

MYOSITIS OSSIFICANS PROGRESSIVA (Bir Vak'a Münasebeti ile)

Dr. Muzaffer AYKURT*
Dr. Ataman TOMRUK**
Dr. Mehmet TURHAN***

Ö Z E T

Myositis Ossificans kemiğin heterotopik şekli olup, nadir görülen bir hastalıktır. Literatürde tek tek neşredilmiş pek az vak'aya rastlanmaktadır. Kliniğimizin çalışmaya başladığı Şubat 1966 yılından Mayıs 1974 yılına kadar geçen 8 yıl içinde tarafımızdan bir tek vak'a görülmüştür. Bu yazımızda literatür gözden geçirilmiş ve vak'amız takdim edilmiştir.

Giriş :

Hastalık ilk defa 1692 de GUY PETAIN tarafından tarif edilmiş ve isimlendirilmiştir. Hastalığa McKusick Fibrodysplasia, ossificans progressiva, Mair Fibrositis ossificans progressiva ismini vermişlerdir (7, 8)

1692 yılından zamanımıza kadar çoğu tek tek yayınlanmış 260 vak'a vardır.

Myositis Ossificans kemiğin bir heterotopi şeklidir ve genellikle iskelet kasının, tendonların, ligomentlerin fascia ve aponevrosların destek dokusunda bulunur. Ossöz heterotopinin iki tipi vardır. Bunlardan birisi vak'amızı ilgilendiren myositis ossificans progressiva diğeri ise myositis ossificans circumscripata'dır. M. O. circumscripata'ya lar M. O. travmatika veya lokalize myositis ler (1, 7, 8).

M. O. circumscripata da lezyon genellikle soliterdir ve vak'aların çoğunluğu travmayı müteakip teşekkül eder. Buna ait idiopatik vak'alar mevcuttur ve bunlarda travma hikâyesi tesbit edilememiştir (4).

* Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi Kliniği Öğretim Görevlisi.

** Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi Kliniği Asistanı.

*** Eskişehir S.S.K. Hastahanesi Ortopedi Mütahassısı.

Paraplejik vak'aların % 4 ünde diz, uyluk ve kalça bölgelerinde spontan olarak lezyon teşekkül ettiği belirtilmiştir (1).

Myositis ossificans progressiva konjenital ve herediterdir (1, 7). Bazı vak'aların ailevi olduğu tespit edilmiştir. Bunlardan kaslar, tendonlar ve eklem ligamentleri tutulduğu için eklem hareketleri tahdit edilir. Hayat vital kapasitenin azalması ve tekrarlayan üst solunum yolları enfeksiyonu nedeniyle sona erer (1, 6).

Heterotopik kemik teşekkülünün sebebi ve mekanizması bilinmemektedir. İleri derecede kollagen nücrelerin çoğalmaya başlaması ve bir birine bağlı olaylardan sonra patolojinin geliştiği düşünülmektedir. İnterstisiyel hemorajinin posttravmatik tipte önemli bir rol oynadığı kabul ediliyor. Kas nekrozu ayrıca bu aktiviteyi stimüle eder (1). VASTIN ve arkadaşları hastalığın sebebini mezoblastlarda, küçük kan damarlarında ve osteoblastik enzim aktivitesinde kongenital defekt olarak düşünmektedirler (8).

Bu hastalarda eklem ligamentlerinde heterotopik kemik gelişmesi olduğundan eklemlerde eksternal ankiloz meydana gelerek taşlaşmış adam tabir edilen klinik görünüm ortaya çıkar. Bu gibi hastalar sirklerde vücutlarını teşhir ederek hayatlarını kazanırlar (1). Vak'aların çoğu hayatın ilk yaşlarında teşhis edilirler. İnfantlarda rastlanmıştır (1, 7). Öz kardeşler genellikle etkilenmemektedir. Fakat homozigot olan ikizlerde görüldüğü neşredilmiştir (8). Erkeklerde daha çok rastlanır. Erkek, kadın oranı RYAN'a göre 4/1, FAIRBANK ve ROSENSTIRN'e göre 3/2 dir (8).

Hastalık en çok ense, bel kemiği ve omurları tutar. Aşağı ekstremiteler etkilenmeyebilir. Kalp kasları, diyafragma, dil, larinks ve sfinkterler zarar görmezler. Hastalık ilerledikçe sternocleidomastoid kaslarının etkilenmesiyle tortikolis meydana gelebilir. Servikal bölgedeki intervertebral diskler ossifiye olarak servikal vertebralar solid bir kemik bükü haline gelebilir (1, 7).

Son zamanlarda ayak birinci parmaklarının mikrodaktili ve halluks valgus durumu hastalık için patognomonik olarak kabul edilmektedir (1, 7).

Patolojik anatomik olarak ektopik kemik kitlesinin incelenmesi sonucu tamamen normal kemik olarak rapor edilmiştir (1, 3, 7).

Vak'a Takdimi :

G. G., Prot. No. : 9945/9850, 13 yaşında erkek hasta.

Bütün vücudunda yaygın tümöral teşekküller, eklemlerde hareket kaybı ve muhtelif şekil bozuklukları şikâyetiyle kliniğimize yatırıldı.

Hikâyesi : Doğumundan 5 ay sonra kadar hasta ailesi, çocuğun normal olduğunu ve herhangi bir hastalık geçirmediğini ifade etti. Çocuk 5. ayında beşikten düşmüş ve sol kolunda fındık büyüklüğünde bir şişlik meydana gelmiş, bir ay sonra boynunun sol tarafında ceviz büyüklüğünde bir şişlik ortaya çıkmış ve gittikçe büyümeye başlamış. Daha sonra hastanın sırtında ve ensesinde şişlikler meydana gelmeye başlamış, bunlar gittikçe büyüyor ve vücudun diğer bölgelerine yayılıyor, 1,5 - 2 yaşında hastanın boynunda eğilme meydana geldiğini fark etmişler.

2 yaşından 11 yaşına kadar hastalıkta herhangi bir ilerleme olmamış, 11 yaşında hasta soğuk suya girdikten sonra sağ el bileği sağ dirsek, sağ omuz sol kalça, sol dizde şişlikler meydana gelmeye başlamış ve bu eklemlerin hareketleri tahdit edilmiş. Eklemlerdeki hareket kaybı gittikçe artarak 2 yıl sonra hiç hareket etmez duruma gelmiş.

Soy geçmişinden annesinin sağ ve sıhhatte olduğu, babasının sebebini bilmediği bir nedenle vefat ettiği, 4 erkek ve 4 kız kardeşinin sağ ve sıhhatli olduğu hastanın küçük çocuk olduğu öğrenildi.

Ortopedik muayene : Hastada lumbal lordoz kaybolmuş, dorsal kifozis artmış, toraksta kuş göğsü tarzında deformite, boyunda sola tortikolis, ensede ligamentum nucha sert bir kitle şeklinde belirgin, sırtta, göğüste büyük eklemler civarında kemik kıvamında sert mültipl tümöral kitleler tesbit edildi. Çene hareketleri tahdit edilmiş olup, hasta çenesini 1 cm. açabiliyor. Sol el bileği radial deviasyonda sağ diz 15° fleksiyonda, sol kalça nötral durumda, sağ dirsek 135° fleksiyonda, ankiloze olarak bulundu. Diğer bütün eklem hareketleri muhtelif derecelerde tahdit edilmiştir. Her iki ayak birinci parmakta mikrodaktili ve halluks valgus tespit edildi (Resim : 1-2).



Resim : 1 — Hastanın önden görünümü. **Resim : 2** — Hastanın arkadan görünümü. Her iki ayak 1. parmağın mikrodaktilisi ve hallux valgus deformitesi görülmekte.

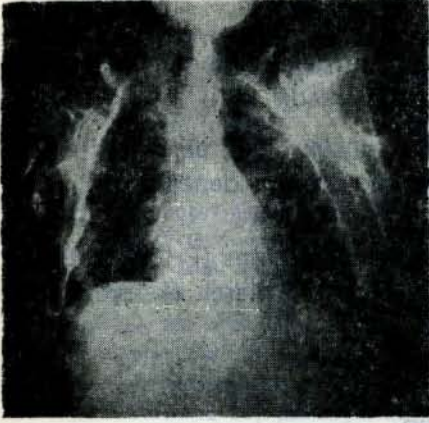
Radyolojik muayene : Her iki ayak ön arka grafide: Birinci parmağın proksimal falanksının kısa olduğu ve her iki ayakta halluks valgus deformitesinin gelişmiş olduğu tespit edildi. Bu durum hastalık için patognomonik sayılmaktadır.

Boyun yan grafide: Oksipital kernikten başlayıp sırtta doğru inen 1,5 cm. eninde 15 cm. uzunluğunda ossöz bir bant tespit edildi.

Torax grafisinde : Her iki omuz ve göğüs kafesinde multipl ossöz oluşumlar mevcut.

Pelvis ön - arka grafide : Sol kalçada gayri muntazam kemik teşekkülleri görülmekte.

Her iki diz iki yönlü grafilerde: Her iki femur ve tibia metafizlerine yakın bölgelerde ekstra artiküler multipl yeni kemik teşekkülleri tespit edildi (Resim : 3-4).



Resim : 3 — Toraks grafisi



Resim : 4 — Boyun yan grafisi.

Patolojik anatomik tetkik : Hastanın sırtındaki tümöral kitlelerin birinde alınan biopsi materyelinin incelenmesi özellik göstermeyen kemik dokusu olarak rapor edilmiştir.

Tartışma :

Myositis ossificans progressiva'nın herediter ve kongenital olduğu, homozigot ikizlerde rastlandığı belirtilmiştir. Vak'amızda böyle bir özellik yoktur.

Hastalığın, travma, soğuğa maruz kalma gibi nedenlerle aktivasyon gösterdiği bildirilmiştir (8). Bizim vak'amızda hastalık ilk defa doğumdan sonra 5. ayda travma neticesi ortaya çıkmış ve 11 yaşında soğuk suya girdikten sonra tekrar bir aktivasyon göstermiştir.

Vak'amızda larinkste, gözde, dilde, diyafragmada, kalpte, sfinkterlerde kalsifikasyon görülmemesi klasik bilgilere uymaktadır.

Bazı vak'alarda işitme kaybı olacağı yazılmıştır. Bizim vak'amızda işitme kaybı tespit edilmemiştir.

Ayak 1. parmağının mikrodaktilisi ve halluks valgus deformitesine vak'aların % 90'ında raslandığı bildirilmiştir. Bizim vak'amızda her iki

ayak 1. parmakta mikrodaktili ve halluks valgus deformitesi mevcuttu.

Myositis ossificans progressivada kan, idrar, biokimyası ve homi-
zigot ikizlerde yapılan kromozom çalışmalarında değerli olabilecek her-
hangi bir neticeye ulaşılammıştır.

Patolojik anatomik tetkik bizim vak'amızda olduğu gibi özellik gös-
termeyen kemik dokusu olarak rapor edilmektedir.

Tedavi olarak, fiziko-terapi, Ca'dan düşük diyet, paratiroid enjek-
siyonu, Vit. B ve E, Corticosteroidler, radioterapi, denenmiştir. Fakat
hiçbiri yeterli sonuçlar vermemiştir.

Son zamanlarda böyle hastaların Diphosponates (EHDP) verildik-
ten sonra anormal kemik teşekküllerinin cerrahi olarak eksizyonundan
iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir (5).

S U M M A R Y

A case of Myositis ossificans progressiva.

In this paper a case of Myositis ossificans progressiva has been introduced and
literature reviewed.

L I T E R A T Ü R

- 1 — AEGERTER, E., KIRK PATRICK, A. J. : Orthopedic Diseases, 3. edition, W.
B. Saunders Comp., London, 1968, p. 876.
- 2 — FREJKA, B. : Heterotopic ossification and myositis ossificans progressiva,
J. Bone and Joint Surg., 11 : 157, 1929.
- 3 — LETTS, R. M. : Myositis ossificans progressiva : A report of two cases with
chromosome studies, Canad. Med. Ass. J., 99 : 856-62, Nov 68.
- 4 — ROSBOROUGH, D. : Ectopic bone formation associated with multiple conge-
nital anomalies, J. Bone and Joint Surg., 48-B : 499-503, Aug 66.
- 5 — RUSSEL, R. G. G., SMITH, R. : Myositis ossificans progressiva, treatment,
diphosponates. J. Bone and Joint Surg. 54-B, 172-3.
- 6 — SMITH, D. M. at all. : Myositis ossificans progressiva, Metabolism, 15 :
521-8, Jun 66.
- 7 — TACHDJIAN, O. M. : Pediatric Orthopedics, W. B. Saunders Comp., Phila-
delphia, 1972, p. 1075-1081.
- 8 — VASTIN, J. H., VASTIN, M. F. and ARANGO, O. : Myositis ossificans prog-
ressiva in homozygotic twins, Am. J. Roentgenol., 59 : 204, 1948.