

Dercum hastalığı (jukstra-artiküler adipozis doloroza)

Bir vak'a takdimi ve literatür araştırması

Selameddin Demirci⁽¹⁾, Haluk Yetkin⁽²⁾, Şükrü Bayraktar⁽¹⁾, E.Faruk Mumcu⁽³⁾.

62 yaşında, obes kadın hasta, ekstremitelerinde ağrılı şişlikleri nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Sol kalça lateralinde ve sol diz medialindeki kitlelerden eksizyonel biyopsi yapılarak Dercum hastalığı tanısı kondu. Nonsteroid antiinflamatuar ilaç tedavisi ve ağrılı şişliklere lokal lidokain enjeksiyonları uygulandı. Hasta bu tedavilerden yarar görmedi. Ortopedik literatürde şimdiye kadar bir olgu yayınlanması nedeniyle olgu sunuldu ve literatür araştırması yapıldı.

Dercum's Disease (Juxta-articular adiposis dolorosa)

A 62-year-old obese woman was hospitalized because of her multiple painful lumps in the extremities. The diagnosis of Dercum's disease was established by excisional biopsy of the tumors in the lateral side of the left hip and the medial side of the left knee. Nonsteroid anti-inflammatory drug therapy and local lidocaine injections into the painful tumors were applied. But neither of them was effective. It was found worthwhile to present this case since only one case has been reported in the orthopedic literature up to date.

Jukstra-artiküler adipozis doloroza diğer adıyla Dercum hastalığı, sıklıkla postmenapozal obes bayanlarda görülen, ekstremitelerinde ağrılı lipomlarla karakterize bir hastalıktır. Klasik olarak asteni ve emosyonel bozukluklarla birlikte görülür (1,2,3,4,5,6).

Literatürde hastalığın genellikle gözden kaçtığı, ihmal edildiği ve çok değişik tedavi yöntemleri uygulandığı gözlenmiştir (1,2,4,6). Ortopedik literatürde şimdiye kadar bir olguya raslanması nedeniyle olgu sunuldu ve literatür araştırıldı.

Olgu bildirisi:

F.A., 62 yaşında, obes bayan hasta, adetten kesildikten sonra her iki kalça ve diz çevresinde belirginleşen ağrılı şişlikleri nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Hastanın öyküsünden, bu şişliklerini önce her iki kalça ve diz çevresinde farkettiği ve zamanla bunların büyüdüğü, son zamanlarda da her iki dirsek ile ayak bileği çevresinde geliştiği öğrenildi. Ağrı istirahatla geçmiyor ve aktivitelerle daha da artıyormuş. Çeşitli ilaçlar kullanmış ancak yarar görmemiş. Ayrıca halsizlik, güçsüzlük, zaman zaman çok sinirli olma ve uykusuzluk gibi yakınmaları da varmış. Birkaç yıldan beri diabet kalp yetmezliği ve hipertansiyon nedeniyle tedavi görüyormuş.

Fizik muayenede, boyu 155 cm. ve ağırlığı 90 kg. saptandı. Arteriyal kan basıncı 170/100 mm Hg. bulundu. Sol kalçada 10 x 15 cm. ve sağ kalçada 8x10 cm. boyutlarında trokanter major çevresine yerleşmiş, dizlerin hemen üzerinde ve medialinde yerleşmiş solda 6 x 6 cm. ve sağda

4 x 6 cm. boyutlarında, yağ dokusu kıvamında, çevre dokularından belirgin ayrılma gösteren ve palpasyonla hassas kitleler mevcuttu. Sol diz medialindeki kitlede hafif lokal ısı artımı ve kızarıklık saptandı. Ayrıca her iki dirseğin hemen üzerinde, lateral yüzlerde ve her iki iç malleol üzerinde daha küçük boyutlarda lipomatöz kitleler vardı.

Kan sayımı, kan kolesterolü ve total lipidi, karaciğer fonksiyon testleri ile idrar muayenesi normal sınırlarda bulundu. Sedimentasyon hafif yükselmişti. AKŞ 140 mg./100 ml. bulundu. Kan kalsiyum, fosfor ve alkalin fosfataz normal değerlerde bulundu. Radyojik incelemede her iki dizde hafif derecede artroza uyan görünüm vardı.

Hastaya genel anestezi altında sol kalça ve diz çevresindeki kitlelerden eksizyonel biyopsi yapıldı. Histopatolojik tanı basit lipom olarak rapor edildi. Dercum hastalığı tanısı konularak hastanın yakınmalarının çok olduğu her iki kalça ve diz çevresindeki dokulara lokal lidokain enjeksiyonları uygulandı. Antiinflamatuar ve sedatif ilaçlar verildi. Hastanın birkaç gün rahatladığı gözlemlendi. Ancak ağrı yakınmaları bu tedavilere karşın yeniden başladı. Zayıflatıcı diyet uygulandı. 6 aylık izleme sonrası 5 kg. kadar zayıfladığı saptandı. Yakınmalarında belirgin bir azalma olmadı (Resim I ve 2).

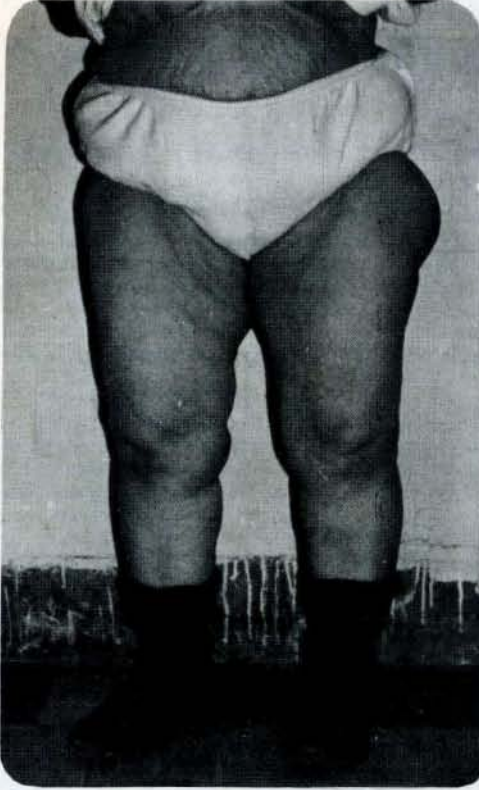
Tartışma

DERCUM, 1892 yılında ağrılı yağ dokusu şişlikleri, asteni ve emosyonel bozuklukları olan 3 olgu yayınlanmıştır (1,2,4,6). Bu multipl yağ do-

(1) Ankara Numune Hastanesi II. Ortopedi Kliniği Baş Asistanı

(2) Ankara Numune Hastanesi II. Ortopedi Kliniği Şefi

(3) Ankara Numune Hastanesi II. Ortopedi Kliniği Şef Muavini



Resim-1



Resim-2

kuşu lezyonları üzerinde epidermal plaklar, ekimoz veya imflamasyon görülebildiği bildirilmiştir (Cit.2,4). Olgumuzun da sol diz medialindeki kitlesinde imflamasyon saptandı. Şişlikliklerin lokalize olduğu yerlerin başında diz ve kalça çevreleri gelmekle birlikte bazan diğer eklemler, gövde el ve yüzde de görülürler (1,2,4,6). ROSENBERG ve arkadaşları bir olgularında retroperitoneal ve paravezikal bölgelerde benzer lezyonları tanımladılar (7). Olgumuzun asıl yakınması ağrı olup parestezi tanımlamıyordu. Buna karşın literatürde bazı olgularda ağrıya eşlik eden paresteziden bahsedilmektedir (1,2,4). Literatürde tanımlanan diğer belirti ve bulgulardan letarji, halsizlik, güçsüzlük, artralji, hipertansiyon, glukoz intoleransı ve konjestif kalp yetmezliği olgumuzdada saptandı (Cit.2).

Ayrırcı tanıda, Fröhlich Sendromu, adenolipomatozis, lipodistrofi progresiva, Cushing sendromu, Weber-Christian hastalığı, osteoartroz ve nörofibromatozis bildirilmiş ve bunlardan da kolayca ayırdedilebildiği belirtilmiştir (Cit.2).

Hastalığın prevelansı bilinmemektedir.

Hastalığın herediter olduğu ileri sürülen çalışmalarda inkomplet penetransla otozomal dominant geçiş gösterdiğinden bahsedilmiştir

(Cit.2,5). Olgumuzun soygeçmişinden böyle bir izlenim edinemedik

Bazı yayınlarda ağrı ve paresteziye, periferik sinirlere tümör basısı ve kapiller mikrotrombusların varlığı neden olarak gösterilmişse de histopatolojik olarak ispatlanamamıştır (Cit.2). Lipid metabolizmasını inceleyen bir çalışmada yağ dokularındaki intermittant ağrı ataklarından, özellikle serbest yağ asitleri sentezindeki bir bozukluk sorumlu tutulmuştur (1).

Hastalığın tedavisinde etkin bir yöntem tanımlanamamıştır. Sistemik steroid, tiroid ve hipofiz preparatları verilmiş ancak yararlı olmadıkları bildirilmiştir (Cit.2). Zayıflamanın yakınmaları azalttığı bildirilmiştir (2,4,6). Olgumuzda uygulanan zayıflatıcı diyet ile 5 kg. vermesine karşın belirgin bir sonuç gözlenememiştir. Salisilat, trankilizan ve non-steroid antiromatizmal cevap alınamaması literatüre uygunluk göstermektedir (2,4,6). Literatürde yararlı olduğu bildirilen lokal lidokain infiltrasyonu ancak geçici bir rahatlama sağladı (Cit.2,6). İntravenöz lidokain infüzyonunun uzun süreli remisyon sağladığı öne sürülmüştür (Cit.2). Olgumuzun genel durumu ve bu uygulamanın yan etkileri gözönüne alınarak bahsedilen tedavi uygulanmamıştır.

Lezyonların cerrahi eksizyonları yapılmış, belirgin bir yarar sağlamadığı gibi, skar dokularıyla iyileşmesi, multipl girişimler gerektirmesi ve rekürrensi nedeniyle başarılı olmadığı savunulmuştur (1.Cit.2,6). Bu nedenle tanı amacıyla iki ayrı anatomik bölgelerden eksizyonel biopsi yaptık ve lezyonların cerrahi tedavisini düşünmedik.

Sonuç olarak Dercum hastalığı, tanımlanması güç, tedavisinde etkin yöntemleri olmayan bir hastalık olup, gereksiz uygulamalardan kaçınmayı gerektirir.

Kaynaklar

- 1- BLOMSTRAND, R., JUHLIN, L., NORDENSTAM, R., OHLSSON, B., and ENGSTROM, J.: Adiposis dolorosa associated with defects of lipid metabolism. Acta Dermatovener (Stock.), 51:243-250, 1971
- 2- BOTANUSS, T.J., and ALEXANDER, A.H.: Dercum's disease (Adiposis dolorosa) A case report and review of the literature. Clin. Orthop., 205:251-253, 1986
- 3- CARNESALE, P.G., and PITCOCK, J.A.: Tumors. In EDMONSON, A.S. and CRENSHAW, A.H.(eds.): Campbell's Operative Orthopedics, ed. 5, Vol.2 St. Louis, C.V.Mosby, 1980, p.1354.
- 4- EISMAN, J., and SWEZEY, R.L.: Juxta-articular adiposis dolorosa: What is it? Report of 2 cases. ann.Rheum. Dis., 38:479-482, 1979
- 5- LYÑCH, H.T., and HARLAN, W.L.: Hereditary factors in adiposis dolorosa (Dercum's Disease). Am.J.Hum.Genet., 15:184-190, 1963
- 6- NAHIR, M., SCHAPIRA, D., and SCHARF, Y.: Juxta-articular adiposis dolorosa-A neglected disease. Year Book of Orthopedics. Year Book Medical Publishers, INC., Chicago-London, 1984, pp.15,16.
- 7- ROSENBERG, B., HURWITZ, A., and HERMANN, M.: Dercum's disease with unusual retroperitoneal and paravesical fatty infiltration. Surgery, 54:451-455, Sep 1963