

Metatarsal melorheostosis

(Olgu sunumu)

Feridun Çilli⁽¹⁾, Ahmet Kırıl⁽²⁾, Ahmet Sarıoğlu⁽³⁾, M.Ömer Arpacıoğlu⁽⁴⁾, Haluk Kaplan⁽⁵⁾

Melorheostosis çok nadir görülen, kortikal kemik sklerozu ile seyreden, daha çok alt ekstremitayı tutan, etyolojisi ve tedavisi bilinmeyen, mesodermal orijinli yumuşak doku patolojileri ile seyrebilen, tanısı karakteristik radyolojik görünümü ile konan bir iskelet displazisidir. Bu çalışmada metatarsal tutulum gösteren bir melorheostosis vakası ayırıcı tanı ve tedavi ile ilgili literatür bilgileri eşliğinde takdim edilecektir.

Anahtar kelimeler: Melorheostosis, metatarsal yerleşim

Melorheostosis is a rare bone disorder

It usually involves the lower extremity unilaterally and produces characteristic sclerosing cortical thickening of the bone. Etiology and pathogenesis is still unknown. It may be associated with other abnormalities of mesodermal origin. In this study, we aimed to report a case which involved the metatarsal bones and assess the literature knowledge about differential diagnosis and treatment.

Keywords: Melorheostosis, metatarsal localisation

Melorheostosis ilk defa 1922 yılında Leri ve Joanny tarafından tanımlanmış, kortikal kemiklerde sklerozan kalınlaşma ile seyreden ve beraberinde diğer mezenkimal orijinli patolojiler mevcut olabilen nadir bir iskelet displazisidir (12). Etiyolojisi ve patogenezini tam olarak bilinmemekle birlikte intrauterin travmalar, enfeksiyonlar, sempatik sistem bozuklukları ile ilgili teoriler ortaya atılmıştır (2).

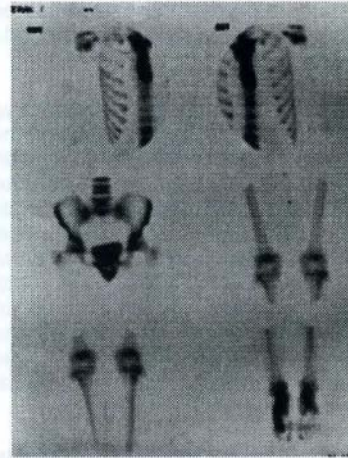
Hereditör geçiş tanımlanamamıştır. Kadın erkek tutulumu eşittir. Tanı genellikle 2. ve 3. dekatta konulmaktadır. Bulgular ağrı, eklemlerde şişlik, hareket kısıtlılıkları, kas kontraktürleri, tendon ve ligament kısalmaları, ekstremitelerde angulasyon, kısalık, skolyoz, pes valgus, varus, ekinovarus gibi çok değişik olabilir (11, 12). Tutulan bölgede ciltte gerginlik, parlaklık, eritem, endurasyon, subkutan ödem, fibrosis, adale atrofisi izlenebilir. Hastalık çocukluk döneminde hızlı, erişkinlerde daha yavaş seyredir. Hastalığın radyolo-

jik görünümü oldukça karakteristik ve tanı koydurucudur. Genellikle tek bir ekstremitede tutulur. Alt ekstremitenin daha sık tutulduğu bildirilmiştir. Kraniyofasiyal, kostal ve vertebral tutulum da bildirilmiştir (17).

Röntgenlerde periferik (kortikal) hiperostosis vardır. İzlenen bu görünüm yanan bir mumun kenarından akan erimiş mum damlacıklarının akışına benzetilmektedir. Kemik sintigrafisinde lezyon bölgesinde artmış aktivite saptanır. Hastalık osteopoikilositosis, osteopatia striata, linear skleroderma, nörofibromatosis, tuberous sklerosis veya renal arter stenozu, minimal change nefrotik sendrom gibi vasküler kaynaklı patolojilerle ve hemanjiyomlarla birlikte izlenebilir (4, 10, 13, 14). Biz bu çalışmamızda metatarsal tutulum gösteren bir melorheostosis vakasını nadir görülmesi nedeniyle ve literatürdeki tedavi ile ilgili bilgileri değerlendirerek sunmaya çalıştık.



Şekil 1: Sağ ayak 3. ve 4. metatarslar tutan melorheostosisli hastamızın her iki ayak grafisi



Şekil 2: Aynı hastamızda kemik sintigrafisinde sağ 3. ve 4. metatarsalarda lokalize artmış aktivite

(1) GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Araştırma Görevlisi
 (2) GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Doç. Dr.
 (3) GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Uzman Dr.
 (4) GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Yrd. Doç. Dr.
 (5) GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Şefi, Doç. Dr.

Vaka takdimi

Vaka 31 yaşında kadın hasta. Kasım 1995 tarihinde GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Ortopedi Polikliniğine sağ ayağında son bir senedir aralıklı olarak hissettiği ve 3-4 aydır artan ve sürekli hale gelen ağrı şikayeti ile başvurdu. Hastanın yapılan lokal muayenesinde sağ ayağında patolojik bir bulgu saptanmadı. Eklem hareketleri normal sınırlardaydı. Nörolojik ve vasküler muayenesi normaldi. Alt ekstremitelerde uzunluk veya çevre ölçüm farkı saptanmadı. Hastanın sistemik laboratuvar muayenesinde patolojik bulgu yoktu. Radyolojik muayenesinde sağ ayakta 3. ve 4. metatarslar üzerinde kemiklerin hemen tamamını tutan, lateral cuneiform ve cuboid kemiklere de yayılım gösteren ekspansil kortikal skleroz izlendi (Şekil 1).

Bu tipik radyolojik görüntü nedeniyle hastaya melorheostosis tanısı konuldu. Tüm vücut kemikleri radyolojik olarak taranarak tutulumun sadece sınırlı olduğu izlendi. Tc 99 b MDP ile yapılan tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ ayakta muhtemelen 3. ve 4. metatarslara lokalize diffüz, yoğun artmış aktivite tutulumu izlendi (Şekil 2). Bu da tanı lehine değerlendirildi.

Tartışma

Melorheostosis son derece nadir görülmele birlikte tipik radyolojik görünümü, sintigrafik bulguları ile tanısı nisbeten kolay konulabilen bir hastalıktır. Literatürde tanımlanmış yaklaşık 300 vaka vardır (5). Etiyoloji ve patogenezdaki belirsizliklere rağmen son bilgilerin ışığı altında melorheostosisin iskelet maturasyonu ve modelizasyonu sırasında kemik yapım ve yıkım ile ilgili bir defekt sonucu geliştiği fikri kabul görmektedir (3). Radyolojik görünümü itibarıyla metabolik kemik hastalıkları, osteopoikilosis ve osteopatia striata ile karıştırılabilir. Bu son iki hastalıkta sintigrafide tutulum artışı izlenmezken melorheostosisde artmış aktivite söz konusudur (8). Bu nedenle tanıda sintigrafi önemlidir (6). Erken dönemde radyolojik olarak tespit edilen melorheostosis vakaları ile myositis ossifikans, parosteal veya periosteal osteosarkomların radyolojik görünümleri ayırıcı tanıda zorluklara neden olabilmektedir.

Burada da Spieth sintigrafik bulguların yol gösterici olduğunu bildirmiştir (15). Hastalık ilerlemiş formlarında ileri derecede deformitelere yol açabilmektedir. Ekstremitelerde gelişen angulasyon ve uzunluk farklarına bağlı olarak çeşitli derecelerde sakatlıklar gelişebilmektedir (10). Literatürde hastalığın şiddetine ve tutulumuna göre çeşitli konservatif ve cerrahi tedavi yöntemleri tanımlanmıştır. Konservatif yöntemler arasında manipülasyonlar, alçılama ve fizik tedavi yöntemleri önerilmiş ancak sonuçlar tatminkar bulunmamıştır. Gene tedavide piroksikam, D-penisilamin, glukokortikoidler, hidroklorokin gibi ajanların da etkililiği gösterilememiştir (2).

Cerrahi tedavi olarak ekstremitte kısıklıkları gelişen olgularda ilizarov tekniği veya eksternal fiksatörler ile uygulanan uzatma ameliyatlarında başarı sağlanmış ise de kapsülotomi, fasyotomi, osteotomi ve yumuşak

doku serbestleştirme ameliyatları sonucunda başarılı sonuçlar elde edilmemiştir ve bazı vakalarda amputasyon dahi önerilmiştir (1, 7, 11, 12). Herhangi bir tedavi yöntemi ile tatmin edici sonuçların elde edilememesi literatüre de yansımış, Steffen konservatif tedavi ile başarı elde edemediği iki vakada lezyonların eksize edildiğini bildirmiştir (16). Nigi ise yayınlamış olduğu tek şikayetin ağrı ve kozmetik nedenler olduğunu bildirmiş ve böylece vakalarda konservatif kalmayı önermiştir (9).

Hastalık seyri sırasında herhangi bir şekilde gerileme göstermediği, konservatif veya cerrahi olsun tedavi yöntemlerinin de etkinlikleri sınırlı olduğu için melorheostosis vakaları klinik pratikte hala bir sorun oluşturmaktadır. Biz sunduğumuz vakanın tek şikayetin ağrı olması, henüz herhangi bir deformitenin mevcut olmayışı nedeniyle konservatif tedaviyi ve hastanın klinik olarak takibini tercih ettik.

Kaynaklar

1. Atar D, Lehman WB, Grant AD, Stronwater AM: The ilizarov apparatus for treatment of melorheostosis. Case report and review of the literature. *Clin Orthop* (281): 163-167, 1992.
2. Birtane M, Eryavuz M, Tüzün F: Bir olgu nedeniyle melorheostosis. *Osteoporoz* 23-29, 1996.
3. Greenspan A: Sclerosing bone dysplasias, a target-site approach. *Skeletal Radiol* 20 (8): 561-583, 1991.
4. Iglesias JH, Stocks AL, Pena DR, Neiberger RE: Renal arter stenosis associated with melorheostosis. *Pediatr Nephrol* 8 (4): 441-443, 1994.
5. Ippollito V, Mirra JM, Motta C, Chiodera P, Bonetti MF: Melorheostosis in association with desmoid tumor. *Skeletal Radiol* 22 (4): 284-288, 1991.
6. Mehoney J, Achong DM: Demonstration of increased bone metabolism in melorheostosis by multiphase bone scanning. *Clin Nucl Med* 16 (11): 847-848, 1991.
7. Marshall JH, Bradish CF: Callotaxis in melorheostosis: a case report. *J Bone Joint Surg* 75 B: 155-157, 1993.
8. Michiels I, Schaub T, Scheinzbach M: Melorheostosis osteopoikilosis, osteopathia striata. their clinical significance and the value of scintigraphy in the differential diagnosis. *Orthop Traumatol* 37 (6): 317-330, 1990.
9. Nigi M, Falcone S: Melorheostosis of the hand: Description of one case. *Chir Organi Mov* 79 (2): 225-228, 1994.
10. Ostrowski DW, Gilula La: Mixed sclerosing bone dystrophy presenting with upper extremity deformities a case report and review of the literature. *J Hand Surg* (Br) 17, 1: 108-102, 1992.
11. Pruitt DL, Manske PR: Soft tissue contractures from melorheostosis involving the upper extremity. *J Hand Surg* (Am), 17, 1: 90-93, 1992.
12. Resnick & Niwama: Diagnosis of Bone and Joint Disorders. WB, Saunders Company: 4089-4098, second edition 1988.
13. Roger D, Bonnetblanc JM, Leroux Robert C: Melorheostosis with associated minimal change nephrotic syndrome, mesenteric fibromatosis and capillary haemangiomas. *Dermatology* 188 (2): 166-168, 1994.
14. Siegel A, Williams H: Linear scleroderma and melorheostosis. *Br J Radiol* 65 (77): 266-268, 1992.
15. Spieth ME, Greenspan A, Forester DM: Radionuclide imaging in forme fruste of melorheostosis. *Clin Nucl Med* 19 (6): 512-515, 1994.
16. Steffens K, Koop E: Melorheostosis of the hand (report of 2 cases). *Z Orthop* 131 (4): 340-343, 1993.
17. Williams JW, Monaghan D, Barrington NA: Craniofacial melorheostosis. Case report and review of the literature. *Br J Radiol* 64 (757): 60-62, 1991.

Yazışma Adresi

Dr. Feridun Çilli

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi
Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği
Haydarpaşa, İstanbul, Türkiye