

Olgu sunumu

Tibianın Konjenital Psödoartrozu

(Congenital tibia pseudoarthritis: case report)

Erdoğan BÜLBÜL¹, Bahar YANIK¹, Gökhan MERİÇ², Gülen DEMİRPOLAT¹¹ Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, BALIKESİR² Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, BALIKESİR**ÖZET**

Tibianın anterolateral eğriliği, konjenital tibia psödoartrozu olarak bilinir. Çoğu zaman tek taraflıdır, tibia 1/3 distal kesiminde meydana gelir. Olguların bir kısmında fibulanın da eğriliği eşlik eder. Eğrilik düzeyinde patolojik kırık ve psödoartroz gelişebilir. Ekstremitenin büyümesi geriler, kısalık oluşur. Tanı, klinik bulgular ve radyografilerle koyulur. Radyografilerde eğrilik seviyesinde diyafizde ve medüller kanalda daralma, eğriliğin konkav kesiminde endosteal kalınlaşma görülür. Patolojik kırık ve psödoartroz tespit edilebilir. Bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme tanı koyulabilmesi, kırık varlığının veya psödoartrozun araştırılması için gerekli olabilir. Tedavide konservatif ve cerrahi yöntemler kullanılabilir ancak bazı olgularda amputasyon gerekebilir. Radyolojik bulgular tanı koyulması, kırık, psödoartroz ve ekstremitte kısalığı gibi komplikasyonların belirlenmesinde ve takibinde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital; psödoartroz; radyografi; tibia

ABSTRACT

Anterolateral bowing of tibia is known as congenital pseudoarthritis of tibia. It is mostly unilateral, occurs at 1/3 distal part of tibia. Fibular bowing accompanies in some cases. Pathologic fracture and pseudoarthritis may develop at the level of bowing. Development of the extremity regresses and shortness occurs. Diagnosis depends on clinical findings and radiographies. Diaphyseal and medullary canal narrowing at the level of bowing is visualised on radiographies. Endosteal thickening is seen at concave part of the bowing. Pathologic fracture and pseudoarthritis can be determined if exists. Computed tomography and magnetic resonance imaging may be necessary for diagnosis, differential diagnosis and detecting the existence of pseudoarthritis. Conservative and surgical procedures can be used for treatment but amputation may be necessary in some cases. Radiologic findings are important for diagnosis, determining and follow-up of complications like fracture, pseudoarthritis and extremity shortness.

Key Words: Congenital; pseudoarthritis; radiography; tibia

GİRİŞ

Tibianın doğumsal eğrilikleri, konjenital kifoskoliotik tibia başlığı altında gruplandırılır¹. Eğrilik, apeksinin yönüne göre anterior ve posterior olmak üzere esas olarak iki şekildedir. Her ikisine de medial veya lateral yönlerdeki eğrilik eşlik eder. En sık anterolateral ve posteromedial eğrilikler görülür. Anterolateral eğrilik aynı zamanda konjenital tibial psödoartroz (KTP) olarak da bilinir².

KTP'de tibianın anterolateral eğriliği ile birlikte diyafizde daralma ile medüller kanalda skleroz veya kistik lezyonlar bulunur³. Hastalık yenidoğanda 1/140000-1/250000 oranında görülür ve genellikle tibia diafizinin 1/3 distal bölümünü tutar. Çoğu zaman tek taraflıdır⁴. Olguların üçte birinde fibula da etkilenmiştir⁵. Bacaktaki eğrilik genellikle doğumda fark edilir. Yeni doğan döneminde kırık olursa deformite ve anormal hareket görülür. Ayak ve baldır normal bacağa göre biraz daha küçük olabilir.

Yazışma adresi:

Dr. Erdoğan BÜLBÜL
Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Balıkesir
e-mail: drerdoganbulbul@yahoo.com
Yazının geldiği tarih : 28.02.2014
Yayına kabul tarihi : 09.07.2014

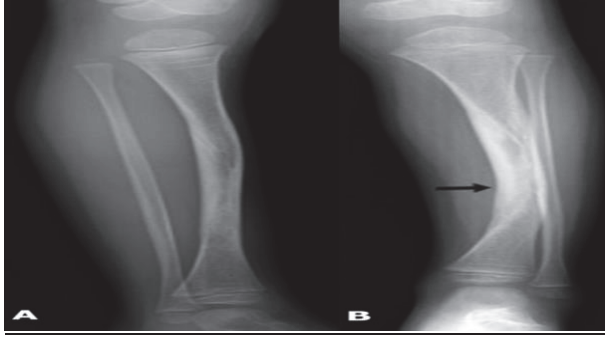
Çocuk yürümeye başladığında topallama, bacadaki ağrı ortaya çıkar. Tanı klinik bulgular ve radyografilerle koyulur. Gerekirse bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılabilir.

Bu yazımızda KTP tanısı koyulan ve takip edilen olgumuzun klinik ve radyolojik bulgularını paylaşırken, KTP ile ilgili literatür bilgilerini kısaca gözden geçirmeyi amaçladık.

OLGU

Üç yaşında erkek hasta sol bacağındaki şekil bozukluğu, topallama ve ağrı şikâyetleriyle ortopedi polikliniğine başvurdu. Sol bacağındaki şekil bozukluğunun doğumundan beri var olduğu öğrenildi. Bir yıl önce başka bir merkeze başvurduğunda breysleme önerildiği, ancak hastanın bunu kısa süreyle kullandığı anlaşıldı. İlave olarak 15 gün önce oyun oynarken düşme öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde sol kruriste deformite ve kısalık tespit edildi. Ayağında ve diğer ekstremitelerinde patoloji gözlenmedi. Ailesinde benzer bir rahatsızlığı olan birey yoktu. Radyografilerinde sol tibia diafiz bölgesinde anterolateral eğrilik, eğriliğin konkav bölümünde endosteal kalınlaşma,

eğrilik seviyesinde diafizde ve medüller kanalda incelleme görüldü (Resim 1).



Resim 1. Sol tibia lateral (A) ve AP (B) grafisi

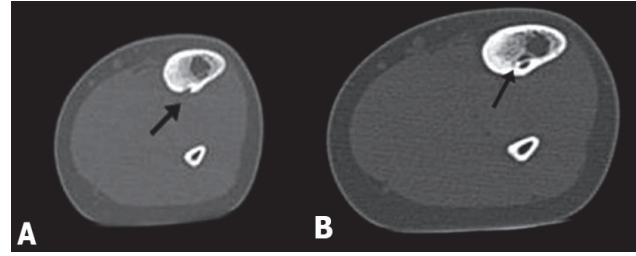


Resim 2. Üç boyutlu hacim kazandırılmış BT görüntüleri görülmektedir

Sol tibianın sağa göre daha kısa olduğu belirlendi. İpsilateral fibula normaldi. KTP düşünülmeyle birlikte travma öyküsü nedeniyle olası kırık tespiti ve ayırıcı tanı için BT inceleme yapılması kararlaştırıldı. Diz ekleminden, ayak bileğine kadar, 0,5 mm kesit kalınlığında, kontrastsız kesitler elde olundu. İş istasyonunda üç boyutta hacim kazandırılmış (3DVR) ve multiplanar rekonstrüksiyon (MPR) görüntüleri oluşturularak değerlendirme yapıldı. BT görüntülerinde sol tibiadaki anterolateral eğriliğin yanı sıra diafiz posteromedialinde kleft ve eğrilik düzeyinde tibia duplikasyonu görüldü. Medial kortekste diffüz kalınlaşma izlenmekteydi (Resim 2,3,4).



Resim 3. Koronal planda BT görüntüsünde tibiada eğrilik yanı sıra medialde endosteal kalınlaşma izlenmektedir.



Resim 4. Aksiyel BT kesitinde kortikal kleft ve medüller kanalın duplikasyonu

Kırık ve paraosteal yumuşak doku gözlenmedi. Fibulada eğrilik saptanmadı. Olguya MRG önerilmesine rağmen velisinin sedasyon yapılmasını kabul etmemesi nedeniyle inceleme gerçekleştirilemedi. Olguya breysleme önerilerek takibe alındı.

TARTIŞMA

Doğumsal tibia eğriliği 1949'da Hegman ve Hendorn tarafından, eğriliğin yönü göz önünde bulundurularak gruplandırılmıştır⁶. Anteromedial ve posteromedial eğrilikler daha selim seyirli olup büyüme döneminde spontan kaybolma eğilimindedir. Anterolateral eğrilik çok daha ciddi bir durumdur. Segmental ossöz zayıflık anterolateral eğriliğe yol açar. Eğrilik ekstremitede kısalık, kırık ve kaynamamaya bağlı psödoartroz oluşturma eğilimindedir⁷. Literatürde az da olsa spontan rezolüsyon bildirilmiştir. Aynı tarafta hallux bifurkasyon anomalisi eşlik ettiğinde daha benign seyir görüldüğünü bildiren makaleler mevcuttur⁸. Sunulan olgumuzda hallux deformitesi saptanmamıştı.

KTP olguların 1/3'ünde fibula tutulumu eşlik eder⁸. Birkaç ailede otozomal dominant geçiş gösterdiği bildirilmesine rağmen hastalığın genetik geçiş yolu aydınlatılamamıştır⁹. Çoğu olgu sporadiktir¹⁰. KTP'nin nörofibromatozis tip 1 (NF1) ile birlikteliği iyi bilinmektedir. Olguların %40-80'inde NF1 rapor edilmiştir. Ancak NF1'li hastaların ancak %5'inde KTP bulunur⁷. Olgumuz nörolojik, dermatolojik ve oftalmolojik olarak değerlendirildi ve NF1'i destekleyen herhangi bir bulgu saptanmadı.

KTP için farklı sınıflandırmalar bulunmaktadır. Crawford 4 tip KTP tanımlamıştır. Boyd bunlara 2 tip daha eklemiştir ve günümüzde tercih edilen Boyd sınıflamasıdır^{2,3,10}. Tip I psödoartrozda doğumda eğrilik bulunur. Eşlik eden başka deformiteler de saptanabilir. Tip II psödoartroz en sık görülen ve en kötü prognozlu tiptir. Medüller kanal kortikal kalınlaşmaya bağlı daralmıştır. NF1 ile birlikteliği fazladır. Doğumdan itibaren bulunur ve tibiada kum saati görünümü mevcuttur. Tekrarlayan kırık ve psödoartroz gelişme riski yüksektir. Fibulada da eğrilik olabilir. Yaşın

ilerlemesiyle kırılma ve psödoartroz riski azalır. Tip III psödoartrozda dominant bulgu tibianın orta-distal diyafizer bölümündeki konjenital kisttir. Anterolateral eğrilik gerileyebilir veya kırık oluşabilir. Tip IV psödoartrozda tibiada kum saati görünümüne yol açan daralma yoktur. Klasik tutulum yerinde kemikte sklerotik komponent, medüller kanalda daralma bulunur. Sklerotik kortekste inkomplet kırık izlenebilir. Komplet kırık oluşmadan tedavi edilirse prognozu iyidir. Tip V psödoartroz displastik fibulayla beraberdir. Tibia ve/veya fibulada psödoartroz görülebilir. Tibiada psödoartroz varsa prognozu tip II'ye benzer. Tip VI psödoartroz çok nadirdir, intraosseöz nörofibrom veya schwannom vardır ve prognozu intraosseöz lezyonun agresifliğine bağlıdır¹⁰.

Olgumuzda radyografik bulgular tip II psödoartroz ile uyumluuydu.

KTP, NF1 ve fibröz displaziyle birlikte olabilir¹¹. Tibiada anterolateral eğrilik sonunda patolojik kırığa yol açar. Kırık sonrası kemik oluşumundaki yetersizlik kemiğin zayıflar, hamartomatöz bir doku oluşur ve normal kallus oluşmadığı için psödoartrozla sonuçlanır¹⁰. Distal epifiz büyümesi yavaşlar ve ekstremiteler kısa kalır⁴.

Bazı yazarlar radyografi, BT'de ve MRG'de, cerrahi müdahale sonuçları ile korelasyon oluşturacak şekilde tibial kanalda remedüllerizasyona bağlı tibial duplikasyon ve çift medüller kanal, tam olmayan duplikasyona bağlı parsiyel kleft tanımlamışlardır⁸. Mahnken ve ark. ilk 4 tipte psödoartrozun T2 ağırlıklı ve yağ baskılı sekanslarda hiperintens, tip I, II ve IV'te T1 ağırlıklı sekansta hipointens sinyal özelliği gösterdiğini belirlemişlerdir. Tip III ise T1 ağırlıklı sekansta hafif hiperintens görülmüştür⁴. İV gadolinyum enjeksiyonu sonrasında, yoğun kontrastlanma görüldüğü bildirilmiştir. Kontrastlı T1 ve yağ baskılı sekanslarda lezyonun sınırları, cerrahi sonuçlarla korele olacak şekilde, açıkça ortaya koyulabilmiştir⁴. Bizim olgumuzda MR inceleme yapılamamıştı.

Tedavide amaç kırık ve kısalık gibi komplikasyonların önlenmesi, kırık oluşmuşsa kaynamanın

sağlanması ve kaynamanın korunup kırığın tekrarının engellenmesidir³. Cerrahi öncesi çocuk belli bir yaşa gelinceye kadar veya cerrahiden sonra iskelet gelişimi tamamlanıncaya kadar breysleme kullanılabilir. Olgumuzda kırık ya da psödoartroz bulunmadığından breysleme ile takip edilmesine karar verildi. Kırık ve psödoartroz tedavisi için kemik greftleri ve sabitleme (örn; İlizarov yöntemi) yapılabilir. Kırıkta kaynama sağlansa bile bazı olgularda ekstremiteler işlevsel olmadığından veya aşırı ağrı nedeniyle amputasyon gerekebilir³.

Yeni doğan ve erken çocukluk döneminde tibiada eğrilik oluşturan patolojilerle ayırıcı tanı yapılması gerekir. Tibianın konjenital posterior eğriliği çoğunlukla medial eğrilikle beraberdir.

Doğumda ayakta dorsifleksiyon vardır. Fibula eğriliği eşlik eder. Prognozu KTP'a göre iyidir, kırık oluşumu beklenmez. Blount hastalığında genu varum deformitesi izlenir. Genelde tek taraflı ve asimetriktir. Proksimal epifizde varus açılmasına yol açan asimetric büyüme nedeniyle meydana gelir¹². Osteogenezis imperfektada osteoporoza bağlı kemiklerde yumuşama ve multipl fraktürler nedeniyle uzun kemiklerde eğrilikler meydana gelir¹³. Raşitizmde yumuşamaya bağlı hızlı büyüyen ve ağırlık taşıyan kemiklerde eğrilik oluşur. Değişiklikler metafizer bölgelerde belirgindir. Tibia her iki ucu, femur distali, humerus proksimali, radius distali sık görüldüğü bölgelerdir¹².

Nadir görülen bir patoloji olan KTP, genellikle doğumdan itibaren fark edilir. Kırığa, psödoartroza ve ekstremiteler kısalığına yol açabilir. Tanı klinik bulgular ve radyolojik yöntemlerle konur. Tedavisi için girişimsel olmayan veya cerrahi yöntemler kullanılabilir. Bazen ekstremitenin kaybına yol açan amputasyon gerekebilir. Radyolojik bulgular tanının koyulması yanı sıra kırık, psödoartroz, ekstremiteler kısalığı gibi komplikasyonların belirlenmesinde ve takibinde önemlidir.

Yazarın beyanı: Çıkar çatışması bulunmamaktadır.
(**Conflict of interest statement:** None declared)

REFERANSLAR

1. Badgley CE, O'Connor SJ, Kudner DF. Congenital kyphoscoliotic tibia. J Bone Joint Surg Am 1952;34:349-71.
2. Boyd HB. Pathology and natural history of congenital pseudoarthrosis of the tibia. Clin Orthop 1982;166:5-13.
3. İnan M, Üstünkan F. Konjenital Tibia Psödoartrozu. TOTBİD Dergisi 2009;8:6-10.
4. Mahnken AH, Staatz G, Hermanns B, Gunther RW, Weber M. Congenital pseudoarthrosis of the tibia in pediatric patients: MR Imaging. Am J Roentgenol 2001;177:1025-29.
5. Hefti F, Bollini G, Dungi P. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: history, etiology, classification, and epidemiologic data. J Pediatr Orthop Br 2000;9:11-15.
6. Heyman CH, Herndon CH. Congenital posterior angulation of the tibia. J Bone Joint Surg Am 1949;31:571-80.
7. Han J, Qu L, Li Y, Luo J, Cao J, Zhao W. A benign form of congenital anterolateral bowing of the tibia associated with ipsilateral polydactyly of the hallux: case report and literature review. Am J Med Genet A 2012;158A:1742-49.

8. Manner HM, Radler C, Ganger R, Grossbötl G, Petje G, Grill F. Pathomorphology and treatment of congenital anterolateral bowing of the tibia associated with duplication of the hallux. J Bone Joint Surg Br 2005;87:226-30.
9. Beals RK, Fraser W. Familial congenital bowing of the tibia with pseudoarthrosis and pectus excavatum: report of a kindred. J Bone Joint Surg Am 1976;58:545-48.
10. Güner G, Elmalı N, Ayan İ, Ataçlı N. Bacağın konjenital angüler deformiteleri: konjenital tibia psödoartrozu ve posteromedial angülasyonu. Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1996;3:363-67.
11. Pannier S. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. Orthop Traumatol Surg Res. 2011;97:750-61.
12. Cheema JI, Grisson LE, Harcke HT. Radiographic characteristics of lower-extremity bowing in children. Radiographics 2003;23:871-80.
13. Ablin DS. Osteogenesis imperfecta: a review. Can Assoc Radiol J 1998;49:110-23.