

# OLİER HASTALIĞI

(Olgu Sunumu)

Metin GÖRGÜ, Bülent ERDOĞAN, Tayfun AKÖZ, Orgun DEREN, Rohat KUTLAY

Ankara Numune Hastanesi 1. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği

## ÖZET

*Ollier hastalığı öncelikle tübüler kemiklerin metafizlerini, sıklıkla asimetrik dağılımla tutan multiple enkondromlarla karakterize, kalıtsal olmayan nadir bir mezodermal displazidir. Kliniğimizde opere edilen, her iki elde multiple kitleler nedeni ile parmak hareketlerini ileri derecede kısıtlayan nadir bir Ollier hastalığı olgusu sunuldu.*

**Anahtar sözcükler:** *Ollier hastalığı, enkondromatozis*

Hastalık ilk defa 1899 da Ollier tarafından tanımlanmış olup, kalıtsal olmayan bir mezodermal displazidir (4). El kemikleri ile uzun kemiklerin metafiz ve diafizlerinde bulunan multiple enkondromlar veya displazik kırıkta kitleleri hastalığın özelliğidir. Kemik deformiteleri tek tarafta da görülebilmesine karşın genellikle bilateraldir. Multiple enkondromlarla hemanjiomatöz lezyonlar eşlik ettiğinde Mafucci sendromu denir (1,3,4,7). Enkondromatozis en çok görülen tümör sarkomdur. Enkondromların sarkomatöz değişim olasılığı yanısıra diğer mezenkimal ve nonmezenkimal maligniteler ile intrakranial ve ovarian tümörler Ollier hastalığında görülebilir (1-3,5,7,9). Bu nedenle hastalara kemik incelemelerin yanısıra BBT, Akciğer grafisi, batın ultrasono-

## SUMMARY

*Ollier disease is a rare nonhereditary mesodermal dysplasia characterized by multiple enchondromas occurring primarily in the metaphysis of tubular bones in an asymmetric manner most frequently. A rare case of Ollier disease with multiple masses obstructing finger movements in both hands who is operated in our clinic is presented.*

**Key words:** *Ollier disease, enchondromatosis*

nografisi yapılması önerilir.

## OLGU SUNUMU

Her iki elinde kitleler ve hareket kısıtlılığı şikayetleri ile başvuran 12 yaşındaki bayan hasta kliniğimize kabul edildi. Aile hikayesi özellik taşıymıyordu. 3 yaşına kadar herhangi bir sorunu olmayan hastanın bu dönemde sağ el 5. parmağında küçük bir şişlik oluşmuş. Daha sonra diğer elinde de başlayan şişliklerin hem boyutu hem de sayısı artmış ve harekette kısıtlılık oluşmuş.

Rutin laboratuvar testleri normal olarak değerlendirildi.

Fizik muayene: Sol el 5. parmak proksimal falanks lateralinde 2.5x1.5 cm boyutlarında ve 5. metakarp ulnar kenarında 1x2 cm boyutlarında, 4. parmak proksimal falanksında

2x1 cm, orta falanksında 1x0.5 cm, 4. parmak metakarp, proksimal ve orta falankslarında 1x1 cm ve 3. parmak proksimal falanksta 1x 0.5 cm boyutlarında sert ağrısız hareketsiz kitleler vardı (Şekil 1a). Kitleler sol el 4. ve 5. parmakların proksimal interfalanjial eklemlerinde fleksiyon hareketini 10 derecede kısıtlıyordu.

Radyoloji: Sol el 4 ve 5. parmak proksimal falanks ve metakarpaları ile sağ el 3,4 ve 5 parmak proksimal falanks ve metakarpalarında metafizlerin genişlemiş ve kemiklerin kısalmış olduğu, değişik şekil ve büyüklükte radyolüsen alanlar olduğu gözlemlendi (Şekil 4). Hastanın sağ ulnasının deforme olduğu gözlemlenmiştir (Şekil 4a). Hastanın BBT'si batın ultrasonografisi ve AC grafipleri özellik taşı-mıyordu.

Operasyon: Genel anestezi altında kitleler dorsal yüzden yapılan düz insizyonlarla ulaşıldı (Şekil 1b). Diseksiyonda ortaya çıkan sol el 4. falanks üzerindeki en-kondrom eksize edildikten sonra falanks kemiği kürete edildi (Şekil 2). Ülnar ve dorsal taraftaki korteksler alınarak kontur düzenlendi. Aynı el 4. metakarp kemiğinde sadece küretaj yapıldı. 4. parmak falanksı çok incelmış ve sadece arka korteksi kaldığından Kirschner teli ile tesbit edildi (Şekil 4c). 5. parmak proksimal falanksındaki kitle kürete edildi. Çıkarılan kitlelerin mikroskopik değerlendirilmesinde olgun kıkırdak dokusu olduğu görüldü (Şekil 3).

Postoperatif dönem komplikasyonsuz seyretti. Kirschner teli 3 haftanın sonunda çıkarıldı.

ve hareket başlandı (Şekil 1c).

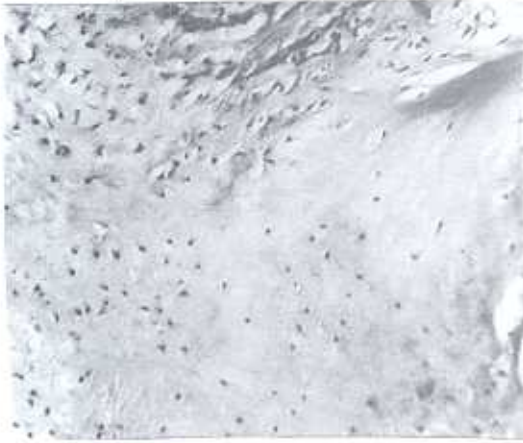


Şekil 1. Hastanın

- Operasyon öncesi görünümü
- Operasyon sırasında görünümü
- Operasyon sonrası 1. ayda görünümü



Şekil 2. Çıkarılan kitlenin makroskopik görünümü



Şekil 3. Çıkarılan kitlenin mikroskopik görünümü



a. Sağ önkolda enkondrom



b. Her iki elin operasyon öncesi görünümü



c. Operasyon sonrası görünümü

Şekil 4. Hastanın radyolojik görünümü

## TARTIŞMA

Ollier hastalığı öncelikle tübüler kemiklerin metafizlerini, sıklıkla asimetrik dağılımla tutan multiple enkondromlarla karakterize, kalıtsal olmayan nadir bir mezodermal displazidir. Nedeni bilinmemekle beraber hiperemiye bir kemik cevabı olur ve kartilaj ossifikasyonu olmadan kemik gelişmeye devam eder (7). Raupp enkondrom oluşumu ve gelişme bozukluğunun uterus içinde başladığını ve lezyonların büyüme plağından başlayıp diafize doğru uzandığını bildirmiştir (6). Ollier hastalığı iyi bilinen bir hastalık olmasına rağmen değişik bölgelerde çıkması, beraberinde intrakranial, ovarian tümörlerde görülebilmesi nedeni ile özellik taşımaktadır (1-3,5,7,9).

Multiple subkütanöz hemanjiomlarda görüldüğünde Mafucci sendromu olarak bilinir. Ollier hastalığı ile Mafucci sendromunun ayrı antiteler mi yoksa birbirinin devamı mı olduğu halen tartışılmaktadır (3). Mafucci sendromlu olguların %15-23 kadarı kondrosarkomatöz değişim gösterir (3,7,8). Enkondromların sarkomatöz değişim olasılığı yanısıra diğer mezenkimal ve nonmezenkimal maligniteler Ollier de olduğu gibi Mafucci sendromunda da görülür (3). Ollier hastalığında tanı sıklıkla ilk 10 yaş içinde konulmuş olur ancak malign transformasyonların 13-69 yaşa kadar değişen yaygınlıkta olduğu bildirilmiştir (4). Bu nedenle

asemptomatik hastalarda periodik kemik incelemeleri önerilir. Hastalarda bilinen kondromlarda şişme veya ağrı başlaması muhtemel bir malign değişikliğin habercisidir.

Hastalığın kliniği ciddi ekstremitte kısalıkları, genu valgum, kubitus varus ve tümör görünümlü enkondromlarla karakterizedir. Fasiyal asimetri, kranial sinir paralizileri ve fraktürleri görülebilir. Ekstremitelerin uzun kemikleri etkilenir. Pelviste sıktır ancak kostalar, sternum, kranium, omurga, karpal ve tarsal kemiklerde nadirdir. Kemik deformiteler genellikle bilateral olmasına karşın tek taraflıda olabilir ve ciddi ekstremitte deformitelerine yol açar (4). Radyojik olarak düzensiz değişik büyüklükte radyolüsen alanlar ve metafizinde genişleme beraberinde kemikte kısılma ve yaylanmalar gözlenir (Şekil 4a, b). Histolojide düzensiz, değişik büyüklükte hücreler ve ossifikasyon merkezleri bulunan hyalin kırık dokü görür (Şekil 3). Tanı klinik radyolojik ve histolojik bulgular birleştirilerek konur. Tedavide büyük deformite ve fonksiyonel kayıplara yönelik girişimler yapılır. Bizim hastamızda yapılan taramalarda eşlik eden bir patolojiye rastlanmadı ancak eldeki kitlelerin büyüklüğü ve hareketi büyük ölçüde kısıtlanması nedeni ile daha fonksiyonel ve estetik görünümlü bir el sağlamak amacı ile opere edildi.

---

---

KAYNAKLAR

---

---

1. Arush M.W, Oslander L. Ollier's disease associated with ovarian sertolileydig cell tumor and breast adenoma. *Am J Ped Hem Oncol* 1991; 13 (1): 49-51.
2. Clifton A.G, Kendal B.E, Crockard H.A, Hughes T. Intracranial chondrosarcoma in a patient with Ollier's disease. *Brit J Rad* 1991; 64: 633-636.
3. Mellon C.D, Carter J.E, Owen D.B. Ollier's disease and Mafucci's syndrome: distinct entities or a continuum. *J Neurol* 1988; 235: 376-378.
4. Pfliederer A.G, Thomson P, Milroy C.M. ENT presentation of Ollier's disease. *J Laryngol Otol* 1991; 105: 148-150.
5. Pospiech J, Mehdorn H.M, Reinhardt V, Grote W. Sellar chondroma in a case of Ollier's disease. *Neurochirurgia* 1989; 32: 30-35.
6. Raupp P, Kemperdick H. Neonatal radiological aspect of enchondromatosis (Ollier's disease). *Pediatr Radiol* 1990; 20: 337-338.
7. Rawlings C.E, Bullard D.E, Burger P.C, Freidman A.H. A case of Ollier's disease associated with two intracranial gliomas. *Neurosurg* 1987; 21 (3): 400-403.
8. Traflet R.F, Babaria A.R, Barolat G, Doan H.T, Fonzaes C, Mishkin MM. Intracranial chondroma in a patient with Ollier's disease. *J Neurosurg* 1989; 70: 274-276.
9. Velasco-Oses A, Alonso-Alvaro A, Blanco-Pozo B, Nogales Jr, FF. Ollier's disease associated with ovarian juvenile granulosa cell tumor. *Cancer* 1988; 62: 222-225.