



İdiyopatik olmayan oligular ve sendrom parçası olarak doğuştan çarpık ayak

Non-idiopathic (syndromic) pes equinovarus

İsmail Türkmen¹, Koray Ünay²

¹Beykoz Devlet Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Çengelköy Medivia Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

İdiyopatik olmayan (sendromik) pes ekinovarus deformitesi ortopedi pratiğinde karşılaşılan en inatçı ve tedavisi zor olan doğumsal ayak deformitelerinden biridir. İdiyopatik olmayan oligular, birçok sendromun parçası olabileceği gibi, nörolojik-nöromusküler hastalıklarla da birlikte görülebilir. Tedavisi, idiyopatik oligulara göre farklılıklar gösterebilir.

Anahtar sözcükler: talipes ekinovarus; idiyopatik olmayan; sendrom

Non-idiopathic (syndromic) pes equinovarus deformity is one of the most resistant and difficult-to-treat congenital foot deformities seen in orthopaedic practice. Non-idiopathic deformities can be a part of a syndrome as well as neurological-neuromuscular diseases. The treatment of this deformity may differ from the idiopathic ones.

Key words: talipes equinovarus; non-idiopathic; syndrome

Pes ekinovarus (PEV) en yaygın kas-iskelet sistemi anomalilerinden biridir. Hastalığın etiolojisiindeki belirsizlikler günümüzde de tam olarak açıklığa kavuşturulabilmiş değildir. Hastalıkla ilgili birçok sınıflandırma yöntemi yayımlanmıştır. Bunlardan bir kısmı da etiolojik faktörlerle ilişkilidir (Tablo 1).^[1]

POZİSYONEL PEV

Hipokrat, ayağın uterusun baskısı ve anne rahmindeki sıvının azalması nedeniyle ekinus pozisyonunda kaldığını öne sürmüştü ve bu teori uzun süre kabul görmüştü. Turco, bu baskının ayakta deformite oluşturamayacağını düşünmüştü ve fetusun pozisyonu simetrik olmamasına rağmen her iki ayakta da PEV

deformitesinin oluştuğunu belirterek, bu teorinin yanlış olduğunu öne sürmüştü.^[2] Pozisyonel PEV’de deformite, tipik olarak esnektir ve seri açılama sayesinde hızla düzeltilebilir. Pozisyonel PEV ile diğer PEV türlerini ayırt eden en önemli gösterge, deformitenin el ile geçici olarak düzeltilebilir olmasıdır.

TERATOLOJİK PEV

PEV, nöromusküler hastalıklar ve sendromlarla ilişkilendirilmiştir. Tüm idiyopatik oligularda teratolojik etioloji şüphesi vardır. Kas-iskelet sistemini etkileyen konjenital displazilerin büyük bir çoğunluğu, alt ekstremitede diz ekleminde distalini etkiler.^[3]

Teratolojik-sendromik PEV’lerde, idiyopatik olanlarından farklı olarak, hastada ek anomaliler bulunur. İdiyopatik PEV’li hastalar, sadece diz ekleminde distal etkilenmiş bir displazi olarak değerlendirilmemelidir. İdiyopatik PEV’li hastalar, sadece diz ekleminde distal etkilenmiş bir displazi olarak değerlendirilmemelidir. İdiyopatik PEV’li hastalar, sadece diz ekleminde distal etkilenmiş bir displazi olarak değerlendirilmemelidir. İdiyopatik PEV’li hastalar, sadece diz ekleminde distal etkilenmiş bir displazi olarak değerlendirilmemelidir.

Teratolojik PEV’ler, genellikle yaygın bozukluklarla beraberdir ve bu ayaklar idiyopatik ve pozisyonel PEV’lere göre çok daha dirençli ve serttir. Bu PEV türlerinde genel olarak, nüks, sertlik, triseps surae

Tablo 1. Etiyolojik Sınıflandırma*

İdiyopatik PEV
Pozisyonel PEV
Teratolojik PEV

*Bu sınıflama, doğuştan PEV’e yol açan nedenlerle alakalıdır.

kasında zayıflık ve dirençli varus deformitesi gelişir. Tedavilerinde, başlangıçta alçılama, çoklu tendon ve bağ gevşetmesi ve tekrar alçılama uygulanır. Sıklıkla, hasta bir yaşına girdiğinde posteromedial plantar gevşetme gerekebilir.^[1]

Miyelomeningosel

Basit bir spina bifida okkulta ile ciddi kaudal regresyon arasında geniş bir spektrumu içeren, bir nöral tüp defekti hastalığıdır. Bu hastalarda ekinovarus deformitesi, miyelodisplazi seviyesinden bağımsız olarak çok sık rastlanan bir anomalidir. Bu deformite teratolojiktir ve konservatif tedaviye genellikle cevap vermez. Ciddi gevşetme ve tendon rezeksiyonlarından sonra bile nüksedebilir. Bu hastalarda idiyopatik PEV'lere göre çok daha fazla lateral kolon kısaltması gerekmektedir. Ayrıca nörojenik bozukluk da eşlik ettiği için, alçılama esnasında bası yarası ve kırık gibi komplikasyonlar görülebilir.^[4] Üst lomber tutulumlu miyelomeningoselli hastaların tedavisinde tendon rezeksiyonları daha çok tercih edilirken, alt lomber tutulumlu miyelomeningosellerde ve alt ekstremitte fonksiyonu korunmuş olanlarda, tibialis anterior tendon uzatması ya da transferi uygulanır. Gecikmiş olgularda, talektomi, navikülektomi, talar enükleasyon ya da artrodezlerin tercih edildiği bildirilmiştir.^[5]

Artrogripozis

Multipl doğumsal eklem sertliği olan, fetal hareketleri azalmış, değişik derecelerde kas zayıflığı, cilt katlantılarında ve cilt altı yağlı dokuda sertlik olan hastalıklar, artrogripozis olarak adlandırılır. Birçok alt tipi bulunmaktadır ve bunlar nörojenik ve miyojenik tutulumla seyrederek. Artrogripozisli hastaların %80-90'ında ayak deformitesi vardır. Pes ekinovarus, bunların içinde en sık görülen ayak deformitesidir ve oldukça rijiddir.^[6] Ekinus deformitesi, varusa göre oldukça belirgindir. Kruris atrofiktir. Fleksör çizgiler kaybolmuştur.

Artrogripozis ayak ve ayak bileğinde cerrahinin zamanlaması konusu çelişkilidir. Doğumdan sonra olabildiğince erken dönemde konservatif yöntemlerle tedaviye başlanmalı ve cerrahi tedavi çocuk yürümeye başlamadan önce tamamlanmalıdır. Artrogripoziste, multipl cerrahilere ve ortez takibine rağmen, nüks sıktır. Bazı distal artrogripozis tipleri, atipik olarak daha esnek olabilir.

Spinal Kas Atrofisi

Genellikle yürüyemeyen çocuklarda, diz ve kalça kontraktürleriyle beraber ekinovarus deformitesi görülür. Ortopedik tedavide prognostik faktörler gözönünde bulundurulmalıdır.

Poliomiyelit

Tibialis anterior ve peroneal kasların felci sonrası, pozisyonel olarak ayak ekinovarus deformitesine gelir. Tedavisinde tendon transferi ve artrodezler düşünülmelidir.

Diyastrofik Displazi - Diyastrofik Cücelik

Rijid ayak deformitesi, cücelik, kifoskolyoz ve el başparmak hiper-mobilitesi ile karakterizedir. Ekinovarus deformitesi oldukça rijiddir ve nüks sıktır. Birçok eklemde rijidite bulunduğu için, kolaylıkla artrogripozis ile karıştırılabilir. Tedavisinde, geniş gevşetme, talektomi, navikülektomi uygulanabilir.^[7]

Streeter's Displazi - Kontraksiyon Bant Sendromu

Bacak derin fasyasında bulunan çembersel bası ile karakterizedir.^[8] Bası hizasında tibia ve fibula kırığı, basının distalinde ödem ve siyanoz görülebilir. PEV ile birlikteliği sıktır. Basılar "Z" plastiler ile giderilebilir. PEV tedavisinde Ponseti yöntemi kullanılabilir.

Larsen Sendromu

Çift taraflı kalça ve diz çıkığı, ciddi vertebra deformiteleri ve ayak deformiteleri ile karakterizedir. Ayak deformitesinde, PEV kadar pes ekinovarus da görülebilir. Öncelik olarak, diz ve kalça çıkığı sonrası ayak deformitesi düzeltilmelidir. Larsen sendromunda ekin deformitesi sert diğer deformiteler gevşektir. Ekin deformitesi düzeltilirken Aşil tenotomisi ve posteromedial gevşetme gerekir. Varus ve supinasyon deformiteleri gevşek olduğundan, aşırı düzeltme valgus ya da hiperpronasyona yolaçabilir.^[9]

Freeman-Sheldon (Islık Çalan Yüz) Sendromu

Tipik yüz görünümü, başparmağın ulnar deviyasyon sonrası avuç içinde olması, gelişim geriliği ve çift taraflı rijid PEV ile karakterizedir.

Kamptomelik Displazi

Bu cücelik türünde, kıkırdağın fetal gelişim kusuru mevcuttur. Uzun kemiklerde eğriliklerle beraber, PEV eşlik edebilir.

Eskobar Sendromu

Klasik bulgusu multipl pterijumlar webler ve eklem kontraktürleridir. Artrogripozisle karıştırılabilir.^[10]

Index Medicusta Pes Ekinovarus ile Birlikteliği Olabilen Nadir Karşılaşılan Sendromlar

Pierre Robin Sendromu; Möbius Sendromu; Trisomi 9, 9p, 20p sendromları; Hipomelanozis sendromu;

49,XXXXY Sendromu; 4q duplikasyon sendromu; Shprintzen-Goldberg Sendromu; Loey's-Dietz Sendromu; Psödo-trisomi 13 sendromu; Worster-Drought Sendromu; Jacobsen Sendromu; Costello Sendromu; Nager Sendromu; Mohr Sendromu; Kallmann Sendromu; Perrault Sendromu; Syringomyeli Sendromu; Roussy-Levy's Sendromu; Uzun QT sendromu; X'e bağlı skapuloperoneal sendrom.

KAYNAKLAR

1. Staheli LT. Practice of Pediatric Orthopedics, 48th edition. Seattle, Wa: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
2. Turco VJ. Clubfoot, 1st ed. NewYork: Churchill Livingstone; 1981.
3. Ricco AI, Richards BS, Herring JA. Disorders of the foot. In: Herring JA, editor. Tachdjian's Pediatric Orthopedics: from the Texas Scottish Rite Hospital for Children 5th edition. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2014. p.786-94.
4. Walker G. The early management of varus feet in myelomeningocele. J Bone Joint Surg Br 1971;53(3):462-7.
5. Thomson JD, Ounpuu S, Davis RB, DeLuca PA. The effects of ankle-foot orthoses on the ankle and knee in persons with myelomeningocele: an evaluation using three-dimensional gait analysis. J Pediatr Orthop 1999;19(1):27-33.
6. Davidson RS, Drummond. Arthrogryposis. Drepnann JC, editor. The Child's Foot and Ankle. New York: Raven Pres, Ltd; 1992. p.253-66.
7. Amuso SJ. Diastrophic dwarfism. J Bone Joint Surg Am 1968;50(1):113-22.
8. Ozkan K, Unay K, Goksan B, Akan K, Aydemir N, Ozkan NK. Congenital constriction ring syndrome with foot deformity: two case reports. Cases J 2009;2:6696. [CrossRef](#)
9. Rønningen H, Bjerkreim I. Larsen's syndrome. Acta Orthop Scand 1978;49(2):138-42.
10. Thompson EM, Donnai D, Baraitser M, Hall CM, Pembrey ME, Fixsen J. Multiple pterygium syndrome: evolution of the phenotype. J Med Genet 1987;24(12):733-49.