



Ayak makrodaktili tedavisinde ray ampütasyonu: Üç olgu sunumu

Mehmet BULUT, Lokman KARAKURT, Oktay BELHAN, Sancar SERBEST

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Elazığ

Ayak makrodaktili, parmak yumuşak doku ve kemik yapılarının büyümesiyle karakterize, nadir görülen doğumsal bir deformitedir. Tedavideki temel amaç kozmetik ve fonksiyonel bir ayak elde etmektir. Çalışmamızda, ayak küçük parmaklarında makrodaktili nedeniyle ray ampütasyonu uygulanan üç olgu sunuyoruz. Ameliyat sonrası dönemde üç olgunun da kozmetik ve fonksiyonel sonuçları iyiydi. Ayak küçük parmaklarında ileri derecede makrodaktili olan olgularda ray ampütasyonu, kozmetik ve fonksiyonel sonuçlarının iyi olması nedeniyle güvenle tercih edilebilecek bir yöntemdir.

Anahtar sözcükler: Ayak; makrodaktili; ray ampütasyonu.

Makrodaktili, el ve ayak parmaklarında görülen, bir veya daha fazla parmağı tutabilen, kemik ve etrafındaki yumuşak dokuların hipertrofisiyle karakterize, nadir görülen doğumsal bir deformitedir.^[1-4] İzole bir durum olarak görülebildiği gibi, nörofibromatozis, hemanjiomatozis, arteriovenöz malformasyonlar, konjenital lenfödem, Klippel-Trenaunay-Weber ve Proteus sendromlarına eşlik ederken de görülebilir.^[3,5-8] Statik ve progresif olmak üzere iki tipi mevcuttur.^[8,9] Periferik sinirlerdeki değişikliklerden şüphelenilmekle beraber etiolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır.^[1,3] Tedavisinde amaç, ağrısız ve işlevsel bir ayak elde etmektir. Parmak ampütasyonu, epifizyodez, yumuşak doku tıraşlama operasyonu ile beraber total veya kısmi falanks rezeksiyonu ve ray ampütasyonu önerilen yöntemlerdir.^[1,2,4,5,10-12] Fakat, ray ampütasyonu dışındaki yöntemlerle çoğu zaman arzu edilen sonuç elde edilemez ve tekrarlayan operasyonlara ihtiyaç duyulur.^[4,5,8,11,13]

Bu çalışmada, ayak makrodaktili nedeniyle ray ampütasyonu uyguladığımız üç olgumuzun kozmetik ve fonksiyonel sonuçlarını değerlendirdik.

Olgu sunumu

Kliniğimize, 2004-2009 yılları arasında ayak parmaklarının doğuştan iri olması nedeniyle ağrı ve ayakkabı giyememe şikayetleri olan 3, 6 ve 10 yaşlarında üç hasta başvurdu. Hastaların ikisi erkek, biri kız idi. Hastaların her iki ayağının ön-arka ve yan grafipleri alındı. Üç hastada da makrodaktili sağ ayakta idi. Birinci olguda 2., ikinci olguda 3. ve 4., üçüncü olguda ise 3. parmak tutulmuştu. Makrodaktili 3 yaşındaki hastada progresif, diğer iki hastada ise statik tipte idi. Üçüncü hastada, ek olarak, çoklu kalıtsal osteokondromatozis vardı. İkinci hastaya 3 yıl önce her iki parmağa yönelik tıraşlama ameliyatı yapılmış fakat özellikle 3. parmakta büyümenin devam etmesiyle nüks görülmüştü.

Operasyonların tamamı aynı hekim (LK) tarafından genel anestezi altında yapıldı. Ayak dorsal ve plantar yüzlerde tepesi tarsometatarsal eklemde olan üçgen şekilde insizyon yapılarak cilt ve cilt altı eksize edildi. Tarsometatarsal eklemden itibaren ilgili metatarsın tamamı çıkartılarak dezartikülasyon ya-

pıldı. Metatarslar arasındaki hipertrofik fibroadipoz doku kısmen eksize edildi. Cilt primer kapatıldı. Eksize edilen metatars kısmında oluşan aralığı daraltmak amacıyla medial ve lateralden kompresyon uygulanarak kısa bacak alçısı yapıldı. İki hafta sonra kalkaneus altına topuk konularak tolere edebildiği kadar yük verilen hastaların alçıları altıncı haftanın sonunda çıkartıldı.

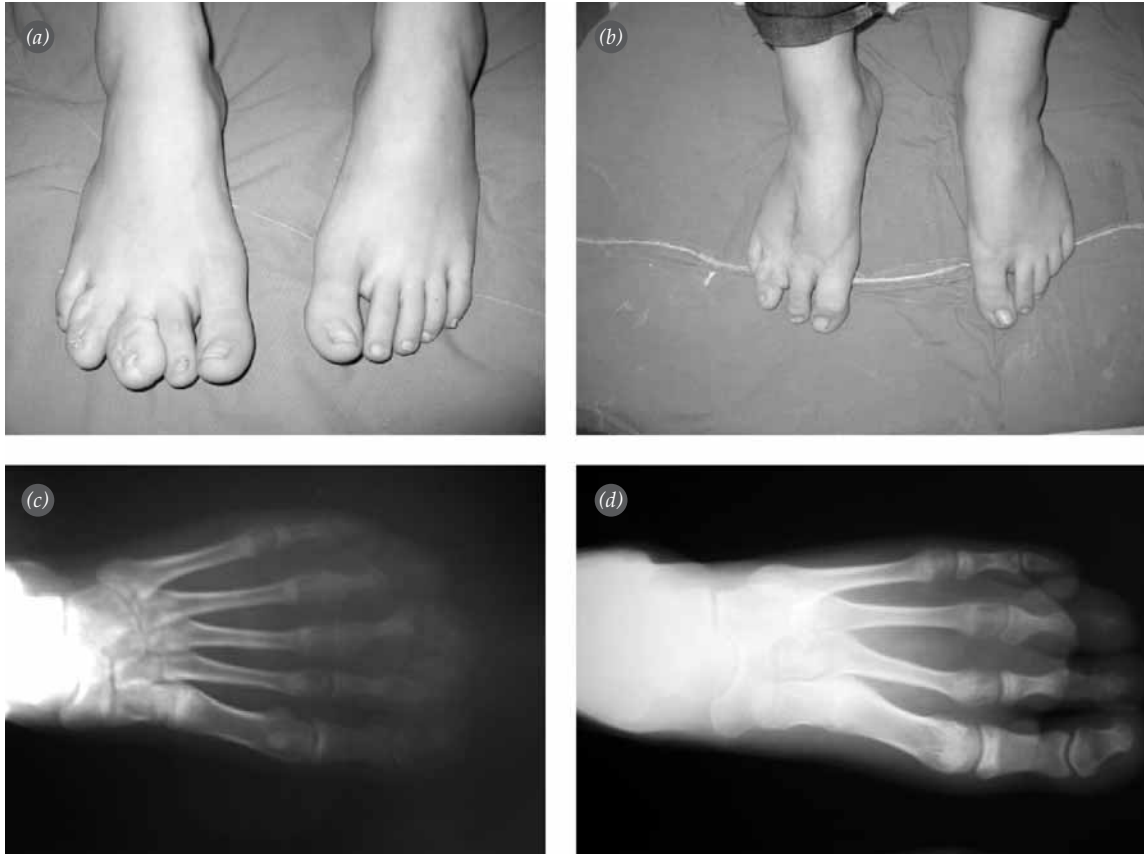
Olgu 1

On yaşındaki kız çocuğu, sağ ayak 3. ve 4. parmaklarının normalden daha büyük olması nedeniyle ağrı ve ayakkabı giymekte zorlanma şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Hastanın her iki parmağının falankslarına kısmi rezeksiyon ve yumuşak doku tıraşlaması yapıldı. Üçüncü parmağın büyümeye devam etmesi ve şikayetlerinin geçmemesi nedeniyle ilk operasyondan üç yıl sonra hastanın 3. parmağına ray ampütasyonu yapıldı. Ayak medial ve lateralden komprese edilerek kısa bacak alçısına alındı. Ameliyat sonrası birinci yılda yapılan son kontrolünde

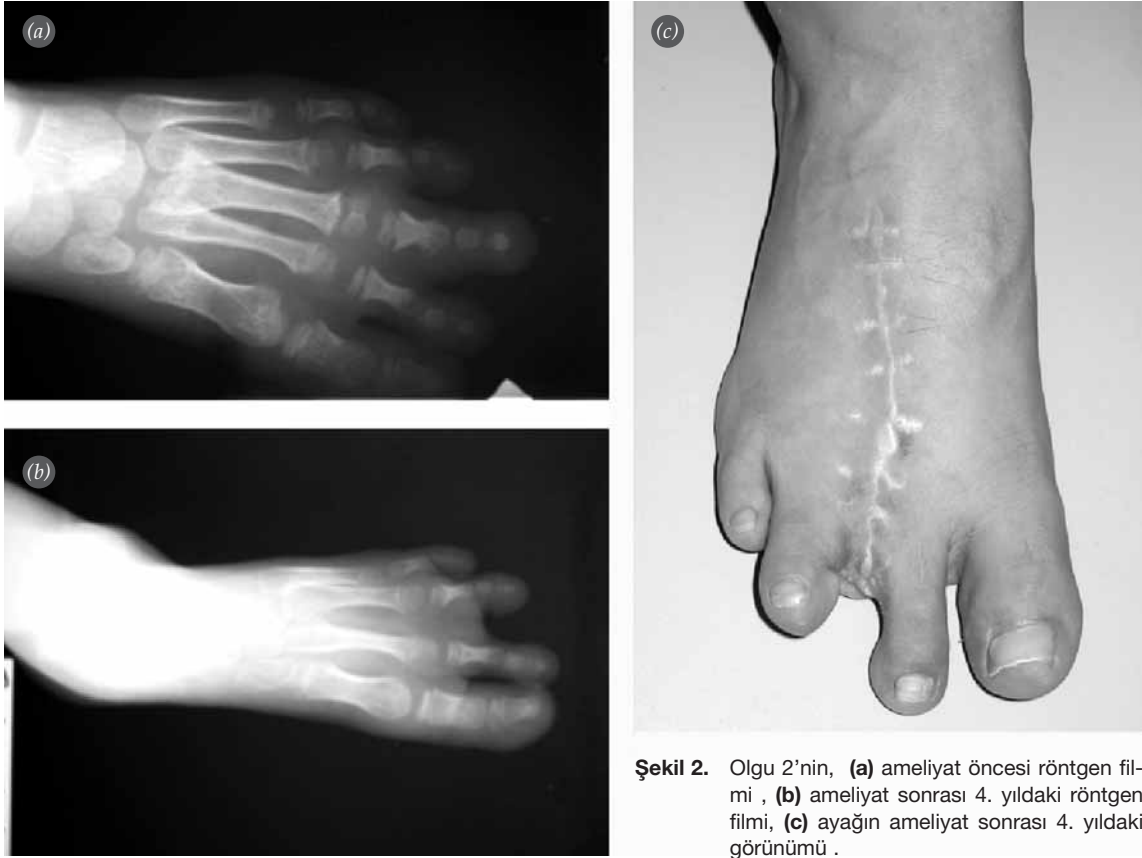
ayağın kozmetik görünümü iyiydi ve fonksiyonunda sorun yoktu. Radyografide ray ampütasyonu yapılan metatarslar arasında hafif açıklık olduğu görüldü (Şekil 1). Hastanın tek şikayeti uzun yol yürüyüşlerinde oluşan hafif ağrı idi.

Olgu 2

Altı yaşındaki erkek hasta, doğumdan beri 3. parmakta mevcut olan hipertrofiye bağlı ağrı ve normal ayakkabı giyememe şikayetleriyle kliniğimize müracaat etti. Çekilen radyografiler sonrası hastada ayrıca çoklu kalıtsal ekzostoz olduğu görüldü. Üçüncü parmağa ray ampütasyonu yapıldı. Şikayet oluşturan kalkaneal ekzostoz eksize edildi. Ameliyat sonrası 4. yılda yapılan son kontrolde kozmetik görünüm iyiydi ve ayağın fonksiyonunda sorun yoktu. Radyografide metatarslar arasındaki açıklığın tamamen kapandığı görüldü. Birinci metatarsın plantar yüzünde ve kalkaneusta nüks mevcuttu. Hastanın şikayeti olmadığı için operasyon düşünülmedi (Şekil 2).



Şekil 1. Olgu 1'in, (a) ameliyat öncesi ayağın görünümü, (b) ameliyat sonrası 1. yılda ayağın görünümü, (c) ameliyat öncesi röntgen filmi, (d) ameliyat sonrası 1. yıldaki röntgen filmi.



Şekil 2. Olgu 2'nin, (a) ameliyat öncesi röntgen filmi , (b) ameliyat sonrası 4. yıldaki röntgen filmi, (c) ayağın ameliyat sonrası 4. yıldaki görünümü .

Olgu 3

Üç yaşında erkek hasta sağ ayak ikinci parmakta aşırı büyüme ve ayakkabı giyememe şikayetleriyle kliniğimize baş vurdu. Aile, ikinci parmağın diğer parmalara göre çok daha hızlı büyüdüğünü ifade ediyordu. Yapılan tahlil ve tetkikler sonrası ek bir patoloji saptanmayan hastaya ray amputasyonu ya-

pıldı. Ameliyat sonrası ikinci yılda yapılan son kontrolde ayağın kozmetik görünümü, fonksiyonu ve radyografisi iyi idi (Şekil 3).

Yara yeri iyileşmesiyle ilgili olarak ameliyat sonrası dönemde enfeksiyon ve nekrozla karşılaşılmadı. Üç olguda da opere edilen ayakların büyüklüğü diğer ayaklarla yaklaşık olarak aynıydı ve hastalar her iki ayak için aynı numara ayakkabı giyebiliyordu.



Şekil 3. Olgu 3'ün, (a) ameliyat öncesi ayağın görünümü, (b) ayağın ameliyat sonrası 2. yıldaki görünümü.

Tartışma

Makrodaktili, el ve ayak parmaklarının kemik ve yumuşak dokularının, doğuştan, normalden büyük olmasıyla karakterize, nadir görülen bir doğumsal deformitedir. Bu parmaklara ait metakarp, metatars, tendon ve damarların çoğunlukla normal olduğu bildirilmiştir.^[4] Bununla birlikte, metakarp ve metatarslar da dahil tüm yapıların tutulabileceğini bildiren yayınlar da mevcuttur.^[1,14,15]

Barsky, makrodaktilin iki tipini bildirmiştir.^[9] Birincisi ve daha yaygın görüleni, doğumda büyük olan ve normal büyümeyle oranlı olarak büyüyen statik tip; ikincisi ise, etkilenmiş parmağın normal büyüme oranına göre daha fazla büyüdüğü ve daha nadir görülen progresif tiptir. Wu ve ark. 73 olgunun klinik analizini yaptıkları serilerinde, 12 olgunun statik, 61 olgunun ise progresif tipte olduğunu ve ayakta en sık 2. parmağın tutulduğunu bildirmişlerdir.^[16] Periferik sinirlerdeki değişikliklerin neden olabileceği konusunda teoriler ileri sürülmüş olsa da, hastalığın etiyojisi tartışmalıdır ve kalıtımın rolü hala kanıtlanamamıştır.^[1,3,14,17,18] Biz de çalışmamızda kalıtsal bir olguya rastlamadık.

Barsky 64 olguyu incelediği yayınında, makrodaktilin erkeklerde kadınlardan daha sık görüldüğünü, ayakta ele göre daha sık yerleştiğini ve en çok ikinci parmağın tutulduğunu bildirmiştir.^[9] Bu gözlemin aksine, Kelikian 300 olguluk çalışmasında makrodaktiliye elde ayaktan daha sık rastlandığını rapor etmiştir.^[14] Kotwal ve Farooque ise, 23 olguluk serilerinde makrodaktiliyi bayanlarda daha yüksek bulmuşlar (%61) ve tutulumun çoğunun ayakta olduğunu gözlemlemişlerdir.^[2] Bizim olgularımızın ikisi erkek, biri bayan idi. Birinci olguda 3. ve 4. parmak, ikinci olguda 3. parmak, üçüncü olguda ise 2. parmak tutulmuştu.

Makrodaktilin tedavisi için pek çok yöntem tarif edilmiş olmakla beraber, bu yöntemlerden sonra genellikle istenilen sonuçlar elde edilememekte ve ek operasyonlar gerekmektedir. Rechnagel, başlangıçta yumuşak doku tıraşlaması ile tedavi ettiği 6 olgunun tamamında, bir sonraki aşamada ampütasyon gerektiğini bildirmiştir.^[13] Dedrick ve Kling, ilk tedavi olarak yumuşak doku rezeksiyonu yaptıkları 9 olgunun 4'üne ek cerrahi girişimler uygulamak zorunda kalmışlardır.^[11] Kotwal ve ark., el ve ayak parmaklarını aynı yöntemle tedavi ettikleri çalışmalarında, falanksın tamamının çıkarıldığı, tıraşlama ile parmak kalınlığının azaltıldığı iki aşamalı cerrahi sonrasında, 12 (%57.2) olguda iyi, 7 (%33.3) olguda tatmin edici, 2

(%9.5) olguda kötü sonuçlar elde etmiş ve kozmetik olarak kabul edilemez durumda olan 2 olguya ampütasyon yapmışlardır.^[2] Chang ve ark. 17 olguluk serilerinde, 6 tane küçük parmağa ampütasyon, 2 tane küçük parmağa kısaltma, 5 tane küçük parmağa ise primer veya sekonder ray ampütasyonu uygulamışlar ve makrodaktilin 1. parmakta olduğu 4 olguya ise epifizyodez veya lokal eksizyon yapmışlardır.^[5] Ayrıca, tedavinin tamamlayıcı bir parçası olarak yumuşak doku tıraşlaması yapmışlar ve sonuçları metatarsal yayılma açısı, ağrı ve normal ayakkabı giyebilme durumuna göre derecelendirmişlerdir. Parmağın ampütasyonu ve kısaltma yapılan 8 olgunun sadece üçünde iyi sonuç alınmıştır. Primer veya sekonder işlem olarak ray ampütasyonu yapılan 5 olgunun ise tamamının sonuçlarını iyi bulmuşlardır. Birinci parmakta makrodaktili olan 4 olguda ise orta derecede sonuç alınmış ve ek operasyonlar gerekmiştir.

Makrodaktilin metatarsal tutulumla beraber olduğu durumlarda ray ampütasyonu hala en ideal yöntemdir. Zira, bu yöntemle ayak önü genişliği azaltılabilmekte, ayrıca parmak ampütasyonuna göre kozmetik olarak çok daha memnuniyet verici bir sonuç elde edilebilmektedir.^[5,11,19] Üç olgumuz da ameliyat sonrası dönemde normal ayakla aynı numara ayakkabı giyebiliyordu. Yani, ray ampütasyonu ayağı hem enine hem de boyuna küçültüp, tamamıyla olmasa da, normal ayağa yakın bir boyuta getirmek mümkündür. Bu da kozmetik ve fonksiyonel olarak iyi bir ayak elde edilmesini sağlar.

Baş parmak makrodaktillerinde, birinci parmağın yere basma ve normal yürümeye sağladığı önemli katkı ve ray ampütasyonu sonrası kabul edilemez kozmetik görünüm nedeniyle, ray ampütasyonu yerine falangeal ve/veya metatarsal kısaltma ve/veya epifizyodezle beraber tıraşlama önerilmiştir.^[5] Tırnağın korunmasının kozmetik ve fonksiyonel öneminin vurgulandığı çalışmada Dautel ve ark., distal falanksın kısmi rezeksiyonu, tıraşlama ve vaskülarize tırnak yatağı transferiyle tedavi ettikleri ayak 1. parmak makrodaktili olgularında proksimal interfalangeal eklemde sertlik haricinde iyi sonuç bildirmişlerdir.^[7]

Dedrick ve Kling, etkilenen ayağın aynı yaş grubundaki normal bir ayaktan 2 standart sapma daha büyük olduğu erken yaş grubunda tam ray ampütasyonunu tavsiye etmişlerdir.^[11] Benzer şekilde, Chang ve ark., metatarsal yayılma açısının normal taraftan 10 derece veya daha büyük olduğu durumlarda ray ampütasyonunun gerekliliğini vurgulamışlardır.^[5]

Bizim ilk etapta 3. ve 4. parmaklarına falanks rezeksiyonu ve tıraşlama yaptığımız, 3. parmaktaki büyümenin devam etmesinden dolayı üç yıl sonra ray ampütasyonu uyguladığımız ilk hastanın operasyondan bir yıl sonraki son kontrolünde fazla yürümeden kaynaklanan hafif ağrı şikayeti vardı. Biz bu şikayetin ray ampütasyonunun ileri yaşta yapılmasına, takip süresinin kısa oluşuna ve dolayısıyla metatarslar arasındaki mesafenin tamamen kapanmamış olmasına bağlı olduğunu düşünmekteyiz. Literatürde de, erken yaşlarda yapılan ray ampütasyonu sonrası oluşan intermetatarsal aralığın daha kolay kapanabileceği vurgulanmıştır.^[5] Üç ve 6 yaşlarındaki diğer 2 olgumuzun sonuçlarının daha iyi olmasında primer olarak yaş faktörünün etkili olduğunu düşünmekteyiz.

Literatür gözden geçirildiğinde; epifizyodez, kısmi ve total falanks rezeksiyonu, parmak ampütasyonu ve tıraşlama gibi yöntemler sonrası, değişen oranlarda enfeksiyon, nekroz, proksimal interfalangeal eklemlerde sertlik görülebildiği gibi, ayakta 2. parmağın ampütasyonundan sonra halluks valgus ve benzeri açılmal deformiteler, skar daralması ve nüks gibi komplikasyonlar da bildirilmiştir.^[1,2,5,7] Biz serimizde bu tür komplikasyonlarla karşılaşmadık.

Yürüme sırasında metatars boylarının birbiriyle olan uyumunun öneminden dolayı, uygulanacak cerrahi yöntemde bu durum göz önünde bulundurulmalıdır. Metatarsın da tutulduğu bir olguda, sadece falankslara yapılacak bir müdahale arzu edilen sonucu vermeyebileceği gibi, epifizyodezle oluşturulacak aşırı kısa bir metatarsın da problemlere yol açabileceği unutulmamalıdır. Bizce, diğer yöntemlerle yapılan cerrahi tedaviler sonrası nüks görülen veya ilk geldiğinde ayak küçük parmaklarında ileri derecede makrodaktilisi olan olgularda, ray ampütasyonu tek aşamada kozmetik ve fonksiyonel olarak iyi sonuç veren bir yöntemdir.

Çıkar Örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

- Dennyson WG, Bear JN, Bhoola KD. Macroductyly in the foot. *J Bone Joint Surg Br* 1977;59:355-9.
- Kotwal PP, Farooque M. Macroductyly. *J Bone Joint Surg Br* 1998;80:651-3.
- Krengel S, Fustes-Morales A, Carrasco D, Vázquez M, Durán-McKinster C, Ruiz-Maldonado R. Macroductyly: report of eight cases and review of literature. *Pediatr Dermatol* 2000;17:270-6.
- Kakinoki R, Ikeguchi R, Duncan SF. Transverse and longitudinal osteotomy for the treatment of macroductyly simplex congenital – a case report. *Hand Surg* 2008;13:121-8.
- Chang CH, Kumar SJ, Riddle EC, Glutting J. Macroductyly of the foot. *J Bone Joint Surg Am* 2002;84:1189-94.
- Lacombe D, Battin J. Isolated macroductyly and proteus syndrome. *Clin Dysmorphol* 1996;5:255-7.
- Dautel G, Vialaneix J, Faivre S. Island nail transfer in the treatment of macroductyly of the great toe: a case report. *J Foot Ankle Surg* 2004;43:113-8.
- Fitoussi F, Ilharreborde B, Jehanno P, et al. Macroductyly. [Article in French] *Chir Main* 2009;28:129-37.
- Barsky AJ. Macroductyly. *J Bone Joint Surg Am* 1967;49:1255-66.
- Tan O, Atik B, Dogan A, Alpaslan S, Uslu M. Middle phalangectomy: a functional and aesthetic cure for macroductyly. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2006;40:362-5.
- Dedrick D, Kling TF Jr. Ray resection in the treatment of macroductyly of the foot in children. *Orthop Trans* 1985;9:145.
- Fatemi MJ, Forootan SK, Pooli AH. Segmental excision of the distal phalanx with sparing of neurovascular bundle in macroductyly: a report of two cases. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010;63:565-7.
- Rechnagel K. Megalodactylism. Report of 7 cases. *Acta Orthop Scand* 1967;38:57-66.
- Kelikian H. Macroductyly. In: Kelikian H, editor. *Congenital deformities of the hand and forearm*. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 1974. p. 610-60.
- Kalen V, Burwell DS, Omer GE. Macroductyly of the hands and feet. *J Pediatr Orthop* 1988;8:311-5.
- Wu JH, Tian GL, Zhao JH, Li C, Zhang YL, Pan YW. Clinical analysis of 73 cases of macroductyly. [Article in Chinese] *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2008;46:514-7.
- Ochi M, Yasunaga H, Ikuta Y, Tsuge K. Study on pathogenesis of macroductyly somatomedin-C receptor on the growth plate. *Journal of Japan Society of Plastic and Reconstructive Surgery* 1986;4:567-71.
- Moore BH. Macroductyly and associated peripheral nerve changes. *J Bone Joint Surg Am* 1942;24:617-31.
- Turra S, Santini S, Cagnoni G, Jacopetti T. Gigantism of the foot: our experience in seven cases. *J Pediatr Orthop* 1998;18:337-45.