



Yumruk El Sendromu: Olgu Sunumu

Clenched Fist Syndrome: A Case Report

Gülsüm Zeynep Fatma YAVUZ 1*

¹Sivas Numune Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Bölümü, Sivas, Türkiye

Geliş Tarihi (Received): 13.06.2021

Kabul Tarihi (Accepted): 25.01.2022

Yayın Tarihi (Published): 29.04.2022

Öz

Amaç: İstirahatte nötral pozisyona dönmeyen, sabit distoninin ellerde görülen izole formu olan yumruk el sendromu (YES), fokal el distonisiyle karışabilen, tanımlanması uzun, tedavisi zor bir durumdur. YES' li bir olguyu sunarak, ayırıcı tanısını ve tedavisini tariflemeyi amaçladık.

Olgu: Olgumuz YES tanısı konulan 22 yaşında erkek hasta, yaklaşık 3 aydır ilerleyici şekilde sol elini açamama ve kullanamama şikayetiyle geldi. Tramva tariflemiyordu. Zamanla sol eli yumruk şekline gelmişti. Elektromiyografisi, servikal, pleksus ve kranial manyetik rezonans görüntülemesi normal olarak değerlendirilmişti. İlaç kullanımı yoktu. Fizik muayenesinde, omuz, dirsek ve başparmak eklem hareket açıklıkları normaldi. Sol elin dorsalinde hafif ödem mevcuttu. Sol el parmaklar proksimal interfaringeal eklemden, 100 derece fleksiyonda, aktif nötrale gelmiyor, pasif zorlama ile -15 derece ekstansiyonda kalıyor. Distal interfaringeal eklemler yaklaşık 50 derece fleksiyondaydı. Zorlamayla nötral pozisyona getirilebiliyordu. Elde belirgin trofik değişiklik ve tırnak değişikliği gözlenmedi. Hastanın hikâyesinde ve muayenesinde hiperestezi, hiperaljezi ve allodini; ciltte ısı, renk ve terleme değişikliği yoktu. Hasta fizik tedavi programına alındı. Psikiyatrik konsültasyon istenmesini reddetti. Tedavi sonrası eklem kontraktürlerinde kısmi iyileşme gözlemlendi.

Sonuç: Sabit distonili hastalarda primer ve sekonder sebepler ekarte edildikten sonra taniye ve tedaviye yönelik invazif yaklaşımlardan kaçınılmalı; içerisinde fizik tedavi uzmanı, psikiyatrist gibi uzmanların bulunduğu ekiple multidisipliner yaklaşılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Yumruk El Sendromu, Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu, Sabit Distoni

&

Abstract

Objective: Clenched fist syndrome, an isolated form of fixed dystonia in the hands that does not return to the neutral position at rest, is a long-term, difficult-to-treat condition that can be confused with focal hand dystonia. We aimed to describe the differential diagnosis and treatment of a case with clenched fist syndrome.

Case: Our case, a 22-year-old male patient diagnosed with Clenched fist syndrome, presented with the complaint of progressive inability to open and use his left hand for about 3 months. The tram did not describe. Over time, his left hand turned into a fist. Electromyography, cervical, plexus and cranial magnetic resonance imaging were evaluated as normal. There was no drug use. On physical examination, shoulder, elbow and thumb joint ranges of motion were normal. There was mild edema in the dorsal aspect of the left hand. Left hand fingers from proximal interpharyngeal joint, 100 degrees of flexion, do not actively neutralize, remain in -15 degrees extension with passive force. The distal interpharyngeal joints were approximately 50 degrees of flexion. It could be forced into neutral position. No significant trophic changes and nail changes were observed in the hand. Hyperesthesia, hyperalgesia and allodynia in the patient's history and examination; There was no change in temperature, color or sweating on the skin. The patient was included in the physical therapy program. He refused to be asked for psychiatric consultation. Partial improvement was observed in joint contractures after treatment.

Conclusion: In patients with fixed dystonia, invasive approaches for diagnosis and treatment should be avoided after primary and secondary causes are ruled out; A multidisciplinary approach should be made with a team of specialists such as physical therapists and psychiatrists.

Keywords: Clenched fist syndrome, Complex regional pain syndrome, Fixed dystonia

Atıf/Cite as: Yavuz G. Z. F. Yumruk El Sendromu: Olgu Sunumu. Abant Med J. 2022; 11(1): 97-101. doi:[10.47493/abantmedj.951916](https://doi.org/10.47493/abantmedj.951916)

Copyright © Published by Bolu Abant İzzet Baysal University, Since 2022 – Bolu

Giriş

Sabit distoni; istirahat halinde ntr duruma gelmeyen, hareketsiz distonik postr olarak tanımlanmaktadır (1). Ellerde grlen izole formu yumruk el sendromu (YES) olarak isimlendirilmekte, oęu zaman fokal el distonisi ile karışmaktadır (1,2). Sabit distoniler, donuk ekstremitte sendromu gibi distoniye benzeyen durumlarda veya mekanik sebeplere baęlı anormal postrlerde de gzlenebilir. Ayrıca sekonder distoniler, akkiz bazal ganglion hastalıkları veya kortikobazal dejenerasyon gibi nrodejeneratif hastalıklarda gelişen sekonder distonilerde gzlenebilir. Kompleks bölgesel aęrı sendromlu (KBAS) bir grup hastada da posttravmatik sabit distoni gelişebilir. Ancak izole sabit distoni gelişmeden nce yaralanma olsun veya olmasın organik mi yoksa psikojen mi olduęuna dair hala tartışmalar mevcuttur. Ayrıca alıřmaların bazılarında sabit distoni, psikolojik olarak yorumlanırken, bir kısmında ele tutulur bir neden bulunamamaktadır (1). Bu yazıda sabit distonilerden olan YES tanısı konulan, 22 yařında bir erkek olgu ele alınarak sabit distoni nedenleri, ayırıcı tanısı, tedavi yaklařımı tartışılacaktır.

Olgu

Olgumuz 22 yařında erkek hasta, yaklařık 3 aydır askere gittikten sonra ilerleyici řekilde sol elini aamama ve kullanamama řikâyetiyle geldi. Aęrı tariflemiyordu. řikayetleri ilk bařladıęında elinde ve kolunda hafif şiřlik olmuř. Herhangi bir travma yks yoktu. Zamanla sol eli yumruk řekline gelmiř ve parmaklarını uyurken bile aamamaya bařlamıř. Daha ncesinde şiřlik olduęu dnemde, eli bir gece atelle istirahate alınmıř, daha sonra atel ıkarılmıř. Nrolojiye ynlendirilmiř. Nroloji tarafından yapılan elektromiyografi (EMG), servikal, pleksus ve kranial manyetik rezonans grntlemeleri (MRG) normal olarak deęerlendirilmiř. Nroloji de psikiyatriye ynlendirmiř. Daha nce herhangi bir ila kullanımı yoktu. Fizik muayenesinde, omuz ve dirsek rom aıktı. Sol elin dorsal yznde gode bıraktımayan hafif dem mevcuttu. Sol el 2-3-4 ve 5. parmakları metakarpofaringeal (MKF) eklemlerden 60 derece fleksiyon postrndeydi. 2-3-4 ve 5. Parmakların proksimal interfaringeal eklemleri 100 derece fleksiyonda duruyor, aktif ntrale gelmiyor, pasif zorlama ile -15 derece extansiyonda kalıyordu. Distal interfaringeal eklemler yaklařık 50 derece fleksiyonda duruyordu. Zorlamayla ntral pozisyona getirilebiliyordu. Sol el palmar yzde, ařırı nemlenme mevcuttu. Bařparmak eklem hareket aıklıkları tamdı. Elde belirgin trofik deęiřiklik ve tırnak deęiřiklięi yoktu (řekil 1). Hastanın hikâyesinde ve muayenesinde hiperestezi, hiperaljezi ve allodini yoktu. Ciltte ısı, renk ve terleme deęiřiklięi yoktu. Nrolojik muayenesinde; kuvvet st ekstremitte proksimallerinde ve alt ekstremitelerde 5/5 dzeyinde olmakla birlikte sol st ekstremitte distallerinde sabit distonik postrnden dolayı tam deęerlendirilemedi. Hasta muayene sırasında ie dnk ve ekingendi, sorulan sorulara isteksiz yanıt veriyordu.

El ve el bileęi grafilerinde benekli veya yaygın osteoporoz saptanmadı. Yapılan EMG si normal olarak deęerlendirilmiřti.



řekil 1. Hastanın geliş muayenesi.

Hasta, YES tanısı ile fizik tedavi ve rehabilitasyon programına alındı. Psikiyatriye yönlendirildi. Hasta 1 ay sonra tekrar değerlendirildi. El dorsal yüzdeki ödem azalmıştı. Eli ilk muayenedeki gibi yumruk pozisyonunda olmasına rağmen, pasif eklem hareketi eskiye nazaran daha kolay yapılmaktaydı (Şekil 2). Psikiyatriye gitmediğini belirtti. Hasta şehir dışına çıkması gerektiğinden, tedaviye başka bir yerde devam edeceğini ve gerekirse psikiyatriye de gittiği yerde gideceğini söyleyerek izlemden ayrıldı.



Şekil 2. Hastanın kontrol muayenesinde: Parmaklardaki kontraktürlerde kısmen düzelme mevcut

Tartışma

İzole sabit distoni sekonder distoniler içerisinde, yani akkiz bazal ganglion hastalıklarında, kortikobazal dejenerasyon gibi nörodejeneratif hastalıklarda, gözlenebilir (1,2). Sekonder distonilerin primer distonilerden farkları vardır. Primer distoni mobildir; harekete başlarken ya da spesifik işler yaparken görülebilir (1).

Sabit distonilerde ise, başlangıçta etkilenen kısım nötr pozisyona döndürülebilmektedir. Ancak sonrasında eklemler katılaşmakta ve nötr pozisyona getirilememektedir. Tutulan kas grupları değişken olmakla birlikte ekstremiteler başlangıçta sık görülür, lokalize kaldığı gibi diğer kas gruplarına da yayılabilir (1). Hastaların büyük çoğunluğunda distoninin aynı ekstremitenin proksimaline, karşı taraftaki benzer ekstremiteye, aynı taraftaki diğer ekstremiteye yayıldığı gözlenmiştir (3). Bizim hastamızda YES şeklinde gözlenen sabit distoni, tek taraflıydı. İlerleyen dönemlerde, başka ekstremiteye geçip geçmeyeceğini, izlem süresi kısa olduğundan gözlemleyemedik.

YES'de anormal postürle birlikte diğer hareket bozuklukları, duysal bozukluklar ve KBAS özellikleri (trofik ve sudomotor değişiklikler, ısı ve renk değişiklikleri) hastaların %44'ünde gözlenirken, hastaların sadece %20'si KBAS kriterlerini karşılamaktadır. Hem sabit distonide hem de KBAS'daki posttravmatik distonide ipsilateral, aksiyal, kontrateral kaslara yayılım vardır (1).

KBAS'nin tanısı yaygın olarak Uluslararası Ağrı Çalışma Derneği'nin [International Association for the Study of Pain (IASP)] klinik kriterlerine göre konulmaktadır (4). Bu kriterler yeterince sensitiftir, fakat bu kriterlerle KBAS tanısı gerçekte olduğundan çok konmaktadır. Bundan dolayı KBAS'ın tanısında sensitiviteyi kaybettirmeden spesifiteyi önemli ölçüde arttıran KBAS için revize edilmiş tanısal kriterlerin kullanımı önerilmektedir (5).

Bizim hastamızda da KBAS'ı düşündürecek tek bulgu el dorsalinde hafif ödem olmasıydı. Ancak hikâyeye ve muayenesinde spontan ağrı olmaması, hiperestezi, hiperaljezi ve allodininin olmaması, ciltte ısı, renk ve terleme değişikliklerinin olmaması nedeniyle KBAS için revize edilmiş tanı kriterlerini tamamlamadığı için KBAS tanısından uzaklaşmıştır (5).

Sabit distoniyle gelen hastalarda distoni başlangıcından önce yaralanma (yumuşak doku tramvası, kırık, ağrıya yönelik ameliyat gibi) öyküsü, distonin başlangıcıyla psikiyatrik hastalıklar arasında bariz zaman ilişkisi bulunmaktadır. %10'unda ise hiçbir presipitan olay saptanmamıştır (1).

Distonik YES'in patofizyoloji tam olarak anlaşılamamıştır (2). Sabit distoni ile gelen hastalarda harekette ciddi kısıtlılık bulunmaktadır. Bizim hastamız da ilerleyici bir hareket kısıtlılığında bahsetmiştir.

Sabit distoninin kas kontraksiyon ve kontraktürlerinin bir kombinasyonu olduğuna inanılmaktadır. Kontraktürler genellikle 12 ay gibi oldukça kısa sürede gelişirler (2). Bizim hastamızda 3 ay gibi daha kısa sürede kontraktürler gelişmişti. Sabit distonili hastaların EMG'sinde etkilenmiş kaslarda aktif kontraksiyon gözlenmiştir. Kontraktür gelişenlerde aktif kontraksiyon çok azdır, sürekli motor ünit aktivitesi yoktur (1). EMG'de, YES'de ve KBAS'da istirahatte normal bulgular varken, pasif ekstansiyonda psikojen YES parmak fleksörlerinde volanter kontraksiyon gözlenir (6). Bizim hastamızın EMG'si normal olarak değerlendirilmiştir.

YES'in ve diğer vücut bölgelerini tutan sabit distoninin tanısı kadar, tedavisi de zordur (3). 4,5 yıl süreyle bu hastaların izlendiği bir çalışmada psikoterapi dahil pek çok tedavinin başarısız olmuştur (7). Tedaviye direnç göstermesi bu sendromun özelliklerinden biridir (3). Bu hastaları içeren geniş bir çalışmada hastaların yalnızca %8'inde tam düzelme gözlenirken, %20'sinde kısmi düzelme gözlenmiştir (1). YES'de fonksiyon kaybı, ağrı ve kötü el hijyeninin sebep olduğu avuç içi enfeksiyonlar asıl ilişkili problemlerdir ve düzeltilmeye çalışılmalıdır (1,2,8).

Tedavide özellikle el germe egzersizlerini de içeren fizik tedavi tüm hastalara önerilmektedir. Uygulanan tedaviden yarar kriterleri: 1. fonksiyonun düzelmesi; 2. postürün düzelmesi; 3. kas gevşemesi; 4. palmar hijyenin sağlanması; 5. Ağrı mevcutsa ağrının geçmesi kriterlerine bakılarak değerlendirilmektedir (2). Tıbbi tedavi çoğunlukla başarısızdır, lomber spinal blok, sempatektomi, ortopedik operasyonlar gibi invaziv yaklaşımlar hastalara yararlı olmadığı gibi, hastaların çoğunun sekonder kazançlarına hizmet ederek prognozu daha da kötüleştirmektedir (1,9). Botulinum toksini, antikolinerjikler, baklofen, benzodiazepinler, opiatlar, antiepileptikler, nöroleptikler, antidepresanlar, transkutanöz elektriksel sinir uyarımı denenebilir. Ancak spontan remisyonlar da gözlenebilir (1).

Kısacası, bu hastalıkta tanıya ve tedaviye yönelik invazif yaklaşımlardan kaçınılarak fizik tedavi, iş uğraşı terapisi, psikoterapiyi de içeren; nörolog, fizik tedavi uzmanı, psikiyatrist, el cerrahı ve dermatoloğun da olduğu multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir (1,2,6,9). Bizim hastamızda multidisipliner yaklaşım hastanın psikolojik destek almak istememesi ve şehir dışına çıkacağını belirterek tedaviyi yarım bırakması nedeniyle tam olarak sağlanamamış olup, iyileşme sınırlı olmuştur.

Sonuç olarak, hastanın elinde abartılı ve klinik tabloyla uyumsuz fonksiyon kayıpları varsa, tedaviden beklenen sonuç alınmıyorsa, KBAS ayırıcı tanısında sabit distoniler de düşünülmeli ve hastalık multidisipliner yaklaşımla tedavi edilmeye çalışılmalıdır.

Bilgilendirilmiş Onam: Bireyden yazılı ve sözlü onam alınmıştır.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Schrag A, Trimble M, Quinn N, Bhatia K. The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. *Brain* 2004;127:2360- 2372.
2. Cordivari C, Misra VP, Catania S, Lees AJ. Treatment of dystonic clenched fist with botulinum toxin. *Mov Disord* 2001;16:907-913.
3. Taşçılar N, Ekem S, Başaran A, Özdolap Ş. Clenched Fist Syndrome; an Isolated Fixed Dystonia: A Case Report and Review of the Literature. *Türk Nöroloji Dergisi* 2008;344-349

4. Harden RN, Bruehl SP. Diagnosis of complex regional pain syndrome: signs, symptoms, and new empirically derived diagnostic criteria. *Clin J Pain* 2006;22:415-419.
5. Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M, Wilson PR. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Med* 2007;8:326-331.
6. DW, Walker SE. The clenched fist syndrome. A psychiatric syndrome mimicking reflex sympathetic dystrophy. *Arthritis Rheum* 1995;38:57-60.
7. Louis DS, Lamp MK, Greene TL. The Upper extremity and psychiatric illness. *J Hand Surg [Am]* 1985;10:687-693
8. Balakrishnan C, Bradt LM, Sylora RL, Kavali CM. Hand infection associated with clenched fist syndrome in residents of long-term care facilities. *J Psychosoc Nurs Ment Health Serv* 2002;40:16-19.
9. Graham WP, Shearer AW, Mackay DR, Santo J, Stratis JP. SHAFT syndrome revisited. *Ann Plast Surg* 1999;42:411-417.