

Bilateral konjenital patellar dislokasyon

Bahadır GÖKÇEN (*), Nadir AYDEMİR (*), Bahattin ÜNSAŞ (*), İrfan ESENKAYA (*)

SUMMARY

Bilateral congenital patellar dislocation: A case report

Congenital patellar dislocation is a state that patella is dislocated at birth. Our case is, bilateral congenital patellar dislocation relevant with Down syndrome. At this case report presentation, bilateral congenital patellar dislocation and bilateral surgical treatment committed at the same seance and its results will be mentioned.

Key words: Bilateral, congenital, down syndrome

Anahtar kelimeler: Bilateral, konjenital, down sendromu

Literatürde konjenital patella çıkışlığı iki farklı tipte tanımlanmıştır⁽¹⁾. Birincisi sıklıkla sendromlarla ilişkili olabilen, dizin fleksiyon kontraktürü ile seyreden tipidir, ikincisi ise izole anomali şeklinde görülebilen, dizin fleksiyonu ve ekstansiyonu ile patellanın çıkabildiği, kendiliğinden redukte olabildiği tipdir. Konjenital patella çıkışlığı sıklıkla quadriceps mekanizmasının bozukluklarının eşlik ettiği bir durumdur. Konjenital patella çıkışının, patolojik anatomisi diz etrafındaki lateral yapıların kontraktürünü içerir⁽¹⁾. İliotibial band anomalidir, düz şeklärden ziyade kalın tubuler bir yapıdadır. Lateral kondilin dış kısmında patellanın hemen arkasına yapışarak patellanın mediale deplasmanının engeller⁽²⁾. Disloke patellanın lateral pozisyonu kuadriseps mekanizmasının diz ekstansörü yerine diz fleksörü olarak çalışmasına sebep olur⁽³⁾. Konjenital patella çıkışlığı olguları, dizdeki fleksiyon kontraktürüne bağlı yürekleme zorluğu çekebilirler. Bazı olgularda fleksiyon kontraktürü olmadan patella çıkışlığı tolere edilebilir. Bu olgularda esas

sorun ekstansör mekanizmadır⁽¹⁾. Konjenital patella çıkışlığı; Larsen's sendromu⁽⁴⁾, Down sendromu⁽⁵⁾ ve nail-patella sendromunun⁽⁶⁾ bir parçası olabilir. Diz fleksiyon kontraktürü olmadan, ekstansör mekanizmanın sorunlu olduğu olgular genelde Down sendromlu hastalardır. Literatürde tanımlanan iki farklı tipin tedavi yaklaşımı da farklıdır. Bizim olgumuz, Eilertin de makalesinde tanımladığı gibi sendromlarla birlikte gösteren, patellanın lateral yerleşimli olduğu ve bu lokalizasyonda kalmaya eğimli olduğu tiptir. Bu olgularda cerrahi tedavi önerilmektedir⁽¹⁾.

Bu olgu sunumundaki amacımız, kliniğimizde bilateral konjenital patella çıkışlığı olan Down sendromlu bir olguya uyguladığımız cerrahi yaklaşımı, sonuçlarını ve konjenital patella çıkışını değerlendirmektir.

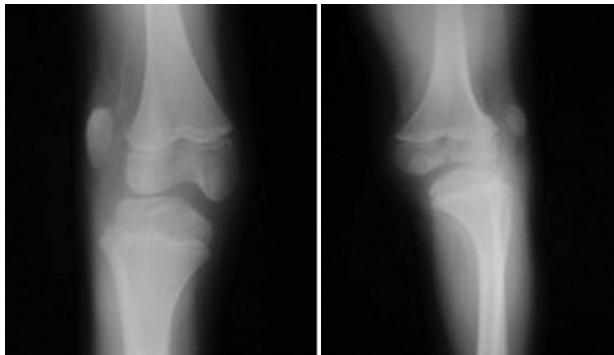
OLGU SUNUMU

10 yaşında Down sendromlu, 2 yaşında ASD ve VSD nedeniyle ameliyat edilmiş erkek hasta. Yapılan fizik muayenede, sağ diz fleksiyon açılığı 130°, sol diz fleksiyon açılığı 120° idi. Her iki dizde 10° ekstansiyon kısıtlılığı vardı. Patellalar, dizin lateral femoral kondilinin lateralinde, fiks konumda palpe ediliyordu. Pasif diz fleksiyon ve ekstansiyonunda patellalar redukte edilemiyordu. 0-5 arası değer verilen Medical Research Council (MRC) skalarına göre sağ ve sol diz ekstansör mekanizması M2 olarak değerlendirildi. Çekilen ön-arka grafilerinde, patellalar lateral femoral kondilin lateralinde görüldü (Şekil 1). Lateral grafiler-

Geliş tarihi: 04.08.2009

Kabul tarihi: 06.02.2010

S.B Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Dr.*

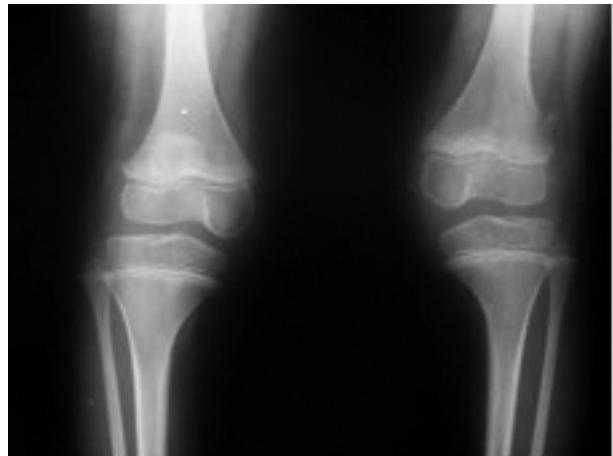


Şekil 1. Her iki diz ön-arka grafisi.



Şekil 2. Her iki diz lateral grafisi.

de, üst üste binmiş görüntüsü veren femoral kondiller nedeniyle patellalar görülemedi (Şekil 2). Cerrahi tedavi planlandı. Her iki dize de aynı cerrahi prosedür uygulandı. Diz eklemi kapsülü lateralden biceps femorisin yapışma yerinin proksimaline kadar gevşetildi. Lateral kapsül, patellanın lateralinden longitudinal insizyon yapılarak kaldırıldı. Medial tarafta kapsül, yapışma yerlerinden

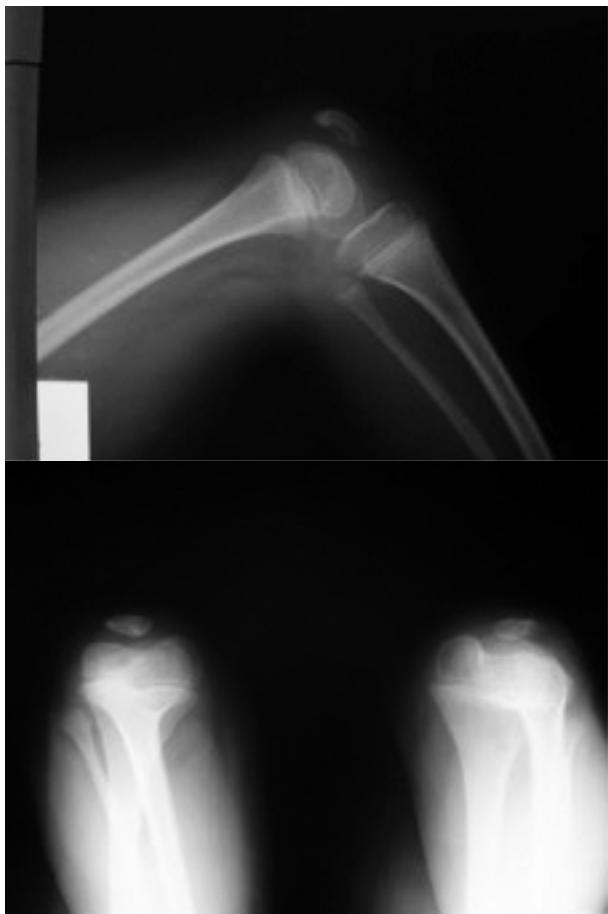


Şekil 3a. Postop. 6. ay her iki diz ön arka grafisi.



Şekil 3b. Her iki diz lateral grafisi.

gevşetildi. Vastus medialis obliquus (VMO) kapsüle yapışma yerinden kaldırıldı. Medial kapsülden flap kaldırılarak patellar tendonun altından laterale transfer edildi. Patella, redükte edildi. Medialden laterale alınan kapsül laterale dikildi. VMO, anatominik yapışma yerinin daha lateraline dikildi. Her iki diz 30° fleksiyon, 15° internal rotasyonda uzun bacak alçıya alındı. 45 gün alçıda kaldıkten sonra hastanın alçısı çıkartıldı. Fizik tedavi programına alındı. Fizyoterapist kontrolünde kuadriseps kuvvetlendirici düz bacak kaldırma ve eklem haraket açıklığı arttırıcı diz fleksiyon ve ekstansiyon egzersizlerine 15 gün boyunca devam edildi. 15 gün sonunda hasta ev tedavisi programına alındı. Hastanın 6. ayında yapılan muayenesinde her iki diz fleksiyonu tam olarak değerlendirildi. Sol dizde beş derece, sağ dizde 10 derece ekstansiyon kısıtlı-



Şekil 3c. Her iki diz tanjensiyel grafisi.

lığı saptandı. Medical Research Council (MRC) skalasına göre ekstansör mekanizma M3 olarak değerlendirildi. Çekilen her iki diz ön-arka (Şekil 3a), lateral (Şekil 3b) ve tanjensiyel grafide (Şekil 3c) patellalar redükte görüldü.

TARTIŞMA

Konjenital patella çıkışının nadir görülebilen bir doğumsal diz anomalisidir. Literatürde iki klinik sendrom tanımlanmıştır⁽¹⁾. Birincisi sıkılıkla sendromlara eşlik eder, ikincisi ise genellikle izole bir anomalidir. Birincisi fonksiyonel rahatsızlığa yol açarak sıkılıkla cerrahi müdahale gerektirir. İkinci tipi ise çok az sıkılıkla fonksiyonel rahatsızlığa yol açarak, hasta semptomatik olduğu zaman cerrahi gerektirir. Birinci tipteki hastalar patellanın konjenital dislokasyonu ya da patellanın sabit lateral dislokasyonu olarak tanımlanırken, ikinci tipteki has-

talar ise habituel patella çıkışının olarak tanımlanır⁽¹⁾. Literatürde bakıldığından, konjenital patella çıkışının patolojik anatomisinde, iliotibial bandın normalden farklı olduğu görülmüş. Konjenital patella çıkışlı olgularda yapılan kadavra çalışmalarında da quadriceps kasının normalden kısa ve malforme olduğu görülmüş, vastus lateralis ve rectus femorisin de kontrakte olduğu ve laterale deplase olduğu saptanmıştır⁽²⁾. Quadriceps kası normal uzunluğundan kısa olduğu için patellanın santralize normal konumda durmasına izin vermez. Quadriceps kasının bu durumu, diz fleksörü ve tibia eksternal rotator gibi görev yapmasını sağlar. Lateral intermuskuler septum bu hastalarda kalındır. Pateller ligament kısalıdır, kalındır ve normalden daha lateraldedir. Bu hastalarda patella küçük ve hipoplastiktir⁽¹⁾.

Konjenital patella çıkışlı olguların diz fleksyon kontraktürü ve genu valgumuna bağlı yürümeleri kısıtlıdır. Down sendromlu olgularda ise lateral patella çıkışının tolere edilebilmesine bağlı, esas sorun diz fleksyon kontraktürü değil de ekstansör mekanizmanın zayıflığıdır⁽¹⁾. Bizim olgumuz da Down sendromlu bir hasta idi. Sağ diz fleksyonu 130°, sol diz fleksyonu 120° olarak ölçüldü. MRC skoru M2 olarak değerlendirildi. Yani esas sorun ekstansör mekanizmada idi. Ciddi bir fleksyon kontraktürü gelişmediği için hasta 10 yaşına kadar tedavi gerektirmemiş olabilir. Fakat hasta son bir yıldır ailesinin yardımıyla ayakta durabiliyor ve adım atabiliyor. Bu da hastanın patellar çıkışının artık tolere edemediğini ve ekstansör mekanizma zayıflığının ciddiyetine bağlı yürekleme zorluğu olduğunu açıklayabilir.

Olgumuz patellofemoral不稳定 sınıflamasına göre evre 5'dir. Bu gupta uygulanan cerrahi fonksiyonların gelişmesinde ve instabilitenin düzelttilmesinde çok etkilidir⁽³⁾. Konjenital patella çıkışının, major cerrahi düzeltme endikasyonu, fonksiyon kaybı veya yokluğunudur. Ağrı sıkılıkla geç bir semptomdur. Prematür dejeneratif eklem değişiklikleri tedavi edilmemiş tekrarlayan patellar çıkışlı olgularda görülebilir⁽¹⁾. Bizim olgumuzda cerrahi düzeltme endikasyonu her iki dizin ekstansör

mekanizmasının fonksiyon kaybıdır. Evre 5 olgularda patellar tendon transferi önerilebilir⁽³⁾. Olgumuzda yapılan cerrahi prosedür yumuşak dokuyu içermektedir. Olgumuzda tibial tuberkül transferini içeren bir kemik doku prosedürü uygulanmamıştır. Literatürde 5 ve 8 yaşlarında iki çocuğa, yumuşak doku ve tibial tuberkülü içeren kemik doku girişimi yapılmış olgu bulunmaktadır⁽⁷⁾. Fakat, genç yaşta tibial tuberküle yapılan bir osteotominin epifiz hasarına yol açabileceği ve diz rekurvatumuna yol açma riskinden çekindiğimiz için kendi olgumuzda uygulamadık.

KAYNAKLAR

- 1. Eilert RE.** Congenital dislocation of patella. Clin Orthop 2001;389:22-29.
- 2. Ghanem, Ismat; Wattincourt, Laurence; Seringe, Raphael.** Congenital Dislocation of the Patella Part I: Pathologic Anatomy. Journal of Pediatric Orthopaedics 2000;20(6):812-816.
- 3. Mendez AA, Keret D, MacEwen GD.** Treatment of patellofemoral instability in Down's syndrome. Clin Orthop 1988;234:148-158.
- 4. Laville JM.** Knee deformities in Larsen's syndrome. J Pediatr Orthop 1994;3:180-184.
- 5. Livingstone B, Hirst P.** Orthopaedic disorders in school children with Down's syndrome with special reference to the incidence of joint laxity. Clin Orthop 1986;207:74-76.
- 6. Marumo K, Fujii K, Tanaka T, et al.** Surgical management of congenital permanent dislocation of the patella in nail patella syndrome by Stanisavljevic procedure. J Orthop Sci 1999;4:446-449.
- 7. Soteren H.** Congenital complete dislocation of the patella causing serious disability in childhood: the operative treatment. Acta Orthop Scand 1965;36:301-13.