Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia: Case Reports

Konjenital Tibia Psödoartrozu: Olgu Sunumu

Konjenital Tibia Psödoartrozu / Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia

Mehmet Bulut[1], Lokman Karakurt[2], Oktay Belhan[2], Muhittin Soner Sağıroğlu[3], Murat Gürger[4],
[1]Dicle Üniversitesi Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, [2]Fırat Üniversitesi Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı,
[3]Ankara Yenimahalle Devlet Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, [4]Elazığ Harput Devlet Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Türkiye

XXII. Ulusal Türk Ortopedi ve Travmatoloji Kongresi; 31 Ekim - 5 Kasım 2011 Belek, Antalya (sözlü bildiri olarak sunuldu)

Özet

Konjenital tibia psödoartrozu nadir görülen ve tedavisi oldukça zor bir hastalıktır. Konjenital tibia psödoartrozu, nörofibromatozis ile sıklıkla birlikte bulunur. Özellikle Boyd sınıflamasına göre tip II ve V yüksek riskli gruptadır. Biz bu çalışmamızda tip V konjenital tibia pseudoartrozu olan 3 yaşında erkek hastadaki tedavi sonucumuzu sunduk.

Anahtar Kelimeler

Konjenital Psödoartroz; İlizarov; İntramedüller Tespit

Abstract

Congenital pseudoarthrosis of the tibia is rarely seen disease which is very difficult to treat. Congenital pseudoarthrosis of the tibia is frequently seen together with neurofibromatosis. Especially according to Boyd classification, type II and V are in the high risk group. In this study, we presented the treatment result of the three years old male patient with type V congenital pseudoarthrosis of the tibia.

Keywords

Congenital Pseudoarthrosis; Ilizarov; Intramedullary Fixation

DOI: 10.4328/JCAM.1133 Received: 05.06.2012 Accepted: 05.07.2012 Printed: 01.09.2015 J Clin Anal Med 2015;6(5): 687-690
Corresponding Author: Murat Gürger, Elazığ Harput Devlet Hastanesi, PK: 23100, Elazığ, Türkiye.
GSM: +905333925076 E-Mail: muratgurger@hotmail.com

Giriş

Konjenital tibia psödoartrozu, oldukça nadir görülen bir durumdur. Tibianın distal yarısında kemik oluşumunun yetersizliği sonucu kemiğin displazisine neden olan kompleks bir bozukluktur. Kemik segmental olarak zayıflar, tibiada anterolateral angulasyon gelişir ve sonunda patolojik kırık meydana gelir. Kırık yerinde hamartomatöz bir doku oluşur ve normal kallus oluşmadığı için psödoartrozla sonuçlanır [1].

Konjenital tibia psödoartrozu, nörofibromatozis (NF1: von Recklinghausen's hastalığı) ile sıklıkla birlikte bulunur. Konjenital tibia psödoartrozu ile nörofibromatozis arasındaki birliktelik değişik oranlarda verilmekle beraber bu birlikteliğin %40-80 oranında bulunduğu bildirilmektedir [1].

Konjenital tibia psödoartrozu, Boyd tarafından altı tipte sınıflandırılmıştır [1].

Tip I psödoartrozda; doğumda tibianın anterior bowingi mevcuttur. Başka konjenital deformiteler mevcut olabilir.

Tip II'de; doğumda tibianın anterior bowingi ve saat camı konstrüksiyonu bulunur. Bu tip, "yüksek riskli" tibia olarak adlandırılır. Meduller kanal dar ve sklerotiktir. Fibulada da genellikle aynı yönde bowing bulunur. En sık görülen tiptir. Nörofibromatozis sıklıkla birliktedir. En kötü prognoza sahip olan tiptir.

Tip III psödoartroz; konjenital bir kist içerisinde gelişir, genellikle tibianın orta-distal 1/3 kavşağı yakınındadır. Anterior bowing gerileyebilir veya kırık gelişebilir. Bu tip için profilaktik küretaj ve otojen iliak kemik greftleme önerilir.

Tip IV'de meduller kanal kısmen veya tamamen oblitere ve sklerotiktir. Tibia korteksinde inkomplet veya "stress" kırığı gelişir ve kırık hattı tedricen sklerotik kemik boyunca uzanır. Bu tipin prognozu özellikle inkomplet kırık komplet hale gelmeden önce tedavi edilirse genel olarak iyidir.

Tip V psödoartroz; displastik bir fibula ile beraberdir. Fibula veya tibianın psödoartrozu veya her ikisinin psödoartrozu gelişebilir. Tibiada psödoartroz geliştiğinde bu tipin doğal seyri genellikle Tip II'ninkine benzerdir.

Tip VI psödoartroz; intraosseoz nörofibrom veya schwannoma ile beraberdir. Bu tip çok nadirdir. Tedavi, intraosseoz lezyonun agressifliğine ve tedavisine bağlıdır.

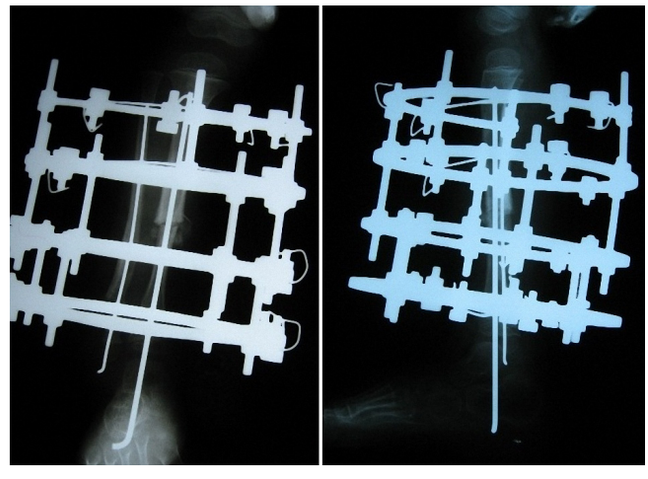
Konjenital tibia psödoartrozu nadir görülen ve tedavisi oldukça zor bir hastalıktır. Özellikle Boyd sınıflamasına göre Tip II ve V yüksek riskli gruptadır. Biz bu çalışmamızda Tip V konjenital tibia pseudoartrozu olan 3 yaşında erkek hastadaki tedavi sonucumuzu sunduk.

Olgu Sunumu

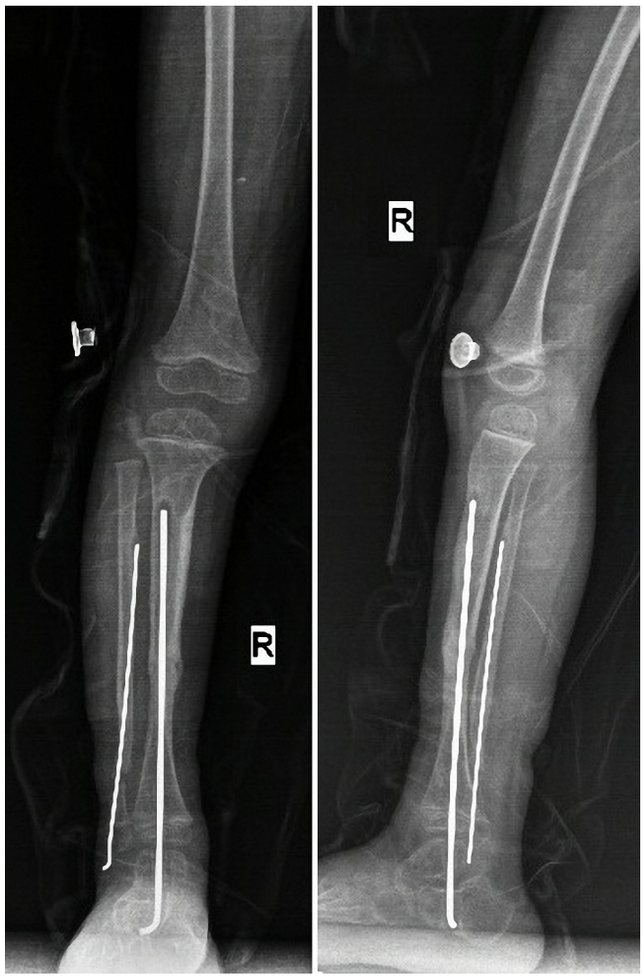
3 yaşında erkek hasta kliniğimize sağ bacakta ağrı ve şekil bozukluğu nedeniyle müracaat etti. Başka bir merkezde 6 aylıkken ameliyat edilerek açık redüksiyon ve sentetik greftleme yapılmış ve ortezle takib edilmiş. Yapılan muayenesinde sağ bacak 1/3 orta kısmında anterior açılanma ve diğer ekstremiteye göre 1 cm kısalığı mevcuttu. Eşlik eden başka bir anomali, fibröz displazi ve nörofibromatozis bulgusu yoktu. Tibia 2 yönlü grafilerinde sağ tibiada yaklaşık 48 derece anteriora açılanma, skleroz, obliterasyon ve pseudoartroz mevcuttu. Ayrıca fibula distal metafizer bölgede 50 derece anteriora açılanma ve psödoartroz mevcuttu (Resim1). Olgu Boyd'un sınıflamasına göre Tip V'e uymaktaydı. Kaynama olmaması ve deformitenin artmış olması sebebiyle hastaya açık redüksiyon (AR) + debridman + iliak otojen greftleme + intramedüller tespit + İlizarov uygulandı. Tibial ve fibular nonunion hatlarındaki sklerotik kısımlar eksize edildi. Tibia ve fibula kısaltıldı. Ayak bileğini kilitleyecek şekilde tibiaya intramedüller K-teli ile tespit yapıldı ve aynı şekilde fibulayada intramedüller K-teli ile tespit yapıldı. İliak kanattan alınan otogreft kırık hattına konuldu ve katlar kapatılıp İlizarov uygulandı (Resim 2). 6 ay sonra radyografide yeterli kaynamanın görülmesi üzerine İlizarov çıkartıldı ancak tekrar kırık oluşmaması için intramedüller K-telleri bırakıldı (Resim 3). Postoperatif 1. yılda ayak bileği hareketine izin vermek için tibial K-teli çıkartılıp, tibia proksimalinden intramedüller K-teli yollandı ve proksimal tibial pencerenin kaynaması için uzun bacak yürüme alçısı yapıldı (Resim 4). 1,5 ay sonra çekilen grafilerde tibiada açılan proksimal pencerede yeterli kaynamanın görülmesi üzerine alçı sonlandırıldı. Ameliyat sonrası 1. yılında kaynama tamdı. Diz ve ayak bileği eklem hareket açıklığı tam ve ağrısızdı. Sağ tibiada yaklaşık 1.5 cm kısalık mevcuttu ve hasta 6 aylık takiplere alındı.



Resim 1. Olgunun ameliyat öncesi ön-arka ve yan grafisi.



Resim 2. Ameliyattan sonra erken dönemde olgunun ön-arka ve yan grafisi.



Resim 3. Olgunun eksternal fiksatör çıkarıldıktan sonra ön-arka ve yan grafisi.



Resim 4. Ayak bileği eklemi serbestleştirildikten sonra olgunun ön-arka ve yan grafisi.

Tartışma

Konjenital tibia psödoartrozu, prognozu önceden tahmin edilemeyen ve sonuçta amputasyona kadar gidebilen tedavisi zor bir hastalıktır. Tedavisi cerrahi olup amaç sadece KTP'nin kaynaması ile sınırlı değildir. Anatomik dizilim elde etmek, tekrar kırık oluşma riskini azaltmak, ekstremite uzunluk farkını önlemek ve normal eklem hareketlerini sağlamak amaçlanmalıdır. Konjenital tibia psödoartozunun cerrahi tedavisinde başlıca üç yöntem kullanılmaktadır. Bunlar; kemik grefti ile birlikte intramedüller tespit, vaskülarize fibula transferi ve ilizarov tekniğidir. EPOS (European Paediatric Orthopaedic Society) çocuklarda 3 yaşından sonra cerrahi tedaviyi önermiştir ve 6-9 yaş arasında en iyi sonuçların alındığını bildirmiştir [1]. Konjenital tibia psödoartrozu için en uygun tedavi konusu tartışmalıdır. Literatürde belirli birkaç nokta üzerinde fikir birliği vardır. Kullanılan teknik ne olursa olsun tibial segmentin yeniden anatomik dizilimi ve stabil tespit kaynama için esastır. Büyüme sırasında anatomik dizilimi sağlama ve yeniden kırık oluşma riskini azaltmak için en ideal yöntem intramedüller tespittir. Son zamanlarda İntramedüller tespit ile ilizarov tekniğinin birlikte kullanımı geliştirilmiştir [1]. Bu teknik stabiliteyi arttırır, uzun dönemde anatomik dizilimi korur ayrıca eksternal fiksatör çıkartıldıktan sonra yeniden kırık oluşma ihtimalini azaltır [2]. Biz 3 yaşındaki olgumuzda dizilimi sağlamak, eksternal fiksatör çıkarıldıktan sonra tekrarlayan kırık riskini önlemek, kompresif ve stabil bir tespit sağlayabilmek amacıyla intramedüller tespit ve ilizarov tekniğini birlikte kullandık. Fibular tespit için de intramedüller K-teli kullandık ve ciddi bir enfeksiyonla karşılaşmadık.

Literatürde fibular tespit üzerinde çok fazla durulmamıştır. Aslında devam eden fibular psödoartroz ayak bileği valgusuna sebep olur bu durumda yeniden kırık oluşma riskini arttırır. Birçok yazar fibula tespitini psödoartroz tedavisinin bir parçası olarak görür. Fibulanın tespiti özellikle rotasyonel travmalara karşı koruma sağlayarak stabiliteyi kuvvetlendirir [3]. Fibröz hamartoma, patolojik periostun ve sklerotik kemiğin rezeksiyonu bu hastalığın patofizyolojisinde anahtar rol oynar. Bu rezeksiyon zorunlu olmasına rağmen çoğu yazara göre özellikle distal fragmandaki rezeksiyon instabiliteyi arttırır [4]. Bizim olgumuzda tibial ve fibular nonunion hatlarındaki sklerotik kısımlar ve fibröz dokular eksize edildi ve iliak otojen greftleme yapıldı. Tibiayla beraber fibulanın tespit edilmesiyle stabil bir fiksasyon elde edildi.

Konjenital tibia psödoartrozu tedavisi sırasında karşılaşılacak başlıca komplikasyonlar, ayak bileği valgusu, ekstremite eşitsizliği ve yeniden kırık oluşmasıdır [1]. Lateral malleolün proksimal migrasyonu, lateral tibial epifizde stres artışına neden olur bu da asimetrik büyüme ile sonuçlanır ve sonuçta valgus deformitesi oluşur [5]. Ekstremite eşitsizliği ya hastalığın sonucu olarak ya da iyatrojenik olarak gelişir [1]. Bizim olgumuzda komplikasyon olarak 1,5 cm kısalık tespit edildi ve hasta ekstremite eşitsizliği açısından 6 aylık takiplere alındı.

Sonuç olarak, KTP'nin bütün tiplerini başarılı bir şekilde tedavi eden altın standart bir cerrahi teknik yoktur. Teknik seçilirken psödoartrozun tipine ve çıkarılacak kemik defektine göre karar verilmelidir. KTP'nin tedavisinde her bir metodun sonuçlarını değerlendirmek için iskelet gelişimi tamamlanana kadar uzun dönem takip gereklidir. Biz Tip V KTP'li bir olguyu, sklerotik dokuları temizledikten sonra intramedüller K teli ile tespit, eksternal fiksatör ve grefonaj ile başarıyla tedavi ettik.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar
1. Pannier S. Congenital pseudarthrosis of the tibia. Orthop Traumatol Surg Res 2011;97(7):750-61.
2. El-Rosasy MA, Paley D, Herzenberg JE. Congenital pseudarthrosis of the tibia. In: Rozbruch SR, Ilizarov S, editors. Limb Lengthening and Reconstruction Surgery. 1st ed. New York: Informa Healthcare; 2007.p.485-93.
3. Dobbs MB, Rich MM, Gordon JE, Szymanski DA, Schoenecker PL. Use of an intramedullary rod for treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. A long-term follow-up study. J Bone Joint Surg Am 2004;86(6):1186-97.
4. Ohnishi I, Sato W, Matsuyama J, Yajima H, Haga N, Kamegaya M, et al. Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a multicenter study in Japan. J Pediatr Orthop 2005;25(2):219-24.
5. Fragniere B, Wicart P, Mascard E, Dubousset J. Prevention of ankle valgus after vascularized fibular grafts in children. Clin Orthop 2003;408:245-51.

How to cite this article:
Bulut M, Karakurt L, Belhan O, Sağıroğlu MS, Gürger M. Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia: Case Reports. J Clin Anal Med 2015;6(5): 638-41.