

Preiser Hastalığı (Vaka Takdimi)

Mehmet Kocaoğlu⁽¹⁾, Bernd Landsleitner⁽²⁾, Jacek Kotas⁽³⁾, Peter Schaller⁽³⁾

Naviküler kemiğin avasküler nekrozu vakasına literatürde çok nadir olarak rastlanır. İlk defa 1909 yılında patolojisini Preiser'in tarif ettiği bu hastalıkta el bileğinde ağrı, hassasiyet ve hareket kısıtlanması sözkonusudur. Bu çalışmada Preiser hastalığı teşhisi konularak tedaviye alınan 20 yaşındaki nadir bir olgu sunuldu. Hastanın anamnezinde travma yoktu, el bileği hareketleri kısıtlanmıştı. Yapılan NMR tetkiklerinde naviküler kemikteki kanlanmanın ileri derecede azaldığı tespit edildi. Evre IV olarak değerlendirilen vakada palyatif bir girişim olarak Wilhelm tekniğine göre el bileği denervasyonu uygulandı. Bu nadir olgu dolayısıyla konu ile ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Preiser hastalığı

Preiser's disease (a case report)

Avascular necrosis of navicular bone is very rarely seen. This entity which was first described by Preiser, in 1909 begins with pain and tenderness, and limitation of range of motion of the wrist. We present a case at 20 years of age. The history of the patient didn't reveal any wrist trauma. By physical examination the range of motion of the wrist was limited. MRI revealed diminished blood supply to the navicular bone. The case was classified as stage IV avascular necrosis and was treated by denervation of the wrist. Because of the presentation of a patient with this very rare disease, the case is introduced along with discussion of the related literature.

Key words: Preiser's disease

Karpal naviküler kemiğin aseptik nekrozu ilk defa 1909 yılında Preiser tarafından "posttravmatik ostitis" ismiyle yayınlandı. 1911 yılında aynı otör beş vakasına ve kadavralar üzerinde yaptığı çalışmalarına dayanarak karpal ve tarsal kemiklerin "travmatik beslenme" bozukluğunu açıkladı. Preiser'e göre esas neden primer bir anjiopati-dir. Bunun sonucu olarak naviküler kemikte yumuşama, kistik oluşumlar ve skleroz meydana gelmektedir. Bu ise ileri evrelerde spontan fraktürlere yol açabilmektedir. Bu görüş daha sonra Kienböck tarafından da desteklenmiştir(4,6,9).

Ancak bazı yazarlar bu hastalığı zamanında teşhis edilemeyen ya da atipik seyreden bir fraktür olarak kabul etmektedirler(1,5,9). Literatür gözden geçirildiğinde bu patolojiden, birçok otör tarafından "travmatik rarefiye ostitis, travmatik malazi, travmatik beslenme bozukluğu, osteodystrophia cystica, kronik ostitis, travmatik atrofi" gibi değişik isimlerle bahsedilmiş olduğu görülmektedir(4,11,12). Konunun patolojisinden tedavisine kadar hemen tamamının bir bütünlük kazanmamış olması ve nadir rastlanması dolayısıyla kliniğimize başvuran bu olguyu yayınlamayı uygun bulduk.

Vaka Takdimi:

P.M., 21 yaşında kadın hasta, 436273 protokol no. ile 7.11.1988 tarihinde polikliniğe sağ el bileğinde ağrı, hareket kısıtlılığı, zaman zaman şişme şikayetleri ile başvurdu. Hasta hemşirelik öğrencisi olup, şikayetlerinin 3 yıl-

dan beri mevcut olduğunu ancak son zamanlarda giderek arttığını ve günlük aktivitesini dahi yapamayacak hale geldiğini ifade etti. Hiç tedavi görmemiş olan hasta özgeçmişinde travma (düşme, kronik mikrotravmalar, spor vs.) tarif etmiyordu. Yapılan fizik muayenede sağ el bileğinde minimal ödem tespit edildi. El bileği hareketleri ağrılı ve kısıtlı idi.

Sağ el bileği	Sol el bileği
30/0/35	75/0/80
20/0/40	45/0/70

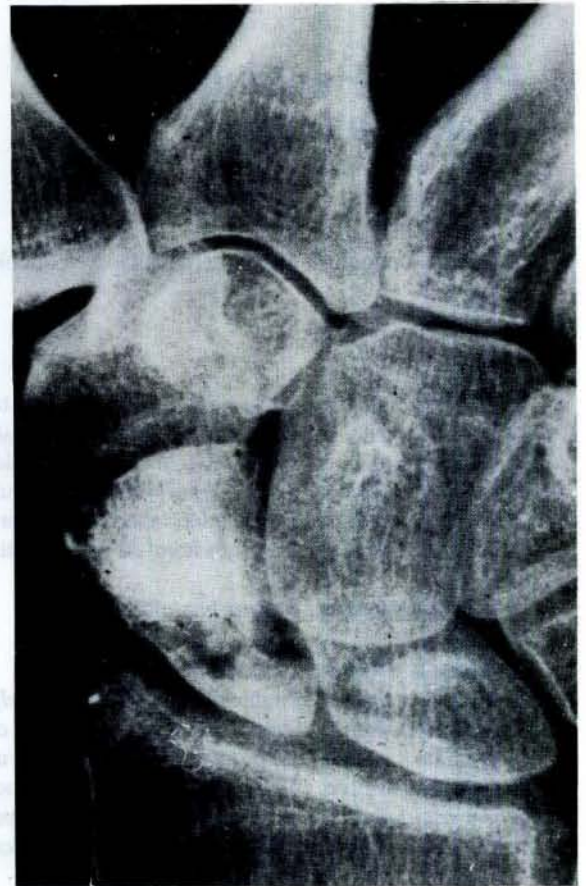
Anatomik enfiyelik üzerinde palpasyonla ağrı tarif ediyordu. Yapılan radyolojik tetkiklerde (Resim-1,2,3) yaygın bir dansite artışı, naviküler kemikte kistik oluşumlar, eklem aralığının daralması, özellikle scaphoid kemiğin distalinde ve radiusun eklem yüzeyinde skleroz görüldü(Evre IV).

Patolojik anatominin daha ayrıntılı tespiti ve özellikle kemiğin vitalitesinin belirlenebilmesi için NMR tetkikleri yapıldı (Resim-4,5,6). Karşılaştırmalı yapılan incelemede naviküler kemikte nekroz tespit edildi. Kemikte kanlanmanın genel olarak azalmasına karşın bir kaç odakta revaskülarizasyon görülmekte idi. Kemiğin boyutları karşı tarafa göre küçülmüştü. Luner kemikte bir beslenme bozukluğu yoktu, ancak scapho-luner eklem yüzünde artrozik değişiklikler başlamıştı.

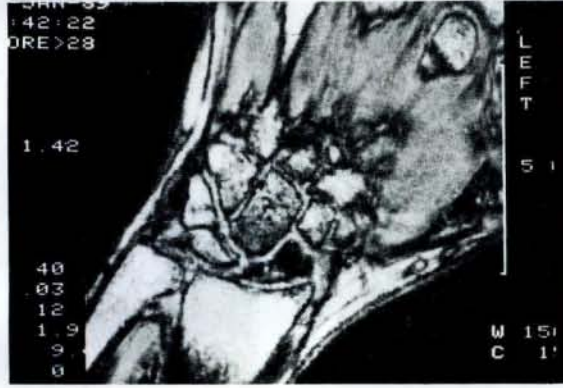
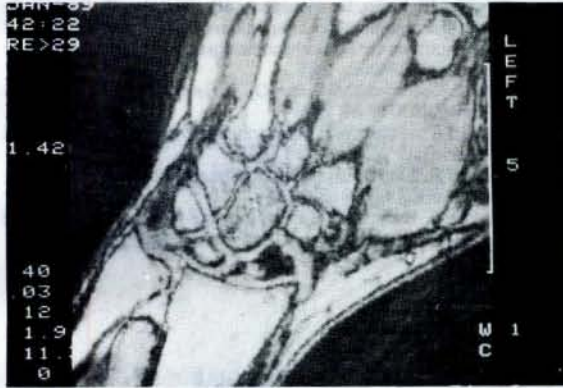
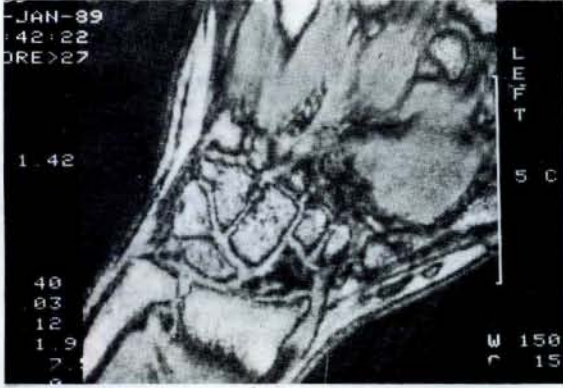
(1) İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji A.B.Dalı Asistanı

(2) Erlangen Üni. Tıp Fak. El cerrahisi ve Plas. Cerrahi Bölümü Profesörü

(3) Erlangen Üni. Tıp Fak. El cerrahisi ve Plas. Cerrahi Bölümü Asistanı, Batı Almanya



Resim-1,2,3: Naviküler kemikteki kistik oluşumlar ve radyokarpal eklemdaki artrozik değişiklikler görülmektedir.



Resim 4,5,6: Naviküler kemiğin boyutlarının küçüldüğü ve kanlanmasının birkaç odak haricinde ileri derecede bozulmuş olduğu görülmektedir. Luner kemikte bir patoloji saptanmamıştır.

Patolojiyi açıklayacak bir etyolojinin mevcut olması ve yapılan tetkikler sonucu hasta idiyopatik, avasküler naviküler kemik nekrozu tanısı ile tedaviye alındı. Hastanın mesleğini ve yaşını göz önüne alarak primer birkarpal eklemler artrodezinden vazgeçildi, semptomatik olarak tedaviye karar verildi. Hastaya Wilhelm tekniğine göre el bileği denervasyonu uygulandı. Postoperatif süreçte bir komplikasyona rastlanmadı.

Dikişlerin alınmasını takiben hasta günlük aktivitelerine başladı. Hastanın 3 ay sonra yapılan kontrolünde ağrı şikayetlerinin azaldığı, ancak el bileği hareketlerinin kısıtlılığının devam ettiği (20/0/50) Radyolojik olarak bir değişiklik rastlanmadı.

Tartışma:

Preiser hastalığı os lunatum'un avasküler nekrozuna (Morbus Kienböck) oranla beş kez daha nadir olarak görülür. Erkeklerde kadınlara oranla 3-4 kez, sağ elde sola oranla beş kez daha sık olarak rastlanmaktadır. En sık 20-50 yaşlar arasında görülmektedir(4).

Bu progressif dejenerasyonun sebebi olarak sayısız teoriler öne sürülmüştür. Emboli, enfeksiyon, direkt baskı veya kanlanmanın bozulması gibi düşüncelerden hiçbiri patolojiyi tam olarak açıklayamamaktadır(4,5,10). Eğer karpal kemiklerin anatomisi gözden geçirilirse, naviküler ve luner kemiklerin hemen hemen bütün yüzeylerinin kırıldak ile çevrili olduğu ve beslenmeyen damarların girdiği alanların çok küçük olduğu anlaşılmaktadır. Taleisnik ve ark.'larının bu kemiğin kanlanması üzerine yaptıkları çalışmalarda kemiğin bel (waist) bölgesinden gireniki laterovolar damarın mevcudiyeti ve bunların kemiğin korpusunu beslediği dorsal damarların ise proksimal polü kanlandırdığı tespit edilmiştir. Distalden giren dal ise sadece tuberculum ossis scaphoidei bölgesini beslemektedir (12). Naviküler kemik kendisini besleyen bu üçlü damar sisteminin giriş yerleri haricinde kapalı bir kutu gibidir; dolaylı bir travma veya basınç içinde bu kısır döngü ile yeniden basınç yükselmesine sebep olacaktır. Bu ise beslenmenin zamanla bozulmasına ve benekler şeklinde merkezi bir nekroza yol açacaktır(4,10,11). Bunu revaskülarizasyon, sekestrizasyon ve rezorbsiyon evreleri izleyecektir. Nitekim 1909 yılında Preiser bu patolojiyi litik bir alan etrafındaki skleroz şeklinde tarif etmiştir (1).

Yapılan histolojik incelemelerde benekler şeklindeki nekroz bölgelerinde ossöz dokunun yerini fibröz bir dokunun aldığı görülmektedir. Bağ dokusu prolifer olmaktadır. Nekroz bölgesine yakın kırıldak dokusunda ise sıklıkla radiusla temas noktalarında olmak üzere sekonder erozyonlar mevcuttur. Benzer erozyonlara komşu kemiklerin naviküler eklemler yüzlerinde de rastlanmaktadır.

Yayınlarda çok sayıda Preiser vakasının görülmesi radyolojik verilerin değerlendirilmesine bir bütünlük kazandırmamıştır. Biz Decoulx ve ark.'larının 1957 yılında os lunatum malazisi için tanımladıkları sınıflamadan faydalanmaktayız(7,9).

Buna göre evre I'de bütün kemikte dansite artışı söz konusudur. Evre II kemikte mozaik şeklinde radyolüsan alanların (skleroz ve osteolizis) görülmesidir. Evre III kemiğin kollapsı ile birlikte fragmantasyonudur. Son evre olan evre IV'de özellikle scapho-lunere ve radio-scaphoid eklemlerde artrozik değişiklikler ve osteofit oluşum görülmektedir.

NMR'ın klinik kullanıma görmesi, naviküler kemiğin özellikle beslenmesini ve ayrıntılı anatomisini açıklamak yönünden büyük kolaylıklar getirmiştir. Vakamızın tetkikinde de görüldüğü gibi naviküler kemiğin vitalitesini ve dolayısıyla revaskülarizasyon evresinin ne zaman geliştiği tespit edilebilmektedir(8).

Preiser hastalığının tedavisinde de değişik sonuçlar bildirilmektedir. Hastalığın seyrek görülmesi ve başka amaçla yapılan radyolojik tetkiklerde tesadüfi bulgu olarak rastlanması haricinde hastalar genellikle ileri evrelerde (Evre III-IV) hekime başvurmaktadırlar. Çoğu kez evre I ve II'ye ait semptomatoloji nonspesifik olarak değerlendirilmekte ve 6 hafta ile 3 ay arası sürecek bir alçılı tespit şansı kaçırılmaktadır(2,3,11).

Evre II olarak tespit edilen hastalarda Haeuptli 1954 yılında, Witt ve Rettig ise 1959 yılında kemiğe foraj uygu-

lamışlardır. Daha sonraları Haeuptli Matti-Russe plastisi- ni daha iyi sonuçlar verdiğini bildirmişlerdir(9).

Evre III-IV'de başvuran hastalarda ise interkarpal ve ya radiokarpal artrodez ve artroplastisi söz konusudur.

Nitekim Helbig ve ark.'larının 1989'da yayınladıkları iki vakasında da ileri evre olması nedeniyle Swanson protezi implantasyonu uygulanmış ve iyi sonuçlar alınmıştır(6).

Allen 1983 yılında ileri evre olan bir vakasında radyo- karpal artrodez uygulanmıştır. Evre II'de olan diğer vaka- da ise hastayı ortezlerle konservatif olarak eklemi istira- hete sevk etmek suretiyle tedaviye çalışmıştır(1).

Takdim edilen vakanın ileri evrede olması bize ya art- rodez ya da artroplastisi olanağını mümkün kılıyordu. An- cak hastanın genç olması ve mesleği gereği hareketli bir elbileğine sahip olması gerektiği düşüncesi ile semptomatik olarak tedavi etmeyi uygun gördük. Böylece mümkün olduğunca uzun bir süre ağrısız elbileği ile hastanın günlük yaşamına devam etmesini amaçladık. Artroplastiveya art- rodez seçimini ileriki bir seansa bırakmayı tercih ettik.

Kanımızca evre III ve IV'de tedavi şeklini seçerken hastanın mesleği ve günlük yaşamındaki gereksinimleri göz önüne alınmalıdır. Genç yaşta ve ince el hareketlerini gerektiren mesleğe sahip olan hastalarda artrodez son se- çim olmalı, daha önce denervasyon ve artroplastisi uygu- lanmalıdır.

Kaynaklar:

- 1- Allen, P.R.: Idiopathic avascular necrosis of the scaphoid. J.B.J.S, 65-B0333-335, 1983.
- 2- Aversa, J.M.: The electrical treatment of the scaphoid nonunions. J.Hand Surgery, 8:216, 1983
- 3- Broome, A., Cedell, C.A., Colleen, S.: High plaster immobilisation for fracture of the carpal scaphoid. JBJS, 60-B: 287, 1978
- 4- Bunnell, Böhler: Die Chirurgie der Hand, 377-383, Wilhelm Mau- drich Verlag, 1958
- 5- Ferlic, D.C., Morin, P.: Idiopathic avascular necrosis: Preiser's dise- case., J.Hand Surgery, 14-A: 13-16, 1989
- 6- Helbig, B., Alemling, M.: Laengerfristiges Behandlungsergebnis der seltenen aseptischen Kahnbeinnekrose (M. Preiser) mit Swan- son-Implantat. Handchir. -Mikrochir.- PLast. Chir. 21:178-181, 1989
- 7- Ireland, D.C.R.: Idiopathic aseptic necrosis of the scaphoid. JBJS, 50-B: 287, 1978
- 8- Neagele, M., Hahn, D., Kuglstatler, W., Wilhelm, K., Lissner, J.: Kernspintomographie der Scaphoidpseudoarthrose, Vortrag auf dem Symposium der Deutschsprachigen Arbeitsgemeinschaft für Handchirurgie, Münch, 1988
- 9- Nigst, H., Gramcko, D.B., Lister, G.D.: Hand Surgery, Georg Thie- me Verlag, 19.10-19.24, 1988
- 10- Obletz, B.E., Halbstein, B.M.: Non-union of fractures of the carpal navicular. JBJS, 20:424-428, 1938
- 11- Scharizer, E.: Unterarm und Hand. (Praxis der Orthopaedie) Georg Thieme Verlag, 862-863, 1986.
- 12- Taleisnik, J., Kelly, P.J.: The extraosseous and intraosseous blood supply of the scaphoid bone. JBJS, 48-A: 1125-1137, 1966

Yazışma Adresi:

Dr. Mehmet Kocaoğlu
İst. Tıp Fak. Ort. ve Travmatoloji
A.B. Dalı
34390 Çapa-İST.