

MULTİPL HEREDİTER EKZOSTOZDA SPİNAL KORD BASISI

Dr. Hamdi BEZİRCİOĞLU, Dr. Mustafa DONBAYCI

Urla-İzmir Devlet Hastanesi Beyin Cerrahi ve Ortopedi Kliniği
Türk Nöroşirürji Dergisi 1 : 165-167, 1990

ÖZET : Multipl herediter ekzostoz çoğunlukla uzun kemiklerin metafizlerini tutan kıkırdak ve kemik çıkıntılar ile karakterize bir hastalıktır. Ekzostozlara bağlı nörolojik komplikasyonlar, özellikle spinal kord kompresyonu seyrekler. Spinal kord basısı oluşturan multipl ekzostozlu bir vaka sunulmuş, klinik, insidens, patogenezi yönünden literatürdeki vakalarla birlikte değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler : Spinal kord basısı, Multipl herediter ekzostoz.

SUMMARY : Multiple hereditary exostoses is a well-known disorder characterised by cartilaginous and bony protuberances most often involving the metaphyseal regions of fubuler long bones. Neurological complications and especially spinal cord compression in relation to the exostoses are rare. We have presented a patient with extradural spinal cord compression secondary to an hereditary exostosis. We have briefly discussed the clinic presentation, incidence and the pathogenesis of disease.

Key Words : Spinal cord compression, Multiple hereditary exostoses.

GİRİŞ

Herediter Multipl Ekzostoz ilk kez Stanley tarafından 1849'da tarif edilmiş, herediter özelliği ise Stocks ve Barrington tarafından dökümanite edilmiştir (10). Otozomal dominant geçiş gösteren hastalık erkeklerde daha sık rastlanmaktadır ve olguların % 60'ında ailevi öykü alınmaktadır (1,2,6,7). Multipl ekzostozlar ekseriye uzun kemiklerin metafizer bölgelerini tutan, normal kemik hudutlarının dışına taşan, şekilsiz kemik oluşumlardır. Nörolojik komplikasyon oluşturan vertebral ekzostoz, Multipl Herediter Ekzostoz vakalarının % 1-7'sinin içerir (2,6,8,11). Literatürde spinal kord basısı oluşturan 39 vaka bildirilmiştir (2,3,4,5,6,8,10,11,12,13,14).

OLGU SUNUMU

• 23 yaşında erkek hasta. Temel şikayeti yürüme güçlüğü, göğüste sıkışma hissi, idrar kaçırma. Çocukluğundan beri kol ve bacaklarında sert şişlikler mevcutmuş. Bu şişliklerin yürümesini engellemesi nedeniyle 1983 yılında hastanemize baş vurmuş, sağ diz ve ayak bileğinden iki operasyon geçirmiş (Eklem hareketlerini kısıtlayan ekzostozlar eksize edilmiş). Yardımsız yürür halde iken 3-4 aydır yürüme güçlüğü, 2-3 gündür idrarını tutamama hali oluşmuş.

Ailede benzer bir hastalık yok. Diğer iki kardeş sağ ve sağlıklı.

Piknik yapıda, ellerde ulnar deviasyon mevcut. Dizler ve ayak bilekleri şiş, eklem hareketleri kısıtlı. Göğsün ekspansiyonu yetersiz. Spastik paraparezi

mevcut (yardımla adım atabiliyor). Bilateral patella ve aşil refleksleri canlı, bilateral aşil klonusu alınıyor, karın cildi refleksi bilateral yitik, Th3'e yükselen ileiri hipoestezi tanımlıyor.

Rutin kan, idrar değerleri normal, asit-alkalen fosfat normal, BOS değerleri normal, D. Dorsal grafide: D1-2 düzeyinde, sağda, kostavertebral bileşkede sınırları kesin olmayan sklerotik görünüm mevcut. Myelografide: D2 düzeyinde total blok saptandı (Şekil : 1).

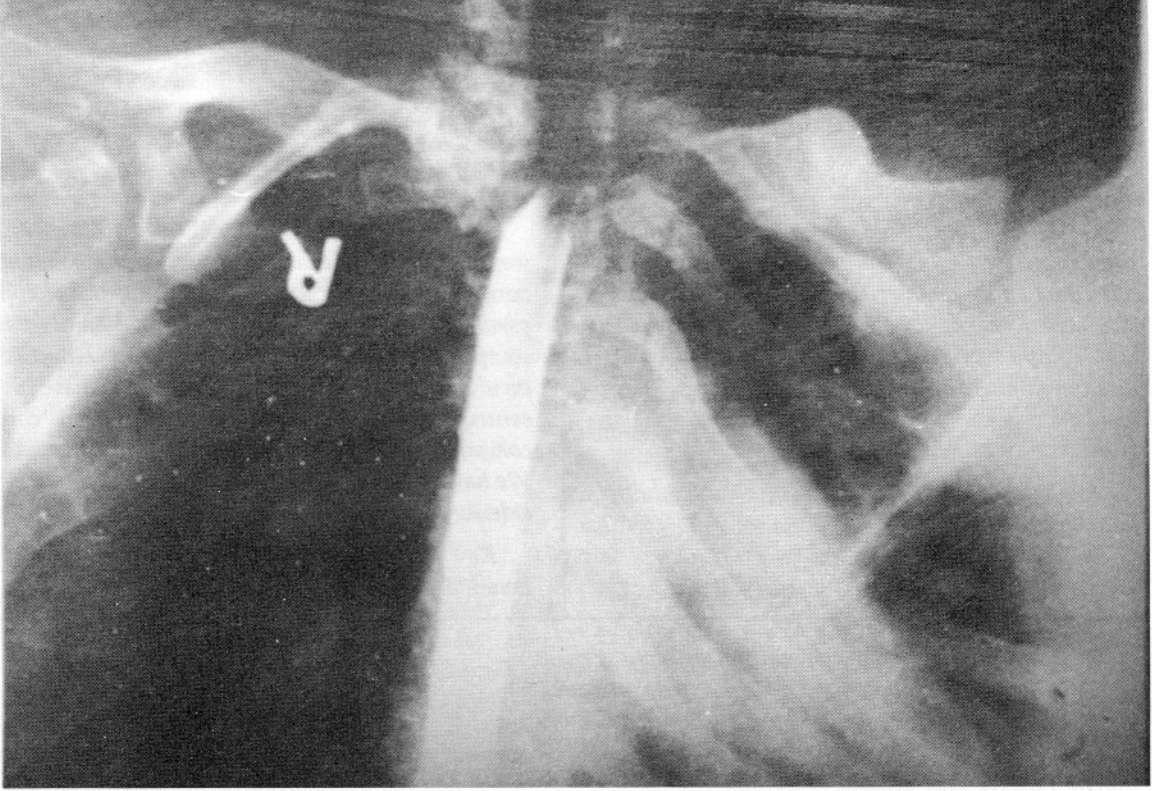
Ayrıca alt ekstremitelerde direkt grafisinde femur distal metafizinde multipl ekzostoz gözlemlendi (Şekil : 2).

Olguya 6/7/1989 tarihinde D1-2 total laminektomi uygulandı. Kord'u sola doğru itmiş ekstradural kitle ile karşılaşıldı. Faset düzeyinde kemik ile ilişkili, sınırları belirli, oval yapıda, 3,5x2 cm. boyutlarında, sert kauçuk kıvamında, beyaz renkli, avasküler, kıkırdak izlenimini veren kitle eksize edildi. Kord'un normal trasesine döndüğü izlendi. Operasyon sonrası olağan geçen olgu rehabilitasyon programına alındı. Sifinkter sorunu tamamen ortadan kalkan olgu çift değnek ile yürür halde eksterne edildi. İki ay sonraki kontrol bakımında desteksiz yürür hale geldiği görüldü.

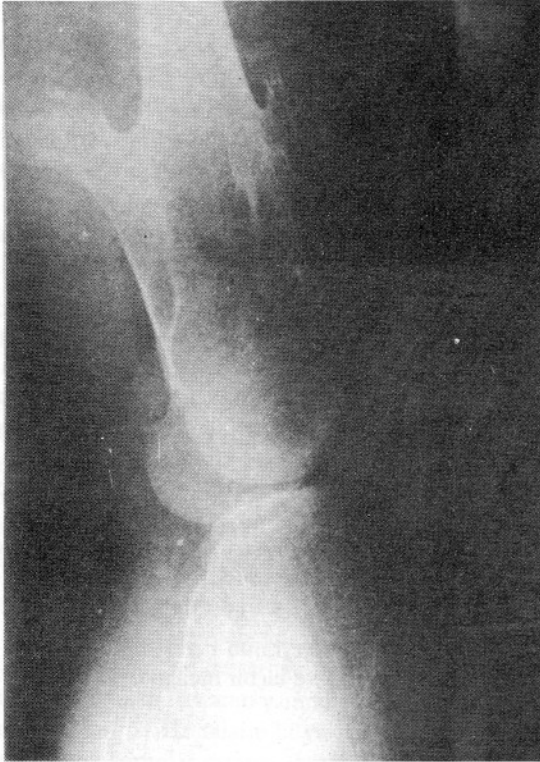
Patolojik kesitte lezyonun matür uniform kondrositlerden oluştuğu ve hiçbir malign değişiklik içermediği görüldü.

TARTIŞMA

Multipl Herediter Ekzostoz vakalarında kord basısı en sık 10-30 yaşları arasında rastlanır (6,8,10).



Şekil : 1. Myelografide, D-2 düzeyinde ekstradural baskıya bağlı total blok.



Şekil : 2. Direkt grafide, femur distal metafizinde multipl ekzostoz

Yaş ilerledikçe nörolojik komplikasyon gelişme oranı düşer. Bu durum iskelet gelişiminin durması ile ekzostozlarında gelişmelerinin yavaşlamasına bağlanabilir.

Vakamızda olduğu gibi vertebral ekzostozlar genellikle nöral ark'dan gelişmekte ve kolumna vertebralisin üst seviyelerinde daha sık rastlanmaktadır (6,8,10). Dökümanite edilen kırk vakanın otuzbeşinde lezyon D5 düzeyinin üzerindedir. Onsekizi servikal vakadır (2,3,4,5,6,8,10,11,12,13,14).

TABLO : 1. Literatürdeki spinal ekzostoz vakalarının seviyelere göre dağılımı

Seviye	Vaka Sayısı
C-1	2
C-2	8
C-4	1
C-5	4
C-6	2
C-7	1
C-1	3
C-2	2
C-3	2
C-4	5
C-5	5
C-7	1
C-10	2
L-3	1
L-4	1

Ekzostozlar kırıldak bir kapsül ile çevrilidir. Histolojik olarak sarkomatöz bir değişiklik görülmedikçe benign oluşumlar olarak kabul edilirler (7). % 2.20 oranında malign hale dönüşebilecekleri bildirilmiştir (1,5,9).

Kapsüller bir yapıya sahip olmaları ve çoğunlukla posterior elemanlardan köken almaları nedeniyle laminektomi ile kitle eksizyonundan tatminkar sonuç alınır (6,10).

KAYNAKLAR

1. Berk, U, Işıkman E, Sümer H: Klinik Radiodiagnostik. Ayyıldız matbaası. Ankara, 1981. S136-137
2. Buur T, Morch MM: Hereditary multiple exostoses with spinal cord compression. J Neurol Neurosurg Psychiatry 46:96-8. 1983
3. Carmel PW, Cramer FJ: Cervical cord compression due to exostosis in a patient with hereditary exostoses. Case report. J Neurosurg 28:500-3. 1968
4. Chiurco AA: Multiple exostoses of bone with fatal spinal cord compression. Neurology 20:278-8. 1970
5. Crowell RM, Wepsic JG: Thoracic cord compression due to chondrosarcoma in two cousins with hereditary multiple exostoses J Neurosurg 36:86-89. 1972
6. Decker RE, Wei CW: Thoracic cord compression from multiple hereditary exostoses associated with cerebellar astrocytoma J Neurosurg 30:310-312. 1969
7. Everts CC: Surgery of the musculoskeletal system. Churchill Livingstone, New-york, 1983. Vol:4. pp:143-144
8. Gottlieb A: Exostosis as a cause of spinal cord compression. Surg Neurol 26:581-4. 1986
9. Jaffe HL: Tumors and Tumorous conditions of the bones and joints. Lea and Febiger, Philadelphia, 1968. pp:150-167
10. Madigan R: Cervical cord compression in hereditary multiple exostoses. J Bone Joint Surg 56/a:2. 101-404. 1974
- 11) Misra UK: Cervical cord compression due to chondromatous change in a patient with metaphyseal aclasis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 46:1155-7. 1983
12. O'Connor GA, Roberts TS: Spinal cord compression by osteochondroma in a patient with multiple osteochondromatosis. J Neurosurg 60:420-3. 1984
13. Palmer FJ: Osteochondroma with spinal cord compression. Report of three cases J Neurosurg 52:842-5. 1980
14. Vinstein AL, Franken EA: Hereditary multiple exostoses. Report of a case with spinal cord compression. AJR 112:405-7. 1971