



*Derleme*

## Konjenital femoral yetersizliklerde rekonstrüktif tedavi alternatifleri

### *Reconstructive treatment modalities for congenital femoral deficiencies*

Mehmet KOCAOĞLU

*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı*

Konjenital femoral yetersizliklerin spektrumu basit hipoplaziden tam femur aplazisine kadar sıralanır. Genellikle tibia kısalığı ve fibuler displazi birlikte görülür. Bu oluşumun sınıflaması ve tedavisiyle ilgili bir konsensus yoktur. İleri sürülen sınıflamalar prognostik açıdan ve tedavi planlaması yönünden yeterince yardımcı değildir. Konjenital femoral yetersizliklerin tedavisi için iki farklı tedavi yöntemi vardır. Protetik replasman cerrahisi (Syme amputasyonu veya van Nes rotasyon-plastisini takiben protetik donanım) ve uzatma rekonstrüksiyon cerrahisidir. Bu yazıda konjenital femoral yetersizliklerde uygulanabilecek biyolojik rekonstrüksiyon yöntemleri ele alındı. Uzun süreli takipler göz önüne alındığında, biyolojik rekonstrüksiyon sonuçlarının protetik replasmana göre daha üstün ve ekonomik olduğu kanısına varıldı.

**Anahtar sözcükler:** Asetabulum/anormallik/cerrahi; artrodez; kemik hastalıkları, gelişimsel/konjenital/sınıflandırma; kemik uzatma/yöntem; femur/anormallik/cerrahi/radyografi; femur başı/anormallik/cerrahi; Ilizarov tekniği; diz eklemi/cerrahi; bacak uzunluğu eşitsizliği/konjenital/sınıflandırma/cerrahi; osteotomi.

Congenital femoral deficiencies have a wide spectrum of occurrences ranging from simple hypoplasia to complete femoral aplasia. They are often associated with congenital shortening of the tibia and fibular deficiency. There is no current consensus on the classification and treatment of this entity. Existing classifications are neither prognostic nor helpful in treatment-planning. There are two diverse treatment modalities in the treatment of congenital femoral deficiencies, being prosthetic replacement surgery (Syme amputation or van Nes rotation-plasty followed by prosthetic fitting) and lengthening reconstruction surgery. In this study, biological reconstruction methods in the treatment of congenital femoral deficiencies are reviewed. The results of lengthening reconstruction surgery seem to be superior and more economical than those of prosthetic replacements.

**Key words:** Acetabulum/abnormalities/surgery; arthrodesis; bone diseases, developmental/congenital/classification; bone lengthening/methods; femur/abnormalities/surgery/radiography; femur head/abnormalities/surgery; Ilizarov technique; knee joint/surgery; leg length inequality/congenital/classification/surgery; osteotomy.

Femurun yetersiz gelişim spektrumu basit hipoplaziden parsiyel veya komplet femur yokluğuna kadar sıralanmış ve konjenital femoral yetersizlik<sup>[1]</sup> ve proksimal femoral fokal yetersizlik gibi değişik isimler almıştır. Konjenital femoral yetersizlik, deformite sendromları, uzunluk farkları, femur yetersizliği ve uyluk çevresi yumuşak dokudaki yetersizlikleri kapsayan bir sendromdur. Genellikle tibia kısalığı ve fibular yetersizlikle birlikte (Şekil 1a ve 1b).

Sıklıkla proksimal femoral fokal yetersizlik diye yanlış isimlendirilen bu sendroma femurun konjenital yetersizliği ismini vermek daha doğru olur.

Bu oluşumun sınıflaması ve tedavisiyle ilgili bir konsensus yoktur. Mevcut sınıflandırmalar prognostik değildir ve tedavi planlamasında spesifik yardımları yoktur.<sup>[2-5]</sup> Bu sınıflamalar içinde en iyi bilineni Aitken sınıflamasıdır (Şekil 2); ancak Aitken, gerçekte proksimal femoral fokal yetersizlikleri tarif et-

miştir; koksa vara ile birlikte konjenital kısa femur patolojisi bu sınıflamaya dahil edilmemiştir. Bundan başka Amstutz<sup>[6]</sup> (Şekil 3a) ve Pappas<sup>[7]</sup> (Şekil 3b) radyolojik görünümüne göre iki değişik sınıflama tarif etmişlerdir. Hamanishi'nin<sup>[8]</sup> (Şekil 3c) sınıflaması ise basit konjenital kısa femurdan, subtotal femur yokluğuna kadar geniş bir spektrumu kapsar. Ancak yine de yalnızca Gillespie ve ark.nın<sup>[2,3]</sup> tanımladıkları sınıflama tedavi planlamasında kısmen yardımcı olur.

Konjenital femoral yetersizlik için farklı iki cerrahi tedavi vardır: Protetik replasman cerrahisi (PRC) ve uzatma rekonstrüksiyon cerrahisi (URC). Protetik replasman cerrahisi, Syme amputasyonu veya van Nes rotasyon plastisini takiben protetik donanımdan oluşur; cerrah tarafından daha basit, hızlı, hasta açısından daha kolay olduğu için tercih edilir; oysa URC, hekim açısından daha kompleks, vakit alan ve hasta açısından daha zor bir cerrahidir.

İlgili literatür incelendiğinde Gillespie,<sup>[3]</sup> Oppenheim ve ark.nın<sup>[9]</sup> daha çok PRC ile ilgili yayınlar

**Tablo 1.** Konjenital femoral yetersizliklerde Paley sınıflaması

Tip 1	Kalça ve diz eklemlerinin hareketli olduğu intakt femur
	1a Normal proksimal femur ossifikasyonu
	1b Gecikmiş proksimal femur ossifikasyonu
Tip 2	Diz eklemının hareketli olduğu mobil psödartroz
	2a Femur başı asetabulum içinde hareketli
	2b Femur başı asetabulum içinde hareketsiz veya mevcut değil
Tip 3	Femur diafiz eksikliği
	3a Diz hareketi > 45°
	3b Diz hareketi < 45°

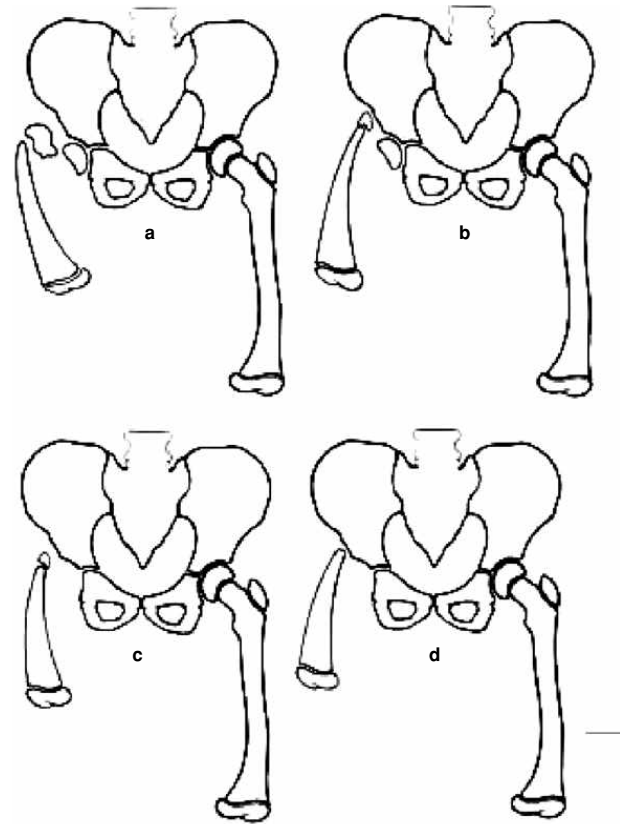
yaptıkları; buna karşın Paley ve ark.nın<sup>[10-14]</sup> URC ile ilgili yayınlar yaptığı görülmektedir.

Uzatma ve rekonstrüksiyon cerrahisinde bir tedavi protokolü oluşturabilmek için geliştirilmiş en iyi sınıflama Paley ve ark.nın<sup>[12]</sup> sınıflamasıdır (Tablo 1) (Şekil 3d).

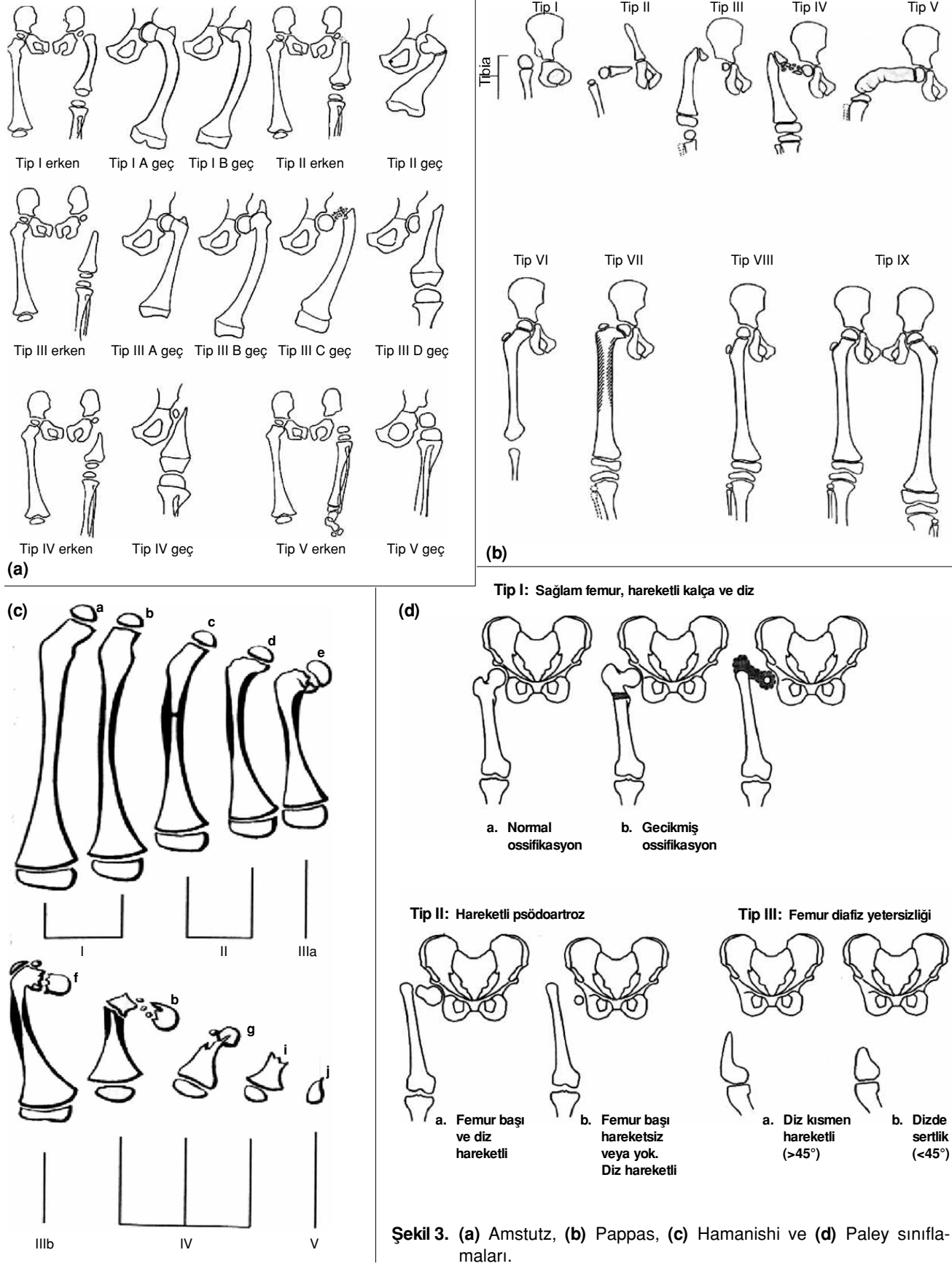
Bu hastalardaki tedavi protokolü aşağıdaki gibi olmalıdır:

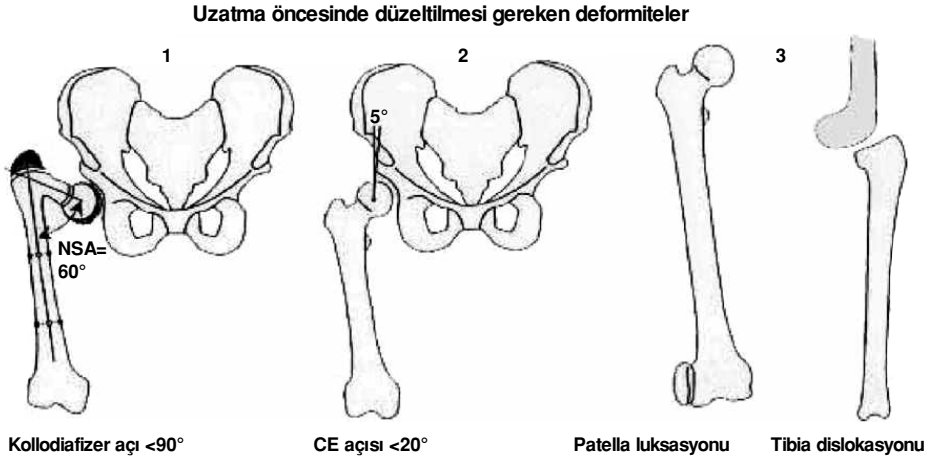


**Şekil 1.** Fibuler hemimeli ile birlikte görülen bir konjenital femoral yetersizlik olgusunun (a) radyolojik, (b) klinik görünümü.



**Şekil 2.** Aitken sınıflaması.





**Şekil 4.** Uzatma öncesi düzeltilmesi gereken deformiteler.

### Tip 1a

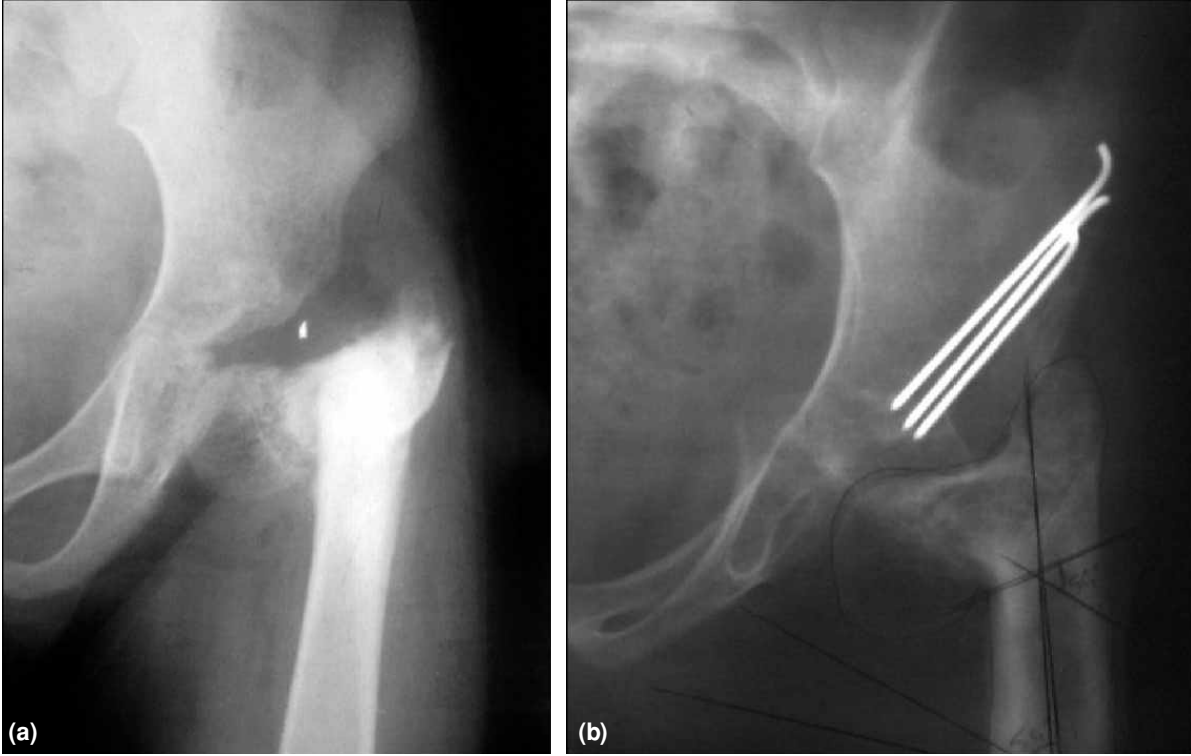
Tip 1a rekonstrüksiyonu en kolay olanıdır. Bu hastalarda kollodiyafizer açının  $90^\circ$ 'ye eşit veya daha fazla olması, Wiberg'in CE açısının  $20^\circ$ 'ye eşit veya daha fazla olması, patellanın sublukse olmaması ve dizin disloke olmaması gerekmektedir (Şekil 4).

Boyun ossifikasyonu tamamlanmış, fakat kollodiyafizer açısı  $90^\circ$ 'den az ise proksimal femoral subtrokanterik valgus osteotomisi uzatmadan önce yapılmalıdır (Şekil 5a ve 5b). Aynı seansta, var olan dış rotasyon ve fleksiyon deformiteleri de bu osteoto-

miyle düzeltilmelidir. Eğer kollodiyafizer açısı  $90^\circ$ 'den fazla ise, fleksiyon ve dış rotasyon deformiteleri uzatma prosedürü uygulanırken fiksator üzerinden düzeltililebilir. CE açısı  $20^\circ$ 'den az ise uzatmadan önce kalçayı stabilize etmek için pelvik osteotomi gereklidir. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi ile, yapılacak pelvik osteotominin tipine karar verilir.<sup>[15]</sup> Asetabulum arka bölümü yeterli, fakat anterolateral ye-



**Şekil 5.** (a) Kollodiyafizer açısı  $90^\circ$ 'nin altında olan bir olgu. (b) Aynı olgunun uzatma öncesi subtrokanterik valgus osteotomisi sonrasındaki radyografisi.



**Şekil 6.** (a) Asetabuler yetersizlik görülen bir olgu ve (b) Salter osteotomisi yapıldıktan sonraki radyolojik görünümü.

tersizlik var ise Salter osteotomisi uygulanmalıdır (Şekil 6a ve 6b). Bir miktar uzunluk eklemek için de Salter osteotomisinin Millis-Hall modifikasyonu ya-

pılabilir.<sup>[16]</sup> Salter osteotomisi iyi bir anterolateral örtünme sağlarken, hipoplastik arka dudak varlığında arka dudakta örtünmeyi azaltacağı için bu durumda Dega osteotomisi seçilmelidir.

Patella veya tibia dislokasyonu, uzatma öncesi stabilizasyon prosedürü gerektirir. Bunlar modifiye Langenskiöld prosedürü ile tedavi edilebilir.<sup>[17-19]</sup>

Yukarıda sözü geçen bu patolojiler düzeltildikten sonra femur uzatılmaya hazır hale gelir.

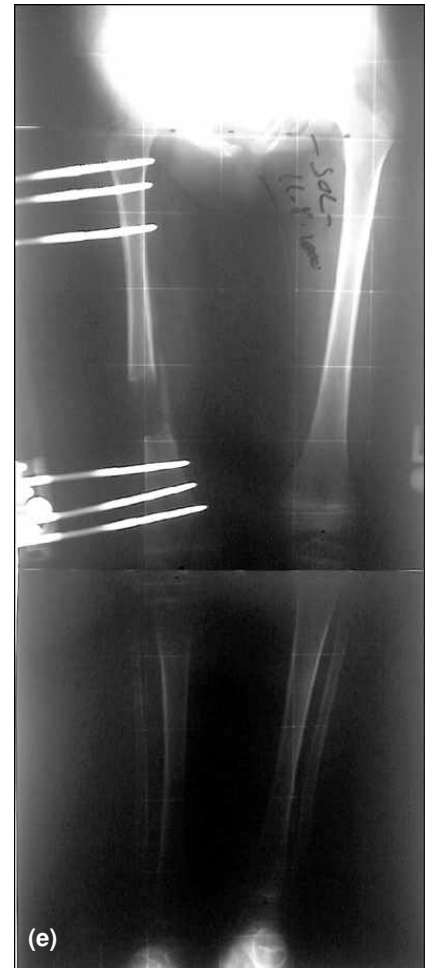
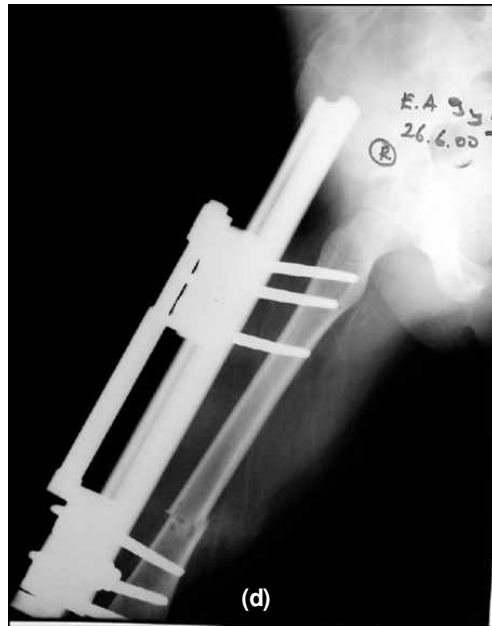
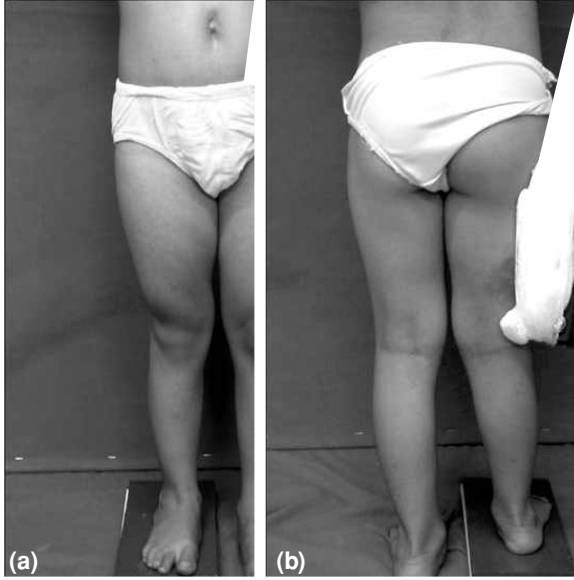
### Tip 1b

Tip 1b deformitelerde boyundaki radyolojik ossifikasyonun olmayışı genellikle psödartroz olarak nitelendirilmiştir. Dinamik kalça artrografisi baş ve boynun bir bütün olarak hareket ettiğini gösterir (Şekil 7). Sonuçta kartilajinöz proksimal femur ossifiye olacaktır; yani tip 1b sonunda tip 1a'ya dönüşecektir. Ossifiye olmamış femur boynu ile birlikte oluşan koksa vara, ossifikasyonu geciktiren makaslama kuvvetlerinin bir sonucudur. Bundan dolayı, femur boynuna etki eden makaslama kuvvetlerini azaltarak ve kompresif yüklenmeyi artırarak ossifikasyonu hızlandırmak amacıyla proksimal femoral valgus osteotomisi yapılmalıdır. Bu osteotomi sırasında, eğer



**Şekil 7.** Artrografi ile baş ve boyun hareketlerinin fluros-kopi altında dinamik olarak incelenmesi.

kalçada ağır rotasyon kusuru ve fleksiyon kontraktürü var ise, valgizasyon osteotomisine derotasyon ve ekstansiyon komponentlerini de eklemek gerekir.



**Şekil 8.** (a) 3 cm kısalığı olan tip 1 konjenital femoral yetersizlikli hastanın klinik görüntüsü. (b) Aynı hastanın postoperatif klinik görüntüsü. (c) Hastanın preoperatif ortoröntgenografisi, (d) postoperatif radyografisi ve (e) uzatma bittikten sonraki ortoröntgenografisi.

### Uzatma için osteotomi seçimi

Uzatma osteotomisinin seviyesi kullanılan tekniğe bağlıdır: (a) Eksternal fiksator ile uzatma ve (b) intramedüller çivi üzerinden uzatma.

Eksternal fiksator ile uzatmada fiksator, distraksiyon ve konsolidasyon fazında bacakta kalır. Fiksator çıkarıldığında kemik rejenerasyon bölgesinde veya çivilerin olduğu bölgede fraktür gelişme riski vardır. Addüktör ve hamstringler nedeniyle, kaslar ve diğer yumuşak dokulardaki artan gerginlik, özellikle proksimal osteotomi bölgesinde fraktür riskini artırır. Addüktörlerin distal osteotomi bölgesine az, fakat proksimal osteotomi bölgesine etkisi fazladır.

Kemiğin enine kesiti ne kadar genişse fiksator çıkarıldıktan sonraki plastik deformasyon veya refraktür riski o oranda azdır. Distal femoral kortikotomilerin yüzeyi proksimaldekinden daha fazla olduğundan daima tercih edilmelidir. Proksimal diafizler kemik genellikle daralmış sklerotik medüller kanal içerir. Bu subt-

rokanterik bölgenin rejenerat oluşturma yeteneği az ve refraktür oluşma riski fazladır. Bundan dolayı, eğer İM çivi üzerinden uzatma uygulanmayacak ise proksimal femoral kortikotomiler ile uzatmadan kaçınılmalıdır

(Şekil 8a, 8b, 8c, 8d ve 8e). Distal osteotomilerin diz ROM kısıtlılığı ve subluksasyon riski fazladır. Proksimal osteotomilerle uzatmada ise kalça subluksasyonu ve varusa deviasyon riski daha fazladır.



**Şekil 9.** (a) Konjenital femoral yetersizlikli bir olguda uzatma öncesi klinik görünüm. (b) Aynı olgunun uzatma öncesi ortoröntgenogramı. (c) İntramedüller çivi ile uzatma. (d) Uzatmanın sonunda eksternal fiksatörün çıkarılarak intramedüller çivinin distal kilitlemesi. (e) Uzatma bittikten sonraki fonksiyonel fotoğraf. (f) Kısaliğın kaybolduğunu gösteren klinik fotoğraf.

Bu faktörlere ek olarak, proksimalden femura derotasyon ve varus veya distalden dize valgus korreksiyonu yapılmalıdır. Her ikisi de gerektiğinde, derotasyon ve varus düzeltilmesi proksimal osteotomiyle, valgus korreksiyonu ve uzatma distal osteotomiyle yapılmalıdır. Eğer derotasyon gerekmiyorsa uzatma ve valgus korreksiyonu distal osteotomiyle yapılır. Ancak valgus korreksiyonu, valgus deformitesinin apeksi diafiz ortasından uzakta olduğu için middiafizler yapılmamalıdır. Medüller kanalı daha geniş (>7 mm) olan daha büyük çocuklarda İM çivi üzerinden uzatma uygulanabilir (Şekil 9a, 9b, 9c, 9d, 9e ve 9f). Çiviyle oluşan büyük trokanter apofizyodezi koksa varanın tedrici korreksiyonuna yol açar. Sadece fiksatorle uzatma genellikle ilk uzatma için kullanılan yöntemdir. İM çivi üzerinden uzatma ise anatomik boyutlar ve yukarıda sözü edilen deformiteler izin veriyorsa ikinci veya üçüncü uzatmada kullanılır.<sup>[20]</sup>

### Yumuşak doku rekonstrüksiyonları

Konjenital femoral yetersizlik hastalarında kalçada hafif miktarda fikse fleksiyon deformitesi vardır. Genellikle kalça abduksiyonu kısıtlıdır. Bu koksa varaya ve/veya gergin kalça adduktorlarına bağlı olabilir. Fasya lata, distalde kalınlaşmış ve kontrakte olarak palpe edilebilir. Diz fleksiyon kontraktürünün 10°'den fazla olması, hamstringlerin gergin olduğunun bir göstergesidir.

Kalça ve diz subluksasyonunu ve sertlikleri önlemek için, uzatmayla birlikte yumuşak doku gevşetmeleri gereklidir. Rektus femoris ve sartorius tendonlarını orijinlerinden, fasya latayı patella üst polü seviyesinden gevşetmek gerekir. Eğer diz fleksiyon kontraktürü 10°'den fazla ise medial hamstringler de fraksiyone olarak uzatılmalıdır. Lateral hamstringler ise fasya lata insizyonundan uzatılabilir.

Yumuşak doku gevşetmelerinde zamanlama önemli bir faktördür. Her ne kadar uzatma prosedürü ile eş zamanlı olarak gevşetmelerin yapılması pratik ise de, yapılan çalışmalar uzatmanın başlamasından 4-6 hafta sonra ikinci bir girişim olarak yapılan yumuşak doku gevşetmelerinin daha etkili olduğunu göstermektedir. Yumuşak doku gevşetmelerine ek olarak, son zamanlarda adduktorlar, hamstringler ve rektus femoris kaslarını gevşetmek için botulinum toksini enjeksiyonu da uygulanmaya başlamıştır. Botulinum toksini, adalede geçici paraliziyeye yol açmakta ve kontraktür oluşmasını önlemektedir. Uzatma girişimi sırasında 5 Ü/kg dozu ile her bir adaleye

30-50 Ü botulinum toksini enjeksiyonu, bu adalede 3-6 aylık geçici paralizilere yol açar. Preoperatif EMG kontrolü altında kasların nöromusküler bileşelerine yapılan enjeksiyonlar ile maksimum etkiyi alabilmek mümkündür.<sup>[21]</sup> Hemen hemen tüm konjenital femoral yetersizlik hastalarında, basitten orta derecede AP instabiliteye yol açan çapraz bağ hipoplazi veya aplazisi sözkonusudur. Eğer bu instabilite değerlendirilmezse, uzatma sırasında tibianın femurdan subluksasyonu veya dislokasyonuna yol açabilir. Bu amaçla, dizi korumak için diz eklemine menteşe konarak, fiksator tibiaya kadar uzatılmalıdır. Böyle bir modifikasyon, sirküler tipte Ilizarov fiksator ile monolateral fiksatorlere göre daha kolay uygulanır.

Uzatma sırasında diz instabilitesinin tedavisi için (Wagner metodu), Gillespie ve ark. tip 1 için (Gillespie sınıflaması) distal valgus osteotomisi veya diz artrodezi önermektedirler. Eksternal fiksator, menteşelerle tibiaya uzatılarak antero-posterior subluksasyonu önlerken, diz fleksiyon ve ekstansiyonuna izin verilmiş olur.<sup>[22,23]</sup>

### Uzatma sırasında rehabilitasyon ve takip

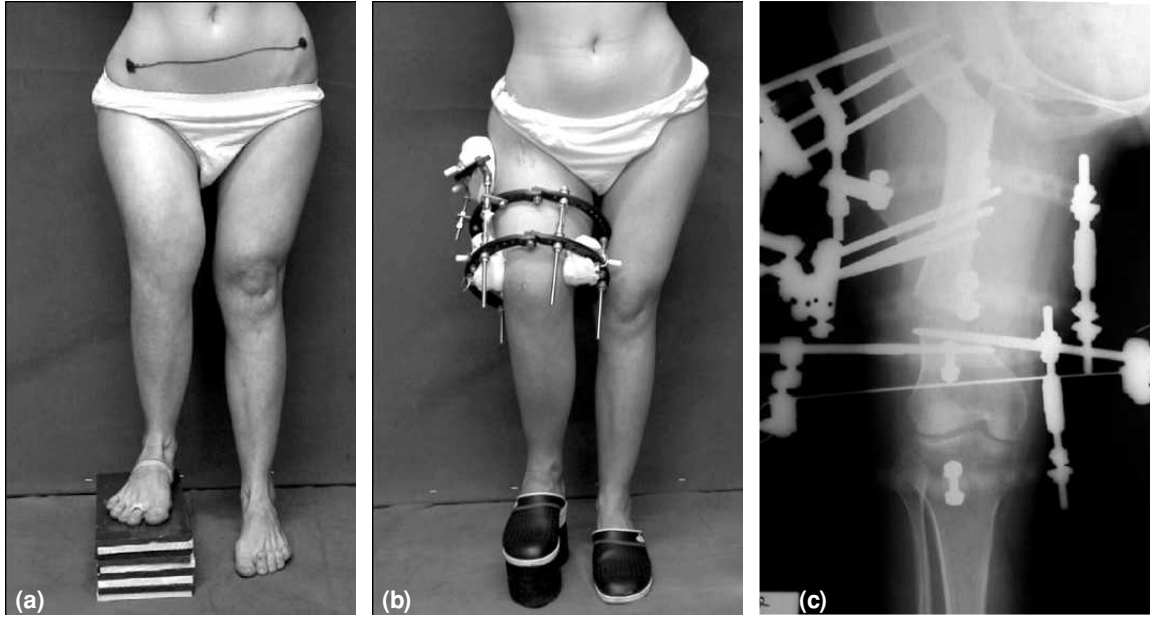
Femoral uzatma sıkı takip ve yoğun rehabilitasyon gerektirir. Takip genellikle 1-2 haftada bir klinik ve radyografik değerlendirmeye yapılır. Klinik olarak hastanın diz ve kalça ROM'u, diz subluksasyonu, sinir fonksiyonları ve çivi dibi enfeksiyonu;<sup>[10]</sup> radyografik olarak distraksiyon miktarı, rejenere kemiğin kalitesi, ekstremitenin eksenini ve eklem yerleşimi değerlendirilir.

Diz fleksiyonu 40° veya altındaysa uzatma durdurulup, diz rehabilitasyonu artırılır. Dizde fikse fleksiyon deformitesi oluşması posterior subluksasyon için bir risk faktörüdür.

Kalça addüksiyon ve fleksiyon kontraktürleri subluksasyon ve dislokasyon gelişiminde rol oynarlar. Shenton hattında kırılma veya femur başı-gözyaşı mesafesindeki artış kalça subluksasyonunu gösterir. Kalça sublukse olduğunda adduktor gevşetme tekrarı ve abduksiyon ateli uygulaması gerekli olur.

Femoral uzatmada en riskli sinir derin peroneal sinirdir. Aksi ispat edilene kadar, distal krus anterioru veya ayak sırtı ağrısının peroneal sinirden kaynaklandığı şeklinde yorumlanmalıdır. Bu durumda, sinir iletimi çalışması sinir yaralanmasını göstermek için yapılabilir.





**Şekil 10.** (a) Tip 2b konjenital femoral yetersizlikli bir olgu. Ilizarov ile pelvik destek osteotomisi sonrası (b) klinik ve (c) radyolojik görünüm.

Hipotrofik rejenerat formasyonu distraksiyon oranının azaltılmasını gerektirir. Çok fazla kemik formasyonu ise prematür konsolidasyona yol açar. Bu durumda distraksiyon oranı birkaç gün artırılır.

Ekstremitte eksen<sup>[13]</sup> femur ve tibia için ayrı ayrı değerlendirilmelidir ve gerekli olduğunda distraksiyon fazının sonunda uygun menteşelerle düzeltilmelidir. Uzatmada aksiyal deviyasyon, rejenera kemik hala yumuşak iken düzelebilir. Fizik tedaviye post-operatif 1-2 günde başlanır; distraksiyon ve konsolidasyon fazları süresince her gün devam edilir. Eksternal fiksator çıkarıldığında refraktür riski nedeniyle kısa bir süre fizik tedaviye ara verilir. Kemik yerince güçlenince fizik tedaviye tekrar başlanır.

### Tip 2a

Tip 2a deformitelerde tedavinin başarısı femuru tip 1'e dönüştürmektir, yani psödartrozda kaynama oluşturmaktır. Bu grubu tip 2a olarak sınıflandırmak için floroskopi ile dinamik inceleme gereklidir. Başın asetabulumu ve proksimal metafizin başa göre rölatif hareketini göstermek için artrogram yapılır. Tip 2a'da mobil psödartroz ve mobil baş gösterilir. Femur başı kaynamasını sağlamak için psödartrozun açılıp kemik grefti konması ve açılmal uyumunun sağlanması gereklidir. Koksa vara ve psödartrozun açılmal uyumunu sağlamak için proksimal femoral valgizasyon osteotomisi yapılır. Valgizasyon, Schanz pel-

vik destek osteotomisi şeklinde yapılabilir. Psödartroz sahasına etki eden kuvvetleri nötralize etmek için fiksasyonu pelvise uzatmak önemlidir. Psödartroz kaynadıktan sonra tedavinin geri kalan kısmı tip 1'deki gibidir.

Tip 2b'yi tip 2a ile karıştırmamak gerekir; çünkü hareketsiz bir femur başında psödartrozun kaynaması kalça artrodezi ile eşdeğerdir. Femur başı ile femur diafizi arasında çok iyi hareket olan, fakat femur başı ile asetabulum arasında kısıtlı hareket olan tip 2a olgularının da tip 2b gibi tedavi edilerek psödartrozdaki hareketin korunması daha uygun olur.

### Tip 2b

Tip 2b'de rekonstrüksiyon uzatma ile kombine edilir. Kalça hareketi, psödartroz sahasındaki hareketten ibarettir. Kalça hareketini koruyarak uzatma ve yürüme için stabilite sağlamak amacıyla proksimal femura, femur başı varlığında femur başının altına, femur başı yok ise ramus pubis superiorun altına doğru abduksiyon osteotomisi yapılmalıdır. Bu tip rekonstrüksiyonun pelvisin erişkin boyutlara hemen hemen ulaştığı 16 yaşına kadar geciktirilmesi tercih edilir.

Bu yaşlardan önce femur bir veya iki kere uzatılabilir. Femurun proksimale kaymasını önlemek için fiksasyon pelvise uzatılmalıdır. Pelvis fiksasyonu statik veya fleksiyon ve ekstansiyona izin verecek şekilde



remite uzunluklarını eşitlemek çok uzun süren multipl prosedürler sonunda mümkün olur. Ebeveynler bu konuda uyarılmalı ve vazgeçirilmeye çalışılmalıdır. Uzatma rekonstrüksiyon cerrahisi, tip 3b'de sadece hasta prostetik seçeneklerin tümünü reddettiğinde, bilateral olgularda veya üst ekstremitayı de tutan fokomeli varlığında düşünülmelidir.

### Yaşlara göre rekonstrüksiyon planı

Tip 1 konjenital femoral yetersizlikli olguların çoğunluğunda en az iki uzatmaya ihtiyaç duyulur.<sup>[11]</sup> Femurda bir kerede elde edilebilecek uzama miktarı femurun başlangıç boyuna bağlıdır. Femur ve tibia kombine uzatma, daha fazla uzatmaya olanak sağlar, fakat daha komplikedir.

İlk uzatma planlaması yapılırken kalça ve dizdeki deformiteleri düzeltmeye yönelik diğer prosedürlere yeterli zaman bırakılmalıdır.

Fonksiyonel sonuç açısından kalça eklemi hareketi değil, diz eklemi hareketi ve eksikliği belirleyicidir. Bu kriterlere göre tip 1 ve tip 2, rekonstrüksiyona en çok izin verendir. Eskiye oranla birçok yazar daha fazla uzatma<sup>[24-26]</sup> ve rekonstrüksiyon önerdiği için, kalça eklemının durumu, halen kullanılan ve uzatma ve rekonstrüksiyon cerrahisi ile prostetik rekonstrüksiyon cerrahisi arasındaki seçimde primer belirleyici faktör olmuştur. Psödatroz olarak değerlendirilen olguların büyük çoğunluğu gerçekte femur boynu ossifikasyon gecikmesi<sup>[27]</sup> olan olgulardır. Zamanla femur boynu ossifiye olur ve kalçada koksava vara kalır. Bu nedenle, kalça eklemının durumu PRC'nin seçilip seçilmeyeceğini belirlemede majör faktör olarak değerlendirilmemelidir. Gerçekte, URC'de kullanılan kalça prosedürleri, prostetik replasman cerrahisi seçilse dahi, kalça stabilizasyonu ve yürümenin düzeltilmesinde faydalıdır.

### Sonuç

1- URC-PRC seçiminde, diz eklemi belirleyici faktör olarak alındığında, prostetik replasman cerrahisi primer olarak tip 3'te (özellikle tip 3b) endikedir. Dizin durumuna ve öngörülen kısıklık miktarına göre tip 2 olgularında da PRC düşünülebilir. Tip 1a ve 1b'de prostetik replasman cerrahisi sadece psikolojik ve sosyoekonomik sebepler varlığında, uzatma ve rekonstrüksiyon cerrahisine tercih edilmelidir.

2- Uzatma ve rekonstrüksiyon cerrahisininin psikolojik hasar<sup>[28]</sup> ve çocukluğun kaybına yol açtığı iddia

edilmektedir. Fakat iyi aile desteği, minimal ağrı, agresif rehabilitasyon programı, tecrübeli bir cerrahi ekip varlığında, psikolojik problemlerin gelişimi önlenbilir. Uzatma ve rekonstrüksiyon cerrahisi, çocukların hayatlarının büyük bir bölümünü normale yakın bir ekstremiteye sahip bir erişkin olarak geçirebilmeleri için bir yatırımdır.

### Kaynaklar

1. Tachdjian M. Congenital longitudinal deficiency of the femur. In: Tachdjian M, editor. Pediatric orthopaedics. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1990.p. 553-82.
2. Gillespie R, Torode IP. Classification and management of congenital abnormalities of the femur. J Bone Joint Surg [Br] 1983;65:557-68.
3. Gillespie R. Classification of congenital abnormalities of the femur. In: Herring JA, Birch JG, editors. The child with a limb deficiency. 1st ed. Rosemont: American Academy of Orthopedic Surgeons; 1997. p. 63-72.
4. Kalamchi A, Cowell HR, Kim KI. Congenital deficiency of the femur. J Pediatr Orthop 1985;5:129-34.
5. Herring AJ, Cummings DR. The limb deficient child. In: Morrissy RT, Weinstein SL, editors. Pediatric Orthopedics. 4th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 1142-9.
6. Amstutz H. The morphology, natural history, and treatment of proximal femoral focal deficiencies. In: Aitken GT, editor. Proximal femoral focal deficiency: a congenital anomaly. 1st ed. Washington: National Academy of Sciences; 1968. p. 60-76.
7. Pappas AM. Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment. J Pediatr Orthop 1983;3:45-60.
8. Hamanishi C. Congenital short femur. Clinical, genetic and epidemiological comparison of the naturally occurring condition with that caused by thalidomide. J Bone Joint Surg [Br] 1980;62:307-20.
9. Oppenheim WL, Setoguchi Y, Fowler E. Overview and comparison of Syme's amputation and knee fusion with the van Nes rotationplasty procedure in proximal femoral focal deficiency. In: Herring JA, Birch JG, editors. The child with a limb deficiency. 1st ed. Rosemont: American Academy of Orthopedic Surgeons; 1997. p. 73-86.
10. Paley D. Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique. Clin Orthop 1990; (250):81-104.
11. Paley D, Herzenberg J. Simple formulae for predicting leg length discrepancy of congenital origin. In: Abstract Book of the 7th Annual Meeting of ASAMI, Association for Study and Application of the Methods of Ilizarov; February 12 1997; San Francisco, California. 1997. Paper 19.
12. Paley D, Kocaoğlu M, Herzenberg E, Zaidi R, Bhave A. Strategies and results for lengthening reconstruction surgery in congenital femoral deficiency. In: Abstract Book of the 8th Annual Meeting of ASAMI, Association for Study and Application of the Methods of Ilizarov; 15-17 March, 1998; New Orleans. 1998.
13. Paley D, Tetsworth K. Mechanical axis deviation of the lower limbs. Preoperative planning of uniapical angular deformities of the tibia or femur. Clin Orthop 1992;(280):48-64.
14. Paley D. Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency. In: Herring JA, Birch JG, editors. The child with a limb deficiency. 1st ed. Rosemont: American

- Academy of Orthopedic Surgeons; 1997. p. 113-32.
15. Suzuki S, Kasahara Y, Seto Y, Futami T, Furukawa K, Nishino Y. Dislocation and subluxation during femoral lengthening. *J Pediatr Orthop* 1994;14:343-6.
  16. Millis MB, Hall JE. Transiliac lengthening of the lower extremity. A modified innominate osteotomy for the treatment of postural imbalance. *J Bone Joint Surg [Am]* 1979;61:1182-94.
  17. Langenskiold A, Ritsila V. Congenital dislocation of the patella and its operative treatment. *J Pediatr Orthop* 1992;12:315-23.
  18. Sisk DT. Knee injuries. In: Crenshaw AH, editor. *Campbell's operative orthopaedics*. 9th ed. St. Louis: CV Mosby; 1987. p. 2399-400.
  19. Grammont PM, Latune D, Lammaire IP. Die Behandlung der Subluxation und Luxation der Kniescheibe beim Kind. Technik von Elmslie mit beweglichem Weichteilstiel (8-Jahre Übersicht). *Orthopade* 1985;14:229-38.
  20. Kocaoğlu M, Eralp İL, Boynuk B, Göğüş A. Early results of lengthening over an intramedullary nail in the treatment of leg length discrepancies of the lower limb. *Acta Orthop Traumatol Turc* 1998;32:185-93.
  21. Kocaoğlu M, Bilen FE. Yeni Gelişmeler ve Gelecek. In: Çakmak M, Kocaoğlu M, editörler. *Ilizarov cerrahisi ve prensipleri*. İstanbul: Doruk Grafik; 1999. s. 255-62.
  22. Herzenberg JE, Scheufele LL, Paley D, Bechtel R, Tepper S. Knee range of motion in isolated femoral lengthening. *Clin Orthop* 1994;(301):49-54.
  23. Mosca V, Moseley CF. Complications of Wagner lengthenings and their avoidance. *Orthop Trans* 1986;10:462.
  24. Grill F, Dungal P. Lengthening for congenital short femur. Results of different methods. *J Bone Joint Surg [Br]* 1991;73:439-47.
  25. Karger C, Guille JT, Bowen JR. Lengthening of congenital lower limb deficiencies. *Clin Orthop* 1993;(291):236-45.
  26. Renzi-Brivio L, Lavini F, de Bastiani G. Lengthening in the congenital short femur. *Clin Orthop* 1990;(250):112-6.
  27. Sanpera I Jr, Sparks LT. Proximal femoral focal deficiency: does a radiologic classification exist? *J Pediatr Orthop* 1994; 14:34-8.
  28. Hrutkay JM, Eilert RE. Operative lengthening of the lower extremity and associated psychological aspects: the Children's Hospital experience. *J Pediatr Orthop* 1990; 10:373-7.