

İKİ MELORHEOSTOSIS VAKASI

Dr. İ. CEVER *

Dr. Y. TENEKECİOĞLU **

Dr. N. KIR *

Dr. Ş. NUMAN **

Dr. Ş. BERİN ***

Dr. K. BAYRAKTAR ****

Ö Z E T

Çok nadir olarak görülen bir malformasyon olan Melorheostosis'in etyolojisi kesin olarak bilinmemekle beraber konjenital olabileceği görüşü, diğerlerine göre daha fazla ağırlık kazanmıştır. Bu yazımızda iki olgu takdim edilmekte ve hastalık hakkında kısaca bilgi verilmektedir.

GİRİŞ :

Hastalık ilk defa 1922 yılında LERİ ve JOANNY tarafından tarif edilmiş olup, Osteopetrosisin Leri tipi, Manomelic Flowing hyperostosis diye de isimlendirilmektedir (1,5,7,10).

Hastalık genellikle üst ekstremitayı tutar, ancak alt ekstremitayı, vücudun bir yarısını, dört ekstremitayı, pelvisi, kolon vertebrali, kasları ve kafa kaidesini tutan vakalarda literatürde nadir olgular olarak yayınlanmıştı (7). Melorheostosis, eklemler hizasında kesintiye uğrayan, uzun kemiklerin korpusları boyunca uzanan gayri muntazam hiperostotik kalınlaşmalar ile karakterizedir. El ve ayak kemikleri bölgesinde ise bütün kemikleri içine alan geniş bir yayılma gösterebilir. Cilt ve yumuşak doku da genellikle hastalığa iştirak eder. Erkeklerin kadınlara nazaran daha fazla tutulduğu müşahade edilmiş olup, büyük bir ihtimalle ilk değişiklikler erken çocukluk yaşlarında veya fetal devrede başlamaktadır (7,8,9).

Sinsi seyirli olan hastalıkta genellikle en belirgin şikâyet bazan dayanılamıyacak şiddette olabilen ağırlardır (1,2,3,6,10,11). Hastalar musab olan ekstremitelerinde sertlik ile birlikte yavaş yavaş teşekkül eden genel bir şişliği fark ederler.

* Cerrahpaşa Tıp Fak. Ortopedi Kl. Uzman Dr.

** Cerrahpaşa Tıp Fak. Ortopedi Kl. Ass. Dr.

*** Samatya S.S.K. Hast. Uzm. Dr.

**** Cerrahpaşa Tıp Fak. Ortopedi Kürsü Başkanı ve Profesörü

Olgu Bildirisi :

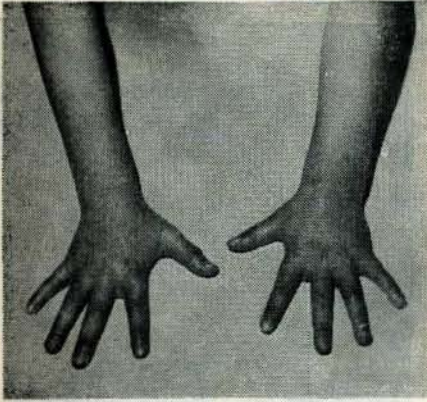
Olgu 1 : E.D. 12 yaşında erkek (Pol. No. 336/78)

Şikâyeti : Ufak cisimlerin tutulmasında, kaşık, çatal, bıçak kullanılmasında gittikçe artan karakterde güçlük; ön kol ve elinde barizeleşen şişlik.

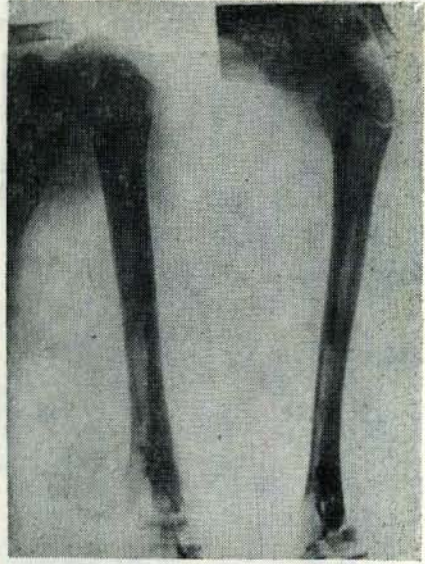
Hikâyesi : Takriben bir sene önce başlayan bu şikâyetleri gittikçe artmış. Ağrı şikâyeti hiç bir zaman olmamış.

Hastanın öz geçmişi, soy geçmişi ve sistemik muayenesinde hiç bir özellik saptanamadı.

Lokal bulgu : İncelemede sol önkolun ve sol elin sağa kıyasla şiş olduğu görülmekte. Aynı bögenin cildinde, bilhassa dorsal yüzde kızarıklık tespit edildi (R.1). Palpasyonda önkol ve parmaklar



Resim : 1



Resim : 2

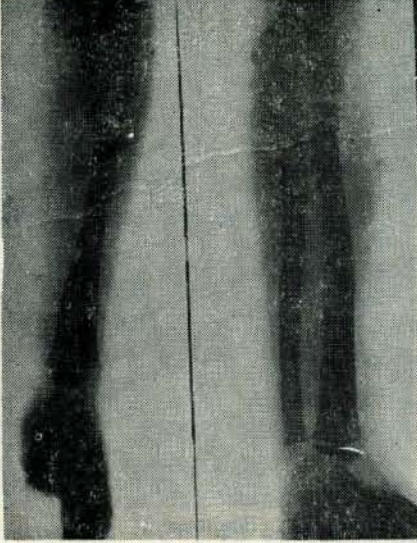
arası yumuşak dokuların sertleşmiş olduğu hissedilmektedir. Sol dirseğin ekstansiyon ve fleksiyon hareketleri 15 er derece kısıtlanmış olarak bulundu. Sol el bileği hareketlerinde de sağa kıyasla hareket mahdudiyeti saptandı. Hasta yumruk yapabilmekle beraber opponens hareketini yapamamakta, yani baş parmağını küçük parmağına değıdirememektedir.

Laboratuar bulguları : Kan sayımı, lökosit formülü normal bulundu. Sedimentasyon: 2-6-18, ASO: 250 Todd ünitesi, Latex testi (+ + +) alkali fosfataz: 7,2, asit fosfataz: 2.

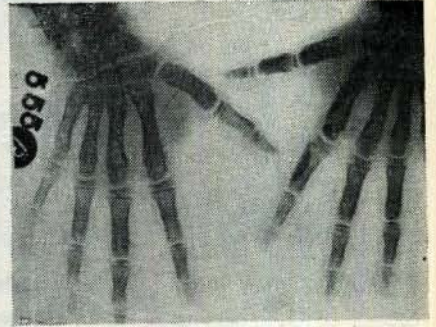
Radyolojik tetkik : Kranyum, toraks, pelvis, sağ kol, femur ve krusis grafilerinde patolojik bir bulguya rastlanmadı.

Sol humerus proksimal epifizinin lateralinde yaygın sklerotik alanlar görülmektedir. Humerus shaftının korteksinde distal epifize kadar uzanan akan mum damlası şeklinde gayri muntazam kenarlı, sklerotik çizgiler görülmektedir. Modüller kanal düzensiz bir şekilde daralmış olup kemik subperiostal bölümünde düzgünlüğü kaybolmuş bir durumdadır (R.2).

Sol radiusun her iki epifizinde yaygın skleroz saptanmaktadır. Radius shaftı kalınlaşmış olup, modüller kanal daralmış ve korteksi ileri derecede sklerotik olarak görülmektedir (R.3). Karp kemikleri olan noviküler, multangulum majus ve minusta skleroz görülmektedir. Elin 1. ve 2. metakarparı ile proksimal falanklarında, akan mum damlası manzarasında skleroz saptanmaktadır (R.4). Her üç grafide sklerotik alanlar sağlam kemikten keskin sınırlarla ayrılmıştır.



Resim : 3



Resim : 4

Olgu 2 : A.G. 16 yaşında kadın (Pol. No. 2008/78).

Şikâyeti : Sol diz ve sol ayağındaki ağrılardan.

Hikâyesi : 3 aydan beri ağrı şikâyetleri olan hastanın 15-20 dakika yürümekle ağrılarında artma olmakta imiş.

Hastanın öz geçmişi, soy geçmişi ve sistemik muayenesinde hiç bir özellik saptanamadı.

Lokal bulgu : İnspeksiyonda sol diz ve sol ayakta, patolojik bir bulgu görülmedi. Diz ve ayak bileği hareketleri serbest olarak bulundu.

Laboratuvar bulguları : Kan sayımı lökosit formülü, normal bulundu. Sedimentasyon: 7-14-29, ASO: 200 Todd ünitesi, Lctex (++) , alkali fosfataz: 3,6, asit fosfataz: 2,4.

Radyolojik tetkik : Kranyum, vertebralar, humerus ve ellerde patolojik bir bulguya rastlanmadı.

Pelvis grafisinde, sol femur testinde difüz ve konglomere çok sayıda kalsifiye odak saptanmaktadır. Bu bölgeden itibaren 2 sklerotik kalın band kollum femorisin mediyal yüzünü yalayarak, femurun mediyal korteksi boyunca distale uzanmaktadır. Trokanter majörün tepesinde ve iliumda kompakt odacıklar seçilmektedir (R.5).

Femur grafilerinde, sağ femur tabii olarak görülmektedir. Sol femur proksimalindeki sklerotik bantlar, daha sonra kortekse paralel olarak ve modüller kanal içerisinde saptanmaktadır. Distalde bu alanlar kondiller arasında daha incelenerek seçilmektedir.



Resim : 5



Resim : 6

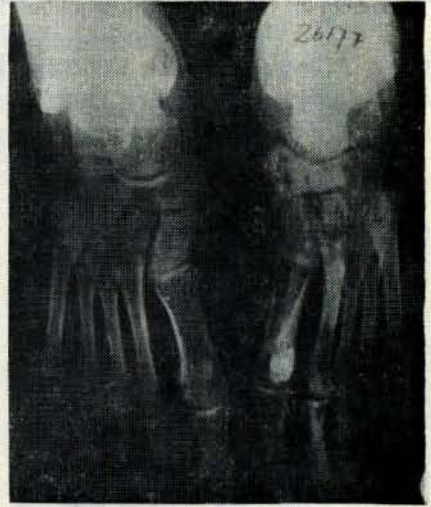
Diz grafilerinde, sağda kemik konturları ve strüktürü tabii olarak saptanmaktadır. Sol femur distalinde çok sayıda noktavi kondanse alanlar seçilmektedir. Aynı görünüm tibia proksimal epifizo-metafizer bölümünde de seçilmekte olup, bu bölgeden itibaren tibia metafizi orta bölümüne doğru ve birbirine paralel olarak uzanan kalın bantlar şeklinde skleroz alanları saptanmaktadır (R.6 - R.7). Bu alan tibia lateral konturu boyunca uzanarak tarso-metatarsal eklem

üzerine kadar uzanım göstermektedir. Gerek femurdaki ve gerek tibiadaki bu görünüm klasik kitaplarda tarif edilen akan mum damlası manzarasına uymaktadır.

Ayak grafilerinde, sağda kemik konturları ve strüktürü tabii olarak saptanmaktadır. Solda talus, naviküler ve küneiform kemikler üzerinden 1. ve 2. metatarslar ile 2. parmak proksimal, orta ve distal falanklarına kadar uzanan yer yer kalın sklerotik sahalar görülmektedir (R.8).



Resim : 7



Resim : 8

Hastaya 22.11.1978 tarihinde sol dizden biopsi yapılmıştır (Biopsi Raporu. Cerrahpaşa Tıp Fak. Patolojik Anatomi Kürsüsü. Rapor No: 6690/78). Teşhis: Kronik sinovit, bağ dokusu artışı, dejenerè kı kırdak ve kemik parçası.

İRDELEME :

1922 de hastalığın ilk tarifinden günümüze kadar 100 vaka neşredilmiştir (1,6,7). CAMPBELL ise klinik, radyolojik bulguları ve patolojisi ile 14 vaka toplayabilmiştir (3). Genellikle 5-20 yaşlar arasında çoğunlukla tesadüfen teşhis edilen bu hastalığa bugüne kadar kliniğimiz materyelinde tesadüf etmedik.

Hastalığın teşhisinde tipik olan radyolojik görünüm akan mum manzarası, olgularımızın kemiklerinde de görülmektedir. Hadisenin daima kemiğin proksimalinden başlayarak distaline doğru geliştiği belirtilmektedir (1,10,11). Gelişme genellikle lateralde olmakta, vakalarda gelişme esnasında yön değişikliği görülmemektedir (7). 1. ol-

gumuzun el grafilerinde 1. metakarptaki sklerozun daha ziyade korpus ve distal epifizi tuttuğunu görmekteyiz. 2. olgumuzdaki görünüm ise klasiğe uymaktadır.

Özel kemik oluşumu ile karakterize bu hastalığın heredite ile ilişkisi olmayıp etyolojisinde;

1. Sempatik sinir sistemi bozukluğuna bağlı sekonder iskemi.
2. Gelişme kusuru ve
3. Osteoklastların azalması sonucu osteoblastların artarak sklerozu yaptığı ileri sürülmektedir (4).

1. vakamızda önkol ve elin yumuşak doku ve cildindeki bulgular birinci teoriyi doğrulayacak niteliktedir, 2. vakamızda ise cilt bulgularına raslayamadık.

Skleroz herhangi bir kemikte olabilmekle beraber genellikle bir ekstremiteyi tutmaktadır (7,10,11). Erken başlayan ve ağır seyirli hastalık durumlarında epifiz erken olarak kapandığından kemiklerde kısalık meydana gelmektedir (1). Vakalarımızda epifiz aralıklarının kapanmamış olduğunu görmekteyiz.

En belirgin semptom olan şiddeti fazla olmayan künt bir ağrı her vakada görülmektedir (1,2,3,6,10,11). Aktivite ile artıcı bir karakter gösteren ağrıdan 1. hastamız hastalığın hiç bir devresinde şikâyetçi olmamıştır. 2. hastamızda ise ağrı 15-20 dakikalık bir yürüyüşten sonra belirginleşmektedir.

Sempatik iskemi fenomenini düşündüren terleme, ciltteki soğukluk, endürasyon ve ödem sonucunda gergin, parlaklık ve kızarıklık; 1. hastamızın sol önkolunda, el sırtında ve el parmakları cildinde müşahede ettik. Hiperostosis'e bağlı olarak sinirlere bası sonucunda ekstremitelerde hissi bozukluklara vakalarımızda rastlamadık. Yumuşak dokuların fibrozisine bağlı eklemlerde hareket kısıtlılığı, 1. vakamızda mevcuttu.

Klasik kitaplarda rastlamamıza karşılık, 1. vakamızda ASO, Latex (+ + +), asit fosfatazın yükselmiş olduğunu, 2. vakamızda ise sadece Latex'in (+ +) olduğunu saptadık. Bu patolojik değerleri izah edecek diğer sistemik bir hastalık, yaptığımız muayene sonucunda bulunamamıştır.

Gelişme boyunca ilerleyici bir karakter gösteren bu malformasyonun henüz 12 ve 16 yaşlarında olan hastalarımızda daha da artması beklenir. Oluşmuş olan osteosklerozun bir daha kaybolmadığı belirtilmektedir (1). Semptomların ciddiyetine göre tedavi semptomatiktir (2,3,4,6,10,11,12). Şiddetli ağrılarda sempatik blokaj etkili olursa, sempatektomi tavsiye edilmektedir (11). 1. hastamızın esas şikâyeti sol elde sertlik ve hareket kısıtlılığı olduğu için parafin ban-

yoları yaptırıldı. Bu tedavi sonucunda kol ve eldeki yumuşak dokularda bir gevşeme ve fonksiyonlarda bir düzelme meydana geldiği müşahade ettik. 2. hastamızın şikâyetleri sadece ağrı olduğundan analjezikler vermekle yetindik. Her iki hastamızda klinik ve radyolojik kontrolümüz altındadır.

S U M M A R Y

Two

Melorheostosis, is a very rare malformation of the skeletal system. Although its etiology is not known, there are some general belief about its congenital origin. In this paper, two cases of Melorheostosis with a brief classical knowledge have been reported.

L İ T E R A T Ü R

- 1 — AERGERTER, E., KIRKPATRICK, J. A. : Orthopedic Disease, 3. baskı. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1968.
- 2 — BRAUNSDORF, M. : A case of Leri-Joanny Melorheostosis, *Méd. Welt* 42(2): 1715-7 18 Oct. 74.
- 3 — CAMPBELL, C. J., PAPADEMTRION, T. and BONFIGLIO, M. : Melorheostosis, A report of clinical, roentgenographic and pathological findings in fourteen cases. *J. Bone Joint Surg.*, 50-A: 1281, 1968.
- 4 — COTTA, H. : Orthopaedic. Georg Thieme Verlag 14-15, 1978.
- 5 — FRANKLIN, E. L. and MATHESAN, I. : Melorheostosis, report on case with review literature. *Prit. Journal Radiol.* 15:185, 1942.
- 6 — GOLD, R. H. and MIRRA, J. M. : Melorheostosis, Case report 35, *Orthopedic Surgery. Excerpta Medica*, 1978, Vol. 23. Issue 3. P. 131, 777.
- 7 — HOHMANN, G., HACKENBROCH, M., and LINDERMANN, K. : *Handbuch der Orthopaedic.* Georg Thieme Verlag-Stuttgart, 1957, s. 239-241.
- 8 — KLUMPER, A., WENDT, H., WELLER, S. and PLOTNER, E. : Entwicklung einer Melorheostosis. *Fortschr. Röntgenstr.*, 103:572, 1965.
- 9 — KELLER, H. L., et. al. : Melorheostosis Lery-Joannywith linear sclenoderma. *Munch. Med. Wochenschr.* 113, 1081-4, 6 Aug. 71.
- 10 — TACHDSIAN, M. O. : Meorheostosis, *Pediatric Orthopedics.* W. B. Saunders Comp. Philadelphia London, Toronto, 1978. Volum 1, s. 315-316.
- 11 — TUREK, S. L. : Orthopaedics, 3. baskı. J. B. Lippincott Company Philadelphia 1977.
- 12 — ZIMMER, P. : Uber einen Fall einer eigenartigen seltenen Knochenerkrankung Osteopathic hyperostotlca-Melorheostose. *Beitr. Klin. Chir.*, 140:75, 1972.