

Petogodišnje iskustvo u liječenju sindaktilije i polidaktilije šake s osvrtom na zadovoljstvo roditelja bolesnika

Zoran Barčot¹, Rok Kralj¹, Mario Kurtanjek¹, Ana Mataić², Božidar Župančić¹

Uvod: Ishodi kirurškog liječenja sindaktilije i polidaktilije šake u dječjoj dobi mogu se procjenjivati na temelju objektivnih metoda i subjektivnog dojma roditelja bolesnika.

Materijali i metode: Proveli smo retrospektivnu studiju rezultata 5-godišnjeg liječenja 47-ero bolesnika sa sindaktilijom ili polidaktilijom šaka putem telefonske ankete. Ukupan odaziv na telefonsku anketu iznosio je 68%.

Rezultati: Tridesetero ispitanih roditelja (94%) nije navelo nikakve funkcijske tegobe, dok je dvoje (6%) navelo kako njihova djeca imaju poteškoća s pisanjem. Osmereo roditelja djece (25%) navelo je slabiju pokretljivost operiranih prstiju, od čega dvoje (6%) ima poteškoća u adaptaciji na svakodnevni život. Šestero roditelja (19%) nije zadovoljno s izgledom ožiljka, a njih dvoje (6%) je tražilo drugo mišljenje u drugim ustanovama.

Rasprava i zaključak: Roditelji djece s palčanom polidaktilijom šake naveli su najlošije rezultate što se tiče poslijeoperacijske pokretljivosti prstiju. Taj je rezultat konzistentan s dostupnom literaturom. Zadovoljstvo bolesnika u velikoj je mjeri ovisilo o izgledu poslijeoperacijskog ožiljka.

Ključne riječi: sindaktilija, radijalna polidaktilija, ulnarna polidaktilija, djeca, ishod

UVOD

Kirurško liječenje prirođenih različitosti gornjeg uda je područje u kojem svoju riječ mogu imati specijalisti različitih kirurških grana kao što su ortopedija i plastična kirurgija, ali je vrlo čest slučaj da se roditelji djece s ovakvim stanjima najranije za pomoć obrate dječjim kirurzima. Ovi poremećaji se mogu manifestirati kao samo estetski nedostaci kao primjerice kod polidaktilija u obliku kožnog privjeska, no isto tako mogu činiti i značajnu funkcijsku nesposobnost.

Prirođene anomalije zahvaćaju 1-2% sve novorođene djece, pri čemu one gornjeg uda imaju oko 10% udjela u njima (1, 2).

Suvremena podjela koju je donio Znanstveni odbor Međunarodne federacije udruženja za kirurgiju šake na temelju Oberg, Manske, Tonkin (OMT) klasifikacije polidaktilije šake svrstava u skupinu malformacija te podskupinu poremećaja formacije ili diferencijacije šake u radioulnarnoj osovini. Sindaktilija šake se također svrstava među malformacije, no u podskupinu poremećaja formacije ili diferencijacije u ne-

specificiranoj ravnini, pri čemu se jednostavna sindaktilija dalje svrstava u mekotkivne poremećaje, a složena sindaktilija i polisindaktilija u složene poremećaje (3).

Sindaktilija se definira kao nepravilna povezanost između susjednih prstiju te se klasificira na temelju vrste i zahvaćenosti spoja. Može biti potpuna, kad je spoj prisutan cijelom dužinom između dva susjedna prsta ili nepotpuna ako spoj završava proksimalno od vrška prstiju. Može biti jednostavna kad zahvaća samo kožu i meka tkiva ili složena kad zahvaća i kost. Ako se pak javlja u sklopu sindroma nazivamo

¹ Klinika za dječju kirurgiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Vjekoslava Klaića 16, Zagreb

² Odjel za patologiju, citologiju i sudsku medicinu, Opća bolnica Varaždin, Ivana Meštrovića b.b., Varaždin

Adresa za dopisivanje:

Rok Kralj, dr. med., Klinika za dječju kirurgiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Vjekoslava Klaića 16, 10 000 Zagreb,
e-mail: rok_kraljz@yahoo.com

Primljeno/Received: 18. 7. 2017., Prihvaćeno/Accepted: 14. 11. 2017.

je kompliciranom sindaktilijom (4). Sindaktilija je prirođena različitost koja se javlja s učestalošću od 2 do 3 slučaja na 10 000 živorođene djece, a češće se javlja unutar pojedinih obitelji (5, 6). Smatra se da se nasljeđuje autosomno dominantnim putem s promjenjivom izraženošću i nepotpunom penetracijom (5, 7). Sindaktilija se isto tako može javiti pojedinačno te u tim slučajevima nije povezana sa sistemskim stanjima (4). Komplicirana sindaktilija se najčešće javlja u sklopu Polandovog sindroma, sindroma amnionskih brazdi i Apertovog sindroma (5, 8, 9, 10-12).

Polidaktilija šake može biti prisutna s palčane (preaksijaska) ili lakatne (postaksijaska) strane šake. Lakatna polidaktilija se često nasljeđuje autosomno-dominantnim putem, ali je obrazac nasljeđivanja s promjenjivom penetracijom (4). Prekobrojni „šesti“ prst može biti dobro razvijen (tip A) ili peteljast (tip B) (13).

Palčana polidaktilija se češće javlja u bijele rase, a u najvećem broju slučajeva se javlja samo na jednom ekstremitetu, pojedinačno te nije vezana za sistemske nepravilnosti (14). Palčana polidaktilija se klasificira na temelju Wasselove klasifikacije (15). Centralna polidaktilija označava prekobrojni prst unutar šake, a ne uz granične prste, pa često može biti prisutna u obliku polisindaktilije (4). Učestalost lakatne polidaktilije iznosi oko 3,5 na 10 000 živorođene djece, radijalne polidaktilije oko 2,3 na 10 000 živorođene djece a centralne polidaktilije oko 0,2 na 10 000 živorođene djece (16).

Nas liječnike koji brinemo o ovakvim bolesnicima prvenstveno zanima kako im pomoći – savjetom, prognozom ili operacijskim liječenjem. Ishode liječenja možemo mjeriti objektivnim metodama koje su usporedive s ishodima liječenja drugih kolega. No svakako je ipak najvažniji ishod našeg liječenja zadovoljstvo roditelja naših bolesnika. Stoga smo proveli retrospektivnu studiju i prikaz rezultata slijedi.

MATERIJALI I METODE

U razdoblju od 1. siječnja 2010. do 31. prosinca 2014. godine kod 47-ero bolesnika sa sindaktilijom ili polidaktilijom šaka učinili smo ukupno 70 operacijskih zahvata korekcije. Od ukupnog broja bolesnika 12-ero djece bilo je sa sindaktilijom šake, 25-ero s izoliranom polidaktilijom šake i 10-ero djece s polidaktilijom i šaka i stopala. Kod 30-ero djece s polidaktilijom šaka ili stopala prekobrojni su prsti upućeni na patohistološku dijagnostiku. Bolesnike smo podijelili u podskupine, ovisno o vrsti prirođene različitosti, što je razvidno u tablicama 1 i 2.

Telefonskom anketom razgovarali smo s roditeljima bolesnika koje smo uključili u studiju. Ukupno se 32-je roditelja odazvalo na anketu, što čini 68% od ukupnog broja bolesnika. Svrha ankete je bila utvrditi imaju li djeca funkcijske po-

TABLICA 1. Karakteristike bolesnika sa sindaktilijom šake

Ukupan broj bolesnika	12
Spol	Muški - 7, Ženski - 5
Broj bolesnika sa sindaktilijom na jednoj šaci	9
Broj bolesnika sa sindaktilijom na obje šake	3
Broj bolesnika s jednostavnom sindaktilijom	8
Broj bolesnika s kompleksnom sindaktilijom	2
Broj bolesnika s kompliciranom sindaktilijom	2

TABLICA 2. Karakteristike bolesnika s polidaktilijom šake

Ukupan broj bolesnika	35
Spol	Muško - 26 Žensko - 9
Broj bolesnika s preaksijalnom polidaktilijom	17
Broj bolesnika s postaksijalnom polidaktilijom (tip A/tip B)	15 (tip A - 12, tip B - 3)
Broj bolesnika s centralnom polidaktilijom/polisindaktilijom	1
Broj bolesnika s udruženom post- i preaksijalnom polidaktilijom	2
Broj bolesnika s udruženom polidaktilijom šaka i stopala	10

slijeoperacijske tegobe i kojeg tipa, kako su roditelji zadovoljni izgledom ožiljka, te utvrditi u kojem su postotku roditelji bolesnika tražili drugo mišljenje u nekoj drugoj bolnici.

Prosječno razdoblje praćenja bolesnika uključenih u studiju bilo je dvije godine i dva mjeseca, pri čemu je raspon praćenja iznosio između osam mjeseci pa sve do pet godina i šest mjeseci nakon zadnje operacije.

REZULTATI

Prvo anketno pitanje je bilo imaju li roditelji dojam da njihovo dijete ima funkcijske tegobe pri svakodnevnim aktivnostima kao što su jelo, igra ili pisanje ako je riječ o školskoj djeci. Samo je dvoje od ukupnog broja ispitanika potvrdilo da njihova djeca i nakon operacije imaju funkcijske tegobe, a u oba su slučaja roditelji naveli kako njihova djeca imaju poteškoća s pisanjem. Prvo je dijete operirano zbog jednostavne sindaktilije obiju šaka, dok je kod drugog djeteta izvedena operacija postaksijaska polidaktilije tipa A. Roditelji smo također pitali smatraju li da su operirani prsti teže pokretljiviji od drugih i potvrđan smo odgovor dobili od osmero roditelja. Lošiju pokretljivost prstiju navela su tri roditelja djece kod koje je operirana sindaktilija šake (dva slučaja jednostavne jednostruke sindaktilije 3. i 4. prsta te jedan slučaj djeteta s Polandovim sindromom sa sindaktilijom 1. do 5. prsta iste šake) i petero roditelja djece kod koje je operirana

preaksijska polidaktilija šake (tri slučaja Wassel tip III., jedan slučaj tip IV. i jedan slučaj tip VI.). Tek dvoje roditelja djece koji su zamijetili slabiju pokretljivost operiranih prstiju istodobno su naveli da njihova djeca imaju poteškoće u adaptaciji na svakodnevne aktivnosti. Kad smo ih zamolili da ocijene jesu li to male ili velike poteškoće, oboje su rekli da su male. Roditelje smo isto tako zamolili da nam kažu jesu li zadovoljni izgledom ožiljka pa smo od šestero roditelja dobili informaciju da nisu sasvim zadovoljni. Na pitanje jesu li tražili mišljenje specijalista u nekoj drugoj ustanovi, dvoje je roditelja potvrdno odgovorilo.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Opisujući ishode liječenja prirođenih anomalija gornjeg uda, autori se u literaturi najčešće služe objektivnim mjerilima kao što su opseg pokretljivosti ili rotacija prstiju mjerena goniometrom (eng. *TAM-total active motion*) ili pak objektivno procjenjuju izgled ožiljka na temelju tablica kao što je *Vancouver scar scale*. Prilikom objektivne procjene ishoda liječenja sindaktilija i polidaktilija gornjeg uda također je važno uzeti u obzir o kojem je obliku anomalije riječ, jer je posrijedi vrlo raznorodna skupina poremećaja razvoja. Na ovom uzorku naših bolesnika odlučili smo se usredotočiti na ishode našeg liječenja sa stajališta roditelja. Kad se u retrospektivnoj analizi našeg rada služimo objektivnim metodama, tada možemo donijeti zaključke o tome što je moguće i potrebno promijeniti kako bi naši operacijski ishodi u budućnosti bili bolji. Ako analiziramo rezultate na temelju zadovoljstva roditelja bolesnika, dobivamo subjektivnu, ali realniju sliku o svrsishodnosti i učinkovitosti liječenja. Ovi nam rezultati isto tako govore o tome koliko smo stvarnu prognozu dali roditeljima prije početka liječenja, jer teži oblici anomalija imaju u pravilu lošiju prognozu u smislu pokretljivosti šake, pa u konačnici zadovoljstvo roditelja bolesnika ovisi i o tome koliko su rezultati našeg liječenja ispunili njihova očekivanja. Kad je riječ o razvojnim različitostima kao što su prirođene anomalije gornjeg uda, osim zadovoljstva s funkcijskim ishodom, svakako treba razmatrati i estetski ishod s obzirom na to da značajan broj ovih anomalija ne uzrokuje toliko izražene funkcijske tegobe, no kako su posrijedi dijelovi tijela koji su izloženi pogledima drugih osoba te su isto tako vrlo važni u socijalnom međudjelovanju, mogu uzrokovati psihološke poteškoće. *Andersson i sur.* (17) su u studiji u kojoj su analizirali psihološko zdravlje djece s prirođenim anomalijama gornjeg uda došli do vrlo zanimljivih zaključaka. Utvrdili su kako su sveukupno psihološko zdravlje i samopouzdanje djece s prirođenim anomalijama gornjeg uda vrlo visoki, ali kako su bolje rezultate na testiranjima postizala djeca s težim oblicima anomalija, objašnjavajući to činjenicom da takva djeca primaju suosjećanje iz svoje

životne i radne okoline, dok su djeca s blažim anomalijama gotovo normalnog izgleda te njihovi roditelji najčešće pokušavaju sakriti njihove nedostatke. U našoj smo studiji telefonskom anketom i razgovorom s roditeljima došli do podatka kako su težu pokretljivost prstiju naveli roditelji djece kod koje su korigirana sljedeća stanja - jednostavna sindaktilija (jedno dijete sa Polandovim sindromom i fuzijom svih pet prstiju te dvoje djece s jednostavnom jednostrukom sindaktilijom) i radijalna polidaktilija (tri slučaja po Wasselovoj klasifikaciji tip III., jedan slučaj tip IV. i jedan tip VI.). Uzevši u obzir činjenicu da je osmero roditelja djece (osam od 12) s jednostavnom sindaktilijom odgovorilo na naša anketna pitanja, možemo zaključiti kako adekvatnu pokretljivost prstiju ima 63% bolesnika, dok je 37% roditelja bolesnika navelo težu pokretljivost. Ako naše rezultate usporedimo s onima *Lumente i sur.* (18), možemo reći da su naši rezultati nešto lošiji s obzirom na to da Lumenta navodi kako je kod svih 26-ero bolesnika kod kojih je učinjena korekcija jednostavne sindaktilije pokretljivost prstiju normalna. Ipak, prosječno vrijeme praćenja u tom radu iznosi 18 godina, dok je naše prosječno vrijeme praćenja bolesnika s korekcijom jednostavne sindaktilije 1 godina i 2 mjeseca, pa se stoga može očekivati da ta djeca posjeduju kapacitet da zahvaćene prste u daljnjem životnom razdoblju dodatno razgibaju fizikalnom terapijom te ih funkcijski i estetski poboljšaju. Osim toga, u našem su radu procjenu pokretljivosti prstiju dali roditelji bolesnika, dok su je u radu *Lumente i sur.* obavili sami autori.

Analizirajući ishode liječenja kod djece s palčanom polidaktilijom (13 od 17 ih je odgovorilo na anketna pitanja), došli smo do zaključka da su roditelji djece kod koje je korigiran ovaj razvojni poremećaj u 62% slučajeva naveli urednu pokretljivost prstiju, dok su u 38% slučajeva naveli slabiju. *Kemnitz i De Smet* (19) u sličnoj retrospektivnoj analizi navode kako zadovoljstvo pokretljivošću nakon operacije palčane polidaktilije izražava 87% (14/16) roditelja bolesnika, dok 12% navodi kako je pokretljivost nešto slabija (nemogućnost finih pokreta kao npr. držanje igle). Isto tako navode da je tek 31% roditelja bolesnika zadovoljno estetskim ishodom, obrazlažući kako je razlog tome neadekvatna osovina palca nakon operacijskog zahvata. *Goldfarb i sur.* (20) u svojoj studiji također navode kako je najčešći neželjeni ishod prema subjektivnim kriterijima neadekvatna osovina i uzak nokat, no ipak zaključuju da se nakon operativnog liječenja palčane polidaktilije mogu očekivati zadovoljavajući estetski rezultati. *Yen i sur.* (21) u svojem radu iznose činjenicu da su roditelji njihovih bolesnika u 88% slučajeva izrazili zadovoljstvo ishodom kirurške korekcije palčane polidaktilije. Smanjenu pokretljivost su utvrdili kod 24% bolesnika, a prisutnost hipetrofičnih ožiljaka kod istog postotka bolesnika, no i jedno i drugo smatraju manjim komplikacijama.

Smjernica za daljnji rad nam je i činjenica da su roditelji šestero djece naveli kako nisu zadovoljni izgledom ožiljka. Uzevši u obzir psihološku komponentu koja je u velikoj mjeri prisutna kod ove djece, zaključili smo kako je jedan od važnih čimbenika liječenja pokušaj doseganja optimalnog estetskog ishoda.

Stoga je naš konačni zaključak da je pri operativnom liječenju prirodnih anomalija gornjeg uda važno pristupati rekonstruktivno, kako bi se postigao optimalan funkcionalni i estetski učinak. Zadovoljstvo naših bolesnika i njihovih roditelja uvelike će ovise i o tome u kojoj su mjeri rekonstruirani prsti slični normalnim prstima.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

- Flatt AE. Classification and incidence. U: *The care of congenital hand anomalies*. 2nd Ed. St. Louis, MO: Quality Medical Publishing; 1994. Str. 47-63.
- McCarroll HR. Congenital Anomalies: A 25-year review. *J Hand Surg (Am)*. 2000;25:1007-37.
- Oberg KC, Feenstra JM, Manske PR, Tonkin MA. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Hand Surg*. 2010;35A:2066-76.
- Kozin SH. Upper-extremity congenital anomalies. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85:1564-76.
- Kozin SH. Syndactyly. *J Am Soc Surg Hand*. 2001;1:1-13.
- Eaton CJ, Lister GD. Syndactyly. *Hand Clin*. 1990;6:555-75.
- Bosse K, Betz RC, Lee YA, Wienker TF, Reis A, Kleen H, Propping P, Cichon S, Nothen MM. Localization of a gene for syndactyly type 1 to chromosome 2q34-q36. *Am J Hum Genet*. 2000;67:492-7.
- Ireland DC, Takayama N, Flatt AE. Poland's syndrome; a review of forty-three cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1976;58:52-8.
- Wiedrich TA. Congenital constriction band syndrome. *Hand Clin*. 1998;14:29-38.
- Hoover GH, Flatt AE, Weiss MW. The hand and the Apert syndrome. *J Bone Joint Surg Am*. 1970;52:878-95.
- Van Heest AE, House JH, Reckling WC. Two stage reconstruction of Apert acrosyndactyly. *J Hand Surg (Am)*. 1997;22:315-22.
- Zucker RM, Cleland JH, Haswell T. Syndactyly correction of the hand in Apert syndrome. *Clin Plast Surg*. 1991;18:357-64.
- Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 1997;79:65-8.
- Ezaki M. Radial polydactyly. *Hand Clin*. 1990;6:577-88.
- Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb: A Review. *Clin Orthop Relat R*. 1969;64:175-93.
- Eklom AG, Laurell T, Arner M. Epidemiology of upper limb anomalies in 562 children born in 1997 to 2007: a total population study from Stockholm, Sweden. *J Hand Surg*. 2010;35A:1742-54.
- Andersson GB, Gillberg C, Fernell E, Johansson M, Nachemson A. Children with surgically corrected hand deformities and upper limb deficiencies: self concept and psychological well-being. *J Hand Surg*. 2011;0:1-7.
- Lumenta DB, Kitzinger HB, Beck H, Frey M. Long term outcomes of web creep, scar quality and function after simple syndactyly surgical treatment. *J Hand Surg*. 2010;35:1323-29.
- Kemnitz S, De Smet L. Pre-axial polydactyly: Outcome of surgical treatment. *J. Pediatr Ortho*. 2002;11:79-84.
- Goldfarb CA, Patterson JM, Maender A, Manske PR. Thumb size and appearance following reconstruction of radial polydactyly. *J Hand Surg*. 2008;33A:1348-53.
- Yen CH, Chan WL, Leung HB, Mak KH. Thumb polydactyly: clinical outcome after reconstruction. *J Ortho Surg*. 2006;14:295-302.

SUMMARY

Five-year experience in the treatment of syndactyly and polydactyly of the hand with respect to satisfaction of patient parents

Zoran Barčot, Rok Kralj, Mario Kurtanjek, Ana Mataić, Božidar Župančić

Outcomes of surgical treatment of hand syndactyly and polydactyly in childhood can be measured by objective methods or by subjective impression of the patient's parents. We performed a 5-year retrospective study of the treatment of 47 patients with either syndactyly or polydactyly of the hands over a telephone questionnaire. Response rate to the questionnaire was 68%. Thirty (94%) parents did not report any kind of functional impairment, whereas two (6%) parents stated that their children had difficulties while writing. Eight (25%) parents described stiffness of the operated fingers, of which only two (6%) had difficulties in adjustment to everyday life. Parents of six patients (19%) were not satisfied with the scar and two (6%) parents had sought second opinion in another hospital. Parents of the patients in whom we had performed correction of radial polydactyly reported worst results in terms of stiffness of the fingers, which is consistent with the available literature data. The satisfaction of patient's parents largely depends on the surgical scar appearance.

Key words: syndactyly, radial polydactyly, ulnar polydactyly, children, outcome