

## P O L İ S İ N D A K T İ L İ

Dr. Kâmil TANYERİ (x)  
Dr. Süheyla ÖZKUTLU (xx)

### Ö Z E T

*Sindaktili veya polidaktilinin aile fertlerinden bazılarında ayrı ayrı, bazılarında da beraber görüldüğü polisindaktilili bir aile takdim edildi. Genetik geçişi, sindaktili ve polidaktilinın beraber görüldüğü sendromlar ile ekspressivitesi tartışıldı, ilgili literatür gözden geçirildi.*

### GİRİŞ

Ayak ve el parmaklarının fazlalığına polidaktili, parmaklar arasındaki yapışıklığa sindaktili denir. En sık rastlanan polidaktili şekli altı parmaklılık (hexadactyly) dir. Fazla parmak elin veya ayağın radial veya tibial tarafında ise preaksial polidaktili, ulnar veya fibular tarafında ise postaksial poldaktili söz konusudur. Diğer parmaklardaki fazlalık enderdir. Sindaktilide derideki yapışıklık değişik derecelerdedir, falanksalar arasında sinostos bulunabilir. Derideki yapışıklık genellikle üçüncü dördüncü parmaklar arasındadır (1).

Bu yazıda polidaktili ve sindaktilinın ayrı ayrı veya beraber görüldüğü polisindaktili bir aile takdim edilecektir.

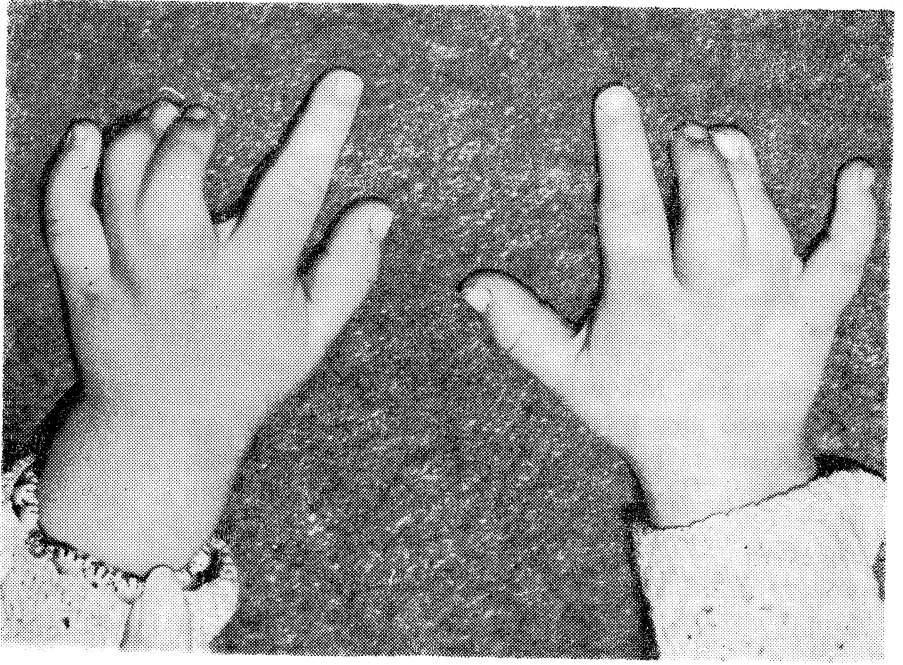
### VAKA TAKDİMİ

(N.İ. Prot No. 4247/1976) Dört yaşında kız çocuğu. Ellerde üç ve dördüncü parmakların bitişik olması nedeni ile baş vurdu. Genel görünüm ve sistemik muayeneleri normaldi. Elllerinde üç ve dördüncü parmaklar boyunca cilt yapışık, sindaktili mevcuttu (Resim 1).

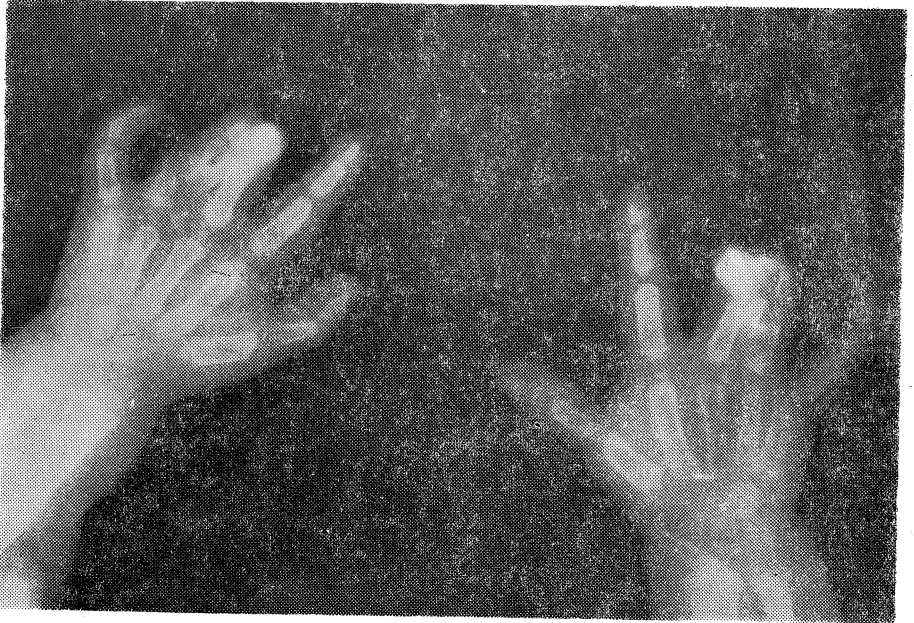
Röntgende dördüncü parmağın birinci falanksı çatallı idi ve üçüncü parmağın birinci falanksı ile aralarında sinostos mevcut değildi (Resim 2).

Annesinin ellerinde üçüncü-dördüncü, ayaklarında dördüncü-beşinci parmaklar arasında sindaktili tesbit edildi (Resim 3,4).

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Profesörü,  
(xx) Aynı Klinik Asistanı.



Resim 1 — Ellerde Sindaktili



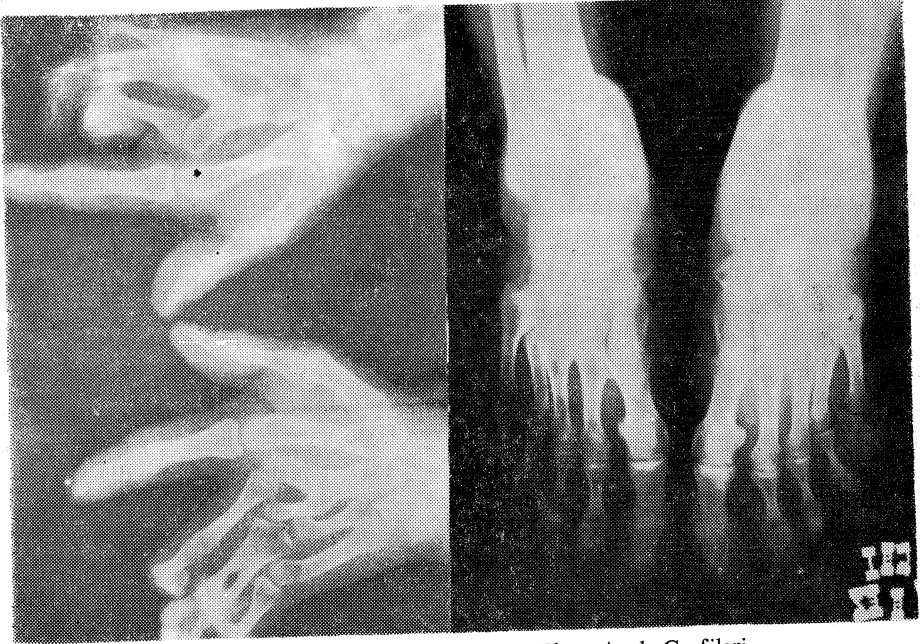
Resim 2 — Hastada El Grefisi



Resim 3 — Hastanın Annesinin El ve Ayakları

Üst ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere dördü ve beşinci parmaklarda ileri derecede feleksiyon deformitesi vardı. Röntgende her iki elde üçüncü metatars ile dördüncü parmağın falanksı (Y şeklinde) çatallı idi ve çatallı üçüncü metatars ile dördüncü parmağın birinci falanksı arasında artikülasyon

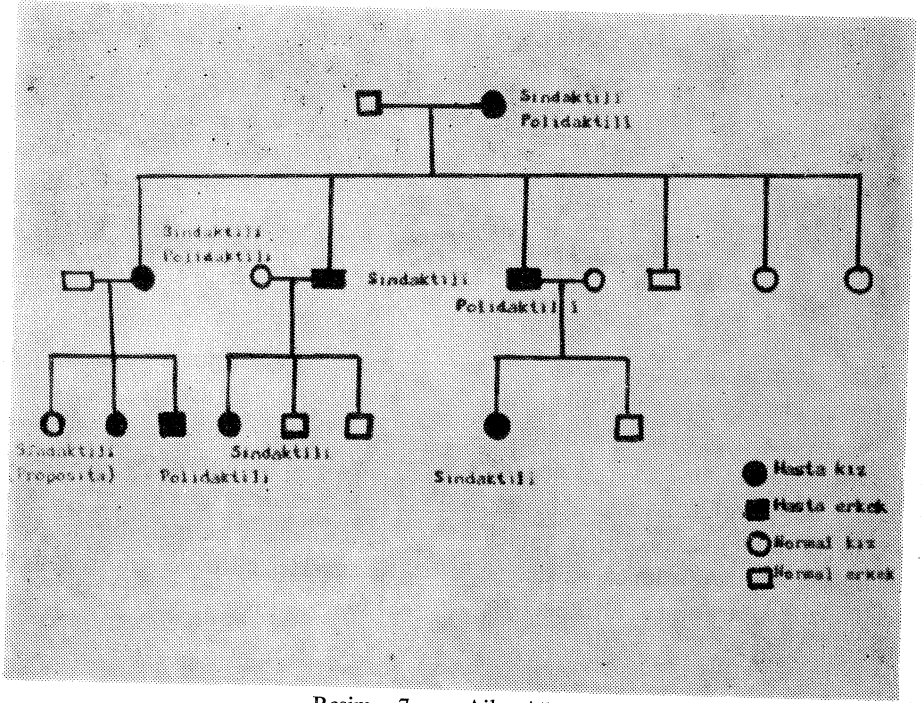
mevcuttu. Dördüncü ve beşinci parmak metatarsları arasında sinostos vardı. Ayaklarda sağ ayakta beşinci parmak ile dördüncü parmak arasında ciltte uçlara kadar uzanan bitişiklik mevcuttu. Sağ ayak beşinci parmak birinci ve ikinci falanksı çiftti ve sinostozikti (Resim 5,6).



Resim 5 — Hastanın Annesinin El ve Ayak Grafileri

Hastanın on yaşındaki erkek kardeşinin sol elinde polidaktili, bir dayısında sindaktili, bir dayısında polidaktili ve bir dayılarının birer kız çocukla-

rında sindaktili ve anneannesinde polisindaktili mevcuttu. Anne annesinin kız kardeşi sağlamdı (Resim 7).



Resim 7 — Aile Ağacı.

## TARTIŞMA

Sindaktili vakamızda görüldüğü gibi bazan polidaktili ile beraberdir ve elde görülen deformitelerin en sık rastlanandır. Polidaktili dışında braki-daktili ve diğer konjenital gelişme anomalileri ile beraber bulunabilir. Sindaktili ve polidaktili her ikisi de herediter konjenital anomalilerdir. Genellikle otozomal dominant geçiş gösterirler. Sindaktili ve polidaktilinin beraber bulunduğu polisindaktili de otozomal dominant geçişlidir. Preaksial polidaktili ve sindaktili, polisindaktilinin özelliğini teşkil ederler (2). Tamtamy polisindaktiliyi, sindaktili poli-

daktilisiz görülmediğinden polidaktili gurubunda incelemektedir(3) Değişik derecelerdeki sindaktiliye vakamızda olduğu gibi genellikle üç ve dördüncü parmaklar arasında rastlanmaktadır.

Sindaktili veya polidaktili çoğu kere bazı sendromların bulgusu olarak göze çarpar. Bu gibi vakalarda aşağıda adı geçen sendromların diğer bulgularını dikkatle aramak tanıya yardımcı olabilir (4). (Tablo 1).

Vakalarımızda olduğu gibi sindaktili bir kuşakta polidaktili ile beraber görülebildiği halde diğer kuşaklarda her

Tablo 1— Sindaktili ve polidaktilinin Beraber Görüldüğü Sendromlar

|             | Sıklıkla görülenler                                                                        | Nadir görülenler                       |
|-------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------|
| Polidaktili | Carpenter sendromu                                                                         | Bloom sendromu                         |
|             | Ellis-van Crevelds sendromu                                                                | Conradi sendromu                       |
|             | Robinson tipi ektodermal displazi                                                          | Goltz sendromu                         |
|             | 13 Trisomi sendromu                                                                        | Rubinstein-taybi sendromu              |
| Sindaktili  |                                                                                            | Smith-Lemli-Opitz sendromu             |
|             | Apert sendromu(sinostozlu)                                                                 | Bloom sendromu                         |
|             | Garpenter sendromu                                                                         | Conradi sendromu                       |
|             | Cornelia Delange sendromu(ikinci ve üçüncü ayak parmakları)                                | Down sendromu (2 ve 3.ayak parmakları) |
|             | Goltz sendromu                                                                             | Fanconi sendromu                       |
|             | Okulodentodijital sendrom(4 ve 5. el parmakları ile 3 ve 4. ayak parmaklarında sindaktili) | Fibrodiasia ossifikans konjonital      |
|             | Oral-fasial-dijital sendrom                                                                | Fraser sendromu                        |
|             | Smith-lemli-opitz sendromu(ikinci ve üçüncü baş parmaklar)                                 | Hallerman-Streiff sendromu             |
|             |                                                                                            | Inkontinensia pigmenti                 |
|             |                                                                                            | Laurence-Moon-Biedl sendromu           |
|             |                                                                                            | Nöurofibromatozis                      |
|             |                                                                                            | Oto-Palato-dijital sendrom             |
|             |                                                                                            | Popliteal Web sendromu                 |
|             |                                                                                            | Prader-Willi sendromu                  |
|             |                                                                                            | Radial Aplazi-Trombositopeni           |
|             |                                                                                            | Robinson tipi ektodermal displazi      |
|             |                                                                                            | Silver sendromu                        |
|             |                                                                                            | 13—Trisomi sendromu                    |
|             |                                                                                            | 18—Trisomi sendromu                    |
|             |                                                                                            | No. 21 long Arm deletion sendromu      |

iki konjenital malformasyona ayrı ayrı rastlanabilmektedir.

Acaba her iki malformasyon tek bir genle mi taşınmaktadır yoksa polidaktili ayrı bir genle, sindaktili ayrı bir genle mi taşınmaktadır? Aile ağacından anlaşılabilceği gibi (Resim 7) vakalarımızda malformasyonun bir tanesine aile fertlerinden bazılarında, bir tanesinde ailenin diğer fertlerinde rastlandığı halde daha sonraki kuşaklarda her

iki özelliğin gene beraber olduğu görülmektedir. Vakalarımızda polidaktilinin ayrı bir genle, sindaktilinin ayrı bir genle taşınmasından çok her iki özelliğin tek bir otozomal genle taşındığı kanısı uyanmaktadır. Bu tip polisindaktili Temtemy ve Kckusick'in tanımladıkları Tip II sindaktiliye uymaktadır (5). yurdu-muzda da Gülgönen ve Yüksel tarafın-dan benzer bir aile yayınlanmıştır (6).

## SUMMARY

### POLYSYNDACTYLY

A family with polysyndactyly is presented and pertinent literature is reviewed.

### KAYNAKLAR

1. Tunçbilek, E.: Çeşitli Yönleri İle Çocuklarda Polidaktili, Doçentlik tezi, 1972 , Ankara.
2. McKusick, V.A.: Mendelian Inheritance in Man. The Johns Hopkins Press, Baltimore and London, 1971.

3. Temtamy, S.A.: Genetic factors in hand molformations. Ph. D. thesis, Jonhns Hopkins University, 1966.
4. Smith, D.W.: Recognizable Patterns of Human Malformations. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1970,
5. Temtamy, S., V.A. Mckusick: Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic Birth Defects: Original Artcile Series, Vol. V, No. 3,125, 1969.
6. Gülgönen, A., Yüksel, M.: Otozomal dominant Tıp II sindaktili (sinpolidaktili) gösteren bir aile. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 3: 183, 1975.