

# MULTİPL ENKONDROMATOZİS (OLLIER HASTALIĞI): OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

Selçuk AKIN, Güzin Yeşim ÖZGENEL

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, El Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

## ÖZET

*Multipl enkondromatozis veya Ollier hastalığı, patofizyolojisi tam olarak aydınlatılmamış ve nadir rastlanan mezodermal bir displazidir. Sıklıkla genç erişkin döneminde görülen, özellikle el ve ayaktaki küçük tübüler kemiklerin metafizyel bölgelerinde lokalize multipl enkondromlar ile karakterize, herediter patterni olmayan konjenital bir hastalıktır. Bu makalede, sağ elde lokal eksizyonlarla tedavi edilen multipl enkondromatozisli bir olgu sunulmakta ve konuya ilişkin literatür gözden geçirilmektedir.*

**Anahtar Kelimeler:** Ollier hastalığı, multipl enkondromatozis, benign kemik tümörleri

## SUMMARY

**Multiple Enchondromatosis (Ollier's disease): A Case Report and Review of the Literature**

*Multiple enchondromatosis or Ollier's disease, is a rare, mesodermal dysplasia with unclear pathophysiology. This is a nonhereditary congenital disease which is characterized by multiple enchondromas localized especially in the metaphyses of tubular bones of the hands and feet in young adults. In this report, a case of multiple enchondromatosis which was treated with local excisions, has been presented and related literature has been reviewed.*

**Key Words:** Ollier's disease, multipl enchondromatosis, benign bone tumor

## GİRİŞ

Multipl enkondromatozis, endokral ossifikasyonda bir bozukluk sonucu gelişen, kemiklerin özellikle metafiz ve diafiz bölgelerinde lokalize kartilaginöz kitleler ile karakterize, herediter olmayan, nadir rastlanan bir patolojidir.<sup>1</sup> Enkondromlar, el ve ayağın küçük kemiklerinde sık görülür. Meduller olarak yerleşir ve ekspansiyon yaparak korteksi inceltebilir. Uzun kemiklerde, ekspansiyona rağmen kortekste incelme olmayabilir. Lezyonların içinde karakteristik olarak kalsifikasyon görülür. Birden fazla lezyon "multipl enkondromatozis" olarak isimlendirilir. Bu hastalık, 1899 yılında Ollier tarafından "diskondroplazi ya da Ollier hastalığı" olarak tanımlanmıştır.<sup>2,3</sup> Genellikle genç erişkin döneminde iskelet sisteminin tek tarafını tutan lezyonlar şeklinde karşımıza çıkar. Bilateral olan olgularda, bir tarafın tutulumu daha fazladır. En sık tutulan kemikler, görülme sıklığına göre, el ve ayaktaki küçük tübüler kemikler, femur, tibia, fibula, pelvis, humerus, radius ve unladır. Buna karşılık, vertebra, kosta ve kafa kemikleri tutulumu nadirdir.<sup>4-6</sup>

Bu makalede, sağ el parmaklarında şişlik nedeniyle Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi El Cerrahisi Bilim

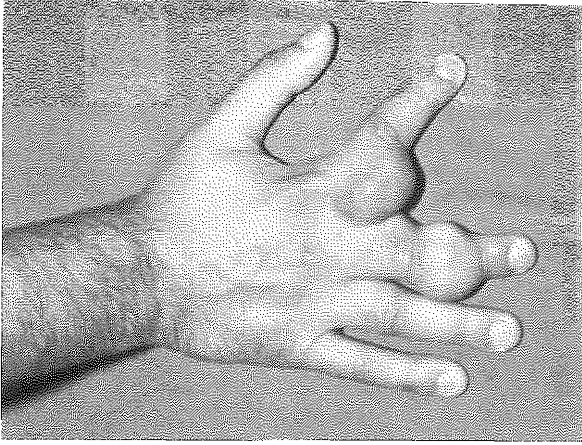
Dalına başvuran ve multipl enkondromatozis tanısı ile tedavi edilen bir olgu sunulmaktadır.

### *Olgu sunumu.*

Polikliniğimize başvuran 27 yaşında erkek hasta küçüklüğünden beri sağ el parmaklarında şişlik olduğunu ve bize başvurana kadar geçen sürede şişliğin boyutunun arttığını belirtmekteydi. Hastanın, kitlenin sebep olduğu hareket kısıtlılığı dışında yakınması yoktu.

Fizik muayenede, sağ el 2. ve 3. parmakların metakarp, proksimal falanks, orta falanksını ve 4. parmağın proksimal ve orta falanksını tutan 3 ile 5 cm. çaplı multipl kitleler saptandı (Şekil 1). Kitlelerin sert kıvamlı, ağrısız ve tuttuğu kemiklerde distorsiyona neden olduğu gözlemlendi. İkinci ve üçüncü parmak hareketleri kitlelere bağlı olarak ileri derecede azalmıştı. Duyu bozukluğu saptanmadı. Radyografide, sağ el 2. parmak metakarp, proksimal ve orta falankslarında, 3. parmak metakarp, proksimal ve orta falankslarında ve 4. parmak proksimal ve orta falankslarında geçiş zonu geniş olan ekspansil kemik lezyonları izlenmekte idi. (Şekil 2).

Aksiler anestezi ve tumike altında, uygun insizyonlar yapılarak, falankslarda lokalize enkondromlar eksize edildi. Hastanın 2.5 yıllık takiplerinde erken ve geç



Şekil 1: Ameliyat öncesi sağ elin görünümü



Şekil 2: Sağ elin ameliyat öncesi radyolojik görünümü

dönemde komplikasyon ve nüks saptanmadı (Şekil 3). İkinci ve üçüncü parmak hareketlerinde mevcut olan ileri derecede fleksiyon kısıtlılığı kısmen, 2. parmaktaki radial deviasyon tamamen düzeldi.

#### TARTIŞMA

Ollier hastalığı, kıkırdak deformiteleri gösteren bir displazidir. Bu terim genelde iskelet sisteminin tek tarafını tutan lezyonlar için kullanılmaktadır. Ollier



Şekil 3: Sağ elin ameliyat sonrası 30. ayda radyolojik görünümü

hastalığında klinik görünüm, tutulan kemiğin metafiz ve diafizde kıkırdak hücrelerin proliferasyonu sonucu pek çok sayıda kitle oluşumu ve bu kitlelerin neden olduğu deformitelerden oluşur. Başlıca deformiteler, kısalık, özellikle ön kolda angulasyon ve buna bağlı radius başı çıktığı ve dizde genu valgumdur. Kitleler büyüdükçe, kemik korteksinin incelmeye ve patolojik kırıklara da neden olabilirler.<sup>1-6</sup>

Enkondromatozis, multipl yumuşak doku hemanjiomları ile birlikte bulunduğu Maffucci sendromu, multipl ekzostozis ve multipl periartiküler kalsifikasyonlar ile birlikte görüldüğünde metakondromatozis olarak adlandırılır. Çok daha nadir görülen bir klinik şekil, jeneralize enkondromatozistir. Enkondromlar sıklıkla tübüler kemiklerin metafizinde lokalizedir ve vertebral anomaliler olaya eşlik eder.<sup>7-9</sup>

Multipl enkondromatozisin en ciddi komplikasyonu, malignitedir.<sup>10</sup> En sık Maffucci sendromunda söz konusudur, bu hastaların yarısı ya da üçte birinde bir ya da daha fazla enkondromda malign transformasyon geliştiği tahmin edilmektedir.<sup>11,12</sup> Malign transformasyon en sık pelvis ve femurda görülmektedir. Ollier hastalığında malignite gelişim riski, Maffucci sendromuna nisbeten çok daha az olmasına rağmen, soliter enkondromadan daha fazladır. Bununla birlikte çoğunlukla bu dönüşüm grade I kondrosarkom

şeklinde dir.<sup>4</sup> Kortikal osteolizis gelişimi, reaktif periostit ve yumuşak dokunun tutulumu kondrosarkomu düşünderecek başlıca radyolojik belirtilerdir.<sup>13</sup> Klinik olarak tabloya ağırlı iştirak eder. Multipl enkondromatozisli hastalarda, beyin ve over tümörleri, adenokarsinoma gibi iskelet sistemi dışı tümör gelişim riski de yüksektir.<sup>14-16</sup> Sonuçta, bu hastalarda malignite gelişimi açısından dikkatli olunmalı ve hastalar yaşamları boyunca belli aralıklarla klinik ve radyolojik olarak yakından takip edilmelidir. Bizim olgumuzda, potansiyel maligniteler bakımından yapılan araştırmalar negatif sonuç vermiştir.

Ollier hastalığında radyolojik görünüm, ellerde özellikle falankslarda kalsifiye odaklarla birlikte kemiğin balonlaşması, "patlamış mısır görünümü", metafizyel bölgelerde genişleme, lezyonların uzun kemiklerde ve iliak kanatta, metafizden cisme doğru radyolüsent kolonlar teşkil etmesi başlıca bulgulardır.<sup>13</sup>

Ollier hastalığında, geçerli tedavi yöntemleri analjezik ajanlar ve cerrahi tedavidir. Cerrahi tedavide amaç, enkondromların çıkartılması ve deformitelerin düzeltilmesi, patolojik kırıklarda kemik bütünlüğünün sağlanmasıdır. Cerrahi sadece palyatif bir tedavi yöntemidir.<sup>17</sup> Bizim olgumuzda, sadece falankslarda lokalize enkondromlar, parmak fleksiyon hareketlerinde ileri derecede kısıtlılığa ve deformitelere neden olması açısından eksizye edilmiştir. Özellikle 3. parmakta, proksimal ve orta falanksında ileri derecede kemikte ekspansiyona neden olan multipl enkondromlar içermesine rağmen, amputasyona gerek duyulmamış ve kemik traşlama yöntemi ile fonksiyonel ve estetik açıdan ikna edici sonuçlar elde edilmiştir. Operasyon sonrası takiplerinde de, hiçbir komplikasyon görülmemiştir. Sonuçta, tek bir parmağın multipl falankslarını tutan ve ileri derecede büyük enkondromları olan olgularda, ilk tercihin amputasyon olmadığını, kemik traşlama yöntemleri ile normal kemik restorasyonunun sağlanabileceğini akılda bulundurmak gerekir.

Sonuç olarak, multipl enkondromatozis kalıtsal olmayan, konjenital bir mezodermal displazidir. Cerrahi, hastalığı tedavi etmese de kontur restorasyonu ve fonksiyonel kazanımlar açısından önemlidir. Enkondromlarda, malign transformasyon gelişme riskinin yüksek olduğunu unutmamalı ve hastalar mutlaka yakın takibe alınmalıdır.

*Dr. Selçuk AKIN  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı,  
El Cerrahisi Bilim Dalı  
Görükle, BURSA*

## KAYNAKLAR

- Huvos AG. Multipl enchondromatosis (Ollier disease). Bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis. Philadelphia: WB Saunders, 279-282, 1991.
- Shapiro F. Ollier disease. J Bone Joint Surg Am 64:95-103, 1982.
- Miller BM. Dyschondroplasia. Arch Dermatol 106:587-589, 1972.
- Damijanov I, Lindler J. Cartilage-forming tumors. Anderson's pathology. New York: Mosby Year Book, 1946-1947, 1996.
- Tuncel A, Kargı E, Erdoğan B: Nadir bir olgu: multipl enkondromatozis (olgu sunumu). TPCD Dergisi 9(3):213-216, 2001.
- Sağlık Y, Othman A, Ege A: Ollier hastalığı. 12. Türk Ortopedi ve Travmatoloji Kongresi Kitapçığı, Kayseri, 877-881, 1991.
- Ahmed SK, Lee WC, Irving RM, Walsh AR: Is Ollier's disease an understanding of Maffucci's syndrome? J Laryngol Otol 113(9):861-864, 1999.
- Bassett GS, Cowell HR. Metachondromatosis: report of four cases. J Bone Joint Surg Am 67:811-814, 1985.
- Paterson DC, Morris LL, Binns GF, Koslowsky K. Generalized enchondromatosis. J Bone Joint Surg Am 71: 133-140, 1989.
- Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA, Wroble PR et al. The malignant potential of enchondromatosis. J Bone Joint Surg Am 69:269-274, 1987.
- Loewinger RJ, Lichenstein JR, Dodson WE, Eisen AZ. Maffucci's syndrome: a mesenchymal dysplasia and multiple tumour syndrome. Br J Dermatol 96: 317-322, 1977.
- Lewis RJ, Ketcham AS. Maffucci's syndrome: functional and neoplastic significance. Case report and review of the literature. J Bone Joint Surg Am 55: 1465-1479, 1973.
- Mainzer F, Minagi H, Steinbach HL. The variable manifestations of multiple enchondromatosis. Radiology 99: 377-388, 1971.
- Van Nielen KMB, de Jong BM. A case of Ollier's disease associated with two intracerebral low-grade gliomas. Case report. Clin Neurol Neurosurg 101: 106-110, 1999.
- Vaz RM, Turner C. Ollier disease (enchondromatosis) associated with ovarian juvenile granulose cell tumor and precocious pseudopuberty. J Pediatr 108:945-947, 1986.
- Tamimi HK, Bolen JW. Enchondromatosis and ovarian juvenile granulose cell tumour. Cancer 53: 1605-1608, 1984.
- Fatti JF, Masher JF. Treatment of multiple enchondromatosis of the hand. Orthopedics 9:512-518, 1986.