

NADİR GÖRÜLEN BİR OLLIER HASTALIĞI (VAKA SUNUMU)

Gökhan Adanalı*, Dilek Senen*, Asuman Tuncel*, Orgun Deren*, Bülent Erdoğan

ÖZET

Ollier hastalığı özellikle tubular kemiklerin metafizlerinin asimetrik olarak tutan, herediter zelliği olmayan ve az rastlanan bir mezodermal displazidir. Karpal kemiklerde daha nadir görülür. Bu yazıda sol el parmak hareketlerinde kısıtlanma olan, ileri derecede deformite olumunun yanısıra karpal kemiklerin de tutulduğu, daha önce konan kemik greftinde de nekroz gelişen bir Ollier hastası sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Ollier Hastalığı, Enkondromatozlar, Kemik Grefti

SUMMARY

A Rarely Seen Ollier's Disease (Case Report)

Ollier's disease is a rarely encountered non-hereditary mesodermal dysplasia characterized by multiple enchondromas involving metaphyses of especially tubular bones asymmetrically. It is seldom seen in carpal bones. In this paper, a case of Ollier's disease restricting finger movements in a single hand and causing deformity as well as involving carpal bones and recurring in the bone graft placed at the previous operation is presented.

Key Words: Ollier's Disease, Enchondromatosis, Bone Graft.

OLGU SUNUMU

Yirmi yaşında erkek hasta polikliniğimize altı yıl önce ameliyat olduğu sol el parmaklarında şekil bozukluğu, hareket kısıtlılığı ve giderek artan şişlik şikayetleriyle başvurdu. Hastadan alınan anamnezde; onüç yaşına kadar herhangi bir şikayeti olmadığı, 13 yaşındayken sağ el 2. parmak orta kısmında hafif derecede şişlik olduğu ve bu şişliğin giderek artıp hareket kısıtlılığına yol açtığı öğrenildi. Bu şikayetler ile başvurduğu başka bir merkezde altı yıl önce opere edildiği anlaşıldı. Hastanın epikriz raporu incelendiğinde volar insizyonla kemik yapıya ulaşıldığı, 2. parmaktaki tümör rezeksiyonunu

takiben iliak kemik grefti konduğu anlaşıldı. Hastanın patoloji raporu incelendiğinde rezeke edilen kemik dokunun histopatolojik açıdan Ollier hastalığı ile uyumlu değişiklikler gösterdiği öğrenildi. Bunu takip eden beş yıl boyunca hiçbir şikayeti olmayan hasta, daha sonra sol elinin tüm parmaklarında yeniden şişlikler oluşması, parmaklarda ileri derecede şekil bozukluğu ve hareket kısıtlılığı olması nedeniyle kliniğimize başvurduğunu belirtti.

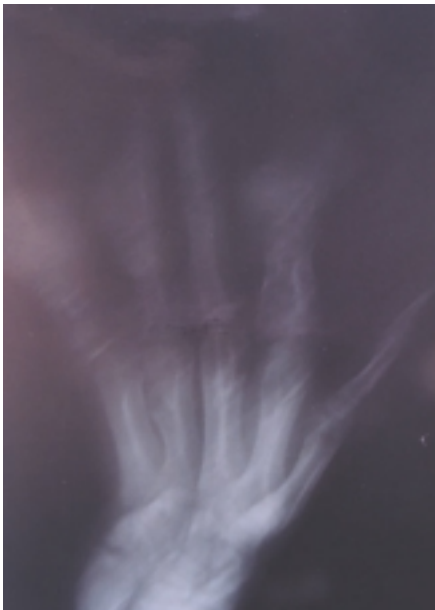
Hastanın yapılan fizik muayenesinde sol el 1. 2. 3. ve 5. parmaklarda eklem hareketlerini kısıtlayan çeşitli büyüklükte, sert kıvamlı, çok sayıda kemik doku sertliğinde kitle mevcuttu

* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği

(şekil 1). Radyolojik incelemede sol elde proksimal falanks metafizlerinde 2. ve 5. Metakarpal kemiklerde kısalma , kalınlaşma, ve çeşitli büyüklük ve şekilde radyolusent alanlar tesbit edildi (şekil 2). Abdominal ultrasonografi ve toraks bilgisayarlı tomografi sonuçları normaldi.



Şekil 1: Hastanın sol elinin preoperatif görünümü.



Şekil 2: Hastanın sol elinin preoperatif radyolojik görünümü

Bu klinik bulgularla operasyona alınan hastada genel anestezi altında sol el 2 ve 5. parmaklar ampute edildi, 1 ve 4. parmaklardaki encondromlar dorsal insizyon yaklaşımı ile kürete edildi. Post operatif dönemde hastada herhangi bir problemle karşılaşılmadı.



Şekil 3: Hastanın sol elinin postoperatif görünümü.



Şekil 4: Hastanın sol elinin postoperatif radyolojik görünümü

TARTIŞMA

1899 'da Ollier'in tarif ettiği bu hastalık, nadir görülen, uzun kemiklerin metafizlerinde asimetrik tutulum gösteren çok sayıda encondromlarla karakterize herediter olmayan bir mezodermal displazidir. El kemiklerinde, uzun kemiklerin metafiz ve diafizinde çok sayıda encondrom veya displastik kıkırdak kitle oluşumlarıyla karakterizedir. Kemik deformiteleri unilateral olarak gözlenebildiği gibi genellikle bilateral olarak klinik bulgu verir (1-7). Encondromlarda sarkomatöz değişikliklerin ortaya çıkma ihtimali olsa da Ollier hastalığında diğer mezenşimal ve mezenşimal olmayan tümörler de görülebilir. Bu nedenle, kemiklerin incelenmesi yanı sıra toraksın radyolojik incelenmesi, abdominal ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi incelemeleri de sistemik tarama açısından yapılmalıdır. Sebebi iyi bilinmese de oluşan hipertrofiye kartilaj ossifikasyonu olmadan kemiklerin büyümeye devam etmesinin neden olduğu düşünülmektedir (7). Raupp, encondrom oluşumunun ve gelişimsel bozuklukların intrauterin dönemde başladığını ve büyüme plağından diafize yayıldığını ifade etmiştir (6). Tanı, çoğu kez doğumdan sonraki ilk on yıl içinde konmaktadır; ancak malign değişiklikler genellikle 13-69 yaş arasında ortaya çıkmaktadır (4). Bu nedenle asemptomatik hastaların periyodik olarak sistemik inceleme için doktora başvurmaları önerilmektedir. Klinik olarak hastalık, ekstremitelerde belirgin kısalık, genu valgus, kubitis varus, ve tümoral görünümde encondromlar oluşması şeklinde ortaya çıkabilir.

Fasiyal asimetri, kraniyal sinir felçleri, patolojik kemik kırıkları oluşabilir. Bizim hastamızda bu bulguların hiçbiri yoktu. Ollier hastalığında pelvis de sık tutulan bölgelerdendir, ancak kraniyum, sternum, karpal ve tarsal kemiklerde daha nadirdir. Hastamızda karpal kemik tutulumu da vardı. Radyolojik olarak çeşitli büyüklükte radyolüsent alanlar, beraberinde metafizlerin genişlemesi, ve kemiğin kısalması da görülebilir. Tanı, radyolojik ve histolojik bulgular ile konur. Eğer solit kitle ise subtotal rezeksiyon ve küretaj yapılabilir. Takiben, fonksiyonları korumak amacıyla kemik grefti ile rekonstrüksiyon önerilen tedavi modaliteleri içindedir (8-11). Fatti ve Suzuki'nin kemik grefti konmuş encondromatozisli hastaların hiçbirinde hastalık tekrar etmemiştir. Literatürde kemik grefti konan encondromatozisli hastaların sadece dördünde rekürrens görüldüğü bildirilmiştir. Hastanın başka bir merkezde yapılan kitle eksizeyonunun yapılan histopatolojik incelemesi sonucunda eksize edilen 2. parmağa ait kemik dokuda cerrahi sınırlarda tumor oluşumunun görülmemesi tedavi açısından kür sağlanmış olduğunu düşündürmesine rağmen, aradan 5 yıl geçtikten sonra hastanın diğer parmaklarında ve hatta konan kemik greftinde de hastalığın tekrarlamış olması nüksden ziyade ikinci parmakta yetersiz rezeksiyona bağlı rezidü olduğunu düşündürmüştür. Bizim gözlemlerimizde ilk operasyonda kemik grefti konmuş olduğu halde yaklaşık beş yıl sonra aynı parmakta hastalığın tekrarlamış olması ve bu patolojinin beraberinde karpal kemik tutulumunun olması vakayı ilginç kılmaktadır.

KAYNAKLAR

- 1-Arush M.W, Oslander L.:Ollier's Disease Associated With Ovarian Sertoli Leydig Cell Tumor And Breast Adenoma. Am J Ped Hem Oncol 1991; 13(1):49-51
- 2-Clifton A.G, Kendal B.E, Crockard H.A, Hughes T. Intracranial Chondrosarcoma In A Patient With Ollier's Disease. B. J Rad 1991;64:633-636
- 3-Mellon C.D, Carter J.E, Owen D.B, Ollier's Disease And Mafucci's Syndrome: Distinct Entities Or A Continium. J Neurol 1988;235:376-378
- 4-Pfleiderer A.G, Thomson P, Milroy C.M, Ent Presentation Of Ollier 'S Disease. J Laryngol Otol 1991; 105:148-150
- 5-Pospiech J, Mehdorn H.M, Reinhardt V, Grote W. Sellar Chondroma In Case Of Ollier's Disease. Neurochirurgia 1989;32: 30-35
- 6-Raupp P, Kemperdick H. Neonatal Radiological Aspect Of Enchondromatosis (Ollier's Disease). Pediatr Radiol 1990; 20:337-338
- 7-Rawlins C.E, Bullard D.E, Burger P.C, Freidman A.H, A Case Of Ollier's Disease Associated With Two İntracranial Gliomas. Neurosurg 1987; 21(3):400-403
- 8-Traflet R.T, Barbaria A.R, Barolat G, Doan H.T, Fonzaes C, Mishkin M.M. Intracranial Chondroma İn A Patient With Ollier's Disease. J Neurosurg 1989;70:274-276
- 9-Velasco-Oses A, Alonso-Alvaro A, Blanco Pozo B, Ollier's Disease Associated With Ovarian Juvenile Granulosa Cell Tumor. Cancer 1988: 62; 222-225
- 10-Fatti J.F, Mosher J.F: Treatment Of Multipl Enchondromatosis (Ollier's Disease) Of The Hand. Orthopedics 1986;9(4)512-518
- 11-Suzuki A, Ito S, Takechi H.:Follow-Up Study Of Cartilaginous Bone Tumors. Acta Med Okayama 1986 40(3)147-161