



Fibulanın situs inversusu: Medialize fibula

Situs inversus of the fibula: medialized fibula

Dr. Hakan Atalar,¹ Sacit Turanlı,¹ Dr. O. Şahap Atik,¹ Dr. Ahmet Yiğit Kaptan,¹ Dr. Fatih Süheyl Ezgü²

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı,

²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZ

Doğumsal ekstremité anomalileri, embriyonun gelişim sürecindeki patolojik değişiklikler sonucunda meydana gelir. Gebeliğin 4-12. haftalarında toksin maruziyeti ekstremité anomalilerine yol açabilir. Bu makalede üçüz eşi olarak 31 hafta beş günlük doğan, meningomyeloseli, Arnold-Chiari tip 2 malformasyonu, sağ gelişimsel kalça displazisi, hipotirodi ve alt ekstremité anomalisi olan bir kız hasta sunuldu. Annenin antenatal sodyum valproat kullanım öyküsü vardı. Alt ekstremitenin radyolojik incelemesinde fibulanın medial yerleşimli olduğu görüldü.

Anahtar sözcükler: Fibula; alt ekstremité; situs inversus; valproik asit.

ABSTRACT

Congenital extremity anomalies are caused by pathological changes during the development process of the embryo. Exposure to toxins during 4-12 weeks of pregnancy may lead to extremity anomalies. In this article, we present a girl patient born as one of triplets at the 31st week and fifth day of pregnancy with meningomyelocele, Arnold-Chiari type 2 malformation, developmental dysplasia of the right hip, hypothyroidism, and lower extremity anomaly. Mother had a history of antenatal usage of sodium valproate. Radiographic examination of the lower extremity showed medial location of the fibula.

Keywords: Fibula; lower extremity; situs inversus; valproic acid.

Doğumsal ekstremité anomalilerinin sıklığı, 0.54-0.59/1000 olarak bildirilmiştir.^[1] Etyolojide; gebelikte kullanılan teratojenik ilaçlar, travma, başarısız küretaj girişimi, genetik nedenler ve prenatal tanıya yönelik yapılan bazı işlemler suçlanmıştır.^[2] Özellikle gebeliğin 4-12. haftalarında toksik etkilenme ekstremité anomalilerine yol açabilir. Alt ekstremitéde en sık görülen anomaliler hemimeliler (fibular, femoral, tibial), doğumsal tibia psödoartrozu ve diğer iskelet displazilerine eşlik eden alt ekstremité sorunlarıdır. Literatürde fibular hemimelia, tibial hemimelia, distal tibia veya fibula eksikliği ve diğer doğumsal alt ekstremité deformitelerini içeren olgular vardır. Ancak bizim bilgilerimize göre medialize fibula ile ilgili literatürde bildirilmiş bir olgu yoktur. Bu yazıda medialize fibulasına ek olarak sağ gelişimsel kalça displazisi (GKD), meningomyeloseli, Arnold-Chiari tip 2 malformasyonu bulunan bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Bir aylık kız çocuğu sağ dizde hareket kısıtlılığı sorunu ile ortopedi polikliniğine başvurdu. Ortopedik muayenesinde ayakta kalkaneovalgus görünümü ve diz altı bölgesinden itibaren alt ekstremitéde karşı tarafa göre 30 derecelik dış rotasyon deformitesi saptandı. Sağ dizde pasif hareketler ile eklem hareket açıklığı 10 ile 40 derece arasında idi (Şekil 1). Tıbbi öyküsünde düzenli antenatal izlemi olan 21 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden 31 hafta 5 günlük iken üçüz kardeşi olarak sezeryanla doğduğu öğrenildi. Olgu 1.035 g ağırlığında, 37 cm boyunda ve 26 cm baş çevresi ile doğmuştu. Doğumda APGAR skoru 3/5 olan ve doğum sırasında meningomyelosel kese perforasyonu meydana gelen hasta solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilerek yoğun bakımda takibe alınmıştı. Yoğun bakımda iki gün entübe olarak izlendikten sonra respiratuar distress sendromu tanısıyla tedaviye başlanmıştı.

• Geliş tarihi: 28 Ocak 2015 Kabul tarihi: 29 Ocak 2015

• İletişim adresi: Dr. Hakan Atalar, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, 06500 Beşevler, Ankara, Türkiye.
Tel: +90 312 - 202 44 61 Faks: +90 312 - 212 90 08 e-posta: atalarhakan@yahoo.com



Şekil 1. Dizin pasif eklem hareket açıklığı 10 ile 40 derece arasında ve diz altı gölgede dış rotasyon deformitesi görülmekte.

Perfore meningomyelose nedeniyle doğum sonrası 2. gün ameliyat edilen hastaya takibinde Arnold-Chiari tip 2 malformasyonu tanısı konularak şant ameliyatı yapılmıştı. Hipotirodi ve patent duktus arteriozus saptanarak tedavisine başlanmıştı. Annenin 2.5 yıl hamilelik öncesinde yedi ay da hamilelik döneminde



Şekil 2. (a) Ön ve (b) arka grafide fibulanın medial yerleşimi görülmüyor.

olmak üzere yaklaşık üç yıldır epilepsi tanısıyla günde 1 adet sodyum valproat 500 mg tablet kullandığı ve bu tedavi altında iken epileptik nöbet geçirmediği öğrenildi. Annenin sigara ve alkol kullanım öyküsü yoktu. Aynı gebelikte doğan diğer iki bebek sağlıklıydı. Baba 25 yaşında idi ve aileler arasında akrabalık yoktu. Aile öyküsünde doğumsal anomalisi olan birey yoktu.

Hastanın pelvis ve bacak grafilerinde sağ kalçada GKD ve sağ bacakta fibulanın medial yerleşimli olduğu görüldü (Şekil 2, 3). Kan biyokimyası ve diğer kan ve idrar incelemeleri normaldi. Hastanın tıbbi kontrollerinde Arnold-Chiari tip 2, hipotirodi, meningomyelose ve ekstremitelerde deformiteleri dışında sorun saptanmadı. Göz muayenesi ve işitme testi normaldi. Hastaya dört ay boyunca haftalık seri alçılar yapılarak alt ekstremitedeki dış rotasyon deformitesi ve ayakta deformite önemli oranda düzeltildi.

TARTIŞMA

Situs inversus iç organların ayna görüntüsü şeklinde yer değiştirmesidir. Bu durumun embriyonun gelişimi döneminde meydana gelen silia immobilitesi ile alakalı olabileceği düşünülmektedir.^[3] Günümüzde silia immobilitesi ve asimetri sorunları hakkındaki çalışmalar devam etmektedir. Ekstremitelerde görülen asimetri bozuklukları ise iç organlardan farklıdır ve genellikle uzun kemik eksiklikleri, dimelia, hemimelia ve uzun kemikler arasında boyut ve çap farkı



Şekil 3. Sağ alt ekstremitenin yan grafisinde medialize fibulanın tibiya göre daha arkada yerleştiği görülmüyor.

şeklinde görülür.^[4] Igou ve Kruger^[5] fibular dimelialı, tibial yokluğu, proksimal fokal femoral eksikliği ve polidaktilili olgu bildirmişlerdir. Kumar ve Kruger^[6] fibular dimelia ve tibia yokluğu olan bir olgu sunmuşlardır. Hatchwell ve Dennis^[7] ayna görünümlü, el ve ayaklarında polidaktilisi olan ve sağ alt ekstremitesinde tibia ve fibulada gelişme defekti olan olgu bildirmişlerdir. Sułko^[8] fibular dimeliası olan bir başka olgu bildirmiştir.

Sodyum valproat kullanımının gebelik kategorisi D'dir. Gebelikte sodyum vaproat kullanımı sonucu teratojenik etkiler gözlenmiştir. Bu etkiler nöral tüp defekti, kraniyofasiyal defektler, ekstremit malformasyonları ve kardiyovasküler malformasyonlardır. Sodyum valproat kullanımının bu etkisi doz ile bağımlı olarak artmaktadır.^[9] Fibulanın medialde olduğu alt ekstremit anomali literatürde, bizim bilgilerimize göre, tanımlanmamıştır. İlk defa gördüğümüz bu olgudaki fibulanın medial yerleşiminin situs inversusa neden olan silia immobilitesiyle, sodyum valproat kullanımıyla veya diğer etyolojik faktörlerle birlikteliği henüz tam olarak bilinmemekle birlikte hastamızdaki etyolojiyi ortaya çıkarmak için genetik araştırmalar yol gösterici olabilir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Makhoul IR, Goldstein I, Smolkin T, Avrahami R, Sujov P. Congenital limb deficiencies in newborn infants: prevalence, characteristics and prenatal diagnosis. *Prenat Diagn* 2003;23:198-200.
2. McGuirk CK, Westgate MN, Holmes LB. Limb deficiencies in newborn infants. *Pediatrics* 2001;108:E64.
3. Sutherland MJ, Ware SM. Disorders of left-right asymmetry: heterotaxy and situs inversus. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2009;151:307-17.
4. Auerbach BM, Ruff CB. Limb bone bilateral asymmetry: variability and commonality among modern humans. *J Hum Evol* 2006;50:203-18.
5. Igou RA Jr, Kruger LM. Fibula dimelia in association with ipsilateral proximal focal femoral deficiency, tibial deficiency, and polydactyly. A case report. *Clin Orthop Relat Res* 1990;(258):237-41.
6. Kumar A, Kruger LM. Fibular dimelia with deficiency of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1993;13:203-9.
7. Hatchwell E, Dennis N. Mirror hands and feet: a further case of Laurin-Sandrow syndrome. *J Med Genet* 1996;33:426-8.
8. Sułko J. Fibular dimelia. *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol* 2009;74:18-21. [Abstract]
9. Vajda FJ, O'Brien TJ, Hitchcock A, Graham J, Cook M, Lander C, et al. Critical relationship between sodium valproate dose and human teratogenicity: results of the Australian register of anti-epileptic drugs in pregnancy. *J Clin Neurosci* 2004;11:854-8.