



Bir Ayak Makrodaktili Olgusu: Literatürün Gözden Geçirilmesi

Safiye Kafadar*, Hüseyin Kafadar**

* Elazığ Eğitim Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği, Elazığ

** Adli Tıp Kurumu Osmaniye Şube Md, Osmaniye

Nadir bir konjenital anomali olan makrodaktili elin ve daha nadir olarak ayak parmaklarının büyük oluşu ile karakterizedir. Kemik ve yumuşak dokuda aşırı büyüme mevcuttur. Makrodaktili bazı sendromlara eşlik edebilir. Tedavide, cerrahi uygulanır. Radyolojik olarak, direkt grafi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) lezyonun boyutunu, yumuşak doku ve kemik tutulumunu tespit eder ve cerrahi tedavinin planlanmasında önemli rol oynar.

Biz bu yazıda ayağın 1. ve 2. parmaklarında makrodaktili bulunan erişkin bir kadın olguyu literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Konjenital, Makrodaktili, Direkt Grafi

A Case of Toe Macroductyly: Review of the Literature

Macroductyly is an uncommon congenital defect, which characterized by abnormally large fingers or toes due to overgrowth of underlying bone and soft tissue. Macroductyly is accompanied by some syndromes and treated by surgery. Radiologically X-Ray, computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) are used to determine size of lesions, involvement of soft tissue and bone that are important for surgical treatment planning. We report an adult female who has macroductyly of 1 and 2. digits of foot and discussed with recent literature.

Key Words: Congenital, Macroductyly, X-Ray

Tüm konjenital anomalilerin %1'i olarak görülen makrodaktili nadir bir anomalidir. El parmaklarının, daha nadir olarak da ayak parmaklarının büyük olması ile karakterizedir.¹ Etkilenen parmakta yumuşak doku ve kemikte aşırı büyüme mevcuttur.² Klinik olarak; parmakta sertlik, parmak ucunda ülserasyon, elde karpal tünel sendromu, ağrı ve fonksiyon kaybına neden olabilir.¹⁻³

Makrodaktilin de bir komponent olduğu nörofibromatozis, Proteus sendromu, Milroy hastalığı ve Klippel-Trenaunay-Weber sendromu gibi sendromlarla ayırıcı tanı yapılmalıdır.⁴ Literatürde, makrodaktiliye konjenital vasküler maformasyonların da eşlik edebileceği bildirilmiştir.^{5,6} Tanı ve tedavinin planlanması görüntüleme çalışmaları eşliğinde yapılır.²⁻⁴ Biz bu yazıda makrodaktilin ayak parmaklarında nadir olarak görülmesi nedeniyle ayak 1. ve 2. parmakta makrodaktili olan kadın olgunun makroskopik ve direkt grafi bulgularını literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

OLGU

Doğduğundan beri sağ ayak 1. ve 2. parmaklarında aşırı büyüklük olan 42 yaşında kadın hasta 2. parmak ucunda ülserasyon şikâyetiyle kliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soy geçmişi bir özellik olmayan olgunun laboratuvar değerleri normal sınırlardaydı.

Fizik muayenesinde sağ ayak 1. ve 2. parmak normalden aşırı büyük görünümdeydi. 1. parmakta küçük ve deforme tırnak yapısı mevcuttu. 2. parmak ucunda yaklaşık 1 cm boyutlarında ülser lezyon ve lateralde yerleşik küçük tırnak izleniyordu. 1. ve 2. parmaklar ayrı görünümdeydi. Sağ ayak dorsalinde sert kitle görünümü mevcuttu (Şekil 1A-B).

Sağ ayak ön-arka ve lateral direkt grafilerde; 1 ve 2. metatarslar ve falanksler normalden aşırı büyük, ayrı, proksimal interfalengeal (PIF) ve distal interfalengeal (DIF) eklemleri deforme görünümdeydi. Distal falankslerde daha belirgin olmak üzere kemik yapıda dejeneratif görünüm izlendi.

Metatarslar arasında osteokartilajenöz birikim dikkati çekmekte olup ayrıca çevre yumuşak dokuda da belirginleşme mevcuttu. Diğer metatarslar normal radyografik görünümdeydi (Şekil 2A-B).

Ülsere lezyon açısından tedavi edilen olgu, cerrahi tedaviyi kabul etmediğinden ileri görüntüleme yöntemleri yapılamadı ve takip programına alındı.

TARTIŞMA

Makrodaktili; metakarp ve metatarsların dışında parmağın tüm elemanlarının boyutunda artışla karakterize herediter olmayan ancak konjenital olarak gelişen bir anomalidir.^{1-6,7} Parmağın tendon, sinir,



Şekil 1. Sağ ayak 1 ve 2. parmak normalden büyük ve birbirinden ayrı olarak izlenmekte. 1. parmakta küçük ve dejenere tırnak ve 2. parmak ucunda ülser alan (ok) (A). Ayak sırtında geniş kitle görünümü mevcut (B).

damar, subkutan yağ dokusu, tırnak ve derisinde aşırı bir büyüme mevcuttur.⁷ Sıklıkla el parmaklarını ve daha az oranda ayak parmaklarını etkiler.¹ Doğumda ya da erken çocukluk döneminde parmaklardaki boyut artışı fark edilir.¹ Megalodaktili veya dijital gigantizm eş anlamlı olarak kullanılabilir.⁴ Bu olguda etkilenen parmaklarda sertlik ve parmak uçlarında ülserasyon mevcuttu.

Patolojik olarak hem yumuşak doku hem de kemik dokuda büyümede belirgin artış mevcuttur.^{5,6} Yumuşak doku büyümesi primer olarak yağ ve kollajen dokuda görülür. Ayrıca farklı derecelerde tendon ve damarlarda tutulum mevcuttur.⁵ Olguların büyük kısmında makrodaktili, sistemik tutulum veya eşlik eden diğer semptomlar bulunmadan izole bir bulgu olmakla birlikte, sindaktili, polidaktili ve klinodaktiliyi içeren lokal anomalilerle birlikte olabilir.^{4,5-7} Bizim olgumuz izole makrodaktili olgusu olup ek patolojiye rastlanmamıştır.

Proteus sendromu, Bannayan sendromu, enkondromatozis, Olier hastalığı ve Maffucci sendromu gibi bazı herediter sendromlar parmağın



Şekil 2. Sağ ayak AP grafide; 1 ve 2. metatarslar ve falankslar normalden aşırı büyük ve ayrı olup PİF ve DİF eklemlerinde deformasyon ve dejeneratif görünüm izlenmekte (A). Lateral grafide ayak sırtında belirgin yumuşak doku dansitesi izleniyor (B).

büyümesine neden olarak makrodaktiliye benzer hamartomatöz değişiklikler gösterebilirler.^{4,5} Ayrıca tüberösklerozla birlikteliği de bildirilmiştir.³ Ayırıcı tanıya giren bu hastalıklardan Proteus sendromunda, hemihipertrofi ve/veya derinin yaygın kalınlaşması, çok sayıda epidermal, lipomatöz, lenfanjiyomatöz ve hemanjiyomatöz subkutanöz hamartomlar görülür. Bannayan sendromunda makrosefali, kolonda polipler ve belirgin subkutan lipomlar vardır. Maffucci sendromunda enkondromatozis ve hemanjiomlar görülür. Olier hastalığında malign transformasyon gösterebilen enkondromatozis ve serebral tümörler izlenir. Sistemik neoplazilerde ise büyümeyi arttıran faktörler nedeniyle (adrenokortikal tümör, testiküler tümör, Wilms tümörü) makrodaktili gelişebilir.

Tanı ve tedaviye karar vermede dermatolog, radyolog, ortopedist ve patoloğ birlikte çalışmalıdır. Görüntüleme çalışmaları cerrahi tedavinin planlanmasında gereklidir. Cerrahiye gidecek olgularda, direkt grafi, BT ve MRG gibi yardımcı görüntüleme yöntemlerinden yararlanılır.

Bir Ayak Makrodaktili Olgusu: Literatürün Gözden Geçirilmesi

Direkt grafide kemik değişikliklerine eşlik eden yumuşak doku şişliği ve büyümesi mevcuttur.¹⁻³ Periost reaksiyonu ve skleroz görülebilir. Falankslar uzun, geniş ve kaba görünümündedir. Değişiklikler parmak uçlarında daha şiddetlidir.¹⁻³ Bu olgunun direk grafi bulguları literatürle uyumlu olduğu tespit edildi.

BT; kesitsel görüntüleme ile kemik yapıların ve yumuşak doku değişikliklerinin detayını gösterebilir. MR görüntüleme, invaziv olmaması ve multiplanar özelliğinden dolayı tercih edilir. MRG' de; yağ doku komponenti ve hipertrofik segment içindeki yumuşak dokunun özelliği tarif edilebilir. Vasküler yapılar, kas dokusu, nöral doku, fibröz dokudaki değişiklikler tanımlanabilir. Lezyonun tam uzanımını belirlemeyi sağlar. Makrodaktilin eşlik ettiği bazı hastalıklarla birlikte bulunan hemanjiom ve lenfanjiomlar tanımlanabilir. Daha nadir olarak anjiografi ve lenfografi tanı için kullanılabilir. Doku karakterizasyonu için biyopsi yapılabilir.⁴

Cerrahi tedavi; makrodaktilin yerleşimi, uzanımı ve büyüme miktarına bağlı olarak planlanır.²⁻⁴ Cerrahi tedavi, puberte sonrası büyüme tamamlanınca yapılması önerilen basit eksizyondan, kitle amputasyonuna kadar değişiklik gösterir.^{2-4,5} Erişkin olan hastamıza cerrahi tedavi önerildi ancak hasta

tedaviyi kabul etmediğinden cerrahi müdahale yapılamadı.

Sonuç olarak ayakta makrodaktili nadir görülen konjenital bir malformasyon olup tanımlanması ve eşlik eden diğer patolojilerin ayırıcı tanısının yapılması önem arz etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Bhat AK, Bhaskaranand K, Kanna R. Bilateral macrodactyly of the hands and feet with post-axial involvement-a case report. J Hand Surg 2004;6:618-20.
2. Uemura T, Kazuki K, Okada M, Egi T, Takaoka K. A case of toe macrodactyly treated by application of a vascularized nail graft. British J Plastic Surg 2004;48:1020-4.
3. Sahoo B, Handa S, Bhaskan K. Tuberos sclerososis with macrodactyly. Pediatric Derm 2000;15:463-4.
4. Orhan S, Baykara M, Öztürk M, Özyazgan İ. Makrodaktili: nadir bir patolojinin radyolojik bulguları. E T D. 2004;26:44-5.
5. Watt AJ, Chung KC. Macrodystrophia lipomatosa: A reconstructive approach to gigantism of the foot. J Foot-Ankle Surg 2004;43:41-4.
6. Ben-Bassat M, Casper J, Kaplan I, Laron Z. Congenital macrodactyly. J Bone-Joint Surg. 1996;48:349-64.
7. Kotwall PP, Farooque M. Macrodactyly. J Bone-Joint Surg. 1998;80:641-3.

Yazışma Adresi: Safiye KAFADAR
Sürsürü M. Dervişler S. No:115
23119 ELAZIĞ/ TÜRKİYE
Tel: 0424 2475108
Email: dr.safiye@yahoo.com