

Ayaklarda brakidaktılıının eşlik ettiği hiperfalanjizm: Olgı sunumu

SS SURESH, Raju ABRAHAM

Ibri Bölgesel Sevk Hastanesi, Ibri, Umman Sultanlığı

Parmaklarda asemptomatik simetrik hiperfalanjizme ayak anomalilerinin eşlik etmesi oldukça nadirdir. Bu yazında, hem ellerinde hem ayaklarında anomaliler olan 21 yaşında bir erkek hasta sunuldu. Hastanın serçe, işaret ve orta parmakları kısa, yüzük parmakları uzundu, serçe parmaklarında ise klinodaktılı vardı. Ayrıca, her iki ayağında da simetrik brakidaktılı görüldü. Başka bir iskelet bozukluğu yoktu, diğer aile bireyleri normaldi. Elin radyografik incelemesinde işaret parmağının metakarpofalangeal ekleminde ulnar deviyasyonla birlikte oblik artikülasyon, orta parmakta hiperfalanjizm, serçe parmağın orta falanksında brakidaktılı, yüzük parmağında ise uzun proksimal falanks görüldü. Ayak radyografisinde orta parmakta displastik orta falanks, diğer küçük parmaklarda ise sadece iki falanks olduğu görüldü. Sağ ayağın ikinci ve üçüncü parmaklarında displastik orta falanks dışında iki ayak da radyografik olarak benzerdi. Gözlenen anomaliler hasta için fiziksel bir engel oluşturmadığından herhangi bir tedavi önerilmedi.

Anahtar sözcükler: Parmak falanksı/bozukluk; parmak/bozukluk; ayak parmağı/bozukluk.

Hiperfalanjizm falankslar arasında, ek parmak olmaksızın fazladan bir falanksın bulunmasıdır ve brakidaktılı C olarak sınıflandırılmıştır.^[1,2] Ayırt edici beş özelliği vardır: hemen her zaman işaret parmağında görülen, fazladan bir falanks ile dört adet falaks, kısa falankslar, uzun yüzük parmağı, işaret parmağının metakarpofalangeal ekleminde oblik artikülasyon ve küçük parmaklar.^[1] Nadir de olsa, literatürde ayak bozukluklarıyla birlikte görüldüğü örnekler vardır;^[1-3] ancak, ayak parmaklarında simetrik brakidaktılı daha önce bildirilmemiştir. Ameliyatla tedaviye, sadece kozmetik nedenlerle ya da uzun yüzük parmağının elin fonksiyonunu engellediği durumlarda başvurulur.^[1]

Bu yazında, hem ellerinde hem ayaklarında anomaliler olan bir erkek hasta sunuldu.

Olgı sunumu

Yirmi bir yaşında erkek hasta, sağ dizinde trauma nedeniyle ortopedi kliniğine başvurdu. Hasta-

nın el ve ayaklarında anomaliler olduğu görüldü (Şekil 1). Serçe, işaret ve orta parmakları kısa, yüzük parmakları uzundu. Ayrıca, serçe parmaklarında klinodaktılı vardı. Kavraması kuvvetliydi. Her iki ayağında da brakidaktılı vardı. Başka bir iskelet bozukluğu gözlenmedi. Anne, baba ve kardeşleri normaldi.

Elin radyografik incelemesinde, işaret parmağının metakarpofalangeal ekleminde ulnar deviyasyonla birlikte oblik artikülasyon, orta parmakta hiperfalanjizm ve küçük parmağın orta falanksında brakidaktılı görüldü. Yüzük parmağının proksimal falanksı uzundu. Ayak radyografisinde orta parmakta displastik orta falanks, diğer küçük parmaklarda ise sadece iki falanks olduğu görüldü. Sağ ayağın ikinci ve üçüncü parmaklarında displastik orta falanks dışında iki ayak da radyografik olarak benzerdi.

Deformiteden rahatsızlık duymayan ve fiziksel bir engeli de olmayan hastaya herhangi bir tedavi önerilmedi.



Şekil 1. (a) Kısa işaret, serçe ve orta parmaklar ile serçe parmakta klinodaktılıının klinik görünümü. (b) Uzun yüzük parmağı ile işaret parmağında hafif ulnar deviyasyona rağmen fonksiyon neredeyse normal. (c) Her iki elin ön-arka radyografisinde, orta parmaklarda fazladan bir falanks, işaret ve yüzük parmaklarında kısa orta falanks, işaret parmağının metakarpofalangeal ekleminde oblik artikülasyon ve yüzük parmağında uzun proksimal falanks görülüyor. (d) Ayakların klinik görünümü ve (e) ön-arka radyografide izlenen brakidaktılı.

Tartışma

Hiperfalanjizm, başparmak dışındaki bir parmağın falankları arasında fazladan bir falanks bulunması durumudur.^[4,5] Literatürde 100 kadar hiperfalanjizm olgusu bildirilmiştir.^[4,6] Bu otozomal dominant bozukluk brakidaktılı tip C olarak sınıflandırılmıştır.^[1,2]

Bu bozukluğun beş ayırt edici özelliği vardır: Hemen her zaman işaret parmağında görülen dört falankslı hiperfalanjizm, kısa falankslar, uzun yüzük parmağı, işaret parmağının metakarpofalangeal ekleminde oblik artikülasyon ve neredeyse başparmak ile aynı uzunlukta işaret, yüzük ve serçe parmakları.^[1,4] Beraberinde klinodaktılı de görülebilir.

Hiperfalanjizmle birlikte görülebilen ayak bozuklukları çarpık ayak, brakifalanjizm ve küçük parmakta klinodaktılıdır.^[1-3]

Tüm ayak parmaklarında brakifalanjizm daha önce bildirilmemiştir. Günl ve ark.^[4] 42 hastanın hiçbirinde ayak anomalisine rastlamamışlardır.

Başparmağın proksimal falankslarında düzensizlikle birlikte birinci metakarpalda hipoplazi bildirilmiştir.^[2] Olgumuzda birinci metakarpal biraz kısaydı.

Hastaların çoğunda fonksiyon kaybı yoktur ve tedaviye ihtiyaç duyulmaz.^[1] Sadece uzun yüzük parmağı ulnar deviyasyon nedeniyle diğer parmakların

üzerine binerek fonksiyonu engelliyorsa tedavi gereklidir.^[6] Bu durumda yüzük parmağının kısaltılması önerilir.^[1]

Kaynaklar

1. Wood VE. Different manifestations of hyperphalangism. *J Hand Surg [Am]* 1988;13:883-7.
2. Rowe-Jones JM, Moss AL, Patton MA. Brachydactyly type C associated with shortening of the hallux. *J Med Genet* 1992;29:346-8.
3. Haws DV. Inherited brachydactyly and hypoplasia of the bones of the extremities. *Ann Hum Genet* 1963;26:201-12.
4. Günal I, Durak T, Öztuna V, Seber S. Various manifestations of hyperphalangism. *J Hand Surg [Br]* 1996;21:405-7.
5. Almasi A, Solgaard S. Polyphalangism-a rare anomaly. [Article in Danish] *Ugeskr Laeger* 2006;168:2472-3.
6. Wood VE. Hyperphalangism. In: Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC, editors. *Green's operative hand surgery*. Vol. 1, 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 1998. p. 501-10.