

## Doğuştan Yarık El ve Ayak: Literatürün Gözden Geçirilmesi ve İki Olgu Sunumu

M. İhsan OKUR<sup>a</sup>, A. Mustafa YILDIRIM, Rüştü KÖSE

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, ELAZIĞ

### ÖZET

Yarık el ve ayak deformiteleri bulunan olgularda el ve ayak fonksiyonları genellikle iyidir. Ailesinde yarık el ve ayak bulunan durumlarda sıklıkla otozomal dominant geçiş mevcuttur. Yarık el ve ayak olgularının tedavisinde hem fonksiyonel düzeltme hem de eğer mümkünse estetik durumun da iyileştirilmesi gereklidir. Özellikle ayak yarıklarında cerrahi tedavinin erken yapılması parmak deformitelerini önleyebilir. Basitçe yarığın cildinin çıkarılması ve dokuların bir araya getirilerek dikilmesi her zaman en iyi sonucu vermez. Cerrahi tedavi yönteminin olgunun özelliklerine göre seçilmesi gerekir. Bazen de en iyi sonuç hiç ameliyat yapılmaması ile alınır. Biz burada doğuştan yarık el ve ayak deformitesi olan iki olguyu sunuyoruz. Her iki olguda da bilateral el ve ayak yarığı vardı. Olgular muayene edilip değerlendirildi ancak bir cerrahi girişim uygulanmadı. ©2004, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

**Anahtar kelimeler:** Yarık el, yarık ayak, endikasyon, cerrahi teknik.

### ABSTRACT

#### **Congenital Cleft Hand and Foot: Review of the Literature and Report of Two Cases**

Hand and foot functions of the cases with cleft hand and foot deformity are usually good. Autosomal dominant inheritance is frequently seen in case the existence of cleft hand and foot history in family. It is necessary in the therapy of the patient with cleft hand and foot both functional improvement and enhancement of the aesthetical condition, if possible. Early surgical therapy, especially in cleft foot, can prevent toe and finger deformities. Simply excision of the cleft skin and suturing of the tissues together do not give always best result. Surgical method should be chosen according to the condition of the case. Sometimes the best solution is achieved when surgery is not performed. We herein presented two cases that had congenital cleft hand and foot deformity. The both cases had bilateral cleft hand and foot. Cases were examined and evaluated but any surgical process was not performed. ©2004, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

**Key words:** Cleft hand, cleft foot, indication, surgical technique.

Seyrek rastlanan konjenital deformiteler arasında olan yarık el ve yarık ayak deformiteleri yaklaşık 1/90.000 sıklıkta görülmektedir (1,2). Olguların ortadan başlayarak bir veya birden fazla parmaklarının bazen metakarp ve metatarslarla birlikte doğuştan eksikliği söz konusudur. Parmak eksiklikleri kural olarak hem elde hem de ayakta ilk dört parmakla sınırlıdır. Hastalığın en ağır formunda beşinci parmak haricinde tüm parmaklar eksiktir. Çeşitli çalışmalara göre vakaların yaklaşık dörtte biri ile yarısında yarık el ve yarık ayak birlikte bulunmaktadır (1,3,4). Bunların yanında bazı nadir sendromlarla birlikte el ve ayak yarığı görülebilir. Bu sendromların en sık görüleni EEC (ektrodaktili, ektodermal displazi, yarık) sendromudur (3,5). EEC sendromunda yarık el veya ayak dışında nazo-lakrimal kanal tıkanıklığı, yarık dudak - damak, ürogenital anomaliler, iletim tipi işitme kaybı, mandibulofacial disostosis görülebilir (6,7).

Yarık el ve ayak deformitesi ilk kez 1575 yılında Ambroise Paré tarafından tarif edilmiştir. Hartsinck ise 1970

yılında bugünkü Hollanda Guyanası'nda yarık el ve ayak yarığı bulunan olguları tanımlamıştır. Bu bölgeye Afrika'dan getirilmiş zenci ailelerde gördüğünden bu kişilere 'iki parmaklı zenciler' adını vermiştir (1,3,5). Tarihsel gelişim içinde bu tip doğumsal anomalilere split hand-foot, lobster claw, ectrodactyly gibi çeşitli isimler verilmiş olup günümüzde yarık el-ayak (cleft hand-foot) terimi yerleşmiştir.

Yarık el-ayak olgularında ailesel geçiş olasılığı farklı çalışmalarda %4 ile %45 arasında oldukça büyük oranlarda değişmektedir (1,4). Ailesel geçiş olan vakaların çoğunda inkomplet otozomal dominant geçiş tarif edilmiştir. Ayrıca otozomal dominant geçişlerde germinal mozaisizm olabileceği de ileri sürülmüştür (8). Yarık olguları erkeklerde daha sık görülmesine rağmen X-kromozomuna bağlı geçiş bildirilen yayınlar fazla değildir (3,4,9). Kromozom analizi yapılan olgularda kromozomlarda karmaşık yer değiştirmeler ve 7q21.2-7q21.3 kromozom bölgesinde eksiklikler bildirilmiştir (6).

<sup>a</sup>Yazışma adresi: Dr. M. İhsan Okur, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, ELAZIĞ  
Tel: 0 424 233 35 55 Fax: 0 424 2388096 e-mail: ihsanokur@firat.edu.tr

**Tablo 1.** Tipik yarık el ile "atipik yarık elin" klinik özelliklerinin karşılaştırılması. (5)

	Tipik yarık el	Symbrachydactyly (atipik yarık el)
Genetik	Otozomal dominant	Sporadik
Etkilenen ekstremité	1-4 ekstremité	Genellikle bir el, genellikle ayaklar etkilenmez
Yarık	V şeklinde yarık	U şeklinde yarık
Güçük parmak	Görülmez	Bazen görülür
Sindaktili	Özellikle birinci webde	-
Metakarp	Eksik metakarp görülebilir.	Genellikle etkilenmez

### Yarık El

Tüm doğuştan el anomalilerinin yaklaşık %2.6'sını yarık el oluşturmaktadır (10). Yarık el deformiteleri ilk olarak tipik ve atipik olarak sınıflandırılmıştır (1). Ancak 1992 yılında Paris'te yapılan 5. El Cerrahisi Kongresinde atipik yarıklar bu gruptan çıkartılmış ve bu deformitelere "symbrachydactyly" adı verilmiştir. Bu nedenle günümüzde yarık el deformitesi terimi sadece tipik yarıklar için kullanılmaktadır (3). Yarık el ile symbrachydactyly arasındaki farklar Tablo 1'de gösterilmiştir (5).

Yarık el anomalisi için deformitenin derecesine, etkilenen parmaklara göre pek çok sınıflama yapılmıştır (4,5). En çok kullanılanları Flatt'in eksik olan metakarp ve parmaklara göre ve Manske'in baş parmak ile ona komşu parmak aralığına göre yapmış oldukları sınıflamadır. Manske'in sınıflaması yapılacak cerrahiye yol göstermesi açısından önemlidir. Bu sınıflamanın elde fonksiyonel açıdan en önemli bölge olan başparmak ile diğer parmaklar arasındaki mesafeyi dikkate alması geçerliliğini artırmaktadır (5). Sınıflamada beş grup oluşturulmuş ve ikinci grup iki alt gruba bölünmüştür (Tablo 2).

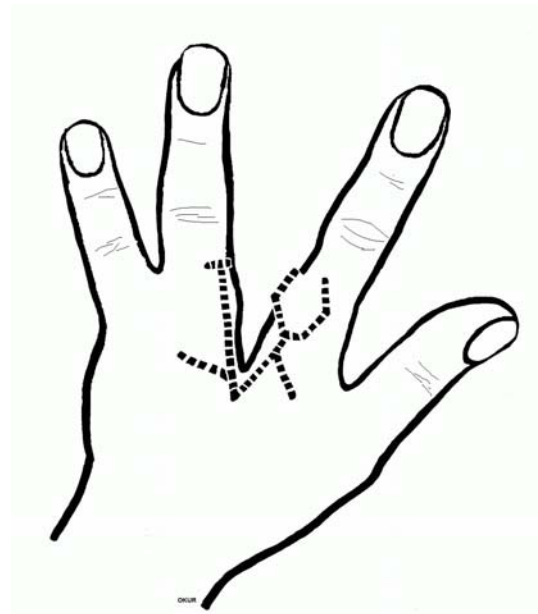
**Tablo 2.** Baş parmak aralığına göre Manske ve Halikis'in santral eksiklik sınıflaması. (5)

Tip	Tanım	Karakteristik
I	Normal web	Başparmak aralığı daralmamış
IIa	Hafif daralmış	Başparmak aralığı hafifçe daralmış
IIb	Çok daralmış	Başparmak aralığı çok daralmış
III	Sindaktili	Baş ve işaret parmakları birbirine yapışmış, başparmak aralığı kapanmış
IV	Birleşmiş web	İşaret parmak eksik, başparmak aralığı yarık ile birleşmiş
V	Web yokluğu	Başparmak eksik, ulnar parmak(lar) mevcut, başparmak aralığı mevcut değil

Sadece tek ulnar parmağın kaldığı en ağır yarık formunun dışında genellikle el fonksiyonları iyidir. Bu yüzden özellikle ileri yaştaki hastalar fonksiyondan çok estetik amaçlarla hekime başvurumaktadırlar.

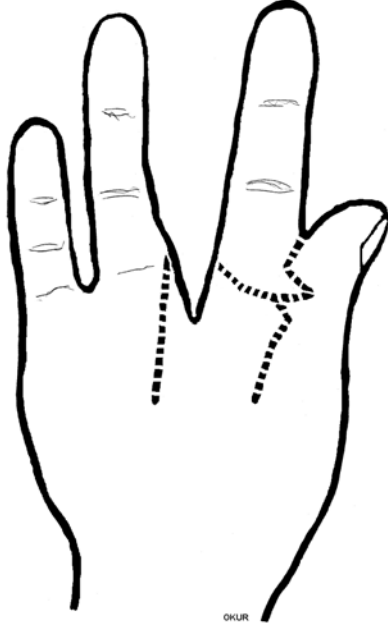
Parmak eksiği olmayan veya tek parmak eksiği olan el yarıklarında (Manske I) fonksiyon iyidir ve yarığın kapatılması ameliyatı el fonksiyonunu bozmadan estetik düzelmeye sağlar. Yarığın kapatılması için Barsky'nin tarif ettiği distal tabanlı altgen şekilli flep ile parmak arası oluşturulması ve gerekirse buna Z plasti eklenmesi en çok kullanılan yöntemdir (Şekil 1). Metakarpal artıklar veya çapraz duran kemikler yarığın kapatılmasını engelliyorsa bunlar eksize edilebilir. Ameliyattan sonra yarığın genişlememesi ve metakarpların stabilitesi için derin transvers metakarpal ligament onarılmalıdır. Bu onarım yarığın her iki tarafındaki parmakların A1 pulleylerinden hazır-

lanan fleplerle gerçekleştirilebilir. Alternatif olarak uzun olarak alınan fascia lata greftini kemiklerin etrafından geçirip 8 şeklinde bağlayarak metakarplar arası bağ onarımı yapılabilir.

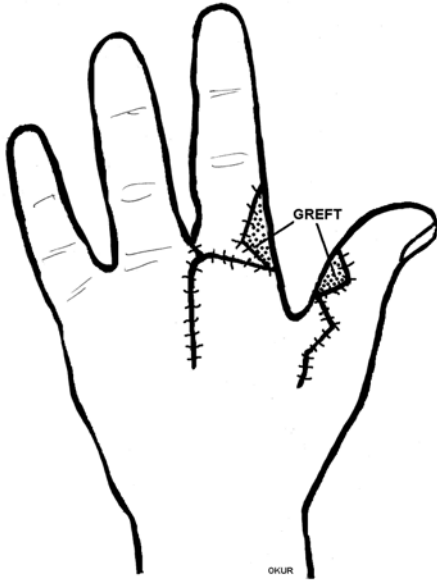
**Şekil 1.** Altgen flep ile parmak arası oluşturulan basit yarık kapatma tekniği.

Yarık eli olan hastalarda birinci parmak aralığında sindaktili olması elin fonksiyonunu etkileyen önemli faktörlerden biridir. Sindaktilinin hafif olduğu olgularda (Manske IIa) dört flep Z plasti ameliyatı yeterli olurken daha ağır durumlarda (Manske IIb, III) sindaktilinin açılması, yarık alandaki dokunun birinci parmak aralığına aktarılması, ikinci parmağın ulnar tarafa transpozisyonu yapılarak yarığın kapatılması ameliyatları gerekmektedir.

Bu yöntemlerden biri olan Snow-Littler ameliyatında yarık alanında palmar tabanlı bir flep hazırlanır. Birinci parmak sindaktilisi açılır. Flep birinci parmak aralığına aktarılır. İkinci parmağın nörovasküler yapıları korunarak metakarp tabana yakın kesilir ve parmak üçüncü metakarp tabanına aktarılır (Şekil 2,3). Üçüncü metakarptan olmaması durumunda ikinci metakarptan tabana yakın kısımdan kama tarzında bir parça çıkarılarak parmağın ulnar tarafa yönlendirilmesi sağlanır. Bu operasyon ile elin hem yarığı giderilirken hem de kavrama fonksiyonu düzelir.



**Şekil 2.** Snow Litter ameliyatı: Birinci parmak aralığındaki sindaktili açılırken yarık alandaki deriden flep kaldırılır.



**Şekil 3.** Yarık alandan kaldırılan flep ile başparmak aralığı oluşturulur.

Sadece iki parmağı olan yarık el (Manske IV) fonksiyonel olarak genellikle iyidir. Metakarplar arasındaki

yarığı kapatmak elin geniş kavrama fonksiyonunu önemli ölçüde bozacaktır. Bu yüzden iki parmaklı olgularda kapatıcı cerrahi girişim yapılmaması ve metakarplar arası yarığın korunması fonksiyon açısından gereklidir.

Tek parmaklı olgularda (Manske V) elin fonksiyonu iyi değildir. Bu hastalara mevcut olan 5. parmağın karşısına ayak parmağı aktarılarak kavrama ve çimdikleme hareketlerini yapabilmesi sağlanabilir (11).

#### Yarık Ayak

Ayak yarığı olgularında hemen daima iki taraflı yarık mevcuttur, tek taraflı olgular oldukça nadir görülür (7, 12). Yarık ayak deformitesi etkilenen parmak ve metatarslara göre Blauth ve Borisch (2) tarafından radyolojik olarak sınıflanarak altı tipe ayrılmıştır (Tablo 3). Ancak bu sınıflamanın dışında merkezi polidaktili ile birlikte görülen yarık ayak deformiteleri de mevcuttur. Ayrıca bazı tip VI yarıklarla birlikte tibial aplazi, bacak diastazi görülebilir. Bu son durum yarık yapısının ayağı ve ayak bileğini geçip bacağı kadar ulaştığını göstermektedir.

**Tablo 3.** Yarık ayağın teratolojik sınıflaması. (2)

Tip	Tanım
I	Normal metatarslar, 2-4. parmaklardan birinde kısmi veya tam eksiklik
II	Beş metatars, metatarsların birinde hipoplazi veya sinostoz, bir veya iki parmak eksik
III	Dört metatars var, bazıları hipoplastik, iki veya üç parmak eksik, metatarslarda sinostoz sık
IV	Üç metatars var, ortadaki üç parmak eksik, 1,2. metatarslarda sinostoz, tarsal kemik aplazileri (orta küneiform)
V	Dış yanlardaki iki metatars ve iki parmak mevcut, tarsal aplazi ve sinostoz
VI	Beşinci metatars ve parmak var, küboid, küneiform ve naviküler kemiklerde sinostoz

Ayak yarığının tedavisinde amaç yürüme bozukluğu olmaması, yürürken ağrı olmaması ve hastanın normal ayakkabı giymesi yanında görünümün de mümkün olduğu kadar düzeltilmesidir.

El yarığında olduğu gibi ayak yarığında da parmak eksiksi olmayan veya bir parmağın eksik olduğu durumlarda yarığın kapatılması hem estetik hem de fonksiyonel açıdan en iyi sonucu verir. Ayakta da parmak arasını oluşturmak için altıgen, üçgen ve benzeri flepler kullanılarak basit yarık kapatılması ameliyatı yapılabilir.

Yarık ayağın en ağır formu olan tek parmaklı ayaklarda ayağın ön tarafına yönelik olarak fonksiyonel veya estetik düzeltme ameliyatları yapılamaz. Ancak bazı olgularda ayağın fonksiyonuna yönelik olarak aşil tendon uzatılması gibi operasyonlar gerekebilir (11).

Yarık ayağın cerrahi tedavisinde asıl tartışma konusu iki ya da üç parmaklı ayakları olan olgulardır. Çoğu yazar düz çizgi şeklinde veya dörtgen fleplerle yarık ayağın kapatılmasını, başparmağın valgus deformitesi için eklem kapsülü serbestleştirilmesi ve Kirschner teli ile tespit veya gerekli olgularda metatarsal osteotomi yapılmasını savunmaktadırlar (11-13). Ancak özellikle bazı Japon araştırmacılar bu operasyonların estetik sonuçlarını yetersiz bulmaktadır. Yarığın doğrudan kapatılması ayak genişliğini azaltmakta ve mevcut parmakların yarığın olduğu yere doğru eğilmesini kolaylaştırmaktadır (14,15). Sumiya ve Onizuka bu sorunu gidermek için yarık bölgesinden volar tabanlı bir cilt

flebi kaldırmışlar ve bu flepten parmaklar hazırlayarak ayağın estetik durumunu düzeltmişlerdir (14). Bu operasyonun ilk seansında yaraktan hazırlanan ventral tabanlı bir flep ayak ucuna doğru ilerletilir ve mevcut parmaklarla aynı hizaya getirilir. Dorsalde açık kalan alana greft konur. Daha sonraki seanslarda bu flep ikiye ayrılarak parmaklar oluşturulur. Böylece hem eksik ayak parmaklarının rekonstrüksiyonu yapılmış olur hem de mevcut parmakların orta hatta doğru kıvrılması önlenir. Bu yöntemin ana dezavantajı ise oluşturulan parmakların retraksiyonudur (14). Yarık bölgenin doku genişletici ile büyütülmesi ve bu bölgeye silikon blok yerleştirilerek yarığın doldurulması ayak genişliğini koruyan ve parmakların yarığa doğru eğilmesini önleyen bir başka yöntemdir (15).

#### OLGU 1

27 yaşında kadın hastada iki taraflı yarık el ve yarık ayak mevcuttu (Şekil 4).



Şekil 4. Olgu 1'in yarık el ve ayaklarının görünümü.

Buna eşlik eden anomali yoktu. Hastanın aile öyküsünde özellik yoktu. Genetik inceleme yapılmadı. Hasta her iki elini de rahatlıkla kullanmaktaydı. Yürümeye ve ayakkabı giymeye hiçbir zorluk çekmiyordu. Bize gelme nedeni tamamen estetik amaçlıydı. Yapılan muayenesinde Manske'ye göre sağ elde tip IV, sol elde Tip IIb yarığı mevcuttu. Sağ el baş parmak interfalangial eklem ankiloze idi. Bu parmak fonksiyonlarını metakarpofalangial eklem ile yapabilmekteydi. Sol elin 1. parmak aralığında daralma vardı. Üçüncü metakarpal kemiğin ulnar tarafa deviasyonu nedeniyle yarık genişlemişti (Şekil 5).



Şekil 5. Olgu 1'in yarık ellerinin radyografik görünümü.

Her iki ayakta Blauth tip IV yarığı vardı. Sağda daha fazla olmak üzere her iki ayak baş parmak distal falanksta valgus, dış yan parmaklarda da varus deformitesi mevcuttu.

Hastanın sadece sol eline Snow-Litter ameliyatı yapılması planlandı ve hasta ile görüşüldü. Ancak bu tedavi hasta tarafından kabul edilmediğinden ameliyat yapılamadı.

#### OLGU 2

13 yaşında erkek hasta hem ellerinde hem de ayaklarında yarık nedeniyle başvurdu (Şekil 6). Ailesinde benzer deformitesi olan kimse yoktu. Muayenesinde her iki elde Manske tip IV yarık, her iki ayakta Blauth tip V yarık saptandı. Hastanın ayaklarına 10 yaşındayken ortopedi kliniğinde yarık kapatılması, parmaklardaki varus ve valgus deformiteleri için kapsülotomi ve Kirschner teli ile tespit ameliyatı yapılmıştı. Hastanın varus ve valgus deformitelerinin ameliyata rağmen devam ettiği, ama yürümesinde bir sorun olmadığı saptandı (Şekil 7). Hasta arkadaşlarıyla rahatlıkla futbol oynadığını ancak zaman zaman sağ ayak aşil bölgesinde yara açıldığını ve bir süre sonra kendiliğinden kapandığını ifade ediyordu. Hasta bir miktar zorlukla da olsa piyasada satılan ayakkabılardan giyebiliyordu.



Şekil 6. Olgu 2'nin yarık ellerinin görünümü.



Şekil 7. Olgu 2'nin ayak parmaklarındaki varus ve valgus deformitelerinin geçirmiş olduğu yetersiz ameliyattan sonraki görünümü.

Hastanın elleri fonksiyonu iyi olan iki parmak şeklinde idi. Rahatlıkla yazı yazabiliyor ve günlük işlerini yapabiliyordu. Eller için bir ameliyat düşünülmedi. Ayak parmaklarındaki deformiteler için hastanın 6 ayda bir kontrolü,

ayakkabı giymede zorluk veya ayakta yara açılması şikayetlerinde artma durumunda ayak daraltılması ve birinci parmak distal falanks amputasyonu yapılması önerildi.

### TARTIŞMA

Yarık el tedavisinde el cerrahisinin genel prensipleri uygulanır. Amaç etkili tutma ve kavrama fonksiyonu oluşturulmasıdır. Bununla birlikte yarık el ve ayak anomalisine sahip olan özellikle genç ve erişkin hastalar fonksiyondan ziyade görünümünden şikayetçidirler. Bu hastalar ellerini devamlı saklama eğilimindedirler. Bu yüzden yarık el ve ayağı olan hastalara fonksiyonu iyileştirici girişimler yapılırken etkilenen ekstremitte estetik açıdan da değerlendirilmeli ve mümkün olan en iyi hale getirilmelidir.

Cerrahi tedavide olgudaki bozukluklara göre yarığın kapatılması, sindaktilin açılması, baş parmak adduksiyon kontraktürünün düzeltilmesi, delta falanksın düzeltilmesi ve transvers kemiklerin çıkartılması işlemleri yapılır.

Yarık el cerrahisi değişik zamanlarda yapılmaktadır. Sindaktili açılması, yarık kapatılması ve flep ameliyatları genellikle 2. yaşta yapılırken rotasyon osteotomileri için 5-6 yaş civarı uygundur (3).

### KAYNAKLAR

1. Barsky AJ Cleft Hand: Classification, incidence and treatment. J Bone Joint Surg 1964; 46: 1707-1720.
2. Blauth W, Borisch NC. Cleft feet. Proposals for a new classification based on roentgenographic morphology. Clin Orthop 1990; 258: 41-48.
3. Clarke HM. Cleft hand and symbrachydactyly. In: Pediatric Plastic Surgery. Bentz ML editor. Stamford, Connecticut: Appleton & Lange. 1998: 969-991.
4. Watari S, Tsuge K. A classification of cleft hands, based on clinical findings. Plast Reconstr Surg 1979; 64: 381-389.
5. Kay SPJ. Cleft Hand. In: Green's Operative Hand Surgery. Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC editors. Philadelphia: Churchill Livingstone. 1999: 402-414.
6. Buss PW. Cleft hand/foot: clinical and developmental aspects. J Med Genet 1994; 31: 726-730.
7. Koldaş T, Şirin F, Hayırhoğlu T. Unilateral cleft foot deformity. Arch Orthop Trauma Surg 1996; 115: 295-296.
8. De Smet L, Devriendt K, Fryns JP. Further evidence for germinal mosaicism in cleft hand/cleft foot syndrome. Two affected halfsisters and normal father. Genet Couns 2001; 12: 251-254.
9. Ahmad M, Abbas H, Haque S, Flatz G. X-chromosomally inherited split-hand/split-foot anomaly in a Pakistani kindred. Hum Genet 1987; 75: 169-173.
10. Ogino T, Minami A, Fukuda K, Kato H. Congenital anomalies of the upper limb among the Japanese in Sapporo. J Hand Surg [Br] 1986; 11: 364-371.
11. Abraham E, Waxman B, Shirali S, Durkin M. Congenital cleft-foot deformity treatment. J Pediatr Orthop 1999; 19: 404-410.
12. Kovalsky E, Guttmann GG. Early Surgical Correction of Unilateral Cleft Foot Deformity. Orthopedics 1990; 13: 347-350.
13. Wood VE, Peppers TA, Shook J. Cleft-Foot Closure: a Simplified Technique and Review of the Literature. J Pediatr Orthop 1997; 17: 501-504.
14. Sumiya N, Onizuka T. Seven years' survey of our new cleft foot repair. Plast Reconstr Surg 1980; 65: 447-459.
15. Tani Y, Ikuta Y, Ishida O. Surgical treatment of the cleft foot. Plast Reconstr Surg 2000; 105: 1997-2002.

Kabul Tarihi:09.02.2004