

Paraksiyal fibular hemimeli tedavisine farklı cerrahi yaklaşım

Hüseyin Bayram⁽¹⁾, Mustafa Herdem⁽²⁾, Mahir Gülşen⁽¹⁾, Yaman Sarpel⁽³⁾, İsmet Tan⁽¹⁾, Gürbüz Baytok⁽⁴⁾

Alt ekstremitte eşitsizliklerinin önemli bir nedeni olan konjenital fibula yokluğunda deformitenin derecesi, hastanın yaşı, kısalık farkı gibi etkenler tedavi şeklini belirler. Kısalık farkının büyük olduğu olgularda benimsenen tedavi, topuk derisinden yararlanılarak yapılan amputasyon ve protez uygulamasıdır. Bu makalede, doğumsal sağ fibula yokluğu nedeniyle 19 cm kısalığı olan, kısalığını kabul edilebilir hale getirmek amacıyla, fonksiyonel olmayan ayağın uzunlamasına olarak tibia altına eklenip füzyon sağlandıktan sonra tibia epifiz uzatması yaparak tedavi ettiğimiz 13 yaşındaki bir olgudan aldığımız sonuç sunulacaktır.

Anahtar kelime: Fibular hemimeli

A different surgical concept for the treatment of paraxial fibular hemimelia

In the congenital fibular deficiency which is an important reason of the lower limb discrepancy, the severity of deformity, the age and the difference between the lengths are affecting the treatment of choice. The treatment of choice in cases of excessive length inequality is amputation by using the heel skin flap and then prostheses. In this paper, we reported the outcome of the surgical treatment in order to obtain an acceptable shortness and walking status for a 13 years old case of congenital right fibular deficiency who has 19 cm of shortening. Our surgical procedure was lengthening the limb by fusing the nonfunctional foot longitudinally and later epiphyseal lengthening of tibia.

Key word: Fibular hemimelia

Konjenital paraksiyal fibular hemimeli (doğumsal fibula yokluğu), diğer uzun kemiklerin yokluklarına göre daha sık görülmesine karşın yine de oldukça nadir görülen bir deformitedir. Gerçek insidans bilinmemektedir. Daha çok tek taraflı olup genellikle sağ bacak tutulur. Erkeklerde daha sık görülür. Patogenezi karanlık olup heredite etiyolojik faktör değildir. Fibulanın yokluğu tam veya kısmi olabilir (3, 8). Deformitenin tipine göre değişik tedavi yöntemleri uygulanmaktadır. Tam fibula yokluğunda genellikle önerilen tedavi, topuk derisi korunarak yapılan erken ayak amputasyonu ve protez uygulanmasıdır (1, 2, 4, 5, 6, 10). Bu makalede, sağ komplet paraksiyal fibular hemimelisi olan 13 yaşındaki bir erkek hastaya, kısalığını kabul edilebilir hale getirmek amacıyla uyguladığımız cerrahi tedaviden aldığımız sonuçlar sunulacaktır.

Olgu: M. U., 13 yaşında erkek, Dosya No: 52978

Hasta, sağ bacağındaki kısalık ve şekil bozukluğu yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden doğduğunda sağ bacağına eğrilik ve ayağında şekil bozukluğu olduğu, 1 yaşında iken ameliyat geçirdiği, büyüdükçe kısalık ve eğriliğin arttığı öğrenildi.

Fizik muayenede hasta ileri derecede sağa aksıyarak yürüyordu. Sağ alt ekstremitte, 2 cm uyluktan, 17 cm diz altından olmak üzere toplam 19 cm sola göre kısa idi. Tibia distalinde açıklığa laterale bakan eğrilik vardı ve hasta iç malleol üzerine basarak yürüyordu. Aşil tendonu insizyon skarı vardı. Ayakta ilk

üç parmak dizisi gelişmişti ve üç parmak arasında deri düzeyinde sindaktili vardı. Ayak tibia distalinin lateralde duruyordu (Resim 1).

Sağ bacak radyografisinde, fibula görülmüyordu. Tibia distal metafizinde açıklığı laterale bakan eğrilik vardı. Tibia distal epifizi deforme görünümde olup fizik hattı kaybolmuştu. Eklem yüzü ise laterale dönük-



Resim 1: Olgunun ilk başvurduğu andaki klinik görüntüsü

(1) Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Doç. Dr.

(2) Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.

(3) Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Uzman Dr.

(4) Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Prof. Dr.



Resim 2: Olgunun ilk başvurduğu andaki radyolojik görüntüsü



Resim 4: Olgunun son kontrolündeki ön-arka klinik görüntüsü



Resim 3: Olgunun son kontroldeki radyolojik görüntüsü

di. Ameliyat sonrası ekstremitte kısalığı 2 cm'si uyluktan, 7 cm'si diz altından olmak üzere 9 cm'ye indi. Diğer bir deyişle ayağın tibia distaline eklenmesi ile 10 cm'lik uzunluk kazanıldı.

Ameliyat sonrası 2,5 aydaki kontrolde kaynama görülmesi üzerine K telleri çekildi ve kısalık takviyeli, parmak altlarına yük veren kısa bacak yürüme cihazı verildi. Ameliyattan 1 yıl sonraki kontrolde kısalık farkının 2,5 cm femur, 8 cm diz altından olmak üzere 10,5 cm'ye çıkması üzerine, 28.6.1990 tarihinde tibia proksimaline çok amaçlı eksternal fiksator kurularak epifizer uzatma işlemine başlandı. Dört cm uzatmadan sonra hastanın tahammülsüzlüğü üzerine uzatma işlemine son verildi. Toplam kısalık 6,5 cm'ye indi. Uzatma sonrası 20. ayda yapılan kontrolünde alt ekstremitte kısalığının 7,5 cm olduğu saptandı (Resim 3,4). Yeniden ekstremitte eşitlemesine yönelik girişim önerildi ise de hasta bunu kabul etmedi. Halen takviyeli özel cihaz ile yürümektedir.

Tartışma

Ekstremiteler arası uzunluk farkı, fibula yokluğunun derecesi, hastanın yaşı ile ayak ve ayak bileği deformitesinin şiddeti konjenital fibula tedavi şeklini belirler. Deformite şiddetinin ve kısalık farkının az olduğu olgularda ayak bileği stabilizasyonuna yönelik rekonstrüktif girişimlerle (7, 9), ekstremitte eşitleme operasyonları (1, 5, 10) uygulanabilir. Aşırı deforme ve uzunluk farkı olan ekstremitelerde ise, genellikle topuk derisinden yararlanılan, uca yük veren ptez giymeye uygun amputasyonlar önerilmektedir (1, 2, 4, 5, 6, 10). Hootnick, Boyd, Fixen ve Lloyd-Roberts (6) ise şu şekilde bir tedavi planı önermektedir:

1. Eğer büyüme tamamlana kadar tahmin edilen kısalık 8,7 cm'den az olacaksa konservatif girişimler uygulanır.
2. Kısalık 8,7-15 cm ise ve kalacak olan güdüğe protez uygulanabiliyorsa amputasyon endikedir.

tü. Talus ve kalkaneus füzyone idi. Talus ve kalkaneus dışında iki tarsal kemik, üç metatars ile bunların falanksları görülmüyordu (Resim 2).

14.6.1989 tarihinde ameliyata alınan hastaya ayak bileği posteromedial seyirli ve ayağın medialine ilerleyen insizyonla girilerek tibia distali uzun eksenine dik olacak şekilde osteotomize edildi. Aşil tendonu kesilerek kalkaneus posterioru ayak uzun eksenine dik gelecek şekilde osteotomize edildi. Aşil tendonu kesilerek kalkaneus posterioru ayak uzun eksenine dik gelecek şekilde osteotomize edildi. Nörovasküler oluşumlar korunarak gergin olan fleksör tendonlar kesildi. Tibia ve ayak uzun eksenleri aynı doğrultuya getirilerek uzun eksenlere paralel iki adet Kirschner (K) teli ile tesbit sağlandı. Sıklığı artırmak amacıyla tibia kalkaneus arasına staple kondu. Metakarpofalangeal (MTP) eklemler 90° ekstansiyona getirilip K telleri ile tesbit edildi. Cilt kapatılarak uzun bacak ateli uygulan-

3. Kısalık 15 cm'den fazla ise, diz altı kısalığı azaltmak için ayak korunup valgusu düzeltilerek tam etkin pozisyonunda tibia distaline yerleştirilir. Eğer ayak valgusu düzeltileniyorsa ve protez uygulanamıyacaksa bu olgularda da amputasyon yapılır.

Bizim tedavi ettiğimiz olguda henüz kemik olgunlaşmasının tamamlanamamasıyla birlikte toplam 19 cm kısalık vardı ve ayak kalıntısı fonksiyonel değildi. Hasta (ve ailesi), amputasyon önerilerini reddederek bu durumu kabullenmişlerdi. Bu nedenlerle amputasyon dışında tedavi seçeneği olarak hastaya, ayaktan uzunluk kazanacak şekilde yararlanmayı ve kalacak kısalığı dengelemek için epifizer uzatma yapmayı planladık. Ayağın uzun eksenini tibia doğrultusuna getirilip MTP eklemine 90° artrodez yaparak hem kısalık farkı azaltıldı hem de daha geniş bir basma yüzeyi elde edildi. Yapılan epifizer uzatma ile de kısalık farkı 6,5 cm'ye indirildi. Hastanın uzatmaya reaksiyon göstermesi üzerine ikinci uzatma işlemi yapılamadı. Hastamız şu anda kısalık takviyeli cihazı ile yaşantısını sürdürmektedir. Konjenital fibula yokluklarında kısalık farkı fazla ise ayaktan uzunluk olarak yararlanıp, ekstremite uzatması da yapılarak, hastanın sadece özel ayakkabı ile yürütülebileceği görüşündeyiz.

Kaynaklar

1. Acherman, C., Kalamchi, A.: Congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg. 61-B: 132-7, 1979.

2. Amstutz, HC.: Naturel history and treatment of congenital absence of the fibula, in proceedings of the American Academy of Orthopedic Surgeons. J Bone Joint Surgery 54-A: 1349, 1972.
3. Beaty, JH.: Congenital anomalies of lower extremity, in Crenshaw AH (ed): Campbell's Operative Orthopaedics, Vol 3, ST Louis, Mosby Com. ed 8, pp: 2113-17, 1992.
4. Davidson, VH., Bohne, WHO.: The Syme amputation in children. J Bone Joint Surg. 57-A: 905-9, 1975.
5. Ellert, RE., Jayakumar, SS.: Boyd and Syme ankle amputation in children. J Bone Joint Surg. 58-A: 1138-41, 1976.
6. Hottnick, D., Boyd, NA., Fixen, JA., Lloyd-Roberts, GC.: The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula. J Bone Joint Surg. 59-B: 267, 1977.
7. Serafin, J.: A new operation for congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg. 49-B: 59, 1967.
8. Tachdjian, MO.: Pediatric Orthopedics. Vol. 1, Philadelphia, Saunders com. ed 2, pp: 620-37, 1990.
9. Thoman, IH., Williams, PF.: The gruce operation for congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg. 69-B: 587-92, 1987.
10. Westin, GW., Sakal, ND., Wood, WL.: Congenital longitudinal deficiency of the fibula follow-up treatment by Syme amputations. J Bone Joint Surg. 58-6: 492-96 June 1976.

Yazışma adresi

Doç. Dr. Hüseyin Bayram
Çukurova Üniv. Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı
Balçalı, Adana, Türkiye