

Polidaktilide Klinik Değerlendirme ve Tedavi

Clinical Management and Treatment of Polydactyly

Uğur Horoz¹, Buğçe Ballıoğlu¹, Hülda Rifat Özakpınar¹, Emre İnözü¹, Avni Tolga Eryılmaz², Ali Teoman Tellioğlu³

¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

²Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

73

Öz

Amaç: Polidaktili sık görülen doğumsal el ve ayak anomalilerinden biri olup, ilk defa 1670 yılında elde rapor edilmiştir. Fazla olan parmak genellikle sadece yumuşak doku içerikli olmakla beraber nadir olarak kemik yapı da içermektedir. Polidaktili sindaktiliye oranla üç kat daha fazla görülmektedir. Bu çalışmada polidaktiliye yaklaşım ve tedavi sonuçlarımız değerlendirilmiştir.

Gereç ve Yöntemler: Son 5 yılda 27 hastada elde, 20 hastada ayakta ve 3 hastada hem elde hem ayakta (24 erkek, 26 kadın) toplam 50 hasta polidaktili tanısıyla değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı altı (1-14) idi. Tüm hastalar genel anestezi altında opere edildi. Lezyonlara uygulanan lokal anestezi sonrası total derin eksizyon uygulandı. Dikişler 10-12. günlerde alındı. Opere edilen hastalarda uzun dönemde fonksiyonel sorun görülmedi.

Sonuç: Polidaktili tedavisinde temel hedef fazla olan dokuların çıkarılması ve etkilenen dokuların anatomik olarak uygun şekilde onarılmasıdır. Polidaktili sonrası hastaların yaklaşık %25'inde farklı nedenlerle yeniden operasyon yapılmaktadır. Bu çalışmada el ve/veya ayakta polidaktili nedeniyle opere edilen hastalar sonuçlarıyla birlikte değerlendirilmiştir. Sonuç olarak eksizyon ve uygun kapama basit olgular için yeterli iken, kompleks olgularda tendon, kemik ve ligamentlerin uygun şekilde repozisyonu temel amaç olmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Polidaktili, el, ayak, anomali

Abstract

Objective: Polydactyly is one of the most common congenital anomalies of the hand and foot, and was first recorded in the hand in 1670. The extra digit rarely contains bone, and instead usually presents as a small piece of soft tissue. Polydactyly has been reported to occur three times more often than syndactyly. This study evaluated the treatment approaches to polydactyly, and the results of these treatments were assessed using clinical data.

Material and Methods: In the last five years, 24 boys and 26 girls were admitted to our department with polydactyly. Twenty-seven patients were evaluated for hand polydactyly, and 20 patients were diagnosed with polydactyly of the foot; three patients demonstrated the condition in both extremities.

Results: The mean age was six years (range: 1-14 years). All surgical procedures were performed under general anesthesia, and excision was carried out with a local anesthetic. The sutures were removed 10 to 12 days after the operation. There were no serious complications noted during the follow-up visits.

Conclusion: The goal of surgery to correct polydactyly is to remove the nonfunctional component and reconstruct the remaining parts of the hand or foot. In patients with polydactyly, 25% require a second operation. In this study, we present the clinical results of 50 patients with polydactyly of the hand and/or foot. In conclusion, excision is adequate for simple cases, but realignment of the tendons, ligaments, or bone is also an important component in complex polydactyly cases.

Keywords: Polydactyly, hand, foot, anomaly

GİRİŞ

Polidaktili, fazla parmak oluşumu olarak bilinen, en sık görülen doğumsal ekstremitte anomalilerinden biridir.¹⁻¹³ Durum basit bir fazlalık olmak dışında; anatomik olarak eklem, tendonlar ve/veya ligamentlerin anormal hipoplazisi ile görülebilir. Polidaktili varlığı elde ilk olarak 1670 yılında literatüre geçmişken, genetik kalıtım özelliği ilk defa 1896 yılında belirtilmiştir.^{3,9} Polidaktilin yaklaşık 310 farklı hastalık ile ilişkili olabileceği belirtilmiştir.³

Elin radial tarafında (preaksiyel) merkez üç ışıktan herhangi birini kapsayan merkezi polidaktili veya elin ulnar tarafında (postaksiyel polidaktili) olabilir.^{1-3,9} Heterojen bir anomali grubu olan polidaktili çoğunlukla izole ve sporadik olarak karşımıza çıkmaktadır. Fakat postaksiyel polidaktili Afrikalı-Amerikalılarda sık görülmekte ve sıklıkla otozomal dominant geçiş paterni göstermektedir.¹ Siyahi ırkta Kafkas ırkına oranla 10 kat daha sık görülmektedir.^{4,14} Hastalığın birçok sendromun bir parçası olabileceğinden tüm hastalar detaylı bir fizik muayene ve değerlendirmeden geçirilmelidir.^{7,13}

Polidaktili üst ekstremitede alt ekstremiteye oranla daha sık görülürken, sağ elde daha sık görülmektedir.^{3,6} Alt ekstremitede ise sol ayak sağ ayağa göre daha çok etkilenmektedir.^{3,6} Polidaktili prevalansı genel toplumda 1,6-10,7:1000 ve insidansı canlı doğumlarda 0,37-1,2:1000 olarak raporlanmıştır.^{6,12} Ayakta ise 1000 canlı doğumdan yaklaşık ikisinde polidaktili görülmektedir.¹¹ Ancak gerçek sıklığı yetersiz dokümantasyon nedeniyle net olarak bilinmemektedir.³ Başparmak için tanımlanan Wassel sınıflamasında en sık görülen tip IV proksimal falanks duplikasyonudur.¹²

Spontan ağrı, hassasiyet, kozmetik ve psikolojik problemler başlıca görülen bulgular iken, ayakta ayakkabı giymekte ve yürümede zorluk görülebilmektedir.^{3,11} Cerrahi düzeltme ve parmak rekonstrüksiyonu estetik kaygılar ve işlevsel sorunlar nedeniyle yapılmaktadır. Preoperatif korkular ve postoperatif olağan dışı beklentileri olan aileler operasyon kararı alınırken detaylı bilgilendirilmeli ve sonucun özellikle kompleks olgularda olmak üzere tamamen problemsiz bir parmak gibi olmayabileceği belirtilmelidir. Dikkatli değerlendirme ve her hasta için özel cerrahi yaklaşımın planlanması mümkün olan en iyi sonucu almak açısından önemlidir. Total eksizyon basit olgular için yeterli olurken, kompleks olgularda etkilenmiş tendon, ligament ve kemiğin yeniden fonksiyonel sonuca ulaşacak şekilde düzenlenmesi gerekmektedir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bu çalışmada el ve/veya ayakta polidaktili şikâyeti nedeniyle kliniğimize başvuran 50 hasta klinik sonuçlarıyla sunulmuştur. 24 erkek ve 26 kız hasta, 27 hastada elde ve 20 hastada ayakta ve üç hastada hem elde hem ayakta polidaktili tanısıyla değerlendirildi. Çalışmaya dâhil edilen tüm hastalar opere edildi. Çalışma Helsinki Deklarasyonu'nun son değişiklikleri işlenmiş şekline uygun olarak yapılmış ve hasta onamları alınmıştır.

BULGULAR

Bu çalışmaya dâhil edilen 50 hastanın 24'ü erkek 26'sı kız idi. Hastaların yaşı 1-14 arasında değişmekte ve ortalama yaş altı idi. Lezyonlar 10 hastada sol ayakta preaksiyel, beş hastada sağ ayakta preaksiyel, beş hastada bilateral preaksiyel görüldü. İki hastada elde bilateral preaksiyel, 13 hastada sağ elde postaksiyel, yedi hastada sol elde postaksiyel, üç hastada sağ elde iki hastada sol elde preaksiyel polidaktili görüldü. Elde ve ayakta polidaktili olan üç hastada; birinci hastada sol ayak preaksiyel sol el postaksiyel, ikinci hastada sol ayak preaksiyel sol el preaksiyel ve üçüncü hastada sağ ayak postaksiyel ve sol el preaksiyel polidaktili görüldü. Beş hastada Wassel tip 4 ve 2 hastada Wassel tip 2 polidaktili mevcuttu. Eklem ile ilişkili bu yedi hastada eklem kapsülü, lateral kollateral ligaman ve tendon rekonstrüksiyonu ve repozisyonu yapıldı (Şekil 1-2).

Lezyonların çoğunun çıkarılmasında ana neden kozmetik sorunlar, ailelerin estetik kaygıları olarak görüldü. Tüm hastalar genel anestezi altında (sedasyon ve larengal maske) opere edildi. Lezyonlara uygulanan lokal anestezi sonrası total derin eksizyon uygulandı. Cilt altı 4/0 ve cilt için 6/0 emilebilen dikişler kullanıldı. Antibakteriyel pomad ile pansuman yapıldı.

Dikişler 10-12. günlerde alındı. Opere edilen hastalarda uzun dönemde fonksiyonel olarak ciddi morbidite oluşturan bir şikâyet ya da muayene bulgusu görülmedi. Hastaların üçünün ailesinin estetik kaygılar içeren şikâyetleri oldu.

TARTIŞMA

Polidaktili, fazla parmak varlığı ile elin ve ayağın en sık görülen doğumsal ekstremitte anomalilerindedir. Değişik şekillerde ortaya çıkan polidaktili estetik ve fonksiyonel sorunlar dışında yenidoğanda eşlik edebilecek bir anomalinin habercisi olabilir.¹² Polidaktili, gelişmekte olan ekstremitenin anterior-posterior ekseninin kusurlu gelişmesinden kaynaklanır ve basit veya izole edilmiş bir malformasyon olarak veya bir gelişimsel anomali sendromu olarak karşımıza çıkabilir.^{12,13} Bromley ve ark.¹⁴ yaptıkları ultrasonografik çalışmada prenatal tanı alan izole polidaktili hastalarında perinatal sonuçlar değerlendirilmiş ve ek anomali ya da karyotip anomalisi saptanmamıştır. Kliniğimizde opere ettiğimiz 50 hastada da pozitif aile öyküsü ya da eşlik eden anomali saptanmadı. Başparmak duplikasyonlarının çoğu simetrik olarak görülür ve bunlarda ulnar taraf başparmağın korunarak rekonstrüksiyonun planlanması işaret parmağı ile sıkıştırma hareketi için stabilizasyonu sağlayan ulnar kollaterallerin korunmasını sağlar.¹ Fakat burada tendon sistemlerinin bütünlüğünü de göz önünde bulundurmak gerekir.

Postaksiyel polidaktilliler Tip A; geniş saplı bağlanması olan, kompleks ve anomalilerle birlikte olan ve Tip B dar, ince bir sapla tutunan ve anatomik olarak daha basit olmak üzere ikiye ayrılmıştır.¹ Polidaktili en sık preaksiyel ve postaksiyel olarak görülürken; üçüncü ve dördüncü parmakların tutulum gösterdiği mezoaksiyel grup olgular çok az sıklıkta görülmektedir.^{1,6} Tip B basit tutunması olan parmaklarda ipile bağlamayı önerenler olmasına rağmen bunun sonunda



Şekil 1. a-d. Sağ elde Wassel tip IV polidaktilisi olan 1 yaşındaki erkek hastanın görüntüleri (a) preoperatif görüntüsü (b) sağ el grafisi (c) intraoperatif görüntüsü (eklemden ayrılması ve lateral kantal tendon) (d) intraoperatif eksizyon ve sütürasyon sonrası görüntüsü

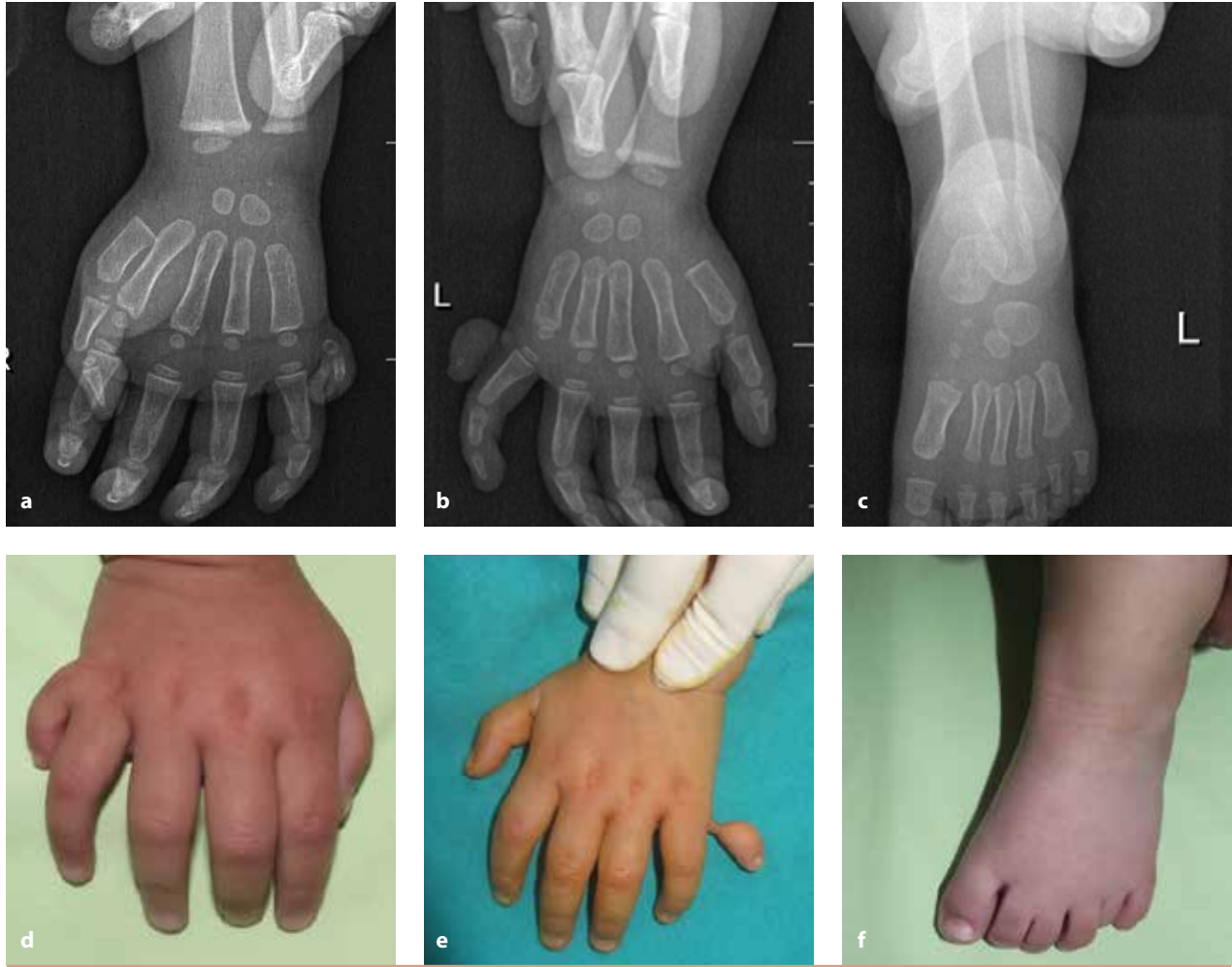
kalacak olan güdük estetik problemlere yol açabilmektedir. Ligasyon uygulanan hastaların estetik sonuçları genellikle takipleri yapılamadığından net olarak bilinmemektedir.¹⁰ İple bağlama özellikle tendon ve kemik tutulumu olmadan iki milimetreden daha dar sap olan anomalilerde uygulanabilmektedir.³ İple bağlama uygulanacak durumlarda geriye kalacak güdüğü en aza indirmek için en proksimalden bağlamaya çalışmak (özellikle beşinci parmakta) faydalı olacaktır, fakat bağlama esnasında parmak çekilirken içerde tuzaklanabilecek dijital sinirden dolayı nöroma ve hipoestez gelişebilme riski vardır.¹

Cerrahi zamanlama aile tercihi ve cerraha bağlı olarak değişebilir. Sosyal nedenlerden dolayı operasyon okul öncesi dönemlerde tamamlanabilirken, bazı cerrahlar dokuzuncu aydan önce yapılacak cerrahi ile özellikle başparmakta sıkıştırma ve kavrama hareketlerinin gelişimindeki engelin ortadan kalkacağını savunmaktadır.⁷ Bazı yaklaşımlara göre ise iki yaşından sonra yapılacak cerrahide anestezinin daha güvenli ve başparmakta yumuşak doku ve kemik gelişiminin daha ileri

seviyede olacağından bu yaştan sonra operasyon planlanması görüşü mevcuttur. Faust ve ark.³ tarafından fonksiyonel bir patoloji oluşturmadığı sürece bir yaşına kadar beklenebileceği raporlanmıştır. Wassel ise cerrahi tedavinin fazla olan dokuların normal yapıların yerini almadan önce yapılması gerektiğini savunmuştur.³ Bunun yanında herhangi bir nedenle doğum sonrası takipte olmayan hastaların başvuru yaşı da önem arz etmektedir. Biz operasyonları anestezi ve aile ile hemfikir olarak bir yaşından sonraki dönemlerde planladık.

Tedavi basit olgularda yüz güldürücü olurken, kompleks tutulum olanlarda fonksiyonel açıdan problemler yaratabilmektedir. Bu açıdan ameliyat öncesi dönemde aileye sonucun tamamen fonksiyonel ve etkilenmemiş bir parmak gibi olmayabileceği vurgulanmalıdır. Başparmak için Wassel sınıflaması hem tanıda hem tedavide bir kılavuz olarak kullanılabilir.⁸

Radyal polidaktilide Tip I ve II'de fazla olan tırnak, cilt, kemik eksizyonunu ve rekonstrüksiyonu içeren Bilhaut-Cloquet pro-



Şekil 2. a-f. Her iki elde ve sol ayakta basit polidaktilisi olan ve basit eksizyon yapılan 2 yaşındaki erkek hastanın radyolojik ve preoperatif görüntüleri (a) sağ el grafisi (b) sol el grafisi (c) sol ayak grafisi (d) sağ el preoperatif görüntüsü (e) sol el preoperatif görüntüsü (f) sol ayak preoperatif görüntüsü

sedürü kullanılan yaklaşımlardandır.^{3,12} Tip III ve diğerlerinde ise fazla olan dokuların çıkarılması, osteotomiler ve kemik eksizyonu, ulnar ve radyal kollateral bağların reinsersiyonu ve yumuşak doku örtüsünün sağlanması klasik yaklaşımlardandır.^{3,12} Ulnar polidaktilide dikiş ligasyonu ya da basit eksizyonu yeterli olabilirken, bazı kompleks olgularda rekonstrüksiyonu radyal polidaktilideki gibi tutulan yapılara göre planlayarak operasyonu yapmak gerekir.^{3,7,12} İndeks parmak tutulumu basit bir cilt ekinden kompleks boyuta ulaşan anomali şeklinde görülebilir ve tedavi tutulan yapılara göre planlanır.³ Orta ve yüzük parmak tutulumları ise genellikle eşlik eden bir sindaktili ile birlikte görülür ve kısa bir parmağa eşlik eden gerginlik nedeniyle fonksiyonel parmak yapılarında gelişen problemler rekonstrüksiyonu daha da zor kılabilir. Bu olgularda farklı zamanlarda planlanan ek operasyonlar gerekebilir.³

Polidaktili sonrası hastalarda %25'e varan oranda rezidü deformite ya da estetik kaygılar gibi farklı nedenlerle yeniden operasyon yapılmaktadır. Komplikasyonların ve ameliyat sonrası şikâyetlerin iple bağlama uygulanan olgularda özellikle enfeksiyon ve kalan güdük olmak üzere cerrahi tedavi

yapılanlardan daha fazla olduğu belirtilmiştir.⁷ Kısa ve uzun dönem komplikasyonlar radyal polidaktililerde ulnar tarafa oranla daha fazla oranda görülmektedir.⁷

Sık görülebilen minör estetik ve fonksiyonel komplikasyonlara rağmen, yumuşak dokuda ve diğer yapılarda zamanla büyüme ile olacak değişiklikler nedeniyle, ameliyatın nihai sonucu için daha uzun bir takip (iskelet olgunluğa ulaşıldığında) belirlemek daha anlamlı olacaktır.

SONUÇ

Polidaktili ekstremitelelerin sık görülen konjenital anomalilerdendir. Cerrahi olarak düzeltilmiş kompleks polidaktililer (özellikle başparmak duplikasyonları) normale göre sert, kısa ve ince görünümde olmaktadır. Cerrahi ile en iyi kozmetik ve fonksiyonel sonuç elde etmek ana hedef olmalıdır. Aile üyeleri büyüme ile birlikte ileride deformiteler oluşabileceği ve ek cerrahi girişimler gerekebileceği hakkında bilgilendirilmelidir. Mümkün olan en iyi sonucu elde etmek için her hastaya özgü tanısal değerlendirme ve uygun cerrahi planlama en önemli basamaktır.

Etik Komite Onayı: Yazarlar çalışmanın World Medical Association Declaration of Helsinki "Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects", (Ekim 2013'te gözden geçirilmiş) prensiplerine uygun olarak yapıldığını beyan etmişlerdir.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - U.H., A.T.T.; Tasarım - B.B.; Denetleme - H.R.Ö., A.T.E.; Kaynaklar - U.H.; Malzemeler -B.B.; Veri Toplanması ve/veya işleme - B.B., E.İ.; Analiz ve/veya Yorum - A.T.T., H.R.Ö.; Literatür taraması - U.H., A.T.E.; Yazıyı Yazan - U.H., E.İ.; Eleştirel İnceleme - A.T.T.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Ethics Committee Approval: Authors declared that the research was conducted according to the principles of the World Medical Association Declaration of Helsinki "Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects", (amended in October 2013).

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients who participated in this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author contributions: Concept - U.H., A.T.T.; Design -B.B.; Supervision - H.R.Ö., A.T.E.; Resource - U.H.; Materials - B.B., E.İ.; Data Collection and/or Processing - B.B., E.İ.; Analysis and/or Interpretation -A.T.T., H.R.Ö.; Literature Search - U.H., A.T.E.; Writing Manuscript - U.H., E.İ.; Critical Reviews - A.T.T.

Conflict of Interest: No conflicts of interest were declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

KAYNAKLAR

1. Thorne CH, Chung KC, Gosain Ak, Gurtner GC, Babak JM, Rubin JP ve ark. Grabb and Smith's Plastic Surgery. 7th ed: Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins: 2014.
2. Kozin SH, Zlotolow DA. Common Pediatric Congenital Conditions of the Hand. *Plast Reconstr Surg* 2015; 136(2): 241e-257e. [\[CrossRef\]](#)
3. Faust KC, Kimbrough T, Oakes JE, Edmunds JO, Faust DC. Polydactyly of the hand. *Am J Orthop (Belle Mead NJ)* 2015; 44(5): E127-34.
4. Castilla E, Paz J, Mutchinick O, Mu-oz E, Giorgiutti E, Gelman Z. Polydactyly: a genetic study in South America. *Am J Hum Genet* 1973; 25(4): 405-12.
5. Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Aksoy HM, Kocer U. Sporadic familial polydactyly. *Genet Couns* 2003; 14(4): 401-5.
6. Sezgin B. A Case of Familial Polydactyly from Turkey. *Turk J Plast Surg* 2016; 24(2): 94-6. [\[CrossRef\]](#)
7. Rayan GM, Frey B. Ulnar polydactyly. *Plast Reconstr Surg* 2001; 107(6): 1449-54; discussion 1455-7. [\[CrossRef\]](#)
8. Yen CH, Chan WL, Leung HB, Mak KH. Thumb polydactyly: clinical outcome after reconstruction. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2006; 14(3): 295-302. [\[CrossRef\]](#)
9. Guo B, Lee SK, Paksima N. Polydactyly a review. *Bull Hosp Jt Dis (2013)* 2013; 71(1): 17-23.
10. Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1997; 79(1): 65-8. [\[CrossRef\]](#)
11. Rafique A, Arshad A, Abu-Zaid A. Rare presentation of foot postaxial polydactyly. *J Foot Ankle Surg* 2014; 53(3): 331-4. [\[CrossRef\]](#)
12. Farrugia MC, Calleja-Agius J. Polydactyly: A review. *Neonatal Netw* 2016; 35(3): 135-42 [\[CrossRef\]](#)
13. Biesecker LG. Polydactyly: how many disorders and how many genes? 2010 update. *Dev Dyn* 2011; 240(5): 931-42. [\[CrossRef\]](#)
14. Bromley B, Shipp TD, Benacerraf B. Isolated polydactyly: prenatal diagnosis and perinatal outcome. *Prenat Diagn* 2000; 20(11): 905-8. [\[CrossRef\]](#)