

Rudimanter Polidaktili

Özlem Yerebakan*, Mehmet Akif Çiftçioğlu**, Oya Ermiş*
Bahar Kılıçaslan**, Serdar Tüzüner***, Ertan Yılmaz*

* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

** Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

*** Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi Anabilim Dalı

Özet

Rudimanter polidaktili, fazla sayıdaki parmağın fetal dönemde destrüksiyonu sonucu gelişen, beşinci parmak lateral yüzüne ilişik ufak papüllerle karakterize bir ampütasyon nöromasıdır. Dikkat çekici histopatolojik bulgular, dermiste belirgin nöral proliferasyon ve dermal papillada artmış Wagner-Meissner cisimleridir. Burada, tipik klinik ve histopatolojik bulgularıyla bilateral rudimanter polidaktili tanısı alan 21 yaşındaki bir kadın hasta sunulmakta ve ayırıcı tanı gözden geçirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Rudimanter polidaktili, ampütasyon nöroma

Yerebakan Ö, Çiftçioğlu MA, Ermiş O, Kılıçaslan B, Tüzüner S, Yılmaz E. Rudimanter polidaktili. TÜRK-
DERM 2002; 36: 208-210.

Summary

Rudimentary polydactyly is an amputation neuroma secondary to the destruction of supernumerary digits in utero, characterised by small papules attached to the lateral aspect of the fifth finger. The striking histopathologic features are the marked neural proliferation in the dermis and the large number of Wagner-Meissner bodies in the dermal papillae. Here, we present a 21-year-old female patient with bilateral rudimentary polydactyly representing typical clinical and histopathological features and, we review the differential diagnosis of the case.

Key Words: Rudimentary polydactyly, amputation neuroma.

Yerebakan Ö, Çiftçioğlu MA, Ermiş O, Kılıçaslan B, Tüzüner S, Yılmaz E. Rudimentary polydactyly. TÜRK-
DERM 2002; 36: 208-210.

Küçük parmak duplikasyonunun bir formu olan rudimanter polidaktili (post-aksial tip B polidaktili), konjenital bir malformasyondur. İzole olgularda otozomal dominant, sendromlarla birlikteliğinde ise genellikle otozomal resesif geçiş gösterir¹. Klinik olarak, doğuştan beri varolan, beşinci parmak proksimal falanksın ulnar yüzünde, deri rengindeki ufak papüllerle karakterizedir^{2,3}. Histopatolojik olarak dermisteki nöral proliferasyon ve papiller dermiste lokalize Wagner-Meissner cisimlerindeki aşırı proliferasyon ile travmatik ampütasyon nöromlarına benzer²⁻⁴.

Dermatologlar tarafından nispeten az görülen olgumuz; rudimanter polidaktilinin tipik klinik ve histopatolojik özelliklerini göstermesi nedeniyle sunulmaktadır.

Olgu

Yirmibir yaşındaki kadın hasta kliniğimize

her iki el beşinci parmakların yan yüzlerinde bulunan kabarıklıklar nedeniyle başvurdu. Doğuştan beri varolan bu kabarıklıkların ufak darbeler sonrasında belirgin ağrı yapmasından ve ellerinin işlevselliğini engellediğinden yakınıyordu. Öz geçmişinde bir özellik olmayan hastanın, babasında da benzer yakınmanın olduğu ve bunları 20 yıl kadar önce aldırıldığı öğrenildi.

Dermatolojik muayenede her iki el beşinci parmak proksimal falanks lateralinde ulnar yüzde, simetrik yerleşimli, deri renginde, sağda 0,5 cm solda 0,3 cm çaplı, kubbe şeklinde deriden kabark birer adet papüler lezyon saptandı (Şekil 1). Sistem sorgulamasında yakınması olmayan hastanın, diğer dermatolojik ve sistemik muayene bulguları normaldi. Rutin laboratuvar tetkiklerinde patoloji tespit edilmedi. İki yönlü, bilateral el grafilerinde ekstra kemik yapıları gözlenmedi.

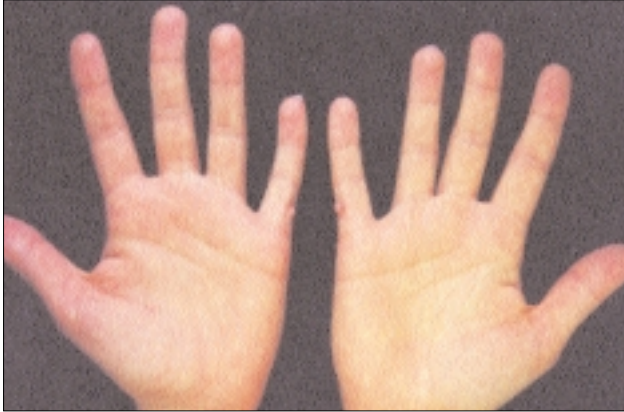
Alındığı Tarih: 25.01.2001 **Kabul Tarihi:** 12.04.2001

Yazışma Adresi: Yrd.Doç.Dr.Özlem Yerebakan, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, 07070 Antalya

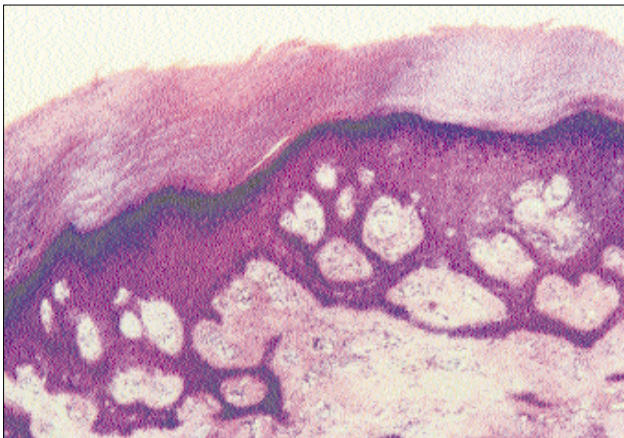
Her iki lezyonun total eksizyonu sonrası yapılan histopatolojik incelemede; epidermiste kompakt orto-parakeratoz ve belirgin hipergranüloz saptandı. Papiller dermiste çok sayıda Wagner-Meissner korpüskülleri göze çarpıyordu. Üst retiküler dermiste, bunların uzantılarına uyacak şekilde daha ince periferik sinir demetleri yer alıyordu. Orta ve alt retiküler dermiste ise çok sayıda kalınlaşmış ve kalın kapsül benzeri yapılarla çevrili periferik sinir fasikülleri mevcuttu. Aynı lokalizasyonda ektrin ter bezleri kanallarına ait yapılar saptandı. Kemik, kıkırdak, kas ve tırnak yapılarına rastlanmadı (Şekil 2, 3).

Tartışma

Küçük parmak duplikasyonları içinde, post-aksial tip B polidaktili olarak sınıflandırılan rudimanter polidaktili beyaz ırkta yaklaşık 0,7/1000 oranında görülmektedir. Siyah ırkta bu sıklık on kat artmaktadır. Olguların %76'sı bilateral olup büyük çoğunluğunda aile öyküsü bulunmaktadır¹. Olgumuzda da lezyonlar bilateral yerleşimli-



Şekil 1: Her iki elde, beşinci parmak lateralindeki ufak papüller.



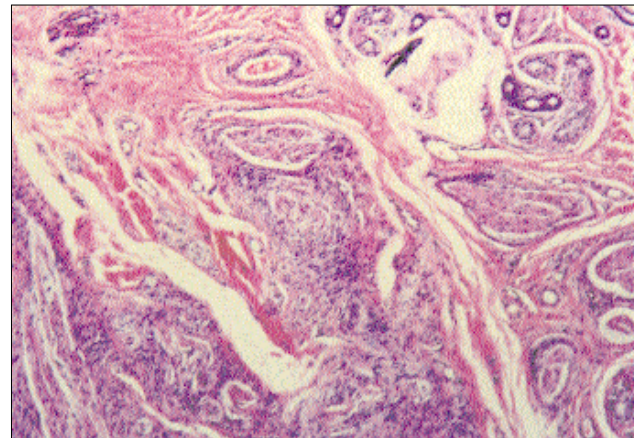
Şekil 2: Hiperkeratotik epidermis ve çok sayıda Wagner-Meissner korpüskülleri. (HE X 100).

di ve babasında her iki elde aynı lezyonların olması otozomal dominant geçişi destekliyordu.

Klinikte lezyonlar; ellerde beşinci parmak proksimal falanks lateralinde deri renginde sert, polipoid uzantılar şeklinde gözlenir. Ayırıcı tanıda akiz dijital fibrokeratom, infantil dijital fibroma, verruka vulgaris, nörofibroma, akral anjiofibroma gibi akral lokalizasyon gösteren lezyonlar düşünülmelidir³⁻⁵. Lezyonun doğuştan beri varlığı, bilateral olabilmesi ve özel anatomik yerleşimi rudimanter polidaktili tanısı lehine olmaktadır^{3,4}.

Rudimanter polidaktili gibi, aynı anatomik bölgeye yerleşen gerçek ekstra parmaklarda ise, ince bir sapla tutunmuş tam gelişmiş bir parmak yapısı vardır. Histopatolojik olarak bakıldığında bu yapıların kemik, kıkırdak, kas ve normal parmağın tırnak yatağı gibi diğer komponentlerini de içeren minyatür birer parmak olduğu görülür^{2,4}. Sinir yapıları vardır, ancak hiperplastik değildirler². Rudimanter ekstra parmakta ise histopatolojik olarak normal parmak yapısına ait yapılara rastlanmaz. Stratum korneum volar deriye özgü normal kalınlık ve yoğunlukta olup bazen hiperkeratotik veya kısmen parakeratotik olabilir. Dermal papillada çok sayıda Wagner-Meissner cisimleri ve tüm dermiste proliferen sinir gövdeleri saptanır^{2,3,6}. Subkutan yağ dokusuna ve damarsal yapıya ait patoloji gözlenmez. Kutanöz adneksler genelde yoktur. Sadece, nadiren ektrin kanallar gözlenebilir^{2,3}.

Olgumuzun histopatolojik tetkikinde, dermisin tüm katlarında gözlenen nöral yapılarıdaki proliferasyonun yanında, Wagner-Meissner korpüsküllerindeki artış dikkat çekici bir bulgu olarak göze çarpıyordu. Wagner-Meissner korpüskülleri, palmoplantar yüzeylede daha yoğun olarak bulunan deri dokunma reseptörleridir. Histolojik



Şekil 3: Derin dermiste çok sayıda düzensiz sinir fasikülleri ve sağ üst köşede ektrin yapılar. (HE X 200).

olarak dermal papillalara yerleşirler. Duysal sinir sonlanmaları vücutta yaygın olarak bulunmalarına rağmen bu yapılara ait neoplazilere pek az rastlanmaktadır. Bir neoplazide dokunma reseptörleri varlığı ayırıcı tanıda önemli olup, tümörün nöral kaynaklı olduğunu göstermektedir. Meissner cisimleri, nöral kaynaklı tümörler olan nörinoma ve nörofibromada, bu korpüsküllere benzer yapılar (pseudo-Meissner korpüskülü) ise sellüler nevuslarda, sadece aksesuar bir bulgu olarak görülebilmektedirler^{7,8}. Ağrısız bir tümör olan Wagner-Meissner nörilemomasında ise diğer sinir yapıları olmaksızın, tamamen bu korpüsküllerin aşırı artışı söz konusudur⁷.

Kesintiye ya da travmaya uğrayan sinir trasesi boyunca vücutta her hangi bir bölgeye yerleşebilen, akiz, ağrılı nodüler bir lezyon olan travmatik nöromalarda da histopatolojik olarak Wagner-Meissner cisimlerinde artış saptanır. Bu artış Wagner-Meissner nörilemomasındaki kadar yoğun değildir ve beraberinde, dermiste tüm nöral elemanlarda proliferasyon gözlenir^{2,3,7}.

Travmatik nöromada görülen bu histopatolojik değişiklikler rudimanter polidaktilide saptanan bulgularla büyük benzerlik göstermektedir. Bu benzerlik nedeniyle, rudimanter polidaktilide, klinikte görülen lezyonun, doğum öncesi in-utero parmak otoampütasyonun derideki nöral kalıntısı olduğunu düşündürmekte ve rudimanter polidaktili bir ampütasyon nöroması olarak değerlendirilmektedir. Gerçek travmatik nöromadan ayırımında ise

klinik özellikler yanında, rudimanter polidaktilinin sıklıkla polipoid şekilli olması ve üstünde volar deriye özgü kornifiye tabakanın bulunması önemlidir^{2,4}. Olgumuzda da tipik histopatolojik bulguların yanında, epidermal hiperkeratozun da görülmesi klinik özelliklerle birlikte rudimanter polidaktili tanısını desteklemiştir. Retiküler dermiste, proliferatif sinir fasikülleri komşuluğunda tespit ettiğimiz ektrin kanallar literatürde de bildirildiği gibi rudimanter polidaktiliye nadiren eşlik edebilmektedir^{2,3}.

Kaynaklar

1. Watson BT, Hennrikus WL: Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1997;79:65-68.
2. Shapiro L, Juhlin EA, Brownstein MH: Rudimentary polydactyly: an amputation neuroma. *Arch Dermatol* 1973;108:223-225.
3. Tzamos KE, Urash JJ, Morgan MB: Supernumerary digits revisited: histopathologic considerations and clinical relevance. *Turk J Dermatopathol* 1998;7:91-93.
4. Ackerman AB, Niven J, Grant-Kels J: Differential Diagnosis in Dermatopathology. Philadelphia, Lea & Febiger, 1982;102-105.
5. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC: *Dermatology*. 2. Baskı. Berlin, Springer-Verlag, 1996;1141-1162.
6. Baykal C, Büyükbabani N: Rudimanter polidaktili. *Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi* 1992;26:1-56.
7. Kaiserling E, Geerts ML: Tumour of Wagner-Meissner touch corpuscles: Wagner-Meissner neurilemmoma. *Virchows Arch Pathol Anat* 1986;409:241-250.
8. Hill RP: Neuroma of Wagner-Meissner tactile corpuscles. *Cancer* 1951;4:879-882.