

گزارش یک مورد نادر پاتوفیزیولوژی کلاسیک تامب مادرزادی

حکیدہ

مقدمه: ناهنجاری کلاسپ تامب مادرزادی (Congenital clasped thumb) به مجموعه و طیفی از آنومالی های انگشت شست اطلاق می شود که از موارد بسیار خفیف با نقصان سیستم اکستنسور انگشت شست تا مواردی با ناهنجاری های شدید عضلات ناحیه تنار و بافت نرم شست گسترده است. هیپوپلازی و عدم وجود اکستنسور کوتاه شست در این بیماری معمول است. به علت عدم تعادل بین فلکسورها و اکستنسورهای انگشت شست، بیمار قادر به اکستنسیون، مفاصل، میکاک، به فالنتشا، انگشت شست نمی باشد.

معرفی بیمار: بیمار پسرپرچه‌ای ۱۲ ساله و چپ دست بود که به علت دفورمیتی در انگشتان شست دو طرفه به درمانگاه ارجاع شده بود. در اندام‌های فوقانی، غیر از دفورمیتی انگشتان شست دو طرفه، معاینات در حد طبیعی بودند. در معاینه انگشتان شست، فضای بین انگشتان اول و دوم (First web space) محدودتر از حالت عادی بود. علیرغم امکان حرکات پاسیو در مفاصل انگشتان شست، بیمار توانایی اکستانسیون مفصل متاکارپوفالنژیال شست را نداشت ولی می‌توانست مفاصل بین انگشتی و کارپومتاکارپال را به حالت اکستانسیون درآورد. در حین درمان جراحی بیمار، مشخص شد که علت عدم توانایی بیمار در اکستانسیون مفصل متاکارپوفالنژیال انگشت شست، هیپولازی یا عدم وجود تاندون اکستانسسور کوتاه شست نبوده بلکه ناشی از انحراف در چسبندگی تاندون اکستانسسور کوتاه شست است. هر دو تاندون اکستانسسور کوتاه و بلند شست به فالنکس دیستال چسبیده بودند. برای بیمار اصلاح محل چسبندگی تاندون اکستانسسور کوتاه شست در دست راست انجام شد و تاندون اکستانسسور که تا به بازه فالنکس بود گزناها شست متنقاً گردید.

نتیجه‌گیری: این گزارش برای اولین بار پاتوفیزیولوژی جدیدی را برای کلاسیپ تامب مادرزادی مطرح می‌کند. بر اساس یافته‌های حاضر، علاوه بر هیپوپلازی یا آپلازی تاندون اکستانتسسور کوتاه شست، انحراف محل چسبندگی تاندون مذکور نیز ممکن است به مردمانی باشد.

کلیدواژه‌ها: ۱- کلاسیب تامب ۲- ناهنجاری مادرزادی ۳- اکستانسور کوتاه شست ۴- چسبندگی نابجا

تاریخ دریافت: ۸۷/۱/۳۱، تاریخ پذیرش: ۸۷/۸/۹

مقدمة

مفہول متاکار پوفالنژیال قرار دارد. ہیپوپلازی و عدم وجود اکستانسور شست کوتاه، در این بیماری معمول است.^(۲) ممکن است اکستانسور بلند شست نیز وجود نداشته باشد.^(۲) علت منفردی برای بیماری متصور نیست، بلکه دفورمیتی ناشی از عدم تعادل بین فلکسورها و اکستانسورهای انگشت شست است.^(۲) بیماری در اغلب موارد دیر تشخیص داده می‌شود چون در ۳ الی ۴ ماه اول زندگی کودک معمولاً انگشت شست را در داخل کف دست قرار می‌دهد؛ لذا این عارضه به اشتیاه حالت

ناهنجاری کلاس ب تامب مادرزادی (Congenital clasped thumb) به مجموعه و طیفی از آنومالی‌های انگشت شست اطلاق می‌شود که از موارد بسیار خفیف با نقصان سیستم اکستانتسور انگشت شست تا مواردی با ناهنجاری‌های شدید عضلات ناحیه تنار و بافت نرم شست گسترده است.^(۱) انگشت شست بر حسب نوع و شدت گرفتاری، حالتهای مختلفی را به خود می‌گیرد. معمولاً انگشت شست در وضعیت ادوكسیون (Adduction) و فلکسیون (Flexion) زیاد در

(I) استادیار و متخصص ارتودپی، بیمارستان شفا یحیایان، میدان بهارستان، خیابان مجاهدین اسلام، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی ایران، تهران، ایران.

ایران، تهران، ایران (* مؤلف مسئول).

مفصل بین انگشتی، از ۳۰ درجه هیپراکستانسیون تا حدود ۴۵ درجه فلکسیون و در مورد مفصل متاکارپوفالنژیال، از ۴۵ درجه فلکسیون تا ۷۰ درجه فلکسیون بود. معاینه بیمار نشان می‌داد که تاندون‌های پروپریوس (proprioceptors) در انگشتان دوم و پنجم وجود دارند. رادیوگرافی‌های انجام شده، اختلال استخوانی را نشان نمی‌داند و آزمایشات پاراکلینیکی بیمار نیز در محدوده طبیعی قرار داشتند. برای بیمار تشخیص ناهنجاری کلاسپ تامب مادرزادی مطرح شد.



شکل شماره ۱- عدم توانایی بیمار در اکستانسیون مفصل متاکارپوفالنژیال، مفصل بین انگشتی در حالت هیپراکستانسیون قرار دارد.



شکل شماره ۲- عدم توانایی بیمار در اکستانسیون مفصل متاکارپوفالنژیال

بیمار مدت‌های مديدة زیر نظر پزشکان مختلف تحت درمان‌های کانسرواتیو از قبیل آتلگیری و فیزیوتراپی قرار داشته که پاسخ به درمان منفی بوده است. با توجه به عدم پاسخ به درمان‌های غیر جراحی و همین‌طور سن

طبیعی تلقی می‌شود.^(۱) اگر اکستانسیون اکتیو در مفصل متاکارپوفالنژیال بعد از تحت نظر گرفتن طولانی بخصوص بعد از ۳ ماهگی رویت نشود، تشخیص ناهنجاری کلاسپ تامب مادرزادی برای کودک می‌تواند مطرح شود.^(۲)

معرفی بیمار

بیمار پسر بچه‌ای ۱۲ ساله و دانش‌آموز بود که به علت دفورمیتی در انگشتان شست دو طرفه به درمانگاه ارجاع شده بود. بیمار چپ دست بوده و از نظر تحصیلی دانش‌آموز موفقی است. بیمار فرزند اول خانواده است. پدر و مادر بیمار با هم نسبت فامیلی ندارند. وی حاصل زایمان طبیعی و بدون مشکل بوده است. سابقه خانوادگی بیماری مشابه در خانواده بیمار منفی است. در معاینه عمومی در بیمار مشکل و حالت غیر طبیعی یافت نشد. در اندام‌های فوقانی، غیر از دفورمیتی انگشتان شست دو طرفه، معاینات در حد طبیعی بودند. در معاینه انگشتان شست، فضای بین انگشتان اول و دوم (First web space) در ابdukسیون پالمار (Palmar abduction) و ابdukسیون رادیال (Radial abduction) قدری کمتر از حالت طبیعی و تقریباً برابر با ۵۰ درجه بود. بیمار می‌توانست اکستانسیون اکتیو مفصل بین انگشتی شست و مفصل کارپومتاکارپال (Carpometacarpal) را انجام دهد ولی قادر به اکستانسیون مفصل متاکارپوفالنژیال نبود و مفصل متاکارپوفالنژیال در وضعیت فلکسیون ۴۵ درجه قرار داشت. در تلاش مضاعف برای اکستانسیون مفصل متاکارپوفالنژیال، بیمار توانائی اکستانسیون این مفصل را نداشته و فقط مفصل بین انگشتی شست به حالت هیپراکستانسیون در می‌آمد (شکل شماره ۱ و ۲).

فلکسیون اکتیو در مفاصل انگشت شست برقرار بود. در حرکات پاسیو مفاصل متاکارپوفالنژیال و بین انگشتی در انگشتان شست، فلکشن کانترکچر (Flexion contracture) یافت نشد. دامنه حرکات اکتیو

در معاینه، محل چسبندگی (Insertion) و اعمال اثر تاندون های فوق مشخص شد که هیچکدام از تاندون ها به فالنکس پروگزیمال چسبندگی نداشتند و هر دو تاندون اکستانسور بلند و کوتاه شست بـه فالنکس دیستال چسبندگی داشتند یعنی یک ناهنجاری در محل چسبندگی اکستانسور کوتاه شست وجود داشت (شکل های شماره ۶ و ۷).



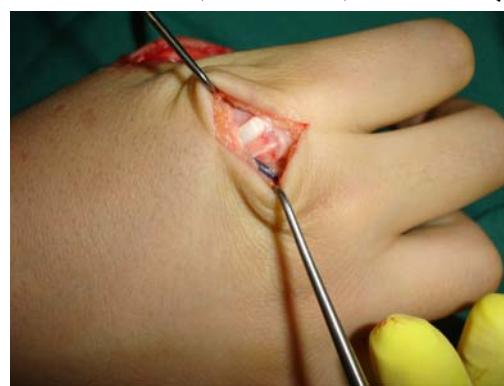
شکل شماره ۵- کشش بر تاندون اکستانسور بلند باعث اکستانسیون مفصل بین انگشتی می شود.



شکل شماره ۶- کشش بر روی تاندون اکستانسور کوتاه باعث اکستانسیون مفصل متاکارپوفالنژیال نمی شود بلکه باعث اکستانسیون مفصل بین انگشتی می شود.

با عنایت به یافته های فوق، تصمیم به اصلاح محل چسبندگی اکستانسور کوتاه شست گرفته شد و این تاندون در روی مفصل متاکارپوفالنژیال شست، قطع و مجددأً به قسمت دیستال کپسول مفصلی متاکارپوفالنژیال و بافت های اطراف، در تنشن (Tension) مناسب، سوچور شد و مفصل متاکارپوفالنژیال با یک عدد کریشنر واير مایل ترانس

بیمار، تصمیم به مداخله جراحی گرفته شد. بر اساس این تفکر که بیمار فاقد اکستانسور کوتاه شست است یا اینکه این عضله و تاندون هیپوپلاستیک است، برنامه ریزی برای انتقال تاندون اکستانسور ایندیسیس پروپریوس به اکستانسور کوتاه شست انجام شد. تحت بیهوشی عمومی، با ۳ انسزیون جدا از هم در روی مفاصل متاکارپوفالنژیال اول و دوم و دورسال مج دست راست، تاندون های مذکور تحت اکسپلوراسیون قرار گرفتند. مشاهده شد که تاندون عضله اکستانسور پروپریوس انگشت دوم، بسیار هیپوپلاستیک است (شکل شماره ۳).



شکل شماره ۳- تاندون عضله اکستانسور پروپریوس انگشت است اشاره هیپوپلاستیک است.

تاندون های عضلات اکستانسور کوتاه و بلند شست در مج دست مشاهده شدند که هر دو با قطر و اندازه مناسب در محل های نرمال و آناتومیک خود قرار داشتند؛ دو تاندون فوق با قطر و اندازه مناسب و طبیعی در جایگاه آناتومیک خود بر روی مفصل متاکارپوفالنژیال شست ادامه یافته بودند (شکل شماره ۴).



شکل شماره ۴- وجود هر دو تاندون اکستانسور کوتاه و بلند شست با قطر مناسب در جایگاه آناتومیک خود

همین طور موارد دو طرفه آن، گزارش شده است.^(۳) کلاسپ تامب یک آنومالی ناشایع است. در این بیماری، انگشت شست در ادوکسیون و مفصل متاکارپوفالنژیال در فلکسیون قرار دارد. از زمانی که اولین مورد آن در یک بیمار همراه با راه درمانی برای آن گزارش شد، تعدادی از این بیماری با درجات مختلف و تابلوهای گوناگون گزارش شده است.^(۴) در سال ۱۹۶۸ وکسر (Weckesser) و همکارانش با استفاده از تجربیات طولانی و با ارزش خود و همینطور مرور مقالات و متون به این نتیجه رسیدند که احتمالاً این آنومالی، نتیجه یک بیماری مجرزا نمی‌باشد بلکه همانند یک سندروم، ظاهر یکسان ناهنجاری‌ها و بیماری‌های مختلف است.^(۵) این مؤلفان عنوان کردند که تعدادی از بیمارانشان دچار آنومالی ایزووله در شست بودند، در حالیکه در تعدادی دیگر از این آنومالی‌ها، تظاهرات بالینی بس گستردگرتر بوده است. بر اساس شدت گرفتاری و پاتوفیزیولوژی آنومالی، تقسیم‌بندی‌های گوناگونی ارائه شده است. بر اساس یکی از این تقسیم‌بندی‌ها که در مقاله معروف وکسر منتشر شده و هنوز مور استناد کتب و مقالات است، این آنومالی به ۴ تیپ تقسیم می‌شود:^(۲)

تیپ ۱: در این گروه فقط نقصان اکستانتسور وجود دارد.

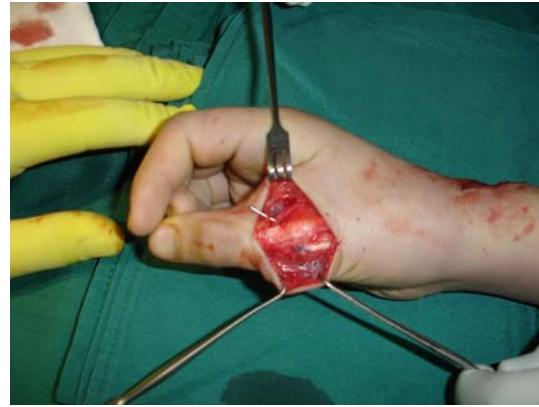
تیپ ۲: در این گروه نقصان اکستانتسور به همراه فلکشن کانتراکچر وجود دارد.

تیپ ۳: در این گروه هیپوپلازی انگشت شست به همراه نقصان تاندون و عضلات وجود دارد.

تیپ ۴: در این گروه بیمارانی قرار می‌گیرند که در گروه‌های سه گانه فوق جایی ندارند.

بیشترین بیماران در گروه ۱ قرار می‌گیرند^(۴) و اعتقاد بر این است که با توجه به دو طرفه بودن آن در اکثر موارد و گرفتاری بیشتر پسaran، این آنومالی به شکل صفت مغلوب وابسته به جنس منتقل می‌شود.^(۲) ناهنجاری کلاسپ تامب یک تشخیص بالینی است نه

آرتیکولار، ثابت و اندام با گچ‌گیری، بی حرکت شد (شکل شماره ۷).



شکل شماره ۷- اصلاح محل چسبندگی تاندون اکستانتسور کوتاه شست و ثابت کردن مفصل متاکارپوفالنژیال با کریشنر واير

بعد از ۶ هفته گچ باز شد و پین خارج گردید و بیمار تحت فیزیو تراپی قرار گرفت. ۳ ماه بعد از جراحی، حالت و شکل انگشت شست بسیار شبیه به انگشت طبیعی شده بود. دامنه حرکت در مفاصل انگشت شست عمل شده در مفصل بین انگشتی، از پنج درجه فلکسیون تا ۴۰ درجه و در مفصل متاکارپو فالنژیال، از صفر تا ۴۰ درجه بود (شکل شماره ۸).



شکل شماره ۸- ظاهر انگشت عمل شده در حالت اکستانتسیون شبیه انگشت شست طبیعی است.

بحث

از بین آنومالی‌های مادرزادی دست، آنها یی که مکانیسم اکستانتسور را درگیر می‌کنند، نسبتاً نادر هستند.^(۳) مواردی از نبود یک طرفه اکستانتسور شست و

شده است.^(۶) چون اکثرا فضای بین انگشتان اول و دوم محدودتر از حالت عادی است، یکی از روش‌های مرسوم، عمیق کردن این فضا به روش‌های مختلف است. غانی (Ghani) روش بکار گرفته شده به کمک یک فلاپ چرخشی موضعی را توصیه می‌کند.^(۷) در حالیکه استراج (Transposition)، فلپ‌های Sliding و یا Strauch را توصیه کرده است.^(۸) در مواردی که آپلازی و یا هیپوپلازی شدید تاندون‌های اکستانسور شست وجود دارد و درمان‌های غیر جراحی موفق نبوده است، همانطور که عنوان شد، بر حسب مورد، اعمال جراحی پیچیده‌تر نظیر انواع تاندون ترانسفرها اندیکاسیون پیدا می‌کنند. جراحان با توجه به یافته‌های قبل از عمل و شرایط موجود، از بین اکستانسور پروپریوس انگشت دوم، فلکسورهای سطحی و دیگر تاندون‌ها برای انتقال کمک می‌گیرند.^(۹-۱۰) در بیماری که توسط مؤلفین گزارش می‌شود با عنایت به ناموفق بودن درمان‌های غیر جراحی و سن بیمار و با توجه به علت بوجود آورنده آنومالی و انحراف در چسبندگی تاندون اکستانسور کوتاه انگشت شست، درمان جراحی بصورت اصلاح محل چسبندگی تاندون اکستانسور کوتاه انجام گرفت.

نتیجه اینکه انحراف محل چسبندگی تاندون اکستانسور کوتاه در شست می‌تواند از علل ایجادکننده ناهنجاری کلاسپ تامب مادرزادی باشد، علتی که برای اولین بار گزارش می‌شود. همینطور درمان انجام شده برای این حالت از آنومالی با درمان‌های انجام شده قبلی متفاوت است.

یک تشخیص رادیولوژیک و مشخصه مشترک در همه این بیماران، عدم وجود اکستانسیون اکتیو در مفصل متاکارپوفالنژیال انگشت شست است.^(۱) ملائم‌ترین حالت بیماری یا همان گروه یک، ناشی از عدم وجود یا هیپوپلازی اکستانسور کوتاه است و در این تیپ از بیماری، حرکات نرمال در مفصل بین انگشتی وجود دارد.^(۱) در انواع خفیف، فقط اکستانسیون در مفصل متاکارپوفالنژیال مختل است ولی در انواع متوسط و شدید، درگیری‌ها گسترده‌تر بوده و بافت‌های دیگر را درگیر می‌کنند ولی همانطور که گفته شد در همه انواع یک مقوله مشترک است و آن آپلازی و یا هیپوپلازی تاندون‌های اکستانسور شست و بخصوص اکستانسور کوتاه است.

در بیمار گزارش شده در این مقاله پاتوفیزیولوژی ناهنجاری کلاسپ تامب، چسبندگی نابجای تاندون اکستانسور کوتاه بود که علیرغم جستجو در کتب و مقالات، مؤلفین گزارش حاضر، مورد مشابه‌ای از علت ایجادکننده ناهنجاری کلاسپ تامب پیدا نکردند؛ لذا مؤلفین عقیده دارند که گزارش حاضر پاتوفیزیولوژی جدیدی را در ایجاد این آنومالی معرفی می‌کند.

درمان حالت‌های کلاسیک توصیف شده در کتب و متون، بر اساس نوع و شدت آنومالی متنوع است. در موارد خفیف و قابل انعطاف، اگر زود تشخیص داده شود، آتل‌گیری و درمان‌های نگهدارنده می‌توانند تاییج رضایت‌بخشی را به دنبال داشته باشند.^(۱-۵) در سنین بالاتر و موارد شدید، تاندون ترانسفر برای برقراری اکستانسیون فعل مفصل متاکارپوفالنژیال توصیه

فهرست منابع

1- Green DP, Pederson WC, Hotchkiss RN, Wolfe SW. Greens Operative Hand Surgery. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. p. 1466-67.

2- Canale ST. Campbell's Operative Orthopaedics.

10th ed. Philadelphia: Mosbey; 2003. p. 3884-87.

3- Crawford HH, Horton CE, Adamson JE. Congenital aplasia or hypoplasia of the thumb and finger extensor tendons. J Bone Joint Surg 1966;

48A:81-91.

4- Buck-Gramcko D. Congenital Malformations of the Hand and Forearm. 1st ed. Hong Kong: Churchill Livingstone; 1998. p. 295-301.

5- Weckesser EC , Reed JR, Heiple KG. Congenital clasped thumb (Congenital flexion-adduction deformity of the thumb). J Bone Joint Surg 1968; 50A:1417-29.

6- McCarroll HR. Congenital flexion deformities of the thumb. Hand Clin 1985; 1:567-75.

7- Ghani HA. Modified dorsal rotation advancement flap for release of the thumb web space. J Hand Surg 2006; 31B: 226- 29.

8- Strauch B , Spinner M. Congenital anomaly of the thumb: Absent intrinsic and flexor pollicis longus. J Bone Joint Surg 1976; 58A:115-18.

9- Tsuyuguchi Y, Masada K, Kawabata H. Congenital clasped thumb: A review of forty-three cases. J Hand Surg 1985; 10 A: 613-18.

10- Lipskeir E, Weizenbluth M. Surgical treatment of the clasped thumb. J Hand Surg 1989; 14B:72-9.

Introducing a New Pathophysiology of Congenital Clasped Thumb —A Rare Case Report

H. Taheri, MD^I

D. Jafari, MD^I

H. Shariatzadeh, MD^I

*F. Najd Mazhar, MD^{II}

Abstract

Introduction: Congenital clasped thumb refers to spectrum of thumb anomalies with diversity of very mild cases with deficiency in extensor mechanism to severe abnormality in soft tissue and thenar muscles. Hypoplasia and absence of extensor pollicis brevis are usual and the patient is unable to extend the metacarpophalangeal joint of thumb.

Case Report: The present patient is a 12-year-old left-handed boy who has been referred due to bilateral deformity in his thumbs. General physical examination was normal except in his thumbs. The first web space was narrow bilaterally. In spite of full passive range of motion in the joints of thumbs, he was unable to extend the metacarpophalangeal joint of thumbs but he could extend the interphalangeal and carpometacarpal joints. During surgical treatment it became clear that the cause of inability to extend the metacarpophalangeal joint of thumb was not hypoplasia or aplasia of extensor pollicis brevis but abnormal insertion of this tendon. Both extensor pollicis brevis and longus tendons were inserted to the distal phalanx. Reinsertion of extensor pollicis brevis to the base of proximal phalanx was done in the right hand.

Conclusion: This report presents a new pathophysiology for congenital clasped thumb for the first time. According to these findings, in addition to aplasia or hypoplasia of extensor pollicis brevis tendon, abnormal insertion of extensor pollicis brevis to the distal phalanx can be an underlying causative factor in congenital clasped thumb.

Key Words: 1) Clasped Thumb 2) Congenital Malformation
3) Extensor Pollicis Brevis 4) Abnormal Insertion

^I) Assistant Professor of Orthopedics. Shafa Yahyaian Hospital. Baharestan Sq., Iran University of Medical Sciences and Health Services., Tehran, Iran.

^{II}) Orthopedist. Fellow of Hand Surgery. Shafa Yahyaian Hospital. Baharestan Sq., Iran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran. (*Corresponding Author)