur. SF-10™, çok çeşitli alanları kapsamakta olup, fiziksel ve psikolojik sağlığa ilişkin özet ölçümler üretmek için puanlanır. Bu araştırma, 5–18 yaş arası çocuklara yöneliktir.^[20,21]

Parametrik veriler için öğrenci t-testi, parametrik olmayan veriler için Mann Whitney U (Wilcoxon sıra testi) testi ve kategorisel veriler için ki-kare testi kullanılarak istatistiksel analiz gerçekleştirildi (SPSS v18.0, SPSS Inc, Chicago, Illinois; Microsoft Excel 2013, Redmond, WA). $P \leq 0.05$ değeri anlamlı kabul edildi.



Şekil 4. (a) Ergenlik çağı sonuna kadar farklı yaşlarda tek taraflı tip II tibiyal hemimeli için uzatma ve deformite giderme işlemlerinin klinik ve radyolojik görüntüsü. (b) 11 yıllık takip. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

Bulgular

Hastalıktan etkilenen toplam 30 uzuv olmak üzere 21 hasta (12 erkek, 9 kadın) çalışmaya dahil edilmiştir. İlk ameliyatta ortalama yaş 4.8'di (± 3.1 , 1–12 aralığında). Hastaların Jones sınıflandırma sistemine göre sınıflandırılması Tablo 1'de gösterilmiştir.^[6]

Tibiyal hemimelinin yan türlerine göre farklı rekonstrüksiyon prosedürleri ya da farklı seviyede amputasyonlar uygulanmıştır (Şekil 4). Bütün hastalarda, tibia eksikliği ile birlikte diz dengesizliği de bulunan veya bulunmayan bilek eklemi dengesizliği vardır. Artan diz

dengeşizliği bulunan hastalarda (Tip IA), aileye diz seviyesinde disartikülasyon önerilmiştir.

Dört hastanın 6 uzvunda diz seviyesinde disartikülasyon yapıldı. Bu işlemin gerçekleştirildiği bütün hastalar Jones sistemine göre Tip IA hastalardı. Tip III olan bir hastaya transtibiyal amputasyon yapıldı. Gözden çıkarma ameliyatları, ortalama 53 aylık (16–72 ay arası) olmak üzere erken çocukluk döneminde gerçekleştirildi. Dört hastada radial hemimeli, doğuştan gelen kısa femur ve dikey talus gibi anomalilikler vardı.

Her hasta için ortalama ameliyat sayısı 6.4'tü (± 3.3)

Tablo 1. Hasta bilgileri.

Hasta	Cinsiyet	Taraf	İlk ameliyat tarihindeki yaş	Jones sınıflaması	Eşlik eden patolojiler	Eklemlerin insitabilitesi	Bacak boy farkı (cm)	Toplam uzatma miktarı (cm)	Toplam ameliyat sayısı	Son kontroldeki bacak boy farkı (cm)	Son kontrol tarihindeki yaş	Yürüme becerisi
1	E	Sağ	3	IA	-	Diz, ayak bileği	2	3	9	1	16	Destekle yürüyebiliyor
2	E	Sol	5	IV	-	Ayak bileği	-	4	5	-	7	Destekle yürüyebiliyor
3	K	Sağ	1	IA	-	Diz, ayak bileği	-	4	5	-	6	Ortez ile yürüyebiliyor
4	E	Sol	2	IA	-	Diz, ayak bileği	3	6	9	2	6	Ortez ile yürüyebiliyor
5	E	Sağ	2	IB	-	Ayak bileği	2	5	8	2.5	8	Ortez ile yürüyebiliyor
6	K	Sağ	3	II	Radyal hemimeli	Ayak bileği	3	7	12	4	16	Destek ve ortezsiz yürüyebiliyor
7	K	Sağ	8	II	-	Ayak bileği	5	6	9	1	8	Destekle yürüyebiliyor
8	E	Sağ	6	II	-	Ayak bileği	4	5	8	5	16	Destek ve ortezsiz yürüyebiliyor
9	K	Sağ	5	II	-	Ayak bileği	5	8	5	**	19	Protez ve destek ile yürüyebiliyor
10	K	Sol	5	IA	-	Diz, ayak bileği	-	Dezartikülasyon	7	-	11	Desteksiz yürüyebiliyor
11	K	Sol	1	II	-	Ayak bileği	4	6	9	3	6	Ortez ile yürüyebiliyor
12	K	Sol	11	II	-	Ayak bileği	6	6	3	2	6	Ortez ile yürüyebiliyor
13	E	Sağ	7	II	-	Ayak bileği	6	6	12	4.5	15	Ortez ile yürüyebiliyor
14	E	Sol	2	II	Radyal hemimeli, Sağ vertical talus	Ayak bileği	-	7	7	2	9	Protez ve destek ile yürüyebiliyor
15	K	Sağ	8	IV	-	Ayak bileği	3	4	4	3	7	Protez ve destek ile yürüyebiliyor
16	E	Sağ	1	IV	Radyal hemimeli	Ayak bileği	6	5	9	5	11	Destek ve ortezsiz yürüyebiliyor
17	E	Sol	6	IV	Doğumsal kısa femur	Ayak bileği	1	4	8	2	7	Destek ve ortezsiz yürüyebiliyor
18	E	Sol	12	IV	-	Ayak bileği	5	4	10	7	12	Destek ve ortezsiz yürüyebiliyor
19	K	Sağ	2	IA	-	Ayak bileği	3	3	9	5	18	Ortez ile yürüyebiliyor
20	E	Sağ	4	III	-	Diz, ayak bileği	-	Dezartikülasyon	1	-	4	Protez ile yürüyebiliyor
21	E	Sağ	6	IA	-	Diz, ayak bileği	1	Dezartikülasyon*	1	**	5	Protez ile yürüyebiliyor
				IA	-	Diz, ayak bileği	-	Dezartikülasyon	1	-	9	Protez ile yürüyebiliyor
				IA	-	Diz, ayak bileği	-	Dezartikülasyon	2	-	9	Protez ile yürüyebiliyor

*Trans-tibial amputasyon; **eksik bilgi.

ve dış sabitleyici ve alçının ortalama durma süresi 17 (± 6) aydı. Dış sabitleyici, bilek şekil bozukluğunun düzeltilmesi, ayağın ortalanması ve etkilenen uzvun uzatılması amacıyla kullanıldı. Ortalama uzatma, distraksiyon osteojenez başına 4.9 (± 1.3) cm'di.

Hasta başına ortalama komplikasyon 5.5'ti. Pansuman ve ağızdan antibiyotik tedavisi ile tedavi edilen iğne girişi enfeksiyonu da dahil olmak üzere 42 problem vardı; kıvrım kasılması ise fizyoterapi ile tedavi edildi. 16 engel vardı. Dokuz hastada yeni kırıklar oluştu: dördünde ortalama işleminde kullanılan Steinmann piminin ucunda, beşinde ise uzamadan sonra konsolidasyon seviyesinde gerçekleşti. Tip II pim girişi enfeksiyonundan dolayı 6 hastada debridman ve pim çıkarma işlemi yapıldı. Üç boyutlu ayak taşıma ve bilek ortalama işlemleri sırasında 8 hastada dış sabitleyicinin yeniden gözden geçirilmesi gerekti. Anestezi altında gerçekleştirilen dış sabitleyiciyi gözden geçirme işlemi bir engel olarak sınıflandırılmasa da, sabitleyicinin ayarlanmasında yapılan bütün değişiklikler ameliyat sayısını artırmaktadır.

Şimdiye kadar 14 sonuç vardı; diz eklemine 30 dereceden fazla üç kıvrım kasılması ve iki ekinus şekil bozulduğu. Dış sabitleyiciler çıkarıldıktan sonra, üç yanlı diz yerleşmesi, iki diz subluksiyonu ve distraksiyon seviyesinde dört plastic deformasyon vardı. Bu plastic deformasyonların üçünde, yeniden osteotomi uygulaması ile düzeltmeye ihtiyaç duyuldu.

Ortalama takip 5.8 (± 3.7) yıldır ve son takipte ortalama yaş 10.3'tü (± 4.5). Ortalama uzuv uzunluğu farkı son takipte 3.1 (± 1.7) cm'di.

SF-10™ sağlık araştırması puanları, disartikülasyon ve rekonstrüksiyon uygulanan hastalarda benzerdi ($p=0.63$). Tek taraflı ve iki taraflı vakalarda da benzerdi ($p=0.12$). Fiziksel ve psikolojik sağlık özeti ölçümleri, disartikülasyonun diz dengesizliği olan vakalara uygulanması durumunda anlamlı derecede daha yüksekti ($p<0.01$). SF-10™ puanları da tip IA hastalarına uygulanan rekonstrüksiyonda diğerlerine kıyasla anlamlı derecede daha düşüktü ($p<0.01$).

Disartikülasyon ve amputasyon uygulanan bütün hastalar protez kullanmaktadır. Rekonstrüksiyon grubunda, tip I yedi hasta (%100), tip II dört hasta (%36) ve tip IV iki hasta (%40) hareket ederken ortopedik dizlik ve/veya koltuk değnekleri kullanmaktadır.

Tartışma

İngiliz literatüründe, tibiyal hemimelinin yönetimi standart bir tedavi olarak farklı seviyelerde erken amputasyondur.^[5,18] Literatürdeki tek tartışma, amputasyonun seviyesi ve rekonstrüksiyon ihtiyacıdır.^[5,14,22] 1990'ların

ortası itibarıyla rekonstrüksiyon tekniklerinin ve Ilizarov ilkeleri ile distraksiyon osteojenezinin geliştirilmesiyle birlikte, tedavi seçimleri rekonstrüksiyona döndü. Dış sabitleyicilerle yapılan sürekli düzeltme, ayak ve fibula ortalama işlemleri ile birlikte iyi sonuçlar vermeyi garantiyor.^[5] Ilizarov'un distraksiyon ilkeleri ile erken yaşta bilek eklemine ortalanmasını tercih ediyoruz.

Epps ve arkadaşları, tip I tibiyal hemimelide fibulanın arka yüze ortalanmasının sonuçlarını dizde yüksek oranda kıvrım kasılması ile raporlamıştır.^[5,14,17] Ayrıca, fizyoterapinin yeterli şekilde uygulanmaması durumunda, çerçeveye ilişkin diz kıvrımı kasılmalarını da gözlemledik.

Simmons ve arkadaşları, dizin uzatılmasıyla birlikte kuadrisepplerin çalışması, fibular ortalama işleminden memnun edici sonuçlar almak için zorunludur. SF-36 da, disartikülasyonun, tip I hemimeli hastalarında rekonstrüksiyona kıyasla anlamlı derecede daha yüksek olduğunu göstermiştir ($p<0.01$). Fiziksel ve psikolojik bulgularımıza göre, tip IA tibiyal hemimeli için erken amputasyonu öneriyoruz.

Yaygın diz kıvrımı deformiteleri ve diz subluksasyonları, diğer doğuştan gelen alt uzuv deformitelerinde olduğu gibi tibiyal hemimelilerde de sıklıkla görülür.^[23] Uzatma prosedürleri sırasında 3 diz dislokasyonu ve 2 subluksasyon vardı. Diz eklemi hareketindeki azalma, doktora subluksasyon hakkında uyarı anlamına gelmelidir. Çerçeve konstrüksiyonunun, femurun süprakondilar bölgesine kadar genişletilmesini ve subluksasyonları önlemek için diz eklemine bir dış dayanakla geçilmesini öneriyoruz.

Tedavinin amaçları, ayağın yere basmasını sağlamak, diz eklemine sabit ve işlevsel hale getirmek, çoğunlukla artrodez ile bilek eklemine sabitlenmesi, ve bacak uzunluklarının eşitlenmesidir. Distraksiyon osteojenez, yalnızca sürekli düzeltme, ayağın ortalanmasını ve alt uzvun tibiyafibular füzyon ile tek kemiz hizalanmasını değil uzvun uzamasını da sağlamıştır.

Tip IA tibiyal hemimeli dışında ilk hedef, dairesel dış sabitleyici ile daha düzgün bir adım elde etmek için chopart ve lisfranc kullanmak için ayağın topuk kemiğinin arka yüzüne biraz ekinus bir pozisyonda ortalanmasıdır.^[24] Bu zor ve üç boyutlu hayal gücü gerektiren bir tekniktir. Bu teknik özellikle tip IB ve II hastaları için tercih edilir. Sonraki adımlarda, büyüme sürecinde oluşan şekil bozuklukları düzeltildi. Büyüme sürecinde ve/veya büyümenin sonunda LLD de düzgün kabul edildi. Kemiğin proksimal kısım (tibia) kadar kalın olmadan önce fibulanın uzatılması tavsiye edilmez. Aynı zamanda, fibula proksimal tibia kadar sertleştikten sonra uzatmayı tercih ediyoruz.

Disartikülasyon uygulanan hastalar, protezleri ile rahat ediyor. İstatistiksel analizler, tip IA hastalar hariç, disartikülasyonun rekonstrüksiyondan üstün olmadığını göstermiştir ($p=0.63$). Analizimiz, tip IA'daki rekonstrüksiyonun disartikülasyona kıyasla anlamlı derecede düşük olduğunu göstermiştir ($p<0.01$).

Bu çalışmanın bazı kısıtlamaları vardır ve bunların çoğu geriye dönük tasarımı ve hastaların karışıklığı ile ilgilidir. SF-10™ anketi, hastaların ait olduğu toplumda geçerlilik kazanmamıştır. Ortalama takip süresi 5.8 ± 3.7 yıl olsa da son ziyarette yalnızca altı hasta iskelet olgunluğuna ulaşmıştır.

Sonuç olarak, rekonstrüksiyon ameliyatları tibiyal hemimeli hastalarında distraksiyon osteojenez ile birlikte önerilebilir. Tip IA için, hem ebeveynler hem de doctor mucize beklememelidir. Disartikülasyonun, dizin genel olarak sabit olduğu, kuadrisepslerin işlevlerinde eksiklik olan ve ayak deformitelerinin bulunduğu durumlarda en iyi tedavi yöntemi olduğu görülmektedir. Diğer tipler içinse, rekonstrüksiyon ameliyatı memnun edici sonuçlar verebilir. Hem aile hem de doktorlar ampütasyon veya disartikülasyonu da göz önünde bulundurmalı. Rekonstrüksiyon uzun süreli, kompleks ve koplifikasyon oranı yüksek bir tedavi yöntemidir. Aynı zamanda, çocukların sosyal hayatları ve psikolojileri üzerinde de büyük etkisi vardır. Distraksiyon osteojenez ve Ilizaroc tedavi teknikleri, uzman merkezlerde deneyimli cerrahlar tarafından uygulanmalıdır.

Çıkar örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg Br* 1979;61-B:133-7.
2. Brown FW. The Brown operation for total hemimelia tibia in Skeletal lower-limb anomalies: surgical and prosthetic management. A. GT, Editor. Washington, DC: National Academy of Science 1971. p. 21-8.
3. Seyhan F, Ahiskali G. Congenital skeletal limb deficiencies. Examples and their treatment. [Article in Turkish] *Türk Tıp Cemiy Mecm* 1972;38:481-8.
4. Kalamchi A, Dawe RV. Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1985;67:581-4.
5. Hosny GA. Treatment of tibial hemimelia without amputation: preliminary report. *J Pediatr Orthop B* 2005;14:250-5.
6. Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. *J Bone Joint Surg Br* 1978;60:31-9.
7. Weber M. New classification and score for tibial hemimelia. *J Child Orthop* 2008;2:169-75.
8. Eamsobhana P, Kaewpornasawan K. Limb salvage in tibial hemimelia. *J Med Assoc Thai* 2012;95 Suppl 9:62-9.
9. Jayakumar SS, Eilert RE. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *Clin Orthop Relat Res* 1979;139:97-101.
10. Loder RT, Herring JA. Fibular transfer for congenital absence of the tibia: a reassessment. *J Pediatr Orthop* 1987;7:8-13.
11. Schoenecker PL, Capelli AM, Millar EA, Sheen MR, Ha-her T, Aiona MD, et al. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71:278-87.
12. Wehbe MA, Weinstein SL, Ponseti IV. Tibial agenesis. *J Pediatr Orthop* 1981;1:395-9.
13. Clark MW. Autosomal dominant inheritance of tibial meromelia. Report of a kindred. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57:262-4.
14. Epps CH Jr, Schneider PL. Treatment of hemimelias of the lower extremity. Long-term results. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71:273-7.
15. Valdiserri L, Donzelli O, Saccozzi P. Congenital aplasia of the tibia. *Ital J Orthop Traumatol* 1984;10:477-88.
16. Coleman SS, Coleman DA. Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment by transfer of the ipsilateral fibula with vascular pedicle. *J Pediatr Orthop* 1994;14:156-60.
17. Epps CH Jr, Tooms RE, Edholm CD, Kruger LM, Bryant DD 3rd. Failure of centralization of the fibula for congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1991;73:858-67.
18. Fernandez-Palazzi F, Bendahan J, Rivas S. Congenital deficiency of the tibia: a report on 22 cases. *J Pediatr Orthop B* 1998;7:298-302.
19. Paley D. Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique. *Clin Orthop Relat Res* 1990;250:81-104.
20. Turner-Bowker DM, Kosinski M, Zhao J, Saris-Baglama RN. SF-10 for Children™ A User's Guide Lincoln QualityMetric Inc, 2003.
21. Zhang L, Fos PJ, Johnson WD, Kamali V, Cox RG, Zuniga MA, et al. Body mass index and health related quality of life in elementary school children: a pilot study. *Health Qual Life Outcomes* 2008;6:77.
22. Fujii H, Doi K, Baliarsing AS. Transtibial amputation with plantar flap for congenital deficiency of the tibia. *Clin Orthop Relat Res* 2002;403:186-90.
23. Simmons ED Jr, Ginsburg GM, Hall JE. Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited. *J Pediatr Orthop* 1996;16:85,9.
24. Wada A, Fujii T, Takamura K, Yanagida H, Urano N, Yamaguchi T. Limb salvage treatment for congenital deficiency of the tibia. *J Pediatr Orthop* 2006;26:226-32.