

MADDELUNG DEFORMİTESİ VE CERRAHİ TEDAVİSİ

Dr. Orhan BAŞKIR *
Dr. Ünsal DOMANIÇ **
Dr. Mehmet ÇAKMAK ***
Dr. Önder YAZICIOĞLU ***
Dr. Mişel KOKİNO *

Ö Z E T

Seyrek görülen bir bozukluk olan Madelung deformitesi, 1961-1978 yılları arasında, 2 si iki yanlı olan 9 olguda saptanmıştır. Tamamı kız olan bu olguların en küçüğü 12, en büyüğü 17 yaşındaydı. Olguların 2 sinde deformite orta şiddette, diğerlerinde şiddetli idi. Olgularımıza ait 11 Madelung deformitesinin 9 unda Darrach prosedürü, 1 inde Darrach+radial osteotomi, kalan 1 inde ise ulnaya kısaltma osteotomisi uygulandı. Darrach prosedürü uygulanan luğunda iyi sonuç elde edildi.

GİRİŞ :

Madelung deformitesi, radius alt ucunun ulnar ve dorsal yana belirginleşmesi, ulnanın rölatif olarak uzun olmasıyla birlikte dorsale dislokasyonu ve karpal kemiklerin ikincil deformiteleri ile karakterize

Madelung tarif etmiş ve 20 yaşındaki bir genç kız olan hastasındaki bulguları "Die Spontane Subluxation der HEND" başlığı altında yayınlamıştır. O günden bu yana deformie "MADELUNG Deformitesi" olarak bilinmektedir.

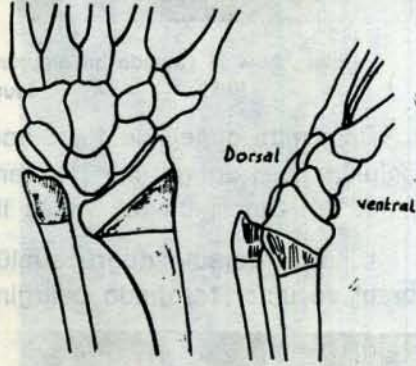
Hastalığın gerçek nedeni bilinmemektedir. Primer olarak bulunabileceği gibi, gonadal dysgenesis (TURNER Sendromu), dyschondrosteosis'e, diafizyal aclasis'e bağlı, herediter kaynaklı yada travmatik olabileceği kabul edilmektedir (2,4,5,6,8,10,11,12). Patolojinin başlangıçta radius distal epifizinde olduğu kabul edilmektedir (1,7,8,9,10,11,12). Radius distal ucundaki epifiz özellikle ulnar ve volar yanında bir bozukluk vardır ve bu nedenle de radius ulnar ve volar yöne deviye olur. Radial alt uç epifiz tabanın lateralde, tepesi medialde olan bir üçgen şeklini alır. Epifizindeki bu bozukluk nedeni ile

(*) İst. Üni. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Doçenti

(**) İst. Üni. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Asistan

(***) İst. Üni. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Uz. Asistan.

radius normalden daha kısa kalır. Radial epifizin medial yarısı erken kapanmaya meyillidir. Radiusun ulnar kenarı boyunca oseofitlerin bulunabileceği belirtilmiştir (8). Radiusun distal eklem yüzü volar tarafa 5, ulnar tarafa 25 derece eğikken, Madelung deformitesinde ortalama olarak palmar yüze doğru 80, ulnar tarafa 90 derecelik bir eğilme gösterir (11).



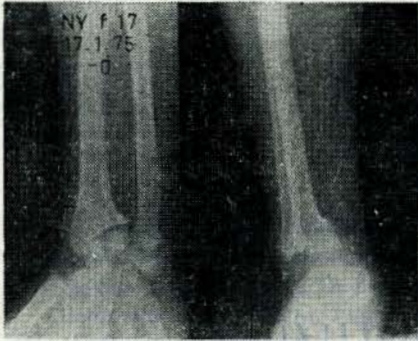
Şekil: 2

Şekil : 1 — Radius alt uç epifizdeki anomali nedeni ile ulnadaki rölatif uzunluk ve subluksasyon

Şekil : 2 — Madelung deformitesinin tedavisinde uygulanan radial osteotomi ve Darrach ameliyatı

Ulna'da dorsale sublüksedir ve epifizinin normal kalmasına bağlı olarak radiusa göre uzundur (Şekil: 1). Dislokasyonun nedeni de bu rölatif uzunluktur. Ulnanın başında büyüme ve distorsiyon vardır (2,4,8).

Madelung deformitesinde karpal kemiklerde sonradan meydana gelen deformite vardır. Normalde karpal kemiklerin proksimal sırası, proksimal yüzleri konveks bir kemer oluşturacak bir şekilde dizilim gösterirken Madelung deformitesinde bu kemer tepesini os lunatumun oluşturduğu bir üçgen şeklini alır. Öyle ki, lunatumun tepesi radius ve ulna arasına girebilir (1,2,4,5,7,8,9,11,12).

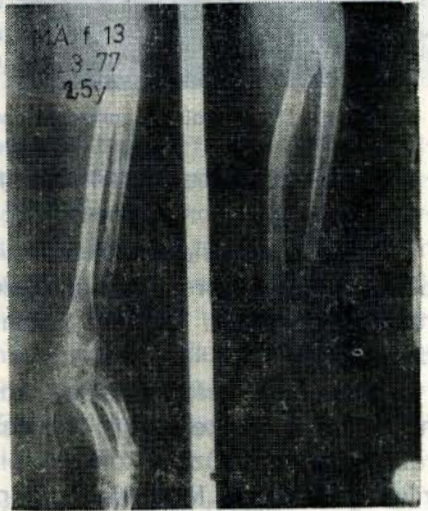
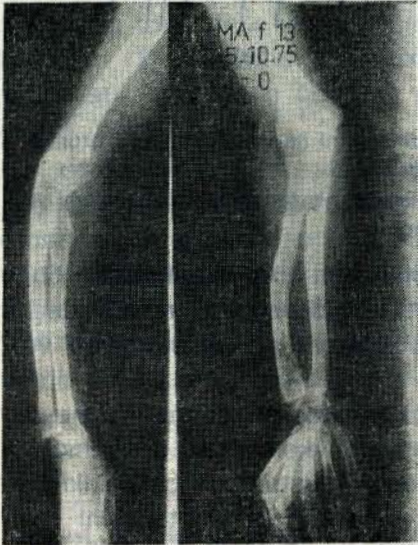


Şekil : 3 — 17 yaşında bir olgunun ameliyat öncesi grafisi görülüyor.

Şekil : 4 — Aynı olgunun 4 yıl sonraki grafisi

Deformite genellikle 10-15 yaşları arasında belirgin olur ve çoğunlukla kızlarda görülür. Kız/erkek oranı 4/1 olarak belirtilmiştir (4,8,11,12). Deformite tek ya da iki yanlı olabilir.

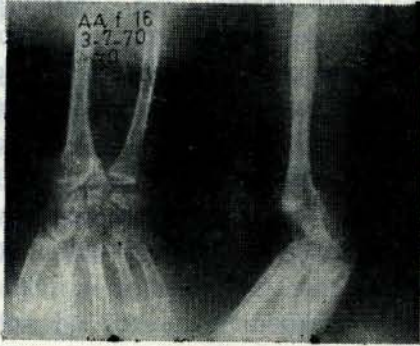
Ulnanın dorsale doğru sublükse olması nedeni ile el bileğinin dorsal ve ulnar tarafında belirgin bir çıkıntı oluşur. Bilekte ekstan-



Şekil : 5-6 — 13 yaşındaki bir kızda mevcut sol madelung deformitesinin ameliyattan önce ve 2,5 yıl sonraki grafileri görülüyor.

siyon ve fleksiyon, önkolda supinasyon ve pronasyon kısıtlıdır. Bu hareketlerden özellikle ekstansiyon ve supinasyon daha fazla kısıtlanır. Bileğin stabilitesi bozulmuştur, kuvvetinde azalma vardır ve deformitenin ilerlemesi ile ağrı ortaya çıkar.

Madelung deformitesinde, fleksiyon,ekstansiyon, supinasyon-pronasyonun fazla kısıtlanmadığı ve ağrının olmadığı olgularda tedaviye gerek yoktur. Yalnızca, görünümdeki estetik kusuru düzeltmek için cerrahi girişim yapılmamalıdır (2,3,4,7,8,9,10,11,12). Tedavinin şiddetli olmayan olgularda kemik dar ertelenmesi gerektiği belirtilmiştir. Bu tür olgularda konservatif tedavi uygulanabilir (11). Ancak deformitenin şiddetli olduğu olgularda ulnaya kısaltma osteotomisi (MILCH rezeksiyonu) yapılabileceği belirtilmiştir (9,11).



Şekil : 7-8 — 16 yaşındaki bir kızda sağ el bileğindeki deformitenin ameliyattan önce ve 5 yıl sonraki grafisi görülüyor.

Deformitenin düzeltilmesi için çok değişik yöntemler önerilmişse de, çok şiddetli olmayan olgularda yaygın olarak uygulanan yöntem ulna distalinin eksizyonudur (DARRACH prosedürü). Bu şekilde radio-ulnar eklemdaki yapısal bozukluğun ve fonksiyonların düzeleceği belirtilmiştir. Radiustaki olgularda radius distal epifizinin 1 cm proksimalinden yapılacak bir osteotomi ile düzeltilmesi önerilmektedir (Şekil: 1) (2,4,8,9,10,11,12).

Bu yazımızın amacı, 9 olguya ait 11 Madelung deformitesinin özelliklerini, tedavisinde basit ve emin bir yöntem olan DARRACH ameliyatı ile aldığımız sonuçları sunmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM :

İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniğine 1962-1978 yılları arasında 9 olgu başvurmuştur. Olgularımızda en küçük yaş 12, en büyük yaş 17 olup ortalama yaş 13,7 dir (Tablo: I). 9 olgunun tamamı kızdır. Olgulardan 2 si iki yanlı, 3 ü sağ, 4 ü sol el bileğindedir. Olgularımızın 7 si idiopatik gruptaydı ve başka patolojik bulgu göstermiyorlardı. 1 tanesinde deformitenin bulunduğu yanda proksimal radiat hipoplazi, diğer 1 inde ise asetabular hipoplazi vardı. Olguların 3 ü yalnız deformite, 6 sı el bileğindeki deformite ile birlikte ulnar tarafta ağrı ve el bileği hareketlerinde ağırlı kısıtlama şikâyeti ile başvurdu. Hareket kısıtlanması çoğunlukla ekstansiyon ve supinasyonda idi. 11 Madelung deformitesinin 8 inde ekstansiyon değişik derecelerde, 2 sinde fleksiyonda kısıtlanma vardı. Geri kalan 1 inde ise el bileği hareketleri normal idi. Supinasyon-pronasyon 10 el bileğinde kısıtlı,

Olgularımızın değerlendirilmesinde RANAWAT ve arkadaşları tarafından belirtilen radyografik ve klinik kriterler kullanıldı (8). Buna göre antero-posteriör grafide önkol eksenini ile 3. metakarp eksenini çizildi. Bu iki eksen arasındaki açı 5 dereceden az ise normal kabul edildi. Bu açı 5-15 dereceler arasında orta, 15 dereceden fazla ve radiusun eklem yüzüyle uzun aksının oluşturduğu normalde 60 derece ve daha yukarı olan açı 60 dereceden daha azsa ve bunlara ek olarak os lunatum da çıkıksa deformite şiddetli yada çok şiddetli olarak kabul edildi. Klinik olarak supinasyon ve pronasyonda blok, fleksiyon ve ekstansiyonda kısıtlanma, el bileği hareketlerinde olan olgular şiddetli olarak kabul edildi.

BULGULAR :

Yalnız Darrach işlemi yapılan olgularda elastik bandajla, radial ve ulnar osteotomi uygulanan olgularda alçılı tespit yapıldı. Alçılı tespit yapıldığı olgularda dirsek 90 derece fleksiyon, önkol nötral pozisyonda tutuldu. Olgularımızda en az takip süresi 2 yıl, en çok 8 yıl idi. Yalnız Darrach işlemi yapılan 9 deformitede klinik olarak deformite düzeldi. Ancak 1'inde el bileği hareketlerinde kısıtlanma ve ağrı vardı.

Olgularımızda elde ettiğimiz sonuçların değerlendirilmesinde; radyografik olarak, önkolun eksenini ile 3. metakarp eksenini normal ilişkisi içinde, radius alt eklem yüzü ile radiusun uzun eksenini arasındaki açı 60 derece ve daha fazla, os lunatum çıkığı olmamasını, klinik olarak da; supinasyon-pronasyon, ekstansiyon-fleksiyon hare-

ketleri normal ya da normale yakın, ağrı ve el bileğinde instabilite olmaması halini başarılı ya da iyi sonuç olarak kabul ettik.

Bu ölçülere göre yalnız DARRACH operasyonu uygulanan 9 Madelung deformitesinin 8'inde sonuç iyi, 1'inde orta bulundu. Bu 9 olgunun 2'sinde başlangıç deformite orta şiddette idi. DARRACH + radial osteotomi ve ulnaya kısaltma osteotomisi uygulanan 2 olgunun birinde sonuç orta, diğerinde amelyat öncesi bulgular değişmemiş olarak bulundu.

Olgularımızın ameliyat öncesi ve sonrası değerlendirilmesi (Tablo: I) de sunuldu.

TARTIŞMA :

Madelung deformitesi seyrek görülen bir deformitedir. Ancak yayında görülme sıklığı hakkında bir istatistiki bilgi verilmemiştir. Bizim yaklaşık 12 yıllık bir zaman sürecinde ancak 9 olgu saptayabilmemiz bu konudaki dünya bulguları ile uyumludur. Kız çocuklarında sık görüldüğü ve bu açıdan kız/erkek oranının 4/1 olduğu belirtilmiştir (2,4,5,8,11,12). Bizim olgularımızın tamamı kızdı. DOLDING, yayınladığı 26 olguluk serisinin tamamının kız olduğunu belirtmiştir (4).

Deformitenin etyolojisi iyi bilinmemektedir ve tartışmalıdır. CERI ve WEILL, Madelung deformitesine mesomelia olarak bilinen ve Madelung deformitesine benzer bozukluk yaratan herediter dwarfizmin neden olduğunu ileri sürdüler (8). Adı geçen yazarlar bu deformiteyi dyschondrosteosis sendromu olarak adlandırdılar (4). HERDMAN, LANGER ve GOOD bu görüşü destekleyerek Madelung deformitesinin nedeninin dyschondrosteosis sendromu olduğuna inandıklarını belirttiler (6). Ancak FELMAN ve KIRKPATRICK yayınladıkları bir yazıda, inceledikleri 17 Madelung deformitesinin yalnızca 6'sında dyschondrosteosis sendromu saptayabildiklerini ve bu sendromun Madelung deformitesinin tek nedeni olamayacağını ifade ettiler (3). KINGSTON ve BLACKBURNE ise Madelung deformitesinin, dyschondrosteosis sendromunun bir belirtisi olarak meydana geldiğini, böyle olmadığı olgularda ise herediter olduğunu belirttiler (4). Yayında Madelung deformitesinin primer defekt olarak genetik yolla meydana gelebileceği belirtilmiştir (4,5). GOLDING ve BLACKBURNE, özellikle kadınlarda deformitenin otozomal dominant nakledildiğini, erkeklerde ise dyschondrosteosis'e bağlı olarak meydana geldiğini ifade etmiştir (4). Bizim olgularımızın hepsinin kız oluşu ve hiç birinde dyschondrosteosis bulunmayışı bu görüşe uygundur. Ancak yine olgularımızın hiç birinde heredite saptayamamış olmamız GOLDING'in görüşüne uymamaktadır. Fakat olgularımızın birinde proksimal radial

Adı	Yaş	Cins.	Taraf	Deformite- nin derecesi	Uygula- nan ameli.	Birlikte bulunan deformi.	Op. tarihi	Supin. preop.	-pronas. postop.	Fleks preop.	Ekstan. Takip postop. süresi (yıl) Sonuç
N.T.	13	K	L	Şiddetli	D	Radius hipopla.	24.2.62	20/20	20/20	20/10	15/10 7 Kötü
A.T.	12	K	L	Şiddetli	K	—	24.6.66	40/50	50/55	30/25	40/25 8 Orta
S.E.	16	K	B	»	D	—	29.8.66	70/40	70/60	60/45	60/50 3 İyi Orta
S.B.	12	K	R	»	D	—	24.6.68	40/40	70/80	35/30	70/60 4 İyi Orta
A.A.	16	K	R	»	D	—	8.5.70	30/40	65/70	40/30	60/35 5 İyi Orta
N.G.	12	K	L	»	C	Kalça displ.	8.11.71	20/25	30/40	30/25	35/35 3 Orta
N.Y.	17	K	R	Orta	D	—	28.1.75	80/80	80/80	35/30	50/70 4 İyi Orta
A.A.	13	K	B	Şiddetli	D	—	3.11.75	50/60	70/75	30/30	65/70 2 İyi Orta
M.A.	13	K	L	Orta	D	—	9.12.75	80/70	90/90	60/50	80/85 2.5 İyi Orta

D = Darrach ameliyatı

K = Kısıltma osteotomisi

C = Kombine osteotomi

R = Sağ

L = Sol

B = İki yanlı

hipoplazi, bir diğ erinde asetabular hipoplazi saptadığımızı burada yeniden vurgulamak isteriz.

RANAWAT ve arkadaşları Madelung deformitesini etyolojisine göre 4 grupta topladılar :

- 1 — Bir travmayı takiben oluşan post travmatik Madelung,
- 2 — Dyschondrosteosis veya diafizyal aclasis'e bağlı olarak meydana gelen displastik Madelung,
- 3 — Turner sendromu gibi gonadal disgenesislerle birlikte olan genetik Madelung,
- 4 — Belli bir nedene bağlı olmadan meydana gelen idiopatik Madelung (8). Kanımızca Madelung deformitesini kesinkes belli bir nedene bağlı olduğunu kabul etmek güçtür. Bize göre RANAWAT ve arkadaşlarının sınıflama ve dayandıkları etyolojik nedenler akla daha yakındır.

Hastalığın tedavisi için önerilmiş bir çok değişik yöntem vardır. El bileği fonksiyonlarını ve önkol supinasyon ve pronasyonunu fazla kısıtlamayan ve ağrı yapmayan hafif olguların ameliyat gerektirmeyeceği genellikle kabul edilmektedir (2,3,4,7,8,9,10,11,12). Bu tür olgularda konservatif tedavi uygulanabileceği belirtilmiştir (11). Kemik gelişmesinin henüz tamamlanmadığı olgularda cerrahi girişimin, ulna ve radius alt uç epifizlerinin kapanmasına kadar ertelenmesi önerilmektedir (2,3,4,5,8,12). RANAWAT ve arkadaşları DARRACH operasyonunun erken uygulanmasından sonra radius alt uç epifizinin uzamaya devam etmesi sonucu ulnadaki kısılmanın artacağını ve buna bağlı olarak da el bileğinde ulnar desteğin yok olacağını ifade ettiler (8).

Deformitenin fazla supinasyon-supinasyonu ve el bileği fleksiyon-ekstansiyonunun çok kısıtlı olmadığı ancak ulnar kesimde ağrı olan olgularda DARRACH ameliyatının iyi sonuç verdiği genellikle kabul edilmektedir (1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12). Bizim olgularımıza ait 11 Madelung deformitesinin 9'unda yalnızca DARRACH prosedürü uygulanmış ve 8'inde iyi sonuç alınmış olması yayındaki görüşe uygundur. Ulnanın distalden en çok 2,5 cm. kısaltılabileceği, aksi halde el bileği stabilitesinin bozulacağı belirtilmiştir (4,8,11). Ulna distalinden ortalama 1 - 1,5 cm. rezeke edilmesi ideal olanıdır (4,8). Bizim DARRACH prosedürü uygulanıp kötü sonuç veren birinde, hem radius hipoplazisi olması, hem de ulnadan yaklaşık 3 cm. rezeke edilmesinin kötü sonuç elde edilmesindeki payının büyük olduğu inancındayız. Ancak RANAWAT, DARRACH prosedüründen sonra lunatumun ulnar tarafa lükse olmaya meyilli olduğunu ve bu nedenle DARRACH ameliyatı yapılan hastaların ağır

işte çalışmasının uygun olmadığını belirtmiştir (8). Bizim hastalarımızın hepsinin kız ve çoğunluğunun da öğrenci olması nedeni ile söz konusu komplikasyonla karşılaşmadık.

nan olguların uzun yıllar klinik ve radyolojik olarak takip edilmesi gerektiği RANAWAT tarafından belirtilmiştir (8). Bu yazara göre hem sonraki yıllar ağrı ve el bileği instabilitesinin ortaya çıkması, hem de eksizyondan sonra periostun yeni kemik oluşturabileceği olasılığından gereklidir. Yazar bu durumda rezizyon yapılması gerektiğini ifade etmiştir (8). Biz olgularımızın geç takiplerinde DARRACH rezeksiyonundan sonra revizyonu gerektirecek periostal yeni kemik yapımı saptamadık.

BLACKBURNE, deformitenin aşırı olduğu olgularda el bileğinde subluksasyona neden olabileceği gerekçesi ile DARRACH operasyonunun yapılmaması gerektiğini ifade etmiştir (2). Gerçekte bu gibi olgularda zaten DARRACH ameliyatı deformiteyi yalnız başına düzeltmeyeceği için indikasyonu oktur.

Radiusta dorsal ve ulnar eğrilmenin aşırı olması halinde tabanı dorsal ve radial, tepesi ulnar tarafta olan ve radis eklem yüzünden 1 cm. yukarıdan uygulanan bir osteotomi ile ve çıkarılması önerilmektedir (Şekil: 1). Böylece Radius distalindeki aşıl deformite düzeltilecektir (2,3,4,8,9,10,11,12). RANAWAT ve BLACKBURNE radiusa JACKSON BURROW tekniği ile osteotomi yapılmasını önermişlerdir. Bizim bir olgumuzda uygulanan bu kombine yöntem, radial osteotominin uygun yapılmaması nedeni ile iyi sonuç vermemiştir. Ancak radial veç osteotomisinin uyg olacağı inancındayız. RANAWAT ve arkadaşları olgulardan elde edilen sonuçların başarılı olup olmadığını, ağrının geçmesi, supinasyon-pronasyon, fleksiyon-ekstansiyon hareketlerinin iyileşmesi ve elin günlük yaşamda çok önemli olan kavrama, yakalama kuvvetinin kazanılması ile değerlendirmektedirler (8). Kanımızca yerinde olan bu ölçüleri biz de olgularımızın değerlendirilmesinde kullandık.

Sonuç olarak olgularımızdaki deneyimimizden ve yayından elde ettiğimiz bilgilere dayanarak, ulnanın karpal kemiklerle teması radial deformitenin çok şiddetli olmadığı, el bileği hareket ve fonksiyonlarının çok bozulmadığı MADELUNG deformitesi olgularında DARRACH prosedürünün seçkin bir yöntem olduğu inancındayız. Radial deformiteş iddetli ise DARRACH prosedürü, radial osteotomi ile kombine edilmelidir. MADELUNG deformitesinde son çare el bileğinin artrodezidir (2).

S U M M A R Y

Madelung deformity and its surgical treatment

The Madelung deformity, which is a very infrequently encountered defect, was detected in 9 cases between the years 1961-1978, two of which were bilateral.

The youngest of all these cases who were all girls was 12, the eldest being 17. The deformity was found to be moderate in 2 of the cases but severe in the remaining. Out of our 11 Madelung deformities, Darrach procedure was adopted in 9, Darrach and radial osteotomy in 1, and ulnar shortening osteotomy in the remaining one. Good results were obtained in almost all of the cases in whom Darrach procedure was performed.

K A Y N A K L A R

- 1 — APLEY, A. G. : A system of Orthopedics and Fractures. Butterworths, London, 1973.
- 2 — BLACKBURNE, J. S., GOLDING, J.S.R. : Madelung deformity and dyschondrosteosis, J. Bone and Joint Surg. 58-B, 139, 1976.
- 3 — FELMAN, A. H., KIRIPATRICK, 17 patient. Radiology, 93:1037-1042, 1969.
- 4 — GOLDING, J. S. R. and BLACKBURNE : Madelung's disease of the wrist and dyschondrosteosis, J. Bone and Joint Surg. 58-B, 350-353, 1976.
- 5 — HENRY, A., and THORNBURN, M. J. : Madelung's deformity. A clinical and cytogenetic study. J. Bone and joint Surg., 49-B, 66-73, 1967.
- 6 — HERDMAN, P. G., LANGER, L. O. and GOOD, R. A. : Dyschondrosteosis; the most common cause of Madelung deformity. Journal of Pediatrics, 68, 431-441, 1966.
- 7 — GARTLAND, J. J. : Fundamentals of Orthopaedics, W. B. Saunders, Philadelphia-London-Toronto, 1974.
- 8 — RANAWAT, C. S., DEFIORÉ, J., and STRAUB, L. R. : Madelung's deformity. J. Bone and joint Surg. 57-A, 772-775, 1975.
- 9 — SAGE, E. P. : Congenital Anomalies. Campbell's Operative Orthopaedic fifth edition. vol. II, C. V. Mosby, Saint Louis, 1971.
- 10 — SHARRARD, W. J. W. : Pediatric Orthopaedics and fractures. Blackwell Scientific Publications, Oxford and Edinburgh, 1971.
- 11 — TACHDJIAN, M. O. : Pediatric Orthopedics. Vol 1, W. B. Saunders Co. Philadelphia-London-Toronto, 1972.
- 12 — TUREK, S. : Orthopaedics Principles and their Application. Third edition. J. B. Lippincott Co., Philadelphia-Toronto, 1977.