

DOĞUŞTAN YARIK EL

Dr. Ayhan ARITAMUR*
Dr. Mehmet ÇAKMAK**
Dr. Ömer TAŞER***
Dr. Hasan BERK***

Cleft hand, lobster claw hand, Ectrodactyly gibi isimlerle de anılan doğuştan yarık el deformitesi, elde orta bölümde parmaklardan bir veya birkaçının yokluğu ile karakterizedir. Oldukça nadir görülen bu deformiteye sahip 4 yaşında bir olgunun her iki eli cerrahi olarak düzeltildi. Alınan sonuç sunuldu.

Oldukça nadir görülmesi nedeni ile yeterli deneyim elde edilememesinden bu deformitenin tedavi ilkeleri iyi bilinmemektedir. Bu nedenle bu deformitenin özellikleri, tipleri ve tedavi ilkeleri literatür bilgileri ve olgumuzdan elde edilen deneyimlerle birlikte incelendi.

GİRİŞ:

Doğuştan yarık el deformitesi, BARSKY tarafından belirtildiği gibi, 1575 yılında AMBROISE PARÉ'nin tanımından beri bilinmektedir (2). 1895 yılında KÜMMEL tarafından ilk defa Cleft hand isminin kullanıldığı, BIRCH JENSEN tarafından belirtilmiştir (1). O tarihten beri bu deformitenin klinik görünümü ve tedavisi ile ilgili birçok çalışmalar yapılmıştır (1,2,3,4,5,6,7). Doğuştan yarık el deformitesinin nadir görülmesi nedeni ile yayınlar genellikle olgu takdimi şeklinde olmuş, geniş seriler ve bunlardan elde edilen sonuçlar sunulamamıştır. 1964 yılında BARSKY doğuştan yarık el deformitesinin geniş bir tarihçesini verdikten sonra sınıflama ve tedavisini belirtmiş ve 19 olgunun sonuçlarını sunmuştur (2). 1979 yılında WATARI ve TSUGE tarafından doğuştan yarık el deformitesinin detaylı bir sınıflaması yapılmış, çeşitli deformite tipleri belirtilmiş ve hastalığın etyolojisi açıklanmağa çalışılmıştır (5).

Doğuştan yarık el deformitesi tipik ve atipik olmak üzere başlıca iki şekilde görülür. Tipik şekil genellikle bilateraldir, otosomal dominant kalıtsal bir geçiş gösterir ve ayak deformiteleri ile birlikte olabilir. Bu tipte elin orta bölümünde V şeklinde bir defekt vardır, en hafif şekilde orta parmağın falanksları yoktur, fakat metakarplar

* İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Birimi Profesörü.

** İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Birimi Uz. Asistanı

*** İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Birimi Asistanı

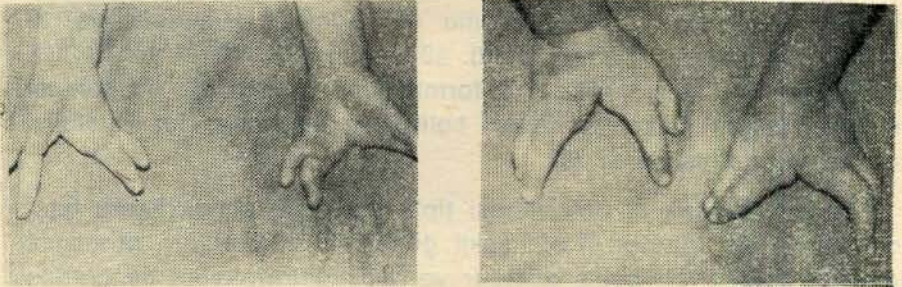
normal diziliş ve yapıdadırlar. En ağır şekilde ise üçüncü parmağın metakarp ve falanksları yoktur, el derin bir olukla radial ve ulnar olmak üzere ikiye ayrılır.

Atipik şekilde orta bölümdeki üç parmağın metakarp ve falanksları yoktur, yalnız başparmak ve küçük parmak vardır. Bazen başparmak ve küçük parmak arasında, parmakların yerinde yumuşak doku çıkıntıları vardır. Atipik şekil genellikle tek taraflı olur ve birlikte ayak deformiteleri ve aile anamnezi yoktur. Tipik şekil atipik şekle göre daha sık görülür.

OLGU TAKDİMİ:

M.K., 4 yaş, erkek, her iki el, Klin. Prot. No.: 45137.

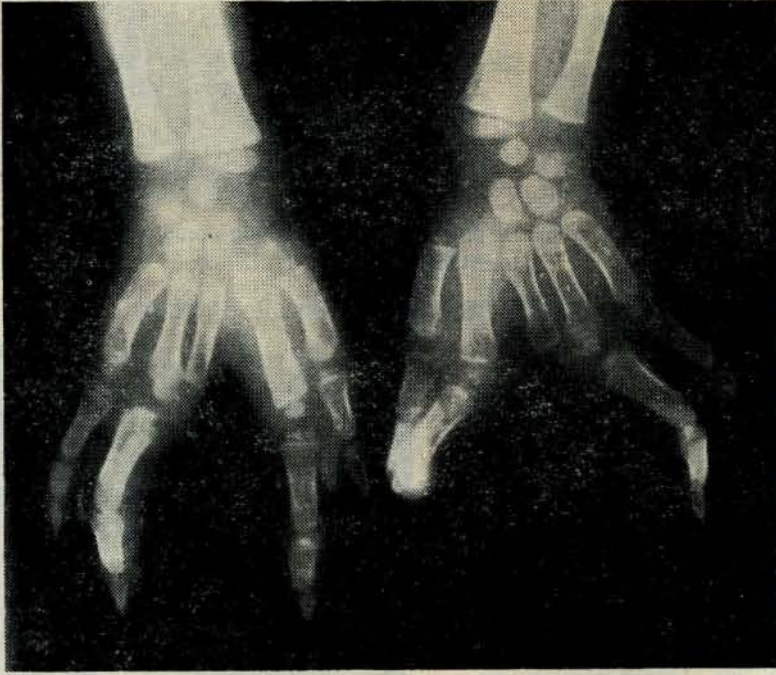
Her iki elde şekil bozukluğu ve fonksiyon kaybı şikâyetleri ile kliniğimize başvuran hastanın yapılan muayenesinde her iki elde dört parmak vardı, orta parmağın olması gereken bölgede el ayasına doğru uzanan V şeklinde bir defekt mevcuttu. Sağ elde başparmak normalden biraz daha küçüktü, başparmak ile ikinci parmak arasında yaklaşık IP seviyesine kadar uzanan bir veb vardı ve bu veb nedeni ile adduksiyon kontraktürü ve abduksiyon kısıtlanması mevcuttu. Yüzük parmak ile küçük parmak arasında da oldukça geniş bir veb vardı ve bu, fonksiyonların kısıtlanmasına neden oluyordu. Sol elde başparmak ile işaret parmağı arasında sindaktili normalden daha küçüktü, işaret parmağında ise proksimal IP'den başlayan bir fleksiyon ve valgus deformitesi dikkati çekiyordu. Sindaktilize olan bu iki parmakta eklemler birlikte hareket edebiliyordu. Yüzük ve küçük parmak arasında diğer elde olduğu gibi geniş bir veb vardı (Şekil : 1 a ve b).



Şekil : 1 a ve b — Her iki elin ameliyattan önce dorsal ve palmar taraftan görünümü.

Hastanın yapılan sistemik muayenesinde ve laboratuvar tetkiklerinde başka herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Pozitif bir aile anamnezi bulunamadı.

Her iki elin radyografilerinde orta parmağın falanksları yoktu, metakarpi ise normal yerinde bulunuyordu (Şekil : 2). Elin diğer kemiklerinde ve sistemik radyografilerde başka bir patoloji saptanmadı.



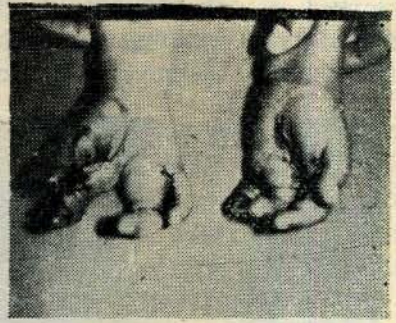
Şekil : 2 — Her iki elin ameliyat öncesi radyografik görünümü.

Gerek estetik, gerekse fonksiyonel açıdan cerrahi girişim yapılmasına karar verildi. Cerrahi tedavide çözülmesi gereken dört sorun vardı. 1 - Yarık elin düzeltilmesi, 2 - Veb kontraktürlerinin giderilmesi, 3 - Sol elde başparmak ve işaret parmakları arasındaki sindaktilinin açılması, 4 - Sol el işaret parmağındaki valgus deformitesinin düzeltilmesi.

Bu özellikler nedeni ile, özellikle sol elde ikinci parmakta dolayımı bozmamak amacı ile tedavinin iki seansta yapılmasına karar verildi. 7.7.1981 de yapılan birinci seansta sağ el yarık el deformitesi ve her iki elin veb kontraktürleri düzeltilti. Sol elde sindaktili klasik şekilde açıldı (Şekil : 3 a ve b).

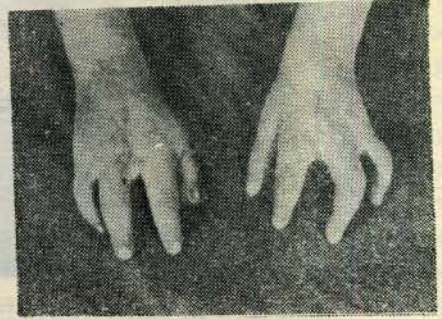
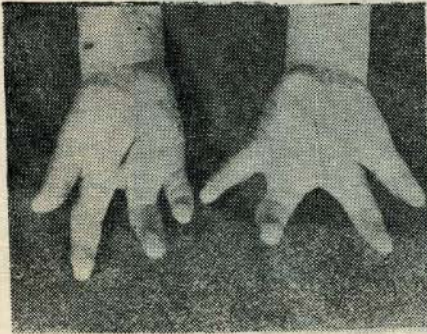
22.9.1981 tarihinde yapılan ikinci seansta sol elin yarık el deformitesi düzeltilti (Şekil : 4 a, b ve c).

T e k n i k : Veb kontraktürleri Z-Plastie ile, sindaktili ise klasik tarzda açıldı. Burada sadece yarık elin düzeltilme tekniğinden bah-

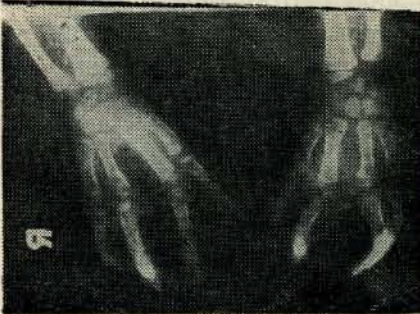


Şekil : 3 a ve b — Her iki elin birinci seans sonrasında dorsal ve palmar taraftan görünümü.

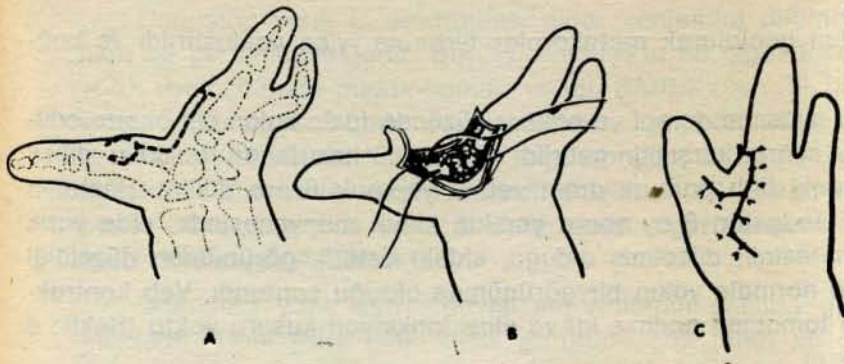
sedilecektir. Olgumuzda, BARSKY tarafından tarif edilen teknik uygulandı (2,9) (Şekil : 5).



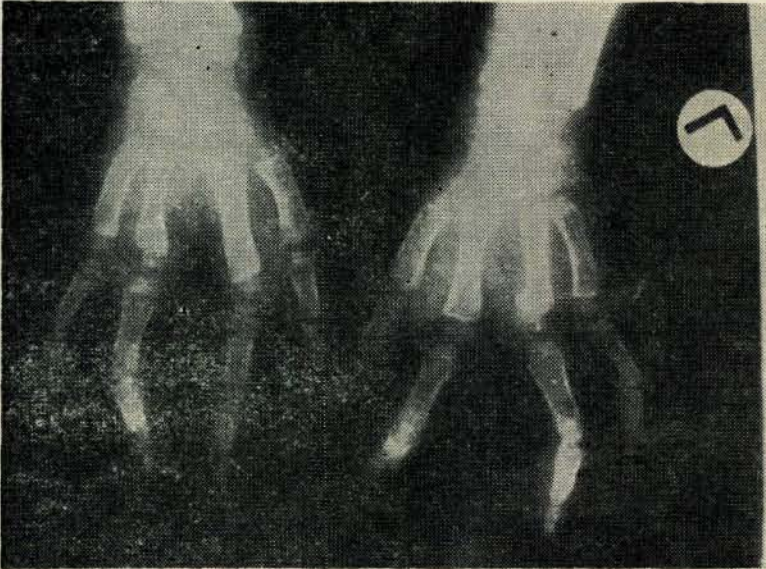
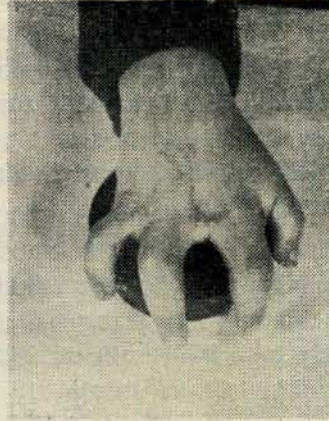
Şekil : 4 a, b ve c — Her iki elin ikinci seans sonrası klinik ve radyolojik olarak görünümü.



Yarığın bir tarafından baklava dilimi tarzında bir fleb hazırlandı. Flebin serbest ucundan yarığın karşılıklı iki yüzü boyunca seyreden bir insizyon yapıldı. 2, 3 ve dördüncü metakarplar ekstrapariostal olarak ortaya kondu. Falanksları olmayan üçüncü metakarp total olarak eksize edildi, iki ve dördüncü metakarp başlarının hemen proksimalinden iki drill deliği açıldı, iki kalın krome katgüt bu de-



Şekil : 5 — Barsky tekniği.



Şekil : 6 a, b ve c — Birinci seanstan 6 ay sonra elin fonksiyonel durumu ve radyografik görünümü.

liklerden geçirilerek metakarplar birbirine iyice yaklaştırıldı ve bağlandı.

El ayasının dorsal ve palmar yüzünde fazla kalan cilt eksize edildikten sonra karşılıklı getirildi, önceden hazırlanan baklava dilimi şeklindeki fleb parmak arası vebini yapmak üzere dikildi. Hastanın birinci seanstan 6 ay sonra yapılan klinik muayenesinde, elde yarık deformitesinin düzelmiş olduğu, eldeki estetik görünümün düzeldiği ve elin normale yakın bir görünümde olduğu saptandı. Veb kontraktürleri tamamen açılmış idi ve elde fonksiyon kusuru yoktu (Şekil : 6 a, b ve c).

TARTIŞMA :

Doğuştan yarık el deformitesi oldukça nadir görülen bir deformitedir. BIRCH-JENSEN tarafından yayınlanan 625 el anomalisi olgusu içinde 36 yarık el olgusu, BARKSY'nin yayınladığı 400 el anomalisi içinde 19 yarık el olgusu bildirilmiştir (1,2).

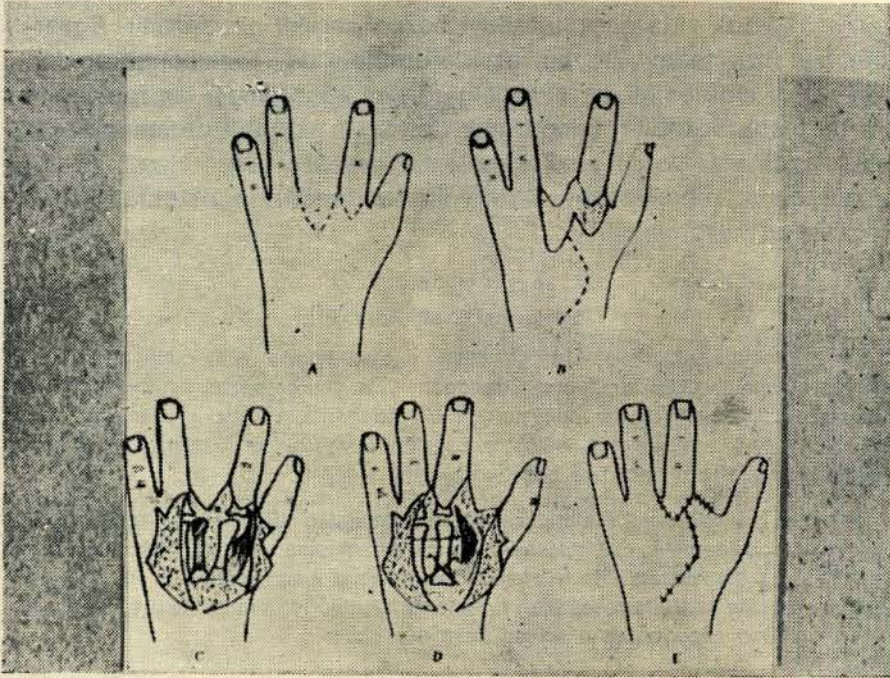
Senede ortalama 40.000 hastanın ayaktan muayene ve tedavi gördüğü, ortalama 1800 hastanın yatırılarak tedavi edildiği kliniğimizde sen on yılda tek vakanın görülmüş olması deformitenin sıklığı hakkında yaklaşık bir fikir vermektedir. Deformite tek taraflı olabileceği gibi, iki taraflı da olabilmektedir. BIRCH JENSEN'in 36 olgusundan 21'i iki taraflı, 15'i tek taraflı, BARKSY'nin 10 olgusu iki, 9 olgusu tek taraflı, WATARI ve TSUGE'nin 52 olgusu iki, 37 olgusu tek taraflıdır. Bu bulgular ve bu bulgulara paralel olarak bizim olgumuzda da iki taraflı tutulma olması, iki taraflı tutulmanın daha sıklıkla görüldüğünü ortaya koymaktadır (1,2,5).

Deformite her iki cinste de görülebilmektedir. BIRCH JENSEN'in 20 olgusu erkek, 16 olgusu kız, BARKSY'nin 9 olgusu erkek, 10 olgusu kız, WATARI ve TSUGE'nin 53 olgusu erkek, 36 olgusu kızdır. Bu bulgulara ve bizim vakamızın da erkek oluşuna dayanarak, doğuştan yarık el deformitesinin erkeklerde kızlara nazaran biraz daha sık rastlandığı öne sürülebilir (1,2,5).

Bu deformitenin kalıtımla da ilgili olduğu ileri sürülmüştür. BIRCH JENSEN 15 vakanın ailevi, 21 vakanın sporadik olduğunu belirtmiştir (1). BARKSY kendi serisinde 19 olgudan sadece üçünün ailevi olduğunu bildirirken, WATARI ve TSUGE kendi serilerinde pozitif aile anamnezini % 14,5 olarak vermiştir (2,5). Bizim olgumuzda da yapılan aile araştırmasında, ailevi bir durum saptanmadı. Buradan doğuştan yarık elin ailevi olabileceği gibi, sporadik olarak da ortaya çıkabileceği ortaya çıkmaktadır.

Doğuştan yarık el deformitesi diğer konjenital anomalilerle birlikte de görülebilmektedir. BIRCH JENSEN'in 36 olgusundan 18'inde yarık ayak, birinde dudak-damak yarığı, BARSKY'nin 19 olgusundan 5'inde yarık ayak, 3'ünde dudak-damak yarığı görüldüğü belirtilmiştir (1,2). WATARI ve TSUGE 89 olgularından 27'sinde diğer başka konjenital anomaliler olduğunu belirtmişlerdir (5). Bizim olgumuzda olmasa bile doğuştan yarık el deformitesi diğer konjenital anomalilerle birlikte görülebilmektedir.

Doğuştan yarık elin tedavisi deformitenin şekline göre değişmektedir. Tipik yarık elde klinik görünüm çok tuhaf ve dikkat çekici olduğundan tedavinin esası fonksiyondan ziyade estetik nedenlerle endikasyon bulur. Sindaktili varsa klasik tarzda düzeltilmelidir. Sindaktili için kullanılan deri insizyonu parmakların siniri dikkatle korunmalıdır. Parmakların ayrılmasından sonra serbest kalan bölgeler olursa, serbest deri grefi ile örtülmelidir. Sindaktili olduğunda hem sindaktilin açılması, hem de yarık elin düzeltilmesi ortadaki parmağın dolaşımını bozabilir. Bu nedenle bizim olgumuzda sindaktili olan sol elde önce sindaktili açılmış, bu düzeldikten sonra ikinci seansta yarık el düzeltilmiştir.



Şekil: 7 — Miura ve Komada tarafından tanımlanan ameliyat tekniği.
a. Cilt insizyonu, b. Metakarpları ortaya koymak için yapılan diğer insizyon,
c ve d. İkinci metakarplın ulnar tarafa transpozisyonu, e. Cildin kapatılması.

Yarık elin cerrahi tedavisi için BARSKY tarafından belirtilen teknik yaygın bir kullanım alanı bulmuştur (9). Biz de olgumuzun her iki eline bu tekniği uyguladık ve iyi sonuç elde ettik. Yarık el deformitesi ile birlikte başparmak adduksiyon kontraktürü olduğu zaman, MIURA ve KOMADA tarafından bir teknik tanımlanmıştır (6) (Şekil : 7).

Bu teknikte ortadaki falanksları olmayan parmağa ait metakarp 1/3 proksimalinden eksize edilir. İşaret parmağı metakarpi da aynı seviyeden ostektomize edildikten sonra metakarpi ile birlikte ulnar tarafa transpoze edilir. Böylece her y başparmağın veb mesafesi genişletilir. Bizim olgumuz da her iki elde başparmak adduksiyon kontraktürü olmasına karşın, biz bu kontraktürü Z-Plastie ile açmayı tercih ettik. BARSKY tekniğinde falanksları olmayan bir metakarp varsa, fonksiyonu olmayan bu kemiğin çıkarılması önerilir (2,9).

Yarık elin kapatılması sırasında dorsal ve palmar dokular, çocuklarda sıklıkla ortaya çıkan keloid ve kontraktürü önlemek için zik zak şeklinde kapatılır.

Atipik yarık elde cerrahi tedavi bazen gerekli olmayabilir. Egzersizler ve fizik tedavi ile bu tür deformitelerde, fonksiyonel açıdan iyi sonuçlar elde edilebilir. Ortadaki yarığın ileri derecede bozabilir, başparmak ile küçük parmak arasında fonksiyonu bczan veb varsa bu Z-Plastie ile gevşetilebilir. Hasta, pinch fonksiyonunu yapamıyorsa metakarplarda döndürme ostektomisi ile bu fonksiyon kazanılabilir.

S U M M A R Y **Congenital Cleft Hand**

Congenital cleft hand deformity, which is also known with such names as cleft hand, lobster claw hand and Ectrodactyly, is characterized by the absence of one or two fingers in the mid portion of the hand. A case of bilateral cleft hand deformity four years old, which is considerably rare, was reconstructed surgically. The result obtained has been presented.

Because no sufficient experience has accumulated due to the fact that it is observed considerably rare, the therapeutical principales regarding this deformity remain to be discovered. Therefore, attempts have been made to review the aspects, patterns and therapeutical principles of this deformity under the light of literature and experiences obtained from our cases.

K A Y N A K L A R

- 1 — BIRCH-JENSEN, ARNE : Congenital Deformities of the Upper Extremities. Copenhagen, Ejnar Munksgaard, 1949.

- 2 — BARSKY, A. J. : Cleft Hand : Classification, Incidence and Treatment, J. Bone Joint Surg., 46 A : 1707-1720, 1964.
- 3 — KELIKIAN, H. : Congenital Deformities of the Hand and Forearm, pp. 467-495. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1974.
- 4 — FLATT, A. E. : The Care of Congenital Hand Anomalies, pp. 265-285. C. V. Mosby Co., St. Louis, 1977.
- 5 — WATARI, S., TSUGE, K. : A Classification of Cleft Hands, Based on Clinical Findings, Plastic and Reconstructive Surgery, September 1979, Vol. 64, No. 3, pp. 381-389.
- 6 — MIURA, T., KOMADA, T. : Simple Method for Reconstruction of the Cleft Hand with an adducted Thumb; Plastic and Reconstructive Surgery, July 1979, Vol. 64, No. 1, pp. 65-67.
- 7 — ENTIN, M. A. : Reconstruction of Congenital Abnormalities of the Upper Extremities; the Journal of Bone and Joint Surgery, Vol. 41 A, No. 4, June 1959, pp. 681-701.
- 8 — KILGORE, E. S., GRAHAM, W. P. : The Hand, Surgical and non-surgical management, pp. 361-387, Lea and Febiger, Philadelphia, 1977.
- 9 — EDMONSON, A. S., CRENSHAW, A. H. : Campbell's Operative Orthopaedics, Vol. 1, pp. 349-352, C. V. Mosby Company, St. Louis, Toronto, London 1980.