



Doğuştan tam tibia yokluğu olan dokuz haftalık bebekte fibular transfer

Fibular transfer in a nine-week-old infant for complete congenital absence of the tibia

Lokman KARAKUR T, Erhan YILMAZ, Mustafa AVCI, Erhan SERİN

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Doğuştan tam tibia yokluğunun tedavisi tartışmalıdır. İdeal tedavi diz eklemine fonksiyonel olarak korumaktır. Bunu sağlamak için fibular transfer yöntemi tarif edilmiştir. Doğuştan tam tibia yokluğu saptanan (Jones tip 1) dokuz haftalık bir erkek bebekte modifiye Brown yöntemi ile fibularizasyon uyguladık. Son kontrolü üç yaşında yapılan hastanın sonucunu Epps ve ark.nın kriterine göre iyi bulduk. Olgumuz, literatür gözden geçirildiğinde en küçük yaşta fibular transfer yapılan olgudur; yaşın çok küçük olmasının alınan sonuç üzerinde en önemli etken olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar sözcükler: Kemik hastalıkları/doğuştan; fibula/transplantasyon; bebek; diz eklemi; hareket açıklığı, artiküler; tibia/ anormallik/cerrahi.

The treatment of complete congenital absence of the tibia is controversial. The goal of the treatment is to construct a satisfactorily functioning knee joint, for which fibular transfer was described as an appropriate method. We performed reconstructive surgery using a modified Brown's procedure in a nine-week-old boy with Jones type 1 congenital longitudinal deficiency of the tibia. In his final control at three years of age a good outcome was obtained according to the criteria by Epps et al. To our knowledge, this is the youngest patient to receive fibular transfer in the literature, to which we ascribed the satisfactory outcome.

Key words: Bone diseases/congenital; fibula/transplantation; infant; knee joint; range of motion, articular; tibia/abnormalities/surgery.

Tibial hemimeli, etyolojisi bilinmeyen, çok nadir görülen (1/10⁶), ayakta ekinovarus, kruriste kısalık ve dizde instabilite ile seyreden doğuştan bir deformitedir.^[1]

Doğuştan tam tibia yokluğunun tedavisi tartışmalıdır. Tedavide amaç, uygun diz fonksiyonunu sağlamak, kruris kısalığını ve ayak deformitesini düzeltmektir.^[2] Dize koruyucu cerrahi girişimleri önerenlerin yanında,^[3-6] diz dezartikülasyonunu da önerenler vardır.^[2,7-10] Diz için ideal tedavi, dizi korumak ve aynı zamanda normal fonksiyonunu sağlamaktır. Bu durumda daha iyi bir yürüme sağlanır.^[4] Bunun için, fibular transfer yöntemi günümüzde sıkça kullanılmaktadır.

Brown ve Ponhert^[3] sonuçlarını gözden geçirmişler ve orijinal Brown tekniğine patellar tendonunun fibula proksimaline tutturulması, tam diz ekstansiyonu için femoral kısaltma, hamstringlere gevşetme, cerrahiden önce traksiyon gibi birkaç değişiklik ilave etmişlerdir.

Ameliyatın başarısı için çocuğun bir yaşın altında, tercihen altı aylıktan küçük olması, diğer alt ekstremitenin sağlam olması ve beraber yürüme potansiyelinin bulunması, kuadriseps kas gücünün iyi olması (tercihen derece 3+), dizin pasif ekstansiyonunun olması, fibulada doğuştan eğrilik olmaması, popliteal fossada ptergium çizgilerinin olmaması önemlidir.^[3,6]

Yazışma adresi: Dr. Lokman Karakurt, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, 23200 Elazığ.
Tel: 0424 - 238 80 80 Faks: 0424 - 212 53 54 e-posta: lkarakurt@hotmail.com

Başvuru tarihi: 30.07.2001 **Kabul tarihi:** 06.12.2001

Bu yazıda, modifiye Brown tekniği ile fibular transfer uyguladığımız dokuz haftalık sol tip 1 (Jones ve ark.nın kriterine göre)^[1] tibial hemimelili bir erkek hasta sunulmaktadır.

Olgu sunumu

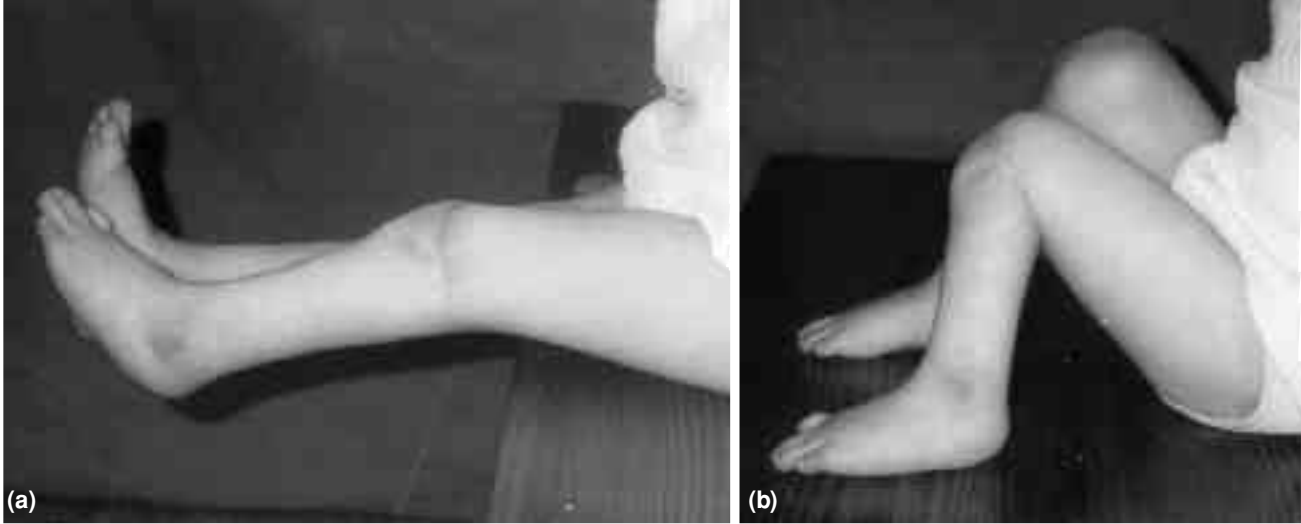
Sekiz haftalık erkek çocuk, sol alt ekstremitede doğuştan olan deformite şikayeti ile polikliniğimize getirildi. Muayenede kruriste kısalık, dizde 25° fleksiyon kontraktürü, ayakta ekinovarus deformitesi, başparmakta hipoplazi, ikinci ve üçüncü parmaklarda tam sindaktili saptandı. Aktif diz ekstansiyonu yoktu (derece 1), fakat patella ele geliyordu. Çekilen radyogramda tam tibia yokluğu saptandı; fibula hafif derecede proksimale kaymıştı. Distal femur gelişimi diğer tarafla kıyaslandığında normaldi (Şekil 1a). Bu bulgular göz önüne alınarak hastaya doğuştan tam tibia yokluğu tanısı kondu ve diz için fibular transfer planlandı. Olgu dokuz haftalıkken ameliyat yapıldı.

Ameliyatta tibial kalıntıya rastlayamadık, fakat patella ve kuadriseps kası mevcuttu. Bu bulgulara göre olgumuz Jones ve ark.nın^[1] sınıflamasına göre tip 1'e giriyordu, fakat ne tip 1a ne de tip 1b'ye uyuyordu. Fibular transfer, Brown ve Ponher'tin^[3] son yaklaşımına göre yapıldı; tek farklılık, diz 45° fleksiyonda iken fibulanın femur interkondiler çentiğine K-teli ile tutturulmasıydı (Şekil 1b); çünkü fibular

transferden sonra diz pasif olarak ekstansiyona gelmiyordu ve normal teknikteki gibi dize tam ekstansiyon vermek için femoral kısaltma yapılmadı. Ameliyat sonrası sekizinci haftada uzun bacak alçısı ve K-teli çıkarıldı ve aileye ayak deformitesi için öncelikle koruyucu cerrahi girişimler önerildi. Bundan sonra hasta takibimizden çıktı. Çocuk iki yaşındayken aile tekrar kliniğimize başvurdu. Bu arada, hasta sekiz aylıkken ayak deformitesi için başka bir klinikte ameliyat geçirmişti (muayene ve bulgulara göre posteromedial gevşetme ve ayak santralizasyonu). Muayenede, dizde 20° fleksiyon kontraktürü, frontal planda hafif instabilite, derece 3+ kuadriseps kas gücü, 100° (20-120° fleksiyon) aktif diz hareket genişliği ve kruriste 2.5 cm kısalık saptandı. Radyogramda, fibulada orta derecede kalınlaşma mevcuttu. Hasta yardımsız ve cihazsız rahatça yürüyebiliyordu. Topukta orta derecede varus, ön ayakta hafif supinasyon saptandı. Hastaya tabandan 2.5 cm yükseltmeli ortopedik bot verilip, kontrollere çağrıldı. Son kontrolü üç yaşında yapılan hastanın muayenesinde dizde 15° fleksiyon kontraktürü ve frontal planda hafif instabilite, derece 4+ kuadriseps kas gücü, 110° (15-125° fleksiyon) aktif diz hareket genişliği (Şekil 2a, b), kruriste 3.5 cm kısalık ve orta derecede ayak varusu saptandı. Radyogramda fibulada bariz bir kalınlaşma ve hafif laterale kayma gözlemlendi



Şekil 1. (a) Bebeğin ameliyat öncesi radyografisi. Sol tibiada tam tibial hemimeli mevcut, femur distal gelişiminin iyi olduğu görülüyor. (b) Ameliyattan sonraki görünüm.



Şekil 2. (a) Olgunun üç yaşında aktif diz ekstansiyonu, (b) aktif diz fleksiyonu.

(Şekil 3). Hasta, herhangi bir ortez desteği olmadan günlük aktivitelerini rahatça yapabiliyor, özellikle sol ayağını kullanarak futbol gibi zorlu bir sporu rahatlıkla oynayabiliyordu (Şekil 4). Epps ve Schneider'in^[7] kriterine göre sonucumuz iyi bulundu.

Halen kontrolümüz altındaki hastaya, ayak deformitesi ve kruris kısalığı için ileri yaşlarda Ilizarov yöntemi ile tek seansta düzeltme planlıyoruz.^[12]

Tartışma

Literatürde, fibular transfer uygulama yaşınının 3 ay-3 yaş arasında olduğu görülmektedir.^[1,2,4-8,10] Brown ve Pohnert,^[3] bir yaşından önce (tercihen altı aydan önce) yapılan transferlerde fibulanın femura adaptasyonunun daha iyi olacağını belirtmişlerdir. Literatürde, üç aylıktan küçük çocuklara fibular transfer yapılmasının kontrendike olduğunu belirten bir bilgiye rastlamadık. Hastamız dokuz haftalıktı ve literatürde bu kadar küçük yaşta fibular transfer yapılan olgu bulamadık. Olgumuzun son kontrol filminde fibuladaki kalınlaşma ve femorofibular eklem fonksiyonunun iyi olduğu görüldü.

Ameliyat öncesi kuvvetli kuadriseps kas gücü varlığının cerrahinin başarısı için en önemli faktör olduğu vurgulanmış; özellikle kas gücü derece 3+ olgularda %100 başarılı sonuçlar bildirilmiştir.^[3-6] Kuadriseps kas gücü zayıf olan ya da hiç olmayan hastalarda, özellikle ameliyattan sonra erken dönemde gelişen ilerleyici ve kalıcı fleksiyon kontraktürü başarısızlıktaki en önemli nedendir.^[2-4,7-9]

Ameliyat öncesi muayenede kuadriseps kas fonksiyonunu belirlemek zordur; patellanın bulunması kuadriseps fonksiyonu olduğunu gösterir ve özellikle ameliyat esnasındaki bulgular önemlidir.^[2,5,6]



Şekil 3. Olgunun üç yaşındaki radyografisi. Fibulada kalınlaşma ve hafif laterale kayma mevcut.



Şekil 4. Olgunun ayakta görünümü.

Hastamızda aktif quadriseps kasılması yoktu, fakat patella ele geliyordu. Hastamızda, iki yaşında derece 3+, üç yaşında derece 4+ kuadriseps kas gücü saptandı. Ameliyat sonrası iki yaşında fleksiyon kontraktürü 20 dereceye, üç yaşında 15 dereceye düştü, yani fleksiyon kontraktüründe yaş ilerledikçe düzelme olduğunu gördük ve bunda kuadriseps kas gücünün gittikçe artmasının rolünün olduğu sonucuna vardık. Christini ve ark.^[4] cerrahi sonrası saptanan 25° ve altındaki fleksiyon kontraktürünün sonuca olumsuz etkisinin olmadığını belirtmişlerdir.

Fibularizasyon yapılırken diz tam ekstansiyona getirilmeye çalışılır.^[3] Ameliyat öncesinde traksiyon, ameliyatta hamstring kas gevşetmesi, fibular ve femoral kısaltma ile bu sağlanmaya çalışılır.^[3,6] Biz, fibula çok yüksekte olmadığından transferde zorluk çekmedik, fakat fibularizasyon sonunda diz tam ekstansiyona gelmiyordu ve kısaltma yapmayı tercih etmeyip diz 45° fleksiyonda iken tespit yaptık. Sonuç

değerlendirildiğinde, bu şekildeki tespitin olumsuz bir rol oynamadığını gördük.

Literatürde, fibular transfer yapılan olguların ikisi dışında hepsinde kısa bacak ya da diz kollateral destekli protezlerin kullanıldığı görülmektedir.^[3-6] Olgumuz, sadece kısalık için verilen taban yükseltmeli bot haricinde herhangi bir orteze gerek duymamaktadır ve futbol gibi ağır bir sporu rahatça yapabilmektedir. Olgumuzda saptanan frontal planda hafif derecede diz instabilitesi normalde zaten beklenen bir bulgudur ve gerek duyulursa kollateral destekli protez kullanılabilir.^[2,4,6] Radyogramda saptanan, fibuladaki hafif laterale kayma şu anda bir sorun oluşturmamaktadır.

Olgumuz, Jones ve ark.nın^[11] sınıflamasına göre tip 1'dir, fakat tibial kalıntı olmamasına rağmen iyi gelişmiş femur distalinin varlığı nedeniyle ne tip 1a, ne de tip 1b'ye uymamaktadır. Tip 1a'da tam tibia yokluğu ile beraber femur distalinde hipoplazi vardır; tip 1b'de tibia proksimali (tibial kalıntı) vardır ve femur distalinin gelişimi iyidir.^[11] Literatürde de doğuştan tibia yokluğu sınıflamalarında yetersizlikler olduğu vurgulanmıştır.^[13]

Hastamızın, literatüre göre doğuştan tibia yokluğu nedeniyle en küçük yaşta fibular transfer yapılan olgu olduğunu düşünüyoruz. Sonucumuzun iyi olması, bu cerrahi girişimin mümkün olan en küçük yaşta yapılması gerektiğini desteklemektedir.

Kaynaklar

1. Pattinson RC, Fixsen JA. Management and outcome in tibial dysplasia. J Bone Joint Surg [Br] 1992;74:893-6.
2. Loder RT, Herring JA. Fibular transfer for congenital absence of the tibia: a reassessment. J Pediatr Orthop 1987;7:8-13.
3. Brown FW, Pohnert WH. Construction of a knee joint in meromelia tibia (congenital absence of the tibia). A fifteen-year follow-up study [Abstract]. J Bone Joint Surg [Am] 1972;54: 1333.
4. Christini D, Levy EJ, Facanha FA, Kumar SJ. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. J Pediatr Orthop 1993;13:378-81.
5. Jayakumar SS, Eilert RE. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. Clin Orthop 1979;(139):97-101.
6. Simmons ED Jr, Ginsburg GM, Hall JE. Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited. J Pediatr Orthop 1996;16:85-9.
7. Epps CH Jr, Schneider PL. Treatment of hemimelias of the lower extremity. Long-term results. J Bone Joint Surg [Am] 1989;71:273-7.
8. 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.
9. Kalamchi A, Dawe RV. Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg [Br]* 1985;67:581-4.
 10. Schoenecker PL, Capelli AM, Millar EA, Sheen MR, Haheer T, Aiona MD, et al. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg [Am]* 1989;71:278-87.
 11. 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.
 12. Javid M, Shahcheraghi GH, Nooraie H. Ilizarov lengthening in centralized fibula. *J Pediatr Orthop* 2000;20:160-2.
 13. Devitt AT, O'Donnell T, Fogarty EE, Dowling FE, Moore DP. Tibial hemimelia of a different class. *J Pediatr Orthop* 2000;20:616-22.