

Tibia Hemimelisi

Lokman Karakurt*

Tibia hemimeli; tibia'nın tam ya da kısmi yokluğu ile örneklenen, çok nadir (1/1000000) görülen ve %30 iki taraflı olabilen doğumsal bir anomalidir^(1,2). Tarihsel süreçte meromeli tibia, konjenital tibia yokluğu, tibia aplazisi ya da displazi gibi adlar verilmiştir^(3,4,5). İlk kez Otto tarafından 1841 yılında tanımlanmıştır⁽⁶⁾. Etyopatogenez çoğu olguda bilinmemektedir ve genelde sporadik olgulardır⁽²⁾. Az sayıda olguda otozomal dominant ve resesif geçişler gösterilmiştir^(6,7). Ayrıca otozomal dominant geçiş gösteren 5 adet tibia hemimeli sendromu tanımlanmıştır⁽⁸⁾. Otozomal geçişli tibia hemimelilerinin ortak özellikleri genellikle iki taraflı olmaları, ayakta polidaktili ve el anomalilerinin olmasıdır^(8,9). Gebelikte amantadine kullanımına bağlı tibia hemimelisi gelişen olgu da tanımlanmıştır⁽¹⁰⁾. Olguların yaklaşık %80'inde ek doğumsal anomaliler mevcuttur. Bunlar; skolyoz, hemivertebral, gelişimsel kalça displazisi, koks valga, proksimal femur fokal yetmezliği, bifid femur, sindaktili, polidaktili, ayakta oligodaktili, yank el-ayak, atrial septal defektir^(2,11-15).

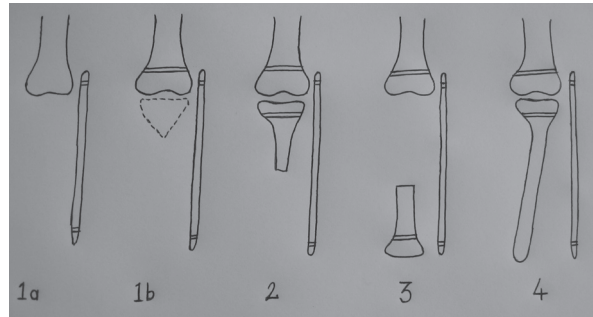
Tibia hemimelisi, doğumsal uzun kemik yokluklarının genel sınıflamasında en çok kullanılan Frantz ve O'Rahilly sınıflama sistemine göre; terminal ya da ara segment, komplet ya da inkomplet longitudinal (preaksiyel) yokluk olarak tanımlanır⁽¹⁶⁾. ISO/ISPO uluslararası sınıflama sistemine göre ise; longitudinal, tibial, komplet ya da inkomplet, sıra 1 (1. sıra yoksa) olarak tanımlanır⁽¹⁷⁾.

Sınıflandırma

Tibia hemimelisine özgü tanımlanmış iki sınıflandırma sistemi vardır; Jones sınıflaması⁽¹⁸⁾ ve Kalamchi & Dawe sınıflaması⁽¹³⁾.

Jones sınıflamasının temeli, yeni doğan dönemindeki radyolojik görünümüne dayanır⁽¹⁸⁾ ve en sık kullanılan sınıflamadır (Şekil 1).

Tip 1a: Tibia'nın tam yokluğu, proksimale disloke fibula ve hipoplazik distal femur epifizi ile karakterizedir.



Şekil 1. Tibia hemimelisinde Jones sınıflaması.

Tip 1b: Proksimalde tibia kalıntısı bulunur ancak kırıldak yapıda olduğu ve henüz ossifiye olmadığı için radyolojik olarak görülemez. Fibula proksimale çıkıktır ve distal femur epifiz ossifikasyonu normaldir. Proksimal tibia kalıntısı, çocuk büyüyüp ossifiye olduğu zaman radyogramda görünür ya da yeni doğan döneminde artrogram, ultrasonografi ve MR ile görüntülenebilir^(2,19).

Tip 2: Değişik boyutlarda tibia proksimali vardır ancak tibia distali yoktur. Fibula proksimale çıkıktır ve femur distal epifizi normaldir.

Tip 3: Tibia distali vardır, fakat proksimal tibia yoktur. Fibula proksimale çıkıktır ve distal femur epifizi normaldir.

Tip 4: Tibia kısadır ve distal tibiofibuler diastaz mevcuttur. Distal tibia eklem yüzü yoktur ve talus proksimale çıkıktır. Fibula da proksimale yer değiştirmiştir. Tibia distalinde sıklıkla koronal düzlemde anteromedial açılanma, sagittal planda posterior açılanma vardır. Az derecede distal fibulada da açılanma olabilir ve diz eklemi sağlamdır⁽²⁰⁾.

Jones sınıflamasına daha basit olarak bakarsak, tip 1a komplet tibia hemimelisi, diğerleri inkomplet tibia hemimelisi olarak adlandırılır. En sık, tip 1a ve tip 1b görülmektedir^(1,2).

Kalamchi ve Dawe sınıflamasının temeli, klinik ve radyolojik bulgulara dayanır⁽¹³⁾.

Tip 1: Radyolojik görünüm Jones tip 1a'nın aynısıdır. Klinik olarak dizde 45°nin üzerinde fleksiyon kontraktürü, kuadriseps kasında aktif kasılma olmaması, bacakta rotasyon, ayakta ileri

* Doç. Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji AD, Elazığ

derecede inversiyon ve adduksiyon, bazen de ayak medial sıra eksiklikleri ile karakterizedir.

Tip 2: Radyolojik görünüm Jones tip 1b ve tip 2'nin aynıdır. Klinik olarak dizde 25°-45° arasında fleksiyon kontraktürü, sıklıkla aktif kuadriseps kas kasılması olması, ayakta inversiyon-adduksiyon ve ayakta medial sıra eksikliği ile betimlenir.

Tip 3: Radyolojik görünüm Jones tip 4'ün aynıdır. Klinik olarak kuadriseps kas işlevi iyi ve ayakta varus bulunur.

Kalamchi ve Dawe sınıflamasında Jones tip 3'ün karşılığı yoktur.

Literatürde, tibia hemimelisi olarak adlandırılan fakat yukarıda değindiğimiz sınıflandırmaların içine girmeyen doğumsal tibia kısıklıkları da tariflenmiştir⁽²¹⁾.

Tedavi İlkeleri

Tibia hemimelisinde tedavi cerrahidir. Tedavide amaç en az girişimle ve en kısa sürede çocuğu hareket ettirmektir. Çoğu alt ekstremitte eksikliklerinde olduğu gibi tibia hemimelisinde de mümkünse çocuk yürümeye başlamadan (1 yaşından) önce planlanan cerrahi girişimler uygulanmalıdır^(2,3,5,22). Bir yaştan önce uygulanan cerrahi girişimler erken dönem ve 1 yaşından sonra uygulananlar da geç dönem girişimler olarak adlandırılır.

Erken dönemde uygulanması en çok önerilen cerrahi girişimler;

1. Amputasyonlar^(1,2,4,12,20)
2. Diz ve ayak bileği rekonstrüksiyonları^(4,5,23)
3. Tibiofibuler sinostoz^(13,23)

Geç dönemde uygulanması en çok önerilen cerrahi girişimler;

1. Tibiofibuler sinostoz^(2,13,20,23)
2. Diz artrodezi^(4,5,20,24)
3. Uzatma⁽²⁵⁾

Sadece, uzatma geç dönemde uygulanır⁽²⁵⁾. Diğer tüm yöntemler her iki dönemde de uygulanabilir^(2,4,14,23). Sıklıkla, bu yöntemler birlikte uygulanır^(2,4,5,14,24).

Tedavi yöntemi olarak, amputasyon ya da diğer yöntemlerden birinin uygulanabileceği aile ile konuşulmalı ve yöntemlerin avantaj ve dezavantajları aileye açıklanmalıdır. Bizim gibi ev içinde ayakkabı giymeyen, inanç ve kültür yapısı olarak amputasyonu kabul etmeyen toplumlarda, ekstremitenin korunması çok önemlidir ve rekonstrüktif cerrahi yöntemleri ilk önce düşünülmalıdır^(12,22,23,26).

Ayak-ayak bileği amputasyon teknikleri olarak Syme, Boyd ve Chopart amputasyonları kullanılır^(2,5). Özellikle amputasyon ve diz-ayak bileği rekonstrüksiyonları erken dönemde uygulanırsa daha başarılı sonuç almak olasıdır^(2-5,27). Amputasyonun erken dönemde yapılması tercih edilir çünkü bu dönemde çocuğun proteze uyumu en üst düzeydedir⁽¹⁾. Diz ve ayak bileği rekonstrüksiyonları da erken dönemde yapılırsa daha başarılı sonuç elde edilir çünkü rekonstrükte edilen eklem yeni şekline uyumu erken dönemde daha kolaydır^(3,5).

Kompleks ayak ve ayak bileği sorunları yüzünden ayak-ayak bileği amputasyonunun ve komplet tibia hemimelisinde de diz dezartikülasyonunun en iyi çözüm olduğunu düşünenler çoktur^(1,4,13,27). Sorunu en kısa yoldan çözen yöntem amputasyondur ve protez kullanımı sonrası ek bir cerrahi gerekmez^(1,2,4,13,28,29). Oysa, diz ve ayak bileği rekonstrüksiyonlarından sonra çoğu kez revizyon cerrahi tedavileri gerekir. Bunlar tekrar rekonstrüksiyon, amputasyon, artrodez ve uzatma ameliyatlarıdır^(2-5,13,24).

Diz ve ayak bileği rekonstrüksiyonu yapılan tek taraflı olgularda ekstremitte kısıklığı oluşacaktır ve uzatma ameliyatları gerekecektir. Çoğu kez tek seferde bitmeyen uzatma işlemi beraberinde önemli komplikasyonları da getirir^(23,25). İki taraflı tibia hemimelisinde ekstremitte eşitsizliği olmadığından uzatma ameliyatının zorlukları ile karşılaşılmaz ve bu olgularda daha çok rekonstrüktif girişimler tercih edilir^(30,31).

Ameliyat öncesi tip 1a ile tip 1b'nin ayrımı zordur ama mutlaka yapılmalıdır, çünkü cerrahi yaklaşımlar farklılık arz eder⁽²⁾. Yeni doğan döneminde çekilen radyogramda femur distal epifizi normal ise proksimal tibia kalıntısı vardır ve Jones tip 1b grubuna girer⁽²⁷⁾, fakat bu kural her zaman geçerli olmayabilir⁽²²⁾ (Şekil 2). Yeni doğan döneminde bu ayrım artrografi, MR ya da ultrasonografi ile proksimal tibia kıkırdak kalıntısı görülerek yapılabilir^(2,19). Artrografi girişimseldir ve MR için bebeğin uyutulması sorunludur. Yani en iyi ve en pratik yöntem ultrasonografidir⁽¹⁹⁾.

Proksimal tibia parçasının olması (Jones tip 1b, tip 2), fonksiyonel kuadriseps kas mekanizması ile beraber normale yakın bir diz olduğunun göstergesidir ve bu olgularda dizi koruyucu rekonstrüktif girişimler tercih edilmelidir⁽¹³⁾.

Tibiofibuler sinostoz ve artrodez ameliyatları daha çok geç dönemde tercih edilir çünkü bu dönemde kıkırdak dokusu artık ossifiye olduğu için cerrahi başarı oranları daha yüksektir⁽²⁾.



Şekil 2. Yeni doğan bebekte sol tam tibia hemimelisi görülmektedir. Distal femur epifiz gelişimi normal, ama olguda ameliyat sırasında proksimal tibia kalıntısı saptanmadı. Olgu Jones tip 1, fakat tip 1a ya da tip 1b gruplarından hiçbirine uymuyor.

Tedavi

Cerrahi yönetime karar verirken radyolojik ve klinik bulgular bir arada değerlendirilmelidir. Bu yüzden tedavi seçeneklerini Jones sınıflamasının tiplerine göre açıklarken Kalamchi ve Dawe sınıflamasının klinik bulgularını da yardımcı olarak kullanacağız^(12,27).

Jones tip 1a

Rekonstrüksiyondan amaç işlevsel bir diz, düzgün bir ayak elde etmek ve oluşabilecek ekstremitte eşitsizliğini gidermektir^(5,29). Alt ekstremitte fonksiyonu ve yürümede diz eklemi ayak bileğinden daha önemlidir ve bu yüzden dizin korunmasına daha çok önem verilir⁽²⁹⁾. İlk fonksiyonel fibulofemoral artroplastiyi (fibuler santralizasyon) Myers yapmıştır⁽⁵⁾. Daha sonra Brown ve Pohert geniş serilerini yayınlamışlardır. Yöntem Brown'ın klasik tekniği ya da bazı modifikasyonlarla uygulansa da temel ilke fibulanın femur kondiline yerleştirilmesidir^(3,5,22,30).

Fibulofemoral artroplastisi endikasyonları^(2-5,14,22,28,29);

1. Bir yaş, hatta tercihen 6 aydan önce yapılması
2. Aktif kuadriseps kas gücü olması (en az evre 3)
3. Gövde ve diğer ekstremitelerin fonksiyonel olması
4. Fibulada konjenital eğilme olmaması
5. Popliteal fossada piterjium katlantılarının olmaması (ilerleyici fleksiyon kontraktürüne yol açar)

Fibulofemoral artroplastide fibula femur kondilleri arasına ortalanır ve yükü dik olarak karşılar. Ameliyatın 1 yaşından önce yapılması hem nörovasküler komplikasyon riskini azaltır hem de fibulanın yeni yerine uyumunu kolaylaştır ve Wolf kanununa göre zamanla fibula da kalınlaşma görülür^(3,4,14) (Şekil 3).

Fibulofemoral artroplastide başarının olmazsa olmaz şartı evre 3 ve yukarısında kuadriseps kas gücü olmasıdır^(3,4,14,24,28). Küçük çocukta ameliyat öncesi kuadriseps kas gücünün belirlenmesi fizik muayene ile her zaman mümkün olmayabilir⁽²⁹⁾. Patella, patellar tendon ve kuadriseps tendonlarının palpe edilebilmesi, diz fleksiyon kontraktürünün az olması kuadriseps kas gücü varlığına işaretir^(5,19). Ameliyat öncesi ultrasonografi ile patella ve patellar tendonun görüntülenmesi de pratik ve basit bir yöntemdir⁽¹⁹⁾. Ultrasonografi yaptırılmamış olan şüpheli olgularda, ameliyat sırasında kuadriseps kası ve patella görülmeye çalışılır; şayet yoklarsa diz dezartikülasyonu en iyi seçenektir^(5,29).

Anatomik olarak kuadriseps kası varlığının tek başına yeterli olmadığı, aynı zamanda fonksiyonel olması gerektiği vurgulanmıştır⁽⁴⁾. Bunu sağlamak için, ameliyat sırasında bulunan patellar tendon proksimal fibulaya tespit edilmiştir^(3,14). Ameliyat öncesi zayıf olan kuadriseps kas gücünün (evre 1,2), ameliyat sonrası artabileceği (evre 3,4,5) unutulmamalıdır^(24,22).

Fibulofemoral artroplastinin başarısız olmasının en önemli nedeni yeterli kuadriseps kas gücü olmamasına bağlı ameliyat sonrası dönemde ilerleyici tip fleksiyon kontraktürü gelişmesidir^(3-5,13,24,28,29). Tekrardan fibulofemoral artroplastisi, femur ve



Şekil 3. Dokuz haftalıkken tam tibia hemimelisi için fibulofemoral artroplastisi yapılan olgunun 7 yaşındaki radyografisi. Fibula da kalınlaşma görülmüyor.

fibula ekstansiyon osteotomileri, posterior gevşetme ve hamstring'in ekstansör mekanizmaya transferi gibi yaklaşımlar soruna çözüm olmaz^(3,4,28). Diz fleksiyon kontraktürü ortez kullanımında sıkıntılar oluşturur ve sorununun çözümünde en çok kabul gören yöntem diz dezartikülasyonudur^(2-5,13,24,28). Diz bağları olmadığı için gelişen kollateral bağ instabilitesi (varus-valgus instabilitesi) de diğer bir başarısızlık nedenidir ve tedavide çoğu zaman kollateral destekli protez verilir, bazen de diz dezartikülasyonu yapılabilir^(2,3,5,14,23,24,29). Revizyon cerrahisi olarak, femorofibuler artrodezde tercih edilebilecek bir seçenektir^(4,23,24,28).

Ameliyatta dizi tam ekstansiyonda tespit için ameliyat öncesi traksiyon, ameliyatta hamstringlere gevşetme, femur ve fibula kısaltma osteotomileri uygulayanlar vardır^(3,5,14,23,29). Dizin tam ekstansiyonda tespitine gerek olmadığını savunup tüm bu karmaşık işlemleri uygulamayanlarda vardır^(12,22). Diz fleksiyonda (yaklaşık 45°) tespit edilir ve aktif kuadriseps kas gücü varsa ameliyat sonrası diz fleksiyon kontraktürü kendiliğinden azalır^(12,22).

Fibulofemoral artroplasti ile aynı anda ya da daha sonra ayağa Syme ya da Boyd tipi amputasyonlar yapılabilir^(4,5,14,24,29). Diz, ameliyat sonrası ekstansiyonda alçı içinde tespit edilecekse ayak amputasyonunun sonra yapılması önerilmektedir. Böylece ayak bariyer görevi görür ve alçının distale kayması önlenmiş olur^(4,24,29).

Diz rekonstrüksiyonunda karşılaşılan sorunlar yüzünden ve özellikle de yetersiz kuadriseps kas gücü varlığında en iyi tedavinin diz dezartikülasyonu ve diz üstü protez uygulaması olduğunu savunanlar çoğunluktadır^(1-5,13,15,24,27,29,32). Bu yöntemde tek bir cerrahi girişimle, kısa bir tedavi periyodunda, hızlı protez rehabilitasyonu ve düşük maliyetle iyi bir sonuç almak mümkündür^(1,28,29). Kısa güdüğe bağlı protez kontrolünün zorluğu ve kemikteki aşırı büyümenin oluşturduğu cilt sorunları yüzünden, diz üstü amputasyon kontrendikedir⁽¹³⁾.

Fujii ve arkadaşları diz dezartikülasyonu planlanan Jones tip 1a hastada plantar flep kullanarak diz altı amputasyon yapmışlar ve iyi sonuç almışlardır. Bu yeni teknikte amaç diz dezartikülasyonu sonrası yetersiz yumuşak doku destekli amputasyon güdüğünde oluşabilecek cilt sorunlarını, nörovasküler yonden zengin, kalın plantar flep kullanarak yapılan diz altı amputasyonla gidermektir⁽³³⁾.

Fibulofemoral artroplasti + ayak bileği amputasyonu sonrası kullanılan diz altı protezler, diz

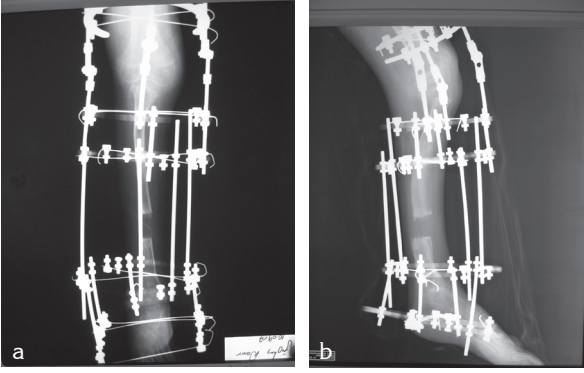
dezartikülasyonu sonrası kullanılan diz üstü protezlere göre daha az enerji ile daha iyi yürüyüş sağlarlar. Bunda en önemli faktör fibulofemoral artroplasti ile diz propriyoseptif duyusunun korunması ve fonksiyonel kuadriseps kası varlığıdır. Fibulofemoral artroplasti sonrası yeterli kuadriseps kas gücü olsa dahi, hafif derecede (<25°) fleksiyon kontraktürü kaçınılmazdır^(22,24). Bu kontraktür protez kullanımını kısıtlamaz ve olgular temas sporları dışındaki sportif aktiviteleri yapabilirler⁽²⁴⁾.

Primer olarak femorofibuler artrodez + ayak bileği amputasyonu yapanlarda vardır, böylelikle ekstremitenin kaldırma kolu uzar ve protez kullanımı kolaylaşır. Özellikle, aynı tarafta proksimal femur fokal yetmezliği olan olgularda, güdük boyunu uzatmak için femorofibuler artrodez tercih edilir^(13,24).

Ayak bileği rekonstrüksiyonlarında karşılaşılan sorunlar yüzünden, ayak bileği amputasyonu + ortez tedavisini öneren otörler çoğunluktadır^(2,13,15,32). Ayağın nörovasküler yapıları genellikle sağlamdır. Anomali olarak; ön kompartman kaslarında hipoplazi mevcuttur ve tarsal koalisyona sık rastlanır. Ayak bileği rekonstrüksiyonu planlanıyorsa, özellikle medialdeki gergin yapılar dikkate alınmalıdır. Bu gergin yapıların en önemlisi, medial nörovasküler yapılarıdır. Medial gerginliği azaltıp düzgün bir ayak elde etmek için fibulaya kısaltma yapılabilir. Talektomi yapılarak kısalık sağlansa bile tarsal koalisyonlu ayakta talektomi zordur⁽¹⁵⁾. Eksternal fiksatorle yapılan göreceli düzeltme ile bu sorunun üstesinden gelinebilir⁽¹²⁾.

Fibulofemoral artroplasti ile aynı anda ya da daha sonra ayak bileği rekonstrüksiyonu (distal fibuler santralizasyon) yapılabilir. Distal fibuler santralizasyon yapılırken, önce posteromedial gevşetme, sonra distal fibuler epifiz korunarak 10°-20° ekinde kalkaneofibuler füzyon (tibiofibuler füzyonda tercih edilebilir) yapılır^(23,25,29). Posteromedial nörovasküler bant çok gerilirse diafizden fibuler kısaltma osteotomisi de yapılır^(23,29).

Diz ve ayak bileği rekonstrüksiyonu yapılan tek taraflı olgularda ileriki dönemde uzatma ameliyatı da gerekir⁽¹²⁾. Fibula ya da femurdan uzatma yapılabilir ve diz instabilitesi olduğu için gelişebilecek diz fleksiyon kontraktürü yönünden dikkatli olunmalıdır⁽²³⁾ (Şekil 4a-4b). Hosny geç yaşta gelen ve tedavi görmemiş olgularda İizarov tipi eksternal fiksator kullanarak fibulofemoral artroplasti, ayak bileğine fibuler santralizasyon ve uzatma yapmış, iyi sonuç elde etmiştir⁽¹²⁾.



Şekil 4a-4b. Fibulofemoral artroplastisi sonrası kısıklık gelişen olguya, fibula uzatması yapılıyor. Dizde instabilite ve fleksiyon kontraktürü olduğu için, diz uzatma müddetince eksternal fiksatorle kilitlemiş.

Wada ve arkadaşları iki taraflı tip 1a olgularda rekonstrüktif girişimleri önermemektedirler, çünkü her iki dizde aynı anda fonksiyonel rekonstrüksiyonun zorluğunu vurgulamışlardır⁽²³⁾. Weber ise, iki taraflı ekstremite tutulumunda birincil olarak diz ve ayak bileğini onarıcı girişimlerinin yapılması gerektiğini belirtmiştir ve genel görüşte bu yöndedir. Çünkü bu olgularda ileriki dönemde uzatma ameliyatı gibi komplikasyonu çok olan bir cerrahi girişime gerek kalmaz^(30,31).

Weber Jones tip 1a tibia hemimelisinde klasik Brown tekniği ile yapılan fibulofemoral artroplastisi sonrası dizdeki kollateral instabilitesinin sorun oluşturduğunu belirtip, yeni bir fibulofemoral artroplastisi tekniği tanımlamıştır. Weber'in yeni tekniği için patellanın olması şarttır. Önce mini sirküler fiksatorle yumuşak dokular uzatılır ve ameliyat sırasında femur ya da fibula kısaltmasına gerek kalmaz. Aynı fiksatorle ayak deformitesi de düzeltilir. Kuadriseps tendonu Z-plasti ile uzatılır, patella eklem yüzü femur kondillerine gelecek şekilde yerleştirilir, fibula patellanın ortasına getirilerek fibulopatellar kondrodez yapılı, kapsül flepleri ile kollateral bağlar oluşturulur, distal fibula santralizasyon (fibulotibial kondrodez) yapılı. Bu teknikte patella tibia platosu yerine, fibula tibia yerine, kuadriseps tendonu ise patellar tendon yerine geçer⁽³¹⁾.

Jones tip 1b ve Jones tip 2

Bu dizlerde proksimal tibia mevcut olduğu için normale yakın bir diz eklemi vardır ve diz korunmalıdır^(13,26,30). Farklı olarak, sadece Jones tip 1b dizde erken dönemde fibulofemoral artroplastisi (modifiye Brown tekniği ile proksimal fibula büyüme plağı korunarak, proksimal fibula proksimal tibia kartilajı kalıntıya gömdürülür) uygulanabilir⁽¹³⁾. Diğer tüm tedavi yöntemleri her iki tip içinde aynıdır.

Proksimal tibia kalıntısının yeterince ossifiye olması beklenip geç dönemde tibiofibuler sinoztoz yapılıp fonksiyonel diz eklemi elde edilir^(2,13,27). Tibiofibuler sinoztoz ayak bileği amputasyonu ile beraber uygulanabilir ve sonrasında diz altı protez verilerek çok iyi sonuç almak mümkündür⁽¹³⁾. Erken dönemde Syme amputasyonu sonrası ve yürüme çağında diz altı protez verilir ve geç dönemde tibiofibuler sinoztoz yapılı^(2,13,27). Amputasyon sonrası ekstremite uzatma ameliyatına gerek kalmaz.

Kemik aşırı büyümesine bağlı cilt sorunları ve güdük kısıklığı sorun oluşturduğu için Jones tip 2 olgularda diz altı amputasyon tercih edilmez⁽¹³⁾. Sadece, Jones tip 1b olgularda Fujii ve arkadaşlarının diz altı amputasyon tekniği başarı ile uygulanabilir⁽³³⁾.

Tibiofibulersinostoz + ayakbileğirekonstrüksiyonu (distal fibula santralizasyonu) sonrası ileriki dönemde ekstremite uzatma ameliyatı yapılması da tercih edilebilecek bir tedavi metodudur^(23,25).

İleri dönemde gelişen ekstremite kısıklığı ve beraberindeki ayak deformitesi İlizarov tipi ya da unilateral eksternal fiksatorler ile aynı seansta başarı ile düzeltilebilir^(25,34). Hosny geç gelen ve yetersiz tedavi edilen olgularda İlizarov tipi eksternal fiksator kullanarak ayak bileği deformitesini ve kısıklığı başarılı bir şekilde tedavi etmiştir⁽¹²⁾.

Diz ve ayak bileği rekonstrüksiyonu yapılıp ileri dönemde uzatma planlanan Jones tip 1b ve tip 2 olgularda değişik derecelerde diz instabilitesi olduğu (varus-valgus instabilitesi) unutulmamalıdır ve uzatma sırasında gelişebilecek diz fleksiyon kontraktürü yönünden dikkatli olunmalıdır^(23,25).

Bilateral Jones tip 1b ve tip 2 olgularda diz ve ayak bileği rekonstrüksiyonu tercih edilmelidir çünkü ileriki dönemde uzatma gibi komplikasyonu çok olan bir yöneme gerek yoktur^(13,30,31).

Jones tip 3

Erken dönemde Syme yada Chopart amputasyonu yapılıp diz altı protez verilir ve çoğu olguda geç dönemde distal tibiofibuler sinostoz uygulanır^(1,2,27,30). Fibulofemoral artroplastisi + distal tibiofibuler sinoztoz + gerekirse tibia uzatması yapılabilir^(26,30,35).

Jones tip 1b, tip 2 ve tip 3 olgularda tibiofibuler sinostoz vida fiksasyonu ile yan yana pozisyonda ya da intramedüller çivi fiksasyonu ile uç uca pozisyonda yapılabilir^(13,23,26). Tibiofibuler sinoztoz için yapılan fibula osteotomisi sonrası proksimalde kalan fibula

Tablo 1. Tibia Hemimelisinde Tedavi Seçenekleri

	1. seçenek	2. seçenek	3. seçenek	4. seçenek
Jones tip 1a	Fibulofemoral artroplasti Distal fibuler santralizasyon Üzatma	Fibulofemoral artroplasti Ayak-ayak bileği amputasyonu Diz altı protez	Diz dezartikülasyonu Diz üstü protez	Diz altı amputasyon (Fujii ve ark.'nın tekniği ile) Diz üstü protez
Jones tip 1b	Tibiofibuler sinostoz Distal fibuler santralizasyon Üzatma	Fibulofemoral artroplasti Distal fibuler santralizasyon Üzatma	Ayak-ayak bileği amputasyonu Tibiofibuler sinostoz Diz altı protez	Diz altı amputasyon (Fujii ve ark.'nın tekniği ile) Diz üstü protez
Jones tip 2	Tibiofibuler sinostoz Distal fibuler santralizasyon Üzatma	Ayak-ayak bileği amputasyonu Tibiofibuler sinostoz Diz altı protez		
Jones tip 3	Fibulofemoral artroplasti Distal tibiofibuler sinostoz Üzatma	Ayak-ayak bileği amputasyonu Diz altı protez Distal tibiofibuler sinostoz	Ayak-ayak bileği amputasyonu Diz altı protez	
Jones tip 4	Distal tibiofibuler sinostoz Ayak bileği rekonstrüksiyonu Üzatma	Ayak-ayak bileği amputasyonu Distal tibiofibuler sinostoz Diz altı protez	Ayak-ayak bileği amputasyonu Diz altı protez	

parçası eksize edilmelidir, yoksa protez kullanımında sıkıntı doğar⁽³⁶⁾.

Jones tip 4

Bu tip tibia hemimelisinde amaç düzgün bir ayak, stabil bir ayak bileği ve normal uzunlukta bir alt ekstremite elde etmektir⁽³⁷⁾. Syme yada Boyd amputasyonu (tibiokalkaneal yada fibulokalkaneal füzyon) sonrası diz altı protez verilerek iyi sonuç alınır^(2,13,20). Distal tibiofibuler diastaza bağlı ileri derecede ayak bileği instabilitesi varsa ve ilerleyici tip diastaz ayakkabı giyimine mani ise ayak bileği rekonstrüksiyonu (distal tibiofibuler sinostoz) gerekir^(1,13,37).

Tokmakova ve arkadaşları, Jones tip 4 tibia hemimeli olgularının tedavi seçiminde Choi ve arkadaşlarının sınıflamasını kullanmışlardır. Bu sınıflamada karşı ekstremite normal olmalıdır; grup 1 (anomalili taraftaki ayak, karşı normal ekstremitenin distal 1/3'ü hizasında ya da daha altında), grup 2 (ayak, karşı normal ekstremitenin orta 1/3'ü hizasında) ve grup 3 (ayak, karşı normal ekstremitenin proksimal 1/3'ü hizasında) şeklinde sınıflandırılır. Grup 1 olan olgularda, küçük yaşta (<4 yaş) yapılan ayak bileği rekonstrüksiyonu (distal tibia açılanması için osteotomi + tibiotalar artrodez) sonrası stabil ayak bileği ve düzgün bir ayak elde edilir ve ortezsiz mobilizasyon sağlanır. Choi grup 2 ve 3 gibi daha ileri derecedeki kısıllıklarda uzatma ameliyatları sıkıntılı olduğundan, ayak bileği amputasyonu önerilmektedir^(20,38).

Distal tibia ya da fibula füzyon için kullanılacaksa, distal fizis hatlarına zarar verilmemelidir⁽²⁾. İleriki yaşlarda değişik derecelerde ekstremite kısıllıkları oluşabilir ve stabil bir ayak bileği sağlandıktan sonra

uzatma ameliyatı önerilmektedir⁽²⁰⁾.

Choi ve arkadaşları, yetersiz tedavi görmüş ve geç gelen olgularda; sert pes ekinovarus, kısıllık, hipoplastik 1. ray ve bazende kruriste iç rotasyon deformiteleri ile karşılaşmışlardır. İlizarov tipi eksternal fiksatorle uzatma yaparlarken, aynı seansta ayak deformitesini ve varsa kruristeki medial rotasyon deformitesini de düzeltmişlerdir. Ayak bileği anstabil ise distal tibiofibuler sinostoz ve bazen de birinci metatarsa uzatma yapmışlardır. Olguların hepsinde iyi sonuç elde etmişlerdir⁽³⁷⁾.

Tibia hemimelisinde tedavi seçenekleri Tablo 1'de özetlenmiştir.

Klinik Değerlendirme

Tedavi sonrası klinik değerlendirmede Epps-Schneider, Choi ve arkadaşları ve Jayakumar-Eilert'in kriterlerinden birisi kullanılabilir^(5,28,38).

**Yazışma Adresi : Doç. Dr. Lokman Karakurt
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji AD,
Elazığ**

Kaynaklar

1. Fernandez-Palazzi F, Bendahan J, Rivas S. Congenital deficiency of the tibia: a report on 22 cases. J Pediatr Orthop B. 1998;7:298-302.
2. Schoenecker PL, Capelli AM, Millar EA, et al: Congenital longitudinal deficiency of the tibia. J Bone Joint Surg 1989;71:278-87.
3. Brown FW, Pohnert WH. Construction of a knee joint in meromelia tibia (congenital absence of the tibia). A fifteen-year follow-up study (Abstract). J Bone Joint Surg Am 1972;54:1333.
4. Epps CH, Tooms RE, Edholm CD, Kruger LM, Bryant DD. Failure of centralization of the fibula for congenital

- longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1991;73:858-867.
5. Jayakumar SS, Eilert RE. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *Clin Orthop* 1979;139:97-101.
 6. Kruger L, Adbo R, Schwartz A: Tibial deficiency: A genetic problem. *J Assoc Child Prosthet Orthop Clin* 1985;20:41-6.
 7. Richieri-Costa A, Ferrareto I, Masiero D, et al: Tibial hemimelia: Report on 37 new cases, clinical and genetic considerations. *Am J Med Genet* 1987;27:867-84.
 8. Ramirez M, Hecht JT, Taylor S, Wilkins I. Tibial hemimelia syndrome: prenatal diagnosis by real-time ultrasound. *Prenatal Diagnosis* 1994;14:167-171.
 9. Sueldo G, Fernandez MC. Fronto-nasal dysostosis, callosal agenesis, crossed-fused ectopia, tibial hemimelia and preaxial polydactyly of feet. *Am J Med Gen* 1993;46:355-7.
 10. Pandit PB, Chitayat D, Jefferies AN, et al. Tibial hemimelia and tetralogy of fallot associated with first trimester exposure to amantadine. *Rep Toxic* 1994;8:89-92.
 11. Cerrahoğlu K, Izi Y, Apaydın O, Torun T. Bilateral congenital longitudinal deficiency of the tibia associated with split hand and atrial septal defect. *Clin Dysmor* 2004;13:51-2.
 12. Hosny GA. Treatment of tibial hemimelia without amputation: preliminary report. *J Pediatr Orthop B* 2005;4:250-5.
 13. Kalamchi A, Dawe R. Congenital Deficiency of the Tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1985;67:581-4.
 14. Simmons ED, Ginsburg GM, Hall JE. Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited. *J Pediatr Orthop* 1996;16:85-9.
 15. Turker R, Mendelson S, Ackman J, Lubicky JP. Anatomic considerations of the foot and leg in tibial hemimelia. *J Pediatr Orthop* 1996;16:445-9.
 16. Frantz C: Congenital skeletal limb deficiencies. *J Bone Joint Surg Am* 1961;43:1202-7.
 17. Day HJ: The ISO/ISPO classification of congenital limb deficiency. *Prosthet Orthop Int* 1991;15:67-9.
 18. Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula: classification and management. *J Bone Joint Surg Br* 1978;60:31-9.
 19. Grissom LE, Harcke HT, Jay Kumar S. Sonography in the management of tibial hemimelia. *Clin Orthop* 1990;251:266-70.
 20. Tokmakova K, Riddle EC, Kumar SJ. Type IV congenital deficiency of the tibia. *J Pediatr Orthop* 2003;23:649-53.
 21. Dewitt AT, O'Donnell T, Fogarty EE, Dowling FE, Moore DP. Tibial hemimelia of different class. *J Pediatr Orthop* 2000;20:616-22.
 22. Karakurt L, Yılmaz E, Avcı M, Serin E. Doğuştan tam tibia yokluğu olan dokuz haftalık bebekte fibular transfer. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2002;36:79-83.
 23. Wada A, Fujii T, Takamura K, Yanagida H, Urano N, Yamaguchi T. Limb salvage treatment for congenital deficiency of the tibia. *J Pediatr Orthop* 2006;26: 226-32.
 24. Christini D, Levy EJ, Facanha FAM, Kumar SJ. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1993;13:378-81.
 25. Javid M, Shahcheragni GH, Nooraie H. Ilizarov lengthening in centralized fibula. *J Pediatr Orthop* 2000;20:160-2.
 26. Herring JA: Limb deficiencies. In: Tachdjian's Pediatric Orthopaedics, Herring JA (ed), Saunders- Elsevier, Philadelphia, 2008, p:1983-2054.
 27. Pattinson RC, Fixsen JA. Management and outcome in tibial dysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1992;74:893-6.
 28. Epps CH, Schneider PL. Treatment of hemimelias of the lower extremity. *J Bone Joint Surg* 1989;71:273-7.
 29. Loder RT, Herring JA. Fibular transfer for congenital absence of the tibia: A reassessment. *J Pediatr Orthop* 1987;7:8-13.
 30. Beaty JH: Congenital anomalies of the lower extremity. In: Campbell's Operative Orthopaedics, Canale ST, Beaty JH (eds), Mosby-Elsevier, Philadelphia, 2008, p:1063-1179.
 31. Weber M. A new knee arthroplasty versus Brown procedure in congenital total absence of the tibia: A preliminary report. *J Pediatr Orthop B* 2002;11:53-9.
 32. Bronfen C, Rigault P, Padovani P, et al. Les anomalies du pied dans les ectromelies longitudinales des membres inferieurs. *Int Orthop* 1994;18:139-49.
 33. Fujii H, Doi K, Baliarsing AS. Transtibial amputation with plantar flap for congenital deficiency of the tibia. *Clin Orthop* 2002;403:186-190.
 34. Bencano AC, Rodriguez EG. Unilateral tibial hemimelia with leg length inequality and varus foot: External fixator treatment. *Foot&Ankle Int* 1999;20:392-6.
 35. Tachdjian MO: Congenital deformities. In: Tachdjian Pediatric Orthopedics, Tachdjian MO (ed), W.B. Saunder Co, Philadelphia, 1990, p:104-687.
 36. Schoenecker PL: Tibial deficiency. In: Herring JA, Birch JG (eds), The child with a limb deficiency. Rosemont,III, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 1998, p:209.
 37. Choi IH, Yoo JH, Chung CY, Cho TJ, Yoo WJ. Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint: Report of three additional cases treated by the Ilizarov method and literature review. *J Pediatr Orthop* 2004;24:304-11.
 38. Choi IH, Kumar SJ, Bowen JR. Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1990;72:1391-9.