



Konjenital Ayna El Deformitesi (Olgu Sunumu)

Kadir Ertem*, Muharrem İnan*, Mustafa Karakaplan*, Burak Germen*, Arslan Bora*

* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi. Ortopedi ve Travmatoloji AD, Malatya

Ayna el veya ulnar dimelia üst ekstremitte anomalileri içinde en nadir olanlarından biridir. Tipik olarak, radius yokluğu, ulnanın duplikasyonu ve elde 8 parmaklı polidaktili vardır. Bu çalışmamızda beraberinde omuz dahil ilişkili anomalilerin bulunmayan bir olgumuzu sunuyoruz. Olgumuza ameliyatta radial taraftaki 3 parmağı eksize edildi ve kalan radial parmak opozisyon yapabilecek şekilde başparmak oluşturuldu. Dirsek fleksiyonunu arttırmak için dış yan olekranon eksizyonu ve tendon transferi yapıldı. Hastada eldeki fonksiyonel ve kozmetik sonuç iyi olarak değerlendirilirken, dirsekteki fonksiyonel kısıtlılık açısından yeterli bir sonuç elde edilememiştir.

Anahtar Kelimeler: Ayna El, Polidaktili, Rekonstrüksiyon

Congenital Mirror Hand Deformity (Case Report)

Mirror hand or ulnar dimelia is one of the rarest congenital anomalies of the upper limb. Typically, there is absence of the radius, duplication of the ulna and eight digits polydactyly. In this study, we report a case of a rare subject of hand duplication where the shoulder was normal and there was no associated anomalies. The patient underwent surgery for the excision of the radial three digits and reconstruction of the preserved radial phalanx to function as an opposable thumb. Excision of the lateral part of olecranon and tendon transfer were performed in order to increase the elbow flexion. With respect to function and cosmetics, the result was quite satisfactory for the hand, while functionality within the elbow joint was inadequate due to the restricted mobility.

Key Words: Mirror Hand, Polydactily, Reconstruction.

Ayna el, diğer adıyla “*ulnar dimelia*” iki ulnanın varlığı, radiusun ve başparmağın olmadığı, elde yedi veya sekiz parmağın bulunmasıyla karakterize çok nadir polidaktillilerden biridir.^{1,2} Bu anomali önkol-el merkezi aksı çevresindeki yapıların simetrik olarak çift olmasıyla karakterizedir. Hastalarda önkol-el dışında eşlik eden başka anomaliler bulunabilmektedir.

Ayna el deformitesinin tedavisi iki aşamalıdır. İlk aşamada fazla olan parmaklar alınmakta ve ikinci aşamada ise fazla olan parmaklardan birinin opozisyon yapabilecek şekilde başparmağın oluşturulmasıdır.³ Bu çalışmamızda ayna el deformitesi nedeniyle tedavi ettiğimiz bir olgumuzu sunmayı amaçladık.

OLGU

15Y Erkek olgumuzun sağ kolunda doğumda fark edilen anomali vardı. Anatomik olarak aşağıdaki bulgular vardı:

- Skapula, gleno-humeral eklem normaldi;
- Humerusta anormallik bulunmadı;
- Önkolda çift ulna;
- Sekiz parmak ve her birinde üç falanks vardı(Şekil 1);

Fonksiyonel değerlendirmede aşağıdaki bulgular vardı:

- Omuzun hareketleri normal;
- Dirsekte Eklem Hareket Genişliği (Nötral Sıfır Yöntemine göre⁴) (EHG) 40°(0°-20°-60°); supinasyon ve pronasyonu yok;
- El bileği EHG(3), 40°(0°-50°-90°);
- Parmaklarda ekstansiyon tam ve fleksiyon minimal kısıtlılık vardı.

Görüntüleme yöntemi olarak düz röntgen grafileri kullanıldı: Çift ulna, çift karpal kemikler, sekiz adet üç falankslı parmak kaydedildi. Bunların dışında yapılan muayene ve diğer düz röntgen grafileri dışında kardiyovasküler sistem, genitoüriner sistem, gastrointestinal sistem değerlendirildi ve hastada herhangi bir ek patoloji bulunmadı.

Cerrahi tedavi uygulaması:

- Önkol lateral taraf dört parmaktan dıştaki üçü metakarpaları ve karpal kemikleri ile beraber eksize edildi; kalan parmak Buck-Gramko yöntemine uygun olarak pollizasyon yapıldı.⁵
- Eksize edilen parmaklardan üçüncüsünün ekstensör tendonu, aynı taraf fleksör karpi ulnaris tendonları kullanılarak başparmak yapılan parmağa abduksiyon ve ekstansiyon hareketleri için rekonstrüksiyon yapıldı.
- Hastaya dış yandaki ulnanın olekranonu eksize edildi. Daha sonra biceps ve brakialisin adaleleri insersiyon yerlerinden ayrıştırıldı ve bunlar, dış yandaki ulnanın proksimal kısmına tespit edildi.

Hastanın müdahaleden yapılan 17 ay sonraki fonksiyonel değerlendirmesinde:

- Dirsekte Eklem Hareket Genişliği(EHG) 45°(0°-30°-75°); supinasyon ve pronasyonu yok;
- El bileği EHG, 40°(0°-50°-90°);
- Başparmak: opozisyon üçüncü derecede, 2-5 parmakların pulpa avuç mesafeleri tam ve kalem tutabilmekteydi(Şekil 2-3)

Resim 1. Olgunun ameliyat öncesi

Resim 2. Ameliyat öncesi radyografisi

Resim3-4. Olgunun ameliyat sonrası fonksiyonel görüntüleri

TARTIŞMA

Ulnar dimelia veya ayna el üst ekstremitenin nadir konjenital anomalilerinden biridir. Bunlarda, başparmak yokluğu yanında yedi veya sekiz parmaklı polidaktili ve önkol seviyesinde çift ulna mevcuttur. Karpal kemiklerde, olgumuzda olduğu gibi duplike karpal kemikler bulunur.⁶ Hastalığın patofizyolojisi henüz kesinlik kazanmamıştır. Hinojosa,¹ Özkan,² Gropper⁷ ve Smit⁸ daha çok ulnar duplikasyon, radius ve başparmak yokluğu ve polidaktili olarak tariflerken;

Gorritz ve Chingwundoh ise intrauterin gelişim aşamalarında, ekstremitenin organizasyon ve başkalaşım bozukluğu olabileceğini bildirmişlerdir.^{9,10}

Resim5. Ameliyat sonrası A-P ve lat. Radyografisi

Literatürde yaklaşık 72 vakanın bildirimi yapılmıştır.⁷⁻¹⁰ Bugüne kadar yapılan olgu sunumlarında bizim olgumuzda olduğu gibi önkolda ulnar duplikasyon, karpal kemiklerde anomaliler ve polidaktili olarak tarif edilmiştir.^{2,7,10-11} Bunlara ilaveten karaciğerde siroz, idyopatik skolyoz, omuz instabilitesi ve fibular dimelia ile birlikte ayna ayak, tibia aplazisi, yüz anomalileri, sakrokoksigeal teratomun da eşlik ettiği ayna el anomalili olgular bildirilmiştir.^{1,8,12}

Bu olgularda, normal bir dirsek anatomisi olmadığından dirsekte karşılaşılan fonksiyonel kısıtlılığı düzeltmede güçlüklerle karşılaşılmaktadır. Hastaya dış yandaki ulnanın olekranonu eksize edildi. Daha sonra biceps ve brakialisin adaleleri insersiyon yerlerinden ayrıştırıldı ve bunlar, dış yandaki ulnanın proksimal kısmına tespit edildi. Bununla ancak 5° kadar EHG kazanılabildi.

Olgumuza uyguladığımız Buck-Gramko yöntemiyle pollizasyondan hem fonksiyonel açıdan hem de kozmetik açıdan tatminkar bir sonuç elde edildi. Ancak dirsek EHG'ni arttırmaya yönelik müdahalelerimizden tatminkar bir sonuç alamadık.

KAYNAKLAR

1. Hinojosa JF, Lascombes P, Prevot J. Cubital dimelia. Apropos of a case with review of the literature. *Chir Pediatr* 1988;29(1):52-4.
2. Özkan T, Gülgönen A, Bayram H. Ulnar dimalia (Mirror hand) A case report. 1989; 23(3):145-47.
3. Barton NJ, Buck-Gramko D, Evans DM. Mirror hand treated by true pollization. *J Hand Surg[Br]* 1986;11:320-336.
4. Leslie I. Terminology for Hand Surgery, 2001; Harcourt-Health Sciences.
5. Buck-Gramko D. Pollization of index finger: Method and results in aplasia and hypoplasia of the thumb. *J Bone Joint Surg* 1971; 53A:1605-17.
6. Dwight T. Fusion of the hands. *Memoirs of the Boston Society of Natural History* 1892; 4:473-486.
7. Gropper PT. Ulnar dimelia. *J Hand Surg[Am]* 1983; 8: 487-91.
8. Smit P, Guero S, Brunelle F. Ulnar dimelia: imaging modalities and surgical implications. *J Radiol* 2000; 81(3): 219-222.
9. Gorritz G. Ulnar dimelia-a limb without anteroposterior differentiation. *J Hand Surg[Am]* 1982; 7: 466-9.
10. Chingwunoh JO, Gupta M, Scott WA. Ulnar dimelia. Is it a true duplication of the ulna? *J Hand Surg[Br]* 1997; 22: 77-9.
11. Hussl H, Anderl H, Rimpl E. An 8-finger hand with ulnar duplication. *Handchir Microchir Plast Chir* 1985; 17 Suppl: 47-52.
12. Borg DH, Van Roemund PM, Kon M. A sporadic case of tetramelic mirror-image polydactyly and unilateral tibial hypoplasia without associated anomalies. *J Hand Surg [Br]* 1999; 24(4): 482-5.

Yazışma Adresi:

Dr. Kadir Ertem
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji AD, Malatya
E-posta : kertem@inonu.edu.tr
Tel : 542 647 3933