

Alt ve Üst Ekstremitte Bölgesel Eklem Patolojileri

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji AD

- Terminal Transvers Eksiklik
- Clippel-Feil Sendromu
- Konjenital Yüksek Scapula
- Konjenital Omuz Dislokasyonu
- Omuz Çevresi Konjenital Anomaliler
- Radius-Ulnanın Konjenital Longitudinal Eksikliği
- Sindaktili
- Polidaktili
- Madelung Deformitesi
- Başparmağın Konjenital Longitudinal Eksikliği
- Tetik Parmak
- Makrodaktili
- Cleft Hand
- Parmak Deformiteleri
- Tortikollis

Sınıflandırma

1. Ekstremitelerde oluşum hatası (gelişimin durması)
 - a. Terminal transvers eksiklikler
 - b. Longitudinal eksiklikler
2. Farklılaşma (ayrışma) hatası
3. Duplikasyon
4. Aşırı büyüme (gigantizm)
5. Yetersiz büyüme (hipoplazi)
6. Konjenital boğdurucu bant sendromu
7. Yaygın iskelet anormallikleri

TERMİNAL TRANSVERS EKSİKLİK (KONJENİTAL AMPUTASYONLAR)

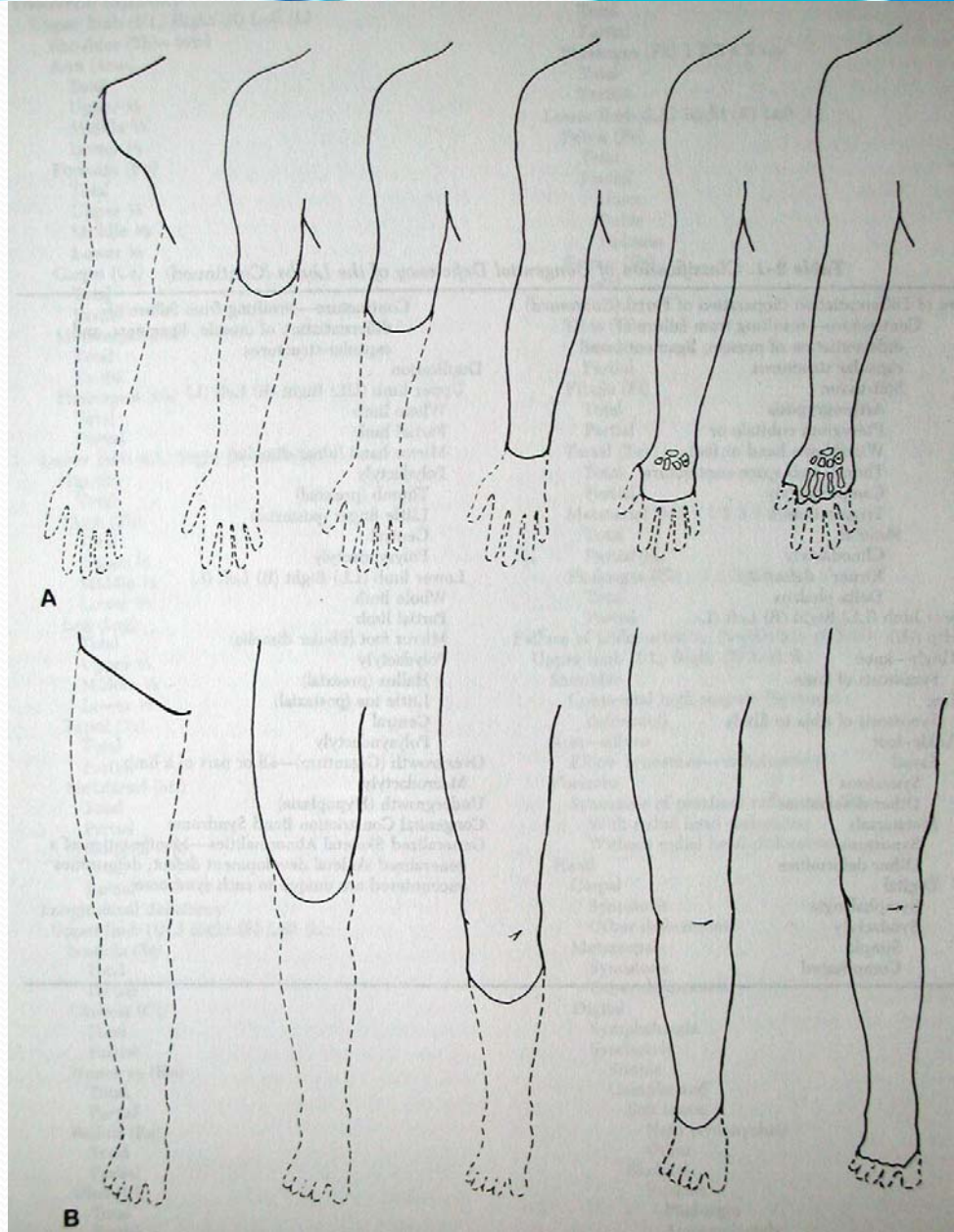
Transvers eksiklikler ekstremitenin intrauterin büyüme ve şekillenmesindeki durmadan kaynaklanır.

Transvers eksiklikler tutulma seviyesinde kalan ekstremitenin güdüğüne göre adlandırılırlar.

Pek çoğu sporadiktir;

Önkol amputasyonları 1/20000

Kol amputasyonları 1/270000



LONGİTUDİNAL EKSİKLİKLER

Oluşum hatalarının transvers tip dışında kalanlarını içerir.

Tamamen veya kısmen eksik olan kemiğin adı ile isimlendirilirler. Adı geçmeyen kemiklerin varolduğu kabul edilir.

Tutulum *preaksiyel*, *postaksiyel* veya *santral* olabilir. Preaksiyeler radius ve tibiayı, postaksiyeler ulna ve fibulayı içerir. Santrallerde ise 2, 3, 4. parmak sıraları (bunların karpal veya tarsalları da bulunsun veya bulunmasın) yoktur. Yengeç veya yarık el-ayak denen tipte 3. sıra yoktur.

Fokomeli ; bu tip anomalilerin en ağır şeklidir; proksimal-distal yönünde gelişim hatası vardır.

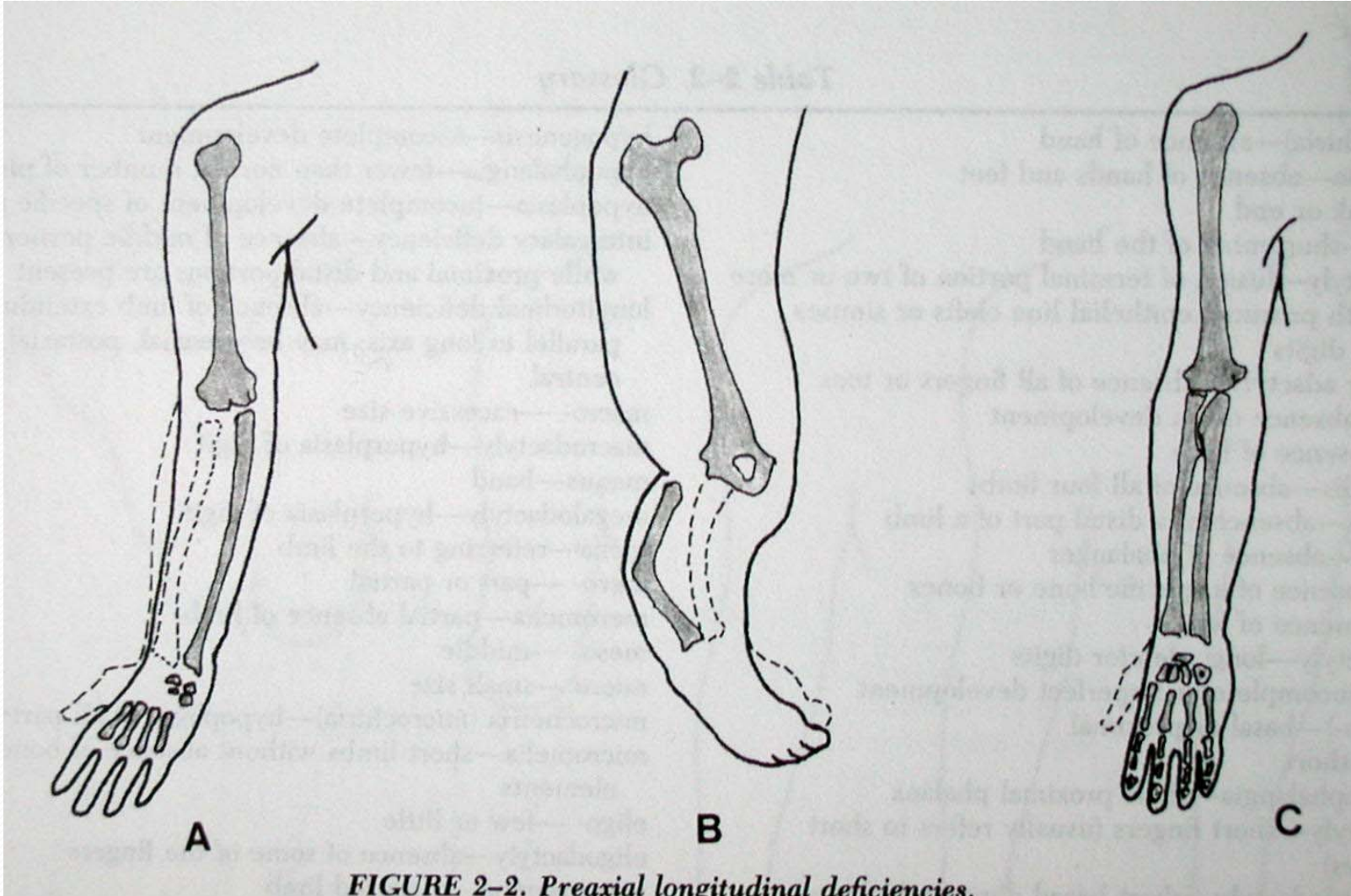


FIGURE 2-2. Preaxial longitudinal deficiencies.

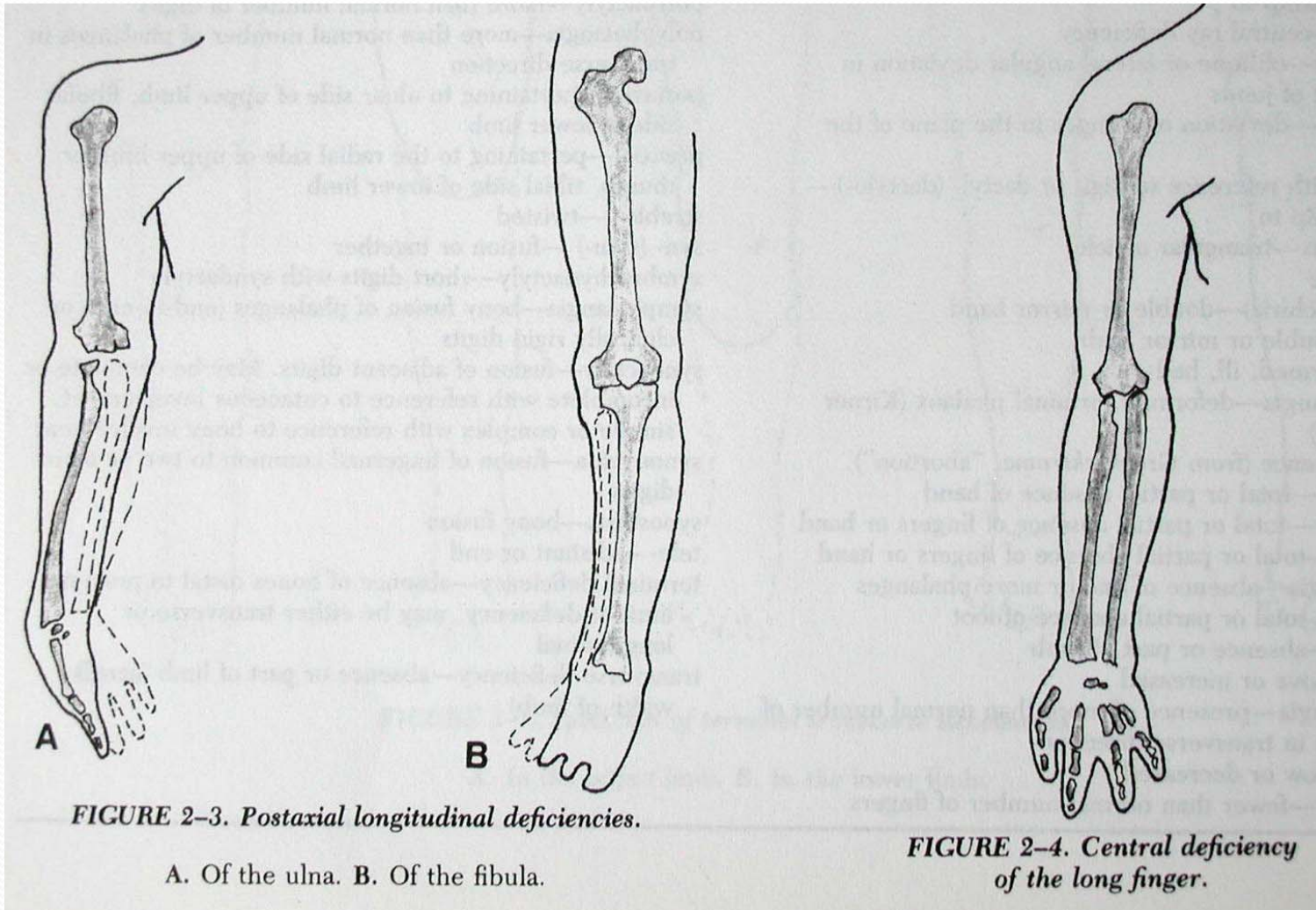
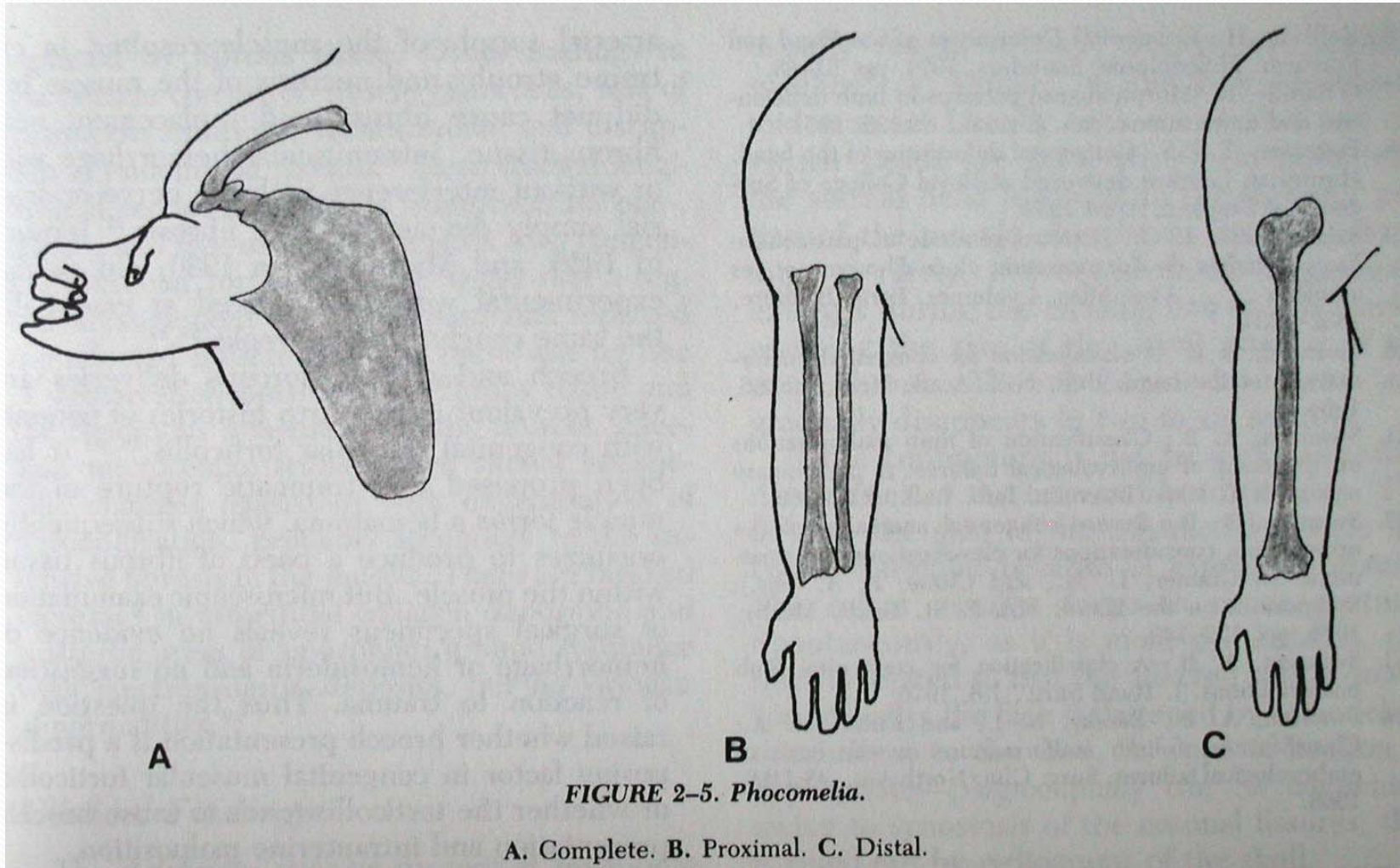


FIGURE 2-3. Postaxial longitudinal deficiencies.

A. Of the ulna. B. Of the fibula.

FIGURE 2-4. Central deficiency of the long finger.



RADIUSUN KONJENİTAL LONGİTUDİNAL EKSİKLİĞİ

Radiusun basit hipoplazisinden tamamen yokluđuna dek uzanan bir spektrumu oluřturur.

Radial club hand adı ile de anılır.

1/100.000 canlı dođum

Vakaların yarısı bilateraldir. Tek taraflı olursa sađda daha sıktır. Erkeklerde 1.5 kat daha sıktır.

Etyoloji; Talidomid gibi kimyasallar,
radyasyon

viral infeksiyonlar

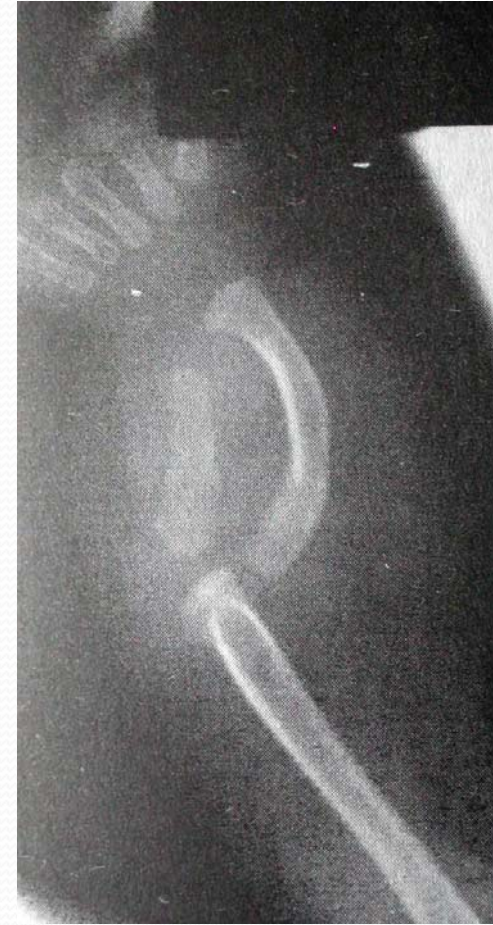
Ailesel geçiř yoktur, ancak bazı ailesel geçen sendromların parçası olabilir.

Tip A

- Radius hipoplazisi
- En hafif şekli
- Radiusun distal fizisinde yetmezlik
- Epifiz çekirdeği geç belirir
- Proksimal radius ve dirsek normal
- Scaphoid, trapezium ve başparmak hipoplazik
- Fonksiyonlar iyi
- Daha ağır olan şekli
 - Proksimal ve distal epifizleri hatalıdır
 - El bileğinde instabilite
 - Radius belirgin derecede kısa
 - Ulna kalınlaşmış ve radiusa doğru konkav
 - Başparmak hipoplazik, az gelişmiş veya yok

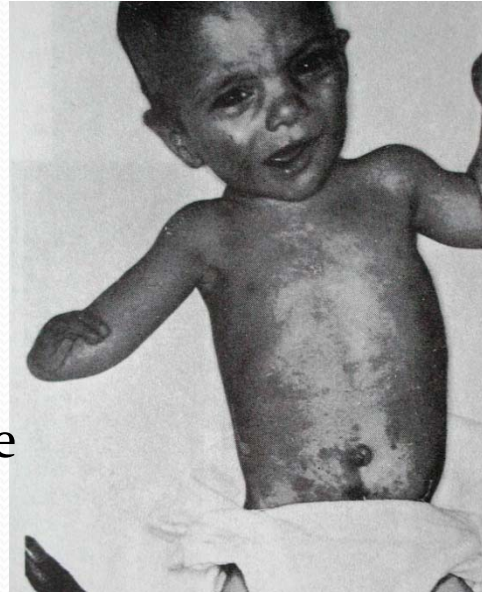
Tip B

- Radiusun kısmi yokluđu
- Genellikle orta ve distal kısımları gelişmez
- Proksimal kısım dirsek ekleminin stabilitesine bir miktar katkı sağlar
- Ulna kısa, hipertrofik ve eğridir
- El bileđi instabildir ve el radiale deviyedir.



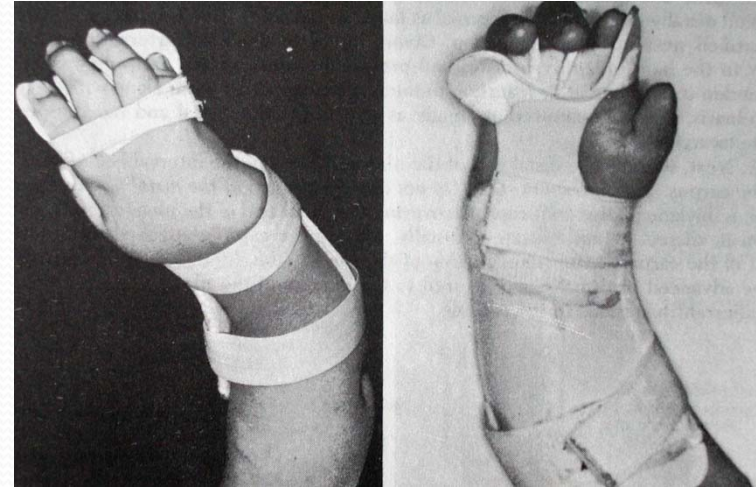
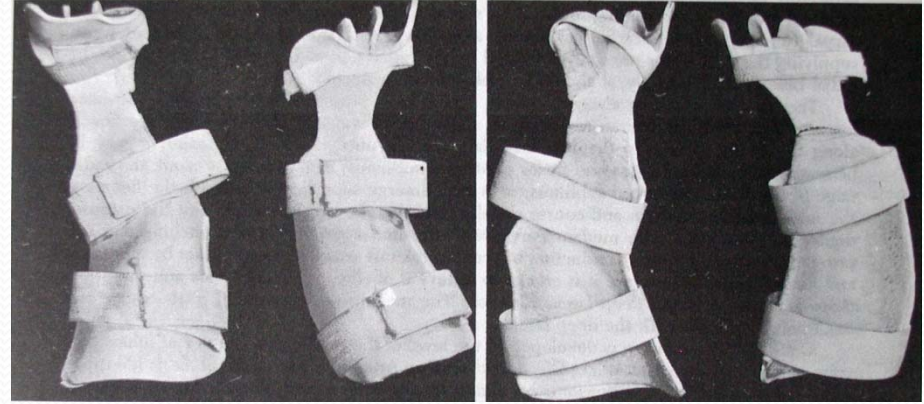
Tip C

- Radiusun tamamı yoktur
- En sık görülen tip (%50)
- Karpal kemiklere radial destek yok ve el, önkola 90° açılı
- Radial tarafta yumuşak doku kontraktürü
- Genellikle 1. sıra yok
- Karpal kemikler radiale ve volare deplase
- Tedavi edilmezse deformite ilerler
- Humerus kısa
- Beraberinde kas ve nörovasküler yapılarda da anormallikler

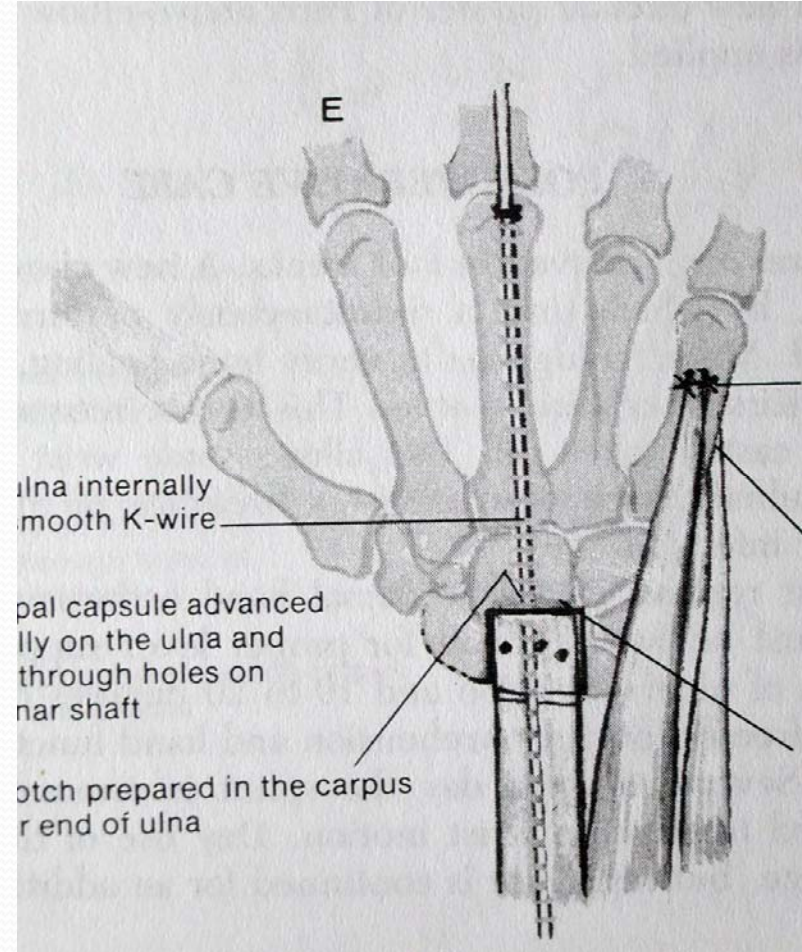


Klinikte önkol kısa ve radiale doğru eğilmiştir. Radial yapılar palpe edilemeyebilir.

Tedavi: Hipoplastik radiusta alçılama ve gece splintleri ile kontraktürler düzeltilip gerekirse 8-10 yaşta radiusa uzatma uygulanabilir. Uzatma 12-14 yaşta tekrarlanabilir.



Radiusun kısmi ve tam yokluğunda el tamamen radial tarafa döndüğünden, tedaviye erken başlanmalıdır, pasif egzersizler ve splintler kullanılmalıdır. Çocuk 6 aylık olunca ulnanın el bileği eklemine santralizasyonu ameliyatı yapılır.



ULNANIN KONJENİTAL LONGİTUDİNAL EKSİKLİĞİ

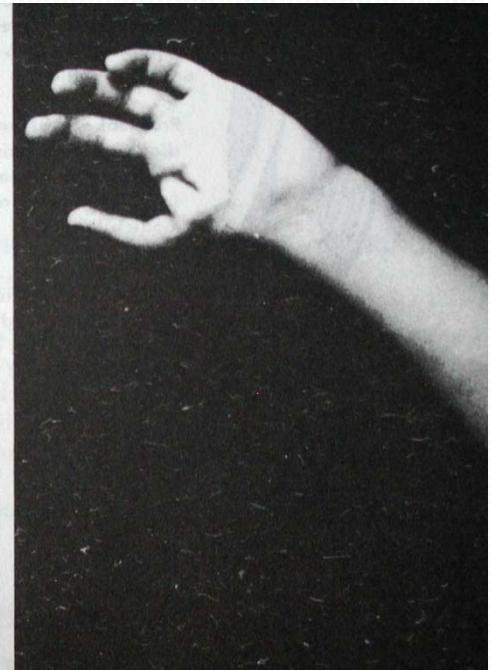
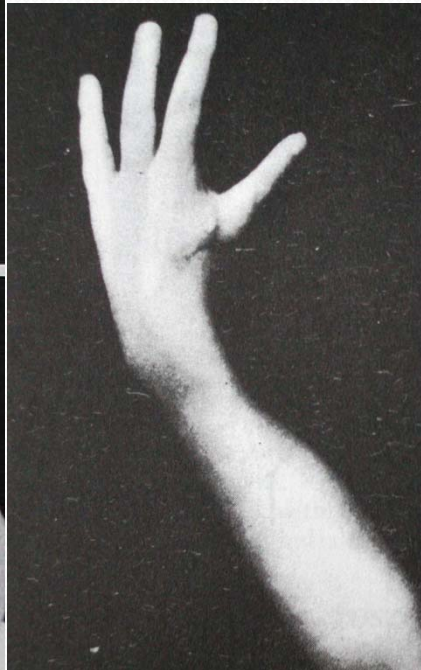
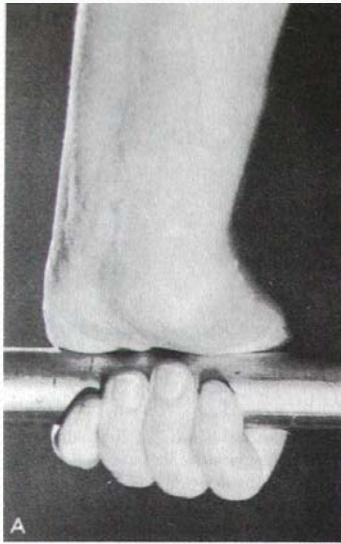
- Çok nadir (1/100.000 canlı doğum) görülür.
- Üç tip
 - Tip I'de distal epifizi de olan hipoplazik bir ulna
 - Tip II: distal ulnar epifizi de içeren, ulnanın kısmi yokluğu
 - Tip III: Ulna tamamen yok
- Radiusun longitudinal eksikliğinde olduğu gibi ulnar eksiklikte de başka ekstremitte ve organ anomalileri bulunabilir.

ULNANIN KONJENİTAL LONGİTUDİNAL EKSİKLİĞİ

- Tedavi, yaşa göre deęişir.
 - Tip I'de splintleme 8 yaşta ve gerekirse, 12-16 yaş arasında uzatmalar (kontrakte dokular gevşetilir ulnanın distaldeki fibröz yatağı eksize edilir)
 - Tip II'de 6-12 ayda fibröz yatak eksizyonu yapılarak radiusun normal uzaması garantilenir
 - Tip III deformitede 6-12 ay arası fibröz yatak eksizyonu, sıklıkla daha ileri yaştaki çocuklarda radiusta mevcut olan belirgin eğrilik korrektif osteotomi ile düzeltilir. Gerekirse uzatma osteotomileri yapılabilir.

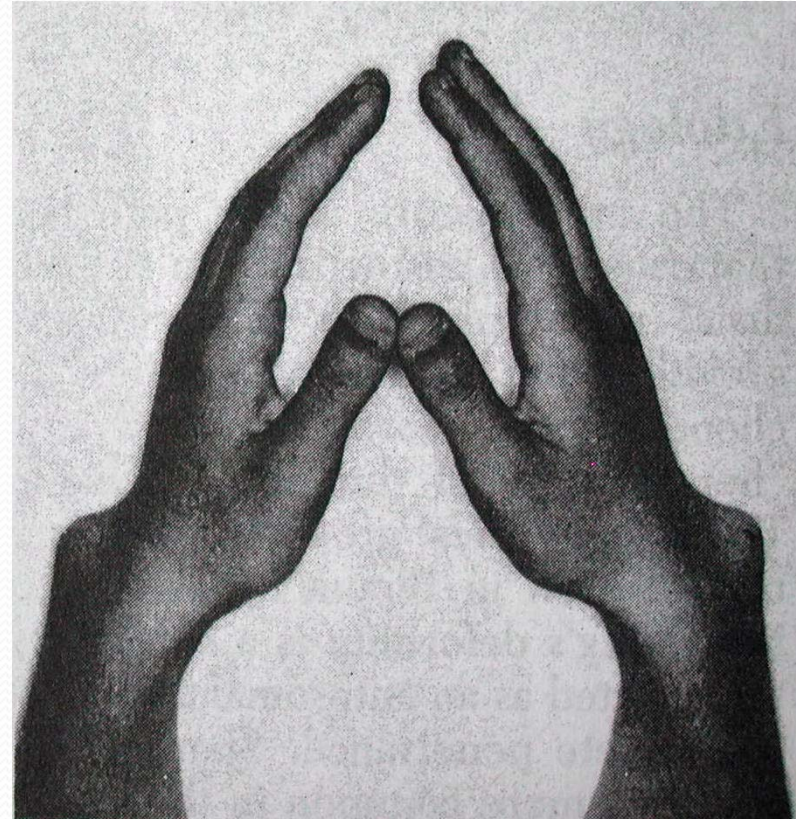
BAŞPARMAĞIN KONJENİTAL LONGİTUDİNAL EKSİKLİĞİ

- Genellikle radiusun longitudinal eksikliği ile beraber
- Başparmak normalde 2. parmak proksimal falanksının ortasına dek uzanır; bundan daha kısa ise hipoplazik olduğu söylenir.
- Kalp, omurga ve gastrointestinal trakt anomalileri ile beraber olabilir.
- Yakalama fonksiyonu başparmağın kısalığında bozulacağı için 1 ve 2. parmak arası derinleştirilir.
- Tam yokluk durumunda 6-12. ay arasında işaret parmağı pollisize edilir (başparmak haline getirilir).

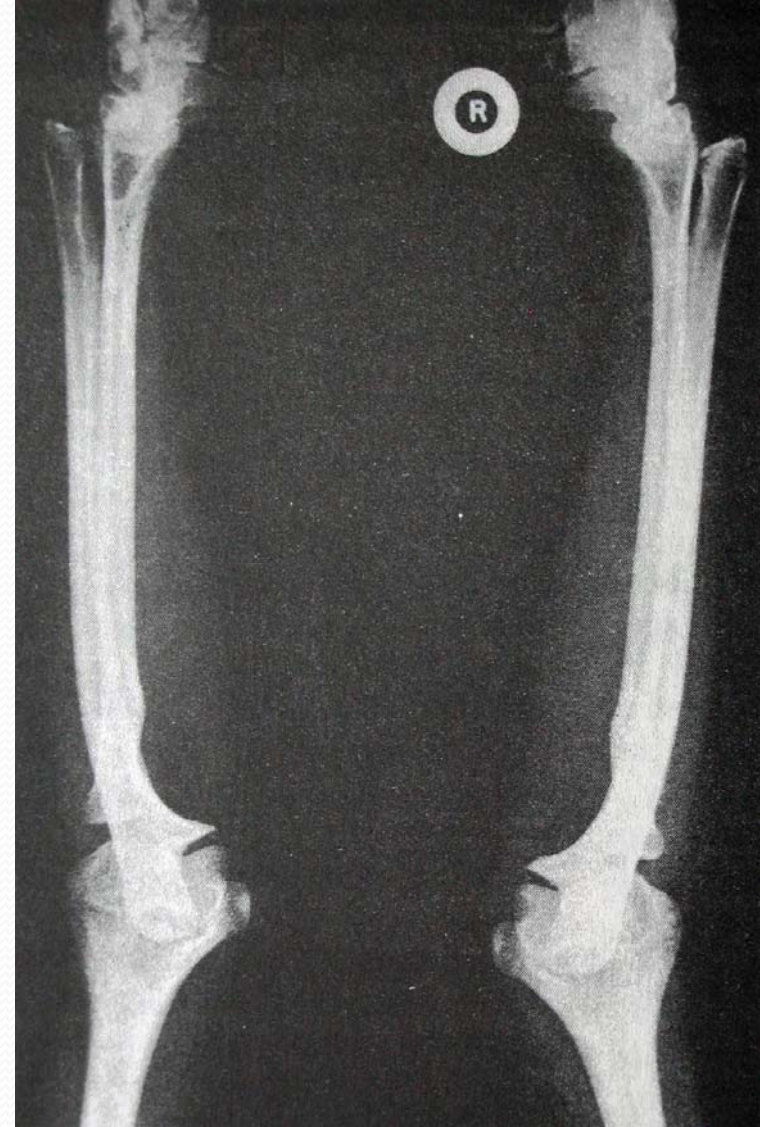


MADELUNG DEFORMİTESİ

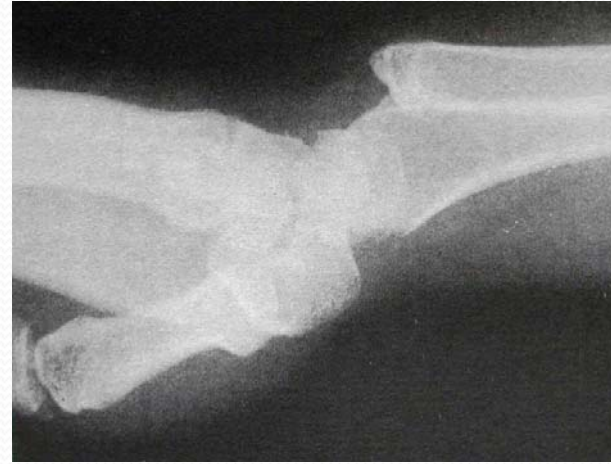
- Madelung deformitesi, distal radial fizisin ulnar ve volar tarafında gelişmenin gecikmesiyle ortaya çıkan, el bileğinin konjenital bir anomalisidir.
- İnkomplet penetranslı otozomal dominant bir hastalık olup genellikle bilateraldir ve kadınlarda daha sıktır. Tümör, travma, infeksiyon da fizisi hasarlayıp bu deformiteye yol açabilir.



- El bilek deformitesi başlıca başvuru sebebidir. Yaş arttıkça deformite belirginleşerek 8-12 yaş civarında hasta başvurur. Distal radius epifizinin volar-ulnar kısmının yetersiz gelişimi, ulnanın ise normal gelişmeye devam etmesi sonucunda ulna daha uzun, radius ise kısa ve eğri bir hal alır; el radiale devie olur. Radiokarpal luksasyon-subluksasyon görünümü olur. Ulnar stiloid belirginleşir. Dorsifleksiyon ve supinasyon kısıtlanır.



- Röntgende radiusun dorsal ve radial eğikliği, distal eklem yüzünün palmar ve ulnara baktığı, karpal kemiklerde piramitleşme, ulnanın daha uzun olduğu ve ulna başının büyüdüğü, interosseöz mesafenin geniş olduğu görülür.



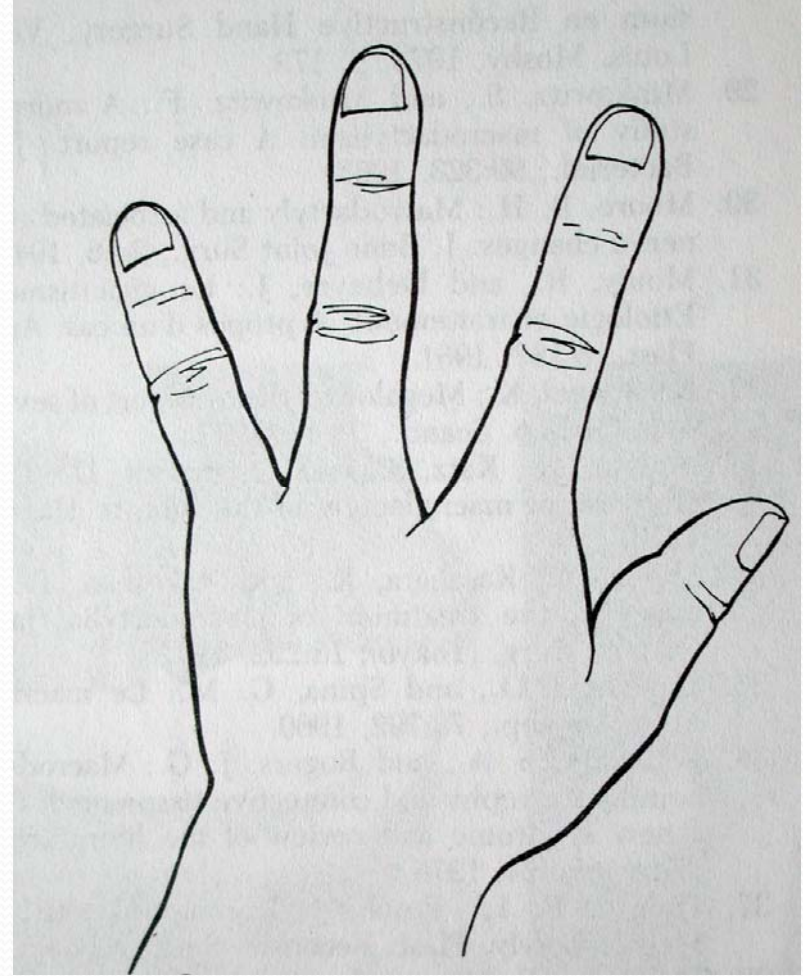


- Tedavide büyüme çağında splintleme ile deformiteler önlenmeye çalışılır. Deformite ve kontraktürler oluşuktan sonra, ağrısı varsa, distal radiusa korrektif osteotomi ve ulnaya kısaltma osteotomisi veya distal uç rezeksiyonu yapılabilir.

CLEFT HAND (YARIK EL)

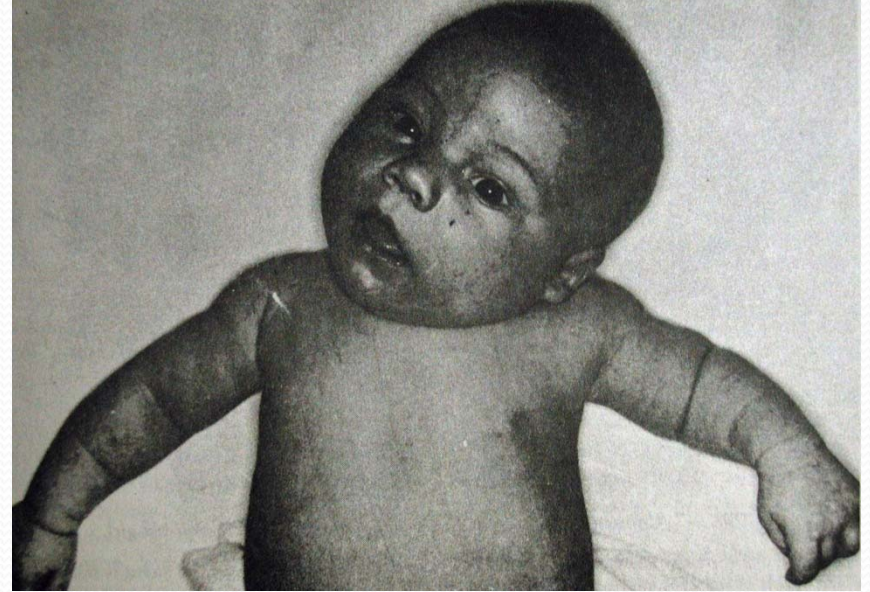
- Orta parmak sırasının yokluğu ve elin ulnar ve radial segmentlere ayrılması
- Tüm el deformitelerinin %2'si
- Genellikle bilateral
- Vakaların yarısında ayakta da aynı deformite
- Beraberinde yarık dudak ve damak, katarakt, sağırılık, tırnak yokluğu, konjenital kalp hastalıkları, imperfore anus
- Kesin sebebi bilinmemekle birlikte, genellikle otozomal dominant geçişin olduğu herediter bir hastalık

- Tipik formunda el iki ana kısma ayrılmış
- Atipik formunda ise elde ek deformiteler
- Elin kavrama ve pinch kuvveti iyi
- Kozmetik olarak kabul edilir bir deformite değil (cerrahi ile yarık daraltılarak daha normal bir görüntü)



KONJENİTAL MUSKÜLER TORTİKOLLİS

- Sternocleidomastoideus kasının tek taraflı kontraktürü
- Baş kontrakte tarafa eğik
- Çenenin karşı tarafa dönmüş
- Kızlarda daha sık



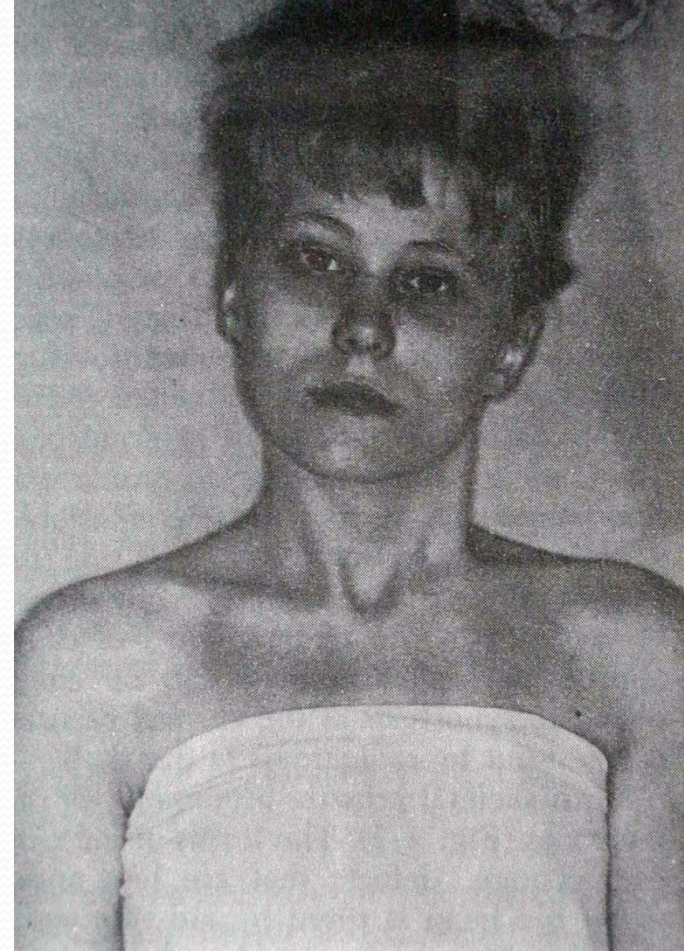
KONJENİTAL MUSKÜLER TORTİKOLLİS

- Deformitenin sebebi SCM kası içinde fibrozis
 - Zamanla kontrakte olur ve kısalır
- Patogenez: kompartman sendromu (?)
- Vakaların %75'inde sağ taraf tutulur
- %20'sinde konjenital kalça displazisi vardır.

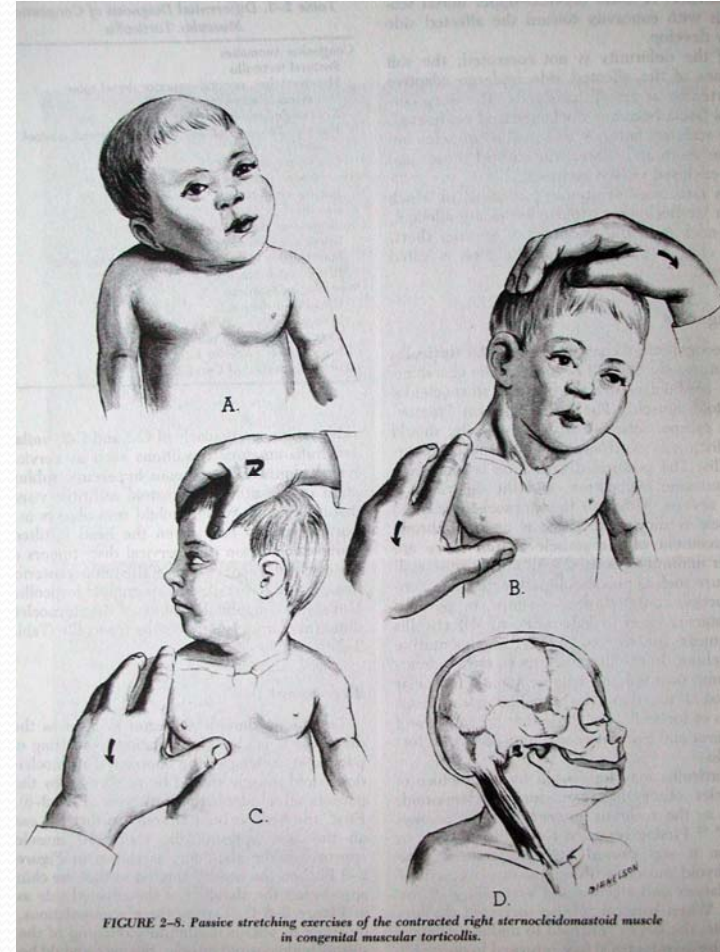
KONJENİTAL MUSKÜLER TORTİKOLLİS

- Deformite doğumda mevcut/2-3. haftada farkedilir
- Baş tutulan kas tarafına yatar ve çene karşı tarafa döner. Ters tarafta pasif hareketler kısıtlıdır.
- Palpasyonda SCM kasında genellikle sert, hassas olmayan, iğsi şekilli “kitle” saptanır.
- Takip eden 2-4 hafta boyunca kitle büyüyerek 2.5-3cm boya ulaşabilir. Sonra küçülerek 2-6 ayda kaybolur.

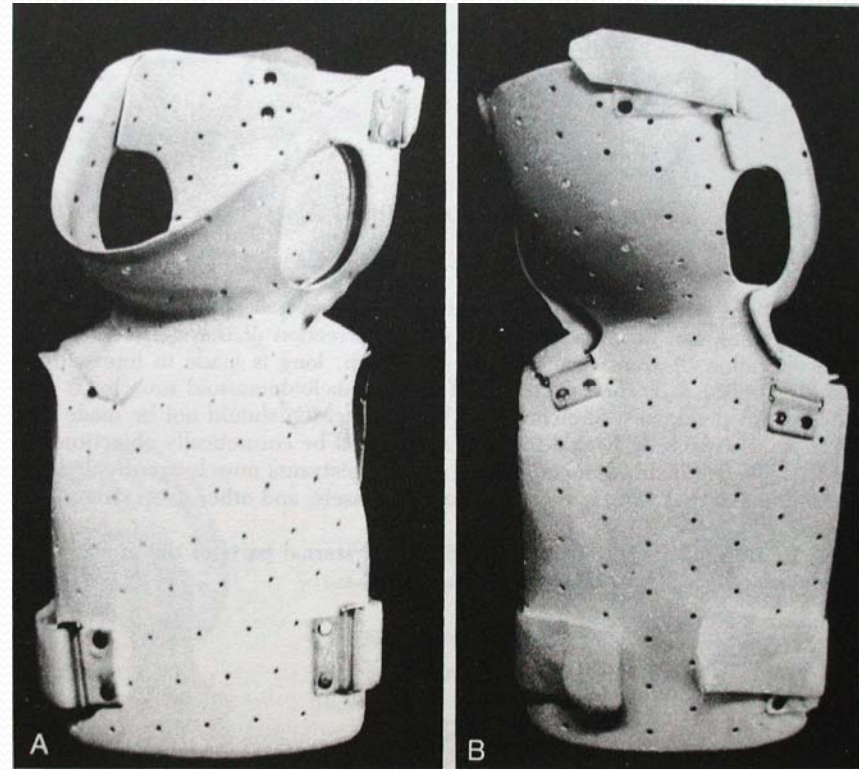
- Kontraktür tedavi edilmezse, yüz ve kafada sekonder deformiteler gelişir.
- Tutulan taraf yüz yassılaşıır.
- Bebek genellikle yüzükoyun ve kontrakte tarafa doğru yatar.
- Yaşla beraber yüzde asimetri artar; göz ve kulakların seviyesi değişir.
- Alt servikal-üst torakal skolyoz gelişebilir.



- Tanı konduđu anda tedaviye başlanmalıdır.
- Aileye yeterli bilgi verilerek kontrakte olan SCM kası pasif germe egzersizleri yaptırılır.
- Önce baş ters tarafa yatırılır, sonra boyun kontrakte tarafa çevrilir.
- Günde 4-6 seans, 15-20 kere germe yapılmalıdır.
- Böylece %85 başarı sağlanır.

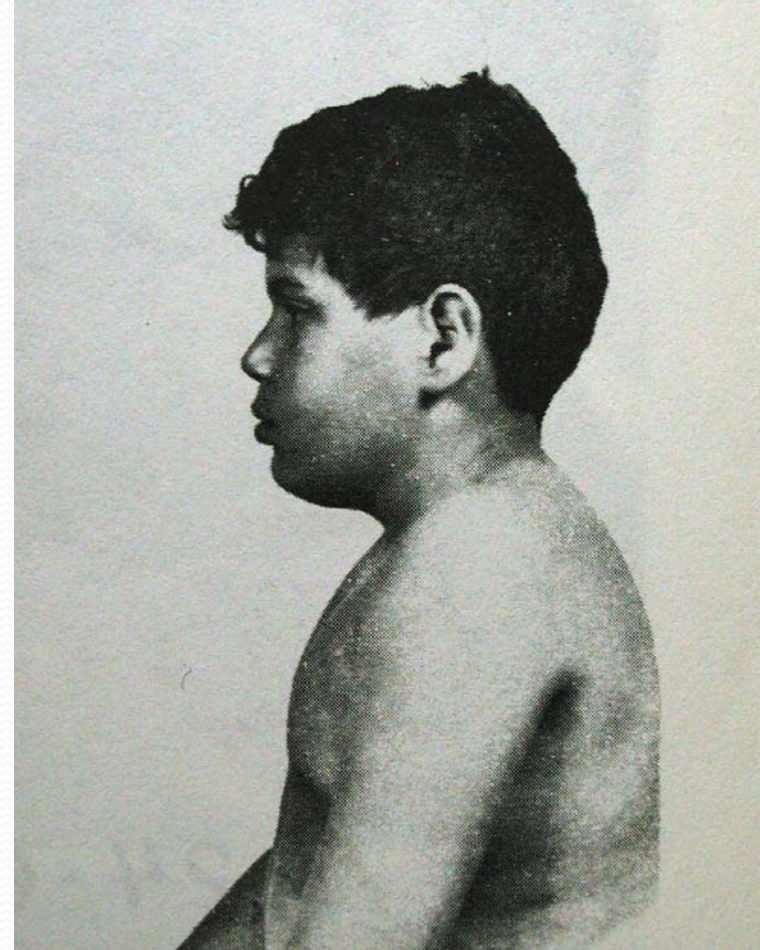


- 1 yaşı dek pasif germeden fayda sağlanamadı ise veya 1 yaştan sonra çocuk görüldü ise cerrahi tedavi uygulanır; SCM kası uzatılır veya kesilir.
- **Postop dönemde baş-boyunun doğru postürde kalması için alçı yapılabilir veya breys kullanılabilir.**



KLIPPEL-FEIL SENDROMU

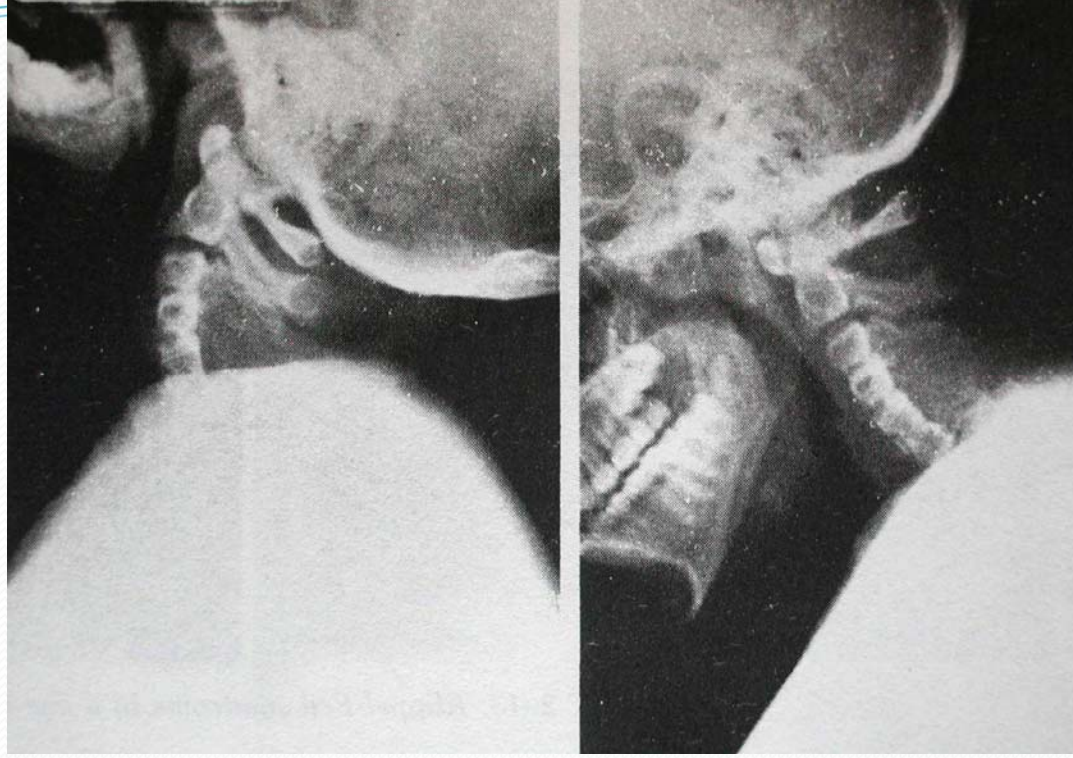
- Servikal vertebraların konjenital sinostoza
- =Brevicollis
- İki veya daha çok sayıda vertebra birleşiktir.
- Üç bulgusu vardır
 - Boyunda kısalık
 - Boyun hareketlerinde kısıtlılık
 - Ense saç çizgisinin aşağıda olması



KLIPPEL-FEIL SENDROMU

- Bazı tipleri için otozomal dominant geiş
- Klinik bulgular deformitenin Őiddeti ile paralel
- Klasik üçlü bulguların olması durumunda genitoüriner, kardiopulmoner ve sinir sistemi anomalileri olabileceęi akla gelmelidir.
- Ayrıca beraberinde skolyoz (%60), tortikollis ve Sprengel deformitesi de bulunabilir.
- Röntgende vertebralardaki füzyon, vertebraların geniş ve basık olduęu, disk mesafelerinin kayıp veya dar olduęu görülür. Fleksiyon-ekstansiyon grafilelerinde servikal instabilite saptanabilir.

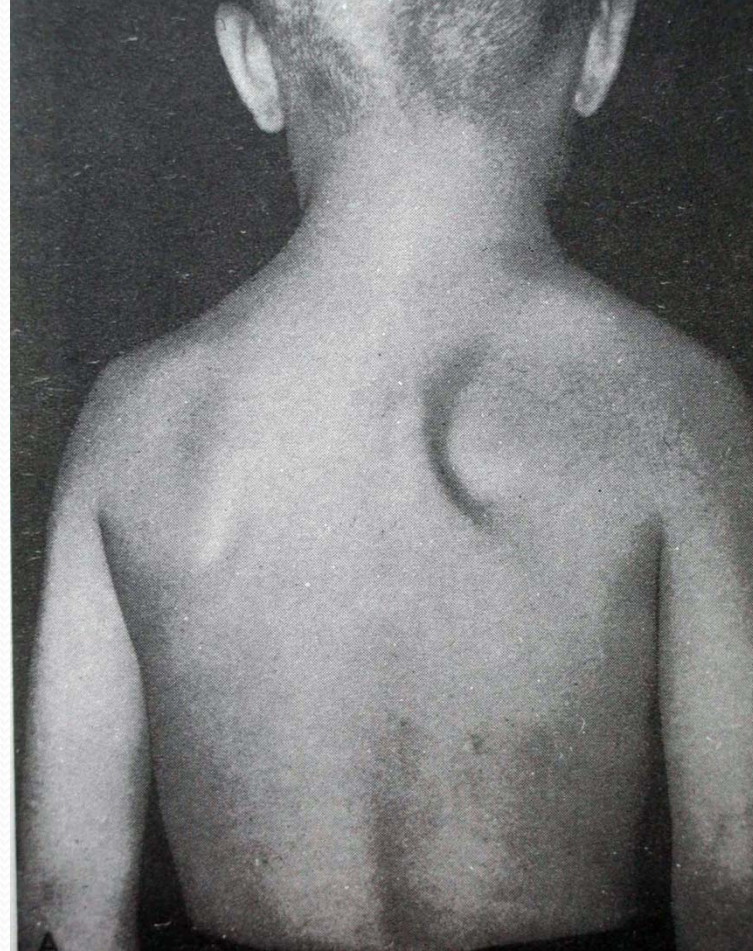




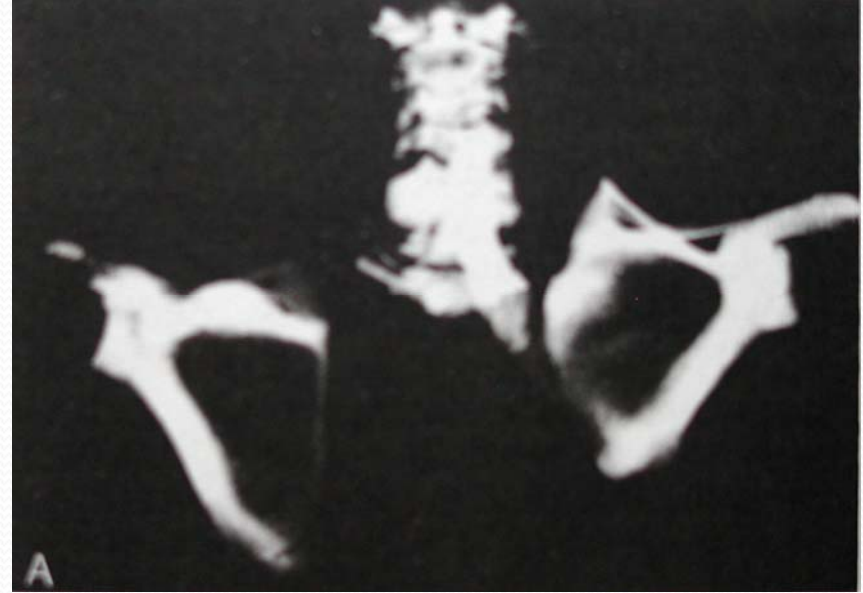
Tedavide boyun hareketlerini artırmak için mümkün olduğunca erken dönemde pasif germe egzersizleri yapılır, 15-16 yaşa dek devam edilir. Özellikle kifoskolyoz olması durumunda kullanılan Milwaukee breysi fayda sağlayabilir. Servikal instabilite için cerrahi füzyon ameliyatı yapılır.

KONJENİTAL YÜKSEK SCAPULA (SPRENGEL DEFORMİTESİ)

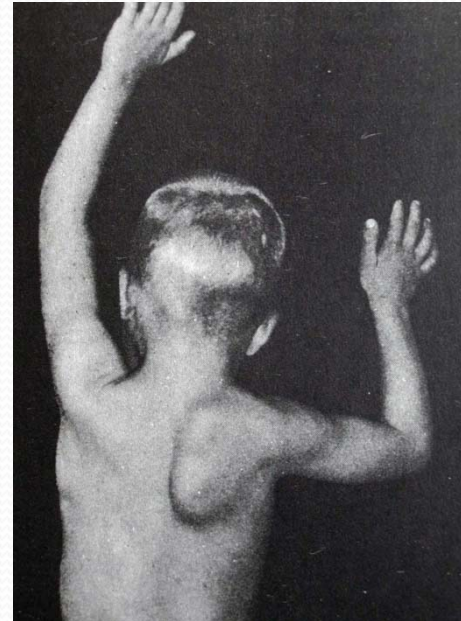
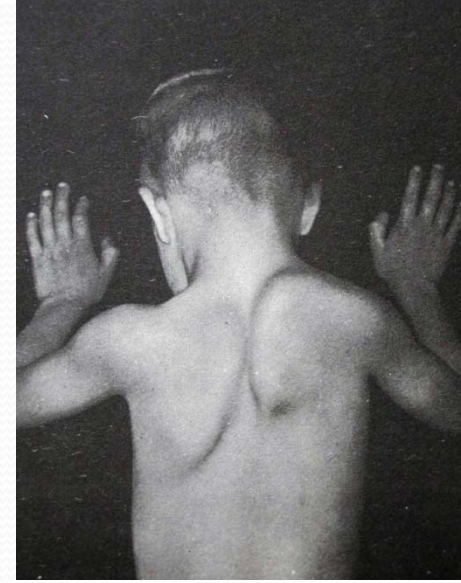
- Fetal hayatta boyun seviyesinde yer alan scapulanın 3. ay sonunda normal yerine inmemesi ile ortaya çıkan bir deformite
- Otozomal dominant geçiş bazı ailelerde gösterilmiştir.



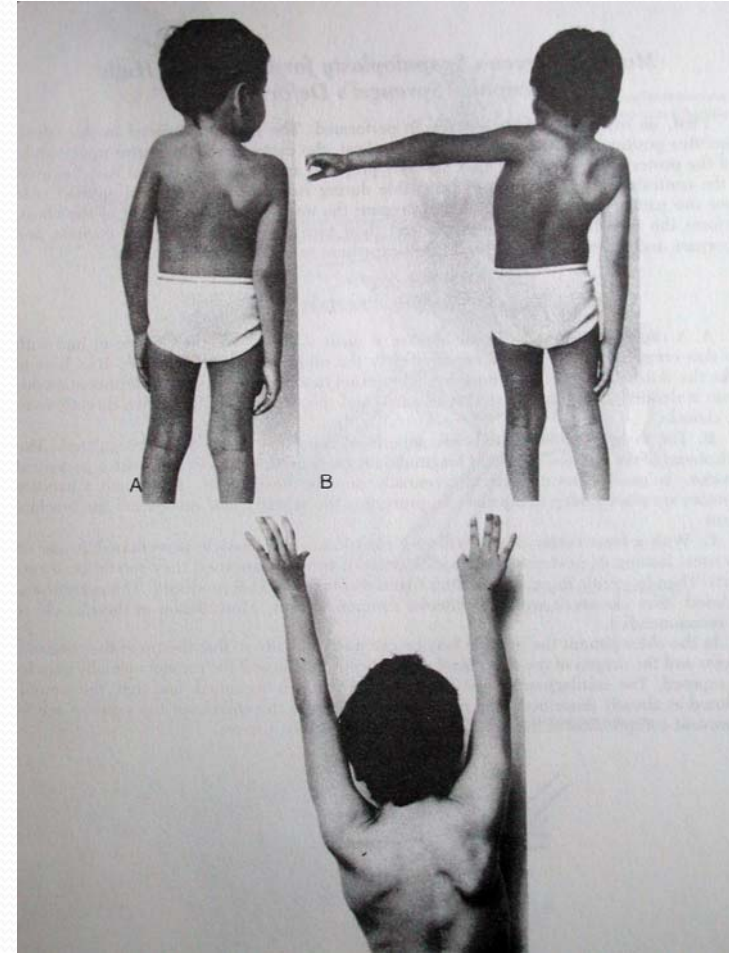
- Normal scapula 2-7. torakal vertebralar arası seviyede yerleşiktir.
- Tutulumun olduğu scapula ise anormal olarak yüksektir, vertikal ekseninde boyu daha kısadır, supraspinöz kısmı öne doğru eğiktir.
- Üst-medial köşesinden alt servikal vertebralara doğru bir uzantı bulunabilir (omovertebral kemik/kıkırdak/fibröz bant).



- Doğumda dahi fark edilen omuz asimetrisi esas bulgu
- Yaşla birlikte ilerleme
- Ortalama 3-5 cm daha yukarıdadır.
- Kızlarda 3-4 kat daha sık
- Genelde sol tarafta olur.
- Omuz abduksiyonu kısıtlıdır (skapulotorasik hareketin kısıtlanmasına ve etraf kas zayıflığına bağlı)
- Bazan omovertebral kemik palpe edilebilir

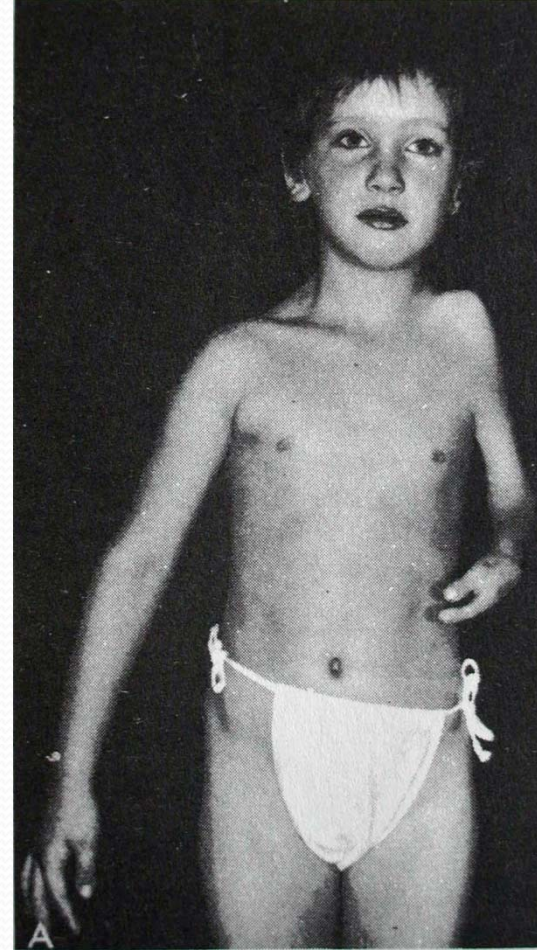


- Tedavinin amacı deformiteyi düzeltmek ve fonksiyonu iyileştirmek
- Bebeklerde ve küçük çocuklarda pasif germe ve aktif egzersizler ile hareket genişliği ve kas gücü artırılır.
- Eğer deformite fazlası ile ileri ve omuz fonksiyonları bozursa cerrahi tedavi uygulanarak scapula normal yerine indirilir.

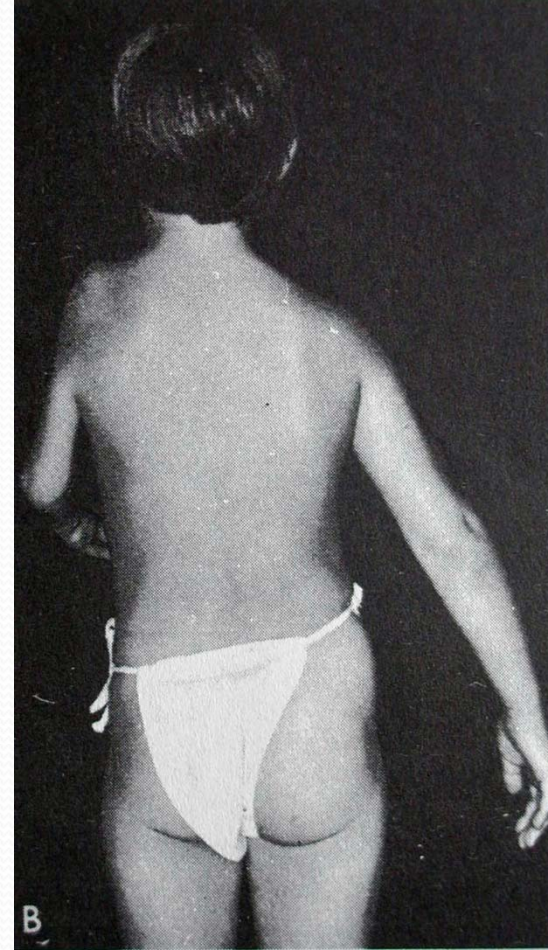


KONJENİTAL OMUZ DİSLOKASYONU

- Nadir bir anomalidir.
- Sıklıkla çıkık konjenital değil, paralitiktir; bunlarda kas tutulumu ile karakterize obstetrikal brakial pleksus paralizisine benzer klinik tablo vardır.
- Eğer çıkık doğuştan tespit edildi ise bu gerçek konjenital çıkık
- Yenidoğanda travmatik çıkık olmaz.
- Glenoid kavitenin veya humerus başının hipoplazisi veya yokluğu deformiteyi veya instabiliteyi arttırır.

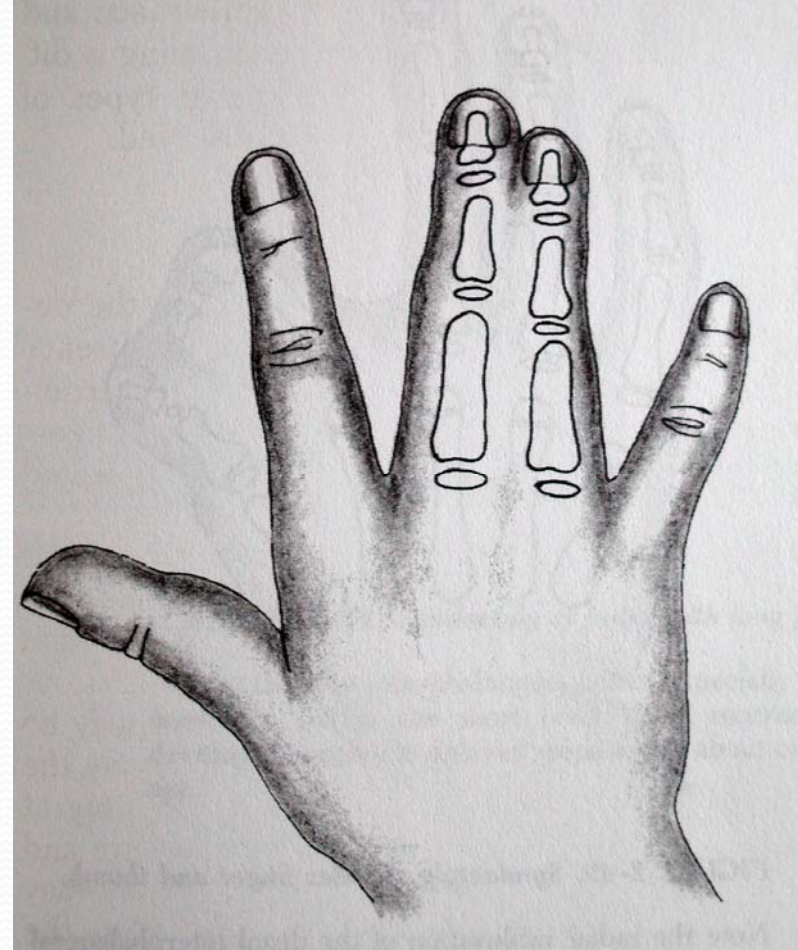


- Tedavi: Fonksiyonlarda minimal veya hafif bozulma varsa tedavi gerekmez. Manipülasyonlarla redüksiyon denenebilir. Cerrahide kapsüloplasti, tendon transpozisyonları, omuz artrodezi yapılabilir. İleri deformitesi olanlarda pek fayda sağlanamayacağı için cerrahi yapılmaz.

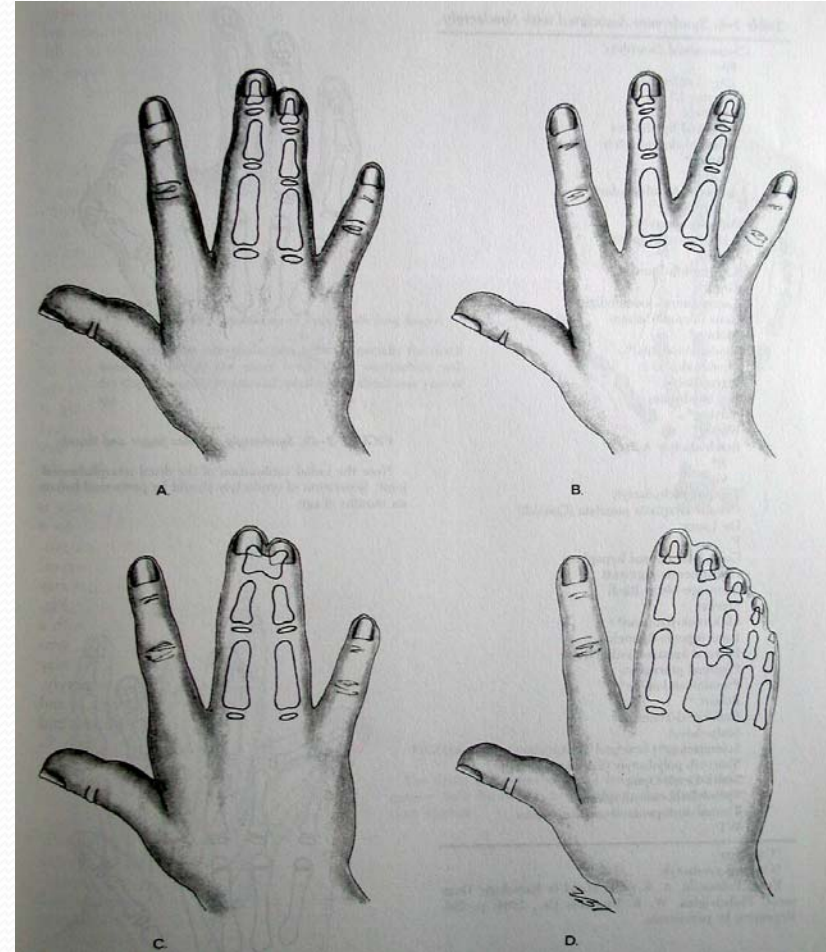


SİNDAKTİLİ

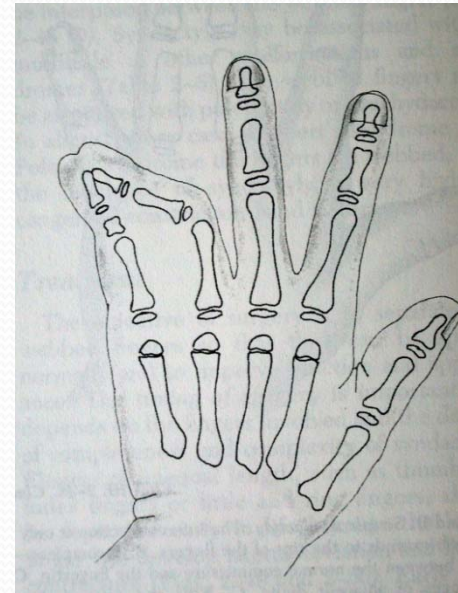
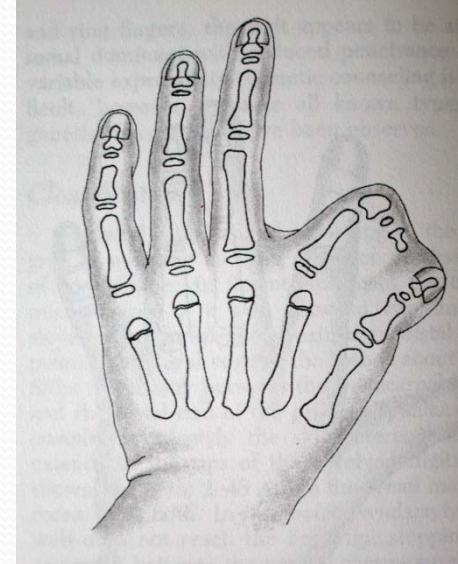
- Parmakların doğuştan yapışık olmasıdır
- Elin **en sık** görülen konjenital anomalisidir (1/2250)
- Vakaların yarısında tutulum bilateral ve simetriktir.
- En sık 3-4. parmaklar (%57), 4-5. parmaklar (%27), 2-3. parmaklar (%14).
- Erkeklerde iki kat daha sıktır.



- Aslen sporadik görülmekle beraber (%80), aile hikayesi pozitif olanlar da vardır.
- Sindaktili parmaklar arası yapışıklığın nereye kadar uzandığına ve kemik füzyon olup olmamasına göre basit/kompleks ve komplet/inkomplet diye ayrılır.
- Basitte sadece parmaklar arası ciltte yapışıklık varken, komplekste kemik füzyonun dışında sinir, damar ve tendonlarda da anormallikler bulunabilir.

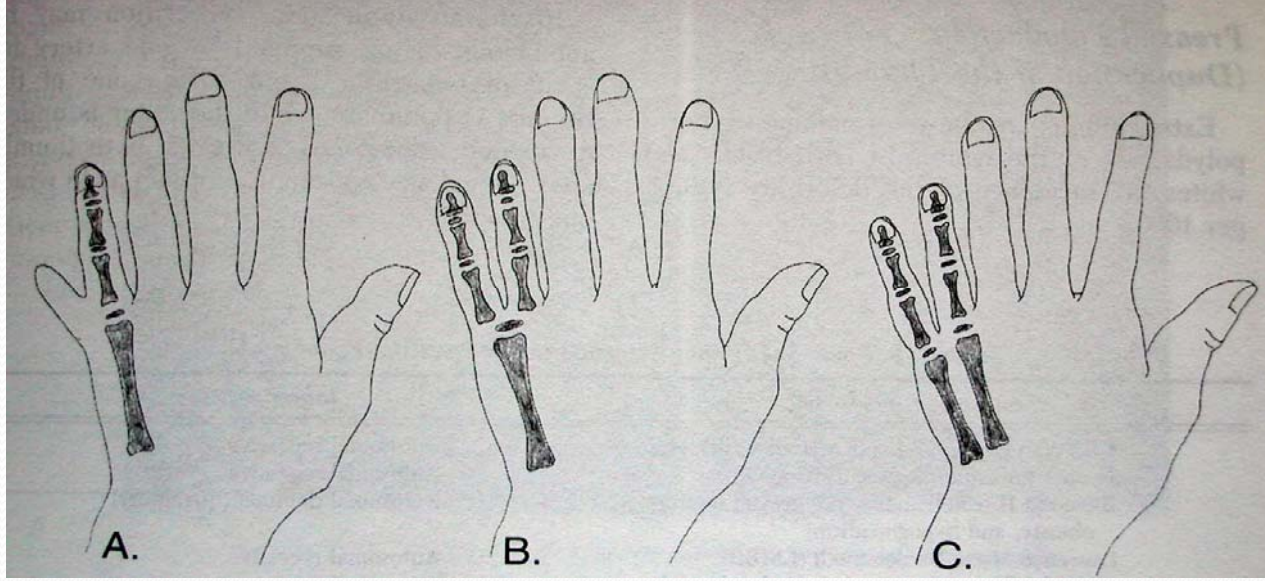


- Tedavide cerrahi olarak parmaklar ayrılır ve normal gelişmelerine imkan tanınır.
- Parmak boylarının birbirine eşit olmadığı vakalarda cerrahi daha erken yapılır (1-2 arasında 6. ayda, 4-5 arasında 1 yıldan önce, 2-3 arasında 1 yaş civarında ve 3-4 arasında 2-3 yaşta)

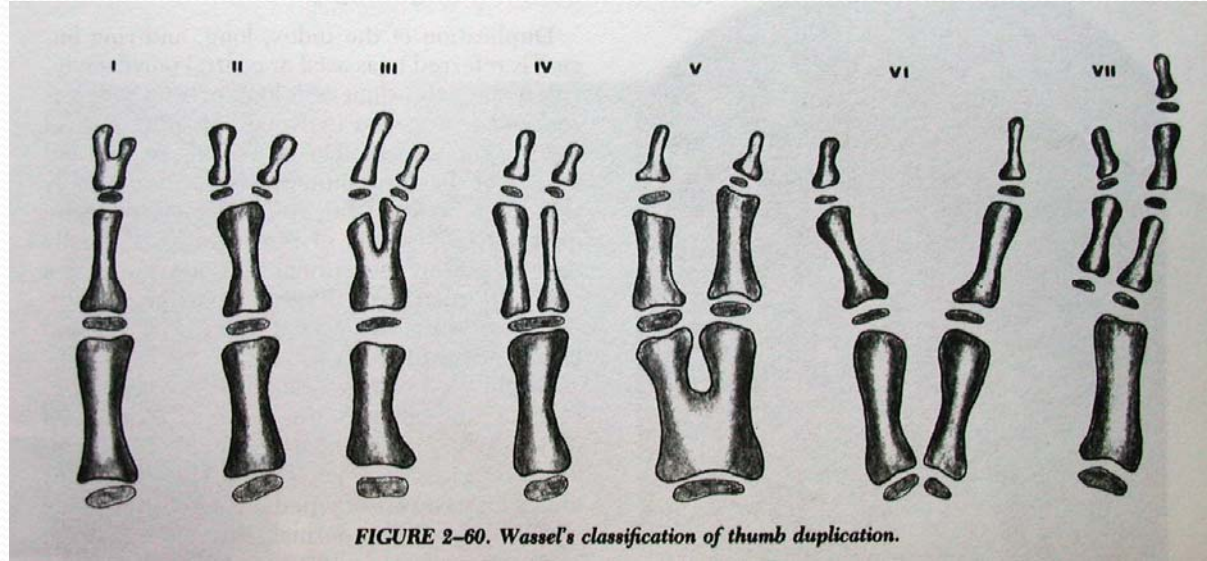


POLİDAKTİLİ

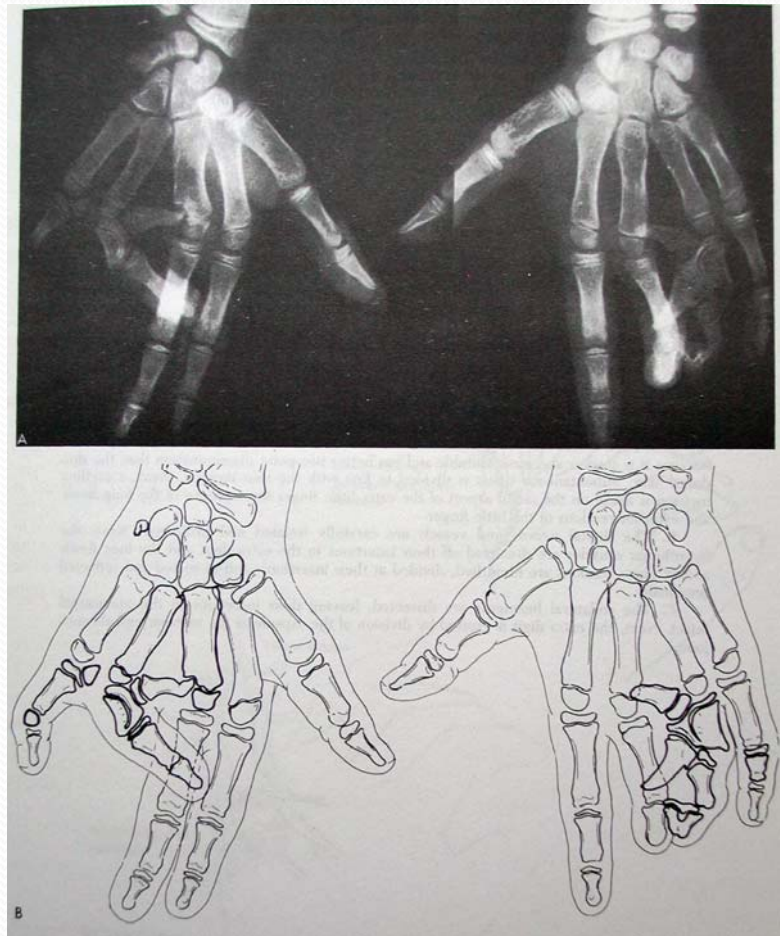
- Beşten fazla parmağın olması durumudur.
- Elin konjenital deformiteleri arasında ikinci en sık görülenidir.
- Zenci ırkta ~300'de bir, beyaz ırkta ise ~3000'de bir görülür. Zencilerde 5. parmak duplikasyonu 10 kat sık iken, beyazlarda ve Doğu Asya'lılarda 1. parmak duplikasyonu daha sıktır.
- Erkeklerde daha sık görülür. Beraberinde pek çok konjenital anomaliler bulunabilir.
- Fazla parmak 5. parmak tarafında ise postaksiyel, 1. parmak tarafında ise preaksiyel olarak adlandırılır.
- Çok nadiren santral veya aksiyel de olabilir.



Postaksiyel polidaktili en sık görülen formdur. Üç alt grubu vardır: Tip I kemik, kıkırdak veya tendon içermeyen bir yumuşak doku şeklindedir. Tip II'de parmak tam olarak oluşmuştur. Tip III'te ise parmakla beraber metakarp da vardır. Değişik penetranslı otozomal dominant geçiş gösterir. Tedavide cerrahi olarak eksizyon uygulanır.

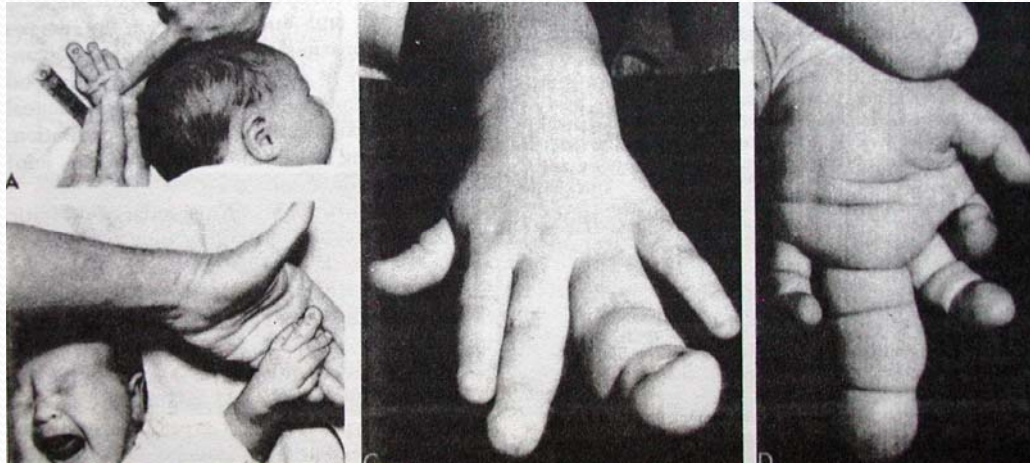


Preaksiyel polidaktilibeyaz ve siyah ırkta ~12500 doğumda bir görülür. 7 ayrı alt grubu olmakla beraber falankslardan itibaren duplikasyonun görüldüğü Tip IV yaklaşık yarısını oluşturur. Genellikle sporadiktir. Tutulum sıklıkla tek taraflıdır. Başparmağın vaskülaritesinde anomali olur. Preaksiyel polidaktili vertebra anomalileri, tibia yokluğu, yarı damak ve imperfore anüs ile beraber olabilir.



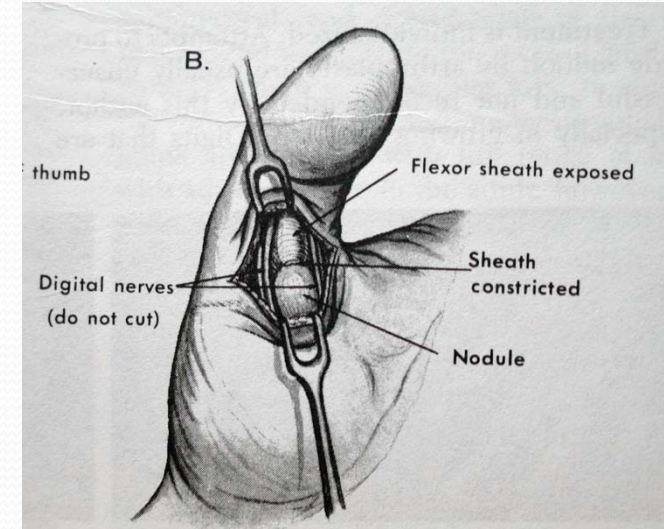
MAKRODAKTİLİ

- Megalodaktili de denir.
- El ve ayak parmaklarının doğumsal hipertrofisidir.
- Sebebi bilinmemektedir.
- Lenfödem, nörofibromatozis, hemanjiomlar, arteriovenöz malformasyonlar ayırıcı tanısında yer alır.
- Statik ve progresif diye iki gruba ayrılır.
- Hafif ise yumuşak doku küçültmeleri, orta ve ağır ise ilaveten kemik küçültmeleri veya amputasyon yapılır.

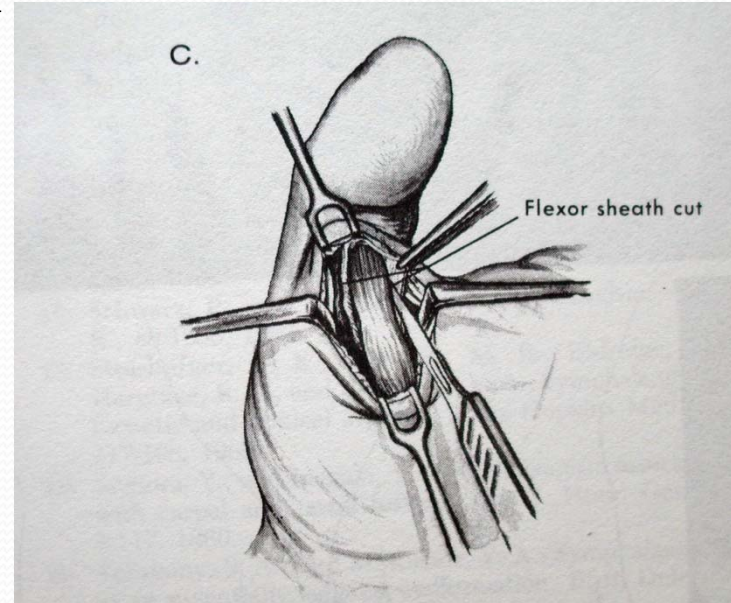


TETİK PARMAK

- Uzun fleksör tendonun MP eklem seviyesinde kalınlaşmış ve konstrikte olmuş fleksör tendon kılıfının altında sıkışması ile ortaya çıkan bir tendovajinittir.
- Esas olarak başparmakta görülür.
- MP eklem seviyesinde volar tarafta bir nodül palpe edilir. Tendon fleksör kılıfın altından geçtikten sonra geri dönüşte sıkıştığı için parmak fleksiyona getirilebilir, ancak aktif ekstansiyona getirilemez. Pasif olarak zorlama ile aşma hissi alınır.
- Konjenital veya edinsel olabilir.
- Konjenitallerin %30'u 1 yılda spontan olarak düzelir. Edinsel formu 6 ay ile 3 yaş arasında ortaya çıkar ve %12'si spontan olarak düzelir.
- Etiyolojisi bilinmemektedir.

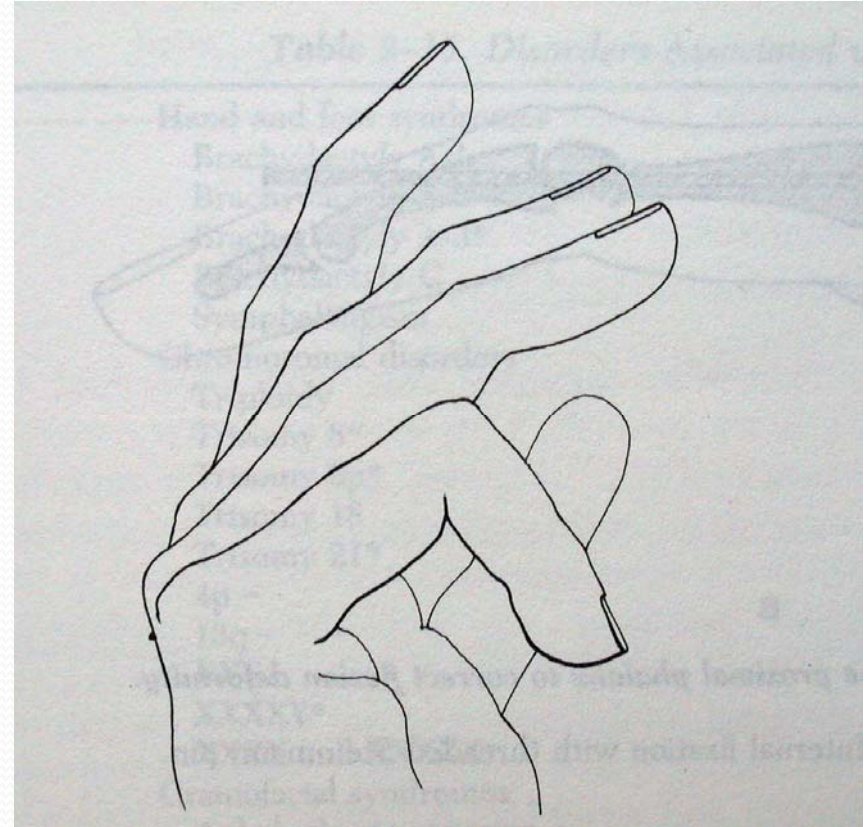


- Bebeğin canını yakmadan pasif germe egzersizleri yaptırılır.
- Ekstansiyonda parttime splintleme veya en fazla 3 hafta süreli fulltime splintleme uygulanabilir.
- Kortizon enjeksiyonlarının pek yeri yoktur.
- Spontan düzelme ihtimali nedeni ile cerrahi tedavi genellikle 2 yaşta yapılır ve MP eklem üzerinden girilerek kalınlaşmış olan fleksör kılıf serbestleştirilir.



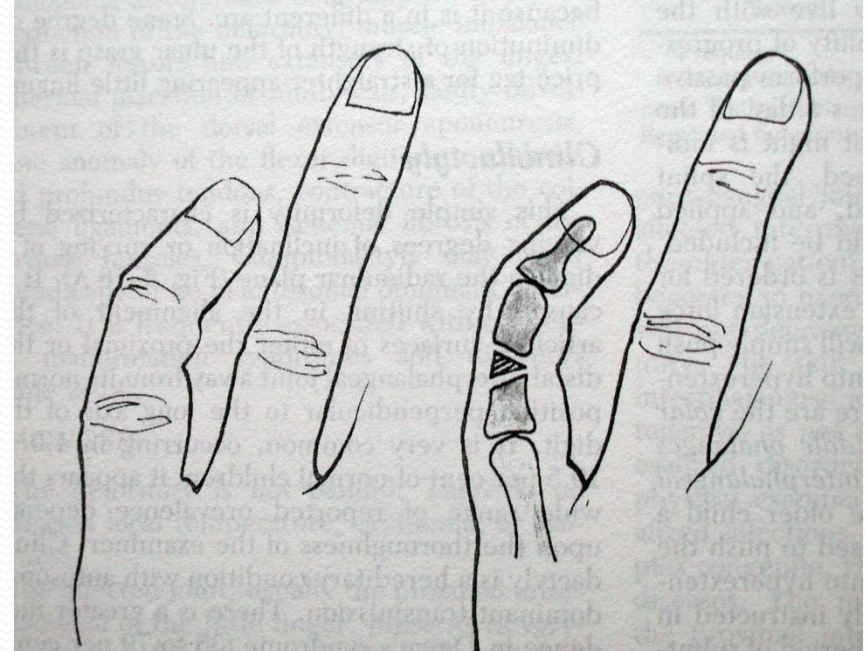
KAMPTODAKTİLİ

- Yunanca'da eğri parmak anlamına gelir.
- Genellikle 5. parmak PIP ekleminde olan fleksiyon deformitesidir.
- İnfantil tip ilk 6 ayda, adölesan tip 12-14 yaşta görülür.
- Sebebi bilinmemektedir.
- Popülasyonda 1/1000 civarında görülür.
- Hafif deformitelerde tedavi gerekmez, pasif germeler yeterli olabilir.
- Deformite ilerler ise splintleme uygulanır.
- İleri deformitede ise cerrahi gerekir.



KLİNODAKTİLİ

- Parmağın radioulnar planda inklinasyonudur.
- En sık 5. parmakta görülür.
- Otozomal dominant geçişlidir ve normal popülasyonda %1-19 arasında rapor edilmiştir
- Yumruk yapmaya engel olmadığı müddetçe cerrahi gerektirmez.
- Osteotomi yaparak düzeltilebilir.

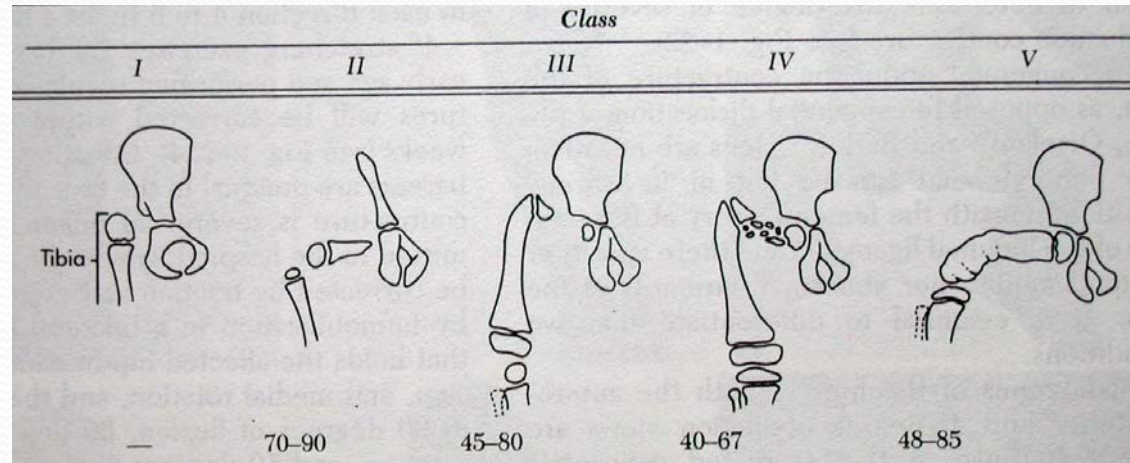


FEMURUN KONJENİTAL LONGİTUDİNAL YETMEZLİĞİ

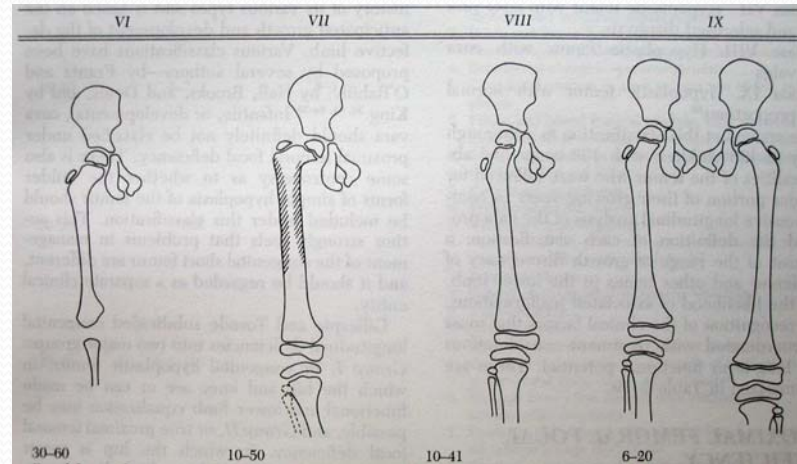
- Femurun gelişimsel defektleri basit hipoplazi (konjenital kısa femur) ile komplet hipoplazi (femurun konjenital yokluğu) arasında bir spektrumdadır.
- İki ana sınıfa ayrılabilir:
 - Kemik defekt ile beraber olanlar
Proksimal 1/3'te osseöz defektle birlikte görülen tabloya PFFD (proximal focal femoral deficiency) denir.
 - Kemik defekt olmayanlar
Osseöz defekt olmayan femoral yetmezliklere konjenital kısa femur denir. Bunlar da basit hipoplazi (oranların normal olduğu konjenital kısa femur), koksavaralı hipoplastik femur ve koksavaralı hipoplastik femur diye üçe ayrılırlar.

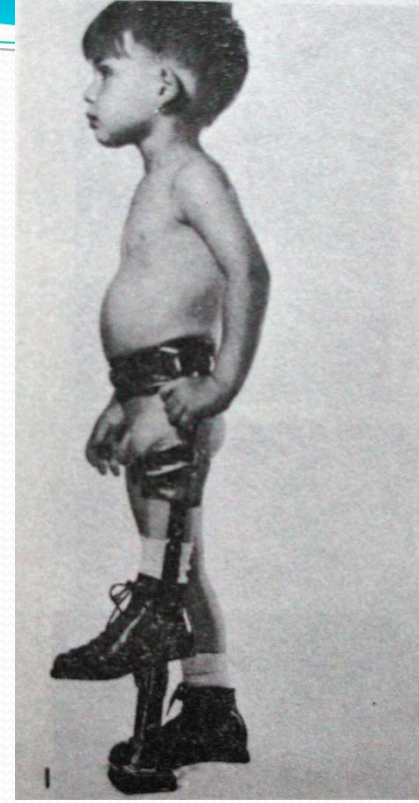
Pappas bu anomalileri řu řekilde sınıflandırmıřtır:

1. Konjenital femur yokluęu
2. Proksimal femoral ve pelvik yetmezlik
3. PFFD femur cismi ve bařı arasında kemik baęlantı yok
4. PFFD femur cismi ve bařı arasında křtř bir fibroosseř baęlantı var
5. Midfemoral yetmezlik, proksimal ve distal hipoplazik



6. Distal femoral yetmezlik
7. Koksa vara ile birlikte skleroze diafizli hipoplastik femur
8. Koksa valganın olduđu hipoplastik femur
9. Normal orantılı hipoplastik femur



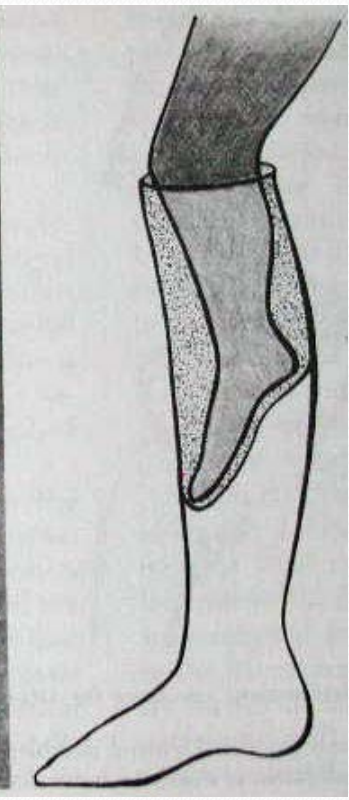
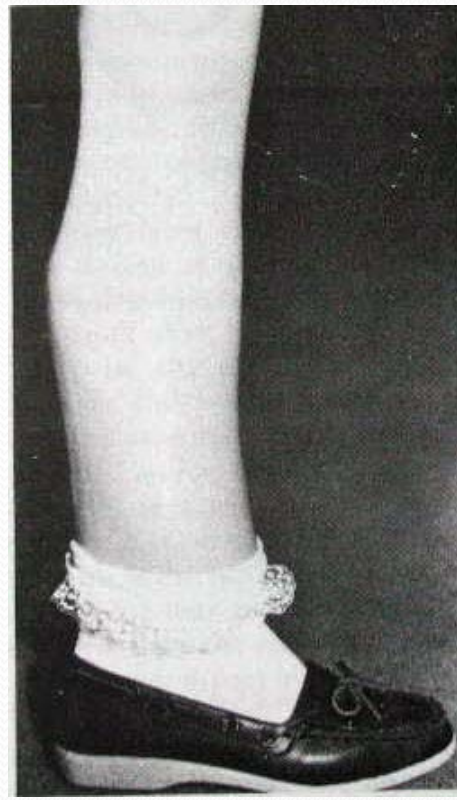


Tedavide osseöz defekt olanlarda protezleme veya cerrahi olarak stabilizasyonu takiben protezleme uygulanır. Hipoplastik femurlarda ise öncelikle ekstremité boy eşitsizliđi giderilir.

KONJENİTAL FEMUR HİPOPLAZİSİ

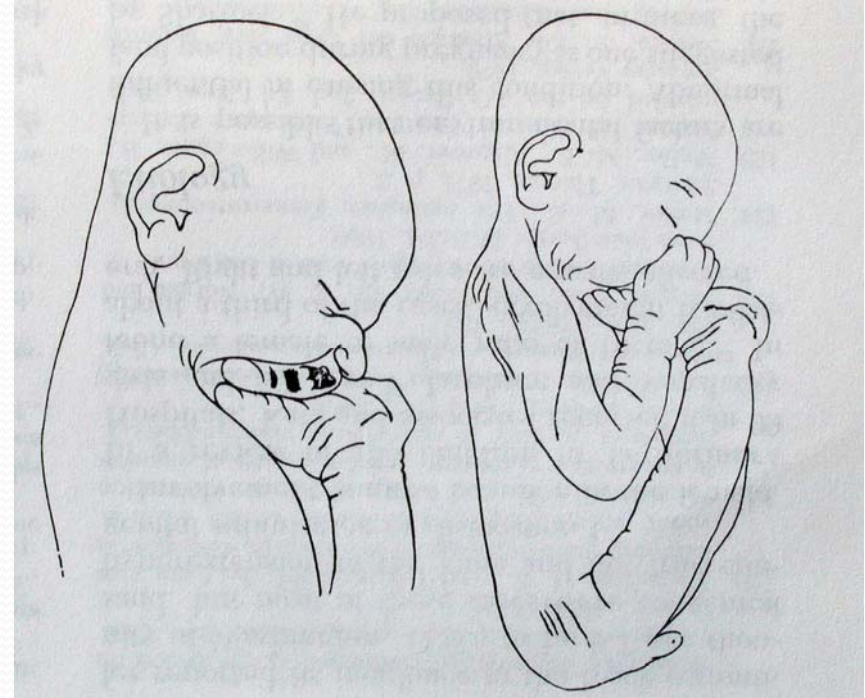
- Konjenital longitudinal femur yetmezliđinin en sık görölen formudur.
- Femurun basit kısalıđı mevcuttur.
- Kalça eklemi ve femurun baş-boyun açısı normaldir. Genelde diđer tarafa oranla %10 kısalık vardır.
- Konjenital kalça displazisine çıkıđından ayırt etmek için Ortolani ve Barlow testleri yapılır; negatiftir.

Kısalık genellikle topuk destđi ile giderilir. 3-5cm'den fazla kısalıklar için uzatma ya da diđer femurun epifizyodezi yapılır.



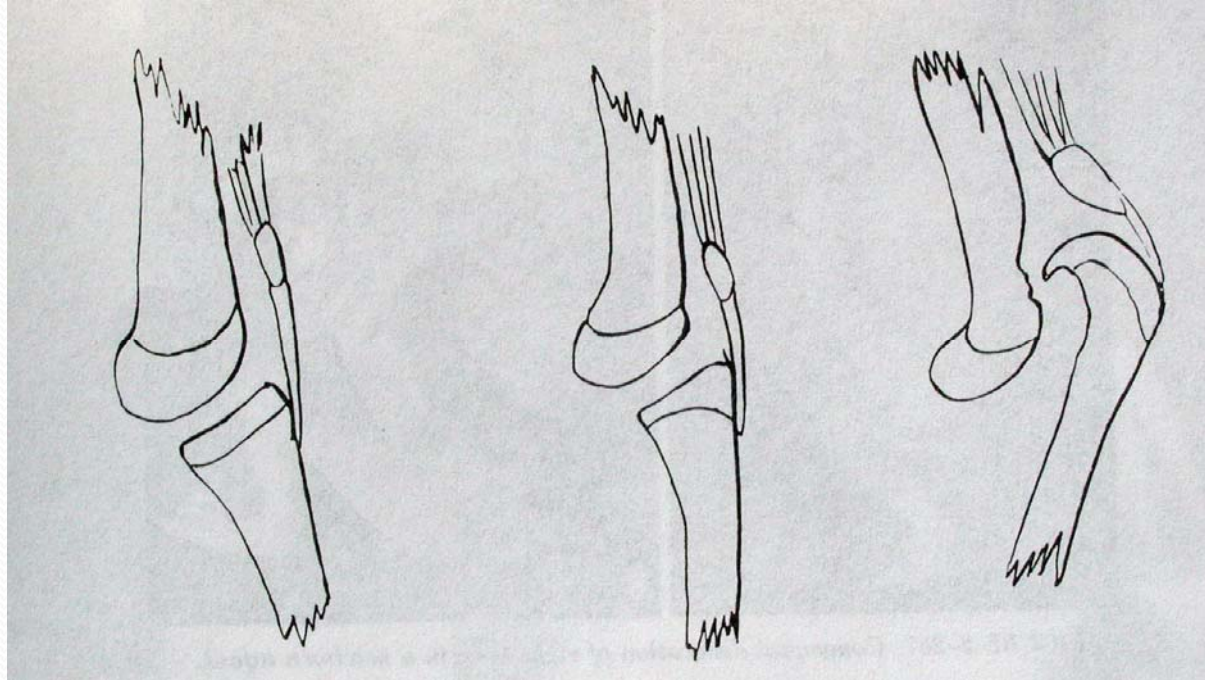
DOĐUŐTAN DİZ ÇIKIĐI

- Tibianın femura göre öne-
dışa kayması ve dış
rotasyonu ile
karakterizedir.
- Doğuştan kalça çıkılarına
göre 100 kat seyrektr.
- Hamilelikte anormal fetal
pozisyon sorumlu
tutulmuştur.
- Diz eklemi çapraz
bağlarının yokluğu veya iyi
gelişmemesi de bir sebep
olabilir.
- Ailevi geçiş yoktur.

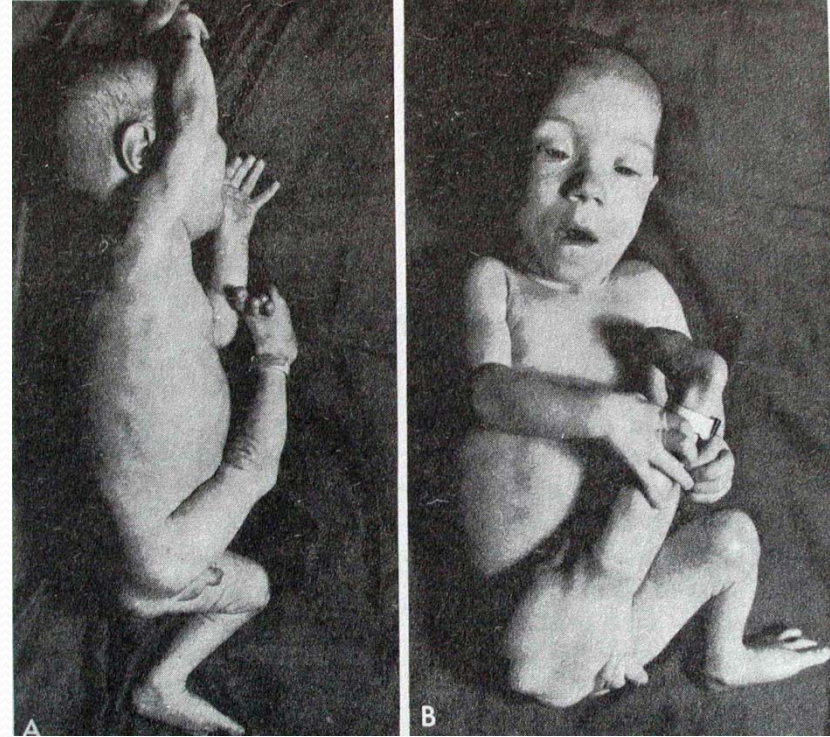


Beraberinde başka anomaliler sıkça bulunur; konjenital kalça çıkığı (%45), ayak deformiteleri (%31), konjenital dirsek çıkığı (%10) ve diğer sistem anomalileri gibi. %33 bilateralidir.

Deformite şiddetine göre 3 gruba ayrılır: Grup I'de 15-20° olan hiperekstansiyon Grup II'de 25-45°dir. Grup III'te ise tibia femurun önüne dislokedir.



- Fleksiyon kısıtlı, tibia öne ve yana doğru sublüksedir. İliotibial bant kısa ve kontrakte, diz önünde katlantılar vardır.
- Yan grafide tibianın öne doğru yer değiştirdiği görülür.
- Tedavide erken dönemde fleksiyon germeleri ve iki haftada bir tekrarlanan alçılar, gerekirse traksiyon ve splintler kullanılabilir.
- Cerrahi gerekebilir ama sonuç çok iyi olmayabilir.
- Hastanın hayat boyu ortez kullanması gerekebilir.



GENU RECURVATUM

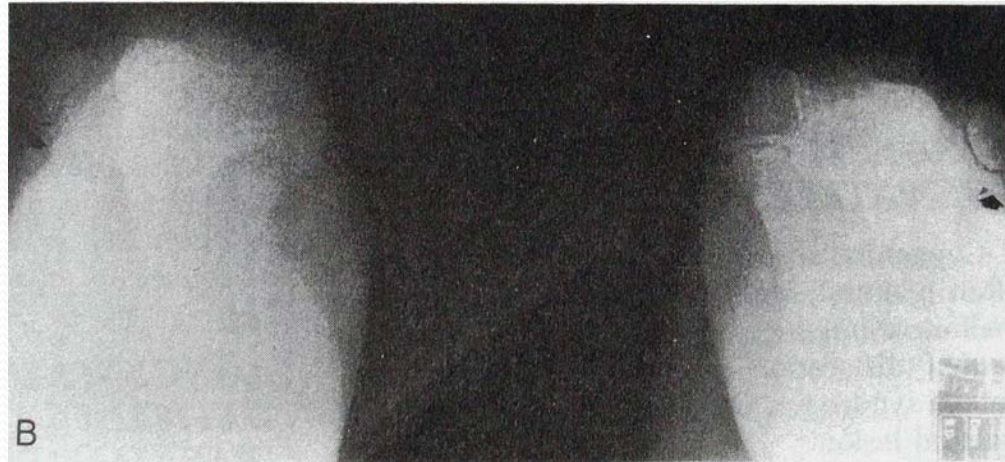
- Normal bir bebek dizinde 3-4 aya kadar 10-20° fleksiyon deformitesi vardır.
- Makat geliş ile doğumda, kalça çıkığına veya ailesel ligamentöz gevşeklik olanlarda da dizler hiperekstansiyona gelebilir. Bu durumların tümünde de tibianın üst eklem yüzü ile femurun alt eklem yüzünün birbiri ile normal ilişkisi vardır; bu şekilde konjenital diz sublüksasyonu-çıkığından ayırt edilebilir.
- Dizin konjenital hiperekstansiyon deformiteleri için tedaviye gerek yoktur; çocuk büyüdükçe ligamentler sıkılaşır ve stabilite kazanılır.

DOĐUŐTAN PATELLA IKIĐI

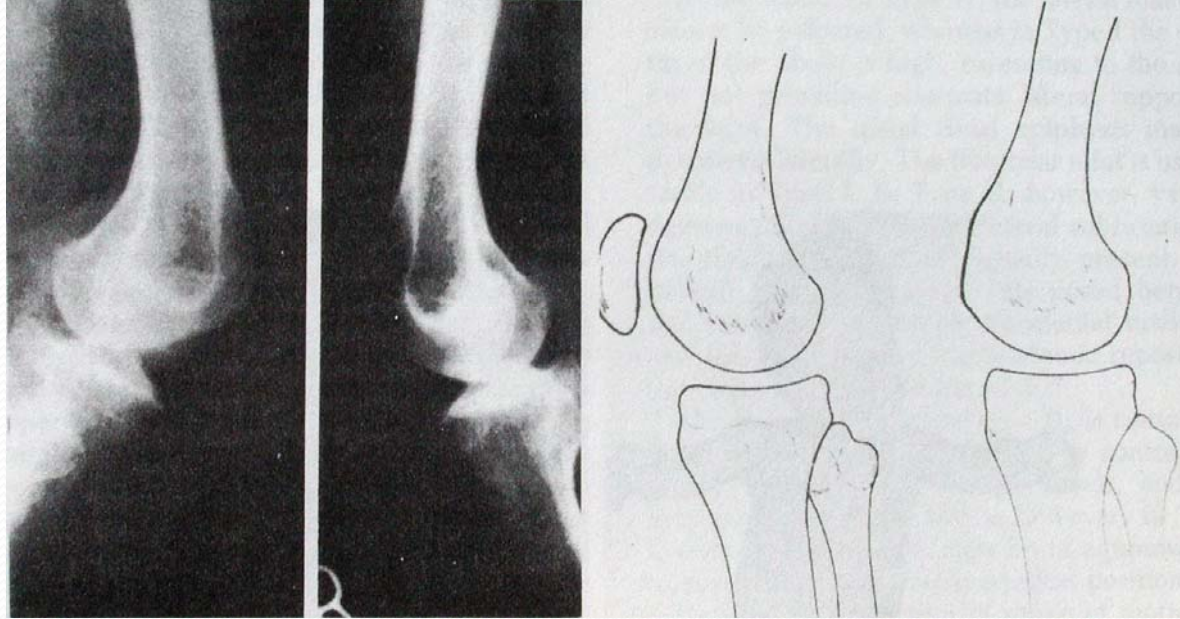
- ok nadirdir.
- Quadricepsi ieren myotom mekanizmasının mediale doĐru normal rotasyonunu yapmaması ile ortaya ıkar.
- Patella lateral femoral kondilin lateralinde posteriorunda dislokedir; diz ekstansiyona alınsa dahi redükte edilemez.
- Tibiada dıŐ rotasyon, laterale subluksasyon ve genu valgum vardır.
- Quadriceps kasılıncsa diz fleksiyon ve dıŐ rotasyona gelir.



- Dođuřtan mevcut olan bu ıkık ancak erken ocukluk dneminde fark edilir. Palpasyonda patellanın normal yerinde bulunamaz. ocuk byyp yrmeye bařladıka deformite ilerler. 3-4 yařından sonra patella ossifiye olunca rntgenle kolayca tanı konur.
- Tedavi sadece cerrahidir; quadriceps mekanizması normal pozisyonuna getirilir. Sonrasında 1 yıla kadar sre ile breysleme gerekir.



PATELLANIN DOĐUMSAL YOKLUĐU

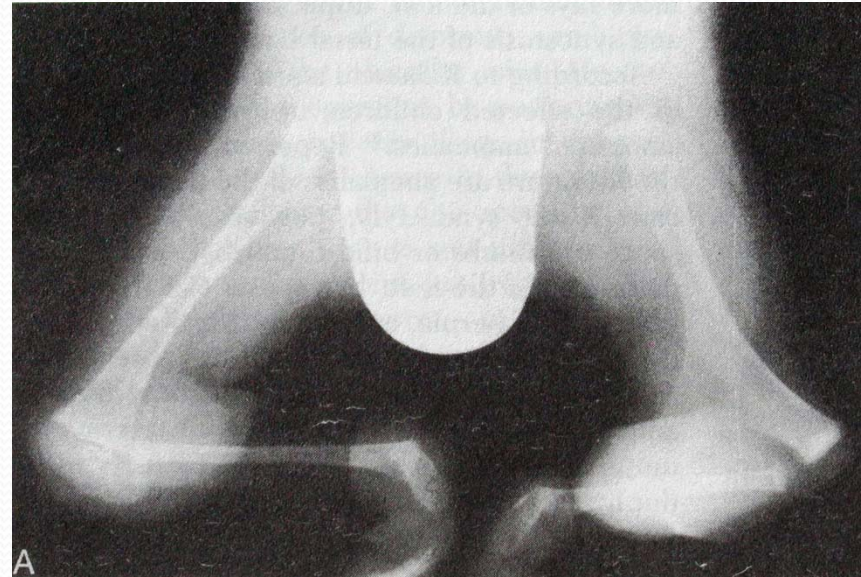


- Çok nadir, bilateral bir deformite olup sıklıkla başka patolojiler ile birlikte dir.
- Patella palpe edilemez.
- Quadriceps mekanizması intakt ise sadece kuvvetlendirme egzersizleri yapılır.
- Zayıf ise dizin ekstansiyonunu sağlamak için hamstring kasları laterale aktarılır.

TİBİANIN KONJENİTAL LONGİTUDİNAL YETMEZLİĞİ

- Bir milyon canlı doğumda bir görülen çok nadir bir anomalidir.
- Sıklıkla aynı taraf ekstremitede görülen diğer malformasyonlar ve başka anomaliler (PFFD, ayak malformasyonları, sindaktili, polidaktili, başparmağın longitudinal yetmezliği, PEV, femur hipoplazisi, konjenital kalp hastalığı, skolyoz, radial agenezi, vs.) ile birlikte dir.

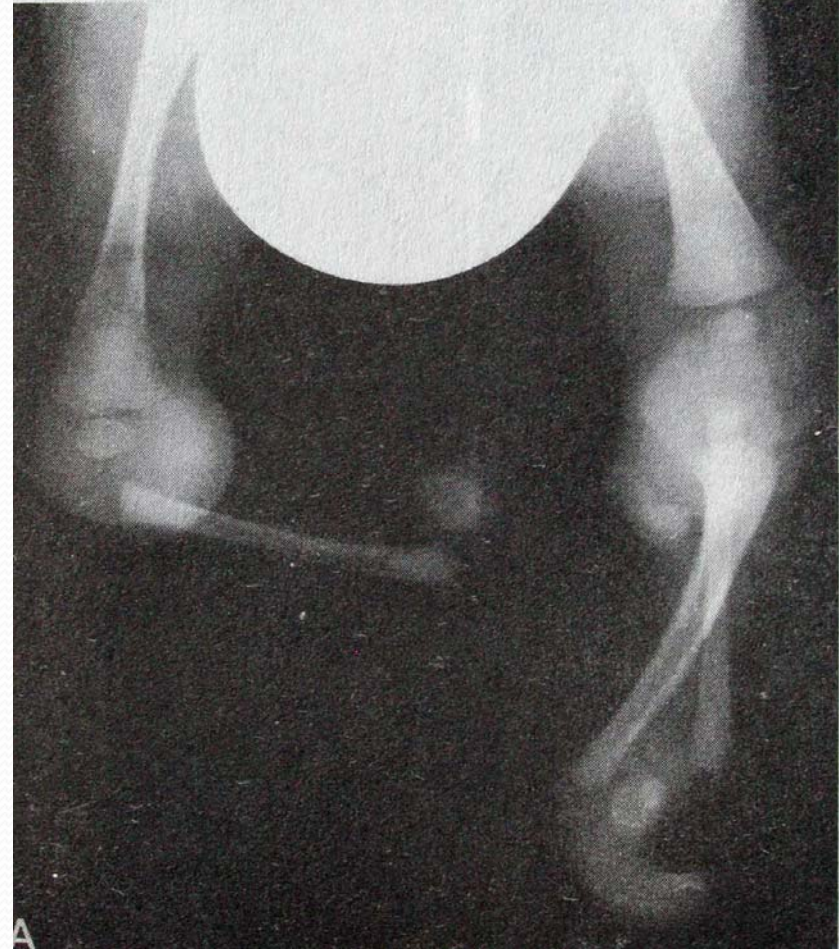
- 3 tipe ayrılır
 - Tip I: Tibia hiç yoktur, ayak inversiyon ve adduksiyondadır, medial tarafta parmaklar olmayabilir. Dizde belirgin fleksiyon kontraktürü ve femoral hipoplazi vardır, fibula başı proksimale deplasedir, quadricepsin gücü çok az veya yoktur.



- Tip II: Tibianın distal ayrısı yoktur. Femorotibial eklem vardır. Dizde 25-30° kadar fleksiyon kontraktürü vardır.
- Tip III: Distal tibia displazik ve kısadır. Ayak varusta ve dış malleol belirgindir.



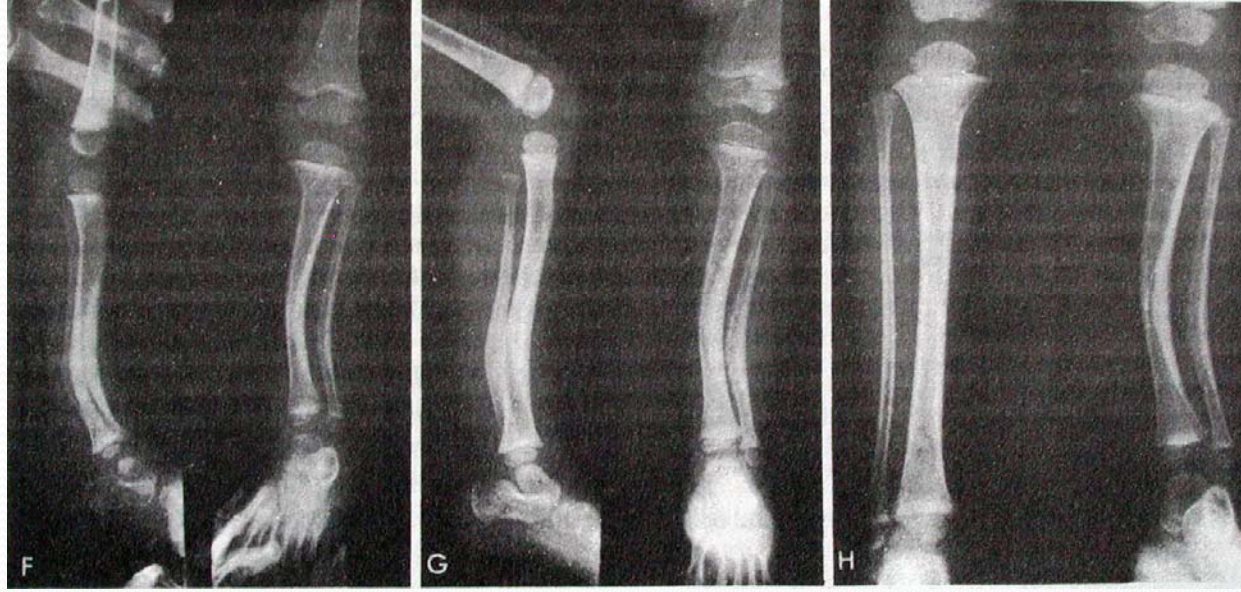
- Tedavide cerrahi esastır. Tip I'de femorofibuler artroplastı veya diz dezartikülasyonu yapılabilir.
- Tip II'de stabil diz eklemi elde etmek amaçlanır; proksimal tibiofibuler füzyon yapılır.
- Tip III'te arka ayak stabilizasyonu, calcaneofibuler füzyon, distal tibiofibuler füzyon yapılabilir.



TİBİA VE FİBULANIN KONJENİTAL ANGULASYONU

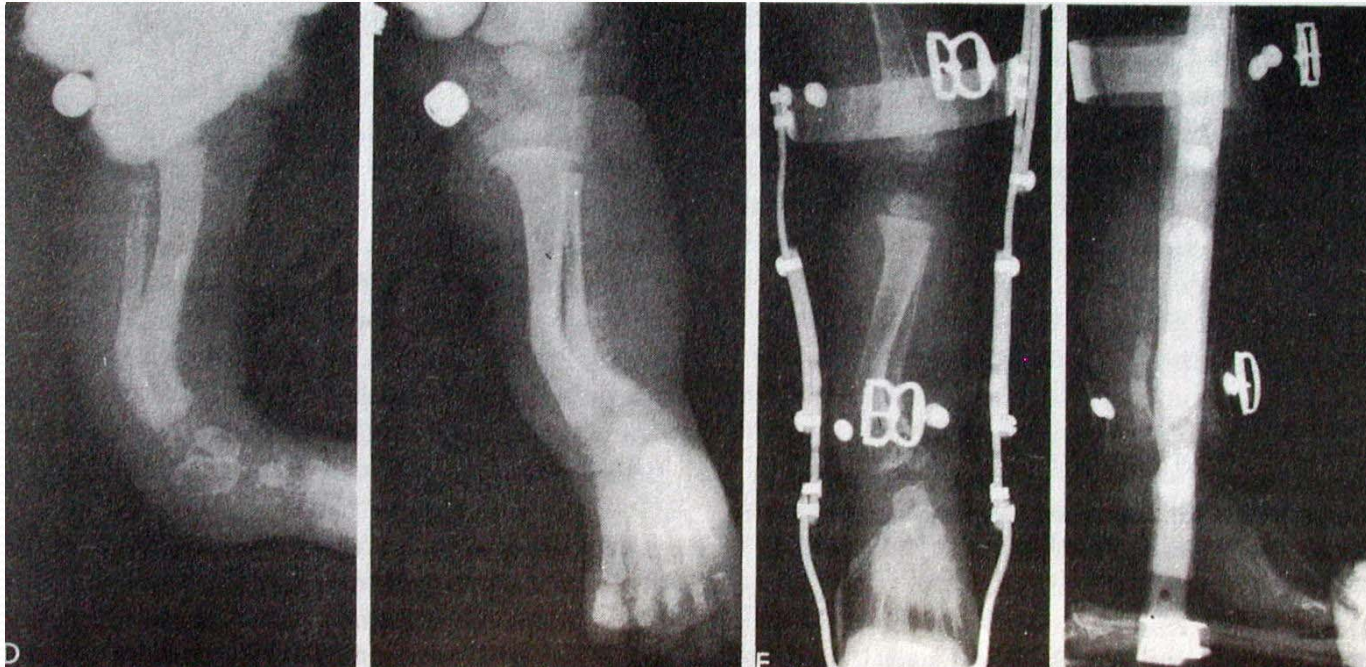
- Distal-orta $\frac{1}{3}$ bileşkede tibia ve fibulanın posteromediale angulasyonu ile karakterizedir.
- Muhtemelen embryonik dönemde bu iki kemiğin gelişme hatasına bağlıdır.
- Angulasyon $25-65^{\circ}$ arasında olabilir.
- Bacağın ön grup kasları kısa ve ayak plantar fleksiyonu kısıtlıdır.





Tutululum tek taraflıdır. Baldır kaslarında atrofi vardır. Bacak sağlam kemikten ortalama %12 kadar daha kısadır ve gelişmesi boyunca bu oran korunur. Doğumda 1.2 cm fark varken, 5 yaşta 2.4 cm, 10 yaşta 3.3 cm ve erişkinlikte 4.1 cm olur. Tibia ve fibuladaki açılanma ise zaman içinde tam olmasa da oldukça düzelme gösterir.

Tedaviye erken dönemde başlanarak pasif gerici egzersizlerle kısalmış kaslar gerilir. Ciddi vakalarda anterior plastik splintler ve alçılarla ayak maksimal plantar fleksiyon ve inversiyonda korunur. Açılanma çok fazla ise osteotomi yapılabilir, ancak uzunluk farkı daima olur. Uzatma ameliyatları veya destekli ayakkabılar kullanılabilir.

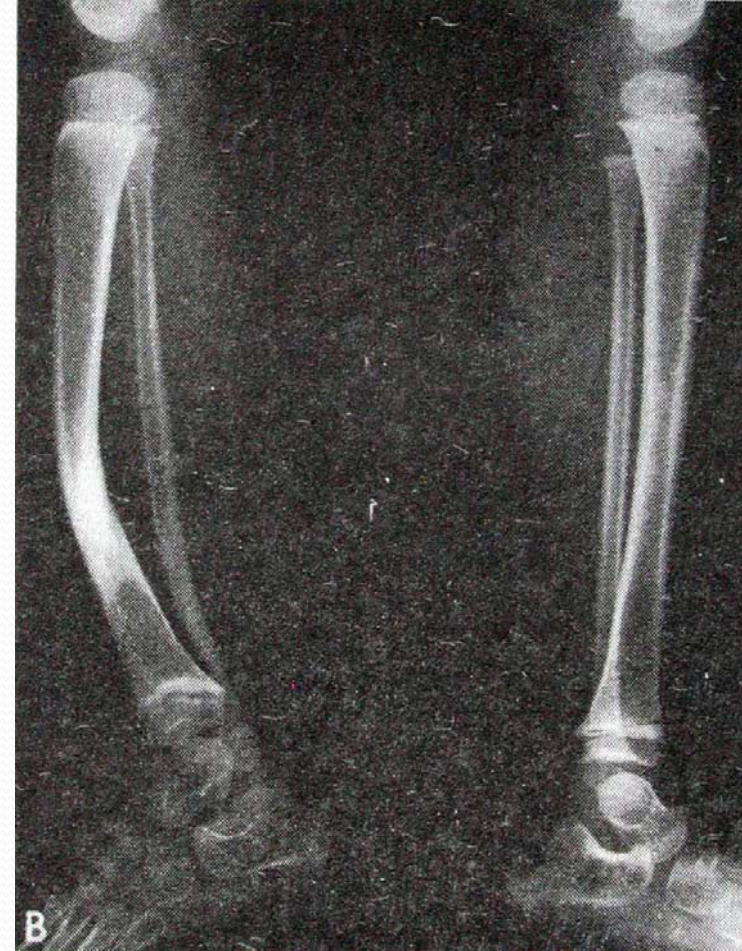


KONJENİTAL TİBİA PSEUDOARTROZU

- Tibianın distal yarısında normal kemik oluşum hatası ile displastik kemik oluşumu ve sonuçta kemiğin segmenter zayıflığı ile birlikte tibianın anterolaterale doğru eğilmesi ve patolojik kırığı ile karakterizedir. Nadiren kırık ve pseudoartroz doğumda mevcuttur; genelde sonradan ortaya çıkar.
- 190000 canlı doğumda bir görülür ve hemen daima tek taraflıdır.
- Nörofibromatozis ve fibröz displazi ile ilgisi vardır.

Üç tipi vardır

1. Displastik: Tibianın çapında daralma, skleroz ve medüller boşluğun kısmi veya tam obliterasyonu söz konusudur. Kırık doğumda olabilmekle beraber, genelde bebek yürümeye başladıktan sonra olur ve 1.5 yaşta pseudoartroz tablosu ortaya çıkar. Tekrarlayan kırıklar ve pseudoartroz genelde kaçınılmazdır.



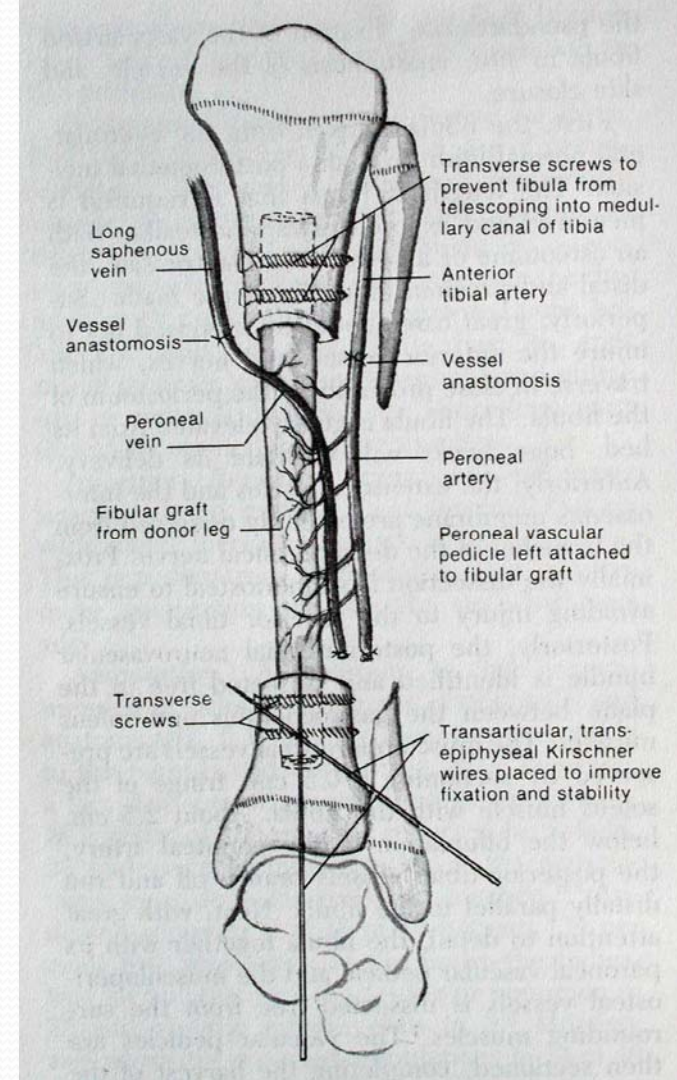
Kistik tipte kemikte daralma yoktur, onun yerine fibröz displaziyi düşündüren kistik görünümler vardır. Doğumda olmayan angulasyon ilk birkaç ay içinde belirgin olur.

Geç tipte ise hayatın ilk yıllarında bacak normal iken, 5 yaştan sonra tablo ortaya çıkar. Nörofibromatozis ile ilgisi yoktur.



Tedavi cerrahidir. Kırık gelişmeden önceki dönemde küretaj ve greftleme veya bypass greftleme yapılabilir.

Kırık sonrasında ise küretaj ve greftleme, hastalıklı kısmı rezeksiyon ve greftleme, vaskülarize fibula ile greftleme, veya rezeksiyon sonrası eksternal fiksator ile uzatma yapılabilir. Kaynama sağlandıktan sonra 1-2 yıl cihaz ile destekleme gereklidir.



KONJENİTAL FİBULA PSEUDOARTROZU

Bu deformite deęişik şekillerde görülebilir:

1. Pseudo olmadan fibulada eğrilik.
2. Ayak bilek deformitesiz fibular pseudo
3. Ayak bileğinde valgus ile birlikte fibular pseudo, ancak tibiada sonradan pseudo gelişmez
4. Fibuler pseudo ve sonradan gelişen tibial pseudo.

İzole konjenital fibula pseudoartrozu çok nadirdir; genelde tibia pseudoartrozu ile birlikte görülür.

Pseudo hattı her zaman diafizin alt ¼'ündedir. Tedavi durumun ciddiyetine göre dir. Sadece eğilmede tedavi gerekmez. Valgus deformitesi yoksa greftleme ve pseudo tamiri yeterli olur. Bazan distal tibia-fibula metafizer füzyon yapılır. Ciddi valgus deformitesinde supramalleoler osteotomi ile korreksiyon sağlanır.

