

Osteopetrozisli bir olguda iki taraflı femur boynu kırığı

Cüneyt Şar⁽¹⁾, Halit Pınar⁽²⁾, Mehmet Demirhan⁽¹⁾, Önder Yazıcıoğlu⁽³⁾

Çok nadir görülen bir kemik hastalığı olan osteopetroziste kırıklar sık oluşmaktadır. Genellikle alt ekstremitelerde rastlanan kırıkların cerrahi tedavisinde ise teknik güçlükler bulunmaktadır. İki taraflı femur boynu kırığı geçirmiş ve gelişen psödoartroz nedeniyle bir kalçasına Pauwels'in Y osteotomisi uygulanan bir olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Osteopetrozis, femur boynu kırığı.

Bilateral femoral neck fracture in a case of osteopetrosis

In osteopetrosis, a rare disorder, fractures are quite common and usually involve the lower extremities. Surgical treatment presents technical problems. We present a case of osteopetrosis who has undergone a Pauwels Y osteotomy for his left hip due to pseudoarthrosis following bilateral fractures of the femoral neck.

Key Words: Osteopetrosis, femoral neck fractures

Osteopetrozis, çok seyrek görülen bir kemik displazisi olup kalsifiye kondroitinin ve primitif kemiğin rezorpsiyonunun yetersizliği sonucu oluşmaktadır (5, 10, 11). İlk olarak 1904 yılında Albers Schönberg tarafından "Mermer kemik" adıyla bildirilmiş, 1926 da ise Karshner osteopetrozis tanımını kullanmıştır(11). Tüm kemiklerde aşırı sert ve yoğun bir yapı bulunması ile karakterize olan bu hastalıkta kemiğin değişen mekanik etkilere adaptasyonu bozulduğundan kolayca kırıklar meydana gelebilmektedir. Dominant veya resessif olarak geçen kalıtsal bir hastalıktır. Konjenital olarak da adlandırılan otozomal resessif tipi malign seyretmekte ve genellikle 10-20 yaşlar arasında meduller alanın kapanması ile gelişen pansitopeni nedeniyle ölüm görülmektedir. Dominant veya tarda tipi ise daha selim seyretmekte ve bazen asemptomatik kalabileceği gibi sıklıkla kırık oluşumu, kafa çiftlerini tutan felçler, mandibulada osteomyelit, normositik normokromik anemi, hepatosplenomegali gibi bulgular göstermektedir. Kemiklerde yaygın skleroz ve metafizlerin kadeh şeklinde genişlemeleri tipik radyolojik bulgularıdır (2, 5, 11, 10).

Burada iki taraflı femur boynu kırığı geçirmiş bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

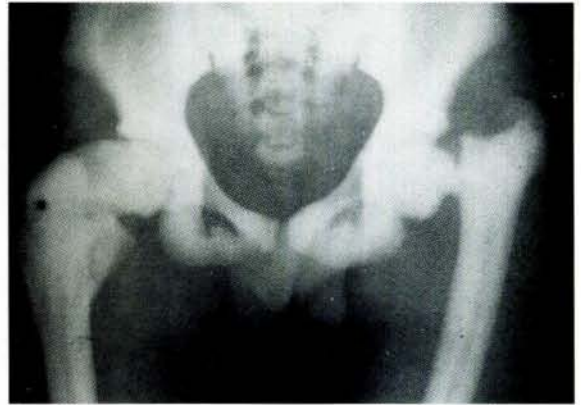
Olgu Sunumu

16 yaşındaki erkek hasta sol kalçasındaki ağrı ve topallama şikayeti ile kliniğimize başvurdu. 4 yıl önce geçirdiği bir travma sonucu sol kalçasında oluşan kırık nedeniyle konservatif tedavi görmüş, 2 yıl önce ise, yine geçirdiği bir travma sonucu sağ kalçasında gelişen kırık nedeniyle başka bir klinikte cerrahi tedavi görmüş bulunmaktaydı. Yapılan muayenede sol kalça hareketlerinin kısıtı olduğu, ağrı ve topallamanın bulunduğu görüldü. Radyolojik incelemede ise tüm kemiklerde yaygın skleroz ve dansite artışı,

uzun kemiklerin medullalarında daralma, sağ kalçada varusta kaynamış eski bir femur boynu kırığı ve sol kalçada deplase bir femur boynu kırığı sonucu gelişmiş psödoartroz saptandı (Resim 1) .

Yapılan laboratuvar incelemelerinde kan tablosunun normal bulunduğu , serum kalsiyum ve fosfor değerlerinin normal sınırlar içinde olduğu görüldü. Nörolojik muayenede kafa çiftlerine ait herhangi bir patoloji saptanmadı. Bu bulgularla otozomal dominant osteopetrozis tanısı konulan hastanın sol femur boynundaki psödoartrozun Pauwels'in Y osteotomisi ile tedavisi planlandı.

Osteotomi yapılarak valgize edilen femur üst ucunda internal fiksasyon serkraj telleri ile sağlandı (Resim 2). Ameliyat sırasında kemiğin ileri derecede sert olduğu ve medullanın oldukça daralmış olduğu



Resim 1: Olgunun ameliyat öncesi görünümü

(1) İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Op. Dr.

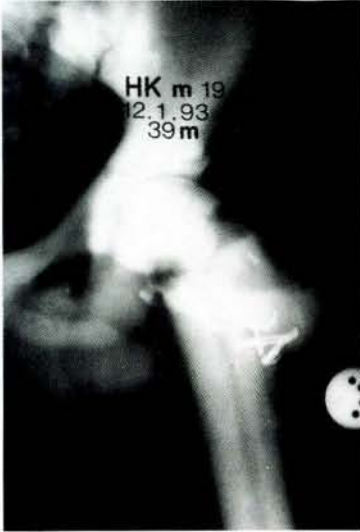
(2) Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Op. Dr.

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



Resim 2: Olgunun osteotomi yapıldıktan sonraki görünümü

görüldü. Bu nedenle internal fiksasyonun sağlanmasında oldukça güçlük çekildi. Ameliyat anında yapılan radyolojik ve klinik kontrolde psödoartroz düşünülen bölgede radyolojik olarak görülmemesine karşılık oldukça sert bir kallus dokusunun bulunduğu görüldü. Tanı histolojik olarak da doğrulandı. Ameliyat sonrası hasta pelvipedal alçıya alınarak bu alçı içinde 2 ay süre ile tutuldu. 4 ay sonra yük vermesine izin verildi. 39 ay takip edilen olgunun son kontrolünde ameliyat öncesi kısıtlı olan abduksiyon ve rotasyonel hareketlerin artmış olduğu, Trendelenburg belirtisinin kaybolduğu, kırık ve osteotomi bölgesinin kaynamış olduğu görüldü. Başta avasküler nekroza ait radyolojik bulguya rastlanmadı (Resim 3).



Resim 3: Olgunun ameliyattan 39 ay sonraki görünümü

Tartışma

Osteopetrozisli hastalarda en sık ortaya çıkan problemler özellikle alt ekstremitelerde oluşan kırık-

lar, koksaya vara deformitesi, koksartroz ve gonartrozdur (1, 2, 5, 7, 10, 11). Bütün bu problemlerin cerrahi tedavisinde vurgulanan özellik karşılaşılan teknik güçlüklerdir (1, 2, 3, 4, 5, 6). Gerek drillleme, gerekse çivileme işlemlerinde kullanılan enstrümanlarda çeşitli yetersizlikler meydana gelebilmektedir. Endoprotez uygulamalarında ise medüller kanalın kapalı olması en büyük sorunu oluşturmaktadır, standart cerrahi teknikte modifikasyonlar gerektirmektedir (1). Bizim olgumuzda da aşırı sertlikteki kemik dokusu nedeniyle serklaj için kullanılan drilllerin kırıldığı, osteotomi seviyesini belirlemek için gönderilmek istenen Kirschner tellerinin kemiği geçemedikleri görülmüştür.

Çocuklardaki deplase transservikal femur kırıklarında avasküler nekroz, büyüme kıkırdağının erken kapanması, koksaya vara deformitesi ve psödoartroz gibi komplikasyonlar sık görülmektedir. Internal fiksasyonun psödoartroz oranını azalttığı, ancak avasküler nekroz gelişimi üzerine etkili olmadığı, avasküler nekrozun genelde deplasman derecesine bağlı geliştiği kabul edilmektedir (3, 4, 5, 8). Osteopetroziste avasküler nekroz insidansının düşük, buna karşılık psödoartroz insidansının yüksek olduğu bildirilmektedir (3). Kemik frajilitesindeki artış nedeniyle kırık oluşma eğilimi yüksek olurken, kırığın deplasman eğilimi az olmaktadır. Bu nedenle de avasküler nekroz insidansı azalmaktadır. Psödoartroz oranının yüksekliği ise kallus remodelasyonunun gecikmesine bağlıdır (5, 9). Takip süresince femur başında avasküler nekroza ait herhangi bir bulguya rastlanmaması, bu komplikasyonun az görülmesi konusundaki görüşe uymaktadır.

Bizim olgumuzda radyolojik olarak psödoartroz görünümü olmasına karşılık, ameliyat sırasında kırık bölgesinde buna ait bulgulara rastlanmamıştır. Bu radyolojik görünümün oluşan yeni kemik dokusunun kalsifikasyonunun diğer sklerotik bölgelere göre daha az olması nedeniyle ortaya çıktığı düşünülmüştür. Osteotomi bölgesinde de ekstremiteye yük verilmesine rağmen son derece zayıf bir tespit yöntemi olan serklajda herhangi bir yetersizlik görülmemesi, burada radyolojik görünüm ile paralel olmayan bir kaynamanın meydana geldiğini göstermektedir.

Bu olgudan alınan sonuç, osteopetrozisli hastalarda cerrahi tedavinin teknik olarak güç olmasına karşılık başarılı olarak uygulanabildiğini, kırık iyileşmesinin normalden daha uzun olmasına rağmen mümkün olduğunu göstermiştir.

Kaynaklar

1. Ashby ME : Total hip arthroplasty in osteopetrosis. A report of two cases. Clin. Orthop.276: 214-221, 1992
2. Callender GR, Miyakawa G : Osteopetrosis in an adult. J.Bone Joint Surg. 35A, 204-210, 1953
3. Canale ST, Bourland WL: Fracture of the neck and intertrochanteric region of the femur in children. J.Bone Joint Surg. 59 A 431-443, 1977
4. Canale ST : Fractures of the hip in children and adolescents. Orthop.Clin of North Am. Vol 21:No.2 ,341-352, 1990
5. Greene WB, Torre BA : Femoral neck fracture in a child with autosomal dominant osteopetrosis. J.Ped.Orthop. 5: 483-485, 1985
6. Griss P, Schafer T : Therapie von Knochen- und Gelenkver-

- derungen bei der Osteopetrose Albers-Schönberg. Orthopaede 17 (5) 411-419, 1988
7. Holmgren DN, Holmberg G, Ersmark H : Fracture patterns in malignant osteopetrosis (Albers-Schönberg disease) Arch.Orthop. Trauma. Surg. 111(2) 212-123 ,1992
 8. Majale M, Hunt SCM, Huckstep RL : Fracture in osteopetrosis. J.Bone Joint Surg. B 49: 595-595, 1967
 9. Schmidt CJ, Marks SC, Hawes LE: A radiographic and histologic study of fracture healing in osteopetrotic rats. Radiology. 122: 517-519, 1977
 10. Shapiro F.,Glimcher MJ, Holtrop ME, Tashjian AM, Brickley-Parsons D, Kenzora JE : Human osteopetrozis. J.Bone Joint Surg. 62 A 384-399 1980
 11. Tachdjian MO : Pediatric Orthopaedics, Saunders ,Philadelph-
hia, pp.792-799, 1990

Yazışma adresi

Op. Dr. Cüneyt Şar

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi

Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

34390 Çapa, İstanbul, Türkiye