UROĐENA BILATERALNA PROKSIMALNA RADIOULNARNA SINOSTOZA

CONGENITAL BILATERAL PROXIMAL RADIOULNAR SYNOSTOSIS

**Aleksandar Jakovljević, Predrag Grubor, Marinko Domuzin,
Siniša Bijeljac*, Milorad Maran, Dario Kalacun, Sanjanin Perišić, Darko Jović†**

Sažetak. Kongenitalna radioulnarna sinostoza predstavlja rijetku anomaliju uzdužne segmentacije kostiju podlaktice. Javlja se u 60% slučajeva obostrano, jednake polne distribucije. U radu je prikazan slučaj desetogodišnjeg dječaka sa obostranom radioulnarnom sinostozom. Klinički rezultat tri godine nakon operacije pokazuje normalan rast, poziciju podlaktice obostrano identičnu onoj nakon dovođenja u funkcionalan položaj sa potpunom mogućnošću obavljanja svakodnevnih aktivnosti. Pokreti savijanja i opružanja podlaktice su jednaki dobijenim nakon operacije i pacijent je osposobljen za obavljanje normalnih dnevnih aktivnosti u kući i školi, ali sa ograničenjem mogućnosti za bavljenje određenim sportskim aktivnostima, zbog ograničenja pokreta u obe podlaktice.

Ključne riječi: Urođena radioulnarna sinostoza

Uvod

Kongenitalna radioulnarna sinostoza predstavlja anomaliju uzdužne segmentacije radijusa i ulne. Gornji ekstremitet se razvija od 26. do 46. dana embrionalnog razvoja kada dolazi do segmentacije na radijus i ulnu. Abnormalnosti razvoja i teratogeni faktori, u ovom periodu, mogu da dovedu radioulnarne sinostoze [1-6].

Anomalija je rijetka, u 60% slučajeva obostrana, jednake polne distribucije. Može biti udružena sa razvojnim poremećajem kuka, *pes equinovarus*, nedostatkom palca, dislokacijom radijusa, te Klinefelterovim sindromom, Nievergelt-Pearlman-ovim sindromom ili sa akrocefalosindaktilijom [2-5].

Radioulnarna sinostoza se klinički manifestuje u starosti od oko dvije i pol godine funkcionalnim poteškoćama. Otežano je držanje malih predmeta što se vidi kod hranjenja, oblačenja i sportova koji zahtijevaju upotrebu ruku. Skraćena je podlaktica. Moguća je fleksiona kontraktura od 16 stepeni, a

fiksirana pronacija od 15 do 150 stepeni. Postoji hiperomobilnost ručnog zgloba [1,2].

Radiološki se radioulnarna sinostoza manifestuje širokim dijapazonom anatomskih varijacija od fibrozne sinostoze do potpune koštane, fiksirane sinostoze. Može se uočiti odsustvo deformiteta i dislokacija glave radijusa [6].

Originalna klasifikacija prepoznaje 2 tipa [1]:

-proksimalna ili prava radioulnarna sinostoza (radijus i ulna spojeni proksimalnim granicama različite dužine), i

-radioulnarna sinostoza sa kongenitalnom dislokacijom glave radijusa (fuzija distalno od proksimalne epifize radijusa).

Modifikovana klasifikacija poznaje 4 tipa [2]:

-tip I (sinostoza ne zahvata kost, a udružena je sa redukovanom glavom radijusa),

-tip II (vidljiva koštana sinostoza sa urednom glavicom radijusa),

-tip III (vidljiva koštana sinostoza sa hipo-plastičnom ili zadnjom luksacijom glave radijusa),

-tip IV (kratka koštana sinostoza sa prednjom doslikacijom glave radijusa).

Liječenje može biti neoperativno i operativno, ako postoji funkcionalni gubitak rotacije podlaktice i ako je fiksirana pronacija veća od 45 stepeni, posebno kod obostranog deformiteta [1,2,7-9].

Operativno uklanjanje sinostoze i postavljanje (interpozicija) mekih tkiva daje loše rezultate sa gubitkom korekcije i ponovnom fuzijom sinostoze [5-9]. Derotaciona osteotomija sa rotacijom podlaktice u prihvatljivu poziciju uz fiksaciju Kirschnerovim iglama, Steinmannovim klinom ili klamfama može da dovede do vaskularnih promjena sa skraćanjem aretrija podlaktice, kao i velikog rizika prilikom resekcije sinostoze sa mogućim vaskularnim lezijama [9-11]. Derotaciona osteotomija kroz sinostozu sa funkcionalnom pozicijom podlaktice uz korišćenje klinova, vanjskog fiksatora, Ilizarov aparata ili gipsa daje dobre kliničke rezultate [7-11]. Kod bilateralnih slučajeva jedna ruka ide u blagu pronaciju, a druga ruka u neutralnu poziciju [1,2].

Prikaz slučaja

Desetogodišnji dječak se javio na pregled zbog ograničenja pokreta obe ruke uz nemogućnost kontrole nošenja predmeta.

Kliničkim pregledom je utvrđena puna pokretljivost u oba ramena zglobova. Pokreti savijanja i opružanja u laktu bili su uredni, ali je postojalo ograničenje pokreta pronacije na 45 stepeni, bez mogućnosti aktivne ili pasivne supinacije. Stanje je bilo identično u obe ruke. U ličnoj i porodičnoj anamnezi nije bilo sličnih oboljenja ili udruženih anomalija koštano zglobnog ili drugih sistema. Nije bilo podataka o značajnijim traumama gornjih ekstremiteta.

Radiografije su pokazale prisustvo proksimalne radioulnarne sinostoze (tip I) (slika 1). Funkcionalnim snimanjem pronacije i supinacije, te fleksije i ekstenzije, nisu uočeni pokreti u području sinostoze.

Liječenje je obavljeno u dva akta. U opštoj anesteziji prvo je operisana desna dominantna ruka. Urađena je osteotomija sinostoze, te korekcija pozicije desne podlaktice u blagu pronaciju od 15 stepeni. Nakon toga postavljen je vanjski fiksator tipa M20 (Mitković) sa 4 klina (2 u proksimalni i 2 u distalni dio podlaktice) (slika 2). Rana je drenirana i zatvorena po slojevima.

Slika 1. Rentgen snimak proksimalne radioulnarne sinostoze tip I (vidljiv koštani most dužine oko 4 cm)

Slika 2. Postavljen vanjski fiksator tipa M20 (Mitković) kao metod stabilizacije mjesta osteotomije

Nakon 6 sedmica odstranjen je vanjski fiksator i započeto je sa vježbama.

Istom metodom urađena je operacija i na lijevoj ruci, 3 mjeseca nakon operacije na desnoj. Lijeva podlaktica je postavljena u neutralan položaj supinacije, kako bi bio omogućen bimanuelni хват i samostalno zbrinjavanje.

Nakon skidanja vanjskog fiksatora provedena je rehabilitacija. Pacijent je praćen u intervalu od 3 mjeseca prvih godinu dana, a nakon toga jednom godišnje. Nakon 3 godine, klinički je utvrđen uredan koštani rast. Pozicija podlaktice identična je onoj nakon operativnih zahvata, te postoji potpuna samostalnost u normalnim dnevnim aktivnostima.

Pokreti savijanja i opružanja u laktu su u punom obimu. Dječak je sposoban za samostalno obavljanje ličnih i školskih obaveza, a postoje ograničenja sportskih aktivnosti, zbog nemogućnosti kompletnog obima pokretljivosti u obe podlaktice (slika 3).

Slika 3. Završni klinički nalaz sa desnom dominantnom rukom u poziciji do 45° pronacije i lijevom nedominantnom rukom u poziciji supinacije od 30°

Rasprava i zaključak

Kongenitalna radioulnarna sinostoza predstavlja anomaliju uzdužne segmentacije radijusa i ulne [1,2]. Anomalija je rijetka i u najvećem broju slučajeva obostrana. Ne postoji razlika u distribuciji po polovima. Kompleksnost anomalije mogu da komplikuju i drugi udruženi deformiteti [3-5]. Oko jedne trećine pacijenata sa urođenom radioulnarnom sinostozom ima udružene kongenitalne anomalije kardiovaskularnog, urogenitalnog, centralnog nervnog ili mišićno skeletnog sistema.

Klinički nalaz predstavlja glavnu indikaciju za hirurški tretman. Jednostrana sinostoza sa podlakticom fiskiranom u poziciji sa više od 60 stepeni pronacije predstavlja apsolutnu indikaciju za hirurški tretman, dok je kod obostrane sinostoze optimalan položaj nedominantne ruke od 0 do 30-40 stepeni supinacije. Liječenje podrazumijeva dovođenje podlaktice u funkcionalan položaj sa očekivanim ograničenjem pokreta, čime se dalje funkcionalno osposobljavanje djeteta dovodi u pitanje [7-10].

Krajni rezultati operativnog liječenja ne daju mogućnost širokog dijapazona poslova koje dijete može obavljati, te je potrebno pravilno usmjeriti

dijete u radne obaveze koje bi moglo obavljati [1,2]. Izbor hirurške metode je vrlo bitan u cilju postizanja što funkcionalnijeg položaja bez kompromitovanja neurocirkulatornog stanja podlaktice, a osnova je za dobar krajnji funkcionalni rezultat [9,11].

Hirurške komplikacije, posebno neurološke i vaskularne, nisu rijetke i potrebno je posebno obratiti pažnju na mjesto osteotomije gdje su mogući kolateralni ili aberantni krvni sudovi.

Kompletno liječenje je usmjereno socijalnom i društvenom osposobljavanju, kao i osposobljavanju za samozbrinjavanje, te jednostavnije manuelne i bimanulene poslove.

Literatura

1. Simmons BP, Southmayd WW, Riseborough EJ. Congenital radioulnar synostosis. *J Hand Surg Am.* 1983; 8: 829-38.
2. Cleary JE, Omer GE Jr. Congenital proximal radio-ulnar synostosis. Natural history and functional assessment. *J Bone Joint Surg Am.* 1985; 67: 539-45.
3. Charvat KA, Hornstein L, Oestreich AE. Radio-ulnar synostosis in Williams syndrome. A frequently associated anomaly. *Pediatr Radiol.* 1991; 21: 508-10.
4. Jorgenson RJ, Lenz W, Giovannucci Uzielli ML. Mild short stature, microcephaly, ptosis-blepharophimosis, facial asymmetry, and radioulnar synostosis. *J Clin Dysmorphol.* 1983; 1: 14-20.
5. Mital MA. Congenital radioulnar synostosis and congenital dislocation of the radial head. *Orthop Clin North Am.* 1976; 7: 375-83.
6. Wiley JJ, Loehr J, McIntyre W. Isolated dislocation of the radial head. *Orthop Rev.* 1991; 20: 973-6.
7. Bolano LE. Congenital proximal radioulnar synostosis: treatment with the Ilizarov method. *J Hand Surg Am.* 1994; 19: 977-8.
8. Kelikian H, Doumanian A. Swivel for proximal radio-ulnar synostosis. *J Bone Joint Surg Am.* 1957; 39-A(4): 945-52.
9. Khalil I, Vizkelety T. Osteotomy of the synostosis mass for the treatment of congenital radio-ulnar synostosis. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1993; 113: 20-2.
10. Lescault E, Mulligan J, Williams G. Congenital radioulnar synostosis in an active duty soldier: case report and literature review. *Mil Med.* 2000; 165: 425-8.
11. Masuko T, Kato H, Minami A, Inoue M, Hirayama T. Surgical treatment of acute elbow flexion contracture in patients with congenital proximal radioulnar synostosis. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am.* 2004; 86-A(7): 1528-33.

Summary. Congenital radioulnar synostosis represents a rare anomaly of longitudinal segmentation of forearm bones. In 60% of the cases, it occurs bilaterally, with even distribution in both sexes. The study presents a case of a ten-year old boy with bilateral radioulnar synostosis. The clinical result, three years after the operation, shows a normal growth, the position of the forearm bilaterally identical to the position after having brought it into the functional position, with full ability for performing the usual activities. The movements of the forearm bending and stretching are equal to those obtained by the operation and the patient is able to perform regular daily activities at home and in school, however, with limited ability for doing certain sports activities, due to the limitation of movement in both forearms

Key words: Congenital radioulnar synostosis

Aleksandar Jakovljević, Predrag Grubor, Marinko Domuzin,
Milorad Maran, Dario Kalacun, Sanjanin Perišić

Klinika za ortopediju i traumatologiju, Klinički centar Banja Luka

*Siniša Bijeljac

Zavod za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju "Dr Miroslav Zotović", Banja Luka

†Darko Jović

Zdravstvena ustanova "S-tetik", Banja Luka