

Charcot - Marie - Tooth Hastalığında Ayak Deformitelerinin Cerrahi Tedavisi

Dr. Veli LÖK (*)
Dr. Ahmet SEBİK (**)
Dr. Turan AYDIN (***)
Dr. Levent KÖSEM (****)

Ö Z E T

Charcot-Marie-Tooth Hastalığı saptanan 15 olgudan 12'sinde toplam 19 ayak operasyonu yapılmıştır. Bunların 15'ine Lambrinudi tipi tripl artradez 8'ine Aşıloplas:i ve 2'sine posterior kapsülotomi yapılmıştır. Olgular 4-20 yıl arasında izlenmiştir. Yedi olguda son kontroller yapılabilmiş, diğerleri izlenememiştir. Beş olguda başarılı, iki olguda başarısız sonuç elde edilmiştir.

G İ R İ Ő :

Charcot-Marie-Tooth

Progressif Nevritik Atrofi, Peroneal Amiyotrofi olarak da adlandırılmaktadır (6). İlk defa İlerleyici Özel Kas Felci adı ile F. SCHULTZE ve ORMEROD tarafından tanımlan hastalık, 1886'da hemen hemen aynı zamanda CHARCOT ve MARİE tarafından tanımlanmış, TOOTH ve HOFFMAN da hastalığın nörolojik özellikleri üzerinde durmuşlardır (Cit. 1)

Hastalığın etyolojisi bilinmemektedir. Kimi hastaların anemnezlerinde Tbc. ve Sy. gibi infeksiyonlarla, kurşun ve alkol zehirlenme-

(*) Ortopedi ve Travmatoloji Profesörü: 1420 Sok. 86/2 İzmir

(**) Ortopedi ve Travmatoloji Doçenti: 1420 Sok. 90/1 İzmir

(***) Ortopedi ve Travmatoloji Yardımcı Doçenti: Akdeniz Üniv. Antalya

(****) Ortopedi ve Travmatoloji Yardımcı Doçenti: Cumhuriyet Üniv. Sivas

si bulunmakta, fakat bunların etyolojideki önemi bilinmemektedir. DELAY infeksiyonların olayı açığa çıkararak bir etken olduğunu bildirmektedir (1).

Kimi yazarlar hastalığın herediter geçişi üzerinde durmuşlardır. Hastalık otosomal dominant, sekse bağlı resesif veya otosomal resesif olarak geçer. Erkeklerde daha geçtiğinde 30 yaşlarında ortaya çıkar ve orta derecede hızla ilerler. Sekse bağlı resesif geçişler daha çıkar, şiddetli ve hızlı bir ilerleme gösterir.

Bel somal resesif olgularda sekiz yaş civarında başlar, yaşamın ikinci on yılında şiddetli zayıflık ortaya çıkar (5).

Hastalığın başlangıcına yürüme bozukluğu, zayıflığa bağlı ayak bileğinde inversiyon burkulmaları, ağrı ve paresteziler görülür. İleri devrede bacak leylek bacağı görünümü alır. Ayak ekstensorlarında, başparmak ekstensorunda ve peroneal kaslardaki şiddetli zayıflığa bağlı olarak pes kavus, ekinus ve pençe parma deformitesi gelişir. man da alt taraf ile birlikte görülür. Elde, intrensek kaslarda zayıflık, pençe eli deformitesi, oppozisyonda güçlük ve ön kolda incelme görülür (6).

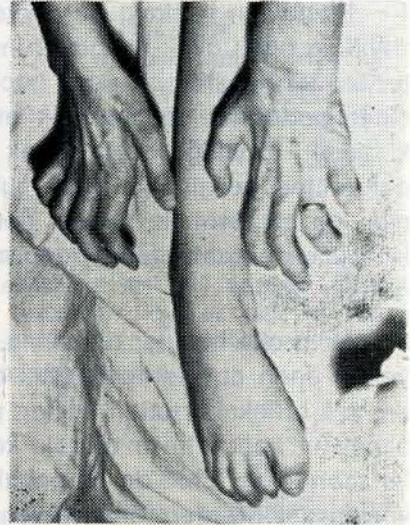
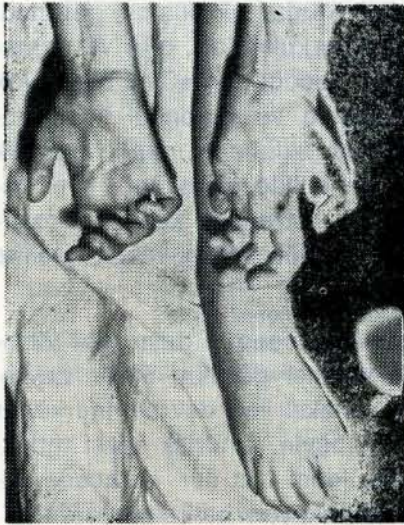
Nörolojik bakıda, dokunma, ısı ve proprioseptik duyu gibi yüzeysel ve derin duylarda değişik oranda yitimler görülür. Erken devrede, aşil refleksi ortadan kalkar, patella refleksi ileri devrelere kadar alınabilir. Laboratuvar olarak, kan, idrar, beyin, omurilik sıvısı tetkikleri normaldir. EMG'de peroneal sinirde iletim hızı ileri derecede yavaşlamıştır. Periferik sinir dejenerasyonuna uyan belirtiler vardır.

Hastanın tipik görünümü, ailede başka bireylerde bulunması, reflekslerin yokluğu, yüzeysel ve derin duyu kaybı, atrofik kaslardaki fibrilasyonlar tanıyı kolaylaştırır. Literatürde ayırıcı tanıda Sifilitik amiotrofi, Siringomyeli, İnfantil spinal parapleji, Friedreich ataksisi, Distal myopati, Pölinöropati, Dejerine-Sottas v.s. gibi hastalıkların düşünülmesi gerektiği bildirilmektedir (3, 4, 5, 6).

GEREÇ VE YÖNTEM :

1960-1980 yılları arasında E.Ü.E.T.F. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniğinde 15 Charcot-Marie-Tooth olgusu incelenmiştir. Olgular 4-20 yıl arasında izlenmiştir. Hastaların 12'sine cerrahi girişim yapılmış,

3'ü konservatif olarak sağatılmıştır. Onbeş olgudan 11'i erkek, 4'ü kadındır. Hastalığın başlama yaşı 7-16 yaşlar arasında idi, ortalama yaş 11.2 olarak saptandı. Hastalarımızın hepsinde ayak deformiteleri vardı. On olguda ayak deformitesi ile birlikte el deformiteleri de bulunuyordu. Ayaklarda sık olarak pes ekinovarus, pençe parmak, pes ekinus, pes kavovarus ve bir olguda da pes planovalgus deformitesi görüldü. Olguların hepsinde düşük ayak ve stepaj yürüyüşü vardı. İki olguda ayak tabanında anestezi, iki olguda kruris anterolateral yüzünde hipoestezi bulundu. Bir olguda ayakta çeşitli trofik bozukluklar saptandı.



A — Tenar ve hipotenar kaslardaki atrofi.

B — Interossöz kaslardaki atrofi.

Şekil 1: Charcot-Marie-Tooth Hastalığında düşük ayak ve el deformiteleri.

Olguların hepsinde Aşil tendon refleksi kaybolmuştu, olguların dördünde patella refleksi kaybolmuş, diğerlerinde azalmış durumdaydı. Üst tarafta, el intrinsek kaslarında atrofi, pençe el, bir olguda N. Ulnaris dağılım sahasında hipoestezi saptandı. Beş olguda göz patolojisi görüldü. Bunlardan birinde myopi, iki kardeş olguda horizontal nistagmus, diplopi ve strabismus saptandı.

Olgularımızın cerrahi tedavisi için endikasyon progressif yürüme güçlüğü ve ayak deformiteleridir. Bu deformitelerin ilerlemesi uygun ayakkabı ve cihaz yardımı ile azaltılabilir. Cerrahi girişim olarak, 15 olgunun 12'sinde toplam 26 operasyon yapılmıştır. Yapılan kemik ameliyatlarının tümünü Lambrinudi tipi triple artrodez oluşturmaktadır. Yumuşak doku ameliyatı olarak sekiz olguya Aşil uzatılması, iki olguya da posterior kapsulotomi yapıldı.

SONUÇLAR :

Ameliyat edilen 12 olgunun 7'sinde son kontroller yapılabilmiş ve bunların sonuçları bildirilmiştir. Cerrahi tedaviden amacımız ayak deformitelerini düzeltmek ve hastaların yürüyebilme sürecini olabildiğince uzatmaktır. Sonuçları değerlendirirken Levitt'in (1973) aşağıdaki sınıflamasını kullandık (5).

1 — ÇOK İYİ : Bu grup ayaklarda fonksiyon ve görünüm iyidir, hasta desteksiz gezebilir ve ağrısı yoktur.

2 — İYİ : Bazı semptom ve deformitelere rağmen iyi fonksiyon vardır. Hasta cihaza gereksinim duymaz.

3 — ORTA : Fonksiyonları orta derecede olan ayaklardır. Hasta cihaza gereksinim duyar.

4 — KÖTÜ : Bu hastaların deformiteleri vardır, fonksiyonları kötüdür. Belirli derecede ağrıdan yakınır. Hasta yatağa bağlı durumdadır.

LEVİTT bu ayaklara göre, çok iyi ve iyi sonuçları başarılı, aksine orta ve kötü sonuçlar ise başarısız olarak değerlendirdi. Tüm bunların ışığında, ameliyat edilen 12 olgudan 5'i başarılı, 2'si başarısız olarak değerlendirildi.

Başarılı 5 olgudan, 1'i çok iyi, 4'ü iyi olarak saptandı. Başarısız kabul edilen 2 olguda kötü sonuç olarak kabul edildi. Beş başarılı sonucun, 8 ayağına Lambrinudi tipi tripl artrodez, 1 ayağa da aşil uzatılması ve 1 ayağa planter fasiektomi yapılmıştır. İki başarısız sonucun 2 ayağına aşil uzatılması, 2 ayağa tripl artrodez yapılmıştır. Bu olgulardan, birine sadece aşiloplasti, diğerine yalnızca tripl artrodez yapıldığı belirlendi.

Charcot-Marie-Toot Hastalığında ayak deformitelerinin cerrahi yöntem ile tedavisi hakkında literatürde pek az yayın vardır. JACOBS ve CARR 1950 yılında Charcot-Marie-Tooth'lu olguların ayak deformitelerinin cerrahi yöntem ile tedavisine ait kendi ilkelerini yayınladılar (4). Yazarlar 45 hastadaki ameliyat sonuçlarını memnun edici buldular. Hastalarına planter fasiyektomi, Aşil tendonunun uzatılması, HOKE ve LAMBRINUDİ tipi triple artrodez ve tibialis posterior tendonunun öne veya tibialis anterior tendonunun laterale transferi ameliyatlarını aynı seansta uyguluyorlardı. Bu yöntem aradan 30 yıl geçmesine karşın hâlâ kullanılmaktadır. LEVİTT, tendon transferinin kemik ameliyatları ile aynı seansta uygulanmamasını savunmaktadır (5). WILLİAMS (1976), bu hastalıkta yapılan tendon transferlerinin fazla uzun ömürlü olmadığını, bir müddet sonra transfer edilen kasın da tutulması sonucu iş görmez olacağını bildirir (8). WILLİAMS kendi olgularında bu süreyi iki yıl olarak vermektedir. Kimi yazarlar triple artrodez yapılan olgularda gastroknemius tutulmamışsa bu kasın fonksiyonunu bozmamak için aşil tendonu uzatılmasının yapılmasını önerirler (2, 7).

Olgular iskelet olgunlaşmasından önce tanınırsa deformiteler yumuşak doku gevşetmeleri ve tendon transferleri ile düzeltilebilir. LEVİTT, erken tanınan olgularda yapılacak yumuşak doku ameliyatlarının, gelişecek deformitenin daha hafif olmasını sağladığını savunmaktadır.

Olgularımızın mektedir. Hastaların başlangıç yakınmaları yürüme bozukluğu, ayak bileği burkulmaları ve sık düşme idi. Polikliniğimize başvurdıkları man ise çoğunluğunda ağır ayak deformiteleri oluşmuştu. İlk muayenede ayaklarda pes ekinus, pes ekinovarus, pes kavovarus, pes planovalgus ve ayak parmaklarında pençeleşme gibi deformiteler saptandı. Olgularımızın 10'unda ayak deformiteleri ile birlikte üst taraflarında da tutuluş vardı HENSİNGER (1976) 69 Charcot-Marie-Tooth olgusundan 7'sinde kifoskolyoza rastladığını ve bunları posterior füzyon ile sağalttığını bildirmektedir (3). Olgularımızda spinal deformitelere rastlamadık. Genetik olarak araştırılan hastalarımızda iki ailenin 6 ferдинin bu hastalığa yakalandığını gördük. Ailesel geçiş gösterenlerde hastalığın başlama yaşı, gelişen deformitelerin şekli birbirinin benzeriydi. İlginç olan nokta literatürde pek üzerinde durulmayan göz patolojilerinin olgularımız arasında fazla oluşu idi. Beş

olguda gözlerde myopi, diplopi, horizontal ve lateral nistagmus, ve strabismus görüldü.

Tedavi olarak planter aponevrektomi, Aşiloplasti ve Lambrinudi tipi tripl artrodez ameliyatlarını uyguladık. İskelet olgunlaşması tamamlanmış hastalarda, ayak deformitelerinin düzeltilmesinde Lambrinudi tipi tripl artrodezin en iyi yöntem olduğunu kabul ediyoruz. Literatürde ayak deformitelerini düzeltmede Lambrinudi tipi tripl artrodez dışında salık verilen, Cole osteotomisi, tarsometatarsal füzyon, Dwyer osteotomisi ve Posterior bone block operasyonlarını kullanmadık (5). Üzerinde en çok durulan Cole osteotomisinde Charcot-Marie-Tooth

rilmektedir (5). İskelet olgunlaşması tamamlanmış olgularda yapılan yumuşak doku ameliyatlarının, ağır deformitelerin gelişmesini diğeri görüşüne katılıyoruz. Olgularımızın hemen hepsi başvurduklarında iskelet olgunlaşması tamamlanmış olduğundan nucun 2 ayağına aşil uzatılması, 2 ayağa tripl artrodez yapılmıştır. Bu olgulardan, birine sadece aşiloplasti, diğerine yalnızca doku ameliyatları yapılmamıştır.

Sonuç olarak, Charcot-Marie-Tooth hastalığının tedavisinde iskelet olgunlaşmasından önce başvuran hastalarda, planter aponevrektomi, aşil tendonu uzatılması, ve uygun tendon transferinin yapılması, daha sonra da buna Lambrinudi tipi tripl artrodezin eklenmesi uygundur. İskelet olgunlaşması tamamlanmış hastalarda ise, planter aponevrektomi, aşil tendonu uzatılması, Lambrinudi tipi tripl artrodezin uygulanması, daha sonra buna tendon transferinin eklenmesinin uygun olacağı

K A Y N A K L A R

SURGICAL TREATMENT OF FOOT DEFORMITIES IN CHARCOT-MARIE-TOOTH DISEASE

Out of 15 cases in which Charcot-Marie-Tooth Disease was detected, a total of 19 operations were performed in 12 feet.

Lambrinudi type of triple arthrodesis was performed on 15, achilloplasty on 8, and posterior capsulotomy on 2.

The cases have been followed up for 4-20 years. Last controls could only be effected in 7 cases, while the others could not be followed.

Good results were obtained in 5 and bad results in 2 cases.

- 1 — Arkan, N., Gölcüklü, M.: «Dört Kardeşte Müşahede Ettiğimib Hususiyet Gösteren Peroneal Kas Atrofisi» Dirim, 3/4, 65-72 1961.
- 2 — Crenshaw, A.H.: «Campbell's Operati ve Orthopaedics» Mosby Comp. Saint Louise, s. 1726, 1971.
- 3 — Hensinger, R.N., Mac Even G.D.: «Spinal deformity associated with heritable neurological conditions, Spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, Familial Sargery, 58-A, 13-24, 1976.
- 4 — Jacobs, J.E. and Carr, C.R.: «Progressive muscular atrophy of the peroneal type (Charcot-Marie-Tooth disease), orthopaedic management and an end-result study.» J. Bone and Joint Surgery 32-A, 27-38, 1950.
- 5 — Levitt, J.R.: «The role of foot surgery in progressive neuromuscular disordere in children» J. Bone and Joint Surgery, 55-A, 1396-1409, 1973.
- 6 — Merrit H.H.: «Texbook of Neurology» Nöroloji, Çevirenler: S. Doğulu, H. Gökalp, Ş. Akpınar, s. 486-489, Mars Matb. 1975.
- 7 — Süren, O., Gölcüklü, M.: «Paralitik ekinizimli ayağın Lambrinudi ameliyatı ile tedavisi» E.Ü.T.F. Mec., Cilt 6, s. 221-228, 1967
- 8 — Williams, P.F.: «Restoration of muscle balance of the foot by transfer of the Tibialis Posterior» J. Bone and Joint Surgery, 58-B 217-219, 1976.