

Ollier Hastalığına Eşlik Eden İntrakranial Glioma

Ollier's Disease With Intracranial Glioma

SERKAN ŞİMŞEK, HAKAN SEÇKİN, DENİZ BELEN, SELİM EREKUL

SSK Ankara Eğitim Hastanesi 2. Nöroşirürji Kliniği (SŞ, HS, DB)
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ad (SE)

Geliş Tarihi: 30.10.2000 ⇔ Kabul Tarihi: 19.11.2001

Özet: Amaç: Ollier hastalığına eşlik eden düşük dereceli astrositom nadirdir. Üç yıldır takip edilen bir vakayı sunuyoruz.

Bulgular: Hasta iki yıllık izlemten sonra ameliyat edildi. Tümör tama yakın çıkartıldı.

Sonuç: Öncelikli olarak iskelet sistemini tutan hastalık olmasına rağmen, Ollier hastalığına merkezi sinir sistemi tümörleri de eşlik edebilir. Bu olguların rutin izlemi beyin görüntülemesini de içermelidir.

Anahtar kelimeler: Diskondroplazi, Enkondroma, Glioma, Ollier hastalığı

Abstract: Objective and Importance: Ollier's disease associated with low grade astrocytoma is rare. We describe a case with three years follow up.

Intervention: The patient was operated on for her mass lesion after two years' follow up. The tumor was subtotally removed.

Result: Ollier's disease, which primarily affects the skeletal system, may be associated with central nervous system tumors. Radiological examination of the cerebrum must also be included in the routine follow-up of these patients.

Key words: Dyschondroplasia, Encondroma, Glioma, Ollier's disease

GİRİŞ

Ollier hastalığı ilk kez 1899 yılında Louis Ollier tarafından tanımlanmıştır. Hastalığın fizyopatolojisinde kıkırdak dokusunun devamlı olarak proliferere olup ossifikasyonun olmadığı gelişimsel displazi vardır. Enkondromlar uzun kemiklerin metafiz ve diafizlerinde hiperplastik kıkırdak kitleleri olarak görülür. Sıklıkla bilateraldir ve sekonder olarak kemik büyümesini durdurarak kol ve bacaklarda uzunluk farkı oluşturur. Ollier hastalığı kalıtsal bir hastalık değildir ve bu nedenle çocukluk dönemine kadar nadiren tanı konulur.

Bazen doğumda ekstremitte uzunluklarındaki fark ile tanı konulabilir. Bunun nedeni bilinmemekle birlikte hiperemik kemik reaksiyonunun kemiğin aşırı gelişimine neden olduğu düşünülmektedir (9, 10).

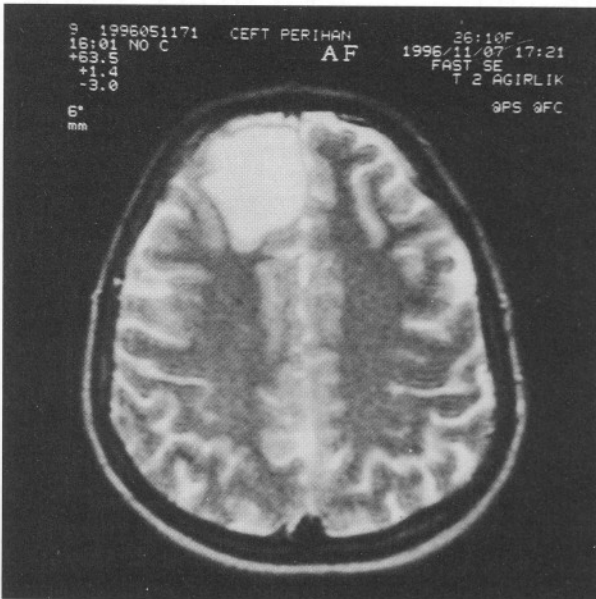
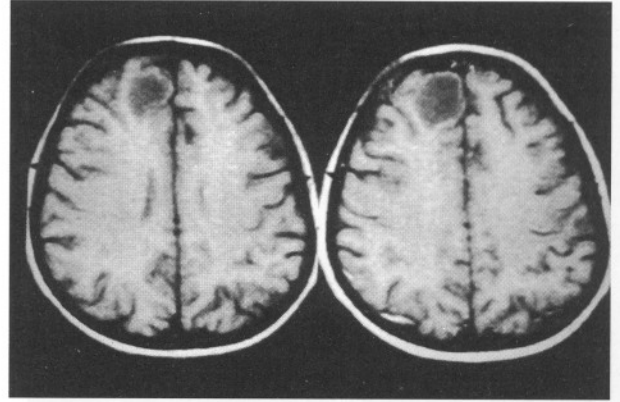
Klinik olarak hastalığa eşlik eden kol ve bacaklarda uzunluk farkına ek olarak genu valgus, cubitus varus, *tumorescent* enkondrom gibi büyük kemik deformiteleri bulur. Kafa kemiklerinin tutulumuna bağlı olarak yüzde asimetri, çoklu kranial sinir tutulumları ve kemik kırıkları görülür. Sıklıkla uzun kemikler tutulmasına karşın pelvis,

kosta, sternum, omurga, karpal ve tarsal kemikleri de tutabilir. Radyolojik olarak metafizlerdeki gelişme ile kemiklerde kısalma ve yaylanmaya neden olan çeşitli boy ve şekillerde radyolusent lezyonlar saptanır. Histolojik olarak değişik boyutlardaki santral ossifikasyonu olan düzensiz dizilim gösteren hyalin kırkırdakdan oluşmuş lezyonlar görülür (9, 10). Tam klinik, radyolojik ve patolojik incelemelerin sonunda konulur.

Ollier hastalığı; Maffucci sendromu, primer olarak önemli derecede malign dejenerasyona uğrayan çoklu enkondromlar, belirgin ekstremitte deformiteleri, ciltaltı ve visseral hemangiomalar ile birlikte seyreder (11, 12).



Şekil 1 a,b: Hastanın tanı konulduktan bir yıl sonraki beyin MR görüntülerinde sol frontal lob anteriorunda 2,8 cm çaplı iyi sınırlı T_2 ağırlıklı kesitlerde (a) hiperintens, T_1 ağırlıklı kontrastlı ve kontrastsız kesitlerde (b) hipointens intraaksiyel kitle lezyonu mevcuttur



Şekil 2 a,b: Hastanın ameliyat öncesi beyin MR görüntülerinde sol frontal lob anteriorunda 4 cm çaplı iyi sınırlı T_2 ağırlıklı kesitlerde (a) hiperintens, T_1 ağırlıklı kesitlerde (b) hipointens intraaksiyel kitle lezyonu mevcuttur.

OLGU SUNUMU

Yirmi dört yaşında bayan hasta epileptik nöbet ve baş ağrısı yakınmasıyla başvurdu. Öyküsünden 7 yaşında iken el ve ayaklarında şişlikler çıkması nedeni ile yapılan tetkiklerde Ollier hastalığı tanısı aldığı ve yirmi iki yaşında iken sol elindeki şişliklerin elini kullanmasında güçlük oluşturması nedeni ile 4. parmağın karpometakarpal eklemden ampute edildiği öğrenildi (Şekil 4a,b). Patolojik tanının kondrom olarak bildirildiği, patolojik incelemelerde kortikal kemiği çevresel olarak sıkıştıran ve inceltiren irili ufaklı lobüller halinde matür kırkırdak dokusu izlendiği ve malignite bulgusu olmadığı öğrenildi. Hastanın baş ağrılarının olması ve epilepsi nöbeti

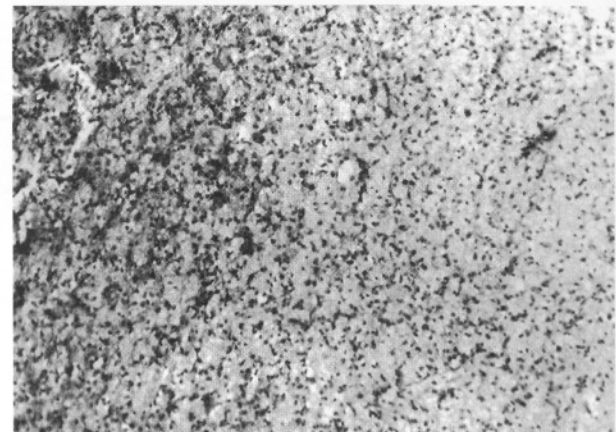
geçirmesi üzerine yapılan bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) de sağ frontal yerleşimli kitle tespit edildi (Şekil 1a,b). Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ frontal yerleşimli T_{1a} ağırlıklı kesitlerde hipointens, T_{2a} ağırlıklı kesitlerde hiperintens düşük dereceli glial kitle bildirildi (Şekil 2a,b). Antiepileptik tedavi ile kontrol altına alınabilen nöbetler dışında kitleye bağlı klinik bulgusunun olmaması nedeni ile hasta tıbbi tedavi ile izleme alındı. Beş ay sonra yürüme bozukluğu nedeni ile sol femur proksimal uçtaki enkondrom eksize edildi.



Şekil 3 a,b: Hastanın ameliyat sonrası beyin MR görüntülerinde sol frontal lob anteriorunda T_2 ağırlıklı (a), T_1 ağırlıklı (b) kesitlerde ameliyata bağlı doku kaybı, ensefalomalazik değişiklikler mevcuttur.



Şekil 4 a,b: Hastanın ön-arka ve oblik düz el radyogramında tüm falanksları ve metakarpal kemikleri etkileyen litik, ekspansil lezyonlar mevcuttur. Dördüncü metakarp ve falanksları amputedir



Şekil 5: Kesitlerin patolojik incelenmesinde glial zeminde sayıca artmış ve hafif derecede nükleus düzensizliği gösteren astrositik hücreler izlenmiştir. (HEX100)

tomografi normal olarak bulundu. Kitle düşük dereceli olduğu için radyoterapi planlanmadı. Ameliyat sonrası 3. yıl izleminde kalıntı veya yeni kitle tespit edilmedi. Nörolojik muayenesi normal olan ve nöbet geçirmeyen hasta halen izlenmektedir.

TARTIŞMA

Enkondromatoziste iskelet dışı tümörler genellikle geç adölesan veya erken erişkinlik döneminde gelişirler (1). Olgumuzda 24 yaşında BBT ile beyin tümörü saptandı. Kitlenin saptanmasından iki yıl sonra klinik bulgu vermesi ve radyolojik bulguların değişerek kitle etkisinin ortaya çıkması üzerine kraniyotomi ile kitle çıkartıldı. Patoloji materyalinde malignite kriterlerine rastlanmadı. Kitle düşük dereceli glioma olarak kabul edildi. Bu nedenle hastaya radyoterapi planlanmadı.

Ollier hastalığına eşlik eden kafa içi tümörler arasında düşük evreli gliomalar siktir. Sunulan olgunun kitleside radyolojik olarak düşük evreli astrositoma ile uyumlu olarak yorumlanmıştır. Düşük evreli gliomaların tedavisi tartışmalı olup klinik ve radyolojik izlemde tedavi seçenekleri arasındadır. Klinik olarak tıbbi tedavi ile kontrol altına alınabilen bulguları olan hastada cerrahi tedavi klinik ve radyolojik ilerlemeye dek ertelenmiştir (13).

Literatürde bizim saptayabildiğimiz enkondromatozise eşlik eden 15 glioma olgusu vardır (2, 3, 4, 6, 7, 8, 9, 11, 13). Bunlardan beş olguda benign astrositoma (2, 7, 8, 13) bir olguda oligoastrositoma (4), iki olguda miks oligo-astrositom (2, 4) diğerlerinde malign astrositoma saptanmıştır. (3, 4, 9, 11). Olgumuz Ollier hastalığı ile birlikte düşük dereceli glioma saptanan altıncı hastadır.

Enkondromlarda ortopedik patolojiye yönelik tedavi tamamen işlevsel düzelmeyi sağlamak için yapılan sınırlı ortopedik girişimlerdir. Bu hastalarda ölüm iskelet dışı tümörlerden olur (5).

Ollier hastalığında ve Maffucci sendromunda malignite gelişebileceğinden düzenli aralıklarla sistemik tümör taraması yapılmalıdır. Görüntüleme yöntemlerindeki gelişmeye paralel olarak Ollier ve Maffucci sendromlarında kafa içi kitle saptanma oranı artmıştır. Bu sendromlarda kafa içi tümör gelişme olasılığı vardır. Hastalar böyle bir risk

taşıdığından izlemlerinde beyin görüntülemesinin rutin olarak yapılmasını önermekteyiz.

Yazışma adresi: Dr.Serkan Şimşek
Vet-site No:12/4
Çayyolu- Ankara
Tel.0 312 2419241
e-mail: simsekserkan@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Ashenhurst EM: Dyschondroplasia with hemangioma (Maffucci's syndrome). Arch Neurol, 2:552-555, 1960
2. Balcer LJ, Galetta SL, Cornblath WT, Liu GT Neuro-Ophthalmologic Manifestations of Maffucci's syndrome and ollier's disease J Neuro-ophthalmology, 19: 62-66, 1999
3. Bendel CJ, Gelmers HJ, Multiple enchondromatosis (Ollier's disease) complicated by malignant astrocytoma. Eur J Radiol, 12:135-7, 1991
4. Chang S, Prados MD: İdential twin's with Ollier's disease and intracranial gliomas: Case report. Neurosurgery, 34: 903-6, 1994
5. Clifton AG, Kendall BE, Crockard HA, Hughes T: Intracranial chondrosarcoma in a patient with Ollier's disease Br J Radiol, 64: 633-6, 1991
6. Frappaz D, Ricci AC, Kohler R, Bret P Mottolese C Diffuse brain stem tumor in an adolescent with multiple enchondromatosis Childs Nerv Syst, 15:222-5, 1999
7. Mellon CD, Carter JE, Owen DB: Ollier's disease and Maffucci's syndrome: Distinct entities or a continuum. Case report: Encondromatosis complicated by an intracranial glioma. J Neurol, 235: 376-378, 1988
8. Patt S, Weigel K, Mayer HM: A case of dyschondroplasia associated with brain stem glioma diagnosis by stereotactic biopsy. Neurosurgery, 27: 387-91, 1990
9. Rawlings CE, Bullard DE, Burger PC, Friedmam AH: A case of Ollier's disease associated with two intracranial gliomas. Neurosurgery, 21: 400-3, 1987
10. Russel DS, Rubinstein LJ: Pathology of Tumors of the Nervous System. 5. Baskı London: Edward Arnold, s113, 1989
11. Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA: The malignant potential of enchondromatosis. J Bone Joint Surg (Am), 69:269-74, 1987
12. Tatler SB, Wilson CB, Hursh IV GR, Neuroepitelial Tumors of the Adult Brain Youmas JR (ed Youmans Neurological Surgery), WB Saunders 1996: 2612-2684 içinde
13. Van Neilen KMB, De Jong BM A case of Ollier's disease associated with two intracerebral low-grade gliomas Clin Neurol Neurosurg, 101:106-110, 1999