

Separasi dan Rekonstruksi Polidaktili dan Sindaktili Kongenital : Laporan Kasus

Deddy Saputra^{1*}

¹Bagian Ilmu Bedah, Fakultas Kedokteran Universitas Andalas

*Email : deddybedahplastik@gmail.com (Corresponding Author)

Abstrak

Polidaktili adalah beberapa bagian dari anomali kongenital ekstremitas yang berasal dari prenatal hasil dari embriogenesis tidak normal atau kelainan intrinsik dalam proses pengembangan embriogenesis. Sindaktili merupakan salah satu anomali tangan bawaan yang paling umum yang disebabkan karena kegagalan dalam proses pemisahan jari dan pembentukan ruang membran yang biasanya terjadi dengan apoptosis pada akhir kehidupan embrionik. Terapi utamanya adalah pembedahan untuk meningkatkan kosmetik dan fungsi. Dalam laporan ini, kami menyajikan kasus Sindaktili kongenital manus kompleks Polidaktili kongenital sentral pedis pada bayi perempuan berusia sembilan bulan, menjalani separasi dan rekonstruksi.

KataKunci : kelainan kongenital, polidaktili, sindaktili

Abstract

Polydactyly is some part of the congenital anomalies of the extremities of prenatal origin resulting from abnormal embryogenesis or intrinsic abnormalities in the process of embryogenesis development. Syndactyly is one of the most common congenital hand anomalies caused by failure in the process of finger separation and membrane space formation which usually occurs by apoptosis at the end of embryonic life. The main therapy is surgery to improve cosmesis and function. In this report, we present a case of complex congenital syndactyly of the manus. Congenital central pedis polydactyly in a nine-month-old baby girl, undergoing separation and reconstruction.

Keywords : congenital abnormalities, polydactyly, syndactyly

A. PENDAHULUAN

Polidaktili atau polidaktilisme, berasal dari bahasa Yunani kuno (*polys*) yang artinya banyak dan (*daktulos*) yang artinya jari, juga dikenal sebagai hiperdaktilisme, yaitu anomali kongenital pada manusia dengan jumlah jari tangan atau kaki yang berlebihan. Sindaktili berarti fusi jari tangan atau jari kaki, baik yang terdiri hanya dari kulit (anyaman) atau dengan falang tulang menyatu (synostosis). Pada polisindaktili kedua kondisi ada, baik dalam anggota gerak yang sama atau berbeda anggota badan.^{1,2}

Sindaktili terjadi pada sekitar 1 dalam setiap 2.000 hingga 3.000 kelahiran dan pria dua kali lebih sering daripada wanita. Sindaktili bilateral terjadi pada setengah dari pasien dan mungkin simetris atau asimetris. Faktor-faktor lingkungan yang terkait dengan sindaktili seperti ibu merokok, status gizi lebih rendah, status sosial ekonomi rendah, dan peningkatan konsumsi daging dan telur selama kehamilan.³

Kelainan bawaan dapat terjadi dalam setiap fase kehamilan. Umumnya kelainan terjadi pada fase trimester pertama kehamilan di saat proses pembentukan organ tubuh. Selain itu, ada pula kelainan yang terjadi di trimester selanjutnya karena pada masa tersebut jaringan dan organ masih terus tumbuh dan berkembang. Sekitar 50% kelainan bawaan tidak diketahui penyebabnya, namun ada beberapa faktor risiko yang mempengaruhi, yaitu genetik, lingkungan dan sosial ekonomi demografi serta status gizi

Polidaktili dan sindaktili merupakan beberapa bagian dari anomali kongenital ekstremitas. Cacat ini berasal dari prenatal hasil dari embriogenesis yang rusak atau kelainan intrinsik dalam proses

pengembangan. Embriogenesis adalah proses pembentukan organ dari tahap embrio sampai menjadi organ yang dapat berfungsi. Embriogenesis normal merupakan proses yang sangat kompleks. Perkembangan pranatal terdiri dari 3 tahap yaitu : Tahap implantasi (*implantation stage*), dimulai pada saat fertilisasi/pembuahan sampai akhir minggu ketiga kehamilan. Tahap embrio (*embryonic stage*), awal minggu keempat sampai minggu ketujuh kehamilan. Tahap fetus (*fetal stage*), dimulai minggu kedelapan sampai lahir. Pada tahap ini diferensiasi seluruh organ telah sempurna, bertambah dalam ukuran, pertumbuhan progresif struktur skeletal dan muskulus dan terutama otak.^{1,3}

Seluruh proses perkembangan normal terjadi dengan urutan yang spesifik, khas untuk setiap jaringan atau struktur dan waktunya mungkin sangat singkat. Oleh sebab itu meskipun terjadinya perlambatan proses diferensiasi sangat singkat, dapat menyebabkan pembentukan yang abnormal tidak hanya pada struktur tertentu, tetapi juga pada berbagai jaringan di sekitarnya. Sekali sebuah struktur sudah selesai terbentuk pada titik tertentu, maka proses itu tidak dapat mundur kembali meskipun struktur tersebut dapat saja mengalami penyimpangan, dirusak atau dihancurkan oleh tekanan mekanik atau infeksi.^{1,4}

B. LAPORAN KASUS

1. IDENTITAS PASIEN

- Nama : An. XX
- Umur : 9 bulan
- Jenis Kelamin : Perempuan
- Alamat : Bukit tinggi
- Pendidikan : Belum bersekolah
- Pekerjaan : Belum bekerja
- Status Perkawinan : Belum menikah
- Suku : Minang
- Agama : Islam.

2. ANAMNESIS

Keluhan Utama:

Jari tangan kiri dan kaki kiri menyatu sehingga berjumlah 4 jari dan jari kaki kanan berjumlah 6 jari sejak lahir.

Riwayat Penyakit Sekarang :

- Jari tangan kiri dan kaki kiri dempet sehingga berjumlah 4 jari dan jari kaki kanan berjumlah 6 jari sejak lahir.
- Jari ke-3 dan ke-4 pada tangan kiri menyatu sejak lahir
- Jari ke-3 dan ke-4 pada kaki kiri menyatu sejak lahir
- Jari pada kaki kanan berjumlah 6 jari sejak lahir
- Gangguan tumbuh kembang lainnya pada pasien disangkal
- Riwayat gangguan BAB disangkal.
- Riwayat gangguan berkemih disangkal.
- Riwayat Trauma disangkal

Riwayat Penyakit Dahulu :

- Riwayat kelainan anatomis lainnya sejak lahir tidak ada.
- Riwayat penyakit jantung sejak lahir tidak ada.
- Riwayat hipertensi dan diabetes mellitus disangkal
- Riwayat operasi sebelumnya disangkal

Riwayat Kelahiran :

Pasien dilahirkan secara normal di dokter dengan berat badan lahir 3600 gram dengan lahir berada di jalan lahir selama 6 jam, lahir tidak menangis dan diberikan bantuan oksigen dilanjutkan dengan inkubator selama beberapa jam. Kontrol kehamilan rutin per bulan ke dokter. Menurut ibu penolong partus tidak memberitahukan adanya kelainan pada pasien. Ibu menyatakan selama hamil terdapat keluhan mabuk berat pada trimester I, keluar flek-flek sedikit pada trimester I selama 2 hari dan diberikan obat penguat janin oleh tenaga kesehatan, dan sedikit keputihan pada trimester III. Riwayat penggunaan obat lain selain yang

diberikan dokter dan bidan disangkal, riwayat minum jamu-jamu selama kehamilan disangkal.

Riwayat Penyakit Keluarga :

- Tidak ada anggota keluarga lain dengan keluhan yang sama dengan pasien.
- Riwayat hipertensi dan diabetes melitus pada keluarga disangkal

Riwayat Alergi (makanan, obat bahan tertentu) :

Riwayat alergi makanan dan obat disangkal

Riwayat Makanan :

Pasien diberikan ASI eksklusif hingga usia 6 bulan dan diberikan ASI ditambah makanan tambahan hingga saat ini

Riwayat Imunisasi :

Pasien sudah diberikan imunisasi hepatitis B, polio, DPT, BCG.

3. PEMERIKSAAN FISIK

Pemeriksaan Fisik Umum

Keadaan Umum : Sakit ringan
Kesadaran : GCS 15 (E4M6V5)
Tekanan Darah : 90/70 mmHg
Nadi : 102 kali/menit
Nafas : 22 kali/menit
Suhu : 36,3 C

4. STATUS GENERALISATA

Rambut : Hitam, tidak mudah dicabut
Kulit dan kuku : Turgor kulit baik, tidak ada sianosis
Kepala : *Normocephal*, bentuk bulat, deformitas (-)
Mata : Pupil bulat reguler isokor (+/+), Konjungtiva anemis (-/-), Sklera Ikterik (-/-), gerak bola mata normal.
Telinga : Telinga Normotia, sekret/serumen/darah (-/-)
Hidung : Konka hiperemis (-/-), Tidak ditemukan kelainan

Gigi dan Mulut : Bentuk normal, kulit sekitar bibir normal, sianosis (-) Kering (-), anemis (-), tonsil ukuran T1/T1 dan faring dalam batas normal, oral hygiene cukup baik, flek/ bolong/ karies gigi (-), gusi warna pink, tanda inflamasi dan perdarahan gusi (-), lidah normoglossi.

Mukosa faring dan tonsil : warna pink tanpa bercak. detritus dan kriptus tonsil (-) Uvula : ditengah, warna pink, hiperemis (-)

Leher : Tidak ada pembesaran KGB

Thoraks

Paru :

- Inspeksi : Hemithoraks simetris saat statis dan dinamis, retraksi sela iga (-).
- Palpasi : Vokal fremitus kanan dan kiri simetris saat inspirasi dan expirasi.
- Perkusi : Sonor
- Auskultasi : Suara nafas vesikuler, ronkhi (-/-), wheezing (-/-), Jantung:
- Inspeksi : Iktus kordis tidak terlihat
- Palpasi : Iktus kordis teraba di 1 jari medial LMCS RIC V
- Perkusi : Batas jantung dengan paru kanan, paru kiri, batas atas jantung normal.
- Auskultasi : BJ I-II regular, murmur (-), gallop (-)

Abdomen

Inspeksi : Datar, gerak dinding perut simetris.

Palpasi : Supel, turgor normal, hepar dan lien tidak teraba.

Perkusi : Timpani

Auskultasi : Bising usus (+) normal

Ekstremitas : Status lokalis

Genitalia : Tidak diperiksa

5. STATUS LOKALIS:

Regio Manus Dextra

Inspeksi : Kontraktur pada sendi proksimal interphalang digiti II manus dextra. Tidak ada udem, luka, dan benjolan. Jari-jari lainnya kesan normal. Range of motion (ROM) jari 2 terbatas. ROM jari-jari lainnya normal.

Palpasi : Akral hangat, CRT <2 detik, nyeri tekan (-)



Gambar 1. Regio manus dextra

Regio Manus Sinistra

Inspeksi : Fusion digiti III-IV manus sinistra. Tidak ada udem, luka, dan benjolan. Jari - jari lainnya kesan normal. Range of motion (ROM) jari 3 dan 4 terbatas. ROM jari-jari lainnya normal.

Palpasi : Akral hangat, CRT <2 detik, nyeri tekan (-)



Gambar 2. Regio manus sinistra

Regio Pedis Dextra

Inspeksi : Digiti pedis dextra berjumlah 6. Deformitas pada digiti III. Tidak ada udem, luka, dan benjolan. Jari-jari lainnya kesan normal.

Palpasi: Akral hangat, CRT <2 detik, nyeri tekan (-)



Gambar 3. Regio pedis dextra

Regio Pedis Sinistra

Inspeksi : Fusion digiti III-IV pedis sinistra. Tidak ada udem, luka, dan benjolan. Jari- jari lainnya kesan normal.

Palpasi : Akral hangat, CRT <2 detik, nyeri tekan (-)



Gambar 4. Regio pedis sinistra

6. DIAGNOSIS KERJA

Sindaktili digiti III,IV manus sinistra, Kontraktur digiti II manus dextra, Sindaktili digiti III,IV pedis sinistra, Polidaktili sentral pedis dextra.

7. PEMERIKSAAN PENUNJANG

Laboratorium Darah (17-9-2021)

- Hb : 11,4 g/dL
- Leukosit : 4610 /mm³
- Trombosit : 310.000 /mm³
- Hematokrit : 37%
- Hitung jenis: 0/2/0/20/70/8

Kimia Klinik

Total protein : 6,6 g/dl
Albumin : 4,5 g/dL
Globulin : 2,1 g/dL
Na/K/Cl : 136/4,4/104 mg/dL
SGOT : 44 U/L
SGPT : 10 U/L
GDS : 76 mg/dL
Ur/Cr : 15/0,5 mg/dL
Kesimpulan : Leukopenia, SGOT meningkat

Rontgen Manus (15-9-2021)

Manus sinistra: tampak syndactyly digiti III,IV manus sinistra

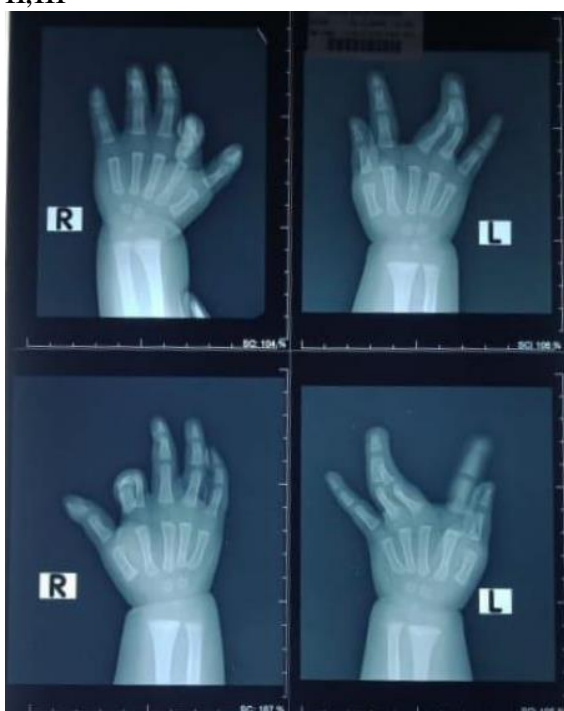
Manus dextra : tampak deformitas phalang media dan distal digiti II yang berbentuk angulasi, tidak tampak fraktur.

Kesan : syndactyly manus sinistra (digiti III,IV), dan digiti II manus dextra (complicated syndactyly dextra)

Rontgen Pedis (15-9-2021)

Pedis sinistra : tampak syndactyly digiti III,IV

Pedis dextra : tampak polidactyly phalang II,III



Gambar 5. Rontgen Manus



Gambar 6. Rontgen Pedis

8. DIAGNOSIS

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang, pasien didiagnosis dengan

- Sindaktili kongenital digiti III,IV manus sinistra kompleks,
- Sindaktili kongenital digiti III,IV pedis sinistra simple komplit,
- Polidaktili kongenital sentral pedis dextra tipe II,
- Kontraktur kongenital digiti II manus dextra,

9. TATALAKSANA

- Bedah Plastik : Separasi dan Rekonstruksi

10. PROGNOSIS

Quo ad vitam : Bonam
Quo ad functionam : Dubia at bonam
Quo ad sanactionam : Bonam

C. DISKUSI

Sindaktili adalah malformasi jari dimana jari tangan / kaki yang berdekatan berselaput / menyatu karena gagal memisah selama perkembangan ekstremitas. Insidensi sindaktili di United Kingdom dan Amerika Serikat kurang lebih 1 dari 2.000 kelahiran hidup dengan perbandingan laki-laki : perempuan sebanyak 2 : 1. Sindaktili diklasifikasikan dalam berbagai skema. Ada yang langsung mengklasifikasikan sindaktili sebagai Komplit atau Inkomplit dan Simpel atau Kompleks.^{3,4}

Dari anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang berupa Foto X-ray pada manus bilateral AP dan pedis bilateral AP/Lateral pada kasus ini, didapatkan perempuan usia 9 bulan dengan sindaktili kongenital manus sinistra kompleks, sindaktili kongenital pedis sinistra simple komplit, polidaktili kongenital sentral pedis dextra, dan kontraktur kongenital manus dextra. Berdasarkan skema modifikasi dari Temtamy dan McKusick, pasien ini dapat diklasifikasikan sebagai tipe II-a pada manus sinistra.⁵ Teknik operasi koreksi Sindaktili sendiri telah berkembang dalam 2 abad terakhir untuk mengurangi penggunaan graft, antara lain Teknik insisi zigzag, penggunaan Tissue Expansion, modifikasi insisi zigzag dengan angled flap, dan Two Reciprocal Triangular Flap.^{6,7}

Banyak dari laporan kasus release sindaktili melaporkan rekurensi dari sindaktili. Moss dan Foucher melaporkan angka rekurensi sindaktili berkisar 5-59%. Niranjani et al. melaporkan 16% insiden rekurensi dengan teknik tanpa menggunakan skin graft. D’Arcangelo et al. melaporkan dari 122 sindaktili pada 50 pasien yang dioperasi dengan teknik dorsal omega flap, ada 8 rekurensi sindaktili dan kontraktur kulit pada 3 jari.^{4,8}

D. KESIMPULAN

Sindaktili sebaiknya dilakukan koreksi untuk mencegah atau mengoreksi gangguan fungsi dan perkembangan dan jari-jari tangan / kaki. Dari beberapa literatur disarankan operasi release sindaktili dilakukan pada 1 sisi jari saja dulu demi keamanan vaskuler. Hasil yang maksimal dari operasi bisa dicapai dengan perawatan dan kontrol post operasi yang baik. Dari beberapa literatur biasanya terjadi komplikasi berupa rekurensi sindaktili dan kontraktur kulit yang juga memerlukan tindakan operasi

DAFTAR PUSTAKA

- [1]. Källén, Bengt. 2014. *Epidemiology of Human Congenital Malformations*.
- [2]. Braun, Tara L., et al. 2016. *Syndactyly Release*. hieme Medical Publishers.
- [3]. Malik, Sajid. “Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification” *European Journal of Human Genetics* 20.8 (2012): 817.
- [4]. Meiriska, I. P., Angraini, D., & Susanti, M. (2022). Hubungan Kadar Ferritin Serum Pada Ibu Hamil Dengan Berat Badan Bayi Baru Lahir di Rsi Siti Rahmah Padang Tahun 2018-2019. *Scientific Journal*, 1(1), 01-10.
- [5]. Havlik, Robert J. *Syndactyly in Common Congenital Hand Anomalies— Grabb and Smith’s Plastic Surgery 7th Ed.* (2014): p891-3.
- [6]. Botek, G. G., and S. D. Walker. "Correction of Simple Complete Syndactyly: Case Report and Operative Technique." *Clin Surg* 3 (2018): 1912
- [7]. Jose, R. M., et al. "Syndactyly correction: an aesthetic reconstruction." *Journal of Hand Surgery (European Volume)* 35.6 (2010) : 446-450.
- [8]. Hasni, D., Ellia, R., Khalila, A. S., & Angraini, D. (2023). THE RELATIONSHIP BETWEEN DIET AND NUTRITIONAL STATUS BALANCE IN ADOLESCENTS. *Nusantara Hasana Journal*, 3(6), 159-173.