

Acta Médica

Grupo Ángeles

Volumen
Volume **3**

Número
Number **3**

Julio-Septiembre
July-September **2005**

Artículo:

Síndrome de Jorgenson-Lenz: Sinostosis radiocubital y blefarofimosis familiar

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Grupo Ángeles Servicios de Salud

Otras secciones de
este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



medigraphic.com



Síndrome de Jorgenson-Lenz: Sinostosis radiocubital y blefarofimosis familiar

Luis Gerardo Domínguez Carrillo,* Gregorio Arellano Aguilar**

Resumen

Objetivo: Reportar una familia portadora de un síndrome poco frecuente de etiología genética con un patrón de herencia autosómico dominante y expresión variable. Se trata de una familia que en cuatro generaciones manifiesta un síndrome caracterizado por: sinostosis radiocubital congénita, blefarofimosis, blefaroptosis, clinodactilia de 5to dedo, signo de Dubois (acortamiento de 5to dedo) y talla baja; este conjunto de datos corresponde al síndrome de Jorgenson-Lenz, catalogado como una dismorfia ectodérmica; reportado inicialmente en 1974. Presentamos además, una revisión de la literatura sobre sinostosis radiocubital, la cual puede acompañar a diferentes síndromes y de la que han sido reportados 350 casos; se mencionan las diferentes técnicas quirúrgicas para su corrección desde 1912 a la actualidad; como hallazgo que agregamos al síndrome de Jorgenson-Lenz reportamos la existencia de anastomosis anómala entre los nervios mediano y cubital denominada de Martin-Gruber, ocasionalizada por el defecto en la segmentación embrionaria, y de la cual, no existen reportes previos en la literatura acompañando al síndrome mencionado.

Palabras clave: Síndrome de Jorgenson-Lenz, sinostosis radiocubital, blefarofimosis.

Summary

Objective: To report a rare familial syndrome with autosomic dominant type inherited and variable expressivity in four generations. The syndrome is characterized by: radioulnar synostosis, blepharophimosis, blepharoptosis, clinodactyly of fifth finger, Dubois sign and short stature; it corresponds to Jorgenson-Lenz syndrome, reported in 1974 and catalogued like a ectodermal dysmorphology; we present too a literature review of radioulnar synostosis, it has been reported 350 cases and may be present on different syndromes, we discuss different surgical technics since 1912, we report a new characteristic of Jorgenson-Lenz syndrome, never reported on previous literature, an anomalous anastomosis between median and ulnar nerves, called Martin-Gruber anastomosis, caused by segmentation defect when there is synostosis radioulnar.

Key words: Jorgenson-Lenz syndrome, radioulnar synostosis, blepharophimosis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Jorgenson-Lenz fue reportado en 1974;¹ ha sido catalogado dentro de las dismorfologías ectodérmicas; es una enfermedad rara; de acuerdo con el Centro de Enfermedades Genéticas, se considera una enfermedad rara a aquella que presenta 1 caso o menos por 10,000 habitantes;² se caracteriza por sinostosis radiocubital congénita (SRCC) que se acompaña de blefarofimosis, blefaroptosis, clinodactilia y meñique corto (signo de Dubois) como signos frecuentes;³ se han reportado otros datos asociados como: luxación radial, anomalías vertebrales, talla baja,⁴ anomalías del metacarpo y presencia de epicanto; menos frecuentemente se asocia a: retraso men-

* Facultad de Medicina de León, Universidad de Guanajuato. Director Médico del Hospital Ángeles León.

** Jefe de la División de Medicina del Hospital Ángeles León.

Correspondencia:

Acad. Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo. Clínica de Rehabilitación Calzada Los Paraíso Núm. 701, 37320, León, Gto. México.

Correo electrónico: lgdominguez@saludangeles.com

Aceptado: 25-04-2005

tal, ausencia de clavícula, hipotonía, microcórnea, *pectus excavatum*, pie cavo, microcefalia,⁵ escoliosis, sindactilia,⁶ prognatismo y asimetría facial; los casos familiares son más frecuentes que los esporádicos; en los casos familiares su herencia es con carácter autosómica dominante.

Especificamente la sinostosis radiocubital congénita (SRCC) representa una falla de segmentación en los huesos del antebrazo; Sandifort⁷ la describió por primera vez en 1793; no obstante que el resultado funcional es el mismo que en una sinostosis radiocubital postraumática, el origen es diferente, esta última fue descrita por Gros⁸ en 1864 en un espécimen de autopsia; Wilkie⁹ publicó varios casos de tipo congénito en *British Journal of Surgery* en 1914 y como dato histórico ocupó espacio en el número 1 de esta publicación. La SRCC con carácter hereditario fue reportada inicialmente por Davenport en 1924 en tres generaciones;¹⁰ la mayor serie reportada corresponde a Griffet con 43 casos,¹¹ siguiendo la de Hansen con 37 casos, de los cuales, 5 con carácter hereditario y el resto casos esporádicos.¹² La SRCC es una condición rara de la que existen aproximadamente 350 casos reportados en la literatura, por su escasa frecuencia implica retraso en el diagnóstico, la edad promedio de diagnóstico es a los 6 años con variación entre los 6 meses y los 22 años,¹³ afecta por igual a ambos sexos y es bilateral en 60% de los casos, cuando es familiar tiene carácter autonómico dominante con expresión variable.¹⁴ Por otra parte la SRCC se ha visto asociada a otras anomalías musculoesqueléticas como craneosinostosis,¹⁵ luxación congénita de cadera, anomalías en rodilla, pie equino varo

abducto, polidactilia, sindactilia,¹⁶ deformidad de Madelung, hipoplasia de pulgares y coalición carpiana;¹⁷ se puede ver asociada a problemas cardiacos, renales, neurológicos y gastrointestinales, se le ha reportado como parte de los síndromes de Apert, de Carpenter, de Williams,^{18,19} de Holt-Oram²⁰ de Tsukahara²¹ y en el síndrome de alcohol fetal;²² existen reportes que la asocian a anomalías cromosómicas,^{23,24} (principalmente incremento en número de cromosomas tanto X como Y)²⁵⁻²⁸ y mutaciones de novo.²⁹

Al presentarse a la Clínica de Rehabilitación, una paciente con dolor reciente en articulación del codo y limitación a la pronosupinación relatada desde pequeña, efectuamos diagnóstico de SRCC encontrando varios casos en su familia, que por las características observadas y los hallazgos agregados a la SRCC corresponde al síndrome de Jorgenson-Lenz, motivo del presente reporte que acompañamos de revisión de la literatura.

Presentación del caso IV-14. Propósita. La paciente tiene el número 14 de la cuarta generación en una familia de 43 individuos y corresponde a la propósita.

Femenina de 15 años que acude por presentar dolor de 15 días de evolución en articulación de codo izquierdo, ocasionado por levantar muebles en cambio de domicilio; a la exploración se detecta limitación a la pronación con 45° y supinación de 15°, limitación a la extensión de codo a menos 15 grados; se observa clinodactilia de 5to dedo de mano izquierda y estatura de 1.52 m el resto de la exploración es normal, sin alteraciones neurológicas; la paciente manifiesta presentar la limitación a la supinación desde

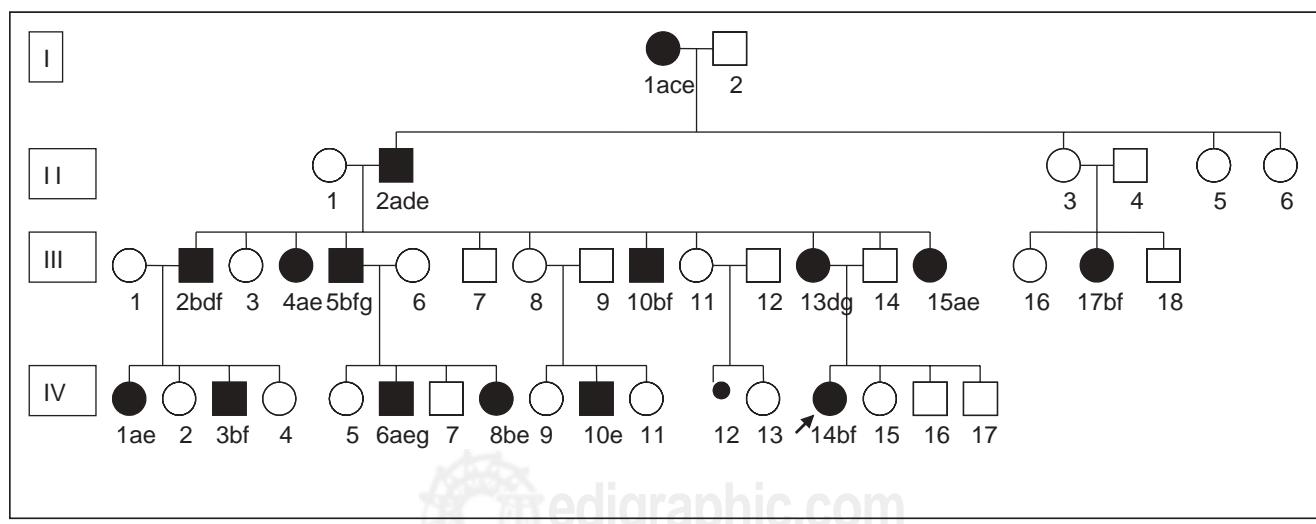


Figura 1. Síndrome de Jorgenson-Lenz. Árbol genealógico. Manifestaciones del síndrome de Jorgenson-Lenz en 4 generaciones en una familia de 43 individuos con afección en 15 de ellos; **a** = Sinostosis radiocubital bilateral; **b** = Sinostosis radiocubital unilateral; **c** = Blefarofimosis bilateral; **d** = Blefarofimosis unilateral; **e** = Clinodactilia bilateral; **f** = Clinodactilia unilateral; **g** = Ptosis palpebral bilateral; **h** = Ptosis palpebral unilateral.

pequeña. Comenta que tiene una tía materna con la misma limitación en ambos codos, por lo que se solicita acuda la madre de la paciente y la tía a revisión. Se efectúa diagnóstico de sinostosis radiocubital congénita familiar; se solicitan radiografías AP y lateral de ambos codos, cariotipo,



Figura 2. Radiografía AP de codo de femenino de 15 años de edad, se observa sinostosis radiocubital congénita a nivel de tuberosidad bicipital del radio, la cual impide en su totalidad la pronosupinación.



Figura 3. Blefarofimosis y blefaroptosis derecha en femenino de 57 años, madre del propositus, esta observación es uno de los componentes del síndrome de Jorgenson-Lenz.

valoración oftalmológica y velocidades de conducción de nervios mediano y cubital; se solicita valorar a familiar y a madre de la paciente para conocer antecedentes familiares. Se elabora árbol genealógico (*Figura 1*), las radiografías muestran SRCC tipo II; (*Figura 2*); el cariotipo mostrando 46, XX, la exploración oftalmológica normal y las velocidades de conducción nerviosa muestran anastomosis de Martin-Gruber en miembro superior izquierdo.

Presentación, caso I-1. Corresponde aparentemente al origen del síndrome relatado siendo el individuo 1 de la primera generación.

Se trató de femenino con sinostosis radiocubital bilateral, blefarofimosis bilateral y clinodactilia bilateral, nunca recibió tratamiento al respecto, murió a los 83 años de diabetes mellitus según lo relata la madre de la propósita; se desconoce si tuvo hermanos.

Presentación, caso II-2. Corresponde al número 2 de la II generación siendo abuelo materno de la propósita.

Masculino con sinostosis radiocubital bilateral, blefarofimosis unilateral y clinodactilia bilateral, nunca recibió tratamiento; falleció de problemas cardiacos a los 77 años, en dicha generación fue el único que presentó datos del síndrome y engendró 4 hijos (3 con el síndrome) y 6 hijas (3 con el síndrome).

Presentación, caso III-2. Corresponde al individuo número 2 de la III generación, tío materno de la propósita.

Masculino que presentó sinostosis radiocubital unilateral, blefarofimosis unilateral y clinodactilia unilateral, falleció a los 70 años, se desconoce la causa; nunca recibió tratamiento, engendró 3 hijas y un hijo. (Una hija y un hijo con el síndrome).

Presentación, caso III-4. Corresponde al número 4 de la III generación, tía materna de la propósita.

Femenino de 68 años, con sinostosis radiocubital bilateral y clinodactilia bilateral, nunca ha recibido tratamiento, es soltera, no engendró hijos.

Presentación, caso III-5. Corresponde al número 5 de la III generación.

Masculino de 66 años con sinostosis radiocubital unilateral, clinodactilia unilateral y ptosis palpebral unilateral; nunca ha recibido tratamiento, engendró 2 hijos y 2 hijas, de los cuales un hijo y una hija presentan el síndrome.

Presentación, caso III-10. Corresponde al número 10 de la III generación.

Masculino de 62 años con sinostosis radiocubital unilateral y clinodactilia unilateral, nunca ha recibido tratamiento, soltero, no ha engendrado.

Presentación, III-13. Corresponde al número 13 de la tercera generación.

Femenino de 57 años corresponde a madre de la propósita y hermana del caso 2; a la exploración presenta únicamente blefarofimosis de párpado derecho de tipo congén-

to, (*Figura 3*), sin limitación a la pronosupinación, examen oftalmológico normal, cariotipo 46, XX, y velocidades de conducción de nervios mediano y cubital normales, sin anastomosis de Martin-Gruber, resto de exploración normal.

Presentación, caso III-15. Corresponde al número 15 de la tercera generación en una familia de 43 individuos.

Femenino de 32 años (corresponde a tía materna de la propósita) con limitación a la pronosupinación desde el nacimiento, (*Figuras 4 y 5*) clinodactilia de 5to dedo bilateral (*Figura 6*) y signo de Dubois (*Figura 7*), estatura de 1.53 m resto de exploración normal, por lo que se confirma el diagnóstico de SRCC familiar, se solicitan radiografías AP y lateral de ambos codos, cariotipo, valoración oftalmológica y velocidades de conducción de nervios mediano y cubital.

Las radiografías muestran SRCC tipo II bilateral; cariotipo 46, XX, exploración oftalmológica normal y velocidades de conducción normales con anastomosis de Martin-Gruber bilateral.

Presentación, caso III-17. Corresponde al número 17 de la III generación.

Femenino de 56 años de edad, con sinostosis radiocubital unilateral y clinodactilia unilateral, sus padres no presentaron problema y tienen un hermano y una hermana sanos.

Nunca ha recibido tratamiento.

Presentación, caso IV-1. Corresponde al número 1 de la IV generación, es prima de la propósita.

Femenino de 54 años, con sinostosis radiocubital y clinodactilia bilaterales, nunca ha recibido tratamiento, permanece soltera, no engendró.

Presentación, caso IV-3. Corresponde al número 3 de la IV generación, es hermano del caso 11 y primo de la propósita. Masculino de 46 años, con sinostosis radiocu-

bital unilateral y clinodactilia unilateral; Nunca ha recibido tratamiento, no ha engendrado.

Presentación, caso IV-6. Corresponde al número 6 de la IV generación.

Masculino de 34 años con sinostosis radiocubital bilateral, clinodactilia bilateral y ptosis palpebral unilateral; se le manejó la ptosis palpebral a los 7 años, con resultados regulares; no recibió tratamiento para la sinostosis.

Presentación, caso IV-8. Corresponde al número 8 de la IV generación.

Femenino de 26 años de edad con sinostosis radiocubital unilateral y clinodactilia bilateral, nunca ha recibido tratamiento, es soltera sin hijos y es hermana del caso anterior.

Presentación, caso IV-10. Corresponde al número 10 de la IV generación.

Masculino de 26 años con clinodactilia bilateral, no presenta sinostosis radiocubital; soltero, no ha engendrado, es primo de la propósita.

DISCUSIÓN

Embriológicamente los esbozos o primordios de las extremidades se observan en forma de yemas semejantes a palas de remo entre el 25° y 28° días de gestación, el codo es visible a los 34 días y el húmero, radio y cúbito a los 37 días, inicialmente los 3 cartílagos análogos de estos huesos están fusionados por un lapso corto de tiempo antes de la segmentación; el radio y cúbito comparten un pericondrio común, los eventos anormales en este momento llevan a defectos en la segmentación, dado que la osificación endocondral continua, esta sinostosis cartilaginosa se



Figura 4.



Figura 5.

Figuras 4 y 5. Se muestra limitación para la pronosupinación en femenino de 32 años con síndrome de Jorgenson-Lenz, esta paciente presenta sinostosis radiocubital bilateral y es tía materna del propositus.



Figura 6. Se observa clinodactilia de 5to dedo bilateral en femenino de 32 años con sinostosis radiocubital bilateral como parte del síndrome de Jorgenson-Lenz.



Figura 7. Signo de Dubois. Acortamiento de 5to dedo bilateral en femenino de 32 años con síndrome de Jorgenson-Lenz.

osifica parcial o completamente en los planos longitudinal y transverso. La sinostosis está presente al nacimiento y se descubre generalmente en la pubertad por alteración en la pronosupinación ya que inicialmente es una sincondrosis que va osificando con el paso del tiempo.

Existen 2 clasificaciones de SRCC, la antigua de Wilkie⁹ quien describió 2 tipos, y la actualmente utilizada de Clearly y Omer³⁰ quienes la subdividen en 4 formas: la tipo I corresponde a SRC fibrosa; la tipo II a SRC ósea; la tipo III asociada a luxación posterior del radio y la tipo IV asociada a luxación anterior del radio. En casos severos se encuentra hipoplasia de tejidos blandos, incluyendo atrofia y fibrosis del músculo braquial anterior, de los pronadores redondo y cuadrado y de los supinadores largo y corto, la membrana interósea también puede presentar anormalidades.

Como ya se mencionó la SRCC es rara, existen aproximadamente 350 casos reportados en la literatura, ambos géneros son afectados por igual y el 60% de los portadores tienen afección bilateral; dado que es poco incapacitante debido a que la pronosupinación puede suplirse parcialmente con movimientos de hombro e hipermovilidad de muñeca;³¹ el diagnóstico generalmente se retrasa en promedio hasta los 6 años o la pubertad, en que el defecto puede ocasionar, por crecimiento anormal, subluxación o luxación radial.

En la familia que presentamos concluimos que presentan síndrome de Jorgenson Lenz por la presencia de: SRCC, blefarofimosis, blefaroptosis, clinodactilia de 5to dedo, signo de Dubois y talla baja, teniendo carácter hereditario autosómico dominante con penetrancia incompleta que se observa en los individuos II-3 y III-8 y expresión variable porque cada uno de los afectados presenta diferente combinación de las manifestaciones clínicas como se muestra en el árbol genealógico; esto se concluye por el hecho que un varón afectado en la segunda generación engendró hijas normales e hijas e hijos afectados. Un hallazgo reportado por vez primera en este trabajo es la presencia de anastomosis de Martin-Gruber³² (anastomosis anómala entre los nervios mediano y cubital) acompañando a la SRCC; esta anastomosis cuando existe se encuentra generalmente a 30 mm distal al epicóndilo medial,³³ de ahí que un síndrome del túnel cubital deberá de ser distinguido de la presencia de la anastomosis mencionada, en cuanto a su presencia en los casos que presentamos es factible que sea originada en la falta de segmentación radiocubital y las alteraciones anatómicas propias de la SRCC, al respecto no encontramos bibliografía que las relacione.

Como se anota, ninguno de los casos que presentan el síndrome recibió tratamiento, excepto uno de ellos para manejar ptosis palpebral, se les aclaró que dado que este síndrome presenta herencia de carácter autonómico dominante, en cada embarazo de la familia existe el riesgo de presentar el síndrome hasta en 50% de posibilidades, que aparecerá el síndrome en todas las generaciones, que la expresividad es variable, y puede ser leve o muy florido; así mismo se les aconsejó que en caso de presentar problema de SRCC, ésta debe ser corregida en la edad preescolar, ya que el pronóstico es muy favorable si se realiza tempranamente.

El tratamiento de la SRCC desde el punto de vista quirúrgico aún está en controversia, la principal indicación es que el paciente sufra incapacidad, especialmente al tratar de tomar objetos pequeños, sobre todo cuando la afección es bilateral y la pronación es marcada; se han propuesto diferentes técnicas quirúrgicas para su corrección, la primera que aparece en la literatura fue descrita por Dawson,³⁴ publicada en el número 2 de *British Medical Journal* en 1912, 2

años antes de la publicación de Wilkie;⁹ muchas otras técnicas quirúrgicas se han descrito como: la osteotomía con interposición de tejido blando,³⁵ la osteotomía de Kellian-Doumanian³⁶ con resección de la cabeza radial y transposiciones musculares, la osteotomía de rotación distal a la sinostosis³⁷ e incluso osteotomía de desrotación con técnica de Ilizarov;³⁸ recientemente Muramatsu y col.³⁹ han empleado la técnica de Kanaya,⁴⁰ colocando trasplante graso vascularizado autólogo en combinación con férula dinámica; se recomienda efectuar la cirugía antes de la edad escolar, sin embargo la cirugía no está exenta de problemas ya que existe alteración anatómica de tejidos blandos, especialmente alteraciones anatómicas vasculares que pueden ocasionar síndrome compartimental, así como afección del nervio cubital ocasionada por la osteotomía;⁴¹ por otra parte la sinostosis es con frecuencia recurrente hasta en 25% de los casos independientemente de la técnica utilizada.⁴²

REFERENCIAS

- Jorgenson RJ. Microcephaly, short stature, radioulnar synostosis and ptosis. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1974; 10: 196-7.
- Rare Genetic Center. *Orphanet J Clin Dysmorphic* 1983; 1: 14-20.
- Jorgenson RJ, Lenz W, Giovannucci UML. Blepharophimosis and radioulnar synostosis. *J Clin Dysmorphol* 1983; 1: 14-20.
- Frydman M, Cohen HA, Karmon G, Savir H. Autosomal recessive blepharophimosis, ptosis, V-esotropia, syndactyly and short stature. *Clin Genet* 1992; 41: 57-61.
- Udler Y, Halpern GJ, Shohat M, Cohen D. Syndrome of radioulnar synostosis, short stature, microcephaly, scoliosis and mental retardation. *Am J Med Genet* 1998; 80: 526-28.
- Giuffre L, Corsello G, Giuffre M, Piccione M, Albanese A. New syndrome: autosomal dominant microcephaly and radio-ulnar synostosis. *Am J Med Genet* 1994; 51: 266-9.
- Sandifort. Synostosis radioulnar. In: Hayward JA. *The Romance of Medicine*. London: Georg Routledge & Sons Ltd; 1937: 251-2.
- Gros A. Radiocubital synostosis. In: Giuffre L, Corsello G, Giuffre M. *New syndrome: autosomal dominant radio-ulnar synostosis*. *Am J Med Genet* 1994; 51: 266-9.
- Wilkie DP. Congenital radio-ulnar synostosis. *Br J Surg* 1914; 1: 366-75.
- Davenport CB, Taylor HL, Nelson LA. Radio-ulnar synostosis. *Arch Surg* 1924; 8: 705-762.
- Griffet J, Berard J, Michel CR, Caton J. Congenital superior radioulnar synostosis. A study of 43 cases. *International Orthopaedics* 1986; 10: 265-9.
- Hansen OH, Andersen NO. Congenital radio-ulnar synostosis. Report of 37 cases. *Acta Orthopaedica Scandinavica* 1970; 41: 225-30.
- Bauer M, Jonsson K. Congenital radio-ulnar synostosis. *Scan J Plast Reconstr Surg* 1988; 22: 251-55.
- Rizzo R, Pavone V, Corsello G, Sorge G, Neri G, Opitz JM. Autosomal dominant and sporadic radio-ulnar synostosis. *Am J Med Genet* 1997; 68: 127-34.
- Berant M, Berant N. Radioulnar synostosis and craniosynostosis in one family. *J Pediatr* 1973; 83: 88-90.
- Cenani A, Lenz W. Total syndactyly and total radioulnar synostosis in 2 brothers. A contribution on the genetics of syndactyly. *Z Kinderheilkd* 1967; 101: 181-90.
- Simmons BP, Southmayd WW, Riseborough EJ. Congenital radio-ulnar synostosis. *J Hand Surg* 1983; 8: 829-38.
- Charvat KA, Hornstein L, Oestreich AE. Radio-ulnar synostosis in Williams syndrome: A frequently associated anomaly. *Pediatr Radiol* 1991; 21: 508-10.
- Venegas VC, Jiménez VA, Kofman AS, Cuevas CS. Diagnóstico clínico y citogenética-molecular en pacientes con síndrome de Williams. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2003; 66: 192-97.
- Wurapa R, Osterman L, Talavera F, Nystrom NA, Patel D, Gellman H. Radio-ulnar synostosis Medicine. 2004; 7: 1-7.
- Tsukahara M, Matsuo K, Furukawa S. Radio-ulnar synostosis, short stature, microcephaly, scoliosis and mental retardation. *Am J Med Genet* 1995; 58: 159-60.
- Jaffer Z, Nelson M, Beighton P. Bone fusion in the fetal alcohol syndrome. *J Bone Joint Surg* 1981; 63: 569-71.
- Cleveland WW, Arias D, Smith GF. Radioulnar synostosis, behavioral disturbance, and XYY chromosomes. *J Pediatr* 1969; 74: 103-6.
- Franceschini P, Licata D, Guala A, Di Cara G, Franceschini D. Radioulnar synostosis an XYY syndrome. *Clin Dysmorphol* 2000; 9: 77.
- Das GP, Shukla A, Verma IC. Phenotype 49, XYYY. *Clin Genet* 1993; 43: 196-99.
- James C, Robson L, Jackson J, Smith A. 46, XY/47, XYY/48, XYYY karyotype in a 3 year old boy ascertained because of radioulnar synostosis. *Am J Med Genet* 1995; 56: 389-92.
- Mazauric S, Kordt G, Brodersen D. Taneuploidy: a further case of a male patient with a 48, XYYY karyotype and literature review. *Ann Genet* 1992; 35: 237-40.
- Turner B, Dulk GM, Watkins G. The XXXY syndrome. *Med J Aust* 1963; 2: 715-16.
- Thompson A, Nguyen IT. Amegakaryocytic thrombocytopenia and radio-ulnar synostosis are associated with HOXA11 mutation. *Nature Genet* 2000; 26: 397-98.
- Clearly JE, Omer GE. Congenital proximal radio-ulnar synostosis. Natural history and functional assessment. *J Bone Joint Surg* 1985; 67: 539-45.
- Ojino T, Hikino K. congenital radio-ulnar synostosis: compensatory rotation. *J Hand Surg (Br)* 1987; 12: 173-8.
- Uchida Y, Yoichi S. Electrodiagnosis of Martin-Gruber connection and its clinical important in peripheral nerve surgery. *J Hand Surg* 1992; 17: 54-59.
- Oswald TA. Anatomic considerations in evaluation of the proximal ulnar nerve. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 1998; 9: 777-789.
- Dawson HG. A congenital deformity of the forearm and its operative treatment. *Br Med J* 1912; 2: 83-5.
- Khalil I, Vizkelety T. Osteotomy of the synostosis mass for the treatment of congenital synostosis. *Arch Orthop Trauma Surg* 1993; 113: 20-2.
- Kelikian H, Doumanian A. Swivel for proximal radioulnar synostosis. *J Bone Joint Surg* 1957; 39: 945-52.
- Green WT, Mital MA. Congenital radio-ulnar synostosis: Surgical treatment. *J Bone Joint Surg* 1979; 61: 738-74.
- Bolano LE. Congenital proximal radioulnar synostosis: treatment with the Ilizarov method. *J Hand Surg Am* 1994; 19: 977-8.
- Muramatsu K, Ihara K, Shigetomi M, Kimura K, Kurokawa Y, Kawai S. Radioulnar synostosis treated with a free vascularized fat transplant and dynamic splint: a report of two cases. *J Orthop Trauma* 2004; 18: 48-52.
- Kanaya F. Mobilization of a congenital proximal radioulnar synostosis with use of a free vascularized fascio-fat graft. A technical detail. *Tech Hand Upper Extremity Surg* 1997; 1: 183-8.
- Hankin FM, Smith PA, Kling TF, Louis DS. Ulnar nerve palsy following rotational osteotomy of congenital radioulnar synostosis. *J Pediatr Ortho* 1987; 7: 103-6.
- Vince KG, Miller JE. Cross-union complicating fracture of the forearm. *J Bone Joint Surg* 1987; 69: 640-53.