

## Treatment Of Phalanx Enchondroma By Autograft Harvested From The Bone With Osteopoikilosis: A Case Report

### Falanks Enkondromunun Osteopoikilozlu Kemikten Alınan Otogreft ile Tedavisi: Olgu Sunumu

Gökhan Peker<sup>1</sup>, Sunkar Kaya Bayrak<sup>2</sup>, Alkan Bayrak<sup>3\*</sup>, Dila Mete Peker<sup>4</sup>

1. Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Trabzon, Türkiye.

2. Sağlık Bakanlığı Turhal Devlet Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Servisi, Turhal, Tokat, Türkiye

3. Sağlık Bakanlığı Turhal Devlet Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Servisi, Turhal, Tokat, Türkiye

4. Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, Trabzon, Türkiye.

#### ABSTRACT

Osteopoikilosis is a rare bone dysplasia characterized by abnormally enchondral bone maturation, which generally starts to be formed in the childhood and continues in the adulthood. It is generally asymptomatic and it is determined incidentally. As it is generally inherited otosomal dominantly, sporadic cases can also be seen. Enchondroma is a benign lesion formed from hyaline cartilage mostly in small bones like foot and hand with longitudinal and elliptic shape. In this study, we would like to discuss the patient with phalangeal enchondroma and osteopoikilosis.

Key Words: osteopoikilosis, enchondroma, phalanx.

#### ÖZET

Osteopoikiloz, çocukluk çağında gelişmeye başlayan ve ileri yaşlarda devam eden, enkondral kemik matürasyonunda anormallikle karakterize, nadir görülen bir kemik displazisidir. Sıklıkla asemptomatik olmakla beraber genellikle rastlantısal olarak saptanır. Otozomal dominant geçişli olan patoloji, sporadik olarak da görülebilmektedir. Enkondrom ise klasik olarak hyalin kıkırdak kökenli benign, ayak ve el kemikleri gibi küçük kemiklerde yerleşmiş olan uzunlamasına ve oval kemik lezyonlarıdır. Bu çalışmamızda, osteopoikiloz tanılı ve falanksında enkondrom oluşan olgumuzu sunmayı ve tedavisini tartışmayı amaçladık.

Anahtar sözcükler: osteopoikiloz, enkondrom, falanks.

Geliş 14.05.2017/ Kabul 20.06.2017/ Online Yayınlanma 15.07.2017

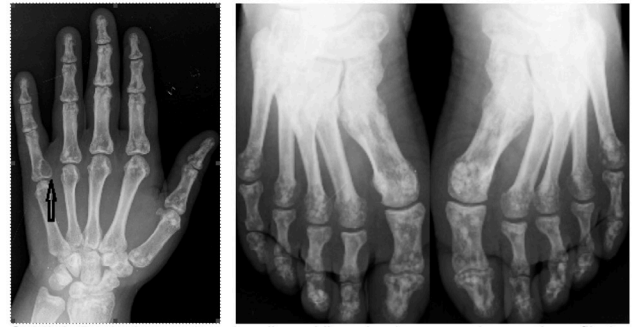
\*Sorumlu yazar: Alkan Bayrak, Uzman Doktor. T.C. Sağlık Bakanlığı Turhal Devlet Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Servisi, Turhal, Tokat, Türkiye Tel: 05079489190 Fax: (0356) 275 58 31 mail:drqueum@gmail.com

Osteopoikiloz, çocukluk çağında gelişmeye başlayan ve ileri yaşlarda devam eden, enkondral kemik matürasyonunda anormallikle karakterize, nadir görülen bir kemik displazisidir [1]. Yaklaşık insidansı 1/50000'dir [1,2]. Kadın ve erkekte eşit sıklıkta görülebilir ve tüm kemiklerde görülebildiği bildirilmiştir [3,4]. Vücutta en sık görüldüğü yerler, uzun tübüler kemiklerin metafiz ve epifizleri, el, ayak, pelvis ve skapuladır [5]. Osteopikilozda genellikle klinik bulgu olmamakla birlikte radyolojik bulgular tanı koydurucudur [6]. Radyolojik olarak; her biri 1-10 mm olan homojen, sirkuler veya ovoid olabilen simetrik çok sayıdaki iyi tanımlanmış sklerotik lezyonlar tipiktir [6]. Literatürde bazı olgularda tanı için kemik sintigrafisi kullanılmış olsada, sintigrafi sonuçları normal saptanmıştır [7]. Ailesel olarak otozomal dominant geçiş tariflendiği halde sporadik olarak da görülebilmektedir. Enkondrom ise klasik olarak hiyalin kırıkrdak kökenli benign, ayak ve el kemikleri gibi küçük kemiklerde yerleşmiş olan uzunlamasına ve oval kemik lezyonlarıdır. Femur ve humerus gibi uzun kemiklerin metafiz ve diafizlerinde enkondromlara rastlanmaktadır. Genelde asemptomatik ve rastlantısal olarak görülmekle beraber kırıklarla da belirlenebilir [8]. Enkondromlar çoğunlukla konservatif olarak takip edilir. Endikasyonu olan olgularda cerrahi tedavi, lezyonun küretajı ve oluşan boşluğun kemik grefti veya destekleyici materyallerle doldurulması şeklindedir. Bizim vakamızda enkondrom ve osteopoikiloz aynı hastada mevcuttu. Enkondromun tedavisinde küretaj ve otogreftleme yapıldı. Greftin donör sahasında da osteopoikiloz görünümü mevcuttu ve bu bölgeden alınan greft ile sağlıklı bir kaynama elde edildi. Literatürde aynı hastada osteopoikiloz ve enkondrom birlikteliği olan ve osteopoikiloz sahasından alınan otogreft ile tedavi edilen başka vaka rastlayamadığımız için olgu sunumu yapmayı uygun gördük.

## OLGU SUNUMU

42 yaşında kadın hasta sağ el beşinci parmağında son bir aydır olan ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Anamnezinde bir ay önce parmağında minor travma hikayesi mevcuttu. Hastanın yaklaşık dört yıl önce geçirilmiş spinal stenoz hikayesi ve buna bağlı posterior spinal enstrumentasyon, dekompresyon ve füzyon operasyonu hikayesi de mevcuttu. Fizik muayenesinde beşinci parmak proksimal palpasyonla ve hareketle ağrılı olarak tespit edildi. Çekilen röntgen grafilerinde beşinci parmak proksimal falanksında litik, ekspansil, dar geçiş zonlu, kortekste incelmeye neden olan lezyon

ve falanks bazisinde eklem yüzeyinde fissür izlendi ve patolojik kırık tanısı konuldu. Çekilen grafilerde rastlantısal olarak el bileği ve falangial eklemleri oluşturan kemiklerin epifiz ve metafizlerinde birden fazla kemik adacıkları izlendi ve osteopoikiloz düşünüldü. Hastanın diğer el ve elbileği, pelvis grafisi, her iki ayak ve her iki omuz grafilerinde de osteopoikiloz görünümü mevcuttu [Şekil 1, Şekil 2]. Hastanın osteopikiloz tanısı radyografiler üzerinden saptandı. Hastaya sintigrafi, genetik inceleme gibi ek tanı metodları yapılmadı. Yapılan hemogram, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), C- reaktif protein (CRP), böbrek ve karaciğer tetkikleri, serum kalsiyum, fosfor, magnezyum, parat-



Şekil 1. Beşinci parmakta ağrı şikayeti ile gelen hastanın el ve ayak grafileri



Şekil 2. Pelvis grafisi (spinal stenoz nedeniyle dört yıl önce opere olmuş)

hormon ve alkalin fosfataz değerleri normal sınırlardaydı. Enkondroma olgularında ağrı şikayeti sıklıkla travma sonrası gelişen kırıklara bağlı olarak başlamaktadır. Tüm anamnez, fizik muayane, laboratuvar, röntgen, manyetik rezonans (MR) tetkikleri ve ayırıcı parametreler dikkate alındığında enkondrom ön tanısı konularak operasyon planlandı. Hastaya açık biyopsi, küretaj ve otogreftleme operasyonu yapıldı. Operasyonda hastadan radius distal uç dorsalinden otogreft alındı ve otogreft alanı lezyon bölgesinden izole edildi. Çekilen ameliyat öncesi grafilerde otogreft donör sahasında da osteopoikiloz görünümü mevcuttu. Hastanın iskelet sisteminde yaygın olarak osteopoikiloz mevcut

olması, donör sahası olarak kullanılabilir bölgelerin hemen hepsinde tutulum olması ve alıcı bölge olan falanks bazisi ve komşu falanksların tümünde de bu lezyon mevcut olduğu için osteopoikiloz görünümü olan sahadan greftleme yapıldı. Literatürde osteopoikiloz sahasından alınan otogreftin kaynamayı geciktireceği veya kaynamaya negatif etki edeceği ile ilgili bir bilgiye rastlamadık. Osteopoikilozun bir kemik displazisi olması ve literatürde malign transformasyona ender rastlanmasından dolayı osteopoikilozik sahadan otogreft almayı uygun gördük. Ayrıca bunun dışındaki seçenek olan allogreftleme de enfeksiyon riskini artırabileceğinden otogreftleme tercih edildi. Falanks proksimalindeki kemikten biyopsi alınıp kürete edilen kısım otogreft ile dolduruldu. Hastanın intraoperatif çekilen görüntüleri bulunmamaktadır. Yaklaşık bir ay atele alındı ve sonrasında parmak hareketine izin verildi. Hastanın postoperatif dönemde aylık çekilen grafilerle kontrolü yapıldı [Şekil 3]. Postoperatif dönem ikinci ayında hastanın şikayetleri tamamen geriledi.



Şekil 3. Aynı parmağın ameliyat öncesi ve üç ay sonrası grafisi

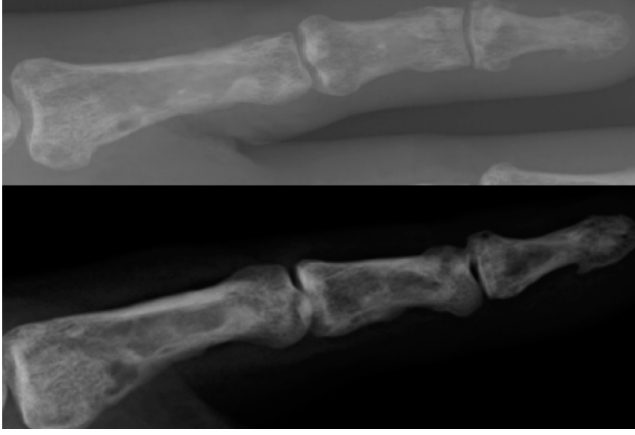
## TARTIŞMA

Osteopoikiloz, sıklıkla uzun kemiklerin metafiz ve epifizleri, el, ayak, pelvis ve skapulada yaklaşık 1-10 mm çaplarında, yuvarlak, ayrı ayrı radyolojik olarak hiperdens lezyonlarda seyreden bir kondrodizplazi çeşididir [9,10,11]. Her ne kadar etiyojisi bilinmese de otozomal dominant geçiş tariflenmiştir [9,10,12]. Hastalığın oluşumunda, stres çizgilerine paralel trabeküler kemik oluşumunda kalıtsal anormallik, enkondral kemik oluşum displazisi, LEMD3 geninde mutasyon ve osteogeneziste bozukluk gibi çeşitli hipotezler ortaya atılmıştır. Hastalık sıklıkla asemptomatik olsa da %15-20 hastada hafif eklem ağrısı ve eklem efüzyonları mevcut olabilir [13]. Osteopoikiloz ile birlikte görülebilen birçok lezyon bildirilmiştir. Bunların içinde dakrokistiz (Günel-Seber-Başaran sendromu), dermatofibro-

zis (Buschke-Ollendroff sendromu) farklı sendromlar olarak kabul görmüştür. Bunların dışında dermatofibrosis lenticularis, spinal stenosis, aort koarktasyonu, çift üreter, puberta prekoks, ürogenital defektler, büyüme anomalileri, peptik ülser, diabetes mellitus, artrit, egzozitozis, meloreostezis, dev hücreli tümör, fibroz displazi, kondrosarkom, osteosarkom, sinovyal kondromatozis, yüz anomalileri, keloid formasyonu gibi çeşitli gelişimsel malformasyonun osteopoikiloz ile alakalı olabileceği bildirilmiştir [14]. Günel ve ark. eğer osteopoikiloz veya ilişkili lezyonlar bir hastada görülmüşse, ailedeki diğer fertlerin malign transformasyon riski açısından izlenmesini önermişlerdir [14]. Lezyonların sayısı ve büyüklüğü zamanla artış veya azalma gösterebilir. Bu lezyonun metabolik olarak aktif olabileceğini düşündürmüştür [5]. Havıçoğlu ve ark. yayınladıkları bir vakalarında osteopoikiloz ile sinovyal kondromatozisin aynı hastada görüldüğünü bildirmiş ve sinovyal kondromatozisin, osteopoikilozun sinovyal hali olduğunu öne sürmüşlerdir. Osteopoikiloz vakalarında fibroproliferatif kaynaklı lezyonlarında eşlik edebileceğinin akılda tutulması önerilmiştir [11,14]. Mindell ve ark 1978'de osteopoikiloz ile bağlantılı osteosarkom olgusunu yayınlamışlar ve osteopoikiloz zemininde hücreli aktivitenin devam etmesiyle malign lezyon gelişebileceğini öne sürmüşlerdir [15]. Ayling ve Evans 1988'de osteopoikiloz hastasında dev hücreli tümör bildirmiş ve osteopoikilozun diğer iskelet sistemi ve visceral organ anomalileri ile alakalı olabileceğini öne sürmüşlerdir [16]. Osteopoikiloz az sıklıkta rastlananan bir hastalık olmasına karşın tanıda yüksek maliyetli tetkikler istenebilecek, hastaları, hastalıkları hakkında gereksiz telaşa sokabilecek iskelet sisteminin metastatik hastalıkları gibi diğer yanlış tanılardan ayırt edilmesinin önemi akılda tutulmalıdır [2]. Osteopoikiloz nadir görülen bir hastalık olup görülme sıklığı elli bin hastada birdir [1,2]. Bizim vakamızda nadir bir hastalık olan osteopoikiloz ve benign kemik tümörlerinin % 10'unu oluşturan enkondrom birlikte görülmektedir. Ayrıca enkondroma bağlı patolojik kırık mevcuttu. Beşinci parmak proksimal falanks kürete edilerek radius distal dorsalinden alınan otogreft ile greftlendi. Greftin donör sahasında da osteopoikiloz görünümü mevcuttu, fakat greft konulan yerde kaynama açısından bir problem yaşanmadı (Şekil 4).

Sonuç: Sunulan bu olguda, enkondrom ve osteopoikiloz hastalıklarının rastlantısal olarak mı yoksa birbiri ile ilişkili mi geliştiği kesin değildir. Literatürde bu iki hastalığın tek bir hastada görüldüğü başka vakaya rastlanmaması ve osteopoikiloz görünümü olan donör

sahadan alınan otogreft ile başarılı bir kaynama elde edilmesi bu olguyu vaka sunumu olarak sunmamızda etkili olmuştur.



Şekil 4. Dört yıllık takipte ön arka ve yan grafi

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

**Finansman:** Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

#### KAYNAKLAR

1. Woyciechowsky TG. Osteopoikilosis what does the rheumatologist must know about it? *Clin Rheumatol* 2012;31(4):745-8
2. Carpintero P, Abad J.A, Serrano p, et al. Clinical features of ten cases of osteopoikilosis. *Clin Rheumatol* 2004;23(6):505-8
3. Khot R, Sikarwar J.S, Gupta R.P, Sharma G.L. Osteopoikilosis: A case report. *Ind J Radiol Imag* 2005; 15(4):453-54
4. Melnick JC. Osteopathia condensans disseminata (osteopoikilosis), study of a family of 4. generations. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Medc.* 1959;82(2):229-38
5. İnci M.F, Vurdem Ü.E, Gümüş H, İnci R. Case report of a patient with osteopoikilosis. *Rheumatol Int* 2012;32:2829-32
6. Lagier R, Mbakop A, Biglier A. Osteopoikilosis : a radiological and pathological study. *Skeletal Radiol* 1984;11:161-64
7. Wyhte MP, Murphy WA, Siegel BA. 99m-Tc pyrophosphate bone imaging in osteopoikilosis, osteopathia striata and melorheosteosis. *Radiology* 1978;127:439-43
8. Subaşı M, Kapukaya A., Kesemenli C., Buyukbayram H. Giant-cell reparative granuloma of the tibia associated with femoral enchondroma *Ekleml Hastalik Cerrahisi* 2002;13(3)185-189.
9. Benli İT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kis M, Turkoglu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg Br* 1992;74(4):504-6
10. Gunal I, Seber S, Basaran N, Artan S, Gunal K, Gokturk E. Dacryocystitis associated with osteopoikilosis. *Clin Genet* 1993;44:211-3
11. Havitcioglu H, Gunal I, Gocen S. Synovial chondromatosis associated with osteopoikilosis- a case report. *Acta Orthop Scand* 1998;69 (6): 649-50.
12. Sarralde A, Garcia CD, Nazara Z. Osteopoikilosis: report of a familial case. *Genet Couns* 1994;5(4):373-5.
13. Resnick D, Niwayama G. Enostosis, hyperostosis and periostitis. In: Resnick D, Niwayama G (eds) *Diagnosis of bone and joint disorders.* W.B Saunders Company, Philadelphia, 1988. pp 4084-4088
14. Gunal I, Kiter E. Disorders associated with osteopoikilosis. 5 different lesions in a family. *Acta Orthop Scand* 2003;74(4):497-99.
15. Mindell E.R, Northup C.S, Douglass H.O. Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. Case report. *J Bone Joint Surg[Am]* 1978;60-A:406-8.
16. Ayling RM, Evans PEL. Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. *Acta Orthop Scand* 1988;59:74-6.

#### How to cite this article/Bu makaleye atif için:

Peker G, Bayrak SK, Bayrak A, Peker DM. Treatment Of Phalanx Enchondroma By Autograft Harvested From The Bone With Osteopoikilosis. A Case Report. *Acta Med. Alanya* 2017;1(2): 38-41 [Turkish]