

# NADİR BİR OLGU: MULTIPL ENKONDROMATOZİS (OLGU SUNUMU)

Asuman TUNCEL, Eksal KARGI, Bülent ERDOĞAN

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Plastik Cerrahi Kliniği

## ÖZET

Multipli enkondromatozis (Ollier hastalığı), sıklıkla genç erişkinlerde görülen, el ve ayakların küçük kemiklerinin spongioz kısmında yerleşen, kalıtsal paterni olmayan nadir bir mezodermal displazidir. Bu yazıda sol elinde multipli enkondromları bulunan nadir bir olgu ve yapılan tedavi ile iki yıllık takibi sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Ollier hastalığı, enkondromatozis

## SUMMARY

### Multiple Encondromatosis (Case Report)

Multiple enchondromatosis (Ollier's disease) is nonhereditary rare mesodermal displasia, mostly seen in the cartilaginous parts of the small bone of the hands and feet among young adults. In this article, a rare case of multiple enchondromas of the left hand and its treatment is presented.

**Key Words:** Ollier's disease, Encondromatosis

## GİRİŞ

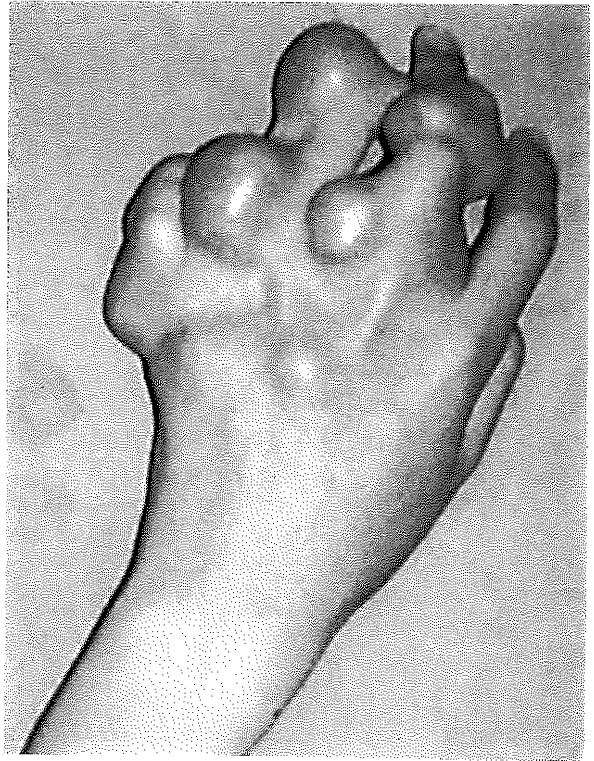
Multipli enkondromatozis ilk kez 1899 yılında Ollier tarafından tanımlanmış olup; nadir, herediter olmayan, özellikle el ve ayakta tubuler kemikler olmak üzere kemiklerin metafizyal bölgelerinde lokalize bir enkondral ossifikasyon bozukluğudur<sup>1,3</sup>. Ollier hastalığı ismi genelde iskelet sisteminin tek tarafını tutan lezyonları ifade etmekte ise de, lezyon genelde bilateraldir ve bir tarafta tutulum daha fazladır. Multipli enkondromlarla birlikte hemanjiomatöz lezyonların bulunması durumunda Maffucci sendromu adını alır<sup>4</sup>. Metakondromatozis ise, Maroteaux tarafından tanımlanmış, multipli enkondromatozis, multipli eksozot ve multipli periartiküler kalsifikasyonlar ile karakterize bir sendromdur<sup>1,2,4</sup>.

Multipli enkondromların en erken klinik bulguları, kemiklerdeki kitleler ve kitle etkisiyle oluşan deformitelere dir. Bu tümörler kemikleri distorsiyona uğratabilir, ekspande edebilir, hatta zaman zaman kemik korteksini erode edebilirler. Bu değişimler en çok kemiklerin diafiz ve metafizlerinde görülür. Düz radyogramlarda yaptıkları kalsifikasyonlar translusen alanlar olarak izlenir. Multipli enkondromların %20 oranında kondrosarkoma dönüşme olasılığı vardır, bu durum göze alındığında<sup>4-12</sup> tedavi geniş eksizyonları gerektirir.

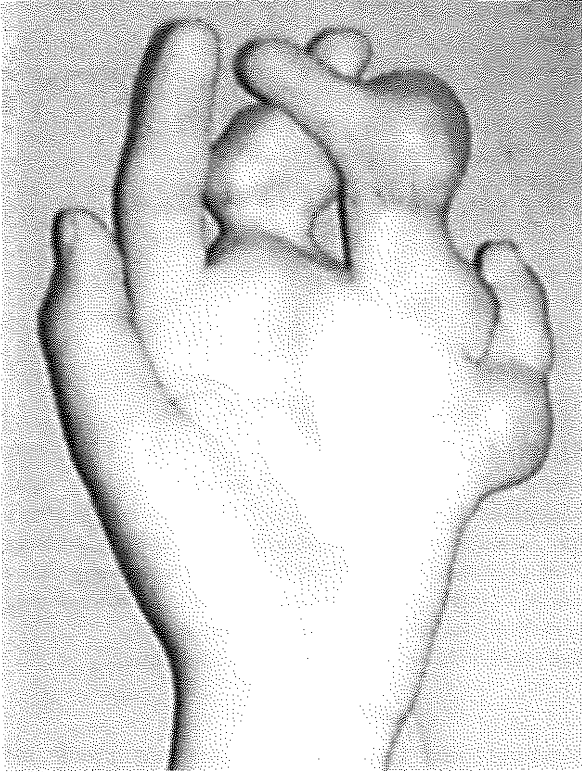
## OLGU SUNUMU

Onsekiz yaşında erkek hasta, sol elinde giderek büyüyen kitleler ve bunların neden olduğu hareket kısıtlılığı ve şekil bozukluğu şikayetleri ile kliniğimize

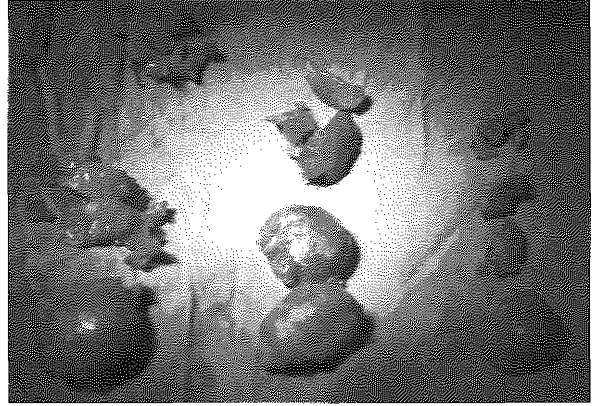
başvurdu (Şekil 1,2). Hastadan alınan anamnezde, sol elindeki şişliklerin 8 yaşında başladığı, zaman içinde büyümesiyle beraber şekil bozukluğu ve hareket kısıtlılığına yol açtığı öğrenildi.



Şekil 1: Ameliyat öncesi sol elin dorsal yüzündeki endondromların görünümü



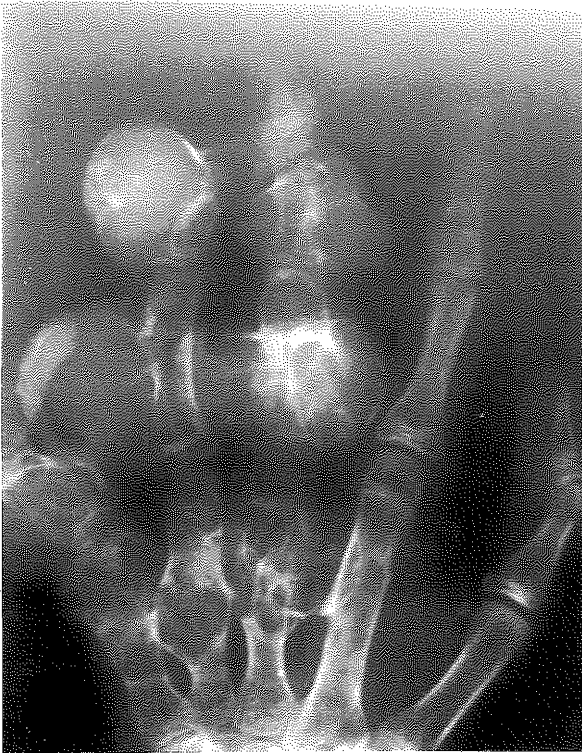
Şekil 2: Ameliyat öncesi sol elin volar yüzündeki endondromların görünümü



Şekil 4: Çıkarılan endondromların makroskopik görünümü.



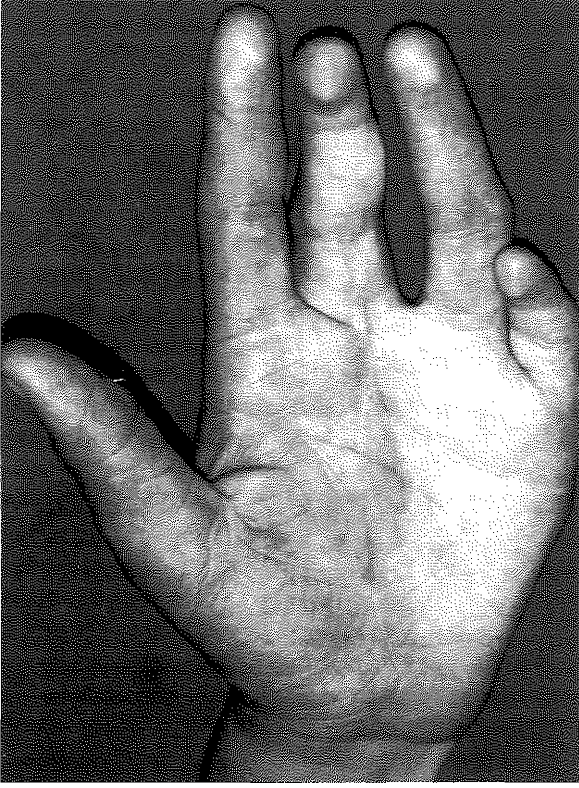
Şekil 5: Ameliyat sonrası 24. ayda sol elin görünümü.



Şekil 3: Ameliyat öncesi sol eldeki endondromların radyolojik görünümü.

Hastanın fizik muayenesinde, sol el 3-4-5., sol el 1-2. parmaklarda metakarpofalangial (MP) ve distal interfalangeal eklem (DİP) seviyesinde kemikleri distorsiyona uğratan ve ekspoz eden, sert kıvamlı, en büyüğü 2x2.5cm boyutlarında multipli kitleler vardı. Parmakların fleksiyon ve ekstansiyonu kısıtlanmıştı. Kitlelerde muayene sırasında ağrı olmadığı saptandı. Radyografilerinde bu kitlelerin kemik metafizlerinden gelişmiş olduğu ve değişik büyüklüklerde translusen alanlar görüldü (Şekil 3). Tutulan kemiklerde korteks incelmisti. Malignite araştırmasına yönelik vücut taramasında herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı.

Enkondromlar, genel anestezi altında, el



Şekil 6: Ameliyat sonrası 24. ayda sol elin görünümü.



Şekil 7: Ameliyat sonrası 24. ayda sol elin radyolojik görünümü.

dorsumundan yapılan insizyonlarla eksise edildikten sonra çevre kemikler kürete edilip kontur restorasyonu yapıldı (Şekil 4). Postoperatif dönemde herhangi bir sorun olmadı, patoloji sonucu klinik tanı ile uyumluymdu, hasta iki yıl çeşitli aralıklarla izlendi, şu anda ellerini rahatça kullanmaktadır. Postoperatif 24 aylık dönemde rekürrens saptanmadı (Şekil 5-7).

### TARTIŞMA

Ollier hastalığı özellikle el ve ayaktaki tubuler kemikler olmak üzere femur, tibia ulna, radius ve humerus gibi uzun kemikler ile pelvis gibi yassı kemiklerin metafizlerinde görülen kalıtsal olmayan bir gelişme bozukluğudur. Buna karşılık vertebra, kosta ve kafa kemikleri tutulumu nadirdir<sup>2,5</sup>. Enkondromlar genellikle iyi sınırlı, yuvarlak ya da oval kitlelerdir. Vücudun bir yarısında daha fazla olarak görülebilirler. Enkondromların en sık görüldükleri kemikler elin tubuler kemikleri olup, özellikle orta ve proksimal falankslardır<sup>6,7</sup>. Bu olguda literatürle uyumlu enkondromların, en sık orta ve proksimal falankslarda lokalize olduğu saptandı.

Nedeni bilinmemekle beraber hiperemiye bir kemik cevabı olur ve kartilaj ossifikasyon alanından kemik gelişmeye devam eder. Bazı otörler hastalığın epifizial büyüme kartilajının, kemiğin içine kartilaj adaları olarak dağıldığına; bazıları da enkondral gelişim sırasında metafizyal damarlardaki beslenme bozukluğunun bu hastalığa neden olduğuna inanır<sup>5,8</sup>.

Büyüme tamamlandıktan sonra Ollier hastalığında lezyonların ilerlemediği kendi kendini sınırladığı ve hatta bazen spontan gerileme görülebileceği gibi enkondromların sarkomatöz değişim olasılığı yanısıra diğer mezenkimal ve nonmezenkimal maligniteler ile intrakranial ve ovarian tümörler Ollier hastalığında görülebilir. Ollier hastalığında malign değişim çok az olmasına rağmen, soliter enkondroma göre çok daha yüksek oranda görülür ve çoğunlukla kondrosarkoma dönüşüm şeklindedir. Oluşabilecek sarkomatöz değişiklik 13-69 yaş arasında olabileceğinden şikayeti olmayan hastalarda bile belli aralıklarla kemik taramaları yapılmalıdır. Mevcut enkondromda ağrı ve büyüme malignite lehine değerlendirilebilir<sup>13-16</sup>.

Klinikte görülen başlıca deformiteler kısalık, özellikle önkolda anguler deformiteler ve buna bağlı radius başı çıkığı ve genu valgumdur. Fasial asimetri, kranial sinir paralizileri ve fraktürleri görülebilir. Ollier hastalığında radyolojik görünüm çok tipiktir. Radyolojik olarak enkondromlar radyolusen, simetrik, fusiform, geniş diamefizyal lezyonlardır ve epifizleri tutmazlar. Ellerde özellikle falankslarda kalsifiye odaklarla birlikte kemiğin balonlaşması, "patlamış mısır" görünümü, uzun kemiklerde ve iliak kanatta, metafizden cisme doğru radyolusen kolonlar teşkil etmesi başlıca bulgulardır<sup>9</sup>. Histopatolojik olarak ise, enkondromlarda düzensiz, değişik büyüklükte hücreler ve ossifikasyon

merkezlerinde bulunan hyalen kartilaj dokusu izlenir<sup>5</sup>

Tanı klinik, radyolojik ve patolojik verilerle konur<sup>6</sup>. Bu hastalarda cerrahi tedavinin amacı deformiteleri düzeltmek, malignite riskini ortadan kaldırmak, patolojik kırıkları tespit ederek iskelet bütünlüğünü sağlamak ve fonksiyonları sağlamaktır. Tedavide kemik korteksine açılacak bir pencereden küretaj yapılmalıdır, eğer gerekiyorsa kansellöz kemik grefti kullanılabilir<sup>3,17,18</sup>.

Hastamızda multiple enkondromatozise eşlik eden bir patolojiye rastlanmadı. Ancak, nadir görülen bir durum olması ve hareket kısıtlılığına sebep olması nedeniyle fonksiyonel ve estetik görünümü eller sağlamak için yapılan girişim yapıldı. Ayrıca hastalığın neden olabileceği patolojiler bir kez daha gündeme getirilerek bu konudaki bilgiler tazelendi.

*Dr. Asuman TUNCEL*  
*Bilkent 1 Konuları D7/10*  
*Bilkent, ANKARA*

#### KAYNAKLAR

1. Blauth W, Sonnichsen S: Enchondromatoses of the hand. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 124(2):165,1986.
2. Pfliederer AG, Thomson P, Milroy CM: View from beneath: pathology in focus ENT presentation of Ollier's disease. *J Laryngol Otol*. 105(2):148,1991.
3. Sağlık Y, Othman A, Ege A: Ollier hastalığı. 12. Türk Ortopedi ve Travmatoloji Kongresi Kitapçığı, Kayseri, 877, 1991.
4. Ahmed SK, Lec WC, Irving RM, Walsh AR: Is Ollier's disease an understanding of Maffucci's Syndrome?. *J Laryngol Otol*. 113(9):861,1999.
5. Bovee JV, Van Roggen JF, Clcton-Jansen AM, Taminiu AH, Van Der Woude HJ, Hogendoom PC. Malignant progression in multiple enchondromatosis(Ollier's disease): An autopsy-based molecular genetic study. *Hum Pathol* 31(10):1299-1303,2000.
6. Noble J, Lamb DW: Enchondromata of bones of the hand.A rewiev of the 40 cases. *Hand* 6(3):275,1974.
7. Alowneh I, Giovanini A, Willmen HR, Peters H, Kuhnelt F, Schubert HJ: Enchondroma of the hand. *Int Surg* 62(4):218,1977.
8. Miyawaki T, Kinoshita Y, Iizuka T: A case of Ollier's disease of the hand. *Ann Plast Surg* 38(1):77,1997.
9. Nelson DL, Abdul-Kerim FW, Carter JR, Makley JT: Chondrosarcoma of small bones of the hand arising from enchondroma. *J Hand Surg* 15(4A):655,1990.
10. Masson JA: Hand I: Fingernails, infections,tumors, and soft-tissue reconstruction. *Selected Readings in Plast Surg* 8(32):17,1999.
11. Eiken O, Carstam N: Enchondroma in the hand. *Acta Chir Scand Suppl* 357:148,1966.
12. Jewvsiak EM, Spence KF, Sell KW: Solitary benign enchondroma of the long bones of the hand. *J Bone Joint Surg* 53A(8):1587,1971.
13. Pospiech J, Mehdorn HM, Reinhardt V, Grote W: Sellar chondroma in a case of Ollier's disease. *Neurochirurgia*. 32(1):30,1989.
14. Rawlings CE, Bullard DE, Burger PC, Freidman AH: A case of Ollier's disease associated with two intracranial gliomas. *Neurosurg* 21(3):400,1987.
15. Velasco-Oses A, Alanso-Alvaro A, Blanco-Pozo A, Nogales FF: Ollier's disease associated with ovarian juvenile granulosa cell tumor. *Cancer* 62(1):222,1988.
16. Görgü M, Erdogan B, Aköz T, Deren O, Kutlay R.: Ollier Hastalığı (Olgu sunumu): Dokuz Eylül Univ. *TF Derg* 9(2):11,1995.
17. Bauer RD, Lewis MM, Posner MA. Treatment of enchondromas of the hand with allograft bone. *J Hand Surg* 13A(6):908,1988.
18. Kuur E, Hansen SL, Lindequist S. Treatment of solitary enchondromas in fingers. *J Hand Surg* 14B(1):109,1989.