

Ellis-Van Creveld sendromlu bir olguda bilateral redükte edilemeyen patella çıkığının tedavisi

Birol Gülman⁽¹⁾

Kliniğimizde, Ellis-van Creveld sendromu tanısı koyulan ve bilateral redükte edilemeyen patella çıkığı nedeni ile cerrahi tedavi uygulanan bir olgu takdim edilmiştir. Tedavi iki devrede uygulanmıştır. Patella dislokasyonu ilk ameliyatta, dizdeki valgus ve fleksiyon kontraktürü ve tibianın eksternal rotasyon deformitesi ikinci ameliyatta düzeltilmiştir. Sonuçlar klinik ve radyolojik olarak iyi bulunmuştur.

The Treatment of Bilateral Irreducible Dislocation of Patella in A Case Of Ellis-Van Creveld Syndrome.

A case of Ellis-van Creveld syndrome with bilateral dislocation of patella treated surgically was presented. Treatment had been performed in two stages. Dislocation of patella had been corrected at the first operation and valgus and flexion deformities of the knee and external rotation deformity of the tibia had been corrected at the second step. The result was good according to the clinic and radiographic examinations.

Konjenital redükte edilemeyen kalıcı patella dislokasyonu, travma olmadan patellanın, lateral femoral kondil lateralinde fikse, diz hareketleri ile pozisyonu değişmeyen, kapalı redüksiyon ile redükte edilemeyen dislokasyonu olarak tanımlanabilir (1,2,3).

Genellikle bilateral olan ve herediter özellik gösteren konjenital patella dislokasyonunun, artrogriposis multiplex konjenita, Down sendromu ve Ellis-van Creveld sendromu ile beraber olabileceği araştırmacılar tarafından bildirilmiştir (2,4,5).

Tanının erken devrede koyulması ve kalıcı dislokasyonun erken devrede düzeltilmesi, çocuğun büyümesine paralel gelişecek diz deformitelerini ve geç devrede oluşacak dejeneratif artrit önlemek yönünden önemlidir (1,2,3,4,5).

Kliniğimizde, bilateral redükte edilemeyen kalıcı patella dislokasyonu nedeni ile cerrahi tedavi uygulanan, klinik ve radyolojik olarak Ellis-van Creveld sendromu tanısı konulmuş bir olguda uyguladığımız cerrahi girişim ve sonuçları sunulmuştur.

Vaka takdimi

H.Ü., 14 yaşında, Erkek. Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniğine, ellerinde ve dizlerindeki şekil bozukluğu ve yürüme zorluğu nedeni ile baş vurdu.

Olgumuz ailenin altıncı çocuğu, anne ve baba akraba evliliği. Annenin erkek kardeşinin oğlunda aynı deformitelerin olduğu ve bu çocuğun öldüğü öğrenildi.

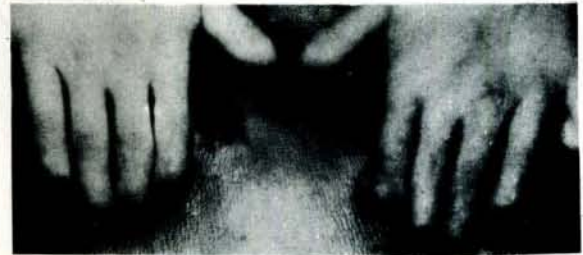
Sistemik muayenede, dişlerde sivrilme ve oklüzyon bozukluğu, her iki gözde 7/10 görme kaybı ve mikropenis bulguları dışında patolojik bulgu saptanamadı.

Ortopedik muayenede, ellerde polidaktili, el ve ayak parmaklarında kısıklık, el ve ayak tırnaklarında distrofik değişiklikler vardı. Alt ekstremiteler gövdeye oranla kısa, sağ dizde; 35° fleksiyon kontraktürü, 40° valgus ve bacakta 25° dış rotasyon deformitesi, sol dizde; 30° fleksiyon kontraktürü, 45° valgus ve 30° dış rotasyon deformitesi bulundu. Her iki patella femur lateral kondil

lateralinde disloke ve diz fleksiyon hareketi tamdı (Resim-1a,b).



Resim 1: (a) Ellis-van Creveld sendromlu olgunun genel görünüşü.



Resim 1: (b) Olgunun her iki elinde polidaktili ve tırnaklarda distrofik değişiklikler.

(1) Ondokuzmayıs Üni.Tıp Fak. Ortopedi ve Trav.Anabilim Dalı. Yrd.Doc.



Resim 1: (c) Her iki dizdeki valgus, tibial dış rotasyon deformitesi ve patella dislokasyonunun klinik görünüşü.

Radyolojik muayenede, her iki dizde valgus deformitesi, tibia üst uç epifizlerde deformite ve bilateral patella çıkığı, pelvis grafisinde iliak kemik iç yüzünde supur formasyonu, el ve elbilek grafilerinde, polidaktili ve karpal füzyon bulguları saptandı (Resim 2a,b,c)

Olguda bilateral redükte edilemeyen patella dislokasyonu nedeni ile cerrahi tedavi planlandı.

Cerrahi Teknik ve Patolojik Anatamik Bulgular

Diz "J" hartı şeklinde cilt insizyonu ile açıldı. (Resim 3) Quadriseps adelesi tümü ile laterale disloke olmuş, patella lateral femoral kondil lateralinde ve patellar tendon laterale disloke bulundu. (Resim 3-a) İliotibial bant gergindi.

Her iki taraftaki diz eklemi kapsülü, patella kenarına paralel olarak açıldı. Vastus lateralis ve vastus medialis patelladan ayrıldı (Resim 3b). Patellar tendon ikiye ayrılarak lateral parça tibia üst uç medialine transfer edildi. Patella, femoral kondil ön yüzüne taşındı, lateral femoral kondil yüksekliği kaybolmuş olarak bulundu. Vastus medialis patella üstüne, infero-laterale dikildi. Medialde oluşan eklem kapsülü fazlalığı, patellar tendon altından



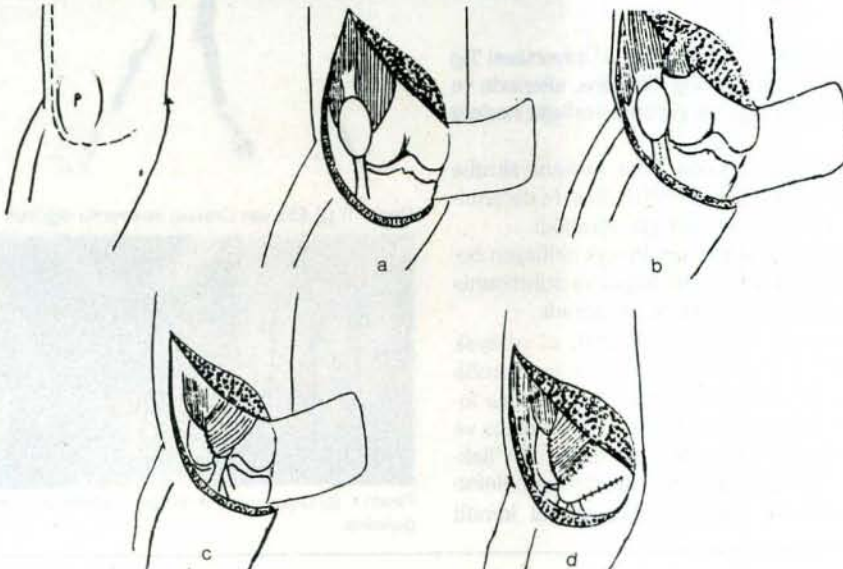
Resim 2: (a) Her iki el ve elbilek ön-arka grafisi.



Resim 2: (b) Pelvis ön-arka grafisi.



Resim 2: (c) Her iki diz ön-arka grafisi.



Resim 3: Klinik olarak redükte edilemeyen patellanın cerrahi redüksiyonunda kullanılan teknik.

geçirilerek kendi üstüne dikildi. Patellanın laterale dislokasyonu engellendi (Resim 3-c,d).

Lateral kompartmana direnç sistemi kuruldu ve uzun bacak ateli yapılarak ameliyata son verildi. Ameliyat sonu dizin yan grafisi (Resim 4)'de sunulmuştur.

Birinci ameliyattan üç hafta sonra femur suprakondiler bölgeden osteotomi yapılarak dizdeki fleksiyon, valgus ve tibiadaki dış rotasyon deformitesi düzeltildi, uzun



Resim 4: Patella açık redüksiyonunu takiben, diz yan grafisi.

bacak alçısı uygulandı. Aktif quadriceps egzersizlerine hemen başlandı, birbuçuk ay sonunda alçı çıkartılarak bükme egzersizlerine başlandı. Alçı çıkartıldıktan sonra dizin ön arka ve patello-femoral eklem grafileri (Resim 5-a,b)'de sunulmuştur.

Cerrahi girişim sırasında ve postoperatif devrede komplikasyon olmadı.

Son muayene bulguları: Sağ dizin 10 ay, sol dizin 8 ay sonundaki değerlendirilmesinde, sağ dizde 110°, sol dizde 90° fleksiyon hareketi mevcut. Her iki dizde ekstansiyon tam. Patellalar redükte bulundu. Olgumuz halen desteksiz yürüyor. Radyolojik sonuçlar (Resim 6-a,b)'de sunulmuştur.

Tartışma

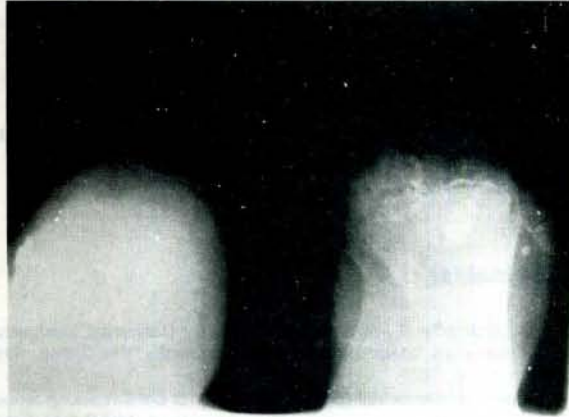
Konjenital patella çıkığı herediter bir hastalık olup genellikle bilateraldir. Artrogriposis multiplex konjenita ve Down sendromu ile beraber redükte edilemeyen patella çıkığı tanımlanmıştır (2,4,5). Buna ilave olarak, polidaktili, kondrodisplazi ve ektodermal displazi bulguları ile karakterize olan Ellis-van Creveld sendromunda da patella sublüksasyonu veya dislokasyonu bildirilmektedir (6,7).

Olgumuz, klinik ve radyolojik bulguları ile Ellis-van Creveld sendromuna uymaktadır. Her iki dizinde redükte edilemeyen patella dislokasyonu nedeni ile cerrahi tedavi uygulanmıştır.

Konjenital redükte edilemeyen patella çıkığında tipik görüntü; dizde fleksiyon kontraktürü ve valgus deformi-



Resim 5: (a) Femur suprakondiler düzeltme osteotomisi sonrası diz ön-arka.



Resim 5:(b) patello-femoral eklem grafileri

tesi, bacağın dış rotasyon deformitesi ve patellanın femur lateral kondil lateralinde bulunmasıdır (1,2,3).

Stanisavljevic (1), patolojik anatomik bulguları şöyle sıralamaktadır;

a. Quadriceps femoris ve patella diz antero-lateralinde yerleşmiştir.

b. Patella diz lateral yüzünde kalıcıdır. Eklem yüzü ve cismi normalden küçüktür.

c. Lateral femoral kondil anterior yüzü düzdür.

d. Diz anterior ve medial yüzünü kaplayan kapsül kalındır.

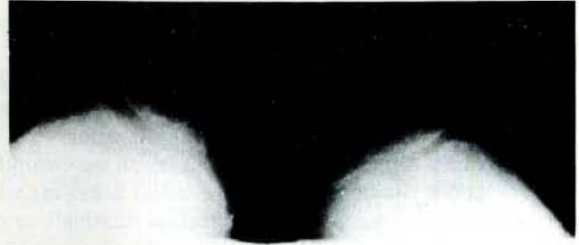
e. Dizde valgus ve tibiada eksternal rotasyon deformitesi vardır. Bu bulgular, olgumuzun her iki dizinde de bulunmuştur. İlave bulgu olarak her iki iliotal bant gerginliği gözlenmiştir.

Literatürde redükte edilemeyen patella dislokasyonu tedavisinde bir çok cerrahi yöntem tanımlanmıştır (1,2,3,4,5). Bu cerrahi tekniklerin ortak özelliği;



Resim 6: (a) Bilateral redükte edilemeyen patella dislokasyonu olgusunun son kontrol diz ön-arka.

- a. Açık redüksiyon,
- b. Vastus medialisin patella üstüne taşınması, patellar



Resim 6:(b) patello-femoral eklem grafileri

tendon transferi gibi yöntemlerle patellayı yerinde tutabilmek,

c. Quadriseps mekanizmasını lateralden anteriora taşımak,

d. Deformitelere yönelik düzeltme osteotomileri uygulamaktır.

Bu olguda, cerrahi tedavi iki devrede uygulanmıştır. Birinci ameliyatta patellaya açık redüksiyon yapılmış, lateral kompartman gevşetilmiştir. İkinci ameliyatta ise diz eklemine bozmadan femur suprakondiler bölgeden osteotomi yapılarak fleksiyon kontraktürü, valgus deformitesi ve tibianın eksternal rotasyon deformitesi düzeltilmiştir.

Bu uygulamanın amacı, birinci ameliyatta boş kalan diz lateral kompartmanının suprakondiler femoral varus ve iç rotasyon osteotomisi ile gerilmesi ve patellanın tekrar laterale disloke olmasını engellemektir. Bunun sonucu olarak, patella yerinde kalmakta ve dizdeki deformiteler düzeltilmektedir. Olgumuzun 10 aylık takiplerinde klinik ve radyolojik sonuçlar iyi bulunmuştur.

Kaynaklar

- 1- Stanisavljevic, S., Zemenick, G., Miller, D.: Congenital, irreducible permanent lateral dislocation of the patella. Clin.Orthop. 116: 190-199, 1976.
- 2- Storen, H.: Congenital complete dislocation of patella causing serious disability in childhood: The operative treatment. Acta Orthop. Scand. 36: 301-313, 1965.
- 3- Torisu, T.: Neglected congenital permanent dislocation of the patella. Clin Orthop. 155: 136-140, 1981.
- 4- Green, J.P., Waugh, W., Wood, H.: Congenital lateral dislocation of the patella. J.Bone Joint Surg. 50-B: 285-289, 1968.
- 5- Edmonson, A.S., Crenshaw, A.H.: Campbell's operative orthopaedics. C.V.Mosby Company. St.Louis, 1980.
- 6- Tachdjian, O.M.: Pediatric orthopedics. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1972.
- 7- Edeiken, J., Hodes, P.J.: Roentgen diagnosis of diseases of bone. Williams and Wilkins Company, Baltimore, 1975.