

Bir konjenital radial çomak el (club hand) olgusu

Murat HIZ, Nişan NİŞAN

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı İstanbul

Summary

A case of congenital radial club hand

Congenital radial club hand that also known as congenital hypoplasia or aplasia of radius is an uncommon deformity with the incidence of 1.8 per 100.000 population. The deformity is generally sporadic, occasionally hereditary dominant and male to female ratio is 1,5:1. The treatment should begin immediately following birth.

Passive stretching exercises, day and night splinting and surgical correction should be performed in a sequence in the first year of life. A case of congenital radial club hand treated in Orthopedics Clinic of Cerrahpaşa Medical Faculty of University of İstanbul is presented. Literature and Clinic data reviewed, etiology pathogenesis, clinical findings and modes of treatment evaluated.

Key words: Congenital club hand, aplasia of radius, Riordan's operation.

Giriş

Konjenital radius hipoplazisi veya aplazisi, konjenital radial çomak el (club hand) deformitesini meydana getiren nadir rastlanan bir üst ekstremité deformitesidir.⁽¹⁾

Genellikle sporadik görülür. Herediter olduğunda dominant geçiş gösterir. Erkek kız oranı 1,5/1'dir^(1,2,4). İnsidensi yüzbinde 1,8'dir. Deformite embriyolojik hayatta ekstremité tomurcuğunun radial elemanlarında bir defekt sonucu oluşur.

Olguların yarısı bilateraldir. Klinik olarak radiusun tamamı veya distal kısmı aplaziktir. Ulna kalınlaşmış ve radial tarafa doğru açılmıştır. El, giderek radial tarafa sapar. El ön kolla 90 derece ve hatta daha fazla açılır.

nır. 1. metakarp ve naviküler kemik hipoplazik olabilir. Tedavi edilmezse radial taraftaki adale ve damar sinir yapıları kısalıp kalınlaşır. Radial taraf adaleleri aplaziktir.

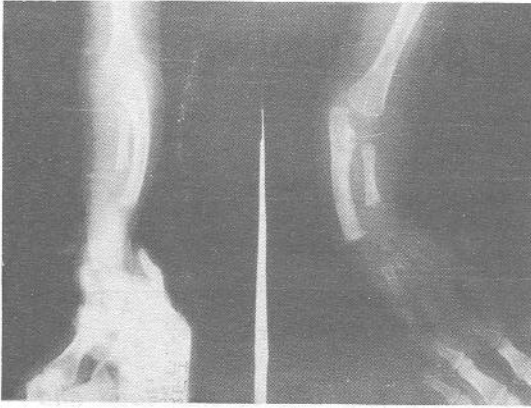
Pes equino varus, damak yarığı, hidrosefali, kaburga aplazisi hemivertebral ve Fanconi sendromu eşlik edebilir^(1,4).

Olgu bildirimi

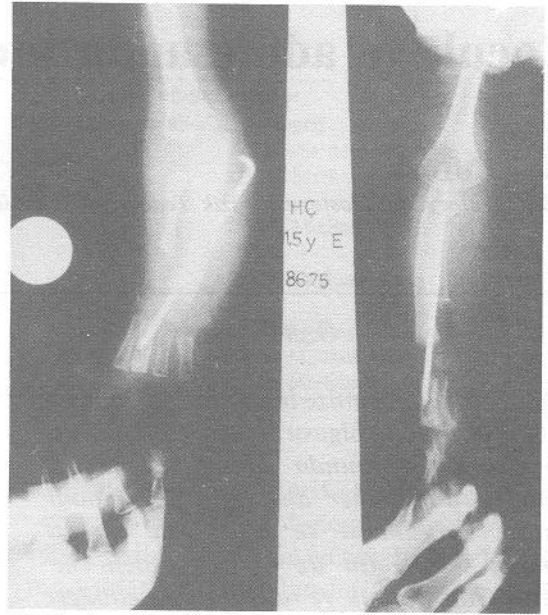
Ocak 1986'da İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Polikliniğine 1 aylık olarak müracaat ettirilen erkek bebekte sağ radius hipoplazisine bağlı konjenital çomak el (club hand) saptanmıştır. Baş parman proksimal falanksı aplazik idi. Aile anamnezinde bir özellik bulunmayan olguya, önce pasif germe egzersizleri ve bunu takiben düzeltici alçı ateli uygulandı. Yeterli korreksiyon sağlanması üzerine plastik atele alındı. Poliklinik takiplerinde deformitenin nüksetmesi üzerine elin deviasyonu 90 dereceye ulaştığından Ocak 1987'de yatırılarak ameliyat edildi.

Riordan tekniği ile genel anestezi ve pneumatik tur-

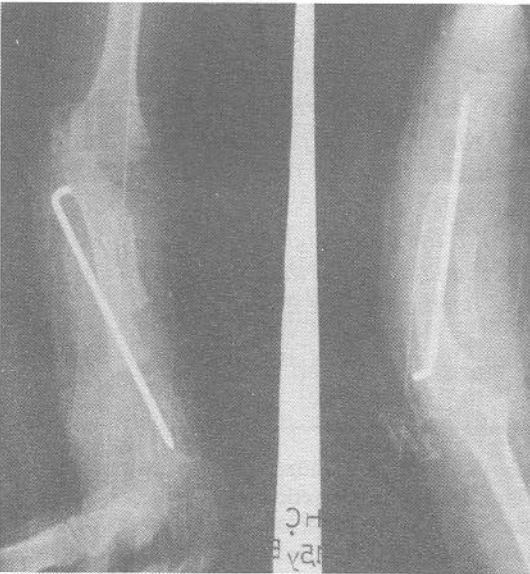
Murat HIZ: Şair Nazım Sokak. Emel Apt. No: Teşvikiye/İstanbul.



Ameliyat Öncesi.



Ameliyattan 6 ay sonra



Ameliyat Sonrası.

El bileği altında ulna distali os capitatum ve lunatumda açılan bir yuvaya yerleştirilerek bir adet kirschner teli ile intramedüller fiksasyon, el bileğinin nötral pozisyonda olarak ulnanın santralizasyonu ve stabilizasyonu sağlandı. Ameliyat sonrası 3 hafta alçı ateli ve bunu takiben dikişler alınarak 5 hafta plastik önkol gece ateli uygulandı. Postoperatif 4. ayda yapılan kontrolde el bileği stabil, el ön kol açısının 0 derece olduğu görülerek hasta gündelik yaşantısına döndürüldü.

Tartışma

Konjenital çomak el deformitesini meydana getiren radius aplazisi üst ekstremitenin nadir deformitelerindedir. Bebeğin doğumu ile beraber tedavisinin başlatılması gerekir. Büyüme ile el-ön kol açısı giderek artar. Elin radial tarafa sapması ve radial taraftaki yumuşak dokuların ve nörovasküler yapıların kı-

salması tedaviyi giderek zorlaştırır. Tedavinin ana prensibi pasif germe egzersizleri, düzeltici alçı atellemesi ve yeterli düzelmenin sağlanmasından sonra plastikdinamik atellemedir^(1,4). Konservatif tedavi ile yeterli düzelme sağlanamayan olgular ilk bir yaş içerisinde cerrahi olarak düzeltilmelidir. Cerrahi tedavi olarak rediusun hipoplazik kısmının otograf ile replasmanı denenmiş ise de, en tatminkar sonuçlar ulnanın el bileği kemiklerine açılan bir yuvaya santralize edilmesini esas alan yöntemler (Riordan, Star, Tachdjian) ile elde edilmiştir^(2,3). Literatürde nervus medianus ve arteria radialisin özellikle geç olgularda cerrahi sorunlar çıkardığı bildirilmişse de bizim olgumuzda erken germe egzersizleri ve atelleme yumuşak doku kontraktürünü azalttığından ameliyat sonrası neurovasküler bir problem olmamıştır. Bu durum erken tanı ve tedavinin önemini vurgulamaktadır.

Kaynaklar

1. Tachdjian M O: Pediatric Orthopedics 1. baskı Philadelphia, W B Saunders Co. 1972 S:109.
2. Milford L: Congenital absence of radius. Edmonson SA, Crenshaw AH (Ed.) "Campbell's Operative Orthopaedics" St. Louis, Mosby, 1980. Vol 1 S: 352.
3. Goldstein LA: Atlas of Orthopaedic Surgery 2. baskı St. Louis, Mosby, 1981. S:126.
4. Turek S L: Orthopaedics, 3. baskı Philadelphia, Lippincott, 1977, S:242.