

گزارش یک مورد ناهنجاری بسیار نادر دوتایی بودن اولنا(دست آینه‌ای)

چکیده

مقدمه: دوتایی بودن اولنا(دست آینه‌ای)، یک ناهنجاری نادر مادرزادی اندام فوقانی است. تا کنون ۷۰ مورد از این ناهنجاری در سراسر جهان گزارش شده که ۳ مورد آن همراه با دررفتگی شانه بوده است. معرفی بیمار: گزارش حاضر مربوط به پسر بچه‌ای ۱۰ ماهه می‌باشد که ناهنجاری در وی به صورت دوتایی شدن نیمه اولنار ساعد، مچ دست و دست همراه با جایگزین شدن عناصر سمت رادیال اندام فوقانی بود. بیمار مورد نظر تحت عمل جراحی امپوتاسیون انگشتان اول و سوم و متاکارپ مربوطه و شست‌سازی انگشت دوم بصورت کلاسیک قرار گرفت. نتیجه‌گیری: درمان زودرس این ناهنجاری می‌تواند در کاهش ناتوانی بیمار در آینده موثر باشد.

کلیدواژه‌ها: ۱- دوتایی بودن اولنا ۲- دست آینه‌ای ۳- آنومالی مادرزادی ۴- اندام فوقانی

دکتر محمدرضا گیتی I

*دکتر آرش متقی II

دکتر کاوه باشتی شیراز III

مقدمه

دوتایی بودن اولنا(دست آینه‌ای)، یک آنومالی نادر مادرزادی است. بیشتر جراحان ارتوپدی هرگز در طول طبابت خود چنین ناهنجاری را مشاهده نمی‌کنند. خصوصیت این بیماری، دوتایی شدن اولنا، عدم وجود رادیوس و وجود انگشتان متعدد می‌باشد.^(۱) علت این بیماری تحریک مضاعف رشد در جوانه اندام توسط ناحیه با فعالیت پولاریزه از هفته ۴ تا ۸ جنینی می‌باشد.^(۲) دوتایی شدن می‌تواند نسبی یا کامل باشد. اغلب اسپورادیک است، گرچه موارد همراه با دوتایی بودن فیبولا، بصورت اتوزومال غالب می‌باشند. طول اندام از سمت مقابل کوتاه‌تر بوده و دامنه حرکات ارنج و مچ مختل است. سن مناسب جراحی به دلیل اثرات روانشناختی، قبل از ۲ سالگی است.^(۳)

تا کنون ۷۰ مورد از این بیماری از سراسر جهان گزارش شده و بیشترین تعدادی که در یک مقاله آمده، ۳ مورد بوده است.^(۴) از آنجایی که ساعد در این ناهنجاری دارای دو اولنا می‌باشد، تحت عنوان دوتایی بودن اولنا نامیده می‌شود.^(۵) تا کنون موارد متعددی از این ناهنجاری در مقالات به صورت گزارش مورد، منتشر شده است. گزارش این ناهنجاری به صورت دو رادیوس هیپوپلاستیک و یک اولنا همراه انگشتان متعدد در پسر بچه ۳/۵ ساله^(۳)، موارد همراه با دررفتگی شانه^(۶)، همراه با ۷ انگشت که در یک رادیال کلاستر ۳ عدد و در اولنار کلاستر ۴ عدد قرار گرفته بودند^(۷)، موردی که در آن دست دارای ۸ انگشت بوده و ساعد شامل اولنا و یک رادیوس هیپوپلاستیک بوده^(۸) و بالاخره گزارش این ناهنجاری در مردی ۲۰ ساله با انگشتان متعدد^(۹)، در مقالات مشهود می‌باشد.

در این گزارش، موردی دیگری از این ناهنجاری در یک پسر بچه ۱۰ ماهه به صورت دوتایی شدن نیمه اولنار ساعد، مچ دست و دست به همراه جایگزین شدن عناصر سمت

دوتایی بودن اولنا(دست آینه‌ای)، یک آنومالی نادر مادرزادی است. بیشتر جراحان ارتوپدی هرگز در طول طبابت خود چنین ناهنجاری را مشاهده نمی‌کنند. خصوصیت این بیماری، دوتایی شدن اولنا، عدم وجود رادیوس و وجود انگشتان متعدد می‌باشد.^(۱) علت این بیماری تحریک مضاعف رشد در جوانه اندام توسط ناحیه با فعالیت پولاریزه از هفته ۴ تا ۸ جنینی می‌باشد.^(۲) دوتایی شدن می‌تواند نسبی یا کامل باشد. اغلب اسپورادیک است، گرچه موارد همراه با دوتایی بودن فیبولا، بصورت اتوزومال غالب می‌باشند. طول اندام از سمت مقابل کوتاه‌تر بوده و دامنه حرکات ارنج و مچ مختل است. سن مناسب جراحی به دلیل اثرات روانشناختی، قبل از ۲ سالگی است.^(۳)

تا کنون ۷۰ مورد از این بیماری از سراسر جهان گزارش شده و بیشترین تعدادی که در یک مقاله آمده، ۳ مورد بوده است.^(۴) از آنجایی که ساعد در این ناهنجاری دارای دو اولنا

(I) دانشیار و متخصص جراحی استخوان و مفاصل، بیمارستان شریعتی، خیابان کارگر شمالی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تهران، تهران، ایران.
(II) دستیار ارشد جراحی استخوان و مفاصل، بیمارستان شریعتی، خیابان کارگر شمالی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تهران، تهران، ایران (*مؤلف مسؤول).

(III) دستیار جراحی استخوان و مفاصل، بیمارستان شریعتی، خیابان کارگر شمالی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تهران، تهران، ایران.

رادیال اندام فوقانی معرفی می‌گردد.

معرفی بیمار

بیمار پسر بچه ۱۰ ماهه حاصل ازدواج فامیلی پسر خاله دختر خاله و تنها فرزند خانواده بود. ناهنجاری در وی به صورت دوتایی شدن نیمه اولنار ساعد، مچ دست و دست همراه با جایگزین شدن عناصر سمت رادیال اندام فوقانی بود. طول اندام فوقانی مشابه سمت مقابل بود. دارای ۷ انگشت بوده که نسبت به انگشت میانی تصویر آینه‌ای همدیگر بودند. کلیه انگشتان در یک سطح بودند و حرکت به سمت هم نداشتند و سین داکتیلی مشهود نبود (شکل شماره ۱). انگشتان و مچ دست دفورمیتی فلکشن داشتند و قادر به انجام اکستنشن نبود. دامنه حرکت مفصل آرنج ۱۰ تا ۸۰ درجه بود. جمع چرخش ساعد بیمار از حالت نوترال، ۳۰ درجه بود. دامنه حرکت مفصل شانه بیمار کامل بوده و اسکاپولا هیپوپلاستیک نبود. در مچ دست بیمار انحراف رادیال مشهود بود.



شکل شماره ۲- گرافی ساده بیمار دو استخوان اولنا روبروی همدیگر بدون کاپیتولوم



شکل شماره ۳- چهار استخوان کارپ و هفت استخوان متاکارپ و انحراف رادیال دست



شکل شماره ۱- دست ۷ انگشتی با تصویر آینه همدیگر

بیمار مورد نظر، تحت عمل جراحی امپوتاسیون انگشتان اول و سوم و متاکارپ مربوطه و شست سازی انگشت دوم، بصورت کلاسیک قرار گرفت (شکل شماره ۴). لازم بذکر است که انگشت دوم نسبت به انگشتان اول و سوم عملکرد بهتری داشت و از پوست انگشت سوم جهت پرده بین انگشتی اول استفاده شد.

در رادیوگرافی بیمار ۲ استخوان اولنا که در قسمت پروگزیمال سطح مفصلی روبروی هم قرار داشتند، در مچ دست ۴ استخوان کارپ و در دست، ۷ متاکارپ و انگشت دیده شد و اثری از کاپیتولوم مشاهده نمی‌شد (شکل شماره ۲). تمام انگشتان دارای ۳ بند بودند (شکل شماره ۳). گرافی ساق پای بیمار نرمال بود.

توسط Bhaskaranand در سال ۲۰۰۳ پسر بچه ۳/۵ ساله‌ای گزارش شد که خصوصیت منحصر به فرد آن وجود رادیوس پهن همراه با شکاف در قسمت پروگزیمال که نشانگر اشکال در دوتایی شدن کامل بود، گزارش شد.^(۵)

همچنین موردی از دست آینه‌ای در مردی ۲۰ ساله در سال ۲۰۰۵ از بیمارستان شفا در تهران توسط جعفری و همکاران گزارش شد که در آن انگشتان متعدد، همراه ۲ اولنا و یک رادیوس دیده می‌شد. دوتایی شدن سر هومروس نیز در این بیمار دیده شد. خصوصیت منحصر به فرد این مورد گسترش دوتایی شدن پروگزیمال به آرنج و عدم انجام اقدامات درمانی قبل از سن ۲۰ سالگی بود.^(۹)

در گزارش حاضر، خصوصیت منحصر به این مورد، یکسان بودن طول هر دو اندام علیرغم دفورمیتی مزبور بود. نکته مهم در این بیماری تشویق والدین به انجام حرکات پاسیو اندام قبل از انجام عمل جراحی و انجام عمل قبل از سن ۲ سالگی می‌باشد تا از تبعات روانشناختی این بیماری روی بیمار و والدین وی جلوگیری شده و توانایی prehension دست کودک اعاده شود.

فهرست منابع

- 1- Chinegwundoh JO, Gupta M, Scott WA. Ulnar dimelia. Is it a true duplication of the ulna? J Hand Surg 1997; 1: 77-9.
- 2- Sadler TW. Langman Medical embryology. 7th ed. New York: Lippincott Williams & Wilkins; 1995. p. 155.
- 3- Jobe MT. Congenital anomalies of hand. In: Canal ST, editors. Campbell's Operative Orthopaedics. 10th ed, Vol 4. U.S.A., Philadelphia; Mosby; 2003. p. 3873.
- 4- Sharif Z, Saleh DS. Ulnar dimelia. J Orthopaedics 2006; 4:e15.
- 5- Bhaskaranand K, Bhaskaranand N, Bhat AK. A variant of mirror hand: A case report. The Journal of Hand Surgery 2003; 4: 678-80.
- 6- Schmit P, Guéro S, Brunelle F. Ulnar dimelia: imaging modalities and surgical implications. J Radiol 2000; 3:219-22.
- 7- Gropper PT. Ulnar dimelia. J Hand Surg [Am] 1993; 4: 487-91.
- 8- Al-Qattan MM, Al-Thunayan A, De Cordier M, Nandagopal N, Pitkanen J. Classification of the mirror



شکل شماره ۴- گرافی پس از عمل بیمار ساختن شست با استفاده از انگشت دوم

بحث

دوتایی بودن اولنا یک ناهنجاری مادرزادی نادر اندام فوقانی است. نشان داده شده است که بیش‌تر موارد این ناهنجاری دارای یک اولنای سمت رادیال هیپوپلاستیک بوده و بنابراین دست به سمت رادیال منحرف می‌شود. به نظر می‌رسد حادثه اولیه‌ای که منجر به این ناهنجاری می‌شود، ناتوانی رشد ستون رادیال است.^(۱۰) تا سال ۱۹۹۷ در حدود ۶۰ مورد از این بیماری از سراسر جهان گزارش شده بود.^(۱) این رقم تا سال ۲۰۰۰ به ۷۰ مورد رسید که ۳ مورد آنها همراه با دیسلوکیشن شانه بوده است.^(۴) Gorriz^(۱۱) در سال ۱۹۸۲ موردی از این ناهنجاری را به نام anteroposteriorly undifferentiated limb with polydactylysm شرح داد. در سال ۱۹۸۳ نیز توسط Gropper^(۶) موردی از این ناهنجاری به صورت ۷ انگشتی که در یک رادیال کلاستر ۳ عدد و اولنار کلاستر ۴ عدد قرار گرفته بودند، گزارش شد.

توسط Al-Qattan در سال ۱۹۹۸ موردی از این بیماری گزارش شد که در آن دست دارای ۸ انگشت بود و ساعد شامل یک اولنا و یک رادیوس هیپوپلاستیک بود.^(۸) Schmit و همکاران نیز در ۲ بیمار دوتایی بودن اولنا گزارش کردند که پلی‌داکتیلی یکطرفه در غیاب انگشت شست و دوتایی بودن اولنا بدون وجود رادیوس در هر دو مورد دیده می‌شد. در یکی از آنها درفتگی شانه نیز گزارش شد.^(۶)

hand-multiple hand spectrum. J Hand Surg [Br] 1998; 4: 534-6.

9- Jafari D, Sharif B. A variant of mirror hand. Journal of Bone and Joint Surgery 2005; 1: 108-10.

10- Wood VE. Ulnar dimelia (the mirror hand). In: Green DP, editors. Operative hand surgery. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1998. p. 485-91.

11- Gorriz G. Ulnar dimelia - a limb without anteroposterior differentiation. J Hand Surg [Am] 1982; 5: 466-9.

A Report on Ulnar Dimelia (Mirror Hand): A Very Rare Case

I *II* *III*
M.R. Guity, MD *A. Mottaghi, MD K. Bashti Shiraz, MD

Abstract

Introduction: Ulnar dimelia (mirror hand) is a congenital anomaly of upper extremities. Approximately 70 cases have been reported worldwide, including 3 with shoulder dislocation.

Case Report: Herein we present a 10-month-old boy whose anomaly was duplication of ulnar_half of forearm, wrist and hand_with substitution of the radial elements. The patient underwent amputation of the 1st and the 3rd digits and their corresponding metacarpus with classic pollicization of the 2nd digit.

Conclusion: Early treatment of this anomaly can prevent future disabilities.

Key Words: 1) Ulnar Dimelia 2) Mirror Hand 3) Congenital Anomaly
4) Upper Extremities

I) Associate Professor of Orthopedics. Shari'ati Hospital. North Karegar St., Tehran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran.

II) Chief Resident of Orthopedics. Shari'ati Hospital. North Karegar St., Tehran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran. (* Corresponding Author)

III) Resident of Orthopedics. Shari'ati Hospital. North Karegar St., Tehran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran.