

## AİLESEL, KONJENİTAL RADIUS BAŞI ÇIKIĞI \*

Murat ÜZEL<sup>1</sup>, Önder OFLUOĞLU<sup>2</sup>, Gültekin Sıtkı ÇEÇEN<sup>3</sup>, Güven BULUT<sup>1</sup>, Muzaffer YILDIZ<sup>4</sup>

Bu makalede aynı aileden iki kardeşte görülen konjenital, iki taraflı, posterior radius başı çıkığı olgusu; muayene bulguları, klinik ve radyolojik görünüm ve aile ağacı sunularak ve bu konudaki literatür gözden geçirilerek tartışılmıştır.

*Anahtar Kelimeler: Ailesel, İki taraflı, Radius Başı Çıkığı*

### FAMILIAL, CONGENITAL RADIAL HEAD DISLOCATION

In this article two cases of bilateral, congenital, posterior dislocation of the radial head in same family were discussed. The findings of clinical and radiological examinations and the pedigree of their family are presented and discussed with related literature.

*Key Words: Familial, Bilateral, Dislocation of Radial Head*

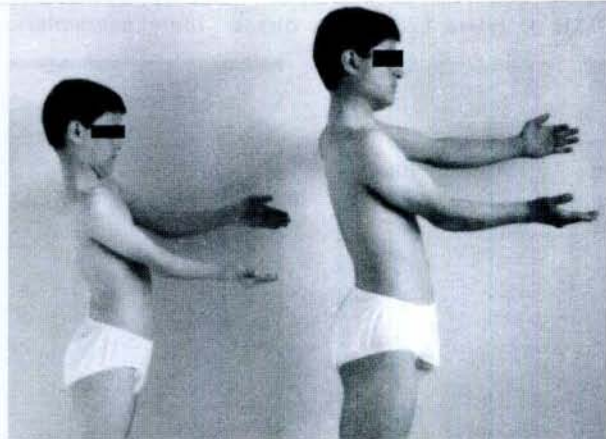
Konjenital radius başı çıkığı, humerus alt ucundaki gelişim yetersizliği ve bunun sonucu ortaya çıkan radius başı ve ulnada görülen uyumsuz değişikliklerle karakterize bir anomalidir<sup>1</sup>. Dirsek bölgesinin en sık rastlanan konjenital anomalisi olup görülme sıklığı %0,15 olarak bildirilmiştir<sup>2,3</sup>. Bunların arasında ailevi olgular oldukça nadirdir<sup>1,4,5</sup>. Ülkemizde bu anomali ile ilgili sınırlı sayıda yayın bulunmaktadır<sup>6,7,8</sup>. Bu yazıda iki erkek kardeşte tespit edilen ailevi, posterior, bilateral, konjenital radius başı çıkığı olgusu sunulmuştur.

#### OLGU

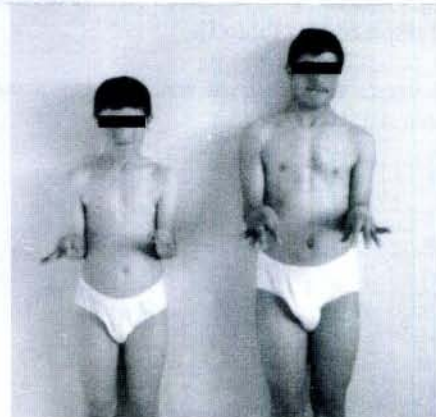
Hasta U.S.(13y,E), polikliniğimize sağ dirseği üzerine düşme sonrasında ağrı yakınması ile başvurdu. Muayenesinde sağ dirsek arka kısmında hassasiyet, şişlik ve dirsek hareketleriyle ağrı tespit edildi. Hastanın diğer dirseğinde de aynı klinik görünüm vardı. Her iki dirsekte taşıma açıları 10 derece, dirsek hareketleri nötral sıfır yöntemine göre sagittal düzlemde sağda ve solda (0-20-150), horizontal düzlemde ise sağda (60-0-60), solda (45-0-60) idi. Gözlerde hipertelorizm, her iki el parmaklarının proksimal interfalangiyal eklemlerinde(PİF) hiperekstansiyon saptandı. Öz geçmişinde gebelik ve doğumun normal olduğu ve bebeklik döneminde herhangi bir dirsek travması geçirmediği öğrenildi. Aile bireyleri araştırıldığında büyük erkek kardeşinin dirseklerinde de benzer görünüm ve öykü olduğu öğrenildi.

Hasta Ş.S.(16y,E), ilk olgunun erkek kardeşi olup klinik muayenesinde her iki dirsekte taşıma açıları 10 derece, dirsek hareketleri nötral sıfır yöntemine göre sagittal düzlemde sağda ve solda (0-35-150), horizontal düzlemde sağda (60-0-60) solda (30-0-60) idi.

Her iki hasta mental ve nöromusküler açıdan normal olarak değerlendirildi. Büyük kardeşte de her iki el parmaklarında PİF'de hiperekstansiyon saptandı. Sağ gözünde şaşılığı olan hastanın 5 yıl önce bu gözünden retrobulber kitle nedeniyle bir hastanede ameliyat edildiği ve patoloji raporunun konjenital vasküler kitle şeklinde bildirildiği ve poliklinik takibine alındığı öğrenildi (Şekil 1,2).



Şekil 1. Hastaların önkolları supinasyonda iken dirseklerinde tespit edilen ekstansiyon hareketi.



Şekil 2. Hastaların dirsekleri 90 derece fleksiyonda iken tespit edilen pronasyon hareketi.

\*Türk El ve Üst Ekstremitte Cerrahi Demeği tarafından 19-22 Mayıs 2000 tarihlerinde İstanbul'da düzenlenen VII. Türk El ve Üst Ekstremitte Cerrahisi Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2.Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği <sup>1</sup>Başasistanı, <sup>2</sup>Şef Yardımcısı, <sup>3</sup>Uzmanı, <sup>4</sup>Şefi

Her iki hastanın çekilen iki yönlü dirsek röntgenogramlarında: Radius başları bilateral posteriora çıkık, kapitellumun hipoplazik, lateral grafide humerokapitellar açının 20 derece, radius boynunun normalden daha uzun, radius başının ovoid, ulnadaki "incisura trochlearis" in normalden daha sığ, fossa olekrani, olekranon ve koronoid çıkıntılarının iyi gelişmemiş, ulnanın arkaya doğru kavisli, radiusla karşılaştırılacak olursa daha kısa olduğu görüldü. İlk olgunun her iki elbileğinde radius ulnaya göre uzun (ulna minus) iken, ikinci olguda sağ elbileğinde radius ulnaya göre uzun (ulna minus), sol elbileğinde ise uzunlukları eşitti (Şekil 3,4).



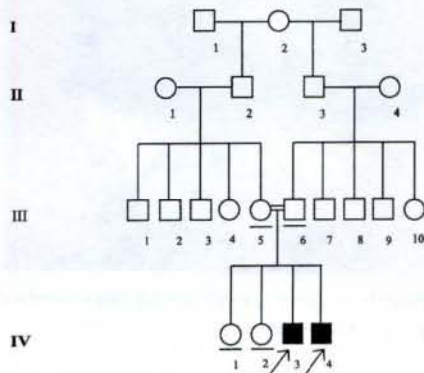
Şekil 3. Hasta U.S.'ye ait dirsek röntgenogramları.



Şekil 4. Hasta Ş.S.'ye ait dirsek röntgenogramları.

Dört kuşağın incelendiği soyağacında anne ve baba arasında akrabalık tespit edildi (Tablo I).

**Tablo I.** Soyağacı. Hastalarımızın anne ve babası arasında 1,5 derece kuzen evliliği tespit edildi.



## TARTIŞMA

Zamanımızda pekçok yazar kemik ve eklem deformitelerini etyolojilerine göre konjenital, gelişimsel ve posttravmatik olarak sınıflandırmaktadır. Bu konuda özellikle radius başı çıkığının değerlendirilmesinde bir karmaşa gözlenmektedir. Konjenital terimi, dirsekte gözle görülür bir deformiteyle sonuçlanan, osteoartiküler yapıdaki primer genetik displaziye anlatmak için kullanılmaktadır. Diğer konjenital anomalilerin varlığı veya benzer anomalilerin ailede gözlenmesi bunu bir etyoloji olarak destekler. Gelişimsel terimi ise doğumda göreceli olarak normal; fakat daha sonradan anormal stresler, paralizi veya diğer hareket kısıtlılıkları, nöral, metabolik, endokrin, hematolojik bozukluklar, tümöral veya hastalıklar gibi değişik nedenlerle ikincil olarak deforme olan dirsek iskelet yapısını anlatmak için kullanılmaktadır<sup>5</sup>. Çok sayıda kalıtsal ve akkiz hastalık süreci bu tabloya yol açabilir. Posttravmatik grupta ise yaşamın erken dönemlerinde meydana gelen çıkıklar tanısız açıdan sorun teşkil edebilir. Fakat deformite, konjenital grupta görülenden daha hafiftir<sup>9</sup>.

Konjenital radius başı çıkığının yönü posterior, anterior veya lateral olabilir. Görülme sıklıkları sıra ile; %43-65, %18-47 ve %10-17 olarak bildirilmektedir<sup>10,11</sup>. Tek taraflı veya iki taraflı olabilir<sup>3</sup>. Genellikle dirsek, önkol ve özellikle elin diğer anomalileri tabloya eşlik eder<sup>1,3</sup>. Etiyolojide plazma germ defekti düşünülmektedir<sup>1</sup>. Konjenital radius başı çıkığı olgularının yaklaşık %60'ı çeşitli malformasyon sendromları ve eklem laksitesinin olduğu bağ dokusu hastalıkları ile birlikte meydana gelir. Olguların %40'ında defekt izole, fakat otozomal dominant geçiş özelliğinde veya bazen de resesif karakterdedir<sup>11</sup>.

Cockshott ve Omololu<sup>12</sup>, bir baba ve kızında tespit ettikleri konjenital, iki taraflı, posterior radius başı çıkığı olgusunu bildirdiler. Reichenbach ve arkadaşları<sup>5</sup>, 3 herediter konjenital posterior radius başı çıkığını sundukları çalışmalarında literatürde tanımlanmış konjenital posterior radius başı çıkığı olgularını toplayarak incelediler. Tespit ettikleri 11 olgunun 8'i ailesel, 3'ü sporadikti. Cinsiyetin bildirildiği 10 olgunun 6'sı kız, 4'ü erkekti. Bu çalışmadan elde edilen bilgiler temelde otozomal dominant kalıtsal geçiş hipotezini, anne baba arasında kan bağının varlığında ise otozomal resesif kalıtsal geçiş hipotezini desteklemektedir. Bunun yanında hasta ebeveynlerin yeni doğacak çocuklarında %50 oranında tekrarlama riski olduğu görülmüştür.

Klinik olarak dirsekler genellikle asemptomatiktir. Bazen hastalar önkolda hareket kısıtlılığı yakınması ile gelebilirler<sup>1</sup>. Ulna kavislenmiştir ve konveksliğin yönü çıkığın tipine bağlıdır; radius başının öne çıkığında ulna kavsinin konveksliği öne, arkaya çıkıkta ise arkaya doğru olup laterale çıkıkta ise ulna yana doğru kavislenir. Öne çıkıkta dirsek fleksiyon genişliği azalır ve radius başı kubital fossada ele gelir. Posterior çıkıkta dirsek tam ekstansiyon yapamaz ve belirginleşen radius başı arkada ele gelebilir<sup>1</sup>.



Radyolojik değerlendirmede radius shaftının uzun eksenini gösteren çizginin humerusun kapitellumunu hedeflemediği, radius başının superior yüzünün kubbe şekilli olduğu, radius boynunun kapitellumla eklemleştirdiği ve temas noktasında bir çöküntünün varlığı tespit edilebilir<sup>13</sup>. Madame-Bey, radyolojik olarak şu bulguların görülebildiğini bildirmektedir: Göreceli olarak kısa ulna veya uzun radius, hipoplastik veya aplazik kapitellum, kısmi defektli troklea, belirgin ulnar epikondil, uzun boyunlu ve kubbe şekilli radius başı, distal humerusun oluklaşması. Benzer değişiklikler uzun süreli travmatik çıkıklarda da görülebildiği için çıkığın konjenital olup olmadığının belirlenmesinde aşağıdaki faktörler araştırılmalıdır: Tutulumun iki taraflı oluşu, diğer konjenital kas iskelet sistemi anomalileri, aile öyküsü, travma öyküsünün olmayışı ve çıkığın doğumda farkedilmesi, kapalı metodlarla redükte edilememesi. Bu kriterlere göre izole anomali şeklindeki tek taraflı çıkığın konjenital değil, travmatik kökenli bir çıkık olduğu iddia edilmektedir<sup>11,14</sup>.

Amadio ve Dobyns<sup>9</sup>, konjenital çıkığın kesin kriterinin dirsekteki tüm kemik elemanların ağır hipoplazisi olduğunu bildirmektedir. Radius başı çıkığının kapitellum hipoplazisi ile birlikte görülmesi çıkığın konjenital olduğunu güçlü bir şekilde destekler<sup>13</sup>.

Bell ve arkadaşları, izole konjenital radius başı çıkıklarının üç tipe ayırarak sınıflandırmaktadır: Tip I subluksasyon, en az görülen ve ağrının eşlik etme ihtimali en yüksek olan tiptir. Tip II minimal kaymanın olduğu çıkık, Tip III ise radiusun önemli derecede proksimale migre olduğu posterior çıkıklardır. Tip II ve III sıklıkları kabaca eşittir. En fazla hareket kaybı Tip III'de görülür<sup>9</sup>.

Radius başının şeklinin belirlenmesi amacıyla artrografi<sup>14</sup> ve el bileği röntgenogramları travmatik ve konjenital radius başı çıkığı arasındaki ayırmada yararlı olabilir. Küçük çocuklardaki travmatik çıkıklarda ulnar varyans karşı el bileği ile benzerdir; zira radiusun proksimal migrasyonu için yeterli zaman yoktur. Tek taraflı konjenital deformitelerde, tutulan taraf büyük pozitif ulnar varyans gösterir<sup>10</sup>.

Tachdjian<sup>1</sup>, hastalığın tedavisi için yenidoğan veya küçük bebeklerde kapalı redüksiyon, üç yaşına kadar olan çocuklarda radial kısaltılma ile birlikte açık redüksiyonu önermektedir. Beaty<sup>15</sup> ise sadece fonksiyon bozukluğuna yönelik fizik tedavi önermektedir. Çıkık geç adolesan döneme kadar olduğu gibi bırakılarak, bu dönemde gerekiyorsa dejeneratif değişikliklere bağlı ağrı nedeniyle radius başı eksize edilebilir; fakat ameliyat sonrası hareket genişliğinde artma görülmez<sup>1,10,15</sup>. Bu, cerrahi tedavinin primer endikasyonunu oluşturur. Bazen, kozmetik nedenlerle de cerrahi tedavi uygulanabilir<sup>10</sup>.

Sonuç olarak; ailesel, iki taraflı, posteriora, ileri derecede

kaymış radius başı çıkığı (Bell Tip III) tespit ettiğimiz iki hastamızın dirseklerindeki yaygın kemik ve eklem gelişim bozukluğu, çıkığın oluşma zamanı ortaya çıkarılmamasına rağmen, etyolojinin konjenital olduğunu düşündürmektedir. Hastalarımızda gördüğümüz ağrısız hareket kısıtlılığı günlük yaşantılarını etkilemiyordu ve kozmetik yakınmaları yoktu. Poliklinik takibine alınan hastalara hareket açıklığını koruyucu egzersizler önerildi. Ancak ileride önemli düzeyde ağrı yakınmaları olması halinde cerrahi girişim yapılabileceği anlatıldı. Sağlıklı fakat aralarında akrabalık bulunan anne babanın çocukları olan hastalarımızla ilgili olarak genetik incelemenin gerekli olduğunu düşünmekteyiz.

#### KAYNAKLAR

1. Tachdjian MO. Congenital Dislocation Of The Radial Head. In:Tachdjian MO. (ed) Pediatric Orthopedics. 2<sup>nd</sup> ed. WB Saunders Company, Philadelphia 1990;1:185-7.
2. Bayne LG, Costas BL, Lourie GM. The Upper Limb. In:Morrissy RT, Weinstein SL. (eds) Pediatric Orthopaedics, 4<sup>th</sup> ed. Lippincott-Raven, Philadelphia 1996;804-5.
3. Resnick D. Congenital Dislocation of The Radial Head. In:Resnick D, Niwayama G. (eds). Diagnosis of Bone and Joint Disorders, 2<sup>nd</sup> ed. WB Saunders Company, Philadelphia 1988;5:3581.
4. Ogden JA. Dislocation of The Head Of The Radius. In: Ogden JA (ed) Skeletal Injury In The Child 2<sup>nd</sup> ed. WB Saunders Company, Philadelphia 1990;477-8.
5. Reichenbach H, Hörmann D, Theile H. Hereditary Congenital Posterior Dislocation of Radial Heads. Am J Med Gen 1995;55:101-4.
6. Ada S, Bora A, Özkınay F, Özerkan F, Kaplan İ. Acta Orthop Traumatol Turc 1995;29: 314-6.
7. Arıtamur A. Radius Başının Konjenital Çıkığı. Türk Tıp Cem Mec 1970;36:106-8.
8. Bagatur E. Konjenital Radius Başı Çıkığı. Acta Orthop Traumatol Turc 1993;27:282-4.
9. Amadio PC, Dobyns JH. Congenital Anomalities of the Elbow. In: Morrey BF(ed). The Elbow and Its Disorders. W.B. Saunders Company, Philadelphia 2000;165-175.
10. Chapman MW, Madison M. Congenital Dislocation of the Radial Head. In:Chapman MW, Madison M.(eds) Operative Orthopaedics. 2<sup>nd</sup> ed JB Lippincott Company, Philadelphia 1993;4:3090-3.
11. Dobyns JH. Radial Head Dislocation. In: Green DP.(ed) Operative Hand Surgery, 7<sup>th</sup> ed. Churchill Livingstone, New York 1988;1:337-342.
12. Cockshott WP, Omololu A. Familial Congenital Posterior Dislocation of Both Radial Heads. JBJS 1958; 40B:483-6.
13. Letts RM. Dislocations of the Child's Elbow. In :Morrey BF(ed), The Elbow and Its Disorders, WB Saunders Company, Philadelphia 2000;261-7.
14. Wilkins KE. Fractures and Dislocations Of The Elbow Region. In:Rockwood CA, Wilkins KE, King RE.(eds) Fractures In Children 3<sup>rd</sup> ed. JB Lippincott Company, Philadelphia 1991; 3:811-5.
15. Beaty JH. Congenital Dislocation of Radial Head. In:Crenshaw AH. (ed) Campbell's Operative Orthopaedics, 8<sup>th</sup> ed. Mosby Year Book Inc, St. Louis 1992;3:2207.