

Current Classifications of Syndactyly and A Case Report

Konjenital El Deformitelerinden; Sindaktilide Güncel Sınıflamalar ve Bir Olgu Sunumu

Ahmet Yıldırım, Güray Toğral, Erdem Aktaş, Murat Arıkan

Dr. A. Y. Ankara Onkoloji Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Ortopedi Ve Travmatoloji Kliniği,
Ankara, Turkey

Doi: 10.5505/aot.2013.36035

ÖZET

Sindaktili; 2000 canlı doğumda bir görülme oranı ile konjenital el deformiteleri içerisinde en sık rastlanılan ve literatürde tanımlanma zamanı eski Yunan hekimlerine kadar uzanan, ancak klinik prezentasyon olarak pek çok farklı şekli bulunması nedeniyle sınıflamalarda uzlaşma sağlanamamış bir deformitedir. Farklı klinik prezentasyonlar ve eşlik eden diğer durumlar nedeni ile 2012 yılında sendromik olmayan sindaktili tipleri fenotipik özellikleri de göz önünde bulundurularak 9 farklı tip ve subtipler olarak yeni bir sınıflama ile literatüre dahil edilmiştir. Vaka sunumumuzdaki 48 yaşındaki ailesel sindaktili öyküsü bulunmayan kadın hastamız, tipik olan 4. parmak hipoplazisi bulunmaması ve 5. parmak orta falanks ve distal falanks üzerinde 2 adet canlı tırnak bulunması ile literatürde nadir görülen bir prezentasyon ile çıkmıştır. Vaka planlaması için yapılan dijital anjiyografide tüm vasküler yapılar doğal olarak izlenmiştir. Distalde yeterince veb dokusu bulunan olgumuzda; Yao ve arkalarının tanımladığı yöntemle subkutan pedikül üzerinde, V insizyonla cilt kaldırılarak komisür oluşturuldu. Cerrahi sonrası, yara yeri ve dolaşım problemi görülmeyen hastanın; 1 yıllık takibinde ek sorun gözlenmedi.

Anahtar Kelimeler: Sindaktili; El; Deformite; Ekstremitte cerrahisi

ABSTRACT

Syndactyly is the most common congenital hand defect, syndactyly occurs at a rate of one in 2000 live births. It had described by the ancient Greek doctors. Syndactyly could have many different clinical presentations; and so that there has not any consensus for the classification. By the year 2012 non syndromic syndactyly types have been classified in nine groups according to their phenotypes. Our article is about a syndactyly case which had seen at a 48 year old female patient with a unique clinical presentation. The presentation of the hand is different from the literature because she had no 4th finger hypoplasia and she had two viable nails on the middle and distal phalanx of the 5th finger. We did the operation by the technique which had described by Yao et al as creating a commissure on the subcutane pedicle by a V incision. There is not any complication and skin problem after the surgery as a one year follow up.

Key words: Syndactyly; Hand; Deformity; Extremity surgery

Giriş

Sindaktili köken olarak; Yunanca sin ('birlikte') ve daktili ('parmaklar') kelimelerinin birleşmesiyle oluşmuştur. Estetik ve fonksiyonel olumsuz sonuçları olan embriyolojik bir anomalidir (1). İkibin canlı doğumda bir görülme oranı ile konjenital el deformiteleri içerisinde en sık rastlanılan ve gestasyonel 7 ve 8. haftalarda apendiküler apoptoz bozukluğu sonucu oluşan yumuşak doku ve kemiklerdeki füzyon bozukluğunun olduğu bir deformitedir (2). Sıklıkla otozomal dominant kalıtım göstermesine karşın, literatürde %60'a varan oranlarda sporadik olgularda bildirilmiştir. Literatürde sıklıkla kullanılan sınıflama basit ya da kompleks sindaktilinin; komplet yada inkomplet görülmesi

şeklinde düzenlenmesine karşın bu sınıflamanın pek çok tipi tanımlamada yetersiz olduğu görülmüştür (1).

Akrosindaktili, klindodaktili, sinostoz, yarı el ve polidaktili gibi izole el deformitelerine eşlik edebileceği gibi Apert, Poland's, Pfeiffer, Jackson-Weiss ve Holt-Oram gibi sendromların parçası olarak da bulunabilir (1). 2012 yılında sendromik olmayan sindaktili tipleri fenotipik özellikleri de göz önünde bulundurularak 9 farklı tip ve subtipler olarak yeni bir sınıflama ile literatüre dahil edilmiştir (3).

Olgu Sunumu

Kırksekiz yaşındaki ailesel sindaktili öyküsü bulunmayan kadın hastamız, sporadik özellikte



Johnston–Kirby tipi Tip 3 sindaktili grubunda sınıflanabilmesine karşın; göz, kulak ya da orofasiyal bölgede bir lezyonun eşlik etmemesi ile oküloodontodijital displaziden ayrılmaktadır. Tipik olan 4. parmak hipoplazisi bulunmaması ve 5. parmak orta falanks ve distal falanks üzerinde 2 adet canlı tırnak bulunması ile literatürde nadir görülen bir prezantasyon ile karşımıza çıkmıştır (Resim 1,2).



Resim 1: 4. veb aralığındaki sindaktilin direkt grafi görüntüsü, Her iki parmak içinde tüm falankslar mevcuttur.



Resim 2: Cerrahi öncesi parmakların görüntüsü



Resim 3: Erken cerrahi dönem sonrası parmakların görüntüsü

Olgu planlaması içerisinde yapılan dijital anjiyografide tüm vasküler yapılar doğal olarak izlenmiştir. Distalde yeterince veb dokusu bulunan olgumuzda; Yao ve ark.'larının tanımladığı yöntemle subkutan pedikül üzerinde, V insizyonla cilt kaldırılarak komissür oluşturuldu (Resim 3). Cerrahi sonrası, yara yeri ve dolaşım problemi görülmeyen hastanın; bir yıllık takibinde ek sorun gözlenmedi.

Tartışma

Sindaktili organogenez döneminde, bölünme defekti sonrasında oluşan ve fonksiyonel sonuçları açısından olabildiğince erken müdahale edilmesi gerekli olan; erkek nüfusta daha sık gözlenen bir anomalidir (4). Sindaktili 300'den fazla herediter sendroma eşlik edebileceği gibi izole olarak da gözlenebilir (5). F-sendromu, Apert sendromu, Seathre–Chotezen sendromu gibi sendromların parçası olabilen ya da izole olarak çok farklı prezantasyonlarda görülebilen sindaktilin bu durumu, sınıflama güçlüklerini de beraberinde getirmiştir (2).

İkibinoniki yılında sendromik olmayan sindaktili tipleri fenotipik özellikleri de göz önünde bulundurularak 9 farklı tip ve subtipler olarak yeni bir sınıflama ile literatüre dahil edilmiştir (3). Olgumuz bir sendromun parçası olmadan izole olarak görülen bir sindaktili tipi olarak; basit tipte sindaktilliler içerisinde bir sınıflamaya tam olarak dahil edilememesi nedeni ile literatürdeki nadir bir örnek olarak karşımıza çıkmıştır.

Çıkar Çatışması: Yok

Kaynaklar

1. Jordan D, Hindocha S, Dhital M, Saleh M, Khan W. The Epidemiology, Genetics and Future Management of Syndactyly. *Open Orthop J.* 2012;6:14-27
2. Seok HH, Park JU, Kwon ST. New classification of polydactyly of the foot on the basis of syndactylism, axis deviation, and metatarsal extent of extra digit. *Arc Plast Surg.* 2013;40:232-7
3. Malik S. Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification. *Eur J Hum Gen.* 2012;20:817-24
4. Temtamy SA, McKusick VA. Syndactyly. In: *The Genetics of Hand Malformation* New York: Alan R Liss, 1978; 301-22
5. Castilla EE, Paz JE, Orioli-Parreiras IM. Syndactyly: frequency of specific types. *Am J Med Genet*1980;5:357-64

