

LARSEN SENDROMU

Burhan USLU *
Nurdan KURAL **

Larsen sendromu, multipl doğumsal çıkıklar nadir bir hastalıktır. Larsen sendromu tanımlanan bir olgu, klinik ve radyolojik bulgularıyla birlikte sunulmuştur.

GİRİŞ :

Larsen sendromu otozomal resesi kalça, dirsek ve dizlerde doğumsal çıkıklar ile karakterize nadir bir hastalıktır?. Bu hastalıkta, basık burun kökü, hipertelorizm ve alında çukurluk varus yada ekinovalguslarda kısıklık, vertebralarda anormal segmentasyon olabilir.

Bu sendrom ilk olarak 1950 yılında tanımlanmıştır. Ortopedi literatüründe çeşitli

Smith (12), hastalığın herediter paterli olduğunu ileri sürmüştür.

OLGU TAKDİMİ :

Bir günlük kız çocuğu, sonrasında sağ kolundaki şişlik ve deformasyon nedeni ile anne ve baba akrabalığı olmadıkça tanımlanmış hastalardan öğrenildi.

Klinik muayenede, hastanın iki kalçasının hiperabduksiyon ve fleksiyon, her iki dizinin hiper-ekstansiyon durumunda olduğu, kalça ve diz hareketlerinin kısıtlı olduğu saptandı (Resim 1). Olgumuzun

*Anadolu Üniv. Tıp

**Anadolu Üniv. Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Öğretim Üyesi



Resim : 1 — Larsen Sendromlu olgumuzun klinik görünümü.

her iki ayağında ekinovalgus deformitesi vardı. Sağ kol şiş ve deforme idi Alın öne doğru çıkık, gözler ayırık ve burun kökü çöküktü.

Radyolojik incelemede, her iki kalça ve dizde çıkık saptandı. Sağ humerus cisminde angule bir kırık mevcuttu (Resim 2).

Labaratuvar muayeneleri normal sınırlardaydı.

Boğaz kültüründe Hemolitik Streptokok ve E.Coli üredi.

Olgumuz servise yatırılıp yakın takibe alındı. Sağ humerus kırığı için kolu atellendi. Daha sonra klinik radyolojik bronkopnömoni tanımlanan olgu, antibiotik tedavisine alındı. sepsis tablosunda exitus oldu.

TARTIŞMA :

Doğumsal bir anomali olan Larsen sendromu, otomozal dominant (6,10) yada resesif (3,4,14) olarak geçebilir. Dominant ve resesif tip arasındaki fenotipik ayrıcalıklar tam olarak belirlenememiştir. Erkek ve kız eşit oranda etkilenir. Erkekten kadına, kadından erkeğe geçiş vardır.



Resim : 2 — Ol
dislokasyon

Olgumuzdaki bulgular, Larsen ve arkadaşlarının (7) tarif ettikleri bulgularla benzerlik göstermektedir. Diz ve kalça çıkığı olgumuzda da saptandığı gibi, bütün neşredilen olgularda bildirilmiştir. Ayaklarda tanımlanan anomali, olgumuzda ekinovalgus deformitesi olarak saptanmıştır.

Larsen miteleri ve çeşitli araştırmacılar tarafından bildirilen servikal ve torasik vertebra segmentasyon anomalilerine olgumuzda rastlanmamıştır (5,7,8,11,14). Ancak olgumuzda torakal vertebralarda interpediküler

mesafelerde azalma saptanmıştır. Curtis ve Fisher (2,3). Steel ve Kohl (14)un tanımladığı dirsek çıkığı da olgumuzda gözlenemedi.

Larsen
Kohl (14), ilk
mişlerdir.

Larsen sendromunda, profilaktik cihazlama ve erken cerrahi stabilizasyon tedavide önemli bir rol oynar. Olgumuz erken kaybedildiğinden, kendisine ortopedik yönden gerekli tedavi uygulanamamıştır.

SUMMARY

Larsen's

Larsen's syndrome, which is a very rare disease and characterized with multibl congenital dislocations. We discussed this syndrome with clinically and radiologically in this reported.

KAYNAKLAR

- 1 — ALMQUIST, E. A., CORDON, L. H., BLUE, A. I.: Congenital Dislocation of the Head of the Radius. *J. Bone Joint Surg.*, 51-A:1118-1127, 1969.
- 2 — CURTIS, B. H., FISHER, R. L.: Congenital Hyperextension with Anterior Subluxation of the Knee. *J. Bone Joint Surg.*, 51-A:255-269, 1969.
- 3 — CURTIS, B. H., FISHER, R. L.: Heritable Congenital Tibiofemoral Subluxation. *J. Bone Joint Surg.*, 52-A:1104-1114, 1970.
- 4 — DUDDING, B. A., GORLIN, R. J., LANGER, L. O.: The Oto-palato-digital Syndrome. *Am. J. Dis. Child.*, 113:214-221, 1967.
- 5 — HABERMANN, E. T., STERLING, A., DENNIS, R. I.: Larsen's Syndrome: A Heritable Disorder. *J. Bone Joint Surg.*, 58-A:558-561, 1976.
- 6 — HARRIS, R., CULLEN, C. H.: Autosomal Dominant Inheritance in Larsen's Syndrome. *Clin. Genet.*, 2:87-90, 1971.
- 7 — LARSEN, L. J., SCHOTTSTAEDT, E. R., BOST, F. C.: Multibl Congenital Dislocations Associated with Characteristic Facial Abnormality. *J. Ped* 37:574-581, 1950.
- 8 — LATTA, R. J., GRAHAM, C. B., AASE, J., SCHAK, S. M., SMITH, D. W.: A Skeletal Dysplasia with Multibl Joint Dislocations and Unusual Facies. *J. Pediat.*, 78:291-298, 1971.
- 9 — MAYER, L.: Congenital Anterior Subluxation of the Knee. *Am. J. Orthop. Surg.*, 10:411-437, 1913.
- 10 — McFARLANE, A. L.: A Report on Four Cases of Congenital Genu Recurvatum Occuring in One Family. *British J. Surg.*, 34:388-391, 1947.

- 11 — MiCHELL, L. J., HALL, E. J., WATTS, H. G. : Spinal Instability in Larsen's Syndrome. *J. Bone Joint Surg.*, 58-A:562-565, 1976.
- 12 — SMITH, D. W. : Recognizable Patterns of Human Malformation. Philadelphia, W. B. Saunders, 1970.
- 13 — SORREL, M. E., Mme Le Grand Lambling : Triple Malformation congenitale des membres inferieurs. *Bull. Soc. Pediat. (Paris)*. 30:169-171, 1932.
- 14 — STEEL, H. H., KOHL, E. J. : Multibl other Skeletal Anomalies in Three Siblings. *J. Bone Joint Surg.*, 54-A:75-82, 1972.