

Fibular Hemimelia

Cemil Yıldız*, Kenan Koca*, Gökhan Çakmak*, Mustafa Başbozkurt*

Fibular hemimelia fibuların longitudinal olarak bir bölümünün (parsiyel) veya tümünün (komplet) yokluğu ile karakterize 7/1000000 ile 10/1000000 arasında canlı doğumda görülen konjenital bir hastalıktır^(1,2,3,4). En sık karşılaşılan konjenital alt ekstremitte yetersizliği olup, ilk defa 1698 yılında Gollier tarafından tanımlanmıştır⁽⁵⁾. Bu deformite sadece fibular kısalıktan ibaret olabileceği gibi femur, tibia, ayak bileği ve ayak deformiteleriyle de birlikte olabilir^(3,6). Stevens PM ve Arms D⁽⁷⁾ bu patolojinin sadece fibular eksiklikten ibaret olmadığını ve beraberinde birçok deformitenin eşlik ettiğini ifade etmiştir. Bu yüzden fibular hemimelia ya da fibular aplazi/hipoplazi terimlerinin bu patolojiyi tanımlamakta yetersiz kaldığını vurguladı ve bu hastalığı alt ekstremitenin postaksiyel hipoplazisi olarak tanımladı. Genellikle unilateral olarak görülen bu anomalinin etiyojisi kesin olarak bilinmemektedir. Genetik predispozisyon saptanamamıştır ve çoğu vaka sporadik olarak meydana gelir⁽⁵⁾. Erkeklerde kızlara oranla iki kat daha fazla görülmektedir.

Klinik Bulgular

Fibular hemimelialı bir çocuğu klinik olarak değerlendirmeye başlarken ilk akla gelmesi gereken sorunun sadece kruris bölgesinde olmadığı, bununla birlikte aşağıda belirteceğimiz gibi gerek komşu kemik ve eklemlerde, gerek vücudun diğer bölgelerinde kararımızı etkileyebilecek patolojilerin olabileceğidir. Bundan dolayı çocuk bir bütün olarak ayrıntılı incelendikten sonra karar verilmelidir.

Fibular hemimeliada ilk göze çarpan muayene bulgusu bacak uzunluklarındaki eşitsizliktir. Bu sadece tibial kısalığa bağlı olabileceği gibi beraberinde femurun proksimal yokluğuna bağlı da gelişebilir^(3,5). Stanitski DF ve Stanitski CL⁽⁸⁾ yaptıkları çalışmada tibia ve femurdaki kısalığın her biri için ortalama %20 olduğunu ve femur ile tibiadaki kısalığın fibuladaki eksiklik derecesi ile paralellik göstermediğini bildirmişlerdir.

İkinci önemli bulgu ise tibianın anteromedial

ya da medial düzlemde eğilmesidir (bowing). Sagittal ve koronal planda olan bu deformiteye rotasyon da eşlik edebilir. Deformitenin apeksindeki 'gamze' şeklindeki cilt lezyonu çok karakteristiktir. Ayrıca tibia ve femurdaki longitudinal eksikliğe üst ekstremitte deformiteleri eşlik edebilir. Özellikle elin ulnar tarafındaki parmakların yokluğu ve radius başı çığı görülebilir.

Klinik muayenede diğer önemli bölge diz çevresidir. Ligament laksitesi sonucunda diz ekleminde valgus deformitesi ve antero-posterior instabilite meydana gelir. Roux ve Carliz⁽⁹⁾ 20 hastanın artroskopik ve nükleer manyetik rezonans görüntülemesi sonucunda %95 oranında on çapraz bağın, %60 oranında posterior çapraz bağın olmadığı veya hipoplazik olduğunu ve bunun sonucunda da antero-posterior insitabilite oluştuğunu bildirmişlerdir. Bu deformiteye patella alta deformitesi ve hipoplazik patella eşlik edebilir. Femurun lateral kondili yassı görünümde ve az gelişmiş olabilir⁽¹⁰⁾.

Değerlendirilmesi gereken bir diğer bölge değişik deformitelerin görülebileceği ayak ve ayak bileğidir. Bu hastalarda ön ayağın lateral sırasının yokluğu ve tarsal koalisyon sıklıkla görülmektedir⁽¹¹⁾. Bu iki patolojinin bulunması deformitenin ciddiyetini gösterir⁽¹²⁾. Tarsal koalisyonun sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte, Grogan ve ark⁽¹¹⁾ 17 hemimelialı hastaya uygulanan Syme amputasyonu sonrası 13 hastanın ayağında tarsal koalisyon olduğunu bildirmişlerdir. Achterman ve Kalamchi⁽²⁾, 97 hemimeliali ekstremitenin 42'sinde lateral sıra eksikliği ve tarsal koalisyon olduğunu bildirmişlerdir. Caskey ve Lester⁽¹³⁾ 23 hemimelialı hastanın 18'inde lateral sıra yokluğu ve tarsal koalisyon olduğunu ve en sık talokalkaneal koalisyonun görüldüğünü bildirmişlerdir. Stanitski DF ve Stanitski CL⁽⁸⁾, ayakta tarsal koalisyon ve lateral sıra yokluğu olanlarda fibular eksikliğin daha fazla ve deformitenin daha ciddi olduğunu bildirmişlerdir. Sık görülen diğer bir ayak deformitesi de baş-yuva ayak bileği eklemidir (ball and socket ankle joint). Achterman ve Kalamchi⁽²⁾, 46 hemimelialı hastanın 38'inde

* Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

baş-yuva ayak bileği deformitesi tespit etmiştir. Fibular hemimeliali hastalarda tibianın anteromedial açılanması ile birlikte ayağın ekinovalgus deformitesi çok karakteristiktir⁽¹⁴⁾. Fakat bazı çalışmalarda fibular hemimelia ile birlikte pes ekinovarus deformitesi sporadik olarak bildirilmiştir⁽¹⁵⁾. Daha sonra Caskey ve Lester⁽¹³⁾, 23 hemimeliali hastada %16 oranında pes ekinovarus deformitesi bildirmişlerdir.

Fibular hemimeliali hastalarda vasküler anomaliler de bildirilmiştir⁽¹⁶⁾. Hootneck ve ark.⁽¹⁷⁾ hastaların alt ekstremitelerinde vasküler displazi ve anterior tibial arterin yokluğunu bildirmişlerdir. Ben-Menachem ve Buttler'in⁽¹⁸⁾ çalışmasında manyetik rezonans anjiyografi ile posterior tibial arter ve dorsalis pedis yokluğu bildirilmiştir.

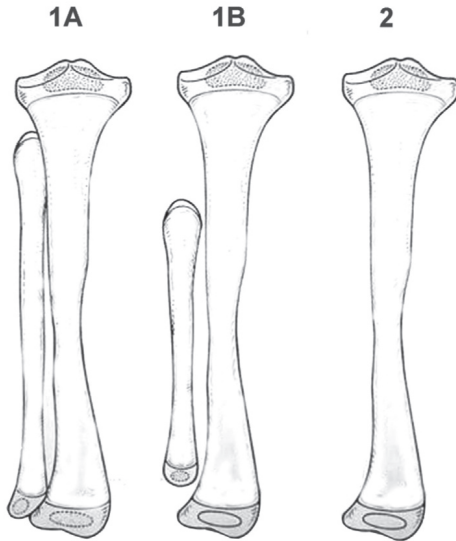
Fibular hemimelia olgularına sıklıkla eşlik eden femur anomalileri ise femur kısalığı ya da proksimal femurun fokal yetersizliği, femurun aşırı derecede dışa dönüklüğü, femur başının aşırı anteverte ya da retroverte pozisyonda olmasıdır. Fibular hemimeliali bir bebeğe yaklaşımımızda yukarıda bahsedilen fizik muayene bulgularının ışığında doğum sonrası her iki alt ekstremitenin radyografileri alınmalıdır. Gerekirse eşlik eden anomaliler için diğer tetkikler istenmelidir.

Tablo 1. Literatürde yaygın olarak kullanılan fibular hemimelia sınıflandırmaları.

Sınıflandırma	Tip I	Tip II	Tip III
Conventry & Johnson	Fibulanın parsiyel yokluğu Ekstremitede kısalığı Tibiada eğrilik yok ya da çok az Ayakta deformite yok ya da çok az Vücudun diğer bölümlerinde anomali yok Yürüyüş bozukluğu çok az	Fibulanın komlet yokluğu Tek taraflı deformite Tibiada anteromedial eğrilik Tibia eğrilik yerinde ciltte gamze bulgusu Ayakta ekinovalgus deformitesi Ayağın lateral sırasında yokluk Ekstremitede belirgin kısalık	Fibulanın bilateral yokluğu veya unilateral yokluğuna eşlik eden diğer iskelet anomalilerinin olması
Sınıflandırma Birch	Tip I Fibular yokluğa fonksiyonel ayağın eşlik etmesi	Tip II Fibular yokluğa nonfonksiyonel ayağın eşlik etmesi	
Sınıflandırma Achterman & Kalamchi	Tip I A Proksimal fibula epifizi tibia buyume plğının distalindedir ve normalden daha küçüktür. Distal fibular büyüme plağı talus domunun proksimalindedir.	Tip IB Fibula proksimalinin uzunluğunun %30–50 oranında olmaması, distal fibulanın bulunması fakat ayak bileğini destekleyememesidir.	Tip II Fibulanın tamamen yokluğu
Sınıflandırma Stanitski DF & Stanitski CL	Tip I Oldukça normal fibula Tibiotalar eklem ve distal tibial epifiz Morfolojisi H: horizontal, V: valgus (triangular distal epifiz S: siferik (baş ve yuva) Tarsal koalisyonun varlığı: c Ayak sırasının sayısı (içten dışa):1–5	TipII Küçük veya az gelişmiş fibula	Tip III Fibulanın tamamen yokluğu

Sınıflandırma

Birçok sınıflama sistemi tanımlanmıştır (Tablo 1). Conventry ve Johnson⁽¹⁴⁾ 1952 yılında klinik bulguları temel alarak hazırladığı sınıflandırmalarında fibular hemimeliayı üç tipe ayırmışlardır. Fibulanın parsiyel yokluğu ve deformitenin hafif olduğu durum tip I, fibulanın komlet yokluğu ve defomitenin ciddi olduğu durum tip II, fibulanın bilateral olarak olmadığı veya unilateral fibula yokluğu ve eşlik eden diğer iskelet anomalilerinin olduğu durumlar ise Tip III olarak sınıflandırmışlardır. En yaygın olarak kullanılan Achterman ve Kalamchi sınıflandırmasında ise radyografik bulgular temel alınmıştır⁽²⁾ (Şekil 1). Tip I'de fibulanın bir kısmı mevcuttur ve iki alt gruba ayrılır. Tip IA'da tüm fibula mevcutken proksimal fibular epifiz hipoplaziktir ve tibia büyüme plağının distalindedir. Aynı zamanda distal fibular büyüme plağı talus tavanının proksimalindedir. Tip IB'de proksimal fibulanın %30–50 oranında yokluğu ve distal fibulanın kısalığı mevcuttur. Tip II'de fibulanın tamamen yokluğu söz konusudur. Her iki sınıflandırmada sadece fibuladaki eksiklik göz önünde bulundurulmuştur. Searl CP ve ark.⁽¹⁹⁾ fibulanın radyolojik olarak normal olduğu, fakat lateral sıra eksikliği, tarsal koalisyon,



Şekil 1. Achterme ve Kalemchi sınıflandırmasına göre Tip 1 A, Tip 1B ve tip 2 fibular hemimelia'nın şematik görünümü.

ekstremitte kısalığı, baş-yuva ayak bileği gibi fibular hemimelia sendromu komponentlerinin olduğu durumu Achterman ve Kalachi sınıflandırmasına tip 0 olarak ilave etmişlerdir. Back ve ark.⁽²⁰⁾ fibulası normal olan fakat lateral sıra eksikliği olan paotoloji alt ekstremitenin terminal hemimeliası olarak isimlendirmişlerdir. Stanitski DF ve Stanitski CL,⁽⁸⁾ daha önce yapılan sınıflandırmalarda ayak bileği ve distal epifizyal morfolojiyi, ayağın pozisyonunu, ayaktaki valgus ya da varus deformitesini, tarsal koalisyonu, lateral sıra yokluğunu, tibia ve femurdaki kısalığı göz önünde bulundurmadığını, bu yüzden yapılan sınıflandırmaların mevcut deformiteyi yeterli düzeyde açıklayamadığını ve deformitenin ciddiyetini ortaya koyamadığını öne sürmüştür. Ayrıca bu sınıflandırmaların hastalığın erken ve geç dönemdeki tedavisine yön veremediğini ve başlangıçta amputasyon ya da uzatma-deformite düzeltme ameliyatlarına karar vermede yetersiz kaldığını ifade etmiştir. Bu sorunlardan yola çıkarak Stanitski DF ve Stanitski CL,⁽⁸⁾ 2003 yılında fibular uzunluğu, tibiotalar eklem ve distal tibial epifiz morfolojisini, tarsal koalisyonun varlığını ve ayaktaki sıra sayısını dikkate alan yeni bir sınıflandırma yapmıştır. Bu çalışmada Achterman ve Kalemchi sınıflandırmasına göre tip IA olan hastaların büyük çoğunluğu normal ayak bileği görüntüsüne sahipken, tip IB ve tip II hastaların çoğunluğu valgus ayak bileği eğiliminde olduğunu gözlemlemişlerdir (%67). Tip IA hastaların %67'inde beş sıra mevcut iken, tip IB hastaların %50

sinin ve tip II hastaların sadece %13'unun beş sıranın bulunduğunu bildirmişlerdir. Üç sırası olan ayakların hiç birisinin tip IA ya ait olmadığını ve hepsinin tip IB ya da tip II ye ait olduğunu görmüşlerdir. Aynı çalışmada tarsal koalisyon ile lateral sıra eksikliği arasında ve tarsal koalisyon ile valgus ayak bileği deformitesi arasında yüksek oranda paralellik olduğunu vurgulamışlardır.

Tedavi

Fibular hemimelialı hastalarda fibuların konjenital yokluğuna ekstremitte kısalığı, tibia eğriliği, ayakta lateral sıra eksikliği ve tarsal koalisyon, ayak bileğinde yaygın olarak valgus deformitesi ya da daha az sıklıkla peskinovarus deformitesi, diz ekleminde valgus-varus ya da antero-posterior insitabilitesi, femurun aşırı dış rotasyonu deformiteleri sıklıkla eşlik etmektedir⁽⁶⁾. Bundan dolayı tedavi planı bir bütün olarak yapılmalıdır. Dar bir çerçeveden bakılarak yalnız tibiadaki deformiteye odaklanılmamalıdır. Tedavideki öncelik sırası; kısalığın giderilmesi, tibiadaki açılanmanın düzeltilmesi ve yere düzgün basabilecek stabil bir ayağın elde edilmesidir.

Tedavi seçeneklerini başlıca üç ana grup altında toplayabiliriz; 1) ortoprotetik tedavi, 2) ortoprotetik tedaviyi geliştirmek için yapılan cerrahi müdahaleler ve 3) rekonstrüktif ve ekstremitte koruyucu olarak sağlam tarafa geçici epifizyodez, etkilenmiş tarafa deformite düzeltme ve uzatma teknikleridir⁽²¹⁾. Kruger ve Talbott⁽²²⁾ 1961 yılında doğum sırasında 5 cm'den fazla kısalığı yada ayak parmaklarının en az 3 tanesinde ciddi deformite olan hastaların amputasyon ve protez uygulamasıyla tedavi edilmesini önermişlerdir. Bununla birlikte, giderek gelişim gösteren yeni ekstremitte uzatma teknikleri (Örneğin; İlizarov eksternal fiksatorü ile) fibular defektli hastaların rekonstrüktif cerrahi tedavisi büyük ilgi uyandırmıştır.

Fibular hemimelialı hastalar çok farklı klinik tablolarla karşımıza çıkabilir. Sadece az miktarda kısalığın olduğu hafif formundan beraberinde kalça, diz ve ayak bileği eklemlerinde, femur, tibia ve ayakta ağır deformitelerin eşlik ettiği ve ciddi seviyede kısalığın olduğu çok ağır formuna kadar değişik klinik tablo ile karşılaşabiliriz.

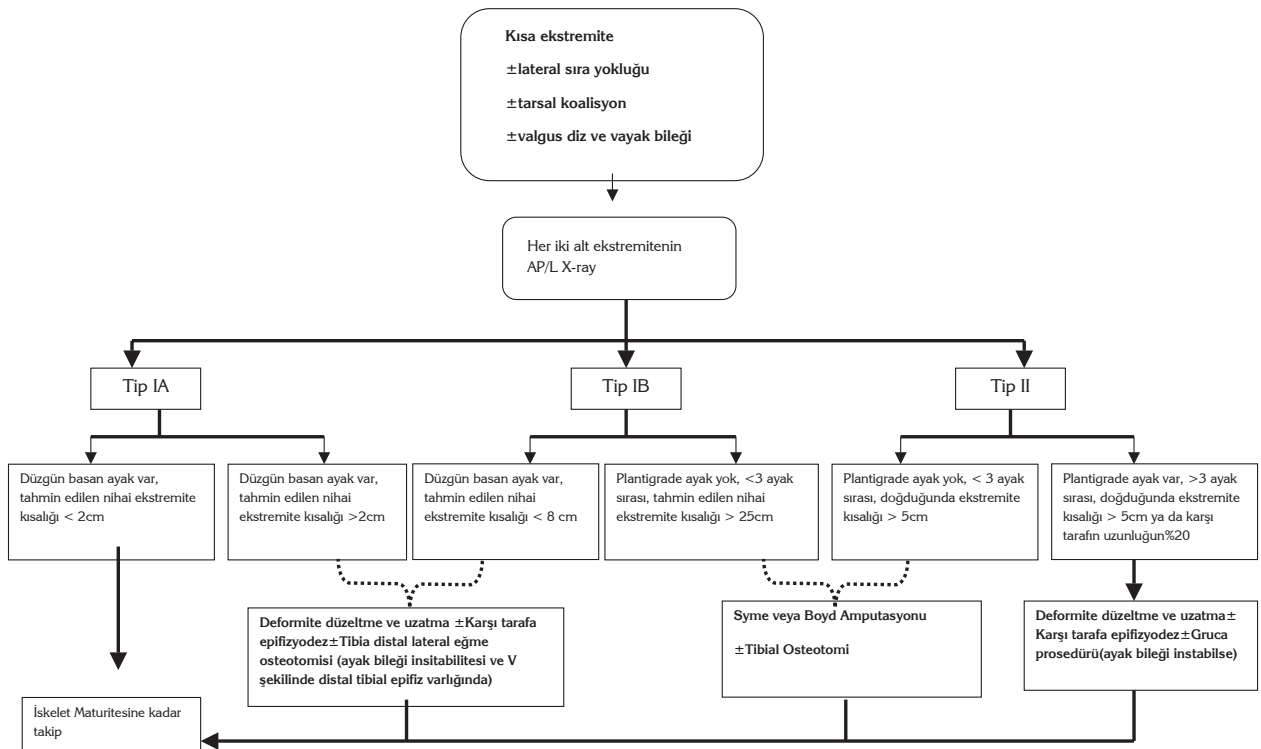
Hastalığın hafif formlarına ortez kullanımı, karşı tarafa epifizyodez, kısa tarafa uzatma ve deformite düzeltme cerrahisi uygulanmaktadır. Ağır formlarına ise Syme ya da Boyd amputasyonu

uygulanmaktadır^(21,22,23). Küçük yaşta amputasyon uygulanan hastaların protez uyumunun iyi olduğu ve hasta memnuniyetinin çok yüksek olduğu bildirilmiştir⁽²⁴⁾. Amputasyon tedavisinin avantajları; tek cerrahi yapılması, hastanede kalım süresinin kısa olması, bacak boyunun protezle tam olarak eşitlenmesi, hastanın yürümesi ve normal hayata dönmesinin kısa sürede gerçekleşmesidir. Dezavantajları; amputasyonun geri dönüşsüz oluşu, protezin periyodik olarak değiştirilme gereksinimi, normal ve proprioseptif duyunun alınamamasıdır⁽²¹⁾.

Son yıllarda İlizarov eksternal fiksatorün hastalığın ağır ve hafif formlarında başarı ile uygulanması özellikle hastalığın ağır formlarında amputasyona karşı bir alternatif yöntem haline gelmiştir^(25,26). Fakat bazı çalışmalarda hastalığın ağır formlarında İlizarov ile yapılan deformite düzeltme ve uzatma yöntemlerinde tekrarlayan cerrahi tedaviye ihtiyaç duyulduğu, komplikasyon oranının yüksek ve başarı oranının düşük olduğu bildirilmiştir⁽²⁷⁾. Naudie D ve ark⁽²⁸⁾ erken dönem amputasyon yaptığı 12 ve uzatma uyguladığı 10 tip IB ve tip II hastaları hastaneye başvurma ve hastaneye yatma sayısı, hastanede kalma süresi, tekrarlayan cerrahi süresi, komplikasyon oranı, okul devamsızlığı açısından

karşılaştırmıştır. Amputasyon yapılan hastaların daha başarılı olduğunu bildirmişlerdir. Ayrıca İlizarov ile yapılan uzatma yönteminde tedavi sürecinin hastayı ve ailesini psikolojik olarak yıprattığı ve hastanın eğitimini ciddi derecede engellediği bildirilmiştir⁽²⁹⁾. Aynı zamanda uzatma ve deformite düzeltme yöntemiyle başarısız olan hastalara amputasyon uygulandığı bildirilmiştir⁽²⁹⁾. Bu farklı sonuçlardan dolayı günümüzde fibular hemimeliali hastalarda kesin bir tedavi protokolü oluşturulamamıştır. Ancak kısılığı az, deformitesi hafif ve yere sağlam basan ayağın varlığında ekstremitte koruyucu cerrahi önerilirken, kısılığı ve deformitesi ciddi ve yere sağlam basan ayağın yokluğunda amputasyon uygulanması genel yaklaşımdır (Şekil 2).

Tedavi seçeneğine doğumda ve hastanın takiplerinde yapılacak olan klinik ve radyolojik inceleme sonucunda ekstremitte kısılığı, tibia deformitesi ve beraberinde eşlik eden deformitelerin ciddiyetine göre karar verilir^(30,31,32,33). Öncelikle hastanın yaygın kullanılan sınıflandırmalarda hangi gruba girdiğinin doğru olarak belirlenmesi ve beraberinde eşlik eden ayak-ayak bileği, diz eklemi, femur ve kalça eklemlerindeki tüm deformitelerin ortaya konulması gerekir. Achterman ve Kalamchi sınıflandırmasına göre tip IA ya giren, doğumda



Şekil 2: Fibular hemimeliada tedavi algoritması.

saptanan ve iskelet matürasyonu tamamlandığında beklenen ekstremite kısalığı 2 cm den küçük, tibia deformitesi hafif ve yere düzgün basan ayağa sahip hastalara uzunluk farkını gidermek için ortez (ayak yükseltici) veya karşı ekstremiteye geçici epifizyodez uygulanarak takip edilir. Bununla birlikte eğer doğumda saptanan ve iskelet matürasyonunu tamamladığında beklenen ekstremite kısalığı 2-5 cm ise uygun zamanda karşı ekstremiteye epifizyodez ya da kısa ekstremiteye uzatma yapılarak takip edilir. İskelet maturasyonu tamamlandığında beklenen kısalığı 8 cm'den az, düzgün basan ayağı ve üçten fazla lateral sırası olan tip 1 hemimelialı hastalar deformite düzeltme ve uzatma cerrahisi için en uygun adaylardır^(12,34,35,36). Ancak iskelet maturasyonu tamamlandığında beklenen kısalığı 25 cm'den fazla, düzgün basan ayağı yok ve lateral sıra eksikliği üçten az ise eken dönem Boyd ya da Syme amputasyonu yapılır⁽³⁴⁾. Kısalığı 8 ile 25 cm olan durumlarda seçilmiş vakalarda uzatma cerrahisi yapılabilecek iken eşlik eden deformitelerin çok ciddi olduğu vakalarda amputasyon uygulanabilir^(28,37).

Fibulanın tamamen yok olduğu Tip II hemimelianın tedavisi zordur ve beraberinde birçok ciddi problem meydana gelebilir. Eğer doğumda 5 cm'den ya da sağlam tarafının %20'sinden az kısalığı olan, düzgün basan bir ayağı ve üçten fazla lateral sırası olan hastalara ekstremite koruyucu olarak deformite düzeltme ve uzatma cerrahisi uygulanır^(38,39). Aksi takdirde erken dönemde Syme ya da Boyd amputasyonu yapılarak iyi bir protez uyumu hedeflenir^(24,40,41). Fakat Zarzycki ve ark.⁽²⁶⁾'nın son zamanlarda yaptığı bir çalışmada; doğumda 5 cm'den fazla kısalığı olan tip 2 hemimelialı hastalarda da uzatma ve deformite düzeltme cerrahisi ile başarılı sonuçların alınabileceği bildirilmiştir.

İlizarov yöntemiyle bacağın uzatılması bugün amputasyona alternatif olarak uygulanan bir tedavi yöntemidir. Bu yöntemle ekstremite korunmakta ve uzatmayla birlikte birçok plandaki deformite düzeltilebilmektedir^(37,42). Ayrıca ayak ve ayak bileği deformiteleri de giderilebilmektedir⁽⁴³⁾. Ancak bu uygulama 5 cm den az kısalıklarda normal veya göreceli olarak düzgün basan ayağa sahip (pasif olarak plantigrade olabilen) hastalarda önceliklerle tercih edilmelidir. Bu yöntem yüksek morbiditeye sahiptir ve tekrarlayan cerrahi tedaviler gerektirir^(27,28,44). Dezavantajları; uzatmanın genellikle iki-üç aşamada yapılması, hastane süresinin uzun olması ve

rehabilitasyonunda aileye ve hastaya psikososyal baskılar getirmesidir. Bazen bu tedavi yöntemi ile arzu edilen fonksiyonel ve kozmetik sonuçlar elde edilememekte ve amputasyon gerekebilmektedir²⁸.

Choi ve ark.⁽²⁴⁾ çalışmalarında Wagner yöntemiyle uzatmanın 7 cm ve altında kısalık varsa veya %15'inin altında uzatma gerektiren vakalarda yapılabileceğini, aksi takdirde sonuçların kötü olacağını bildirmiştir. Biz 16 ve 16.5 cm lik kısalığı olan tip IB ve tip II olguda tekrarlayan uzatma ve deformite düzeltme ameliyatları ile hastaların ekstremite eşitsizliğini giderdik. Ancak, tedavi süresinin çok uzun olması nedeni ile hastalarda ve hasta yakınlarında zaman zaman anksiyete, mutsuzluk ve ümitsizlik gibi geçici psikolojik sorunlarla karşılaştık. Bu hastalar psikiyatri kliniği ile birlikte takip edildi.

Oppenheim ve ark.⁽³⁶⁾ ile Herring ve ark.⁽³⁵⁾ uzatmanın sadece dikkatli seçilmiş vakalarda uygulanmasını önermişlerdir. Naudie ve ark.⁽²⁸⁾ yaptıkları 22 vakalık erken amputasyon ve İlizarov tekniği ile uzatma çalışmalarında da benzer şekilde uzatmanın seçilmiş hastalara uygulanmasını önermişlerdir. Dutoid ve ark.⁽²³⁾ 26 hastalık uzatma yaptığı seride 22 hastanın çeşitli problemlerle karşılaştığını, 20 hastanın geç dönemde ayakkabı giyme ve basma probleminin olduğunu bildirmektedir.

Birçok çalışmada tekrarlayan uzatmalarla iyi sonuçlar bildirilmiştir. Miller ve ark.⁽⁴¹⁾ yaptıkları 12 vakalık İlizarov tekniği ile uzatma serilerinde ciddi bir komplikasyon ve geç dönem amputasyon bildirmemişlerdir. Jawiseh ve Carlis⁽⁴⁰⁾ yaptıkları retrospektif çalışmada uzatma uygulanan fibular hemimelialı hastalardan %60'ında ayakta düzelme olduğunu tespit etmişlerdir. Miller ve Bell⁽⁴¹⁾ ile Catagni ve ark.⁽³⁸⁾'da benzer başarılı sonuçlar bildirmiştir. James ve ark.⁽²⁹⁾ çalışmasında İlizarov tekniği ile yapılan uzatmalarda hastaların çoğunda normal bacak uzunluğu, normal yürüme, minimal ağrı ve normal aktivite bildirmiştir.

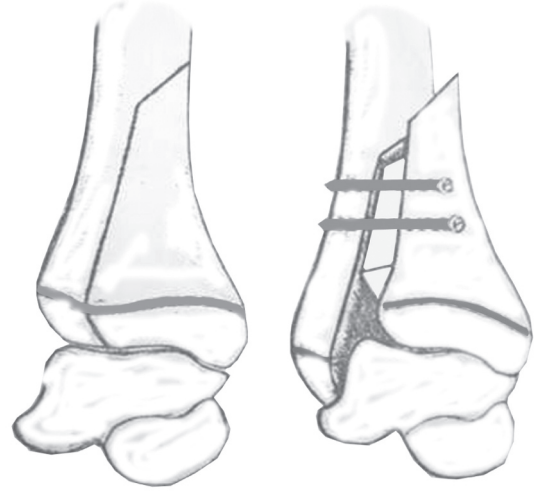
Kliniğimizde yaptığımız bir çalışmada fibular hemimelia tanısı konulan beş erkek hastaya İlizarov tekniği ile tibiofibular osteotomi ile deformite düzeltme ve uzatma sonuçları incelendi⁽³⁷⁾. Ortalama izlem süresi 33 ay olan bu çalışma neticesinde Tip I ve tip II fibular hemimelialı hastalarda uzun ve tekrarlayan cerrahi tedavilere ve birçok komplikasyona rağmen, açısız ve rotasyonel deformitelerin düzeldiği, uzunluk farkının tam olarak giderildiği görüldü. Bunun

sonucunda tip I ve amputasyonu kabul etmeyen tip II hemimelialı hastalarda İlizarov cihazı ile aynı anda deformite düzeltme ve ekstremitte uzatmanın yapılabileceğini bildirdik⁽³⁷⁾.

El-Sayed ve ark⁽⁴⁵⁾ Achterman-Kalamchi Tip 2 fibuler hemimelia tanısı olan 157 hastaya (180 ekstremitte) İlizarov yöntemiyle uzatma ve deformite düzeltme uygulamışlardır. Ortalama 10,7 yıl takip edilen hastaların klinik sonuçların iyi olarak bildirilmiştir. Ancak bu çalışmadaki başarılı sonuçlara rağmen tedavi sırasında birçok problem ve komplikasyonla karşılaşmışlardır.

Fibular hemimelialı hastalara uygulanan uzun süreli ve tekrarlayan İlizarov yöntemi ile cihaza bağlı bir çok problem ve komplikasyon ile karşılaşılır. Diz ve ayak bileğinde fleksiyon kontraktürleri ve eklem sertliği yaygın olarak görülür ve yoğun fizyoterapi gerektirir. Çivi dibi enfeksiyonları genellikle oral antibiyotiklerle tedavi edilebilmesine rağmen osteomyelit riski vardır. Çok önemli bir komplikasyon da konsolidasyon yetmezliği ve cihazın erken çıkarılması nedeniyle genellikle yeni (rejener) kemik bölgesinde eğilmeler (angulasyon) görülmesidir. Yeni kemiğin radyografik görüntüsü değerlendirilirken dikkatli olunmalıdır. Gerekirse yeni oluşan kemiğin matürite ve dansitesini değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi kullanılmalıdır⁽²⁸⁾. İlizarov tekniğinde konjenital fibular kısalıklarla çapraz bağ defektlerinin birlikte olması göreceli olarak kontrendikedir^(31,33). Kliniğimizde İlizarov yöntemiyle tedavi edilen bir hastada ameliyat öncesi diz insitabilitesi olmasına rağmen ameliyat sonrası sublüksasyon gözlenmedi⁽³⁷⁾.

Fibular hemimelialı hastalarda ayak ve ayak bileğindeki sorunlar nedeniyle cerrahi tedavi gerekebilir. Yere düzgün basan ancak instabil bir ayak bileği durumunda ayak bileği stabilizasyonu için Gruca prosedürü tanımlanmıştır (Şekil 3). Gruca yönteminde tibia distal epifizi eklem yüzeyine doğru uzanan oblik bir osteotomi yapılarak proksimal ve mediale uzatılır. Eğer bu osteotomi öne doğru açılacak şekilde yapılırsa büyük medial parçanın 1.5 cm yukarıya ve dışarıya doğru kaydırılarak talus lateraline destek oluşturulur ve parça kirschner teli veya vida ile kortikal greftle birlikte tespit edilir⁽⁴⁶⁾. Fakat Exner G.U. bu yöntemin distal tibia epifizine hasar verdiğini ve büyüme kapasitesinin azalttığını düşünerek distal epifizin lateralinden eğme osteotomisini (bending osteotomy) tanımlamıştır⁽⁴⁷⁾. Bu yöntemin stabil ayak bileği olmayan ve V şeklinde



Şekil 3: Gruca prosedürü ile instabil ayak bileğinin stabil hale getirilmesi.

distal tibial epifizi olan hastalarda başarılı olduğu bildirilmiştir. İleri yaşlarda ayak bileği stabilizasyonu için tibia-talo-kalkaneal artrodez yapılabilir. Tarsal koalisyon çoğunlukla longitudinal fibula yetersizliği ile bağlantılı olup, deformitenin ilerlemesine neden olabilir. Bu durumda tarsal koalisyona rezeksiyon cerrahisi gerekebilir

Bu hastalarda cerrahi tedavi gerektirecek sorunlardan biri de diz eklemindeki valgus deformitesidir. lateral femur epikondil, interkondiler oluk, patella ve tibial tüberkül çıkıntısının hipoplazisine bağlı olarak diz eklemine valgus açısı artar⁽¹⁰⁾. Bu deformitenin yerine göre medial distal femur ve/veya medial proksimal tibia epifizyodezi ile tedavi edilebilir. Eğer deformite çok fazla ise femur distaline ya da tibia proksimaline düzeltici osteotomi yapılabilir. Semptomatik patellar sublüksasyon ya da dislokasyon durumunda ilave cerrahi işleme ihtiyaç duyulur. Eğer femurun lateral torsiyonu belirginse rotasyonel osteotomi de eklenebilir.

Sonuç olarak fibular hemimelia sadece fibula eksikliğinden ibaret basit bir patoloji olmayıp, beraberinde femur, tibia, ayak ve ayak bileğinde bir çok deformitenin ve kısalığın eşlik ettiği çok kompleks bir sendromdur. Bu hastalık için geliştirilmiş henüz kesin bir tedavi protokolü yoktur. Ancak bütün deformiteler bir bütün olarak değerlendirilmelidir. Eğer ekstremitenin korunmasına karar verilirse, tedavide tibiadaki deformitenin ve kısalığın giderilmesine öncelik verilir. Daha sonra ayak, ayak bileği ve diz eklemine sorunlara yönelik tedavi planlanır. Son dönemde gelişen cerrahi tekniklerle ekstremitte koruyucu yöntemler önem kazanmıştır.

Fakat bu yöntemde komplikasyon oranının yüksek olduğu ve tekrarlayan cerrahi tedavilere ihtiyaç duyulacağı akıldan çıkarılmamalıdır. Tedavi yöntemi ve beklentileri aileye gerçekçi biçimde anlatılmalıdır.

Yazışma Adresi: Doç.Dr. Cemil Yıldızın
GATA Ankara,
cyorto@yahoo.com

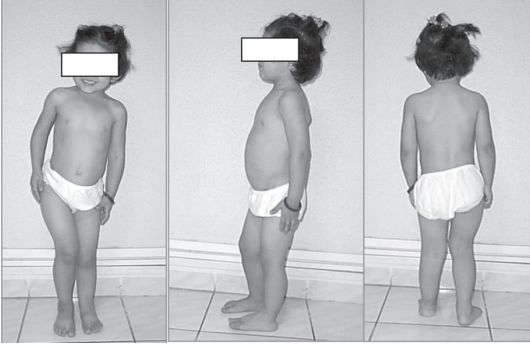
Kaynaklar

1. Yıldız C, Solakoğlu C, Kürklü M, Atesalp AS M, Başbozkurt M. Tip I Fibular hemimelianın eksternal fiksasyonla tedavisi. XVIII Ulusal Ortopedi ve Travmatoloji Kongre Kitabı, 2001; 349-52.
2. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. J Bone Joint Surg 1979; 61B:133-7.
3. Bohne WH, Root L. Hypoplasia of the fibula. Clin Orthop 1977;125:107-12.
4. Cheng JC, Cheung KW, Ng BK. Severe progressive deformities after limb lengthening in type-II fibular hemimelia. J Bone Joint Surg Br 1998; 80(5): 772-6.
5. Lewin SO, Opitz JM. Fibular hypoplasia: review and documentation of the fibular developmental field. Am J Med Genet Suppl 1986; 2: 215-38.
6. Berenter R, Morris J, Yee B. Bilateral congenital absence of the fibula. J Am Podiatr Med Assoc 1990; 80: 325-8
7. Stevans PM, Arms D. Postaxial hypoplasia of lower extremity. J Pediatr Orthop 2000; 20(2):166-172.
8. Stanitski DF, Stanitski CL. Fibular hemimelia: a new classification system. J Pediatr Orthop 2003;23:30-34.
9. Roux MO, Carliz H. Clinical examination and investigation of the cruciate ligaments in children with fibular hemimelia. 1999;19(2):247-251.
10. Boakes JL, Stevens PM, Moseley RF. Treatment of genu valgus deformity in congenital absence of the fibula. J Pediatr Orthop 1991; 11(6):721-4.
11. Grogan DP, Holt GR, Ogden JA. Talocalcaneal coalition in patients who have fibular hemimelia or proximal femoral deficiency. J Bone Joint Surg Am 1994;76:1363-70.
12. Herring JA: Syme's amputation for fibular hemimelia: a second look in the Ilizarov Era. In American Academy of Orthopedic Surgeons (AAOS) Instructional course lectures, Eilert R.E (ed), XLI, Illinois, 1992; 435-46.
13. Caskey PM, Lester EL. Association of Fibular Hemimelia and Clubfoot. J Pediatr Orthop 2002; 22:522-523
14. Coventry MB, Johnson EW Jr. Congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg 1952: 34A:941-55.
15. Panting AL, Williams PF. Proximal femoral focal deficiency. J Bone Joint Surg Br 1978; 60:46-52.
16. Greider TD, Siff SJ, Gerson P, Donovan MM. Arteriography in club foot. J Bone Joint Surg Am 1982;64:837-40.
17. Hootnick DR, Levinshon EM, Crider RJ, Packard DS. Congenital arterial malformations associated with club foot. Clin Orthop 1982;167:160;3.
18. Ben-Menachem Y, Butler JE. Arteriography of the foot in congenital deformities. J Bone Joint Surg Am 1974;56:1625-30.
19. Searle CP, Hildebrand RK, Lester EL, Caskey PM. Findings of fibular hemimelia syndrome with radiographically normal fibulae. J Pediatr Orthop B 2004; 13(3):184-188.
20. Back GH, Kim JK, Chung MS. Terminal hemimelia of the lower extremity: absent lateral ray and a normal fibula. International Orthopaedics 2008; 32:263-267.
21. Kruger LM, Drvaric DM, Lynch GP, Laforte SR. Complete fibular deficiency: 25 years later. Pediatric Orthopedic Society of North America (POSNA) Annual meeting, 1997.
22. Kruger LM, Talbott, RD: Amputation and prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg Am 1961; 33(A): 625-42.
23. Dutoit M, Rigault P, Padovani JP. The fate of children undergoing bone lengthening in congenital hypoplasia of the legs. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot 1990; 76:1-7.
24. Choi IH, Kumar SJ, Bowen Jr: Amputation or limb lengthening for partial or total absence of fibula. J Bone Joint Surg Am 1990; 72(A):1391-9.
25. Paley D. Fibular Hemimelia: lengthening reconstruction versus amputation and prosthetic replacement. Read at the American Academy of Orthopaedic Surgeons, Pediatric Orthopaedic Society of North America Specialty Day Program; Feb 12; Anaheim, CA, 1999.
26. Zarzycki D, Jasiewicz B, Kacki W, Koniarski A, Kasprysk M, Zarsycka M, and Tesorowski M. Limb lengthening in fibular hemimelia type II: can it be an alternative to amputation. J Pediatr Orthop B 2006; 15:147-153.
27. Tomas-Gil J, Valverde Belda D, Chismol Abad J, Valverde-Mord C. Complete fibular hemimelia: a long-term review of four cases. Acta Orthop Belg 2002;68(3):265-71.
28. Naudie D, Hamdy RC: Management of fibular hemimelia amputation or limb lengthening. J Bone Joint Surg 1997, 79B: 58-65.
29. James BY, McCathy J., Fibular hemimelia: Comparison of outcome measurements after amputation and lengthening. J Bone Joint Surg 2000, 82A:1732-5.
30. Eilert R.E, Kumar JA. Boyd and Syme ankle amputations in children. J Bone Joint Surg Am 1976;58(A):1138-41.
31. Epps CH Jr, Schneider PL: Treatment of hemimelias of the lower extremity: long-term results. J Bone Joint Surg Am 1989; 71(A):273-7.
32. Hood RW, Riseborough, EJ.Lengthening of the lower extremity by the Wagner method. J Bone Joint Surg 1981; 63A:1122-31.
33. Davidson WH, Bohne WO. The Syme amputation in children. J Bone Joint Surg Am 1975; 57(A):905-9.
34. Herring JA, Birch JG (eds). The Child With a Limb Deficiency. Rosemont, IL, Academy of Orthopedic Surgeons, 1998.
35. Fulp T, Davids Jr, Muayer LC, Blachurst DW :Longitudinal deficiency of the fibula. Operative treatment. J Bone Joint Surg Am 1996; 78(A):674-82.
36. Herring JA, Barnhill B, Gaffney C: Syme amputation. An evaluation of the physical and psychological function in young patients. J Bone Joint Surg Am 1986; 68(A):573-8.
37. Başbozkurt M, Yıldız C, Kömürçü M, Demiralp B, Kürklü M, Atesalp AS. Management of fibular hemimelia with the Ilizarov circular external fixator. Acta Orthop Traumatol Turc. 2005;39(1):46-53.

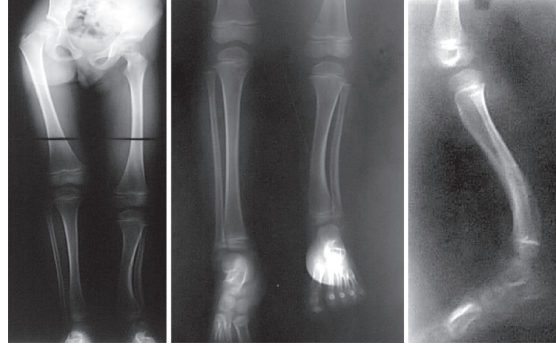
38. Catagni MA: Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method. In American Academy of Orthopedic Surgeons (AAOS) Instructional Course Lectures XLI, Eilert RE (ed), Park Ridge; Illinois,1992:431-4.
39. Frankel V, Gold S, Golyakhovsky V. The Ilizarov technique . Bull Hosp Jt Dis Orthop Inst 1988;48:17.
40. Oppenheim WL. Fibular deficiency and the indications for Syme's amputation. Prosthet Orthot Int 1991, 15:131-6.
41. Kruger LM. Fibular deficiencies. In Herring JA, Birch JG (eds); The Child With a Limb Deficiency , P 151. Rosemont, IL, American Academy of Orthopedic Surgeons, 1998.
42. Dal Monte A, Donzelli O. Tibial lengthening according to Ilizarov in congenital hypoplasia of the leg. J Pediatr Orthop 1987; 7:135-8.
43. Jawish R, Carlouz H: Conservation of the foot in the treatment of longitudinal external ectromelia. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot 1991; 77:115-20.
44. Miller LS, Bell DF: Management of congenital fibular deficiency by Ilizarov technique. J Pediatr Orthop 1992; 12:651-7.
45. El-Sayed MM, Correll J, Pohlig K. Limb sparing reconstructive surgery and Ilizarov lengthening in fibular hemimelia of Achterman-Kalamchi type II patients. J Pediatr Orthop B 2009; Sep 5.
46. Thomas IH, Williams PF. The Gruca operation for congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg Br 1987; 69(B): 587-92.
47. Exner G.U. Bending osteotomy through the distal tibial physis in fibular hemimelia for stable reduction of the hindfoot. J Pediatr Orthop B 2003;12:27-32.

OLGU 1

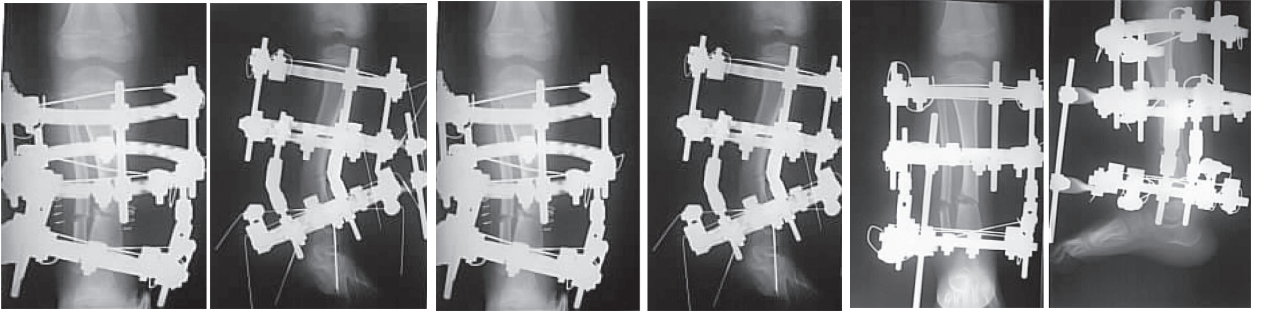
4 Yaşında Kız, Sol Tip 1A Hemimelia, 3.5 Cm Kısalık Mevcut



Şekil 4. Ameliyat öncesi klinik görüntü



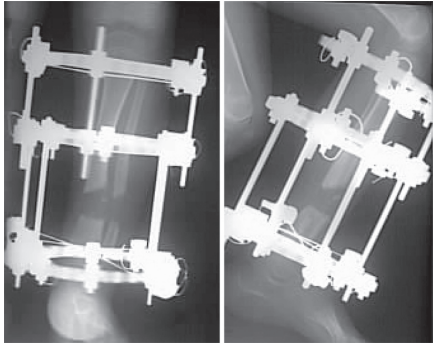
Ortorontgenogram Ön-arka grafi Yan grafi
Şekil 5. Ameliyat öncesi radyografi. Koronal planda 20 derecelik valgus ve sagittal planda 40 derecelik posterior açılanma mevcut. Lateral sıra eksikliği yok.



Ön-arka grafi Yan grafi
Şekil 6. İllizarov cihazının uygulanması ve kortikotominin yapılışı, ameliyat içi görüntü

Ön-arka grafi Yan grafi
Şekil 7. Deformitenin düzeltilmeye başlanması, ameliyat sonrası 4.gün

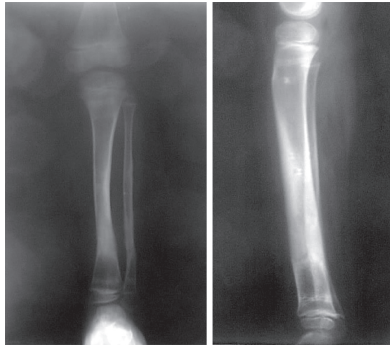
Ön-arka grafi Yan grafi
Şekil 8. Deformitenin tamamen düzeltilmesi, ameliyat sonrası 3. hafta



Ön-arka grafi

Yan grafi

Şekil 9. Uzatmanın tamamlanması ve ekstremité eşitsizliğinin tamamen giderilmesi, ameliyat sonrası 8. hafta



Ön-arka grafi

Yan grafi

Şekil 10. İyileşmenin tamamlanması, ameliyat sonrası 4. ay



Şekil 11. Tedavi sonrası klinik görüntü, ameliyat sonrası 4. ay

OLGU 2

4 Yaşında Erkek, Sol Tip 1A Hemimelia, 3 Cm Kısalık Mevcut

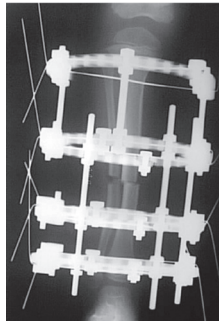


Ön-arka grafi

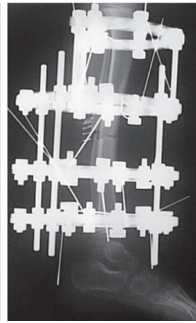


Yan grafi

Şekil 12. Ameliyat öncesi, koronal planda 20 derecelik valgus ve sagittal planda 15 derecelik posterior açılma mevcut.

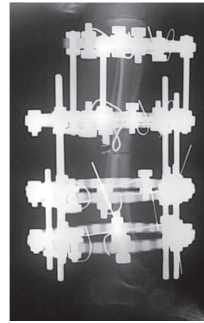


Ön-arka grafi

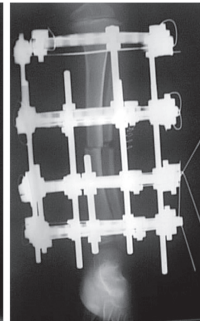


Yan grafi

Şekil 13. İlizarov cihazının uygulanması ve kortikotomi yapılması, ameliyat içi görüntü

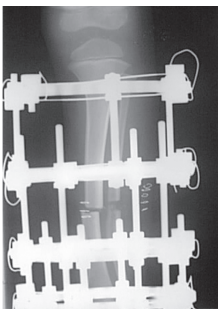


Ön-arka grafi

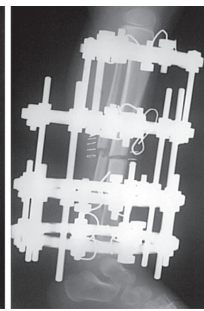


Yan grafi

Şekil 14. Deformitenin tamamen düzelmesi, ameliyat sonrası 4. gün

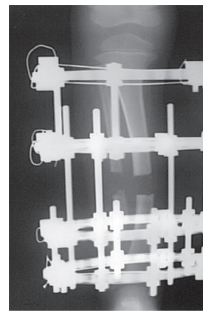


Ön-arka grafi

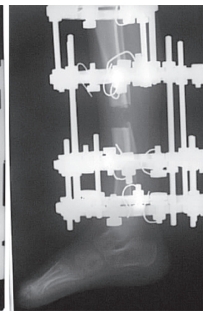


Yan grafi

Şekil 15. Uzatmanın başlaması, ameliyat sonrası 1. hafta



Ön-arka grafi



Yan grafi

Şekil 16. Uzatmanın tamamlanması, ameliyat sonrası 5. hafta



Ön-arka grafi

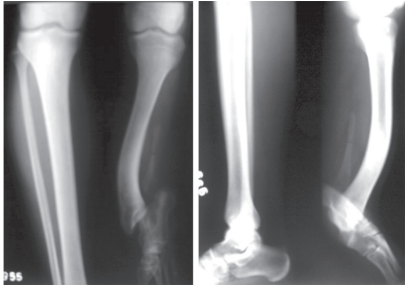


Yan grafi

Şekil 17. İyileşmenin tamamlanması, ameliyat sonrası 3. ay

OLGU 3.

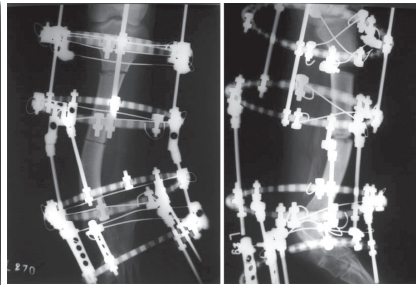
20 Yaşında Kız, Sol Tip II Hemimelia, 13 cm Kısalık Mevcut



Ön-arka grafi

Yan grafi

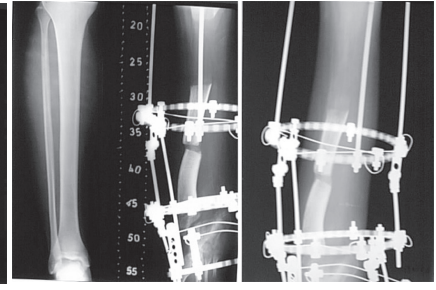
Şekil 18. Ameliyat öncesi. Koronal planda proksimalde 30 derece, distalde 45 derecelik valgus açılanması; sagittal planda 35 derecelik anterior açılanma; Ayak bileğinde ileri derecede valgus deformitesi ve ayakta bir adet lateral sıra eksikliği.



Ön-arka grafi

Yan grafi

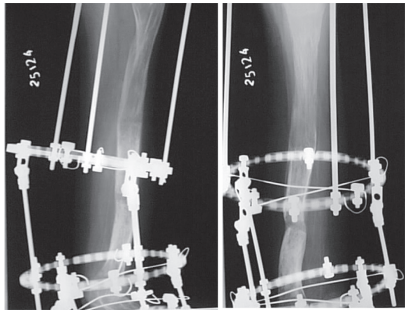
Şekil 19. Kısalığın fazla olması ve iki noktada deformite olması nedeniyle İlizarov cihazının bifokal uygulanması ve iki noktadan kortikotominin yapılması, ameliyat içi görüntü



Ön-arka grafi

Yan grafi

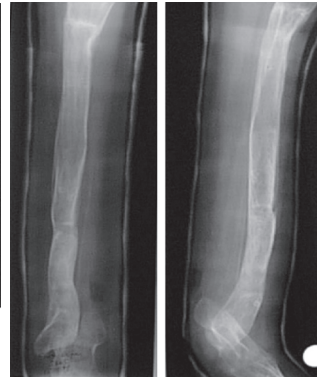
Şekil 20. Deformite düzeltme ve bifokal uzatma, ameliyat sonrası 3. ay



Ön-arka grafi

Yan grafi

Şekil 21. Uzatmanın tamamlanması, ameliyat sonrası 7. ay



Ön-arka grafi

Yan grafi

Şekil 22. İyileşmenin tamamlanması, ameliyat sonrası 8. ay