

Otrzymano: 2004.07.20

Zaakceptowano: 2004.11.20

## Coexistence of Ollier's Disease and non-Hodgkin's lymphoma in a nine-year-old boy

Współistnienie choroby Ollier'a i niezziarniczego chłoniaka złośliwego u dziewięcioletniego chłopca

Sylwia Trzeszkowska-Rotkegel<sup>1</sup>, Halina Bubala<sup>2</sup>, Zuzanna Jackowska<sup>1</sup>,  
Hanna Borowiak<sup>1</sup>, Jolanta Myga-Porosiło<sup>1</sup>, Stanisław Skrzelewski<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Katedra i Zakład Radiologii Lekarskiej i Radiodiagnostyki w Zabrzu Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach

<sup>2</sup> Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Dziecięcej w Zabrzu Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach

Adres autora: Sylwia Trzeszkowska-Rotkegel, Katedra Radiologii, ul. 3 Maja 15, 41-800 Zabrze,  
e-mail: roenzab@slam.katowice.pl

### Summary

**Background:**

Ollier's disease (enchondromatosis, chondromatosis multiplex) is a rarely occurring affection classified as osteochondrodysplasia and characterized by ataxic, multifocal hypertrophy of the chondrus. Sarcomatous transformation appears in 25% of those affected. There are no cases of a coexistence of Ollier's disease and non-Hodgkin's lymphoma reported in accessible articles.

**Case Report:**

A 9-year-old boy with Ollier's disease diagnosed in the second year of life was admitted to the Clinic of Pediatrics, Hematology, and Pediatric Oncology because of cervical, submandibular, inguinal, and left axillary lymph node enlargement. Status at admission was estimated as medium-severe. Laboratory findings were a mediocre state of anemia, tricipher OB, and increased LDH activity. Chest radiogram showed upper mediastinum and right hilus extension. Diagnosis of non-Hodgkin's B-cell lymphoma was made from a specimen taken during mediastinoscopy. Chemotherapy according to the LMB-89 program was applied. The presence of multiple chondromas was confirmed in the scapulas, left humerus, ribs, right ilium, and left femur. Imaging diagnostics revealed the malignant transformation of a chondroma in the left humerus.

**Results:**

Histological examination of a specimen of the tumor confirmed non-granulomatous, lymphomatous proliferation in the primary pathological lesion. Despite intensive chemo- and radiotherapy, the child died in the 5<sup>th</sup> month of treatment.

**Key words:**

enchondromatosis • lymphoma malignum • diagnostic imaging

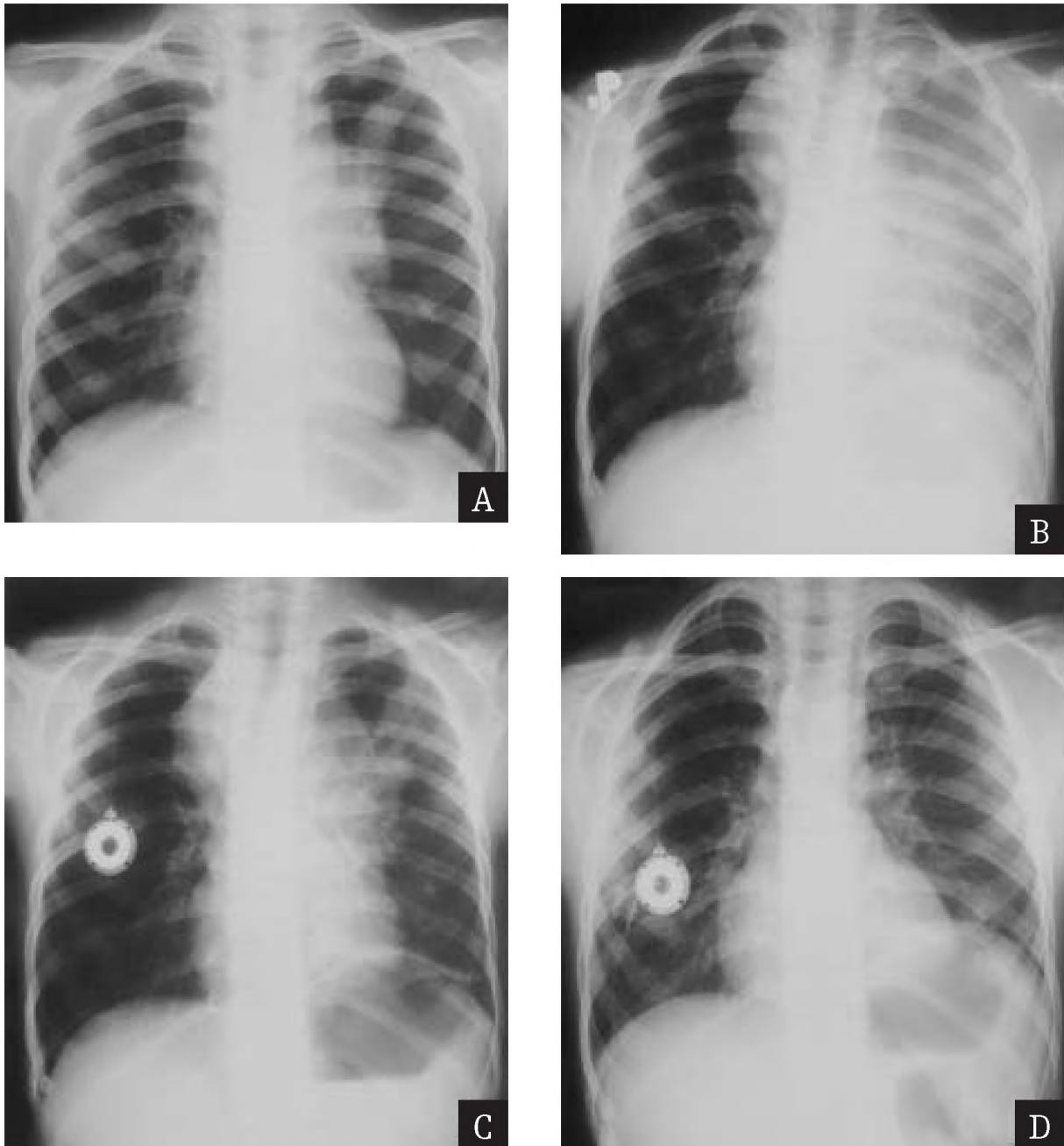
**PDF file:**

[http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol\\_70/nr\\_1/6063.pdf](http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_70/nr_1/6063.pdf)

### Wstęp

Choroba Ollier'a (enchondromatosis, chondromatosis multiplex) – opisana przez Lyonńskiego ortopedę w 1899 roku – jest rzadko występującym schorzeniem zaliczanym do grupy osteochondrodysplazji. Charakteryzuje się bezładnym, wielogniskowym przerostem chrząstki. Etiologia choroby nie została dotąd poznana [1]. Dotyczy nieprawidłowego rozwoju, wzrostu, modelowania i mineralizacji chrząstki oraz

kości. Pierwotna wrodzona nieprawidłowość chrząstki powoduje rozległe zaburzenia kostnienia śródchrzęstnego przynasad i trzonów, doprowadzając do ich zniekształcenia. W dostępnym nam piśmiennictwie nie napotkaliśmy doniesienia opisującego współistnienie choroby Ollier'a z niezziarniczym chłoniakiem złośliwym (NHL). Celem pracy jest przedstawienie dziewięcioletniego chłopca z chorobą Ollier'a, u którego rozpoznano NHL.



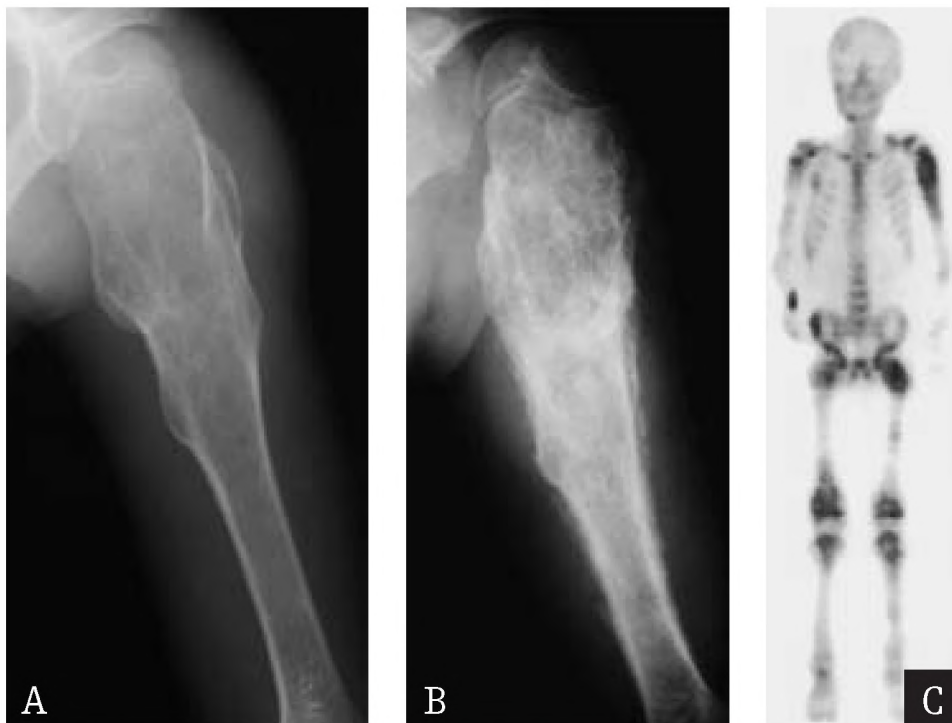
**Figure 1.** Radiograms of the chest from; **a** – 21<sup>st</sup> of August 2002; Upper mediastinum extension past 1/3 of the chest with nodular hilar opacity without lung volume decrease. **b** – 10<sup>th</sup> of September 2002; Chimney-like widening of the upper mediastinum with lower trachea constriction. Nodular extension of the left hilus with corresponding lung collapse. **c** – 24<sup>th</sup> of October 2002; Partial regression of the atelectasis and hilar nodules. No changes of mediastinum image. **d** – 6<sup>th</sup> of January 2003; Total regression is seen within mediastinum and lung parenchyma. Higher position of the diaphragm copula has persisted. Vasoport opacification is seen in projection of central area of the right lung with the end of catheter on the vena cava superior outlet level.

**Rycina 1.** Radiogramy klatki piersiowej: **a** – 21.08.2002; Poszerzenie cienia śródpiersia górnego przekraczające 1/3 szerokości klatki piersiowej z guzowatym poszerzeniem cienia wnęki lewej bez cech pomniejszenia objętości płuca lewego. W obrębie obu topatek oraz przednich odcinków dolnych żeber widoczne mnogie chrząstki śród- i przykostne. **b** – 10.09.2002; „Kominowate” poszerzenie cienia śródpiersia górnego (7x4 cm) z przewężeniem dolnego odcinka światła tchawicy. Guzowate poszerzenie wnęki płuca lewego z towarzyszącą jego niedodmą. **c** – 24.10.2002; Widoczna częściowa regresja niedodmy płuca lewego i guza wnęki lewej. Obraz śródpiersia nie uległ zmianie. **d** – 06.01.2003; Całkowita regresja zmian w obrębie śródpiersia i mięszu płuc. Utrzymuje się wyższe ustawienie lewej kopuły przepony. W rzucie pola środkowego płuca prawego cień vasoportu. Końcówka cewnika na poziomie początkowego odcinka żyły głównej górnej.

## Opis przypadku

Chłopiec dziewięcioletni z rozpoznaną w drugim roku życia chorobą Ollier'a został przyjęty do Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii Dziecięcej z powodu powiększenia węzłów chłonnych szyjnych, podżuchwowych, pachwinowych (do 1 cm), pachowych lewych (do 3 cm) i hepatomegalii. Przy przyjęciu stan ogólny chłopca oceniono jako średnio-ciężki. Masa ciała poniżej 3 centyla przy wzroście odpowiadającym 25 centylowi. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono niedokrwistość miernego stopnia, trzycyfrowe OB i zwiększenie aktywności dehydrogenazy mleczkowej. Wyjściowy radiogram klatki piersiowej wykonany w szpitalu terenowym (21.08.2002) wykazał poszerzenie cienia śródpiersia górnego przekraczające 1/3 szerokości klatki piersiowej z guzowatym poszerzeniem cienia wnęki prawej bez cech pomniejszenia objętości płuca lewego (ryc. 1a). W obrębie obu łopatek oraz przednich odcinków dolnych żeber odnotowano istnienie mnogich chrzęstniaków śród- i przykostnych. Na wykonanym w tym samym czasie zdjęciu lewej kości ramiennej widoczne były policykliczne, ostro odgraniczone jamy rozdymające kość bez przerwania istoty korowej i odczynów okostnowych

(ryc. 2a). W badaniu scyntygraficznym kośćca odnotowano obecność ognisk patologicznego gromadzenia radioznacznika (99mTc-MDP) (ryc. 2c). Z wycinka guza śródpiersia pobranego podczas mediastinoskopii ustalono rozpoznanie rozlanego niezłaznego chłoniaka złośliwego B-komórkowego. Badanie rentgenowskie klatki piersiowej wykonane w dniu przyjęcia chłopca do Kliniki (10.09.2002) uwidoczniło „kominowate” poszerzenie cienia śródpiersia górnego z przewężeniem dolnego odcinka światła tchawicy, guzowate poszerzenie wnęki oraz niedodmę lewego płuca (ryc. 1b). Badanie ultrasonograficzne i tomografia komputerowa jamy brzusznej wykazały obecność powiększonych węzłów chłonnych okolicy rozwidlenia aorty i lewego dołu biodrowego. Prowadzono chemioterapię wg programu LMB-89 dla B-NHL uzyskując stopniowo regresję zmian w obrębie klatki piersiowej i jamy brzusznej (ryc. 1d) [2]. Wykonany pod koniec stycznia 2003 radiogram lewej kości ramiennej z powodu niebolesnego powiększenia obwodu lewej kończyny górnej oraz przeprowadzona dla oceny narządów klatki piersiowej tomografia komputerowa wykazały patologiczną przebudowę kości ramiennej z odczynami okostnowymi o złośliwym charakterze w miejscu stwierdzanych wcześniej pierwotnych chrzęstniaków wewnątrzkośnych (ryc. 2b,

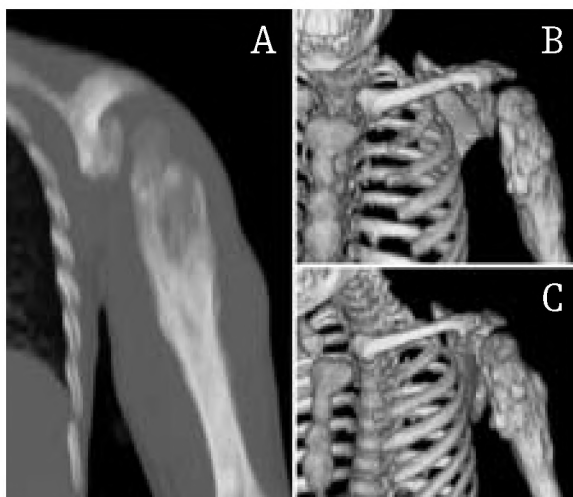


**Figure 2.** Comparison of radiograms of left humeral bone (a i b); **a** – radiogram taken on August 13<sup>th</sup> 2002; Polycyclic, well-delimited cavities in the proximal metaphysis of humerus causing bone distention without disruption of compact substance and periosteal reaction. Described changes are caused by enchondromas characteristic for Ollier disease. **b** – radiogram taken on January 23<sup>th</sup> 2003; Litic and sclerotic changes of the bone structure with thickening of the bone and irregular outline of the compact zone. Malignant periosteal reaction. **c** – bone scintigraphy; Pathological accumulation of the radiotracer within skull bones (right frontal and zygomatic bone), in 2/3 proximal part of the left humerus, in the right scapula, right ilium and the proximal end of the left femur.

**Rycina 2.** Porównanie zdjęć rentgenowskich lewej kości ramiennej (a i b); **a** – zdjęcie wykonane 13.08.2002; W przynasadzie bliższej lewej kości ramiennej policykliczne, ostro odgraniczone jamy rozdymające kość bez przerwania istoty korowej i odczynów okostnowych. Zmiany spowodowane są chrzęstniakami wewnątrzkośnymi charakterystycznymi dla choroby Olliera. **b** – zdjęcie z 23.01.2003; Przebudowa utkania kostnego przynasady bliższej i trzonu lewej kości ramiennej o charakterze lityczno- sklerotycznym z jej pogrubieniem i nierównym zarysem warstwy korowej. Złośliwe odczyny okostnowe. **c** – scyntygrafia kośćca; Ogniska patologicznego gromadzenia radioznacznika w obrębie kości czaszki (kość czołowa, jarzmowa po stronie prawej), w 2/3 bliższych kości ramiennej lewej, w łopatce i w talerzu biodrowym po stronie prawej oraz w zakresie końca bliższego lewej kości udowej.

**Figure 3.** CT performed on January 23<sup>th</sup> 2003; **a** – reconstruction MIP (maximum intensity projection); **b** and **c** – reconstruction VR (volume rendering). Imaging confirms pathological alteration of the bone structure within metaphysis and diaphysis of the left humerus with malignant periosteal reaction as a result of overlapping lymphoma infiltration with the primary changes in course of Ollier disease.

**Rycina 3.** Badanie TK z dnia 23.01.2003; Obraz lewej kości ramiennej: **a** – rekonstrukcja MIP (maximum intensity projection); **b** i **c** – rekonstrukcja VR (volume rendering). Badanie potwierdza patologiczną przebudowę przynasady i trzonu kości ramiennej ze złośliwymi odczynami okostnowymi w wyniku chłoniakowych nacieków nakładających się na pierwotne zmiany w przebiegu choroby Olliera.



por. ryc. 2a) (ryc. 3a, b, c). Badanie histologiczne wycinka bliższej przynasady lewej kości ramiennej potwierdziło istnienie nacieku NHL. Mimo intensywnej chemio- i radioterapii dziecko zmarło w piątym miesiącu leczenia.

## Omówienie

Zmiany chrzęstniakowate w przebiegu choroby Ollier'a umiejscowione są najczęściej w kości ramiennej, udowej, promieniowej, w kościach śródreczą i śródstopia oraz w palczkach. W wielu przypadkach zajęte są kości miednicy, rzadko łopatki, mostka, żeber. Nie obserwowano objawów patologicznych w kościach nadgarstka i kręgach. Zmiany chrzęstniakowate występujące w trzonach kręgowych oraz towarzyszące chrzęstniakowatości kości długich i płaskich stanowią osobne jednostki nozologiczne [3]. W chorobie Ollier'a występują one w większości po jednej stronie ciała. Choroba częściej dotyczy chłopców, chociaż część autorów ocenia częstość występowania jako porównywalną u obu płci [4, 5]. Rozpoznanie ustala się między drugim a dziesiątym rokiem życia na podstawie charakterystycznych zmian kostnych: zniekształcenia, skrócenia z pogrubieniem i nierównomiernym wzrostem kończyn oraz licznych guzków kości rąk i stóp. Wzrost ognisk chrzęstniakowatych typowo zatrzymuje się po ukończeniu wzrostu szkieletowego. W przeciwieństwie do mnogich wyrosła chrzęstnych zmiany lokalizują się wewnątrzkości. W obrazie radiologicznym obfite, nieprawidłowe masy chrzęstne uwidaczniają się pod postacią różnej wielkości i kształtu ognisk osteolizy, powodujących niesymetryczne rozdzienie, zniekształcenia zarysów oraz miejscowe wypuklenia przynasad i trzonów. Kość pomiędzy przejaśnieniami może być zagęszczona (hipersklerotyczna) [4]. U 25% chorych dochodzi do przemiany mięsakowej

zmian [4, 5]. Opisywane są przypadki transformacji w kostniako- lub chrzęstniakomięsaki oraz współwystępowania tej choroby z guzami jajnika, glejakami i z ziarnicą złośliwą [1, 4, 5]. Nie opisano dotychczas współistnienia z NHL.

NHL to grupa układowych chorób nowotworowych charakteryzująca się klonalnym rozrostem komórek limfoidalnych odpowiadającym różnym stadiom zróżnicowania prawidłowych limfocytów B, T lub komórek naturalnej cytotoxyczności NK oraz ich prekursorów. Rozpoznanie ustala się na podstawie badania histologicznego wycinka chorobowo zmienionych tkanek, łącznie z badaniem immunohistochemicznym z wykorzystaniem przeciwciał monoklonalnych, w celu oceny przynależności liniowej danego klonu chłoniakowego. Badania laboratoryjne i obrazowe mają na celu ustalenie stopnia zaawansowania choroby oraz rokowania [6]. W większości przypadków pacjent zgłasza się do lekarza z powodu powiększenia węzłów chłonnych, które są duże, niebolesne i mają tendencje do tworzenia konglomeratów oraz objawów ogólnych pod postacią stanów gorączkowych. Nacieki patologiczne spotyka się również w lokalizacji pozawęzłowej, między innymi w narządach mięsaszowych jamy brzusznej, w tkance limfoidalnej przewodu pokarmowego, w szpiku kostnym oraz w oponach mózgowo-rdzeniowych i półkulach mózgu. Do innych narządów, gdzie pojawiają się ogniska chłoniaka należą: skóra, narządy rozrodcze, gałka oczna, gruczoły piersiowe oraz tarczyca. W przypadkach choroby o rozległym zasięgu może wystąpić zajęcie mięśni przez ciągłość z przylegających węzłów chłonnych lub kości [6]. W omawianym przypadku nacieku NHL – o czym już wyżej wspomniano – objął tkankę kostną w miejscu wcześniej rozpoznanych chrzęstniaków wewnątrzkościowych, co znalazło potwierdzenie w badaniu drobnowidowym.

## Piśmiennictwo

1. Przybysz K, Zalewska-Szewczyk B, Stolarska J, Bodalski J: Przypadek 11-letniego chłopca z ziarnicą złośliwą i zespołem Ollier'a. *Acta Hematol Pol*, 2002; 33(sup.1): 186.
2. Patte C, Auperin A, Michon J et al: The Societe Francaise d'Oncologie Pediatrique LMB89 protocol: highly effective multiagent chemotherapy tailored to the tumor burden and initial response in 561 unselected children with B-cell lymphomas and L3 leukaemia. *Blood*, 2001; 97(11): 3370-3379.
3. Hall C H: International nosology and classification of constitutional disorders of bone (2001). *Am J Med genet*, 2002; 113: 65-77.
4. Nyguen BD: Ollier diseases with synchronous multicentric chondrosarcomas: scintigraphic and radiologic demonstration. *Clin Nucl Med*, 2004; 29(1): 45-47.
5. Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA et al: The malignant potential of enchondromatosis. *J Bone Joint Surg Am*, 1987; 69(2): 269-274.
6. Warzocha K, Jurczak W: Classification and treatment of B-cell non-Hodgkin's lymphomas. *Nowa Klinika*, 2000; 6: 637-644.