بررسی تظاهرات بالینی و علائم رادیولوژیک سندرم لارسن

دکتر محمد رهبر: استادیار و متخصص جراحی استخوان و مفاصل، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران. m.rahbar@yahoo.com
دکتر محمود جبل عاملی: دانشیار و متخصص جراحی استخوان و مفاصل، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.jabalameli_md@yahoo.com
***دکتر مهدی رمضان شیرازی:** جراح استخوان و مفاصل، دانشگاه علوم پزشکی گناباد، خراسان رضوی، ایران. (*مولف مسئول). ehdi.shirazi @yahoo.co.uk
دکتر فرشید اقبالی: جراح استخوان و مفاصل، تهران، ایران. f.eghbali@yahoo.com
دکتر زهرا مصدری: دستیار جراحی استخوان و مفاصل، بیمارستان شفا یحیائیان، میدان بهارستان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران. masdaree_z@yahoo.com

تاریخ دریافت: ۹۰/۷/۱۷ تاریخ پذیرش: ۹۱/۲/۹

چکیده

زمینه و هدف: سندرم لارسن یک بیماری با تظاهرات بالینی پیچیده به همراه دررفتگی های مادرزادی مفاصل مختلف است. برای درمان صحیح و به موقع و همچنین جلوگیری از عوارض، تشخیص به موقع این بیماری لازم و ضروری است. این مطالعه ۱۰ مورد بیمار مبتلا به سندرم لارسن را تحت مطالعه قرار داده و علائم بالینی و رادیولوژیک آن‌ها را بررسی می نماید.

معرفی بیماران: در ۱۰ بیمار بررسی شده ۶ بیمار مرد و ۴ بیمار زن بودند. کمترین و بیشترین سن در زمان مراجعه به ترتیب ۳ سال و ۵۱ سال بود. نکته قابل توجه حضور هیپر تلوریسم و مسطح شدن بینی در هر ۱۰ بیمار مورد بررسی بوده است. در ناحیه ستون فقرات در ۶ مورد اول Spina bifida مشهود بود. در مفصل هیپ نیز در ۸ مورد دررفتگی مفصل هیپ وجود داشت. نکته قابل توجه حضور High Riding DDH در یک خانم ۴۶ ساله و نیمه دررفتگی دو طرفه سر فمور در یک آقای ۵۱ ساله بود که هیچ یک از درد زیاد شکایت نداشتند. دو بیمار دررفتگی زانوی فراموش شده (Neglected) داشتند که در هر دو حرکات و فعالیت روزانه قابل قبول گزارش شد. در ۱۰ بیمار بررسی شده در ۹ بیمار دررفتگی زانو وجود داشت و تنها در ۱ مورد دررفتگی زانو دیده نشد. در اندام فوقانی، در ۸ بیمار دررفتگی خلفی سر رادیوس یافت شد. در یک پسر ۵ ساله نیز، دفورمیتی در فیز تحتانی استخوان بازو کشف شد. در دست هر ۱۰ بیمار گزارش شده، دفورمیتی قاعده متاکارپ دوم (اپی فیز دو تایی در ناحیه متاکارپ دوم) وجود داشت.

نتیجه گیری: با توجه به درگیری چند مفصلی در این سندرم، معاینه دقیق مفاصل الزامی است. اولویت بندی و مدیریت درگیری‌ها به صورت چند مرحله‌ای توصیه می‌شود.

کلیدواژه‌ها: سندرم لارسن، دررفتگی، تظاهرات بالینی.

مقدمه

در سال ۱۹۵۰، آقای لارسن و همکاران، سندرمی از مالفورماسیون‌های مادرزادی را به صورت تغییرات در چهره شامل هیپرتلوریسم و مسطح شدن بینی، هیپرلاکسیتی، اکوئینوواروس و مراکز استخوان سازی متعدد در دست و پا تعریف کرد (۱).

شواهد اخیر مبنی بر تجمع موتاسیون‌ها در ژن FLNB نشان می‌دهد که می‌توان از روش‌های مولکولی برای تشخیص این سندرم و یا در مشاوره ژنتیک استفاده کرد (۲).

در این بیماری با توجه به تعداد مفاصل درگیر و دفرمیتی پا و ستون فقرات، بررسی دقیق و کامل کل سیستم عضلانی- اسکلتی ضروری است. جهت بررسی دقیق و تشخیص صحیح این بیماری آشنایی با علائم ونشانه‌های بیماری در بخش‌های مختلف بدن لازم به نظر می رسد.

تشخیص این بیماری بلافاصله بعد از تولد جهت جلوگیری از عوارض احتمالی و درمان زودرس دررفتگی‌ها و دفورمیتی‌ها الزامی است.

اندام تحتانی این بیماران معمولاً به صورت هیپراکستانسیون دو طرفه زانو، کلاب فوت و درگیری لگن به صورت دررفتگی تراتوژنیک رویت می‌شود که معمولاً با توجه به شلی لیگامانی در این بیماران می‌تواند تحرک قابل ملاحظه‌ای داشته باشد (۳).

از سایر تظاهرات بالینی (جدول ۱) و رادیوگرافیک (جدول ۲) می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

۱- دررفتگی سر رادیوس

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

جدول۱. تظاهرات بالینی سندرم لارسن

بیمار	سن (سال)	ستون فقرات	آرنج	هیپ	زانو	پا	سایر موارد	شلی لیگامانی
۱	۳	بدون اسکولیوز- بدون کایفوز گردنی	دررفتگی خلفی سررادیوس	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	پس پلانووالگوس	شکاف کام	دارد
۲	۵	–	دررفتگی پوسترو-مدیال آرنج دوطرف	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	کلاب فوت دوطرفه	–	دارد
۳	۶	–	دررفتگی پوسترو-لترال سررادیوس دوطرف	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	کلاب فوت دوطرفه	–	دارد
۴	۶	–	دررفتگی پوسترو-لترال سررادیوس دوطرف	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	کلاب فوت دوطرفه	–	دارد
۵	۶	–	دررفتگی آرنج دوطرف	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	کلاب فوت دوطرفه	–	دارد
۶	۱۹	–	–	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	پس پلانووالگوس	–	–
۷	۲۳	–	نیمه دررفتگی خلفی سر رادیوس دوطرف	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	پس پلانووالگوس	–	–
۸	۳۹	–	–	دیسپلاستیک هیپ دو طرفه	–	–	–	–
۹	۴۶	–	دررفتگی خلفی سررادیوس دوطرف	دیسپلازی تکاملی هیپ دو طرف	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	–	–	–
۱۰	۵۱	–	دررفتگی خلفی سررادیوس	دیسپلاستیک هیپ دو طرفه	در رفتگی مادرزادی زانوی دو طرف	–	–	–

۲- دررفتگی کامل مفصل آرنج (۴)
۳- انگشتان معمولاً بلند و سیلندری شکل
۴- متاکارپ های کوتاه
۵- فضای پهن بین چشم ها
۶- پیشانی برجسته و پل بینی فرورفته که به همراه دفرمیتی‌های موجود در اندام‌ها، پاتوگونومیک این سندرم است (۳).
۷- مرکز استخوان سازی اضافی در کالکانئوس
۸- حضور مراکز استخوان‌سازی اضافی در سایر مناطق.

با توجه به اینکه کلید اولیه درمان و پیشگیری از عوارض احتمالی ناشی از دفورمیتی‌ها از جمله کیفوز گردنی و دررفتگی ها، تشخیص صحیح و به موقع این بیماری است، آشنایی با علائم و نشانه‌های بیماری برای هر ارتوپد لازم به نظر می‌رسد.

معرفی بیماران

طی این مطالعه، در مجموع ده بیمار مبتلا به سندرم لارسن مورد بررسی قرار گرفتند. بیمار اول پسر بچه سه ساله‌ای است که در هر دو زانو دررفتگی مادرزادی داشته که در ۱۶ ماهگی تحت Release وجااندازی باز هر دو زانو قرار گرفت. دو ماه بعد مجدداً زانوی راست تحت جااندازی باز و Release قرار گرفت. همچنین،آزاد کردن هر دو زانو و طولانی کردن کوادری سپس برای زانوی چپ برای بیمار انجام شده است. دررفتگی تکاملی هیپ دو طرف نیز در عکس‌های بیمار مشهود بوده که هیپ چپ و راست به ترتیب در ۱۹ ماهگی و ۲۲ ماهگی تحت جااندازی باز و استئوتومی سالتر قرار گرفته است. درآخرین ویزیت پیگیری، محدوده فلکسیون- اکتنسیون، برای زانوی راست ۹۰-۰ و برای زانوی چپ ۱۰۰ -۰ بوده است. محدوده حرکتی آرنج در هر دو طرف بین ۱۰۰-۲۰ درجه بوده است.

بیمار دوم پسر بچه ۵ ساله‌ای است که در هر دو مفصل هیپ و زانو دچار دررفتگی بوده که با کلاب فوت دو طرفه و دررفتگی مدیال و پوستریور آرنج در هر دو طرف نیز همراه بوده است(شکل ۱). تا زمان مطالعه، تنها هر دو پای بیمار تحت عمل جراحی PMR قرار گرفته بوده است. هردو کودک

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

جدول۲. تظاهرات رادیو گرافیک سندرم لارسن

بیمار	سن(سال)	ستون فقرات	آرنج	هیپ	زانو	دست	پا
۱	۳	فیوژن خلفی در سطح مهره ۲ و ۳ گردنی، اسپاینا بیفیدا در سطح مهره ۶ و ۵ گردنی	دررفتگی خلفی سررادیوس و کوبیتوس واروس دیستال هومروس	دررفتگی	انحنای قدامی در تیبیای دوطرف، پاتلا اینفرا	اپیفیز دوبل در متاکارپ دوم	–
۲	۵	–	دررفتگی خلفی –داخلی آرنج، کوبیتوس واروس دیستال هومروس	دررفتگی	پاتلا اینفرا	اپیفیز دوبل در متاکارپ دوم	–
۳	۶	دفورمیتی فاست در سطح مهره ۳و۴ گردنی، اسپاینا بیفیدا در سطح مهره ۶ و ۷ گردنی	دررفتگی خلفی سررادیوس	دررفتگی	پاتلا اینفرا	اپیفیز دوبل در متاکارپ دوم و پنجم	اپیفیز دوبل
۴	۶	اسپاینا بیفیدا در سطح مهره های ۳ تا ۷ گردنی	دررفتگی خلفی سررادیوس و کوبیتوس واروس دیستال هومروس	دررفتگی	نیمه دررفتگی دوطرفه سر همراه با استابولوم دیسپلاستیک	اپیفیز دوبل در متاکارپ دوم و پنجم	–
۵	۶	–	دررفتگی خلفی سررادیوس و کوبیتوس واروس دیستال هومروس	دررفتگی	–	اپیفیز دوبل در متاکارپ دوم و پنجم	–
۶	۱۹	اسپاینا بیفیدا در سطح مهره ۷ گردنی	–	نیمه دررفتگی دوطرفه سر همراه با استابولوم دیسپلاستیک	نیمه دررفتگی دوطرفه سر همراه با استابولوم دیسپلاستیک	اپیفیز دوبل در متاکارپ دوم و پنجم	–
۷	۲۳	فیوژن خلفی در سطح مهره ۲ و ۳ گردنی،اسپاینا بیفیدا در سطح مهره۵و۴ گردنی	دررفتگی خلفی سررادیوس	دررفتگی	نیمه دررفتگی دوطرفه سر همراه با استابولوم دیسپلاستیک	دفورمیتی مفصل کارپومتاکارپال و استخوان متاکارپ دوم و پنجم	–
۸	۳۹	–	–	نیمه دررفتگی دوطرفه سر همراه با استابولوم دیسپلاستیک	پاتلا اینفرا	دفورمیتی مفصل کارپومتاکارپال و استخوان متاکارپ دوم و پنجم	–
۹	۴۶	دفورمیتی فاست در سطح مهره ۶ گردنی، اسپاینا بیفیدا در سطح مهره ۴و۵گردنی	دررفتگی خلفی سررادیوس همراه با آرتروز	دیسپلازی تکاملی هیپ	دررفتگی	دفورمیتی مفصل کارپومتاکارپال و استخوان متاکارپ دوم و پنجم	–
۱۰	۵۱	–	دررفتگی خلفی سررادیوس همراه با آرتروز	نیمه دررفتگی دوطرفه سر همراه با استابولوم دیسپلاستیک	دررفتگی	دفورمیتی مفصل کارپومتاکارپال و استخوان متاکارپ دوم و پنجم	–

مستقلاً راه می روند.

بیمار سوم پسر بچه شش ساله‌ای است که در ناحیه زانوها، در هر دو طرف آزاد سازی مدیال و لترال زانو همراه با طویل کردن کوادریسپس انجام شده که در پیگیری‌های بعدی، زانوی راست دچار flexion contracture بوده و زانوی چپ محدوده حرکتی‌ای بین ۹۰ – ۰ داشته است. وی قادر است با یک عصا راه برود و کارهای روزانه را انجام دهد.

بیمار چهارم دختر بچه شش ساله با کلاب فوت دو طرفه و دررفتگی دو طرفه در مفاصل زانو و هیپ است که تحت درمان قرار نگرفته است. کودک به مدرسه می‌رود و به جزء دفورمیتی اندام، شکایتی از درد یا اختلال حرکتی ندارد.

بیمار پنجم، پسر شش ساله با دررفتگی دو طرفه مفاصل زانو است که هر دو زانو چندین بار تحت گچ گیری اصلاحی قرار گرفته است. در مورد زانوی چپ در ۶ ماهگی کوادری پلاستی نیز انجام شده است. عمل جراحی PMR برای هر دو پا صورت گرفته است. محدوده حرکتی زانوها در طی پیگیری‌های انجام شده، کامل بوده است. کودک به مدرسه می‌رود و بجزء دفورمیتی اندام، مشکلی در عملکرد روزانه ندارد.

بیمار ششم پسر ۱۹ ساله دانشجویی است که با دررفتگی مادرزادی دو طرفه زانو و دررفتگی تکاملی هر دو مفصل هیپ مراجعه کرده است. بیمار Pesplanovalgus دوطرفه نیز داشته که برای هیچ یک فعلاً درمان جراحی صورت نگرفته است. بیمار در انجام اعمال روزانه وابستگی ندارد ولی قادر به کار در مشاغل سنگین نیز نمی باشد.

بیمار هفتم، خانم ۲۳ ساله خانه‌داری است که

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

دارای دررفتگی دو طرفه مادرزادی زانو ها می‌باشد که در سن سه ماهگی در سمت چپ و در سن ۵ ماهگی در سمت راست تحت جا اندازی باز قرار گرفت. در سن ۱۸ سالگی، در سمت راست استئوتومی قسمت فوقانی تیبیا نیز انجام شده است. در آخرین ویزیت پیگیری، محدوه حرکتی زانوی راست و چپ به ترتیب ۹۰-۰ و ۴۰-۰ بوده است. در انجام اعمال روزانه وابستگی ندارد و کارهای مربوط به خانه را انجام می دهد (شکل ۲).

بیمار هشتم، خانم ۳۹ ساله خانه دار با دیسپلازی دو طرفه هیپ است که درمانی انجام نداده است. این بیمار تنها موردی بود که دررفتگی زانو نداشت، با این حال Patella infera در مورد وی گزارش شد. بجزء درد گاهگاهی مفاصل، اختلال عملکردی واضحی ندارد.

بیمار نهم، خانم ۴۶ ساله و کارمند دانشگاه، با دررفتگی مادرزادی دو طرفه در زانوها و دررفتگی تکاملی دو طرفه در مفاصل هیپ می‌باشد که درمانی دریافت نکرده است.

بیمار آخر، آقای ۵۱ ساله مغازه دار، با دیسپلازی و نیمه دررفتگی دو طرفه هیپ، دررفتگی مادرزادی دو طرفه زانوها و دررفتگی دو طرفه سر رادیوس می‌باشد که درمانی دریافت نکرده است. به جزء دفورمیتی اندام، شکایت دیگری از قبیل درد و محدودیت عملکردی ندارد.

از ده بیمار مذکور، هیچ یک اسکولیوز و کیفوز گردنی نداشتند. پنج مورد شلی لیگامانی داشتند و در یک مورد شکاف کام یافت شد.

بحث و نتیجه‌گیری

با توجه به اینکه سندرم لارسن بیماری نادری است و اینکه درگیری در اندام‌ها و مفاصل گستردگی زیادی دارد، هر یک از اندام ها نیاز به بررسی دقیق دارد. نکته‌ای که در این میان حائز اهمیت است تشخیص، اولویت بندی و مدیریت این ناهنجاری‌ها به صورت چند مرحله‌ای است. تشخیص این سندرم بر اساس هیپرتلوریسم، مسطح بودن بینی، هیپر لاکیستی و حضور دررفتگی‌ها و دفورمیتی های متعدد در ستون فقرات و اندام‌ها می باشد. نحوه انتقال وراثتی به صورت الگوی اتوزومال غالب است، پس تاریخچه فامیلی مثبت در این بیماران فاکتور حائز اهمیتی در موارد تشخیصی نا مطمئن است (۳).

ستون مهره‌ها: آنچه که بیش از همه در مقالات و مطالعات به آن توجه شده است وجود کیفوز گردنی در این بیماران است که در صورت وجود می‌تواند باعث ایجاد ضایعات غیر قابل برگشت نورولوژیک و حتی کوادری پلژی بشود. این موضوع نشان دهنده اهمیت توجه به رادیوگرافی‌های سریال این بیماران در طی پیگیری آن‌ها می‌باشد (۵). نکته قابل توجه در این مطالعه این است که هیچ یک از بیماران اسکولیوز یا کیفوز گردنی نداشتند.

شلی لیگامانی: درپیگیری افراد عادی شدت

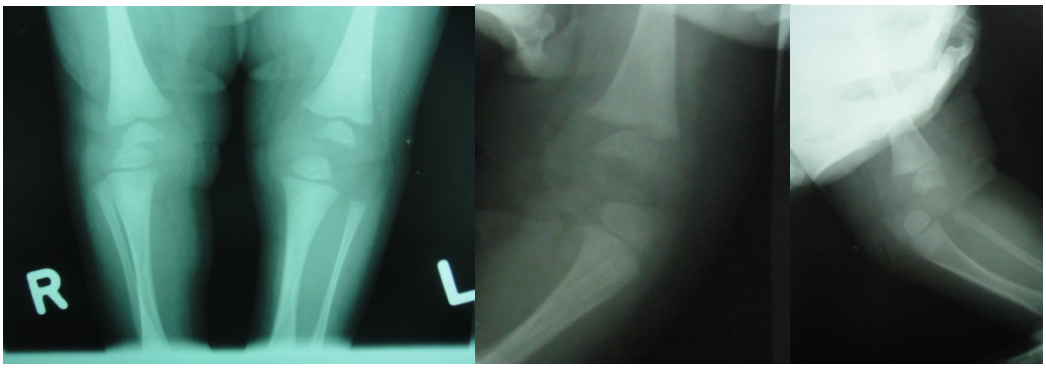


الف. ب.

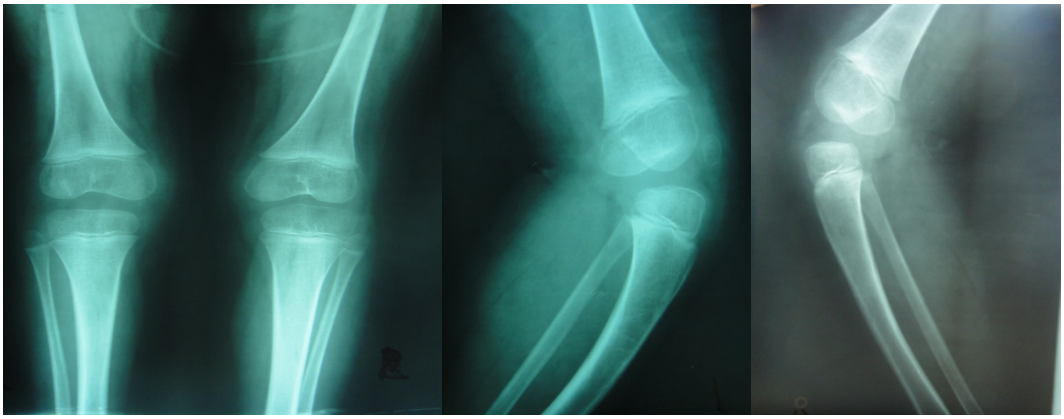
شکل ۱. تصویر الف پسر ۵ ساله ای را نشان می دهد که به علت دررفتگی آرنج دو طرف دامنه حرکتی محدود دارد. تصویر ب زانوی راست همین کودک را نشان می دهد که دررفته می باشد و محدودیت حرکتی دارد.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

الف. دررفتگی مادرزادی دو طرفه زانوها



ب. رادیوگرافی پس از جراحی



شکل ۲. مربوط به بیمار شماره هفت می باشد که دچار دررفتگی مادرزادی دو طرفه زانوها بوده است. بیمار در سن ۴ ماهگی و ۵ و نیم ماهگی به ترتیب تحت جا اندازی باز زانوی چپ و راست قرار گرفته است

میزان لاکسیتی لیگامانی با افزایش سن کاهش می‌یابد. بر اساس این مطالعه به نظر می‌رسد سیر کاهش لاکسیستی، به این سندرم قابل تعمیم نیست؛ چرا که طبق معاینات انجام شده در ویزیت‌های پیگیری درازمدت، لاکیستی لیگامانی سیر کاهش یابنده نداشت.

هیپ: در این مطالعه، یافته‌ها تقریباً مطابق با مطالعات قبلی بوده است. در این بیماران مواردی از دررفتگی تکاملی هیپ که به صورت غیر جراحی یا جراحی درمان شدند، سیر قابل قبولی داشتند و تنها ۱ مورد احتیاج به عمل جراحی ناشی از دررفتگی مجدد پیدا کرد. به غیر از موردی که دچار دررفتگی مجدد هیپ شده بود، اختلال هیپ سایر بیماران از نظر عملکردی (فانکشنال) و زندگی روزمره، مشکلی برایشان ایجاد نکرده بود. در مواردی که سن بالای ۲۳ سال داشتند و درمان شدند هیچ کدام از درد شدید لگن شاکی نبودند.

زانو: با توجه به اطلاعات به دست آمده از مطالعه حاضر، شاید بتوان نتیجه گرفت که طول تاندون پاتلا در این بیماران کوتاه‌تر از عادی است به طوری که در یک موردی که دررفتگی واضح در زانو نداشت پاتلا اینفرا دیده می‌شد. از ۹ بیماری که دررفتگی زانوها در آن ها مشهود بود، ۴ مورد تحت جراحی (به صورت آزاد کردن مدیال و لترال زانو و یا کواردی سپس پلاستی) قرار گرفتند. در یک مورد (مورد پنجم) چندین بار گچ گیری اصلاحی صورت گرفت که به علت محدودیت محدوده حرکتی در زانوی چپ، تحت کوادری سپس پلاستی قرار گرفت. ۲ مورد بیمار بزرگ سالی که دررفتگی مادرزادی زانوها در آن‌ها مورد غفلت قرار گرفته بود، درد مختصری در زانو داشتند، اما هر دوی آن‌ها مشکل قابل ملاحظه ای در زندگی روزمره نداشتند؛ بدین معنی که رضایتمندی بیماران بالا و دامنه حرکتی زانوی آن‌ها در حد عملکردی بود.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

انگـولار دفـورمیتی دیـررس عمـدتاً بـه صـورت والگوس به دنبال جااندازی باز دررفتگی زانو در این بیماران گزارش شده(۶) که در سـری بیمـاران مـا، این عارضه یافت نشد.

آرنج: در مطالعـات قبلـی دررفتگـی خلفـی سـر رادیوس از مشخصات اصلی بیماری اسـت و نتـایج این مطالعه نیز موید این مطلب است که عـلاوه بـر دررفتگی سر رادیوس، گاه دررفتگی می تواند کـل مفصل آرنج را درگیر سازد، چرا که طبق جدول ۱ (تظاهرات بالینی سندرم لارسن)، بیمـار شـماره ۵، دچـار dislocation Bilateral humeroulnar elbow بوده است که مفهوم آن دررفتگی کل مفصـل آرنـج است.

با توجه به اینکه دفورمیتی فیز در اوائل کـودکی نیز دیده می شـود، احتمـال اینکـه دررفتگـی سـر رادیوس عامل آن باشد دور از ذهن است و احتمالاً دررفتگی سر رادیـوس و دفـورمیتی فیـز دیسـتال هوموروس دو یافته جدا در این بیماری می باشند.

دست و مچ دست: در مطالعات قبلی وجود مرکز استخوان‌سازی در مچ دسـت جـزء علائـم بیمـاری مطرح شده است (۳). اما وجود اپی فیز دوتـایی در متاکارپ به طور واضح ذکر نشده است. مولفین این مقاله بر این عقیـده‌انـد کـه شـاید ایـن علامـت را بتوان از علائم دیگـر ایـن بیمـاری دانسـت. دیـده شدن قاعـده متاکـارپ Elongate بـه خصـوص در متاکارپ دوم، در بیمـاران در سـنین بـالای رشـد موید این است که احتمالاً وجود اپی فیـز دو تـایی می‌تواند بعداً به صورت کاهش دورسـی فلکسـیون مچ دست، بروز نماید.

با وجـود اینکـه درمـان‌هـای انجـام شـده بـرای بیماران، با اصلاح کامـل دفـورمیتی همـراه نبـوده است، ولی بیشتر بیماران قادر به ادامه فعالیت‌هـای روزمره زندگی بوده‌انـد. در ایـن مطالعـه، یافتـه‌هـا تقریباً مطابق با مطالعات قبلی بوده اسـت، اگرچـه وجود اپی‌فیز دوتایی در متاکارپ را شاید بتـوان از دیگر علائم این بیماری دانست.

یکی از محدودیت‌های اصلی این مطالعـه، تعـداد محدود نمونه‌ها است که بـا توجـه بـه نـادر بـودن بیماری قابل توجیـه اسـت. دیگـر اینکـه بعضـی از بیماران بـه علـت بعـد مسـافت زنـدگی، قـادر بـه مراجعه و معاینه مجدد نبودنـد و لـذا امکـان ثبـت آخرین وضعیت بیمار از نظر میزان حرکت مفاصـل و قدرت عملکردی خود بیمار وجود نداشت.

منابع

1. Larsen LJ, SchoHstaedt ER, Bost FC. Multiple congenital dislocations associated with characteristic facial abnormality. J Pediat. 1950; 37:574-6.
2. Zhang D, Herring JA, Swaney SS. Mutations responsible for Larsen syndrome cluster in the FLNB protein. J Med Genet. 2006;43:e24.
3. Herring JA. Tachdjian's pediatric orthopedics. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008.
4. Joseph B, Varghese RA. Congenital distal humerus dysplasia, a case report. Pediatr Radiol. 2003;33:7-9.
5. Bowen R, Ortega K, Ray Suzanne, Mac-Ewen GD. Spinal deformities in Larsen syndrome. Clin Orthop Relat Res. 1985;197:159-63.
6. Johnston CE II. Congenital deformities of the knee. In: Scott WN (ed). Insall and Scott surgery of the knee. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2006. p. 1191.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

Assessment of clinical and radiologic manifestations of Larsen syndrome

Mohammad Rahbar, MD. Assistant Professor of Orthopedic Surgery, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran. m.rahbar@yahoo.com
Mahmoud Jabalameli, MD. Associate Professor of Orthopedic Surgery, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran. jabalameli_md@yahoo.com
***Mehdi Ramezan Shirazi, MD**. Orthopedic Surgeon, Gonabad University of Medical Sciences, Khorasan, Iran. (*Corresponding author). mehdi.shirazi@yahoo.co.uk
Farshid Eghbali, MD. Orthopedic Surgeon, Tehran, Iran. f.eghbali@yahoo.com
Zahra Masdari, MD. Resident of Orthopedic Surgery, Shafa Yahyaian Hospital, Baharestan square, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran. masdaree_z@yahoo.com

Abstract

Background: Larsen syndrome has complex clinical manifestations accompanying different congenital joint dislocations. Therefore, early diagnosis, correct treatment and prevention of complications are essential. This study was performed on 10 cases of Larsen syndrome and their clinical / radiological aspects were assessed.

Case report: In our review, there were 6 male (cases 1 to 6) and 4 female patients. The youngest and oldest patients at the time of referral were 3 and 51 years old, respectively. An interesting aspect is that hypertelorism and nose widening were detected in all cases. In spine, six patients had Spina bifida, whereas hip dislocation was also detected in eight cases. The significant points were high riding DDH in a 46- year old female patient and bilateral femoral head subluxation in a 51- year old male patient. Knee dislocation was seen in 9 patients. The above two cases had neglected knee dislocation, but acceptable knee function was reported. In upper extremities of eight patients, radial head posterior dislocation was seen. A 5- year old male patient had distal humerus physical deformity. All patients had 2nd metacarpal base deformity (double epiphysis in 2nd metacarpal bone).

Conclusion: Concerning multiple joints involvement in the syndrome, accurate physical examination is essential. Prioritization and staged management of the involvements is recommended.

Keywords: Larsen syndrome, Dislocation, Clinical manifestation.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]