

Diafizyal Aklazi (Olgu Sunumu)

Meltem ÇETİN*, Tayfun TURGUT**, Cem USTAOĞLU***

- * Yrd. Doç. Dr. Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, ISPARTA.
- * Uzm. Dr. Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, ISPARTA.
- * Araş. Gör. Dr. Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, ISPARTA.

ÖZET

Diafizyal aklazi herediter multiple ekzostoz (HME) olarak da adlandırılır. HME uzun kemiklerin metafizlerinden ve düz kemiklerden çıkan multiple osteokondromlarla karakterize otozomal geçişli bir hastalıktır (1,2).

Anahtar Kelimeler: Multiple ekzositoz, radyolojik tanı.

ABSTRACT

DIAPHYSEAL ACLASIS

Hereditary multiple exostoses is an inherited autosomal disorder characterized by the multiple osteochondromas arising mainly from the metaphysis of long and flat bones (1,2).

Key Words: Multiple exostosis, radiologic diagnosis.

Herediter multiple ekzositoz uzun kemiklerin metafizinden ve yassı kemiklerden orijin almasına rağmen nadiren vertebrayı da tutarak spinal korda bası yapabilir.

OLGU

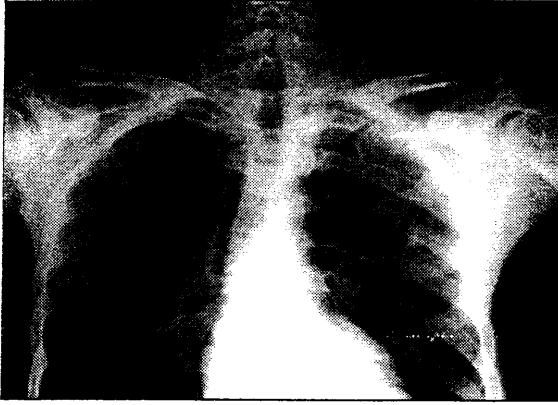
Üst ekstremitede kısalık ve ayak bileğinde şişlik şikayetiyle hastanemize başvuran 16 yaşında erkek hastaya kontrol amaçlı akciğer grafisi ile ekstremitte grafileri çekilmiştir. Akciğer grafisinde C7 vertebra sağ komşuluğunda, sol klavikula lateral ucunda osteokondromlar dikkati çekmiştir (Resim 1). İki yönlü sağ ön kol grafilerinde ulnada kısalık radius proksimalinde dislokasyon ve hem radius hem de ulnada tubulasyon defekti izlenmektedir (Resim 2). İki yönlü sağ tibia grafilerinde tibia distal ve proksimal ucunda ve fibula proksimal ucunda multiple osteokondromlar mevcuttur (Resim 3). Bu bulgular ile hastaya HME tanısı konarak takibe alınmıştır.

SONUÇ

HME ilk kez 1814'de Boyer tarafından bildirilmiştir (3). Heredite yaklaşık hastaların 2/3'ünde

belirgin geriyeye kalan hastalarda spontan olarak ortaya çıkar (4). Herediter hastalarda 2/1 erkeklerde daha fazla görülür (5). Ekzositozlar ve kemik deformiteleri çocukluk çağı ve adolesans dönemi boyunca belirgin hale gelir. Büyüme tamamlandıktan sonra yeni ekzostoz gelişimi nadirdir (5,6). Klinik bulgular genellikle ekzostoz, kemiklerde kısalığa bağlı deformiteler ve skolyozdur. Ekzostozlar sinirlere, tendonlara ve damarlara bası yapabilirler. Bunların sonucunda ağrı, hareketlerde kısıtlılık, üriner, barsak disfonksiyonları ve nörolojik defisitler gelişebilir (3,6,7). Çift kemik bulunan bölgelerde kemiklerin boyutlarında belirgin farklılıklar oluşabilir. El bileğinde "Madelung" ve "ters Madelung" deformiteleri gelişir. Ulnadaki kısalık radius başında konjenital dislokasyona neden olur. Distal ulna ve radius arasında yalancı artikülasyon ve ulnada deviasyon görülür. Tutulan kemiklerde şekillenme yetersizliği de izlenebilir.

Spinal tutulum nadir olup olguların %7'sinde görülür (7,8). Ekzostozlar laminadan dışarıya büyüdüğünden dolayı HME'ye bağlı kord kompresyonu daha nadirdir (5,9). Bilgisayarlı tomografi spi-



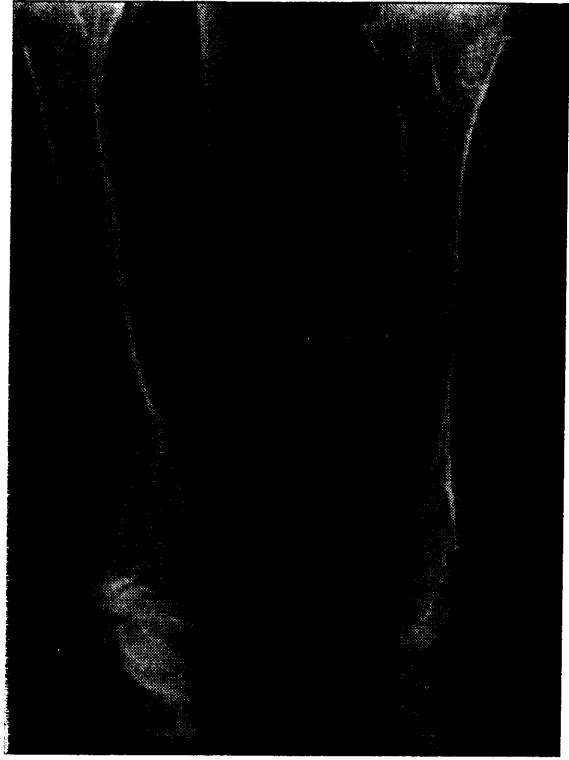
Resim 1. Akciğer grafisinde C7 vertebra sağ komşuluğunda ve klavikula distal ucunda osteokondromlar izlenmektedir.



Resim 2. İki yönlü sağ ön kol grafilerinde ulnada kısıklık radius proksimalinde dislokasyon ve hem radius hemde ulnada tubulasyon defekti izlenmektedir.

nal ekzostozların orijini ve uzanımı hakkında bilgi verir. Manyetik rezonans görüntüleme ile de spinal kord, kordun kompresyonu ve buna bağlı intramedüller değişiklikler görüntülenebilir.

HME %20 oranında kondrosarkoma malign dejenerasyon gösterebilir (3,7,10). İliak kanat malign değişikliklerin en sık görüldüğü bölgedir. Malign transformasyon ilk kez 1886 yılında bildirilmiştir (11). Malign transformasyonun radyolojik kriterle-



Resim 3. İki yönlü sağ tibia grafilerinde tibia distal ve proksimal ucunda ve fibula proksimal ucunda multiple osteokondromlar mevcuttur.

ri olarak boyutta artış, kartilaj yüzeyin irregülaritesinde artış, yumuşak doku tümörünün gelişimi ve tümörün çevresinde kalsifikasyon gelişimi sayılabilir. Erişkinde 8 mm çaptan büyük ekzostozlarda, kartilajinöz kepin 1 cm'den daha fazla boyutlara ulaşması durumunda malignansiden şüphelenmek gerekir (12).

Tedaviye rağmen rekürrens sıklıkla olması ve kısa yaşam zamanı belkide hastanın doktora geç başvurmasından veya operasyonun yeterince radikal yapılmamasından kaynaklanabilir. Sonuç olarak hastalar büyüme periyodu boyunca her 2 yılda ve büyüme periyodundan sonra her 3-5 yılda veya ne zaman semptomu olursa inceleme yapılmalıdır (13).

KAYNAKLAR

1. Misra UK, Nağ D, Dave VS, Shukla R, Kar AM. Cervikal kord kompresyon due to chondromatous change in a patient with metaphysial aklasis. *J Neuroi Neurosurg Psychiatry* 1983; 46: 155-7.
2. Tuncer S, Erden I, Aydın N, Oge D. Acute spinal cord compression in hereditary multiple exostoses: Case report. *Paraplegia* 1989.

3. Wen DY, Bergman TA, Haines SJ. Acute cervical myelopathy from hereditary multiple exostoses. *Neurosurgery* 1989; 25(3); 472-5.
4. Atabay H, Kuyucu Y, Korkmaz O, İplikcioğlu AC. Myelopathy due to hereditary multiple exostoses: CT and MR studies. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 1996; 98; 186-8.
5. Tully JR, Pickens J, Clive L. Hereditary Multiple Exostosis and Cervikal cord compression: CT and MR studies. *J. Comput. Assist. Tomogr* 1989; 13(2); 330-3.
6. Vinstein AL, Franken EA. Hereditary multiple exostosis : Case report *AJR* 1971; 112; 405-7.
7. Bezircioğlu H, Donbaycı M. Multipl herediter kord basısı. *Türk Nöroşirurji Dergisi* 1990; 1; 165-7.
8. Nunez DA, Graham HK, Fixsen JA. Cervikal cord compression and femoral neuropath in hereditary multiple exostoses. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53(5); 439.
9. Shapiro SA, Javid T, Putty T. Osteochondroma with cervikal cord compression in hereditary multipl exostoses. *Spine* 1990; 15; 600-2.
10. Jaffe HL. *Tumours and Tumorous Conditions of the Bones and Joints*, Lea and Febiger, Philadelphia. 1968: 150-67.
11. Du YK, Shih HN, Wang JM, Shih CH. Differantiated chondrosarcoma arising from osteochondromatosis. *Chan Gung Med J* 1991; 14; 130-5.
12. Spjut HL, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. *Tumours of bone and cartilage*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington 1971.
13. Williams R, Hartwig CH, Böhm P, Sell S. Malignant transformation of a multiple cartilaginous exostosis-a case report. *International Orthopaedics* 1997; 21;133-6.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Meltem ÇETİN
Süleyman Demirel Üniversitesi
Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı
ISPARTA