

BÖLÜM 50

FİBULAR HEMİMELİ

Deniz AKBULUT¹

GİRİŞ

Fibular hemimeli; fibulanın bir kısmının ya da tamamının aplazisi (postaksiyal hipoplazi) olarak adlandırılan konjenital bir hastalıktır (1). İnsidansı 135.000-150.000 doğumda 1 olarak görülür (2). Tedavi edilmemiş hastalarda ekstremitte işlev kaybı ile başlayıp ciddi boy kısalığı ve deforme sonuca ekstremitenin amputasyonuna kadar gidebilecek bir anomalidir. Hastalığın erken tanısı ve tedavisi ile eşit uzunlukta ve fonksiyonel bir ekstremitte elde edilmesi mümkündür. Fibular hemimeli nedeniyle tarafımıza başvuran hastamızın tedavi ve takip süreci verilecektir.

VAKA SUNUMU

2 yaşında erkek hasta sol ayağında lateral tarafta 4.-5. parmak eksikliği, ayak bileğinde yamukluk ve sol bacakta kısalık nedeniyle tarafımıza başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde ayak bileğinde pantalar fix ekinavalgus (Paley tip 3c) deformitesi saptandı (Şekil 1 a-b). Krus lateralinde fibular anlage palpe edilen hastada yapılan bacak uzunlukları ölçümü sonrası 3 cm kısalık tespit edildi. Yürüme sırasında ciddi topallaması olan hastaya çekilen grafilerde fibular

hemimeli saptandı (Şekil 1 c-d). Nörovasküler muayanesi normal olan hastaya ayak bileği için SUPERankle prosedürü ve tibia için uzatma ameliyatı planlandı.

Ameliyat hazırlığı tamamlanan hastanın sol krus lateralinden uzun longitudinal insizyon ile girildi. Ortak, süperfisyal ve derin peroneal sinirler disseke edildikten sonra fibular anlage sindesmoz ligaman ile birlikte eksize edildi (Şekil 1 e-f). Skopi kontrolü altında topuk santralizasyonu için subtalar osteotomi yapıldı ve topuk santralize edilip geçici tespit edildi. Ayak bileği ve krus santralizasyonu için tibial osteotomi yapıldı yamuk üçgen şeklinde wedge kemik çıkarıldı. Santarlizasyon k telleri ile geçici tespit edildi. Kesi katları rezidüel valgus oluşturmayacak gerginlikte suture edildi. Elde edilen düzeltmenin nihayi stabilizasyonu ve uzatma için ilizarov tipi eksternal fiksator kuruldu. Tibial uzatma yapmak için tibia proksimal metafizodiafiz bölgesinden perküten osteotomi yapıldı (Şekil 2 a-b). Ekstremitte uzunluğu eşitlenene kadar boy farkını gideren ve mobilizasyonu kolaylaştıran tabanlık benzeri ek halka eklemesi yapıldı (Şekil 2 c). Ameliyat sonrası 1. günde yara yeri iyi olan hastaya 7. gün uzatma planları taburculuk verildi.

¹ Uzm. Dr., SBÜ. Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, drdenizakblt@gmail.com

Tablo 1. Paley fibular hemimeli sınıflaması.

Fibular Hemimeli sınıflaması	Fibular Hemimeli sınıflamasının klinik bulguları	Fibular Hemimeli sınıflamasına göre tedavi seçeneği
Tip 1	Stabil ayak bileği	Uzatma
Tip 2	Dinamik valgus ayak bileği	SHORDT (shortening osteotomy realignment distal tibia) tibianın kısaltılıp ayak bileğinin yeniden dizilimi
Tip 3	Fiks ekinavalgus	SUPERAnkle-uzatma
• Tip 3a	Tibiotalar fiks ekinavalgus	SUPERAnkle-uzatma
• Tip 3b	Subtalar fiks ekinavalgus	SUPERAnkle-uzatma
• Tip 3c	Pantalar fiks ekinavalgus	SUPERAnkle-uzatma
Tip 4	Fiks ekinavarus	SUPERAnkle-uzatma

ile; Frantz ve O’Rahilly, Coventry ve Johnson, Achterman ve Kalamchi, Birch, Weber ve Paley sınıflamasıdır. Güncel tedavilerde en çok Paley sınıflaması kullanılmakta (tablo 1). Bu sınıflama ayak ve ayak bileğinde valgus, varus ve instabilite derecesine göre belirlenir(12).

Uygun bir sınıflama ve erken tanı sonucu ayak bileği rekonstrüksiyonu ve tekrarlayan uzatmalar sonucu eşit uzunlukta bir ekstremitte ve plantigrad bir ayak elde edilebilir(13). Rekonstrüksiyon cerrahisi sonrası rezidüel ayak bileği valgusu, ilizarov tipi eksternal fiksatöre bağlı komplikasyonlar görülse de sonuçlar yüz güldürücüdür(13). Haideri ve ark. çalışmalarında rekonstrüksiyon yapılan hastaların yürüme analizlerinin ve fonksiyonel sonuçlarının Syme’s amputasyonu yapılan hastalardan daha iyi olduğunu göstermişlerdir. Yapılan maliyet analizlerinde de rekonstrüksiyon yapılan hastalarda maliyet daha uygun bulunmuştur (14). Hastamızın deformitesi Paley sınıflamasına göre tip 3c olarak belirlendi ve tedavi buna göre planlandı. Paley tip 3c olan hastalarda SUPERAnkle ve tibia uzatma cerrahisi yapılmaktadır.

SONUÇ

Fibular hemimeli hastalığında özellikle ayak ve ayak bileği birlikteliği olan olgularda erken tanı ve tedavi başarı sonuçları ile yakın ilişkilidir.

Yaşamının ilk iki yılında olan hastalarda yapılacak rekonstrüksiyon sonuçları daha iyidir(12). Hastalığın erken tanınip sonrasında yapılacak tedavinin uygun sınıflama yöntemi ile belirlenip yapılması önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Tomas-Gil J, Valverde Belda D, Chismol-Abad J, et al. Complete Fibular Hemimelia: A Long Term Review of Four Cases. *Acta Orthopædica Belgica*, 2002, 68(3):265-71.
2. Froster UG, Baird PA. Congenital defects of lower limbs and associated malformations: A population based study. *Am J Med Genet*. 1993;45(1):60-64. doi: 10.1002/ajmg.1320450116.
3. Bohne WH, Root L. Hypoplasia of the fibula. *Clin Orthop Relat Res*. 1977, Jun(125): 107-112.
4. Anderson M, Green WT, Messner MB. Growth and predictions of growth in the lower extremities. *J Bone Joint Surg Am*. 1963;45-A:1-14. doi: 10.2106/00004623-196345010-00001
5. Stevens P. M., Arms D. Postaxial hypoplasia of the lower extremity. *J. Pediatr. Orthop.*, 2000, 20(2): 166-172.
6. Hefny H, ElHusseini M. Elmoatasem, Mahran M, et al. Ankle Reconstruction in Fibular Hemimelia: New Approach. *HHS Journal*. 2017, 13(2):178-185. doi: 10.1007/s11420-016-9524-6
7. Moseley CF. A straight-line graph for leg-length discrepancies. *J Bone Joint Surg Am*. 1977;59(2):174-179. doi: 10.2106/00004623-197759020-00006

8. Paley D, Bhave A, Herzenberg JE, et al. Multiplier method for predicting limb-length discrepancy. *J Bone Joint Surg Am.* 2000;82(10):1432-1446. doi: 10.2106/00004623-200010000-00010
9. 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. doi: 10.1302/0301-620x.80b5.8475.
10. 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(9):1391-9.
11. Epps CH Jr, Schneider PL. Treatment of hemimelias of the lower extremity: long-term results. *J Bone Joint Surg Am.* 1989, 71(2): 273-277.
12. Paley D. Surgical reconstruction for fibular hemimelia. *J Child Orthop.* 2016, 10(6): 557-583. doi:10.1007/s11832-016-0790-0.
13. atagni MA, Guerreschi F. Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method. In: Herring JA, Birch JG, editors. *The child with a limb deficiency.* Rosemont: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 1998. pp. 179-193.
14. Johnson CE, Haideri NF. Comparison of functional outcome in fibular deficiency treated by limb salvage versus Syme's amputation. In: Herring JA, Birch JG, editors. *The child with a limb deficiency.* Rosemont: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 1998. pp. 173-177.