

گزارش یک مورد تیبیا همی ملیا و عمل جراحی مربوطه در سن بیست سالگی

چکیده

زمینه و هدف: تیبیا همی ملیا، نوعی نقصان طولی استخوان تیبیا است که در بدو تولد مشخص می‌باشد. در این بیماری کوتاهی اندام، دفورمیتی شدید پا و انقباض فلکشن زانو مشهود است. درمان این بیماران معمولاً در سال‌های اولیه عمر انجام می‌گیرد. هدف از درمان به دست آوردن پای باثبات و برابر در هر دو سمت می‌باشد.

معرفی بیمار: بیمار مورد نظر آقای ۲۰ ساله می‌باشد که تیبیا همی ملیا نوع IA داشته. نکته جالب در این بیمار تحمل دفورمیتی شدید اندام تحتانی سمت راست و کوتاهی قابل توجه تا سن ۲۰ سالگی و داشتن شصت دوتایی در دست و پای همان سمت می‌باشد.

نتیجه‌گیری: درمان بیماری تیبیا همی ملیا بهتر است در سال‌های اول عمر انجام شود و حداقل تعداد عمل به بیمار تحمیل شود.

دکتر شهریار رضا کامرانی I
* دکتر آرش متقی II
دکتر رامین حاج زرگرباشی III

کلیدواژه‌ها: ۱- تیبیا همی ملیا ۲- آنومالی مادرزادی ۳- نقصان طولی اندام

مقدمه

بقایای غضروفی تیبیا در نوع IB است که با استفاده از MRI، آرتروگرافی و یا سونوگرافی قابل تشخیص است. در نوع II، بخش پروگزیمال و در نوع III بخش دیستال تیبیا وجود داشته و بالاخره در نوع IV تیبیا کوچک‌تر از نرمال بوده و در بخش دیستال، دیاستاز مفصل تیبیوفیویلا دیده می‌شود. در کلیه انواع فوق، سر فیویلا در بخش پروگزیمال در رفتگی دارد. در نوع IA و III معمولاً درمان انتخابی قطع و استفاده از پروتز می‌باشد. در انواع IB و II معمولاً سعی در بازسازی پا و زانو و به دست آوردن طول مناسب اندام می‌شود.^(۴) در مورد IA و III نیز سعی در بازسازی زانو به شرط داشتن کوارد مناسب، با ترانسفر فیویلا به بین کندیل‌ها و به دست آوردن پای پلانٹیگراد شده است. اما، مستلزم اعمال جراحی متعدد با نتیجه غیر قابل پیش‌بینی می‌باشد. در نوع IB و II، با توجه به تیبیا یا بخش غضروفی آن، امکان ترانسفر فیویلا به آن وجود داشته و در صورت عدم به دست آوردن کف پای پلانٹیگراد می‌توان از قطع کف پا استفاده کرد.

تیبا همی ملیا، یک نقصان طولی استخوان تیبیا است. این بیماری شامل یک طیف نقصان کامل تا یک تیبیای هیپوپلاستیک می‌باشد. تیبیا همی ملیا، بروز ۱ در میلیون تولد داشته، اغلب حالت اسپورادیک دارد و در ۳۰ درصد موارد ۲ طرفه می‌باشد.^(۱) در این بیماری طول ساق کوتاه‌تر از نرمال بوده، زانو در حالت انقباض فلکشن می‌باشد و معمولاً عضله کوادر ناتوان است. پای این افراد دفورمیتی اکتینو و اروس داشته و عصب پروئنال در اغلب موارد در حد مچ پا خاتمه می‌یابد. شریان تیبیالیس قدامی نیز اغلب وجود ندارد. استخوان‌های تالوس و کالکانه فیوژن دارند.^(۲) هدف درمانی در اینجا به دست آوردن پای باثبات و برابر از لحاظ طول با طرف مقابل می‌باشد. مهم‌ترین طبقه‌بندی مورد استفاده در این بیماری طبقه‌بندی Jones می‌باشد.^(۳) در نوع IA، نبود کامل تیبیا و اپی‌فیز هیپوپلاستیک دیستال فمور مشهود است. در نوع IB نیز در بدو تولد تیبیا در گرافی دیده نمی‌شود، اما اپی‌فیز دیستال فمور شکل گرفته است. تفاوت IA با IB در وجود

I) دانشیار و متخصص ارتوپدی، بیمارستان شریعتی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی- درمانی تهران، ایران
II) متخصص ارتوپدی، بیمارستان اکباتان، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی- درمانی همدان، همدان، ایران (*مؤلف مسؤول)
III) دستیار ارشد ارتوپدی، بیمارستان شریعتی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی- درمانی تهران، تهران، ایران

معرفی بیمار

بحث

بیمار مورد نظر آقای ۲۰ ساله مورد تیپیا همی ملیا نوع IA می‌باشد (شکل شماره ۱). سابقه هیچ‌گونه آنومالی در اطرافیان وی وجود ندارد. بیمار از لحاظ وضعیت ذهنی و پزشکی موقعیت مناسبی دارد. او سابقه یک بار عمل جراحی در دوره طفولیت در روی زانو و دیستال فمور می‌دهد. اما هیچ‌گونه مدرکی که نشان دهنده نوع عمل جراحی انجام شده باشد ندارد (شکل شماره ۲). در معاینه وی، دست چپ و پای چپ مشکلی نداشته، اما در دست راست شصت دوتایی به چشم می‌خورد (شکل شماره ۳). در پای راست، طول فمور با سمت مقابل برابر است. زانو در حالت انقباض فلکشن قرار داشته و دامنه حرکت دارد. قدرت عضله کوارد در حد ۲/۵ می‌باشد و سر فیبولا قابل لمس است. زانوی مزبور استخوان پاتلا داشته، اما در موقعیت بالاتر نرمال قرار دارد (شکل شماره ۴). ساق بیمار کوتاه‌تر از سمت مقابل بوده و کاملاً آتروفی می‌باشد. از لحاظ معاینه حسی، ساق و کف پای بیمار حس کامل داشته و از لحاظ حرکتی توانائی خم و راست کردن انگشت‌های پا را دارد. نکته قابل توجه شصت دوتایی در پای مزبور می‌باشد. پای بیمار دفورمیتی شدید اکتینوواروس دارد. در گرافی مچ پای بیمار، فیوژن استخوان کالکانه و تالوس مشهود است. برای بیمار فوق با توجه به اینکه نوع IA بوده، عضله کوارد نداشت، دفورمیتی شدید فلکشن زانو داشت و امکان به دست آوردن کف پای پلانٹیگراد وجود نداشت دز آرتیکولاسیون زانو به صورت کلاسیک انجام شد. (شکل شماره ۵)

تیپیا همی ملیا، بیماری است که در بدو تولد تظاهر می‌کند. بنابراین درمان بیمار در سنین طفولیت انجام می‌شود و معمولاً اگر قرار بر انجام عمل جراحی در سنین نوجوانی یا جوانی باشد، عمل مربوطه اغلب نوعی هم طول کردن اندام مزبور با طرف مقابل می‌باشد. نکته قابل توجه در این مورد، عدم پیگیری بیمار مزبور تا سن ۲۰ سالگی جهت انجام عمل جراحی و زندگی کردن با پای مزبور تنها با استفاده از دو عصا بوده. در این مدت بیمار از هیچ پروتز خاصی نیز استفاده نکرده است. نکته قابل توجه دیگر در این بیمار، وجود شصت دوتایی در پای مربوطه و دست همان سمت بود. تاکنون گزارش‌های متعددی از تیپیا همی ملیا در انواع مختلف ذکر شده است، اما هیچ‌کدام شامل انجام عمل جراحی در سن حدود ۲۰ سالگی آن هم از نوع IA نبوده است. به عنوان مثال جمال احمد در سال ۲۰۰۵ دو مورد IA و چهار مورد II را تحت عمل بازسازی اندام قرار داد. اما حداکثر سن این بیماران ۱۳ سال بود^(۴). مثال دیگر دختری با نوع II بود که در سن ۱۵ سالگی توسط آندرس تحت عمل بازسازی قرار گرفت^(۲). بنابراین با توجه به بروز بیماری در بدو تولد، بهتر است عمل جراحی بیمار در سال‌های اول عمر صورت گیرد تا کمترین عوارض روانشناختی را روی وی و خانواده بگذارد.

فهرست منابع

1- Beaty JH. Congenital anomalies of lower extremity. Canale ST. Campbell's Operative Orthopedics. 10th edition. Philadelphia (USA): Mosby; 2003. P. 1021

2- Carranza-Bencano A, Gonzalez-Rodriguez E. Unilateral Tibial Hemimelia with Leg Length Inequality and Varus Foot: External Fixator Treatment. Foot Ankle Int 1999 June; 20 (6): 392-396.

3- Devitt AT, O'Donnell T, Fogarty EE, Dowling Moore DP. Tibial Hemimelia of a Different Class. J Pediatr Orthop 2000 Sept/Oct; 20 (5): 616-622.

4- Hosny GA. Treatment of tibial hemimelia without amputation: preliminary report. J Pediatr Orthop 2005 July; 14(4):250-255.



شکل شماره ۳- شصت دوتایی همان سمت



شکل شماره ۱- تیبیا همی ملیا نوع IA فلکشن دفورمیتی زانو و اکتینوواروس دفورمیتی پا



شکل شماره ۴- وجود استخوان پاتلا



شکل شماره ۲- اسکار جراحی سابق بیمار



شکل شماره ۵- دزارتیکولاسیون زانو

Report of a Case of Tibia Hemimelia and its Operation at the Age of Twenty

SH.R. Kamrani, MD^I *A. Mottaghi, MD^{II} R. Hajzargarbashi, MD^{III}

Abstract

Introduction: Tibia hemimelia is a longitudinal deficiency of tibia bone which is manifested at birth. Limb shortening, severe foot deformity, and knee flexion contracture are presented in this disease. It is usually treated during the early years of life. The goal of treatment is to achieve stable and equal length in both legs.

Case report: The mentioned case is a 20 year old man with type IA Tibia hemimelia. The interesting point in this case is the tolerance of severe right lower limb deformity, shortening with an extra thumb and toe on the same side till the age of 20 years.

Conclusion: It is best to treat this condition in the first few years of life and as minimum as possible operations should be imposed to the patient.

Key words: 1) Tibia hemimelia 2) Congenital anomaly
3) Longitudinal limb deficiency

I) Associate Professor of Orthopedics, Shariati Hospital, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran

II) Orthopedic Surgeon, North Sohrevardi Ave., Nikan St., Shariati Hospital, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran (*Corresponding Author)

III) Senior Resident of Orthopedics, Shariati Hospital, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran