

N. OLLIER

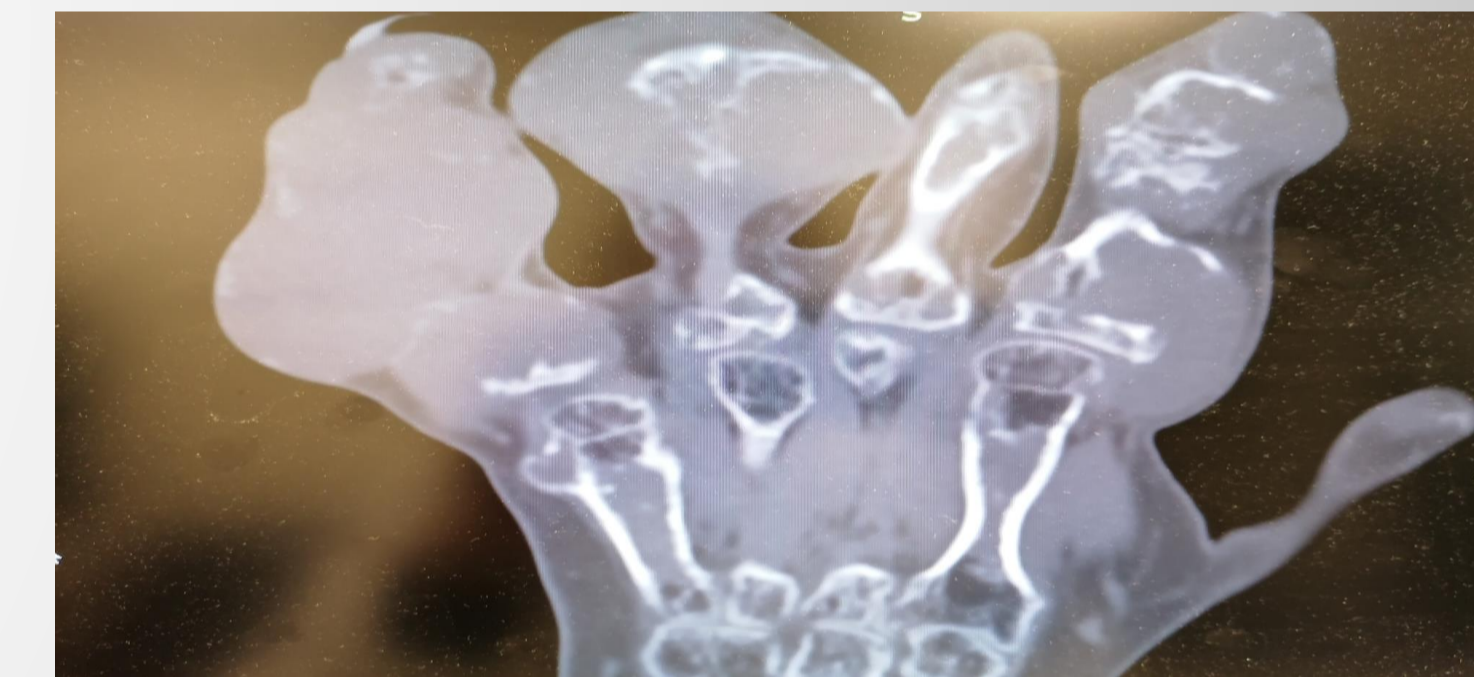
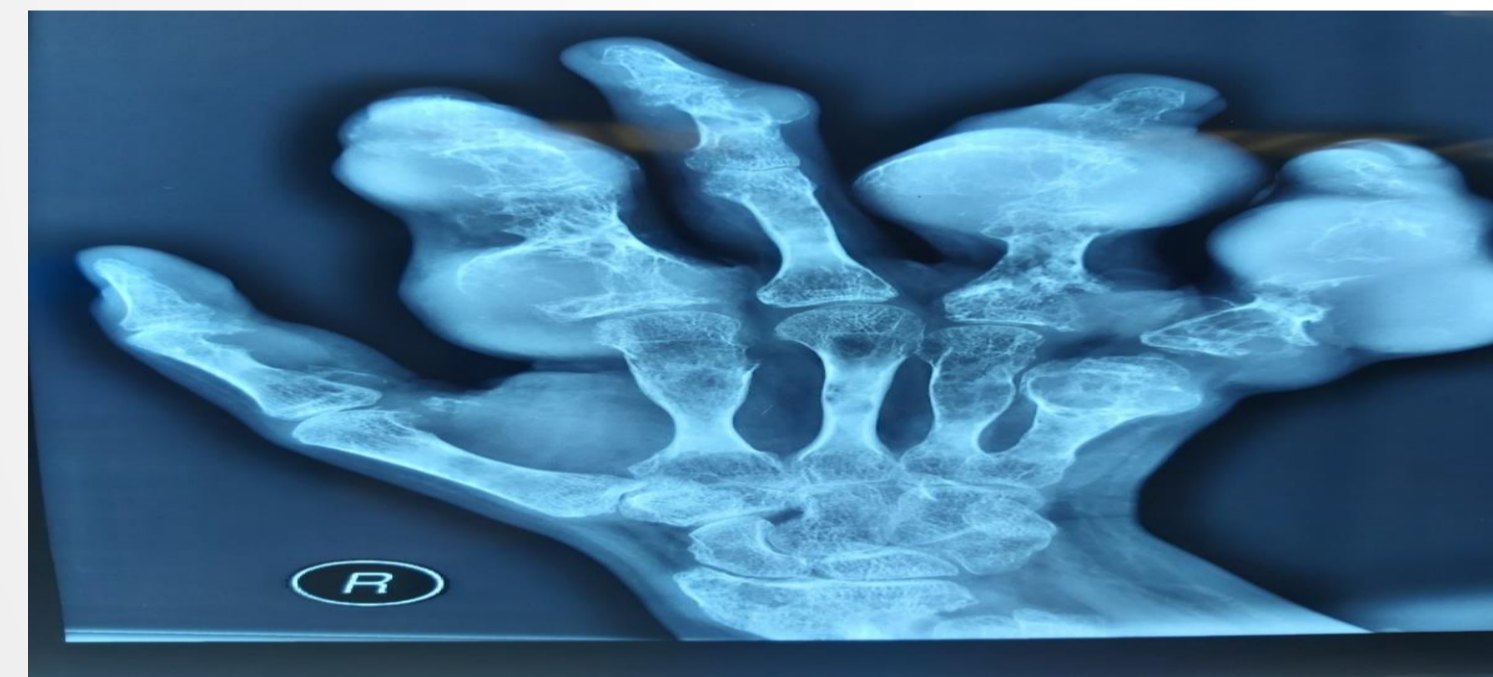
Γ.Διακουμής¹, Σ.Βάλβης¹, Μ.Μπουραζάνη², Γ.Πρίντεζης¹, Α.Μεντζής¹ Δάρα Σ, Ι.Παπακώστας¹, Γ.Αγρογιάννης³

- 1.Ορθοπαιδική Κλινική, Α.Ο.Ν.Α. “Ο Άγιος Σάββας”
- 2.Αναισθησιολογικό Τμήμα, Α.Ο.Ν.Α. “Ο Άγιος Σάββας”
3. Αναπληρωτής Καθηγητής, 1^ο Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ

Σκοπός: Η παρουσίαση ασθενή με N. Ollier (πολλαπλή ενχονδρωμάτωση) που αντιμετωπίστηκε θεραπευτικά στην κλινική μας.

Υλικό-Μέθοδος: Ασθενής 20 ετών προσήλθε στο Νοσοκομείο μας αναφέροντας γνωστό ιστορικό N. Ollier. Κλινικά, παρουσίαζε ψηλαφητή διόγκωση των οστών της άκρας χείρας και των δακτύλων. Ο ακτινολογικός έλεγχος ανέδειξε πολλαπλά ενχονδρώματα σε όλα τα δάκτυλα της άκρας χειρός. Υπεβλήθη σε εκκοχλίωση, απόξεση με πολύστροφο τροχό και ενίσχυση με ορθοπεδικό τσιμέντο σε 2 βλάβες στις οποίες ανέφερε πόνο.

Αποτελέσματα: Η βιοψία ανέδειξε “εικόνα χονδροβλαστικού νεοπλάσματος αποτελούμενο από λοβία χόνδρου υψηλής κυτταροβρίθειας που περιβάλλονται και εγκλωβίζονται από σπογγώδες οστού, ενώ τα χονδροκύτταρα εμφάνιζαν ήπια πυρηνική ατυπία ενώ συνηπήρχαν ήπιες μορφές”.



Συμπεράσματα-Συζήτηση: Η N.Ollier αφορά καλοήθεις, συνήθως ασυμπτωματικές, χόνδρινες βλάβες που αναπτύσσεται στις μεταφύσεις πολλών οστών. Χαρακτηρίζεται από ασύμμετρη κατανομή του συζευκτικού χόνδρου, στο μέγεθός του, στο αριθμό των οστών που παρουσιάζεται, στη θέση του και την φυσική εξέλιξή του. Η επίπτωση της είναι περίπου 1/100.00 και οι κλινικές εκδηλώσεις της εμφανίζονται κατά την 1^η δεκαετία της ζωής. Χαρακτηρίζεται από ασύμμετρη κατανομή του χόνδρινου ιστού, στο μέγεθός του, τον αριθμό των οστών που παρουσιάζεται, τη θέση και τη φυσική εξέλιξή του.Σημεία πιθανής εξαλλαγής αποτελούν η διάβρωση του φλοιού, η επέκταση της βλάβης στα μαλακά μόρια και η ανωμαλία στο περίγραμμα της βλάβης. Όταν η νόσος προσβάλλει μακρά οστά προκαλεί κύρτωση ή βράχυνση τους. Ακτινολογικά, η νόσος εκδηλώνεται με πολλαπλές –καλά περιγεγραμμένες- ακτινοδιαυγαστικές περιοχές στις μεταφύσεις των οστών ως εικόνα ατελώς οστεοποιημένου χόνδρου στο οστό, ενώ κατά την ενηλικίωση του ασθενή οι ζώνες αυτές επασβεστώνονται.

Γενετικά, έχει αναγνωριστεί μια ετεροζυγική μετάλλαξη στο γονίδιο PTHR1σε κάποιους ασθενείς με N.Ollier, όχι όμως σε όλους. Το γεγονός αυτό, εξηγεί τη σποραδική εμφάνιση της νόσου.

Βιβλιογραφία:

1. Kumar et al. “ Ollier Disease: Pathogenesis, Diagnosis, and Management”, Orthopedics. 2015 Jun;38(6):e497-506
2. Silve C, Juppner H “Ollier disease”, Orphanet J Rare Dis. 2006 Sep 22;1:37