



Multipl enkondromatoziste görülen el deformitelerinin cerrahi tedavisi: Olgu sunumu

Surgical treatment of hand deformities in multiple enchondromatosis: a case report

Bülent EROL, Cihangir TETİK, Evrim ŞİRİN, Barış KOCAOĞLU, Murat BEZER

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Multipl enkondromatozis (Ollier hastalığı), yaygın enkondromlarla karakterize nadir bir hastalıktır. Sıklıkla ellerdeki kısa tübüler kemikler tutulur ve genellikle lezyonlar ilerleyerek parmaklarda kozmetik sorunlara ve fonksiyonel deformiteye yol açar. El parmaklarında yerleşen yaygın enkondromların tedavisinde diyafizektomi ve yapısal otograft veya allograftlarla rekonstrüksiyon önerilmektedir. Küretaj ve greftleme veya sıra (ray) amputasyon, tutulumun şiddetine göre uygulanan diğer cerrahi işlemlerdir. Enkondromatozli 25 yaşında kadın hasta, her iki el parmaklarında şiddetli şişlik ve deformite yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Parmaklardaki lezyonların çoğuna diyafizektomi ve yapısal greftlerle rekonstrüksiyon, bazılarında da sıra amputasyon, küretaj ve greftleme uygulandı. Uzun dönem takipte (sol el 6 yıl, sağ el 5.5 yıl) her iki elde kabul edilebilir fonksiyonel ve kozmetik sonuç elde edildi.

Anahtar sözcükler: Enkondromatozis/cerrahi/radyografi; parmak eklemi; parmak/cerrahi; el/cerrahi; osteokondrodizplaziler/cerrahi.

Multiple enchondromatosis (Ollier's disease) is a rare disease characterized by widespread enchondromas. In general, the short tubular bones of the hand are involved, with progressive lesions resulting in cosmetic problems and functional deformities. Diaphysectomy and reconstruction with structural autografts or allografts are usually recommended in the treatment of extensive enchondromas involving the fingers. Curettage and grafting and ray amputation are other surgical procedures that can be applied depending on the severity of involvement. A 25-year-old woman with enchondromatosis presented with severe swelling and deformities on her fingers in both hands. The majority of the lesions were managed by diaphysectomy and reconstruction with structural grafts; ray amputation, curettage and grafting were performed for more severe lesions. During a long-term follow-up (left hand 6 years, right hand 5.5 years) cosmetic and functional results were acceptable.

Key words: Enchondromatosis/surgery/radiography; finger joint; fingers/surgery; hand/surgery; osteochondrodysplasias/surgery.

Multipl enkondromatozis veya Ollier hastalığı, uzun kemiklerin metafiz ve diyafiz bölgelerinde veya el ve ayakların kısa tübüler kemiklerinde enkondromların varlığıyla karakterize, nadir, kalıtsal bir hastalıktır.^[1] Enkondromatozis, soliter enkondromdan farklı olarak, erken yaşlarda klinik semptom vermeye başlar; tutulan kemiklerde kısalma, açılmal deformiteler ve patolojik kırıklar görülür.^[1,2] Bu hastalarda ikincil kondrosarkom gelişme riski de oldukça yüksektir.^[2,3] Ellerdeki lezyonlar genellikle zaman

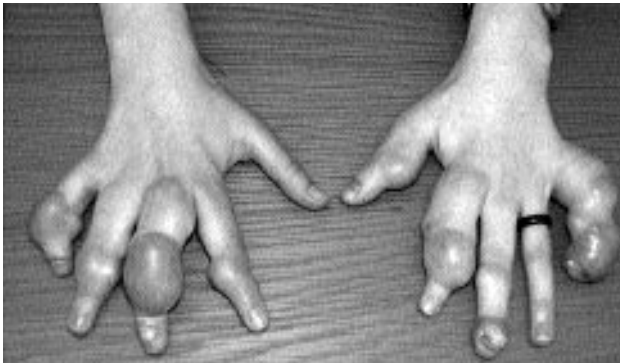
içinde büyüyerek kozmetik ve fonksiyonel sorunlar yaratır ve cerrahi girişim gerektirir. Özellikle parmaklardaki tutulumun yaygın olduğu durumlarda, uzun bir segmentin -falankslardan metakarpa kadar uzanan- eksizyonu (diyafizektomi) gerekebilir ki, bu durumda oluşan defektin yapısal greftlerle rekonstrüksiyonu önerilir.^[4-6] Sıra amputasyon ve küretaj ve greftleme, tutulumun şiddetine göre uygulanan diğer cerrahi yöntemlerdir. Bu yazıda, her iki el parmaklarında ileri derecede multipl enkondromatozis olan

bir kadın hastanın cerrahi tedaviler sonrası uzun dönem takibi sunuldu.

Olgu sunumu

Yirmi beş yaşında kadın hasta, her iki el parmaklarında kitle ve şekil bozukluğu yakınmasıyla başvurdu. Başvuru sırasında veya öncesinde ellerinde ağrı yakınması olmayan hastaya yaklaşık dokuz yıl önce başka bir merkezde multipl enkondromatozis tanısı konmuştu. Bu süre içinde ellerindeki lezyonlar ilerlemiş ve bunlara yönelik bazı ameliyatlara yapılmıştı; sekiz yıl önce sol el beşinci parmağındaki, bir yıl önce de sol el birinci ve ikinci parmağındaki enkondromlara yönelik küretaj ve greftleme uygulanmıştı. Sağ el parmaklarındaki lezyonlara ise daha önce herhangi bir girişim yapılmamıştı. Özgeçmişinde başka bir ameliyat veya hastalık öyküsü yoktu.

Fizik muayenede sol el ikinci ve beşinci parmaklarda, distal falanks seviyesinden metakarp distaline kadar uzanan yaygın lezyonlara bağlı, genişleme ve deformite görüldü. Birinci parmakta interfalangeal (İP) eklemden proksimal falanks proksimaline kadar uzanan, üçüncü parmakta da orta falanks distalinde yerleşmiş kitle saptandı. Sol el dördüncü parmak normal görünümdeydi (Şekil 1). Sağ el parmaklarında da yaygın tutulum vardı. Üçüncü parmakta distal falankstan metakarp distaline kadar uzanan yaygın kitle ve deformite, ikinci, dördüncü ve beşinci parmaklarda ise orta falanks distalinden proksimal falanksa doğru, değişen derecelerde yayılmış kitleler gözlemlendi. Sağ el birinci parmak tamamen normal görünümdeydi (Şekil 1). Her iki eldeki parmak küçük eklemlerinde (özellikle proksimal İP ve distal İP eklemlerinde), el bilek fleksiyon, ekstansiyon ve deviyasyonlarında ve önkol rotasyonla-



Şekil 1. Hastanın her iki el parmaklarında, yaygın tutuluma bağlı olarak kitle ve deformite oluşumu görülmekte.

rında kısıtlılık saptandı. Nörovasküler muayene her iki tarafta normaldi. İki taraflı dirsek, omuz ve her iki alt ekstremitte eklemler hareket açıklıkları tamdı. Fizik muayenenin kalan kısmı normaldi.

Radyografik incelemede her iki elde multipl enkondromlar görüldü; her iki el parmaklarında oldukça ileri derecede lezyon yayılımı vardı. Sol elde dördüncü parmak normal radyografik görünümde olmasına karşın, diğer tüm parmaklarda falanksları ve metakarp distalini kapsayan yaygın tutulum saptandı. Lezyonlar kortekste belirgin bir incelmeye yaratarak, tutulan kemik segmentlerine ekspanse olmuştu. Ayrıca, yer yer intralezyonel kalsifikasyon odakları izlendi. Tutulumun daha şiddetli olduğu ikinci ve beşinci parmaklarda proksimal ve distal İP eklemler aralıkları tamamen kaybolmuştu (Şekil 2). Sağ elde ise ikinci, üçüncü, dördüncü ve beşinci parmaklar boyunca, metakarp distalini de içine alan yaygın radyografik tutulum saptandı. Birinci parmağın radyografik görünümü normaldi.

Öykü, fizik muayene ve radyografik çalışmalar sonucunda multipl enkondromatozis olarak değerlendirilen hastaya, her iki el parmaklarındaki kozmetik ve fonksiyonel deformitelere yönelik ameliyat planlandı. Yakınmaların daha belirgin olduğu sol el



Şekil 2. Ön-arka sol el grafisinde tüm parmaklarda, dördüncü parmak hariç, değişen derecelerde tutulum görülmekte.

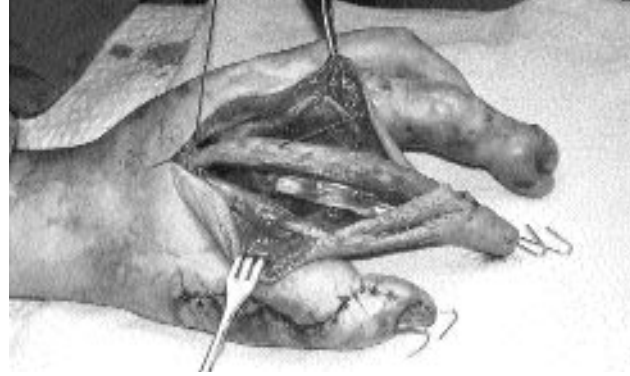
parmaklarına ilk seansta, sağ el parmaklarına da ikinci seansta cerrahi tedavi uygulandı.

Ameliyat yöntemi

Birinci seansta, genel anestezi ve turnike hemostazı altında sol el parmakları ameliyat edildi. İlk olarak, İP eklemden metakarp ortasına kadar uzanan radyal insizyonla birinci parmaktaki lezyonlara ulaşıldı. Proksimal falanksın tamamı ve metakarp distali eksize edilerek, oluşan defekte sağ iliyak kanattan alınan yapısal-blok otogreft yerleştirildi. Blok greft distalde bir, proksimalde ise iki adet 2.4 mm titanyum vidayla distal falanks ve metakarparın kalan kısmına tespit edildi. Takiben, distal falanks proksimalinden metakarp proksimaline uzanan dorsal longitudinal insizyonla girilerek, ikinci parmağın distal İP eklemden metakarp proksimaline kadar olan kısmı eksize edildi. Sağlam görünen distal falanks korundu. Oluşan defekte, yine iliyak kanattan alınan, kalınlığı ve konturu parmağa uygun ayarlanmış yapısal otogreft yerleştirildi. Bu blok greft K-telleriyle distal falanks ve metakarp proksimaline tespit edildi (Şekil 3). Yaygın tutulumla bağlı şiddetli deformite gelişmiş sol el beşinci parmağa ise sıra rezeksiyon uygulandı.

Sağ el parmakları birinci ameliyattan yedi ay sonra ameliyat edildi. Üçüncü parmağa distal falankstan metakarp ortasına kadar uzanan orta hat dorsal insizyonla girildi. Enkondromların yerleşmiş olduğu orta ve proksimal falanks ve metakarp distali çıkartıldı. Oluşan defektif bölgeye, uygun kalınlık ve şekil verilen bir adet yapısal allogreft (fibular strut greft) yerleştirildi ve parmak ucundan metakarp proksimaline doğru gönderilen K-telleriyle tespit edildi. Aynı şekilde, beşinci parmakta bulunan enkondromlar metakarp distalinden distal falanksa olan uzunluğu boyunca eksize edilerek, oluşan boşluğa K-telleri yardımıyla fibular allogreft yerleştirildi. Son olarak, ikinci ve dördüncü parmakların orta ve proksimal falankslarında bulunan lezyonlara küretaj yapıldı ve kansellöz allogreft yerleştirildi. Her iki seansta herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Ameliyat sonrası voler kısa kol ateli uygulandı ve dikişler 12. günde alındı. Her iki ameliyat sırasında alınan biyopsi materyalinin histolojik incelemesi enkondromatozisle uyumlu bulundu.

Hastanın klinik ve radyografik takipleri yapıldı. Parmaklardaki deformiteleri düzelen hastanın kozmetik açıdan memnuniyeti tamdı. Sol eldeki baş parmak artrodezi dördüncü ayda kaynadı. İkinci parmağa konan blok otogreftin hem proksimal hem de distalden



Şekil 3. Distal interfalangeal eklem proksimalinden metakarp proksimaline kadar olan kısmı çıkartılan sol el ikinci parmağa, yapısal otogreftin yerleştirilerek multipl K-telleri ile fiksasyonu görülmekte.

kaynaması yedinci ayda tamamlandı (Şekil 4). Hastanın hareketli stabil baş parmağı ve karşısında stabil üçüncü parmağı kabul edilebilir bir fonksiyonel durumda ve estetik görünümde idi (Şekil 5). Sağ el üçüncü ve beşinci parmaklara konan yapısal allogreftlerin proksimal ve distalden tam olarak kaynaması bir yıldan fazla (ort. 14 ay) sürdü. İkinci ve dör-



Şekil 4. Ameliyat sonrası 12. ay takibinde çekilen radyografilerde, sol el baş parmak artrodezinin ve ikinci parmağa konan blok otogreftin hem proksimal hem de distalden tam olarak kaynadığı görülmekte.



Şekil 5. Hastanın sol eli. Hareketli stabil baş parmak ve karşısında stabil üçüncü parmak kabul edilebilir bir fonksiyonel durumda ve estetik görünümde idi.

düncü parmaklara yerleştirilen kansellöz allogreftlerin, rezorbe olmaksızın, sağlam kemikle büyük ölçüde kaynaştığı gözlemlendi. Bu elde de kabul edilebilir fonksiyonel ve kozmetik düzelme sağlandı. Takip süresince (sol el 6 yıl, sağ el 5.5 yıl) nüks görülmedi ve başka bir cerrahi girişim gerekmedi.

Tartışma

Multipl encondromatozis, 1889 yılında Ollier tarafından, çok sayıda, tipik olarak tek taraflı encondromlar ve bunlara eşlik eden ekstremitelerde deformiteleriyle karakterize bir durum olarak tanımlanmıştır.^[1] Klinik bulgular genellikle çocukluk çağında görülmeye başlar. Etkilenen kemiklerin sayısı büyük farklılıklar göstermekle birlikte, falankslar, femur ve tibia en sık tutulan kemiklerdir.^[3,6,7] Tek taraflı tutulum eğilimi nedeniyle, ciddi derecede alt ekstremitelerde uzunluk farkı ve açılarda deformiteler (en sık genu valgum) gelişebilir.^[8] Parmaklardaki deformite ve genişleme normal fonksiyonu bozarken, elde ulnar deviyasyon, önkolda ise eğilme ve sınırlı rotasyon belirgin hale gelebilir. Selim lezyonlar tipik olarak ağrısızdır.^[4,7,9] Encondromatoziste, iskelet olgunlaşması tamamlandıktan sonra lezyonun büyümesi, radyografik ilerleme göstermesi veya ağrılı hale gelmesi kondrosarkoma habisi dönüşüm şüphesini uyandırmalıdır.^[2,7,9,10]

Multipl encondromatoziste görülen radyografik değişiklikler genellikle fizik muayenede tahmin edilenden daha ileri düzeydedir. Eldeki lezyonların radyografik görünümü tipiktir; kalsifikasyon odakları içeren radyolüsan kırıkda kitleleri eldeki küçük kemiklerde belirgin deformite yaratır.^[1,9] Diğer kemiklerde ise şerit halindeki radyolüsan kolonlar büyüme plağından başlayarak diyafize doğru uzanır. Lezyonların büyüme plağını tutmaları kısılma ve deformiteyle sonuçlanır. Bilgisayarlı tomografi multipl encondromatozis değerlendirmesinde, özellikle uzun kemik ve pelvis tutulumunda yararlıdır. Kortikal ve osteal taraklanmayı düz grafilere daha iyi değerlendirir ve zaman içinde daha iyi karşılaştırma yapılabilmesine olanak verir. Burada lezyonlarda zaman içinde gelişebilecek ciddi bir görünümlü değişiklikleri habisi dönüşümün habercisi olabilir.^[7,9]

Multipl encondromatozisin histolojik özellikleri genellikle soliter encondromlara benzer. Fakat, kırıkda daha selüler, nükleuslar ise daha geniş ve atipik bir görünüme sahiptir.^[3,9,11] Encondromatozisin en önemli komplikasyonu kondrosarkoma dönüşümüdür. Soliter encondromlara kıyasla çok daha sık

karşılaşılan bu durum, encondromatozisli hastaların yaklaşık %25'inde görülür.^[7,11-13] Encondromatoziste, elden alınan biyopsilerde agresif histolojik özellikler saptansa dahi, lezyon genellikle selimdir. Bunun aksine, pelvis ve uzun kemiklerde lezyonların hücresel farklılaşması genellikle iyi olmakla beraber, düşük-dereceli kondrosarkom şüphesi daha yüksektir.^[3,9] Kondrosarkoma dönüşümünün histolojik olarak gösterilmesi bazen güç olabilir; bu yüzden, klinik ve radyografik bulguların birlikte değerlendirilmesi gerekir.

Encondromatoziste oluşan parmak deformitelerinin tedavisinde, tutulumun şiddetine göre, basit bir küretaj ve greftlemeden, sıra amputasyona kadar değişen cerrahi işlemler uygulanmaktadır. Tutulum genellikle şiddetli olmakta ve tutulan sıradaki küçük tübüler kemiklerin çoğunu kapsamaktadır. Ayrıca, bir elde birden fazla sıranın etkilenmesi de sık karşılaşılan bir durumdur. Tutulumun yaygınlığı, soliter encondromların tedavisinde genellikle yeterli olan basit küretaj ve greftlemenin, encondromatozisli hastalarda yetersiz kalmasına neden olmaktadır.

Encondromatozise bağlı parmak lezyonlarının tedavisinde sıklıkla diyafizektomi, yani bir sırada tutulan küçük tübüler kemiklerin (falanks, metakarp) blok olarak çıkartılması önerilmektedir.^[4,5] Lezyonların eksizyonu ile oluşan büyük kemik defektlerin, yapısal otogreftler veya allogreftler kullanılarak rekonstrüksiyonu söz konusudur. Bu işlem sonrasında, parmaklardaki lezyonların temizlenmesiyle genellikle kozmetik ve fonksiyonel açıdan kabul edilebilir sonuç elde edilir.

Olgumuzda, her iki elde ikişer parmağa diyafizektomi sonrasında, bir tarafta yapısal otogreft, diğer tarafta yapısal allogreft kullanılarak rekonstrüksiyon uygulanmıştır. Ameliyat sonrası erken veya geç dönemde nörovasküler araz, fiksasyonun gevşemesi veya fiksasyon yetersizliğine bağlı yapısal greftlerin deplasmanı gibi komplikasyonlarla karşılaşmamıştır. Yerleştirilen yapısal greftlerin kaynama sorunu olmamış, uzun dönem takiplerde her iki taraf için kozmetik ve fonksiyonel açıdan tatminkar sonuç alınmıştır. Hasta, her iki el parmaklarının ve ellerinin genel görünümünden oldukça memnun kaldığını ifade etmiştir. Yapılan rekonstrüksiyonlar sonrasında intrinsik parmak hareketlerinde gelişme sağlanmış ve hasta ellerini daha etkili bir şekilde kullanabilir hale gelmiştir.

Tutulunun çok şiddetli olduğu ve rekonstrüksiyondan yarar görmeyeceği düşünülen bir parmağa sıra amputasyon, tutulumun hafif olduğu diğer iki parmağa ise küretaj ve greftleme uygulanmıştır. Literatürle uyumlu olarak, enkondromatoziste el parmaklarında farklı derecelerde tutulum olduğu ve aynı hastada farklı cerrahi işlemlerin uygun olabileceği görülmüştür.

Kaynaklar

1. Scarborough MT, Moreau G. Benign cartilage tumors. *Orthop Clin North Am* 1996;27:583-9.
2. Erol B, Dormans JP, States L, Pawel B. Tumors. In: Dormans JP, editor. *Orthopaedic surgery essentials: Pediatrics*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. p. 250-70.
3. Unni KK. Cartilaginous lesions of bone. *J Orthop Sci* 2001; 6:457-72.
4. Athanasian EA. Bone and soft tissue tumors. In: Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC, editors. *Green's operative hand surgery*. Vol. 2, 4th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 1999. p. 2223-53.
5. Fatti JF, Mosher JF. Treatment of multiple enchondromatosis (Ollier's disease) of the hand. *Orthopedics* 1986;9:512-8.
6. Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. New York: Springer-Verlag; 1990.
7. Huvos AG. Bone tumors: diagnosis, treatment, and prognosis. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1991.
8. Chew DK, Menelaus MB, Richardson MD. Ollier's disease: varus angulation at the lower femur and its management. *J Pediatr Orthop* 1998;18:202-8.
9. Brien EW, Mirra JM, Kerr R. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology and clinical biology. I. The intramedullary cartilage tumors. *Skeletal Radiol* 1997;26:325-53.
10. Goto T, Motoi T, Komiya K, Motoi N, Okuma T, Okazaki H, et al. Chondrosarcoma of the hand secondary to multiple enchondromatosis; report of two cases. *Arch Orthop Trauma Surg* 2003;123:42-7.
11. Erol B, Dormans JP, States L, Pawel B. Musculoskeletal tumors in children. In: Dormans JP, editor. *Pediatric orthopaedics and sports medicine: The requisites in pediatrics*. St. Louis: Mosby; 2004. p. 299-336.
12. Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA, Wroble RR, Millar EA, Bonfiglio M. The malignant potential of enchondromatosis. *J Bone Joint Surg [Am]* 1987;69:269-74.
13. Sun TC, Swee RG, Shives TC, Unni KK. Chondrosarcoma in Maffucci's syndrome. *J Bone Joint Surg [Am]* 1985;67: 1214-9.