



Çocuklarda önkol deformite ve kısıklıklarının distraksiyon osteogenesi ile düzeltilmesi

Correction of deformities and length discrepancies of the forearm in children by distraction osteogenesis

A. Erdem BAGATUR, Ahmet DOĞAN, Gazi ZORER

SSK İstanbul Eğitim Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

Amaç: Çocuklarda önkol uzatma ve deformite düzeltici girişimlerin sonuçlarını değerlendirmek.

Çalışma planı: Önkol kısıklığı ve/veya deformitesi olan dokuz hastanın 10 önkoluna yapılan distraksiyon osteogenesinin sonuçları değerlendirildi. Hastaların ameliyat sırasındaki ortalama yaşı 10.2 idi (dağılım 5-16). Etiyolojisi bir hastada konjenital radioulnar sinostoz ve önkolda preaksial longitudinal hemimeli, bir hastada konjenital radioulnar sinostoz ile birlikte önkol kısıklığı, bir hastada multiple herediter osteokondromatosis, bir hastada distal radial fizyel arrest, iki hastada Madelung deformitesi, bir hastada postaksial akrofasial dizostosis sendromuna bağlı iki taraflı doğuştan önkol kısıklığı ve deformitesi, bir hastada radiusta defekt psödoartrozla birlikte kısıklık ve bir hastada radius ve ulnada defekt psödoartrozla birlikte kısıklık idi. Yedi önkolda Ilizarov tipi sirküler ve üç önkolda Orthofix tipi monoplanar eksternal fiksatörler kullanıldı. Ortalama izleme süresi dört yıl dört ay (dağılım 1-9 yıl) idi.

Sonuçlar: İzleme süresi sonunda olgularda ortalama 36.7 mm (dağılım 25-60 mm) uzama ve ortalama %31.5 (dağılım %14-66) uzama oranı sağlandı. Tüm hastalarda tatmin edici fonksiyonel ve kozmetik düzelme elde edildi; 3-13 ay içinde kaynama sağlandı. En sık karşılaşılan komplikasyon, fiksatörün çıkartılmasından sonra görülen kallus deformasyonu idi.

Çıkanmlar: Önkol uzatmasıyla, özellikle eşit üst ekstremitelerde uzunluğu gerektiren durumlarda üst ekstremitelerde fonksiyonlarında belirgin düzelme ve yumuşak dokuların iyi korunduğu durumlarda kozmetik düzelme de elde edildiği görüldü.

Anahtar sözcükler: Kemik uzatma/yöntem; çocuk; önkol/anormallik/cerrahi; Ilizarov tekniği/enstrümantasyon; osteogenez, distraksiyon/yöntem; osteotomi; radius/cerrahi; ulna/cerrahi.

Objectives: To review the results of correction of deformities and length discrepancies of the forearm in children.

Methods: We evaluated the results of distraction osteogenesis in 10 forearms of nine patients with forearm shortening and/or deformity. The mean age at the time of surgery was 10.2 years (range 5 to 16 years). Etiologies included congenital radioulnar synostosis and preaxial longitudinal deficiency of the forearm (n=1), congenital radioulnar synostosis and shortening of the forearm (n=1), multiple hereditary osteochondromas (n=1), distal radial physal arrest (n=1), Madelung's deformity (n=2), bilateral congenital forearm shortening due to postaxial acrofacial dysostosis syndrome (n=1), and defect nonunion of the radius alone (n=1) and with the ulna (n=1) with shortening. Ilizarov type circular external fixators and monoplanar Orthofix fixators were used in seven and three patients, respectively. The mean follow-up was four years and four months (range 1 to 9 years).

Results: The mean length gain was 36.7 mm (range 25 to 60 mm), which meant a mean increase by 31.5% (range %14 to 66%). A satisfactory functional and cosmetic improvement was achieved in all patients. Bone consolidation occurred in three to 13 months without a need for bone grafting. The most common complication was callus deformity seen after the removal of the fixator.

Conclusion: Lengthening of the forearm results in improved upper extremity function, especially in activities requiring equal arm length as well as better cosmetic appearance if adequate soft tissue is preserved.

Key words: Bone lengthening/methods; child; forearm/abnormalities/surgery; Ilizarov technique/instrumentation; osteogenesis, distraction/methods; osteotomy; radius/surgery; ulna/surgery.

Alt ekstremitte kısıklıklarının tedavisinde 1903 yılından başlayarak uzatıcı tekniklerin kullanılmasına karşın, fonksiyonel bir kısıtlamaya yol açmadığı ileri sürülerek üst ekstremitelerde uzunluk farkının giderilmesi üzerine çalışmalar pek taraftar bulmamıştır.^[1] Bu durum özellikle humerus için geçerlidir.^[2] Ayrıca, ekstremitte uzatıcı tekniklerin taşıdığı yüksek komplikasyon riskleri nedeniyle, önkol kısıklıklarında yakın zamanlara kadar uzatma girişimlerine fazla başvurulmamıştır; aynı önkol içinde radius ile ulna arasındaki uzunluk farkı için ise çok ender girişimde bulunulmuştur.^[3-5] Bu hastaların çoğunluğunda da kemik greftleri ve plakların kullanıldığı Wagner tekniği uygulanmıştır.^[3,6]

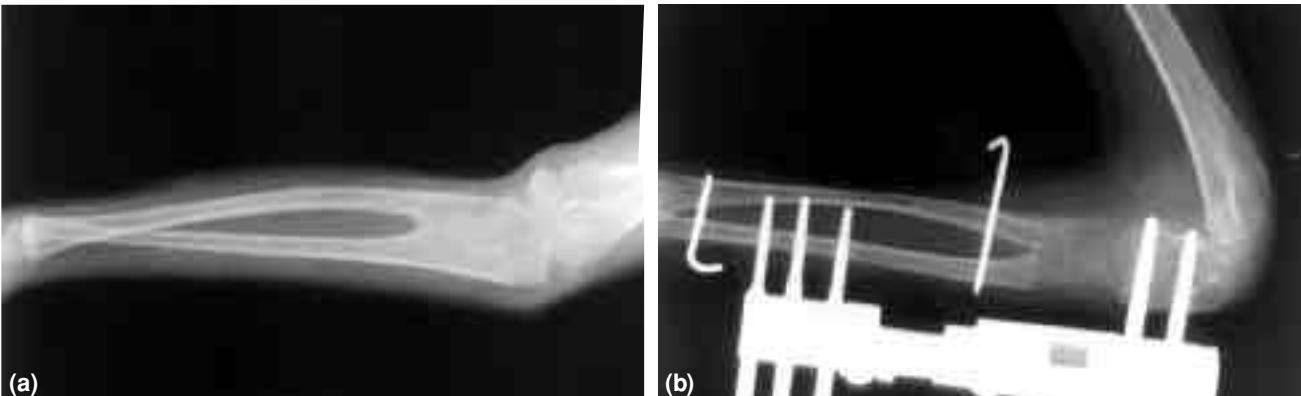
Ancak, distraksiyon osteogenesisi yönteminin uygulandığı başta Ilizarov tekniği olmak üzere, eksternal fiksatörler ile yapılan uzatmalarda elde edilen başarılar, önkol kısıklıklarına yaklaşımla değiştirmiş, bu yolla kısıklığın yanı sıra deformitelerin de düzeltilebilmesi önkol uzatma girişimlerine yaygınlık kazandırmıştır.^[1,5] Distraksiyon osteogenesisi uygun endikasyonlarda ve iyi bir ameliyat öncesi planlama ile birlikte yapıldığında komplikasyonların azalmasını ve sonucun önceden tahmin edilebilmesini sağlamıştır.^[5] Ilizarov tekniği ile yapılan uzatmalar greftlemeye değil, kemik rejenerasyonuna dayanmakta, bu ise başarı şansını artırmaktadır.^[7,8]

Günümüze kadar bildirilen önkol uzatma serileri az sayıdadır.^[1,9,10] Girişimin amacı genelde önkolda hem fonksiyonel hem de kozmetik açıdan kabul edilebilir bir uzunluk sağlamaktır. Bazen radius ile ulna

arasındaki asimetrik büyümeden kaynaklanan anatomik dengesizliği gidermek amacıyla, girişimin tek bir kemiğe de yöneldiği görülmektedir.^[3,4,10,11] Bu gibi durumlarda, kısıklığın yol açtığı dirsek ya da el bileği instabiliteleri gibi ciddi fonksiyonel bozuklukları ortadan kaldırmak için kısa kemiği uzatmak kaçınılmaz bir endikasyondur.^[5,12,13] Uzatma tek bir seansta akut olarak yapılabileceği gibi,^[5,14] distraksiyon osteogenesisi ile kademeli olarak da yapılabilir.^[1,6,7,9,10]

Hastalar ve yöntem

Önkol kısıklığı ve/veya deformitesi olan dokuz hastanın 10 önkolunda kallus distraksiyonu yöntemi ile uzatma yapıldı. Ameliyat sonrası takibi bir yılın altında olan hastalar çalışma dışında tutuldu. Beş erkek ve dört kızdan oluşan hasta grubunda ameliyat sırasındaki ortalama yaş 12 (dağılım 5-16), son kontroldeki ortalama yaş 14.4 (dağılım 9-20.5) idi. Beş hastada sağ, üç hastada sol olmak üzere sekiz hastada tek taraflı; bir hastada çift taraflı tutulum vardı. Etiyoloji bir hastada konjenital radioulnar sinostoz ve önkolda preaksiel longitudinal hemimeli (Şekil 1a, b), bir hastada konjenital radioulnar sinostoz ile birlikte önkol kısıklığı, bir hastada multipl herediter osteokondromatosis, bir hastada distal radial fizyel arrest, iki hastada Madelung deformitesi, bir hastada postaksiel akrofasial dizostosis sendromuna bağlı iki taraflı konjenital önkol kısıklığı ve deformitesi, bir hastada radiusta defekt psödoartrozla birlikte kısıklık ve bir hastada radius ve ulnada defekt psödoartrozla birlikte kısıklıktı. İki hastadaki defekt psödoartrozlar travma sonrası kırıkların kaynamaması nedeniyle oluşmuştu.



Şekil 1. Proksimal radioulnar sinostoz ve doğuştan önkol kısıklığı olan hastanın (a) ameliyat öncesi ve (b) 4 cm uzatma yapıldıktan sonraki grafileri.

Hastaların tümüne unifokal osteotomi yapılarak distraksiyon osteogenesi uygulandı. Yedi önkolda sirküler Ilizarov tipi, üç önkolda monoplanar Orthofix tipi eksternal fiksatörler kullanıldı. Uzatmaya ameliyat sonrası sekizinci günde ve günde dört kez 0.25 mm ile başlandı ve zamanla bu miktar düşürülerek devam edildi.^[8] Ağrı, fleksiyon kontraktürü olasılığı ve çivi dibi enfeksiyonu gibi durumlarda uzatma zaman zaman yavaşlatıldı ya da durduruldu. Açısal deformiteler Ilizarov cihazında asimetrik distraksiyon yapılarak ve menteşeler yardımı ile düzeltildi. On önkola toplam 12 ameliyat yapıldı. Distal radial fizyel arrest nedeniyle kısalığı olan



Şekil 2. (a) Distal radial epifizyal arrest nedeniyle gelişmiş olan radiusta kısalık. Distal radioulnar eklem ilişkisinde bozulma gözleniyor; (b) 3 cm uzatma yapıldıktan sonra distal radioulnar eklem ilişkisinde düzelme elde edildi.

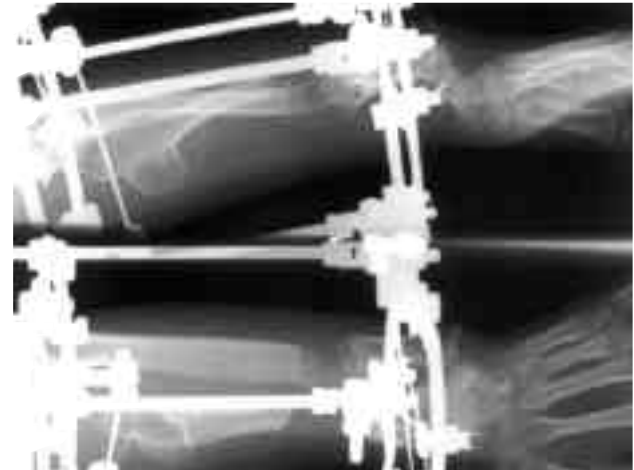
hastaya uzatmaya başlamadan bir yıl önce fizyel köprü eksizyonu yapıldı (Şekil 2a, b). Multipl herediter osteokondromatosisi olan hastada ameliyat sonrası altıncı ayda ulnanın yeterince uzamasıyla birlikte, yalnızca radiusu ikinci kez uzatmak amacıyla, Ilizarov fiksatörü çıkartılarak Orthofix eksternal fiksatörü konuldu (Şekil 3). Üç önkolda yalnızca radius, yedi önkolda hem radius hem de ulna uzatma yapıldı.

Defekt psödoartrozla birlikte kısalığı olan iki hastada psödoartroz bölgesinde kompresyon ve daha distalden yapılan osteotomi ile de uzatma yapıldı. Eksternal fiksatörler ortalama 5.7 ayda (dağılım 4-11 ay) çıkartıldı. Fiksatörlerin çıkartılmasından sonra kemik konsolidasyonu tamamlanana kadar hastalara dirseküstü alçı yapıldı. Hastalarla ilgili bilgiler Tablo 1’de verilmiştir.

Sonuçlar

Ortalama dört yıl dört ay (dağılım 1-9 yıl) izlenen hastalarda ortalama 36.7 mm uzama ve ortalama %31.5 (%14-66) uzama oranı sağlandı. Ortalama uzama indeksi^[1,15] (1 cm uzama sağlamak için gereken toplam tedavi süresi) 0.6 ay/cm idi. Tüm hastalarda 3-13 ay içinde kaynama sağlandı.

Hastalar subjektif olarak fonksiyonel, kozmetik ve psikolojik yönlerden değerlendirildi. Hastaların hepsinde baskın el diğer taraftaydı ve uzatılan ekstremitede iki elle yapılan işlerde baskın tarafa yardımcı olarak kullanılıyordu. İki taraflı olguda baskın el sağ



Şekil 3. Multipl herediter osteokondromatosisi hastanın ameliyat sonrası grafisi. Deformitede düzelme ve uzunluk sağlanmış, kemik konsolidasyonu bekleniyor.

Tablo 1. Olguların veri dağılımı

No	Yaş/ Cinsi- yet	Takip süresi (yıl)	Takipte yaşı	Etyoloji	Taraf	Uzatılan kemik	Fiksator tipi	Fiksator kalış süresi (ay)	Ameliyat öncesi uzunluk (cm)		Ameliyat sonrası uzunluk (cm)		Uzama oranı (%)
									Sağ	Sol	Sağ	Sol	
1	7-E	2	9	Konjenital radioulnar sinostoz ve önkolda preaksiyel longitudinal hemimeli	Sağ	Radius/ ulna	Ilizarov	6	10.5	14	14.5	16.5	38
2	8.5-E	1	9.5	Konjenital radioulnar sinostoz ile birlikte önkol kısalığı	Sol	Radius/ ulna	Orthofix	4	23	18.5	25	21.8	17
3	16-K	4.5	20.5	Multipl herediter osteokondromatosis	Sağ	Radius/ ulna	Ilizarov/ Orthofix	11	17	26	20	26	32
4	12-E	1.5	13.5	Distal radial fizyel arrest, fizyel köprü	Sağ	Radius	Orthofix	4	18	21	21	22	17
5	14-K	6.5	20.5	Madelung deformitesi	Sol	Radius/ ulna	Ilizarov	6	14.8	18	18	19	18
6	10-E	1	11	Radiusta defekt psödoartrozla birlikte kısalık	Sol	Radius	Ilizarov	5	22	18	23	22	14
7	5-E	7	12	Postaksiyel akrofasial dizostosis sendromu	İki tarafli	İki taraf/ radius+ ulna	Ilizarov	4	6.2	5.7	9.6	8.5	Sağ 65 Sol 67
8	10-K	9	19	Madelung deformitesi	Sağ	Radius	Orthofix	3	18	21	22	26	18
9	9-K	6	15	Radius ve ulnada defekt psödoartrozla birlikte kısalık	Sağ	Radius/ ulna	Ilizarov	4	15	17	21	23	29

tarafıydı ve bu durum uzatmadan sonra değişmedi. Hastaların tümü fonksiyonel açıdan daha iyi olduklarını ve hareket açıklığı, uzağa uzanma, giyinme, çatal-bıçak kullanma, saçını tarama, tuvalet temizliği, oyun oynama gibi günlük aktivitelerinde ve kozmetik açıdan çok belirgin bir düzelme olduğunu ve toplum içinde daha rahat hareket ettiklerini, sonuçtan memnun olduklarını belirttiler.

En sık karşılaşılan komplikasyon, fiksatorün çıkartılmasından sonra üç hastada gelişen kallus deformasyonu idi; ancak bu olgularda alçı içinde kemik konsolidasyonu tamamlandı ve fonksiyonel sonuç değişmedi. İki hastada görülen yüzeysel çivi dibi enfeksiyonu pansuman ve oral antibiyotiklerle kontrol altına alındı. Hiçbir hastada, rejenerat konsolidasyonu tamamlandıktan sonra, elde edilen uzama miktarında gerileme olmadı; teller ya da uzatmayla ilişkili damar ya da sinir sorunu gelişmedi. Uzatma sırasında oluşan orta derecedeki fleksiyon kontraktürleri, fiksator ve alçının çıkartılmasından sonra fizyoterapiye çok iyi yanıt vererek geriledi.

Tartışma

Eski görüşün aksine, doğuştan üst ekstremitte deformiteleri belirgin fonksiyonel yetersizlik ve defor-

mitelere yol açabilir.^[15] Önkol kısalıkları, özellikle iki tarafli olgularda, elin erişebileceği uzaklığın azalmasına, dolayısıyla günlük aktivitelerde zorlanmaya neden olur. Fonksiyonel yetersizliğin yanı sıra, radial aplazi, Madelung deformitesi gibi belirgin deformiteler, özellikle büyüme çağındaki hastalarda kozmetik kaygılara ve psikolojik sorunlara da yol açabilir.^[1] Bu nedenle, bir kontrendikasyon yoksa, uygun teknikler kullanılarak, fonksiyonel yetersizlik ve/veya kozmetik kaygılara yol açan önkol kısalıklarının uzatılması ve deformitelerinin düzeltilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

Önkol uzatmalarının en gerekli olduğu durumlar, radius ile ulna arasında uzunluk farkının görüldüğü deformitelerdir.^[4,5,12,13,16] Ayrıca, tek kemikli önkolların uzatılması da fonksiyonel açıdan son derece iyi sonuçlar vermektedir.^[1,10-12,16] Bu hastalara genellikle el bileği santralizasyonu yapılır ve önkolun uzunluğu genellikle normalin yarısında kalır. Ancak çocuk büyüyünce, humerusun uzamasıyla birlikte elin ağza götürülmesi imkansızlaşır.^[1,11,15-17] Önkolun uzatılması ile fonksiyonlar büyük ölçüde yeniden kazanılır.

Önkol uzatmaları için bazı kontrendikasyonlar vardır.^[15] Kolun kullanılmasını engelleyen, özellikle

dirsekte sertliğe yol açan kontraktürler ve uzatma sonucunda çıkığa neden olabilecek dirsek instabilitelerinde uzatma önerilmez. Doğuştan parmak aplazileri ya da nonfonksiyonel eller de önkol uzatmaları için kontrendikedir.

Olgularımızda ortalama uzama indeksi 0.6 ay/cm idi; bu miktar literatürde bildirilen ortalamaların altında bulundu. İki ayrı çalışmada ortalama uzama indeksi 1.5 ay/cm olarak verilmiştir.^[1,15] Hasta gruplarının yaş ve cinsiyet dağılımı açısından benzer olmasına karşın, bu farkın deformitelerin etyolojisinden kaynaklandığını düşünüyoruz. Doğuştan anomalilerde, kemiklerin displastik olması nedeniyle, edinsel deformitelere göre daha çok sorun yaşandığı ve kemik kaynamasının daha güç olduğu bildirilmiştir.^[12] Olgularımızda da etyoloji 10 önkolun yedisinde doğuştan, üçünde edinsel (posttravmatik-bir hastada distal radial epifizyel arreste bağlı kısalık, bir hastada radiusta defekt psödoartrozla birlikte kısalık, bir hastada radius ve ulnada defekt psödoartrozla birlikte kısalık) idi.

Ilizarov yöntemi, kemik greftlemesi gerektirmeden, kemik ve yumuşak doku rejenerasyonuna dayandığı için ekstremitte uzatmalarında en uygun yöntemdir.^[1,8] Önkolda kemik çapları küçük olduğu için günde 1 mm uzatma fazla gelebilir, bu nedenle uzatma sürecinde rejenera kemik yakından izlenmeli ve gerekirse uzatma hızı azaltılmalıdır.^[1,15] Olgularımızda da ağrı, fleksiyon kontraktürü olasılığı ve çivi dibi enfeksiyonu gibi durumlarda ya da yeni kemik oluşumunun yetersiz kaldığı durumlarda uzatma zaman zaman yavaşlatıldı ya da bir süre durduruldu. Buna karşın, fiksatorlerin çıkartılmasından sonra üç hastada kallus deformasyonu görüldü. Bunun, yeterli kemik konsolidasyonu sağlanmadan fiksatorlerin erken çıkartılması nedeniyle oluştuğu görüşündeyiz.

Dirsek, el bileği ve parmaklarda fleksiyon kontraktürleri gelişebileceği için yoğun fizyoterapi uygulanmalı ve gerekirse gece atelleri kullanılmalıdır. Tedavi süreci sırasında komplikasyon olasılığının yüksek olması ve tedavinin uzun sürmesi nedeniyle, önkol uzatmaları için en uygun adaylar, ana-babaları soruna duyarlı olan, uyumlu, en az dört yaşındaki hastalardır.^[15,18] Bizim serimizde en genç hasta beş yaşında idi; bu olguda, ailesinin ilgisine karşın uyum açısından zorluklar yaşanmıştır.

Sonuç olarak, önkolun uzatılması fonksiyonel, kozmetik ve psikolojik açılardan yararlıdır. Madelung deformiteli ve multipl herediter osteokondromatosisli iki kız hastamız da, kozmetik düzelmeden çok memnun kalmışlar ve ameliyat sonrası dönemi çok sıkıntılı bulmalarına karşın aynı durumda yine ameliyat olacaklarını belirtmişlerdir. Tedavi süresi uzun ve önkol kemiklerinin çapları küçük olduğundan, yivli kalın çivilerin kullanıldığı monoplaner fiksatorler yerine Kirschner tellerinin kullanıldığı Ilizarov tipi eksternal fiksatorlerin kullanılması daha doğrudur.^[1,9-11,15] Ilizarov fiksatorlerinin bir diğer avantajı da uzatma yaparken aynı zamanda deformitelerin de düzeltilebilmesidir.^[15,17,18] Bizim serimizde de, Orthofix tipi eksternal fiksator kullanılan üç hastanın ikisinde deformite olmadan yalnızca kısalık vardı. Ilizarov tipi fiksatorler ile birden fazla düzeyde fiksasyon yapıldığından, birden fazla düzeyde de düzeltme yapmak olasıdır. Bu nedenle Ilizarov tipi fiksatorler yalnızca konjenital anomalilerde değil, kemik defektlerinin ve psödoartroz nedeniyle oluşmuş olan kısalıkların tedavisinde de kullanılabilir.^[5,8,12]

Kaynaklar

1. Villa A, Paley D, Catagni MA, Bell D, Cattaneo R. Lengthening of the forearm by the Ilizarov technique. *Clin Orthop* 1990;(250):125-37.
2. Schopler SA, Lawrence JF, Johnson MK. Lengthening of the humerus for upper extremity limb length discrepancy. *J Pediatr Orthop* 1986;6:477-80.
3. Price CT, Mills WL. Radial lengthening for septic growth arrest. *J Pediatr Orthop* 1983;3:88-91.
4. Pritchett JW. Lengthening the ulna in patients with hereditary multiple exostoses. *J Bone Joint Surg Br* 1986;68:561-5.
5. Damsin JP, Ghanem I. Upper limb lengthening. *Hand Clin* 2000;16:685-701.
6. Lamoureux J, Verstreken L. Progressive upper limb lengthening in children: a report of two cases. *J Pediatr Orthop* 1986;6:481-5.
7. Paley D. Current techniques of limb lengthening. *J Pediatr Orthop* 1988;8:73-92 .
8. Ilizarov GA. Clinical application of the tension-stress effect for limb lengthening. *Clin Orthop* 1990;(250):8-26.
9. Hulsbergen-Kruger S, Preisser P, Partecke BD. Ilizarov distraction-lengthening in congenital anomalies of the upper limb. *J Hand Surg [Br]* 1998;23:192-5.
10. Kawabata H, Shibata T, Masatomi T, Yasui N. Residual deformity in congenital radial club hands after previous centralisation of the wrist. Ulnar lengthening and correction by the Ilizarov method. *J Bone Joint Surg Br* 1998;80:762-5.
11. Huang SC, Kuo KN. Differential lengthening of the radius and ulna using the Ilizarov method. *J Pediatr Orthop* 1998;18:370-3.
12. Horii E, Nakamura R, Nakao E, Kato H, Yajima H. Distraction

- lengthening of the forearm for congenital and developmental problems. *J Hand Surg [Br]* 2000;25:15-21.
13. Masada K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Kawabata H, Noguchi K, Ono K. Operations for forearm deformity caused by multiple osteochondromas. *J Bone Joint Surg Br* 1989;71:24-9.
 14. Waters PM, Van Heest AE, Emans J. Acute forearm lengthenings. *J Pediatr Orthop* 1997;17:444-9.
 15. Raimondo RA, Skaggs DL, Rosenwasser MP, Dick HM. Lengthening of pediatric forearm deformities using the Ilizarov technique: functional and cosmetic results. *J Hand Surg [Am]* 1999;24:331-8.
 16. Dick HM, Petzoldt RL, Bowers WR, Rennie WR. Lengthening of the ulna in radial agenesis: a preliminary report. *J Hand Surg [Am]* 1977;2:175-8.
 17. Tetsworth K, Krome J, Paley D. Lengthening and deformity correction of the upper extremity by the Ilizarov technique. *Orthop Clin North Am* 1991;22:689-713.
 18. Abe M, Shirai H, Okamoto M, Onomura T. Lengthening of the forearm by callus distraction. *J Hand Surg [Br]* 1996;21:151-63.