

Aksesuar ekstremiteli bir yenidoğan*

Adnan ABASIYANIK, Lütfi DAĞDÖNDEREN, Rıdvan AKTİTİZ, Saim AÇIKGÖZOĞLU,
Fatma ABASIYANIK

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ve Radyoloji Anabilim Dalları, Konya Devlet Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, Konya

Summary

A newborn with an accessory limb

Accessory limb is a rare congenital malformation. In this report, a newborn with accessory limb, attached to the left gluteal region is presented. Until now, six cases in the literature have been described. The nomenclature and morphogenesis of this anomaly are doubtful.

Key words: Accessory limb, newborn

Giriş

Aksesuar ekstremit (AE) nadir görülen doğumsal bir malformasyondur. Şimdiye kadar sınırlı sayıda olgu bildirilmiştir. AE'nin morfogenezisi tam olarak açıklanamamıştır. Aynı zamanda bu malformasyonun bir teratom mu, yoksa gerçekten aksesuar bir ekstremit mi olduğu konusunda kesin bir görüş yoktur. Bu nedenle aksesuar ekstremiteli bir yenidoğan, bu bilgilerin ışığında tartışmak amacı ile sunulmuştur.

Olgu Sunumu

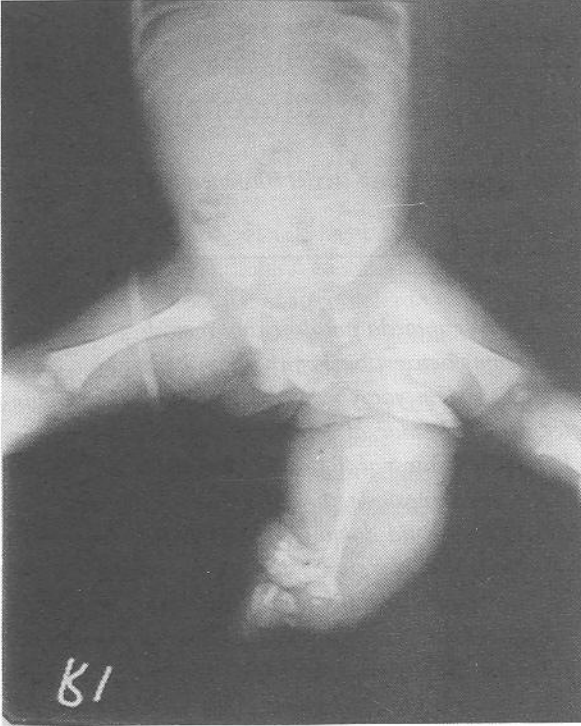
Miyadında vajinal yolla ve 3200 gr olarak doğan iki günlük kız bebek. Prenatal ve aile öykülerinde özellik saptanmadı. Fizik bakıda sol gluteal bölgeye kalın bir fibröz bantla bağlı, 17 cm uzunluğunda aksesuar bir alt ekstremit saptandı. Ekstremitde biri normal ikisi rudimanter olmak üzere üç ayrı ayak vardı. Rudimanter ayaklarda ikişer adet parmak ve sindaktili saptandı. AE'nin nörolojik muayenesinde motor fonksiyon kaybı olup, duyu fonksiyon normaldi. Diğer alt ekstremiteler ile birlikte anüs ve dış

genital organlarda patoloji saptanmadı. Direkt grafide femur benzeri bir kemik, ilium benzeri bir kemik yapı ile eklem yapıyordu. AE distalindeki rudimanter ayaklarda, tarsal ve metatarsal kemikler ile birlikte falanklar vardı (Resim 1). AE'ye ait kitlenin USG incelemesinde heterojen, hiperekojen solid doku ve bu solid dokunun içinde kemik oluşumlara ait ekolar izleniyordu. CT incelemesinde ise kitle fibröz bir bantla koksiks seviyesinde sol gluteal bölgeye bağlanıp, kas grupları içinde sonlanıyordu. İncelemelerde başka yandaş bir anomali saptanmadı. Olgu gerekli hazırlıklar yapılarak ameliyata alındı. Kitleyi gluteaya bağlayan fibröz bant çevresinden eliptik bir kesi yapılarak, kitle koksiksle beraber gluteal bölgeden ayrıldı. Fibröz bant içinde belirgin damar ve sinir yapıları yoktu. Kitlenin histopatolojik incelenmesinde, AE'nin proksimalindeki kemik yapıların çevresinden alınan doku örnekleri benign teratom olarak değerlendirildi. Yüzeyde hiperkeratoz gösteren çok katlı yassı epitel vardı. Epitel altındaki kalın yağlı dokuda çizgili kas demetleri, tek katlı prizmatik epitel ile çevrili intestinal epitel ve bol miktarda kıvrıkdak doku gözlendi (Resim 2). Hasta ameliyat sonrası dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadan 7. gün şifa ile taburcu edildi. 18 ay süresince yapılan kontrollerde ek bir patoloji saptanmadı.

Tartışma

Bugüne kadar literatürde AE'li altı olgu bildirilmiştir. İlk olgu 1975 yılında Taniguchi ve ark. tarafından sunulmuştur (7). Sharma ve ark. ise üç olgu bildirmiştir (6). Bundan önceki olgular etiyolojik açıdan incelendiğinde sadece bir annede gebeliğin erken döneminde X ışını alma ve 15 gün boyunca antibiyotik kullanma öyküsü vardır (5). Olguların hepsinin kız olması dikkat çekicidir (4,5). AE'nin

*XIV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (26-30 Eylül 1995, Pamukkale).
Adres: Dr. Adnan Abasiyanik, Aziziye Cad. Köşem İşhanı No:2/102, Konya



Resim 1. Olgumuzun direkt grafisinde aksesuar ekstremite-nin görünümü.

morfogenezini anlamak için çeşitli araştırmalar yapılmıştır. Buna göre ekstremité tomurcuğu paraaksiyal mezoderme bitişik mezodermden gelişir. Bir ekstremité tomurcunun çok erken ayrılması bu anomaliye neden olabilir. Hayvan deneylerinde de etiyolojik faktor olarak primordial ekstremitenin bazı mekanik faktörlere bağlı olarak erken ayrılıp göç etmesi sorumlu tutulmuştur. Bildirilen olguların ikisinde anal girintinin ve birinde rudimanter bir fal-lus ile skrotomun AE'ye yakın olarak görülmesi bu teoriyi destekler niteliktedir (1,4). Ancak kesin olarak ortaya konulamamıştır.

AE'ler genellikle alt ekstremité olup çıkış yerleri gluteal bölgededir. Sadece ikisinde üst ekstremité olarak tespit edilmiştir. Çoğu olguda AE rudiman-terdir ve pes ekinovarus, sindaktili gibi deformite-lerle birlikte görülür (3,6). Nörolojik muayenede genellikle motor ya da duyu fonksiyonlarından sadece biri vardır. Ancak olguların birinde her ikisi de sap-tanmıştır (2,5). Daha önceki olgularda AE ile birlikte nöral tüp defektleri (3 meningesel, 1 miyelomenin-gosel, 5 spina bifida) tespit edilmiştir (5). Olguların biri dışında diğerlerinin dış genital organları normal



Resim 2. Olgumuzun histopatolojik incelemesinde intestinal epitelin görünümü (HEX100).

yapıdadır. Olgumuzda ise AE'ye ek olarak başka bir patoloji saptanmamıştır.

Yazarlar bu malformasyonu açıklamak için çeşitli terimler kullanmışlardır. Bunlardan "tripedus" terimi AE bir alt ekstremité ise kullanılabilir (5). Bütün ya-pıyı teratom olarak değerlendirmek ise doğru de-ğildir. Çünkü teratom bulunduğu yere yabancı çeşitli dokulardan oluşmuş bir tümördür. Progresif ve ko-ordinasyonsuz olarak büyür. Aynı zamanda diğer AE olgularının bir kısmında teratom tespit edil-memiştir. Olgumuzda ise AE'nin proksimalinde tek katlı prizmatik epitle çevrili intestinal epitelin iz-lenmesi nedeniyle teratom ile uyumlu bulunmuştur. Ancak kitlenin büyük bir kısmının ekstremitéye uygun dokular içermesi de olgunun sadece teratom olarak isimlendirilmesinin yeterli olmadığını gös-terir. Bu malformasyonların fetus in fetu ya da ka-udal duplikasyon gibi terimlerle isimlendirilmesi de uygun değildir. Önerimiz bu olguların hepsinin ayrı ayrı değerlendirilmesidir. Bize göre olgumuz te-ratom ile birlikte görülen bir AE'dir.

Kaynaklar

1. Chadha R, Bagga D, Malhotra CJ, et al: Accessory limb attached to the back. J Pediatr Surg 28:1516, 1993
2. Erdener A, Özok G, Herek Ö, et al: Surgically treated dipygus (caudal duplication) and review of the literature. Eur J Pediatr Surg 4:54, 1994
3. Hagberg S, Rubenson A, Lansinger O: A case of surgically treated dipygus (caudal duplication). J Pediatr Surg 21:58, 1986
4. Krishna A, Chandna S, Mishra NK, et al: Accessory limb associated with spina bifida. J Pediatr Surg 24:604, 1989
5. Nanni L, Perrelli L, Velardi F: Accessory lower limb in a new-born with multiple malformations. Eur J Pediatr Surg 4:51, 1994
6. Sharma L, Singh RB, Bhargava JS: Accessory limbs with spinal lesions. Pediatr Surg Int 6:227, 1991
7. Tanuguchi T, Doki Y, Kurimoto H, et al: Baby with a third leg. J Pediatr Surg 10:143, 1975