

RAŞİTİZM SEKELİNE BAĞLI UNİLATERAL ALT EKSTREMİTE DEFORMİTESİ VE KISALIĞININ İLİZAROV YÖNTEMİ İLE TEDAVİSİ

Mehmet ERDEM¹, Güven BULUT², Deniz GÜLABİ³, Göksele ÇAKAR¹

Raşitizm hastalar D vitamini tedavisine genellikle olumlu cevap vermekle birlikte, bazen alt ekstremitelerde deformite ve kısalık oluşturan sekel kalabilir. Raşitizm sekeli olan 13 yaşındaki olgu sağ bacağındaki kısalık, dizinde içe çarpıklık ve aksama şikayeti ile başvurdu. Sağ alt ekstremitede 5,5cm kısalık, sağa pelvik oblikite ve genu varum deformitesi saptandı. Femurda hem 50° oblik plan deformitesi, hem de 5.5 cm kısalık mevcut olduğu için İlizarov yöntemi seçilerek hem deformite düzeltildi hem de uzatma yapıldı. Uzatmaya 50 gün devam edildi. Konsolidasyonun tamamlanması için 2.5 ay beklendi. Operasyondan toplam 6 ay sonra "frame" çıkarıldı. Takip süresi 15 aydır. Cerrahi tedavi ile kısalık giderildi, pelvik oblikite düzeldi, dizde 3°-4° valgus elde edildi. Diz fleksiyonu >120° idi. Hastanın aksaması kayboldu ve fonksiyonel açıdan çok iyi duruma geldi. Paley'in femoral uzatmalarda kullandığı skorlama sistemine göre mükemmel sonuç alındı.

Anahtar kelimeler: Raşitizm, deformiteler, İlizarov yöntemi

TREATMENT OF UNILATERAL LOWER EXTREMITY DEFORMITY AND SHORTENING DUE TO RICKETS USING ILIZAROV TECHNIQUE

Although the rickets is usually treated by vitamin D, sometimes causes deformities and shortening in the lower extremities. The 13 years old patient admitted with a complaint of limping, shortening and deformity in her right leg due to rickets. She had 5.5 cm shortening in her right lower extremity, pelvic obliquity and genu varum. As she had not only 50° oblique plan deformity but also 5.5 cm shortening in her femur, deformity was corrected and the femur was lengthened by İlizarov technique. Lengthening continued 50 days. Consolidation completed at 2.5 months. The frame was removed after 6 months postoperatively. The follow-up time is 15 months. Shortening and pelvic obliquity was eliminated and 3°-4° valgus was obtained in the knee. Knee flexion was >120°. Limping was disappeared and she became perfect functionally. Excellent result was obtained according to Paley's scoring system used in femoral lengthenings.

Keywords: Rickets, deformities, İlizarov technique

Raşitizm büyüme sürecindeki iskelet sisteminin bir hastalığı olup, kalsiyum ve fosfat metabolizmasındaki bozukluk nedeniyle kıkırdak ve osteoid dokunun yetersiz mineralizasyonuna bağlıdır. Raşitizmin iki tipi vardır.

Tip-I (D vitamini bağımlı raşitizm): D vitamini eksikliği sebebiyle gastrointestinal sistemden kalsiyumun kötü absorpsiyonuna bağlıdır. Primer olarak nütrisyoneldir. Nadiren diyetle şelatların mevcudiyeti, karaciğer ve sindirim sistemi hastalıklarına bağlıdır.

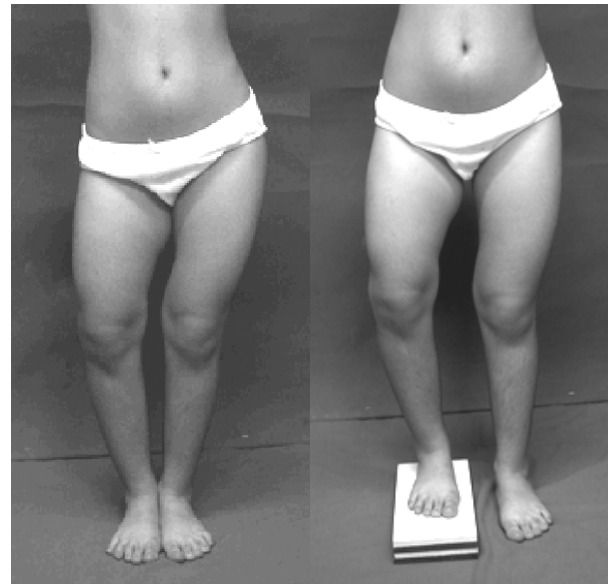
Tip-II (D vitamini dirençli raşitizm): Fiziopatolojik sebep, kemik mineralizasyonunda fosfatın azalmasıdır. Tip-I en sık görülen grup olup sıklıkla 6 ay-3 yaş arasında görülür¹. Raşitizm hastalar D vitamini tedavisine genellikle olumlu cevap vermekle birlikte, bazen alt ekstremitelerde deformite ve kısalık oluşturan sekel kalabilir.

OLGU

Onüç yaşında kız çocuğu, sağ alt ekstremitesinde kısalık, dizinde içe çarpıklık ve buna bağlı yürüme zorluğu ve aksama şikayeti ile polikliniğe getirildi. Hasta 1 yaşında yürüyememe şikayeti ile çocuk hastalıkları polikliniğine götürülmüş. Laboratuvar tetkikinde parathormon ve alkalifosfataz yüksekliği, hipokalsemi, hipofosfatemisi tespit edilerek D vitamini bağımlı tip-I raşitizm tanısı konulmuş. Hastaya aktif D vitamini (1,25 OH₂ D₃) tedavisine

başlanmış. Tedaviyle kalsiyum (Ca) ve fosfat (P) değerleri normal seviyesine yükselmiş. 13 yaşına kadar aktif D vitamini ve Ca tedavisine devam edilmiş. Tedavi kesildiğinde hipokalsemi semptomları (bacak ağrıları, letarji, Chauvestek +) oluşmaktaymış.

Fizik muayenede sağ alt ekstremitede 5,5cm kısalık [anteroposterior(AP) ortoröntgenogramda sol alt ekstremitede uzunluğu 65cm, sağ alt ekstremitede uzunluğu 59,5cm], sağa pelvik oblikite (pelvik tilt) ve genu varum deformitesi saptandı (Şekil 1).

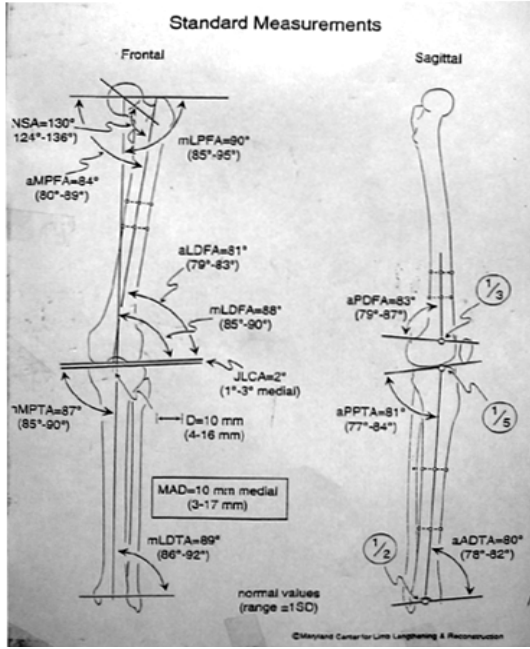


Şekil 1. Ameliyat öncesi klinik görünüm

¹Yozgat Devlet Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, ²Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, ³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı



Ayakta çekilen AP ve lateral ortoröntgenogramda hem frontal hem de sagittal planda "malalingment" testi (alt ekstremitenin normal diziliminin bozulmasını gösteren test) yapıldı (Şekil 2).



Şekil 2. Alt ekstremitenin standart açısal değerleri

5,5 cm kısalığın femurdan kaynaklandığı ortoröntgenogramda ortaya kondu (Şekil 3). Hastanın epifizlerinin kapanmış olduğu görüldü.



Şekil 3. Ameliyat öncesi röntgen bulguları

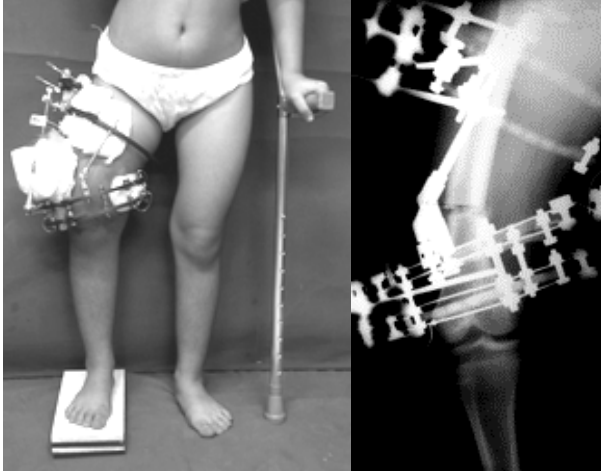
Her iki alt ekstremitenin "malalingment" testinde aşağıdaki değerler tespit edildi (Tablo I).

Tablo I. Her iki alt ekstremitenin "malalingment" testinde tespit edilen değerler

Açısal değerler	Sağ	Sol	Normal değer
Frontal planda			
NSA (Boyun - shaft açısı)	136°	130°	130°(124°-136°)
mLPFA (Mekanik lateral proksimal femoral açı)	90°	90°	90°(85°-95°)
aMPFA (Anatomik medial proksimal femoral açı)	87°	87°	84°(80°-89°)
aL DFA (Anatomik lateral distal femoral açı)	117°	81°	81°(79°-83°)
mLDFA (Mekanik lateral distal femoral açı)	127°	88°	88°(85°-90°)
MAD (Mekanik aks sapması)	59mm medial	3mm medial	10(3-17)mm medial
JLCA (Eklem çizgileri arasındaki açı)	2° medial	2° medial	2°(1°-3°)medial
mMPTA (Mekanik medial proksimal tibial açı)	96°	88°	87°(85°-90°)
mLDTA (Mekanik lateral distal tibial açı)	90°	90°	89°(86°-92°)
Sagittal planda			
aPDFA (Anatomik posterior distal femoral açı)	54.5°	83°	83°(79°-87°)
aPPTA (Anatomik posterior proksimal tibial açı)	76°	81°	81°(77°-84°)
aADTA (Anatomik anterior distal tibial açı)	80°	80°	80°(78°-82°)

Sağ femurda, frontal planda, 1/3 distal diafizo-suprakondiler bölgede, hem anatomik hem de mekanik aksa göre CORA (Center of Range Angle) 37° varus deformitesi, sagittal planda ise yine bu seviyede CORA 34° antekürvasyonda bulunmuştur. Bu bir oblik plan deformitesidir. Deformitenin gerçek büyüklüğü bu iki deformitenin vektör büyüklüklerinin anterolateraldeki bileşkesi olan 50° olup, düzlemi ise 42° anterolateraldir. Tibiada proksimal metafizer bölgede 6° valgus deformitesi (sola göre 8°) tespit edilmiştir.

Deformite planlamasından sonra İlizarov "frame" i, deformite distalinde iki tam halka, proksimalinde bir tam ve bir yarım halka olacak şekilde kuruldu. Menteşeler gerçek deformite eksenine (42° anterolateral plana) dik ve 45° açıda kuruldu (50° açıda kurulamadı, çünkü medialde karbon halkalar birbirine değmekte idi ve 45° menteşe açısının yeterli olacağı düşünüldü). Menteşeler deformitenin konveks (dış bükey) yüzüne, dış kortekse yakın olarak ve motor ünitler de yine konveks bölgeye kondu. Ameliyat öncesinde "frame" hastanın deformiteli uyluğuna takılıp gerçek deformite aksında röntgen çekildi. Ameliyat skopi altında yapıldı. Deformite proksimalinde Schanz vidaları, distalinde ise Kirschner telleri kullanıldı (Şekil 4).

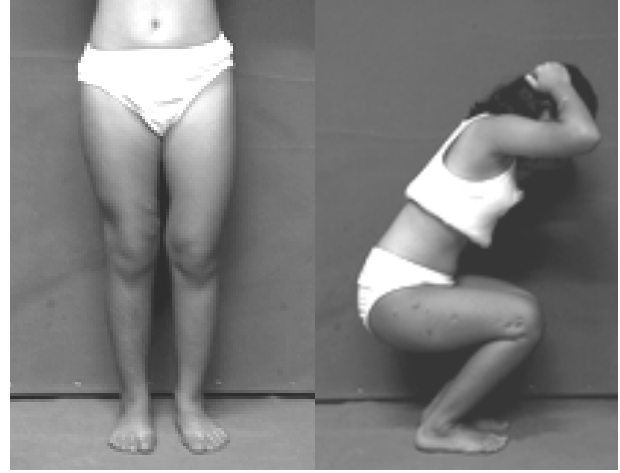


Şekil 4. Ameliyat sonrası klinik ve radyolojik görünüm

Osteotomi skopi altında deformite merkezinin 1-2cm daha proksimalinden yapıldı; çünkü deformite suprametafizer bölgede olup distale yeterli stabilizasyonu sağlamak için iki karbon halka yerleştirildi. Osteotomi için lateralden 4cm insizyon yapıldı, tensor fasya lata split olarak açıldı. Vastus lateralisin kas lifleri arasından, femur periostu devitalize edilmeden kemik önce drille zayıflatılıp osteotomi ile osteotomi yapıldı. Böylece endosteal dolaşımdan ziyade periosteal dolaşım korundu^{2,3}. Deformite düzeltme ve uzatma süreci sırasında valgus kontraktürü oluşmaması için tensor fasya lata'dan 2cm segmental eksizyon yapıldı.

Ameliyattan bir gün sonra 5cm kısalığı ayakkabı ile telafi edilen hasta opere olan ekstremité üzerine bastırılarak mobilize edildi. Osteotomi sonrası 10 gün bekleme süresinden sonra, femur deformitesinin konkav bölgesinde günde 1mm (4x0.25mm) distraksiyon olacak şekilde eşkenar üçgenler prensibine göre deformite düzeltilmeye başlandı ve 6 hafta sürdü. Deformitenin düzelmesiyle birlikte sağ femurda 0.5cm uzama oldu. Deformitenin her iki tarafındaki karbon halkaları paralel hale gelince, günde toplam 1mm distraksiyon olacak şekilde (dolayısıyla 1mm uzama olacak) 4x0.25mm distraksiyona başlandı. Distraksiyona (uzatmaya) 50 gün devam edildi ve 5cm uzama sağlandı. Toplam 5.5cm uzatma yapılmış oldu. Konsolidasyonun tamamlanması için 2.5 ay beklendi. Operasyondan toplam 6 ay sonra "frame" çıkarıldı. Tüm bu işlemler süresince ROM (eklem hareket açıklığı) egzersizleri yapıldı.

"Frame" çıkarıldıktan sonra çekilen ortoröntgenogramda "malalingment" testi tekrar yapıldı. Fiksator sonrası takip süresi 6 ay, toplam takip süresi 15 aydır. Cerrahi tedavi sonrasında sağ femurdaki 5.5cm kısalık uzatıldı, pelvik oblikite (tilt) düzeldi, sağ dizde toplam 3°-4° valgus elde edildi (2° varus femur distalinden, 6° valgus tibia proksimalinden), sağ diz fleksiyonu >120° idi. Hastanın aksaması kayboldu ve fonksiyonel açıdan çok iyi duruma geldi (Şekil 5,6).



Şekil 5. Fiksator çıkarıldıktan sonraki klinik görünüm



Şekil 6. Fiksator çıkarıldıktan sonraki radyolojik görünüm

Sağ alt ekstremitenin postoperatif açısal değerleri tablo II'de görülmektedir.

Tablo II. Sağ alt ekstremitenin ameliyat öncesi ve sonrası açısal değerleri

Açısal değer	Preoperatif	Postoperatif
aLDFA	117°	82°
mLDFA	127°	92°
MAD	59mm (medial)	2mm (medial)
aPDFA	54.5°	79°

TARTIŞMA

Gavril Abromoviç İlizarov (1951), Sibirya'da çember ve tellerden oluşan kendi adını verdiği sirküler eksternal fiksator sistemini geliştirmiştir⁴⁻⁶. Cattaneo (1986), Schanz vidası ile Kirschner tellerinin birlikte kullanıldığı hibrid sistemi otaya koymuştur⁷. Paley ve ark., deformite planlaması ve düzeltilmesi ile ilgili çalışmalar yaparak İlizarov sistemi ve tekniğini daha da ileriye götürmüştür⁸.



Alt ekstremitte deformitelerinin bir çok sebebi vardır. Doğumsal hastalıklar, travma, metabolik hastalıklar (raşitizm), nöromusküler hastalıklar (poliomyelit), osteomyelit başlıca deformite ve kısıklık sebebidir. Tedavi edilmemiş kısıklık ve deformiteler, ileri yaşlarda eklemlerde artroza neden olurlar. Basit deformiteler konvansiyonel yöntemlerle (plak-vida, unilateral fiksatorler, intramedüller çiviler) düzeltilebilir. Fakat deformite, kısıklık, psödoartroz, osteomyelit gibi patolojilerin birden fazlası aynı hastada olabilir. Bu durumda en geçerli yöntem İlizarov yöntemidir. Bu yöntemle deformite düzeltme, uzatma, psödoartroz tedavisi birlikte yapılabilir ve tedavinin herhangi bir aşamasında sistem üzerinde değişikliğe gidebilme imkanı mevcuttur. Raşitizm sekeli olan bu olguda, femurda hem iki plan deformitesi (50° oblik plan deformitesi) hem de 5.5 cm kısıklık mevcut olduğu için İlizarov yöntemi seçilerek hem deformite düzeltildi hem de uzatma yapıldı.

Deformite düzeltilmeden önce preoperatif planlama çok iyi yapılmalıdır. "Malalingment" testi ile deformite yeri, şekli, derecesi tespit edilir ve buna göre İlizarov "frame" i hazırlanır. Bu olguda da, cerrahi öncesi "malalingment" testi yapılarak, sağ femurda 42° anterolateral planda 50° oblik plan deformitesi (varus ve antekürvasyon deformitesi), sağ tibia proksimal uçta 6° valgus deformitesi tespit edildi. Sağ alt ekstremitte femurdan kaynaklanan 5.5 cm kısıklık saptandı. İlizarov "frame" i bu planlamaya göre hazırlandı.

Deformite düzeltme işlemi sadece kemik dokunun düzeltilmesi değildir. Bu işlem sırasında adaleler, tendonlar, damarlar ve sinirlerin de boyları ve pozisyonları değişir. Örneğin femur antekürvatum deformitesinin düzeltilmesinde siyatik sinir, dizdeki valgus deformitesinin düzeltilmesinde de peroneal sinirlerin boyu uzar. Damar ve sinir dokusu 24 saatte ancak 1mm uzamaya tolerans gösterebilirler. Kemik rejenerasyonunun ise en iyi günde 4x0.25mm uzatmayla olduğu tespit edilmiştir. Kas dokusunda 4x0.25mm uzatmayla dahi kas kontraktürü oluşabilmektedir⁵. Bu olguda 10 gün bekleme periyodundan sonra, hem deformite düzeltme hem de uzatma esnasında günde 4x0.25mm olacak şekilde uzatma yapıldı ve bir problem ile karşılaşılmadı.

Ameliyat sonucunun değerlendirilmesi, Paley'in femoral uzatmalarda kullandığı skorumaya göre yapıldı⁹. Değerlendirme kriterleri:

- Eklemler hareketleri (Fikse fleksiyon kontraktürü yok ve diz fleksiyonu >120° veya ameliyat öncesi diz hareket açıklığının %90'ı korunmuş ise, mükemmel kabul edilip 25 puan verilir)
- Uzatma miktarı (Boy eşitlenmiş veya en fazla 1 cm kısıklık kalmış ise mükemmel kabul edilip 25 puan verilir)
- Yürüme (Ameliyat sonrası aksama olmaması mükemmel kabul edilip 25 puan verilir)
- Mekanik ve anatomik aksların açısal değerleri (Femurda mL DFA ve aPDF A, tibiada proksimal 1/2 deki

deformitelerde mMPTA ve aPPTA değerleri ölçülür. mL DFA 85°-90° arası ise 25 puan, 82°-84° veya 91°-93° arası ise 20 puan; aPDF A 82°-86° arası ise 0 puan, 79°-81° veya 87°-89° arası ise -5 puan verilir)
e. Ağrı (Ağrı olmaması veya var olan ağrının belirgin azalması durumunda 0 puan verilir)

Beş kriterin puanları toplandığında 90-100 puan arası mükemmel, 75-89 puan arası iyi sonuç olarak değerlendirilir. Bu olguda diz fleksiyonu >120° (25 puan), ekstremitte boyu eşit (25 puan), aksama yok (25 puan), mL DFA: 92° ve aPDF A: 79° (20 ve -5 puan) ve ağrısı yok (0 puan) olup; toplam 90-95 puan ile mükemmel sonuç alındı.

Diz çevresindeki varus deformiteleri, valgus deformitelerine göre daha az tolere edilebilir. Çünkü normal dizilimde dahi vücut ağırlığının %70'ini medial kompartman taşır. Birkaç derecelik varus artışı dahi medial kompartmana gelen yükleri %90-100'e çıkarır. Bu nedenle varus deformitelerinin kabul sınırları düşüktür. Diz çevresi valgus deformitelerinde kabul edilebilir sınır biraz daha geniştir^{10,11}. Bu olguda 2° femurdan varus (mL DFA: 92°, normal değer: 85°-90°), 6° tibiadan valgus (mMPTA: 96°, normal değer: 85°-90°) olmak üzere dizde toplam 3°-4° valgus tespit edildi. Bu da kolaylıkla tolere edilebilir.

Osteotomi yaparken medüller dolaşımdan ziyade çevre dokulara ve kemiğe minimal travma veren, periostun dolaşımını koruyan bir osteotomi yapılmalıdır. Bu olguda da bu ölçülere dikkat edilmiştir. Osteotomi, CORA açı ortay çizgisinden farklı bir yerde yapılır ve menteşe CORA seviyesine değil de osteotomi seviyesine konursa, mekanik aks düzeltilir fakat anatomik akslar arasında translasyon oluşur. Bu durum femur gibi yumuşak doku örtüsü iyi olan kemiklerde problem oluşturmaz; fakat tibia gibi yumuşak doku örtüsü kalın olmayan kemiklerde bu durum kozmetik problemlere sebep olabilir⁸. Bu olguda da femurdaki deformitenin mekanik aksı düzeltilirken bir miktar translasyon oluştu, fakat kozmetik probleme sebep olmadı.

KAYNAKLAR

- Tachdjian MO. Pediatric Orthopedics, V(2), 2nd edition. Philadelphia, WB Saunders, 1990: 897-905.
- Soyhan O. Alt ekstremitte deformitelerinin planlaması ve İlizarov tekniği ile tedavisi. Uzmanlık tezi, İstanbul, 2001.
- Paley D, Tetsworth KT. Percutaneous osteotomies (osteotome and gigli saw techniques). Orthop Clin North Am 1991; 22: 613-6.
- Ilizarov GA. Clinical application of the tension stress effect for limb lengthening. Clin Orthop 1990; 250: 8-26.
- Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part I. The influence of stability of fixation and soft tissue preservation. Clin Orthop 1989; 238: 249-81.
- Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part II. The influence of the rate and frequency of distraction. Clin Orthop 1989; 239: 263-85.
- Wiedeman M. Callus distraction (a new method) a historical review of limb lengthening. Clin Orthop 1996; 327: 291-304.



8. Paley D, Herzenberg JE, Tetsworth KT, Mc Kie J, Bhave A. Deformity planning for frontal and sagittal plane corrective osteotomies. Clin Orthop North Am 1994; 25: 425-65.
9. Paley D, Herzenberg JE, Paremain G, Bhave A. Femoral lengthening over an intramedullary nail (a matched case comparison with Ilizarov femoral lengthening). J Bone Joint Surg 1997; 79[A]: 1464-81.
10. Kocaoğlu M, Kaya İ, Çakmak M, Bozan ME. Alt ekstremitte deformitelerinin preoperatif planlama prensipleri, İlizarov yöntemi ile tedavisi. Hacettepe Ortopedi Dergisi 1998; Vol(8): 124-31.
11. Mc Kellop HA, Lina A, Sarmiento A. Effects of tibial malalignment on the knee and ankle. Orthop Clin North Am 1994; 25: 415-23.