

ÜÇ KONJENİTAL FEMUR DEFECTİ OLGUSU

Dr. V. TENEKECİOĞLU *

Dr. N. NİŞAN **

Dr. M. BABACAN ***

Dr. F. KORKMAZ****

Ö Z E T

Literatürde değişik isimlerle adlandırılan bu anomali için muhtelif sınıflandırmalar yapılmıştır. Çok farklı şekillerde görülen malformasyon için çeşitli tedavi metodları tavsiye edilmektedir. Bu yazımızda üç olgu takdim edilmekte ve hastalık hakkında kısaca bilgi verilmektedir.

GİRİŞ :

Literatürde konjenital kısa femur, femur üst ucunun konjenital hipoplazisi ve proksimal femoral lokal defisit olarak adı geçen bu anomali, femurun proksimal ucunun tam olmaması ve femurun diafizine kadar tam olarak yokluğu diye tarif edilmektedir (1,2,3,4,6,8,9).

Konjenital koksa vara, hadisenin en hafif ve ön şekli olarak kabul edilir (2,3,5,6,7,8,9). LANGE'ye göre hastalığı üç grupta toplamak kabildir. İlk şekil yukarıda da ifade edildiği gibi; konjenital koksa vara, oldukça iyi gelişmiş olan femurun hipoplazisi ve femurun parsiyel defektleridir (5). Femurun tam yokluğu bugüne kadar tam olarak görülmemiştir (6). Her halükârda femurun perifer kısmı daima mevcuttur (5,6). AITKEN'in yapmış olduğu sınıflama en kolay anlaşılandır (8). Burada defisit dört ana gruba ayrılır. A ve B gruplarında proksimal femur elementleri vardır. Yani bunlar asetabulum, femur başı ve femur boynudur. C ve D grubunda ise asetabulum, femur başı ve femur boynu yoktur (4,8).

Klinik : Uyluk az veya çok kısadır, dışa ve yukarıya doğru kıvrılmıştır. Bacak bütünüyle dışa doğru dönüktür. Hafif formlarında femur kısa ve O şeklinde kıvrılmıştır (femur varum). Kalça ve diz ekleminde kontraktür bulunabilir. Ayakta varus veya pes planus deformitelerine meyil vardır. Ekstremitenin diğer kemikleri (patella, fibula) bulunmayabilir (5,6,8,9).

* Cerrahpaşa Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kürsüsü Usman Asistanı

** Cerrahpaşa Tıp Fak.

*** Cerrahpaşa Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kürsüsü Asistanı

**** Cerrahpaşa Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kürsüsü Asistanı

Hastalığa kesin teşhis radyolojik olarak konur. Küçük çocuklarda femur ucu yuvarlak olup, asetabulumda lateralde ve epey uzakta aşağıdadır. Femur diafizinin uzunlamasına aksı sağlam tarafa göre vücudun orta hattından uzaklaşmıştır. Yaş ilerledikçe, diafizinin üst kısmı ile asetabulum arasındaki boşlukta; kemik parçaları ile asetabulum içinde femur başı epifiz çekirdeği belirir ki, daha sonra birbirleri ile birleşebilirler (6).

Olgu Bildirisi :

Olgu 1 : B.S. 2 aylık erkek ((Pol. No: 3296/78)

Şikâyeti : Annesi tarafından doğumdan hemen sonra sağ bacakta fark edilen kısalık.

Öz ve soy geçmişinde bir özellik yok.

Lokal Bulgu : Sağ bacakta spina iliaca ant. sup. - iç malleol arası sola kıyasla 6 cm kısa. Sağ taraf femurun bulunması gereken yerde palpasyonla kondanse bir kitle ele geliyor. Dizden tutularak kalça mafsala doğru yapılan teleskopik kalça mafsalının hareketleri her iki tarafta da normal sınırlar içinde bulundu (Resim 1).

Radyolojik tetkik : Sağ ve kurbağa pozisyonunda çekilen filimlerde hiçbir radyopak görünüm mevcut değildir (Resim: 2).



Resim : 1



Resim : 2

Olgu 2 : K.T. 2 aylık erkek (Pol. No. 1951/79)

Şikâyeti : Sağ uyluğunda sol uyluğuna nazaran mevcut olan kısalık.

Öz ve soy geçmişinde bir özellik yok.

Lokal Bulgu : Hastanın yapılan muayenesinde sağ bacağın sola göre 3 cm kısa olduğu ve ayrıca dizde 80 derece ekstansiyon mahdudiyeti tespit edildi.

Çekilen grafilerde sağ femurun tamamen teşekkül ettiği fakat sol tarafa kıyasla bariz şekilde hipoplazik olduğu tespit edildi (Resim: 3).



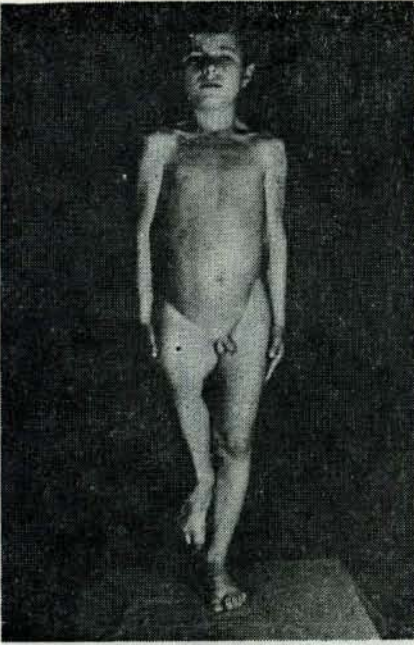
Resim : 3

Olgu 3 : T.K. 11 yaşında erkek (Pol. No. 4320/79)

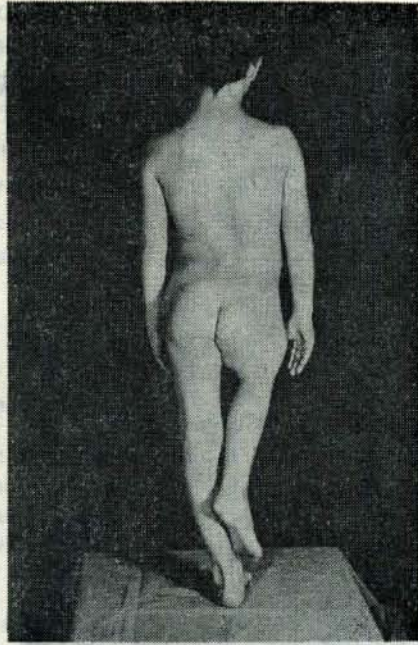
Şikâyeti : Sağ bacağındaki kısalıktan.

Hastanın öz ve soy geçmişinde bir evvelki olgularda olduğu gibi bir özellik tespit edilemedi.

Lokal Bulgu : Sağ bacak dışa rotasyonda ve sağ kalçada fleksiyon halinde idi. Her iki bacak spina iliaca ant. sup. - iç malleol arası ölçüldüğünde sağ: 42 cm. sol: 64 cm. olarak sola nazaran 22 cm lik bir kısalık vardı. Sağ kalçada hareketler : Fleksiyon 100 derece, Ekstansiyon —30 derece, Abduksiyon 20 derece, Adduksiyon 0 derece, Rotasyon intern 25-30 derece, Rotasyon ekstern 90 derece olarak bulundu. Sağ ve sol tibianın uzunlukları aynı



Resim : 4



Resim : 5

olup 28 cm idi. Sağ dizde fleksiyon tam, ekstansiyon —35 derece olarak bulundu. Hastanın diğer ekstremitelerinde konjenital bir anormali tespit edilemedi (Resim: 4, 5).

Radyolojik Tetkik : Çekilen grafilerde femur anatomik olarak tamamen teşekkül etmiş, fakat sol tarafa göre belirgin ölçüde hipoplazik durumda idi. Ayrıca a.p. pozisyonda femurda varus pozisyonu görülmektedir (Resim: 6).

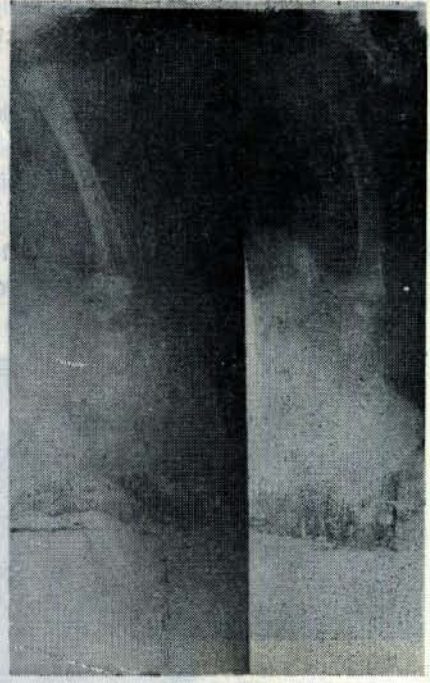
İRDELEME :

Kliniğimize günümüze kadar femur defekti olan üç olgu müracaat etti. Olgularımız AITKEN'in tasnifine göre sınıflandırıldı (8). Birinci olgumuz bu sınıflamada D grubuna uymaktadır. Kliniğimize ilk geldiğinde çekilen grafilerde (Resim. 2) femur sahasının tamamen radyolusens olduğu görüldü. Bu olgunun altı ay sonra yapılan kontrolunda distalde bir kemik taslağının meydana çıktığı tespit edildi (Resim: 7). Bu bulgu MATZEN'in femurun tam yokluğu olamayacağı görüşüne tamamen uymaktadır (6). Hastanın diz ve kalçasında kontraktür mevcut değildi.

İki ve üç numaralı olgularımızın ortak özelliği sınıflamada B grubunda olmalarıdır. Yani her ikisinde olan asetabulum, femur başı ve femur boynu mevcuttu. İkinci ol-



Resim : 6



Resim : 7

guda çocuk iki aylık bebek olduğu için kısalık 3 cm idi. Bebek büyüdükçe her iki bacak arasındaki kısalık farkı büyük bir ihtimalle artacaktır. Bu olgumuzda dizde sadece ekstansiyon mahdudiyeti tespit edildi.

Üçüncü olgumuzda ise bulgular tamamiyle klasiğe uymaktadır. Bacak dışı rotasyonda ve kalçadan fleksiyonda tutulma ca dizde de fleksiyon kontraktürü tespit edildi. Bu bulgu iki ve üç numaralı olgularımızda ortak olarak görüldü. Üçüncü olgumuzda grafilerde femurun kıvrıklığı MATZEN'in tarifine tamamiyle uymaktadır. Bu olguda sadece bacak kısalığı klasik sınıflamada yerleştirildiği gruba göre biraz daha fazla idi. Fakat diğer bütün hususlar klasik verilerin aynısı olarak tespit edildi (5,6,8).

Hastalığın tedavisinde konservatif ve cerrahi usuller tavsiye edilmektedir. Her iki metotta da sonuç hastanın cihaz veya bir protez ile rehabilitasyonudur (1,2,3,4,5,6,7,8,9). Tavsiye edilen cerrahi tedavilerin sonunda hastalık kısa bir ekstremité ile sonuçlanır ve her halükârda protez gereklidir (8).

Tedaviye en ideali doğum ile başlamak ve kontraktürleri açmak için ekzersiz uygulamaktır. Küçük çocuklarda devamlı traksiyonun faydalı olacağı ifade edilmektedir. Böylece, bununla femur shaftının

proksimale doğru kayması, koksa vara deformitesinin ilerlemesi ve proksimal femurda kartilajinöz yapıya vücut ağırlığının stresi önlenmek istenir (5.6.9). Biz birinci olgumuzda hastaya pasif uzatma hareketleri ile traksiyon uyguladık. İkinci olguda dizdeki kontraktürleri açmak için pasif ekzersizler uyguladık ve bacağı abduksiyon cihazına aldık. Üçüncü olgumuz 11 yaşında idi. Bu hastaya Thomas yürüme cihazı ile kalça ve dize aktif, pasif ekzersizler uygulandı. Her üç olgumuz da klinik ve radyolojik kontrolümüz altındadır.

S U M M A R Y

Proximal femoral dysplasia

There are many classifications for this congenital anomaly which is christened by various names in the literature. Variable clinical presentations are present and different treatment modalities has been advised for its management.

In this paper reports of three cases with brief classical knowledge are presented

K A Y N A K L A R

Tree cases of proximal femoral dysplasia

- 1 — ALLAN, F. G. : Bone lengthening. J. Bone Jt. Surg. 30 B, 1948 s. 490.
- 2 — AMSTUTZ, . C., WILSON, P. D. : Dysgenesis of the proximal femur and its surgical management. J. Bone Jt. Surg. 44 A, 1962 s. 1
- 3 — BLOCKEY, N. S. : Observations on infantile coxa vara. J. Bone Jt. Surg. 56 B, 1974 s. 86.
- 4 — FIXSEN, J. A., LLOYD-ROBERTS, G. C. : The natural history and early treatment of proximal femoral dysplasia. J. Bone jt. Surg. 56 B, 1974 s. 86.
- 5 — LANGE, M. : Lehrbuch der Orthopaedie und Traumatologie. Band 1. Ferdinand Enke Verlag Stuttgart. 1976 s. 367-369.
- 6 — MATZEN, P. F. : Lehrbuch der Orthopaedie. Band 2. Veb Verlag Volk und Gesundheit Berlin. 1967 s. 494-497.
- 7 — RING, P. A. : Congenital Short Femur. J. Bone Jt. Surg. Vol. 41 B, No: 1 February 1959 s. 73-79.
- 8 — LLOYD-ROBERTS, G. C., RATLIFF, A. H. C. : Congenital Femoral Deficiency. Hip Disorders In Children. Butterworths. London-Boston. 1978 s. 1-34.
- 9 — TACHDJIAN, M. D. : Pediatric Orthopedics. Vol. 1. W. B. Saunders Company. Philadelphia 1972 s. 192-198.