

ELDE PACİNOMA (*) (Çok Ender Bir Olgu Raporu)

Doç. Dr. Lütfü BAŞ (**) • Doç. Dr. İbrahim ÖZTEK (***)
Doç. Dr. Ayhan NUMANOĞLU (**)

ÖZET: Bu yazıda hiperplaziye uğramış bir Pacini cisimciği nedeniyle 8 yıldan beri parmak ağrısı çeken bir olgu sunulmaktadır. Pacinoma olarak da adlandırılan bu lezyon, bu güne kadar yayınlanmış 12'inci olguyu oluşturmaktadır. Hastanın yakınmaları bu hiperplazik cisimciğin çıkarılmasıyla tamamen geçmiştir. Çok ender görülmekle birlikte parmak ağrısından yakınan hastalarda, ayırıcı tanıda Pacinoma akla getirilmelidir.

SUMMARY: A Pacinoma which has been called with different names as Pacinian tumour, Pacinian Neuroma, Pacinian Neurofibroma, Hyperplastic Pacinian corpuscles, is presented in this paper. This tender lesion were located at the level of PIP joint at the radial side of the right little finger of a 47 years old housewife. The pain distal to the lesion was so severe that the patient was asking amputation of the digit to be free of pain. The patient underwent operation and a rice-like nodule was found attached to the digital nerve. After the digital nerve was cleared from this lesion, she has never had any pain. The histopathological diagnose was Pacinoma which is probably the twelfth one in literature.

GİRİŞ

Pacini cisimcikleri, insanda ilk olarak parmak uçlarında Vater tarafından 1741 yılında bulunmuştur. Yüzyıl kadar unutulmuş bu cisimcikler tekrar 1835'te Pacini tarafından bulunarak, histolojik özellikleri ortaya konmuştur (1,2). Pacini cisimciklerinin en belirgin özelliği, soğan zarı görünümünü veren lameller yapılarıdır. Sigurd ve Russel tarafından derinlik, dokunma ve genleşme duyu algılayıcısı olarak tanımlanan bu cisimcikler (13), Sert, oval veya yuvarlak şekilde, kapsüllü, renkleri ise kirli beyaz veya grimsidir. Çıplak gözle görülebilirler.

Bu cisimciklerin hiperplazi veya tümöral gelişimi Pacinoma, Pacini Nöroması ve Pacini Nörofibroması gibi isimlerle anılırlar. Özellikle elde görülenler çok şiddetli parmak ağrısı ile kendilerini belli ederler. Literatürde sayıları çok az olup, bugüne kadar ancak 11 olgu bildirilmiştir (3,4,6,7,8,9,10,13,15).

Bu yazıda sağ el küçük parmak radyal yüzünde yer alan ve şiddetli ağrıya neden olan bir Pacinoma olgusu sunulmaktadır.

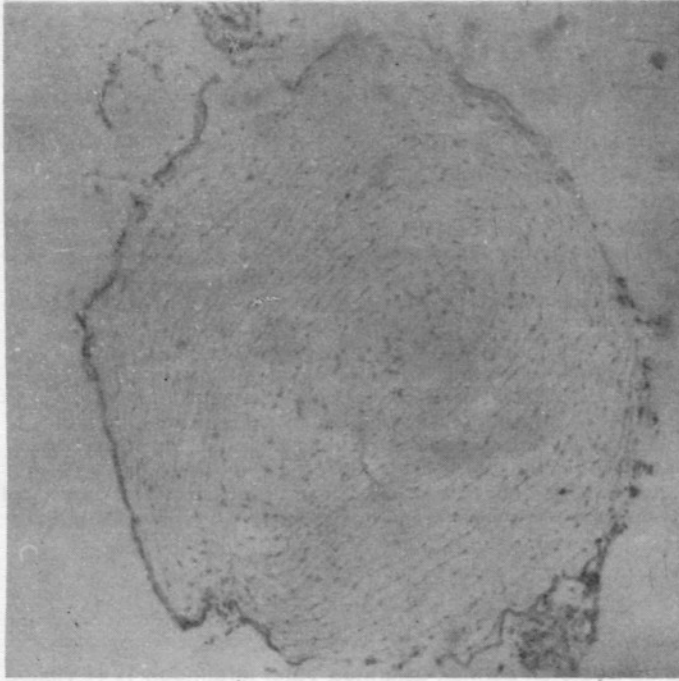
OLGU RAPORU

47 yaşında bir ev hanımı, sağ elinin küçük parmağında ve özellikle radyal tarafındaki kola yayılan dayanılmaz ağrı yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu. Muayenede, maksimal ağrısının PIP eklemin radyal tarafında lokalize olduğu ve bu bölgenin distalinde şiddetli ağrı olduğu saptandı. Herhangibir enfeksiyon ya da şişlik yoktu. Tüm eklem hareketleri tamdı. Ancak hareketler sırasında ağrı şiddetleniyordu. Sekiz yıldan beri pek çok doktor tarafından çeşitli tedaviler uygulanmıştı. Cerrahi tedavi dışında, ilaç, fizik tedavi, immobilizasyon, lokal steroid enjeksiyonu gibi akla gelebilecek bütün tedaviler yapılmıştı.

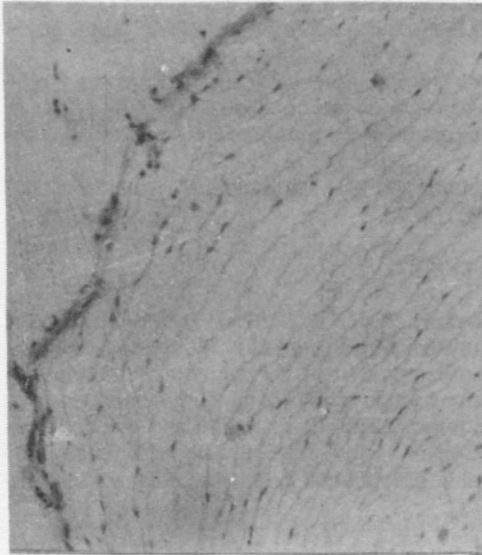
(*) Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi İnternasyonal Konfederasyonu
Avrupa Bölümünün 6.ncı Kongresinde sunulmuştur. 3-6 Eylül 1989-İSTANBUL

(**) GATA H. Paşa Eğt. Hst. Plast. ve Rekonstr. Cerr. Anabilim Dalı

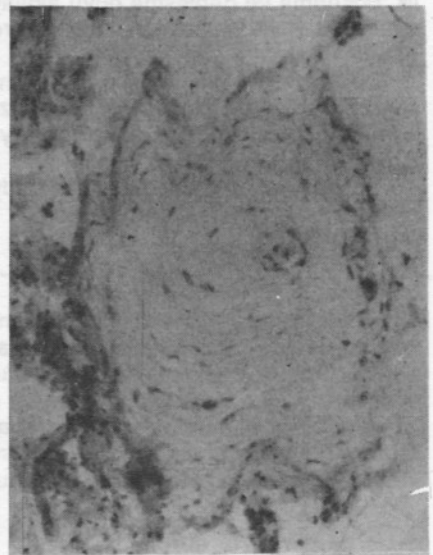
(***) GATA H. Paşa Eğt. Hst. Patoloji Anabilim Dalı



Resim 1: Çevresi kapsüllü, 30 kadar lamelden meydana gelmiş, merkezinde neuriti ve iç topuzu bulunan Pacinoma (H.E. x 40).



Resim 2: Resim 1'deki tümörün daha büyük hali (H.E. x 100).



Resim 3: Normal boyutlarda, 10 kadar lamele sahip Vater- Pacini cismi (H.E. x100).

Son çare olarak parmağını kestirmek üzere kliniğimize başvuran hastaya eksplorasyon yapılmasına karar verildi. Parmak orta ve distal falanks üzerine yapılan longitudinal radyal inzisyonundan eksplöre edildiğinde digital sinirin DIP eklemlerinde 4 mm uzunluğunda ve oval-yuvarlak biçimli, gri renkli, pirince benzeyen bir lezyon ile sarılmış olduğu saptandı. Daha sonra bu lezyonun proksimal ve distalinde, ayrı ayrı iki adet, daha küçük aynı türde benzer lezyonun varolduğu görüldü. Ameliyat mikroskopu altında yapılan diseksiyonla bu üç lezyon özenle sinirden ayrıldı. Sinir boydan boya gözden geçirildikten sonra kanama denetimi yapıp kesi sütüne edildi. Postoperatif dönem normal seyretti ve hasta ağrılarının tümüyle kurtulmuştu.

Histopatolojik incelemede çıkarılan lezyonlardan büyük olanın hiperplaziye uğramış, diğerlerinin ise normal yapıdaki Pacini cisimcikleri oldukları saptandı. Pacinoma olarak tanımlanan hiperplazik cisimciğin mikroskopik görünümü (Resim 1,2) ile normal Pacini cisimciğinin mikroskopik görünümü (Resim 3) karşılaştırıldığında hiperplazinin derecesi ortaya çıkmaktadır. Ameliyattan bu yana geçen 10 aydır hastamızın hiçbir yakınması olmamıştır.

TARTIŞMA

Pacini cisimcikleri bir tür terminal sinir organı olup derinin derin tabakalarında, mukozaların altında, kornea, kalp, konjonktiva, mezenter, gevşek bağ dokusu ve pankreas gibi yerlerde bulunurlar. İnsan elinde palmar koryumun derin bölümlerinde, ter bezlerinin bulunduğu düzeyden aşağıda kalan deri altı yağ dokusu içinde, falanksların yan taraflarında periosta komşu olarak, fleksör tendonlar ile proksimal ve orta falanksların arasında, bazı parmak kaslarının proksimal falanksların proksimaline yapıştıkları yerde bulunurlar (1,2,14). Histolojik özellikleri çok iyi tanımlanmış olup tanıya varmak kolaydır. Konsentrik lamellar yapı perinöral epitelin (12) ya da değişime uğramış schwann hücrelerinin bir uzantısı olabileceği gibi adventisyel dokulardan derive olan bağ dokusu hücrelerinin modifikasyonu sonucu ortaya çıkmış olabilir (2).

Pacini cisimciklerinin fonksiyonu konusunda bir fikir birliği yoktur (11). Basınca yanıt veriyor gibi görünüyorsa da bunun sonucunda ne yaptıkları anlaşılamamıştır (2,9,10). Glomerüler arteriovenöz anastomozlarla sıkı ilişkidirler, bu anastomozlardaki basıncın değişmesinde rol oynuyor olabilirler. Böylece, aynı mekanizma ile parmaklarda lokal kan akamını regüle edebilirler (1).

Şiddetli parmak ağrısına neden olan Vater-Pacini cisimciği hiperplazisi (Pacinoma) çok ender görülen bir durumdur. Kaynaklar gözden geçirildiğinde bugüne kadar ancak 11 olgunun 9 ayrı makalede (3,4,6,7,8,9,10,13,15) yayınlanmış olduğu görülmektedir.

Bu nedenle parmaklarda ya da elde görülen ağrılarda ayırıcı tanıda pek akla gelmemektedir. Son 40 yılda yayınlanmış olan bu 11 olguda en belirgin semptom el ya da parmaklarda oluşan şiddetli ağrılardır. Ağrının yeri genellikle çok iyi lokalize edilebilir ve yer aldığı el ya da parmağın her tür hareketinde şiddetlenir (4,9). Bizim olgumuzda da lezyonun yer aldığı küçük parmağın en küçük bir hareketinde ağrı şiddetlenmekteydi ve bu nedenle hasta nedereyse bu elini hiç kullanmamaktaydı. Hatta dominant eli olan bu elini kullanabilmek için bu parmağının kesilmesini istemekteydi. Bugüne kadar yayınlanmış olan 11 olgunun büyük bölümünde Pacinoma'nın yer aldığı üst ekstremiteye künt ya da delici bir travma öyküsü bulunmasına karşın bizim olgumuzda böyle bir durum saptanamamıştır. Birkaç kez alınan öykülerde hastamız bu bölgeye olan herhangi bir travma hatırlamamıştır. Analjezikler, antiinflamatuvar ilaçlar, immobilizasyon ve elevasyon biçiminde uygulanan konservatif tedavi diğer olgularda olduğu gibi bizim olgumuzda da başarılı olamamıştır.

Anatomik olarak Pacini cisimciği iki ayrı komponentten oluşur. Digital sinirden ayrılarak cisimciğin içine giren ve orada miyelin kılıfını kaybeden sinir dalı bir komponenti oluştururken, bu sinirin ucu çevresinde konsentrik olarak dizilen ve muhtelif hücresel lamellerden oluşan cisimcik bölümü de reseptörün diğer bölümünü oluşturur. Böylece, pirince benzeyen Pacini cisimciği, ana digital sinire miyelinize bir sinir lifi ile bağlı olarak işgören

bir reseptör durumundadır (4).

Pacinoma olgularında ağrının mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Hart ve ark. (6), hacmi büyümüş olan Vater-Pacini cisimciğinin kapalı ve dar bir alan olan parmakta, sinir üzerine oluşturduğu baskıya bağlı olabileceğini öne sürmektedir. Kaynaklardaki tüm olgularda olduğu gibi bizim olgumuzda da Pacinomanın çıkarılmasıyla ağrı hemen kaybolmuştur.

Çok ender görülmekle birlikte, parmak ya da elde ağrıdan yakınan bir hasta ile karşılaşıldığında, daha sık görülen nedenler gözden geçirildikten sonra Pacinoma da akla getirilmeli ve böyle durumlarda ayırıcı tanıda yer almalıdır.

KAYNAKLAR

1. Cauna N, Mannan G: The Structure of Human Digital Pacinian Corpuscles (Corpuscula Lamellosa) and its Functional Significance. *J Anat (Lond)* 92: 1-20 (1958).
2. Cauna N, Mannan G: Development and Postnatal Changes of Digital Pacinian Corpuscles (Corpuscula Lamellosa) in the Human Hand. *J Anat (Lond)* 93: 271-286 (1959).
3. Chavoin JP, Durroux R, Mansat M, Costagliola M, Souquet R: Proliferation Tumorale Douloureuse des Corpuscules de Pacini au Niveau de la Main. *Ann Chir* 34: 738-742 (1980).
4. Friedman HI, Nichter LS, Morgan RF, Edgerton MT: Subepineural Pacinian Corpuscle: A Cause of Digital Pain. *Plast Reconstr Surg* 74: 699-703 (1984).
5. Glicenstein J, Ohana J, Leclercq C: Tumours of the Hand. First Ed, Berlin Heidelberg. Springer-Verlag p: 132 (1988).
6. Hart WR, Thompson NW, Hildreth DH, Abell MR: Hyperplastic Pacinian Corpuscles : A Cause of Digital Pain. *Surg* 70: 703-705 (1971).
7. Patterson TJS: Pacinian Corpuscle Neuroma of the Thumb Plup. *Brit J Plast Surg* 9: 230-231 (1956).
8. Prichard RW, Custer RP: Pacinian Neurofibroma. *Cancer* 5: 297-301 (1952).
9. Rhode CM, Jennings WD: Pacinian Corpuscle Neuroma of Digital Nerves. *South Med J* 68: 86-89 (1975).
10. Schuler FA, Adamson JE: Pacinian Neuroma, An Unusual Cause of Finger Pain. *Plast Reconstr Surg* 62: 576-579 (1978).
11. Sellyei M, Balo J: Pathologic Changes in the Pacinian Corpuscles Around the Pancreas. *Acta Morphol Acad Sci Hung* 13: 75-82 (1964).
12. Shathaveerappa TR, Bourne GH: New Observations on the Structure of the Pacinian Corpuscle and its Relation to the Perineural Epithelium of Peripheral Nerves. *Am J Anat* 112: 97-109 (1963).
13. Sigurd CS, Russel WB: Pacinian Hyperplasia. *The Hand* 6: 273-274 (1974).
14. Winkelmann RK, Osment LS: The Vater-Pacini Corpuscle in the Skin of the Human Finger Tip. *Arch Dermatol* 73: 116-122 (1956).
15. Zweig J, Burns H: Compression of Digital Nerves by Pacinian Corpuscles. *J Bone Joint Surg* 50-A: 999-1001 (1968).