



## Ribbing hastalığı: Olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi

Yusuf ÖZTÜRKMEN, Mahmut KARAMEHMETOĞLU

*Sağlık Bakanlığı İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul*

Ribbing hastalığı (RH) genç erişkinlerin alt ekstremitelerindeki, uzun kemiklerin diafizlerinde sınırlı selim endosteal ve periosteal yeni kemik yapımı ile karakterize nadir görülen bir kemik displazisidir. Hastalığın etiyolojisi ve en uygun tedavi yöntemi bilinmemektedir. Sıklıkla başlangıçta düşük dereceli osteomyelit veya kemik oluşturan neoplazi olarak teşhis edilir. Kemik yoğunluğunu arttıran diğer hastalıklar ile de karıştırılabilir. Çoğu kez puberteden sonra ortaya çıkmakta ve en sık olarak kendini gösteren bulgusu medikal tedavi ile geçmeyen ya da bazen tolere edilemeyen ağrıdır. Bu olguda 22 yaşında RH olan bir bayanın klinik ve radyolojik belirtilerini bildiriyoruz. Değişik medikal tedavi yöntemlerine rağmen olgunun ağrısı geçmemiş ve değişik doktorlara başvurmuştur. Olguda ağrıyı gidermek için intramedüller oyma yapılmıştır. Bildiğimiz kadarıyla, bu olgu RH adı altında ortopedi literatüründe rahatsız edici ağrısı nedeniyle kesin bir cerrahi tedavi yöntemi olarak intramedüller oyma yapılan ikinci ve yine İngilizce yayınlanan literatürde üçüncü olgudur. Hastalık nadir görüldüğünden dolayı bu hastalığı ayırt edici özelliklere sahip bulguların olduğu dokümanlarımızı sunmayı ve hastalığın en önemli bulgusu olan tolere edilemeyen ağrıyı tedavi etmede görüşü ve müdahalesinin önemi olan ortopedistin üstlendiği rolün öneminin vurgulanmasını bildirmeyi amaçladık.

**Anahtar sözcükler:** Ağrı/intramedüller oyma; Ribbing hastalığı; skleroza kemik displazisi.

Ribbing hastalığı genç erişkinlerde alt ekstremitelerin uzun kemik diafizlerinde fazla miktarda fakat selim endosteal ve periosteal yeni kemik oluşumu ile karakterize oldukça nadir görülen bir kemik displazisidir. Etiyolojisi hala anlaşılammış olup kemik yoğunluğunu arttıran diğer nedenler ile karıştırılabilir. Bu hastalıkta başlangıçta sıklıkla yanlış teşhis konulmaktadır. Görüntüleme yöntemlerinde stres kırığı, düşük dereceli osteomyelit, osteoid osteomaya veya kemik oluşturan bir neoplaziye benzeyebilmektedir. Ayrıca diğer skleroza kemik displazileri ve metabolik bozukluklarla da karışabilmektedir.<sup>[1-4]</sup> Çoğu kez RH'ye diğer kemik displazilerinin ekarte edilebilmesi ile tanı konulabilmektedir.<sup>[4-7]</sup> Bu çalışma RH'li bir olgunun eksiksiz olarak bütün radyolo-

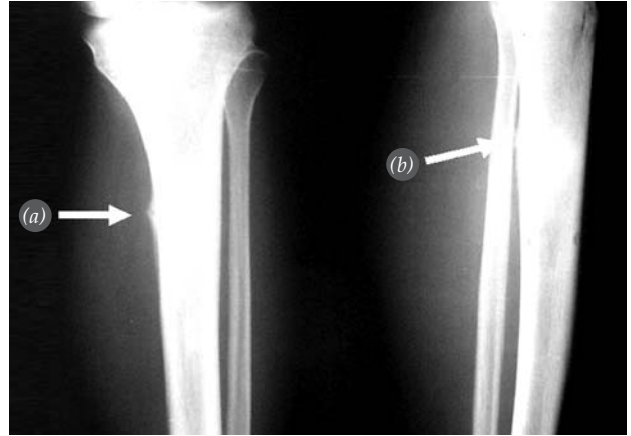
jik ve histolojik analizlerini sunmaktadır. Bildiğimiz kadarıyla analizlerimizin bulguları bugüne kadarki RH'li olgularda en çok ayırt edici dokümanları içerendir. İngilizce yayınlanan literatürde görüldüğü kadarıyla bundan önce toplam 22 olgu bildirilmiştir. Bunların çoğu radyoloji, nükleer tıp ya da genetik dergilerinde yayımlanmıştır. Bu olgu ortopedi literatüründe üçüncü ve İngilizce literatüründe yirmüçüncü olanıdır. Ancak, literatürde huzursuz edici bacak ağrısı nedeniyle maksatlı olarak cerrahi girişimle tedavi edilen ikinci olgudur.

Bu yazıda sol tibiasında kronik ağrısı nedeni ile başlangıçta pek çok hekim tarafından görülen ve teşhis açısından ikilemde kalınan 22 yaşındaki RH'li bir bayan hastayı bildiriyoruz. Her hekim hastaya

farklı teşhisler koyarak hastanın ağrısını geçirmeyen antibiyotik veya nonsteroid antiinflamatuvarlar ile tedavi etmişti. Hastalığın klinik özellikleri, radyolojik bulguları, histopatolojik değerlendirmesi ve ayırıcı tanı doğru teşhis elde edebilmek için tartışıldı. Olgu sadece nadirliğinden dolayı değil, bu hastalıkta ortopedistlere teşhiste ikilem yaratabilecek bir durum olabileceğini ve şiddetli ağrının çözüm yönteminin akıllarında olması gerektiğini uyararak amacı ile sunuldu. Hasta kendisi ile ilgili bilgilerin yayınlanabileceği konusunda bilgilendirildi ve onayı alındı.

### Olgu sunumu

Yirmiiki yaşındaki bayan hasta ilk olarak bir başka hastanede sol tibiasının proksimal kısmında altı aylık bir ağrı nedeniyle görülmüştü. Düz grafileri iyileşen bir kırığın kallusunu anımsatan periosteal reaksiyonu gösteriyordu (Şekil 1). Beyaz küre sayısı ve eritrosit sedimentasyon hızı normal idi. Bu durum tibiada iyileşen bir stres kırığı olarak yorumlanmış ve hasta antiinflamatuvar ilaçlarla tedavi edilmişti. Ağrıda rahatlamama olduğundan hasta bir başka hastanede başka bir ortopediste danışılmıştı. Burada diğer görüntülenme teknikleri ve yeni bir düz grafi çekilmişti. Radyografiler tibia diafizinin proksimal kısmında artmış yoğunluk ve kalınlık gösteriyordu (Şekil 2). Bilgisayarlı tomografi (BT) endosteal ve periosteal kortikal kalınlaşma meydana çıkarmıştı (Şekil 3). Kemik sintigrafisi proksimal tibia diafizinde artmış tutulumu ortaya çıkarmıştı (Şekil 4). Düşük dereceli osteomyelitten şüphelenilmişti. Bunun üzerine hasta ampirik olarak antibiyotikler ile tedavi edilmişti. Ağrı hafiflemeyince ve ağrıyı kontrol et-



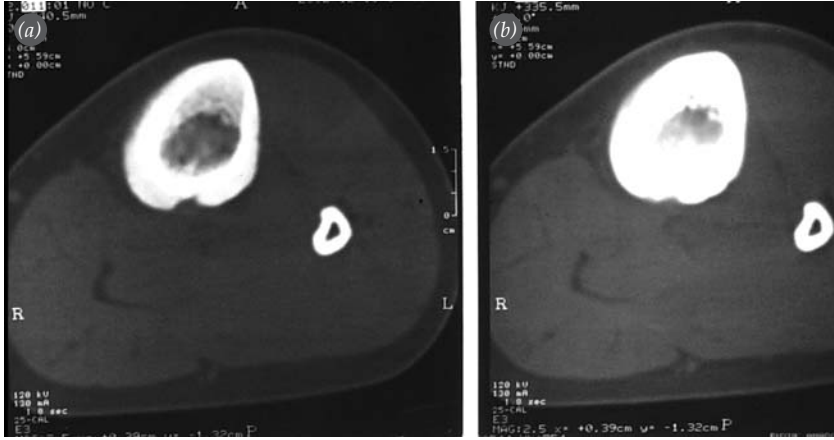
**Şekil 1.** İlk hastanedeki değerlendirmede çekilen tibianın ön-arka (ok a) ve yan (ok b) grafileri periost reaksiyonunu göstermektedir (ok). Bu bulgu tibianın stres kırığını düşündürmüştür.

mek için giderek artan oranlarda analjezik ihtiyacının artmasıyla hasta bizim kurumumuza sevk edildi.

Hasta, hastanemize medikal tedaviye cevap vermeyen rahatsız edici bir bacak ağrısı ile başvurdu ve hikayesinde travma yada aşırı kullanım yoktu. Detaylı fizik muayenede anormal bir bulgu yoktu. Yanlızca tibia proksimalinin ön yüzeyinde palpasyonla minimal hassasiyet vardı. Bu bölgede eritem veya ısı artışı bulgusu yoktu. Komşu eklemlerde eklem hareket kısıtlanması yoktu. Distal nörovasküler kayıp yoktu. Yürüyüşü ve diğer geri kalan kas-iskelet sistemi muayenesi normaldi. Özgeçmiş ve aile öyküsünde dikkate değer bulgu yoktu. Laboratuvar testleri tekrarlandı. Hematolojik tetkiklerde lökosit sayısı 8200/ml ve sedimentasyon hızı saatlik 13 mm (normali 0-20 mm/saat) idi. C-reaktif protein ve kemiğe

**Şekil 2.** İkinci hastanede çekilen tibianın (a) ön-arka ve (b) yan grafilerinde tibia diafizinin proksimal kısmında yoğunluk (ok a) ve kalınlık (ok b) artışı görülmektedir.





**Şekil 3.** Proksimal tibiaanın aksiyel BT görüntülerinde periosteal ve endosteal yeni kemik oluşumunu göstermektedir.

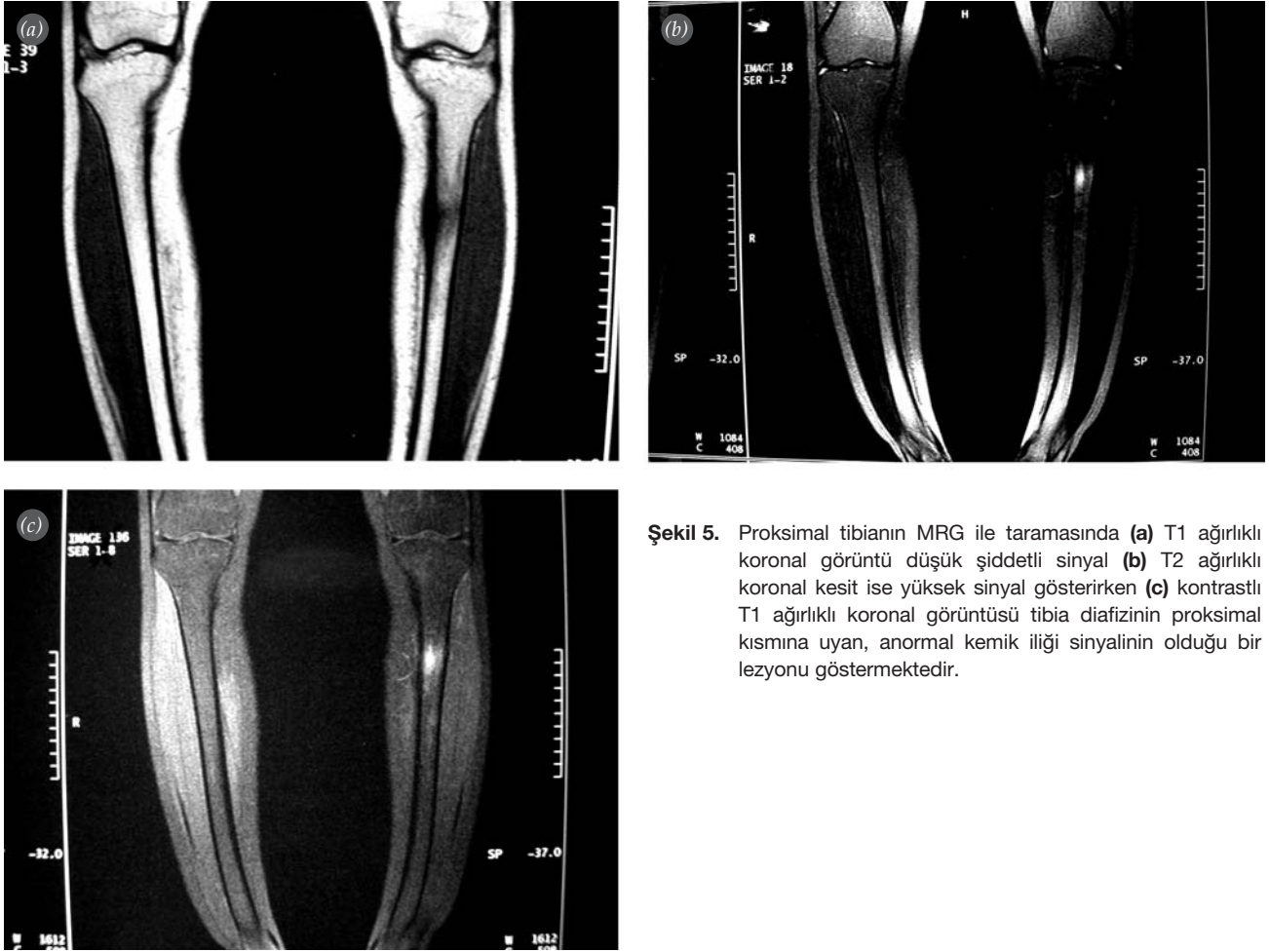
özgün alkalin fosfat, paratiroid hormon, iyonize kalsiyum, fosfor ve 1,25 ve 25-vitamin D değerleri normal sınırlar arasındaydı. Fizik muayene ve laboratuvar bulguları teşhis için özellik arz etmediğinden daha önceki radyolojik tetkikleri dikkatlice değerlendirdik.

Düz grafilerde tibia diafizinin proksimal kısmında hem endosteal hem periosteal kalınlaşma ile birlikte skleroz saptandı (Şekil 2). Diğer tibianın ve her iki femurun radyografileri normal idi. Technetium kemik sintigrafilerinde etkilenen tibianın proksimal kısmına uyan tutulum artışı gösteriyordu (Şekil 4). Tibia diafizinin proksimal kesiminin transvers BT kesitleri kemiğin medullasını daraltan endosteal ka-



**Şekil 4.** Tüm vücut kemik sintigrafisinde proksimal tibiada radyolojik olarak anormalliğe uyan ciddi radyoaktif madde tutulumu görülmektedir. Bir başka anormal tutulum odağı açık olarak belli değildir.

lınlaşma ve yine periosteal kalınlaşma gösteriyordu. Bu radyolojik tetkiklere ilave olarak hastaya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. Koronal MRG kesitleri T1 ağırlıklı görüntülerde düşük yoğunlukta sinyal ve T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek yoğunlukta sinyal görüldü (Şekil 5). Yine kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülerde tibia diafizinin proksimal kısmında ödem özellikleri taşıyan lezyonu işaret ediyordu (Şekil 5). Bütün bu radyolojik yorumlarla klinik tablonun enfeksiyon veya malinite olarak kabul edilmesi zordu ve bundan dolayı ayırıcı tanı için açık biyopsi yaptık. Biyopsi örneğinde kortikal kalınlaşma ve osteonekroz saptanırken düzensiz ve kalınlaşmış trabeküllerde hafif sayıda artmış osteositler görünüyordu (Şekil 6). Malignite veya enfeksiyon lehine bulgu yoktu. Biyopsi örneğinden alınan kültürlerde mikroorganizma üremesi olmadı. Histopatolojik bulgular ve kültürlerin sonuçları laboratuvar değerleri ile birlikte enfeksiyon veya neoplastik hastalık teşhisi şüphesini bertaraf etmişti. Bütün bunlardan sonra kemik displazilerini ve onların tedavi yöntemlerini tanımlayan literatürdeki yayınlar gözden geçirildi ve RH tanısı düşünüldü. Beals ve arkadaşlarının<sup>[1]</sup> bildirdiği olguda olduğu gibi intramedüller oymaya cevap verdiğini göz önüne alarak ağrıyı gidermek için ayrı bir cerrahi girişim olarak tibiaya intramedüller oyma uyguladık. Tuberositas tibianın proksimalinden patellar tendon arkasındaki orta hattın medüller kanala girdik. Giriş yerinden çok distalde olmamaya çabaladık. Medüller kanal tıkalı olduğu için, kanalı lokalize etmek zor idi ve tibial korteksi delmemek için çok dikkatli olduk. Medullayı açmak için giderek artan büyüklükte olan oyucuları



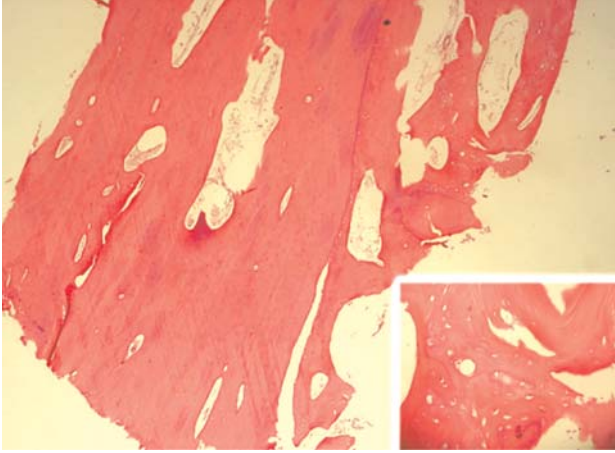
**Şekil 5.** Proksimal tibiyanın MRG ile taramasında (a) T1 ağırlıklı koronal görüntü düşük şiddetli sinyal (b) T2 ağırlıklı koronal kesit ise yüksek sinyal gösterirken (c) kontrastlı T1 ağırlıklı koronal görüntüsü tibia diafizinin proksimal kısmına uyan, anormal kemik iliği sinyalinin olduğu bir lezyonu göstermektedir.

kullandık. Ameliyattan sonra tibiadaki ağrı tamamen geçti. Kalıtsal geçişi aydınlatmak için kardeşlerde RH'nin varlığını değerlendirdik. Hastanın ailesinde kemik displazisi hikayesi olan herhangi bir birey yoktu. Beşinci yıldaki son kontrol muayenesinde tibiada hiç ağrı yoktu. Diğer tibia ve her iki femur ayrıca ağrısız idi.

### Tartışma

Hastamızda gözlemlediğimiz aynı hastalık ilk olarak 1949 yılında Ribbing<sup>[4]</sup> tarafından tanımlanmıştır. Bu hastalığı altı kardeşin dördünde tibia ve diğer uzun kemiklerin diafizyel kortekslerinde medüller kanalı daraltan fuziform kalınlaşma şeklinde tanımlandı. Kendisine göre hastalığın ne zaman başladığı tam bilinmemekle birlikte, ağrı ergenlikte veya hemen sonra başlıyordu. Hastalığın yavaşça ilerlediğini ve sonrası stabilize olduğunu gözlemlemiştik.

Seeger ve ark'nın<sup>[6]</sup> çalışmasından önce İngilizce literatürde daha önce sadece onüç olgu gözden geçirilmiştir.<sup>[2,3,8-12]</sup> Seeger ve ark.<sup>[6]</sup> hepsinde alt ekstremite tutulumlu akraba olmayan altı RH tanılı kadın hasta bildirdiler. Tutulan on kemikte lezyonlar üç hastada her iki tibiada birinde ise sadece tek taraflı tibiada idi. Beals ve ark.<sup>[1]</sup> ise her iki tibia ve sol femurunda lezyonları olan 32-yaşındaki bir bayan olguyu yayınladılar. Ağrı ilk olarak sol tibiada başlamıştı. Daha sonra sağ tibia ve femurda da oluştu. Bu senkronize olmayan tutulum çift taraflı tutulum olarak Seeger ve ark.<sup>[6]</sup> tarafından da dört hastada gözlemlendi. Ağrının başlaması ve semptomların ikinci bir yerde görülmesi arasındaki zaman aralığı 19 ila 96 ay (dağılım, 46 ay) idi. Fakat bu senkronize olmayan ve pek çok kemikte görülen tutulum RH için her zaman olan bir durum değildir. Seeger ve ark.<sup>[6]</sup> tarafından bildirilen hastalarda lezyonlar birinde tek taraflı



**Şekil 6.** Biyopsi örneğinin mikrofotoğrafı mevcut kemiğin her biriminde artmış osteoid sayısı ve osteoskleroza göstermektedir (Boyama: Hematoksilen ve eozin; mercekle büyümesi, x40, küçük görüntü mercekle büyümesi x125) [Bu resim, derginin [www.aott.org.tr](http://www.aott.org.tr) adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

tibiayı ve bir diğerinde ise tek taraflı femuru etkilemişti. Ağrı her zaman lezyonlara eşlik etmez. Lezyonlar asemptomatik kemiklerin değerlendirilmesi esnasında da keşfedilebilir.<sup>[1,6]</sup>

RH bazen herediter multipl diafizyal displazi olarak bildirilmiştir. Ribbing<sup>[4]</sup> ve Paul<sup>[13]</sup> tarafından çalışılan ailelerde ve Seeger ve ark.'nın<sup>[6]</sup> hastalarının birinde etkilenmiş kardeşlerin saptanması resesif kalıtım olasılığını düşündürse de bu bizim olguda ve Beals ve ark.'nın<sup>[1]</sup> olgusunda da olduğu gibi her zaman geçerli değildir.<sup>[1]</sup> Çevresel nedenler göz ardı edilirse de periosteal ve endosteal yeni kemik oluşumu yapan uyarı da bilinmemektedir. Greenspan<sup>[3]</sup> sklerozan kemik displazileri sınıflamasına göre RH'yi intramembranöz kemik oluşumu displazisi olarak tarif etmiştir.

RH'li hastalarda en sık tarif edilen histopatolojik bulgular yeni kemik oluşumu ile birlikte kortikal osteosklerozdur. Tek başına kemik morfolojisine dayanarak histopatolojik bulgular ile RH tanısını kabul etmek her zaman belirleyici değildir. Tanı, hastalığın klinik özellikleri ve radyolojik bulgularını değerlendirilerek tespit edilir. Laboratuvar sonuçlarının değerlendirilmesi ve biyopsi diğer tanılarının (malinite, enfeksiyon vb.) dışlanmasına olanak verir.<sup>[1,7]</sup>

RH ile karıştırılabilen pek çok sklerozan kemik bozuklukları vardır. Tibiada tek taraflı artmış yoğun-

luk ve kalınlık bulunan hastada ayırıcı tanıda osteoid osteoma, stres kırığı, adamantinoma, fibröz displazi, osteosarkom, meloreostosis, hiperfosfazemi, histiositoz, lenfoma, intramedüller skleroz, ve kronik sklerozan osteomyelit düşünülmelidir. Bilateral tibiyanın artmış yoğunluğu ve kalınlığı Van Buchem ve Worth endosteal hiperosteozu, skleroosteoz, Camurati-Engelmann hastalığı ile ilişkili olabilir. Göz önüne alınması gereken metabolik ve endokrin bozukluklar da vardır. Bunlar renal osteodistrofi, kronik vitamin A intoksikasyonu, psödohipoparatiroidizm ve psödohiperparatiroidi, multifokal periostit, prostaglandin E1 ile indüklenen hiperosteoz ve Paget hastalığıdır.<sup>[1,5,6]</sup> Intramedüller osteoskleroz ve Camurati-Engelmann hastalığı radyolojik olarak hemen hemen tamamen RH'e benzer iki klinik tablodur.<sup>[9,14]</sup> Her ikisi de kemik sintigrafilerde artmış radyoaktif madde tutulumu gösterirler. Bununla birlikte klinik belirtileri, laboratuvar bulguları, histolojik özelliklerdeki farklılıklar ve radyolojik görüntülerin detaylı değerlendirilmeleri tanıyı doğrular (Tablo 1).<sup>[1,2,5,8-11,14-21]</sup>

RH'nin karakteristik özellikleri hakkında haberdar olunmasına rağmen mevcut klinik ve radyolojik özellikler her zaman için klasik bir RH tanısına tamamen uymaz.<sup>[14]</sup> Beals ve arkadaşlarının<sup>[1]</sup> olgusunda transvers BT kesitleri her iki tibiada da belirgin endosteal kalınlaşma ve sol tibiyanın medüller kanalında daralma gösteriyordu. Olguda MRG ve kemik sintigrafilerinin sonuçları tarif edilmesine rağmen şekillerin görüntüleri bulunmuyordu. Periosteal ve endosteal yeni kemik oluşumu RH'nin klasik bir tanımıdır. Ziran ve ark.'nın<sup>[22]</sup> olgusunda MRG, kemik sintigrafisi, BT kesitleri ve düz grafiler gösterilmesine rağmen yazıda biyopsi örneğinin histolojik görüntüsü bulunmuyordu. Seeger ve ark.'nın<sup>[6]</sup> olgusu da MRG içermiyordu. Kemik iliği ödeminin MRG ile saptanması RH'nin intramedüller osteosklerozdan ayırt edilmesini sağlar.<sup>[23]</sup> Bildiğimiz kadarıyla İngilizce yayınlanan literatürde toplam 23 olgu bildirilmesine rağmen önceki diğer olgular RH'nin tüm radyolojik ve histolojik görüntülerini buldurmuyordu. Bizim olgumuzda, radyolojik bulgu tibia diafizinin proksimal kısmının fuziform kalınlaşması şeklindeydi. Literatürdeki lezyonların çoğu tibia ortasında kalınlaşma şeklinde olmasına rağmen Ribbing<sup>[4]</sup> olgularından birinde, tibiyanın üst kısmında tutulmayı da bildirmiştir. Bu hastalıkta esas bulgu bir

**Tablo 1.** Ribbing hastalığı, Camurati-Engelmann displazisi ve intramedüller skleroz'un klinik ve radyolojik özelliklerinin karşılaştırılması.

Ribbing	Intramedüller skleroz	Camurati-Engelmann
Kemik sintigrafisinde radyoaktif radyoaktif madde tutulumu (+)	Kemik sintigrafisinde radyoaktif madde tutulumu (+)	Kemik sintigrafisinde
Laboratuvar değerleri normal	Laboratuvar değerleri normal	Laboratuvar değerleri normal
İskelet olgunlaşmasından sonra ortaya çıkar	Herhangi bir yaşta, kadınlarda daha çok görülür	Çocukluk çağıında görülür
Tek taraflı veya asenkron çift taraflı tutulum ile asimetrik	Tek taraflı veya çift taraflı tutulum	Çift taraflı ve simetrik tutulum
Sadece uzun kemiklerde, endosteal ve periosteal reaksiyon var, MRG'de kemik iliği ödemi (+)	Tibia ve fibulanın ortasında veya distal üçte birinde intramedüller skleroz var, perioste reaksiyonu yok, MRG'de kemik iliği ödemi (-)	Metafizyel tutulum (Erlanmayer şisesi görüntüsü ve femurda valgus deformitesi, kafatası, mandibula, vertebralar, üst ekstremiteler, metatarslar, metakarpalarda lezyon)
Histolojide osteoblastik aktivite	Histolojide osteoblastik aktivite	Histolojide osteoblastik ve osteoklastik aktivite
Yürüyüş ve nörolojik bozukluklar, anemi (-)	Yürüyüş ve nörolojik bozukluklar, anemi (-)	Yürüyüş ve nörolojik bozukluklar, kas güçsüzlüğü, anemi (+)
Genç erişkinlerde progresif, statik hale gelebilir	Statik	Sürekli progresif
Resesif kalıtsal geçiş? (Doğrulanmamış)	Kalıtımsal değil, idiyopatik	Dominan kalıtsal geçiş, kromozom geni 19q13

uzun kemiğin diafizinin bir kısmında fuziform kalınlaşma içerir. Tutulan kemiklerin çokluğuna ve asimetrik değişikliklere yine tibia ve femurun en sıklıkla etkilenmesine bir eğilim vardır. Buna rağmen hastalık Seeger ve ark.'nın<sup>[6]</sup> on hastasından birinde tek taraflı tibia birinde de tek taraflı femuru etkilemişti. Bizim olgumuzda lezyonun atipik ve tek taraflı lokalizasyonuna rağmen zorlu aktivitelere bağlı olarak anormal veya alışılmamış yüklenmeye uygun bir hikayenin yokluğu ve esas bulgu olarak fuziform kalınlaşmanın olması stres kırığı teşhisini dışlıyordu. Ayrıca sportif aktivite antrenmanlarında ani bir artış gibi risk faktörü yoktu veya bacak uzunluk eşitsizliği, dizlerin dizilim, ayak anomalileri ve anormal kemik geometrisi gibi stres kırıklarının gelişimine neden olabilecek anatomik veya fizyolojik değişiklikler yoktu.<sup>[24,25]</sup> Bizim olgumuzun BT'si RH için belirleyici olan hem endosteal hemde periosteal kemik oluşumunu göstermektedir. Analizlerimizin tüm bulguları RH'nin açık bir tanımlamasını oluşturması için görüntüler ile birlikte sunulmuştur.

Ağrı lezyonlara her zaman eşlik etmemesine rağmen RH'de en sık karşılaşılan klinik semptomdur.<sup>[1,3,6]</sup> Ağrının doğal öyküsü çoğu olguda zaman içinde stabilleşmesi şeklinde olacağı gibi değişiklikte gösterebilmektedir.<sup>[1,3,6]</sup> Asemptomatik hastalar

tarif edildiği gibi, bazı hastalarda ağrı etkilenen kemiklerden sadece birinde olabilmektedir. Fakat ağrı olduğu zaman bazen hasta için çok rahatsız edicidir.<sup>[1,21]</sup> Bizim olgumuzun ağrısı sızlayıcı tarzda olmakta ve fiziksel aktivite ile kötüleşmekteydi. Hastanın öyküsüne göre ağrının şiddeti zamanla artmıştı. Hastanın ağrısının bu şekli literatürdeki diğerlerine göre farklılık gösteriyordu. Beals ve ark.'nın<sup>[11]</sup> bildirdikleri olgunun ağrısı sabit idi ve yine Ziran ve ark.'nın<sup>[22]</sup> bildirdikleri olgunun ağrısı oral pamidronat tedavisinden sonra herhangi bir spesifik tedavi yapılmadan zamanla ortadan kalkmıştı. RH için tespit edilmiş herhangi bir medikal veya cerrahi tedavi yöntemi yoktur. Ziran ve ark.<sup>[22]</sup> RH olarak teşhis edilen hastalarını oral pamidronat ile tedavi etmişlerdir. Osteolitik kemik metastazları, fibröz displazi ve Pager hastalığı gibi değişik hastalıklarda kemik ağrısını azaltan pamidronat'ın etkisine dayanarak ağrıda hafifleme ummuşlardır. Ancak pamidronata cevap alamadılar. Fallon ve ark.'nın<sup>[2]</sup> bildirilen olgusunda kortikal pencere açılarak medüller kanal küretlenmiş ve bu da doğrudan doğruya ağrı azalması ile sonuçlanmıştır. Fakat bunu bir kemik biyopsisi amacı ile yapmışlardı ve bu ağrıyı gidermek için ayrıca yapılan cerrahi bir girişim değildi. Beals ve ark.'nın<sup>[11]</sup> tarif ettiği olguda da yapılan intramedüller oymayı ta-

kiben hem femur hem tibiada dramatik bir ağrı rahatlaması mevcuttu. Bizim olgumuzda intramedüller oyma ile sklerotik endosteal kemiğin çıkartılmasını takiben bizde tam ağrı rahatlaması gözlemledik. Ameliyat öncesi vizüel analog skalasına göre 0 ila 10 arası derecelendirmeye göre 9 olan ağrısı intramedüller oyma işlemini takiben 0 olarak değerlendirilmişti. Ağrıyı tamamen gidermek için medikal tedavi metotlarının fayda etmediği durumlarda medullanın oyulması RH'de tek tedavi yöntemi olarak görülmektedir. İntramedüller oyma ile sklerotik kemiğin çıkartılması bu ağrının rahatlamasını açıklayabilir. Kemik iliğindeki ödem ağrıdan sorumlu tutulabilir. Oyma sonrası bu ağrıda rahatlamayı yorumlamak için detaylı açıklamalar ve yine ayrıca RH'nin patogenezi için detaylı açıklamalar bulunmalıdır.

Sonuç olarak, ortopedistler tanının lezyonun histopatolojisinden ziyade karakteristik radyolojik ve klinik belirtilere dayandırılarak yapılacağı sklerozan kemik displazilerinden haberdar olmalıdırlar. RH kendine özgü ve nadir bir kemik displazisidir. RH'den şüphelenildiği zaman ilave radyolojik tetkikler yapılmalıdır. Tutulumun boyutunu tespit etmek için kemik sintigrafisi çekilmelidir. Ailenin diğer bireyleri hastalığın varlığı açısından değerlendirilmelidir. Laboratuvar sonuçlarının değerlendirilmesi ve biyopsi genellikle ayırıcı tanı için göstergedir. Histopatolojik bulgular özgün olmayıp diğer tanıları dışlamada yardımcı olur. Eğer şiddetli ağrı mevcut ve zaman içerisinde ortadan kalkmazsa, ortopedistler bunun sadece etkilenen uzun kemiklere intramedüller oyma işlemi ile geçebileceği gerçeği konusunda uyanık olmalıdırlar. Hastalığın bir doktorun görüşünü gerektiren en önemli ve tek klinik bulgusu olan rahatsız edici ağrıyı gidermede en önemli rolü ortopedist almaktadır. Gelecekteki genetik çalışmalar bu çok nadir olan kemik displazisinin kalıtsal geçişini ve patogenezi aydınlatmada yardımcı olacaktır.

**Çıkar Örtüşmesi:** Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

### Kaynaklar

1. Beals RK, Pearson JM, Mansoor A. Ribbing disease: A case report, a review of the literature, and a description of novel treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84:2050-5.
2. Fallon MD, Whyte MP, Murphy WA. Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease). Report of a sporadic case of the mild form. *J Bone Joint Surg Am* 1980; 62:465-72.
3. Greenspan A. Sclerosing bone dysplasias-a target-site approach. *Skeletal Radiol* 1991; 20:561-83.
4. Ribbing S. Hereditary, multiple, diaphyseal sclerosis. *Acta Radiol* 1949;31:522-36.
5. Sakai T, Matsui Y, Katoh S, Yukata K, Hamada D, Takata Y, et al. Asynchronous progressive diaphyseal dysplasia. *Mod Rheumatol* 2005;15:450-3.
6. Seeger LL, Hewel KC, Yao L, Gold RH, Mira JM, Chandnani VP, et al. Ribbing disease (Multiple diaphyseal sclerosis): Imaging and differential diagnosis. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:689-94.
7. Mukkada PJ, Franklin T, Rajeswaran R, Joseph S. Ribbing disease. *Indian J Radiol Imaging* 2010;20:47-9.
8. Abdul-Karim FW, Carter JR, Makley JT, Morrison SC, Hepler SD, Joyce MC, et al. Intramedullary osteosclerosis. A report of the clinicopathologic features of five cases. *Orthopedics* 1988;11:1667-75.
9. Balkisson ARA, Hayes CW. Case 14: Intramedullary osteosclerosis. *Radiology* 1999; 212:708-10.
10. Chanchairujira K, Chung CB, Lai YM, Haghighi P, Resnick D. Intramedullary osteosclerosis: Imaging features in nine patients. *Radiology* 2001;220:225-30.
11. D'addabbo A, Macarini L, Rubini G, Rubini D, Salzillo F, Lauriero F. Correlation between imaging and the clinical picture in two unsuspected cases of progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease). *Clin Nucl Med* 1993;18: 324-8.
12. Iwasaki Y, Kinoshita M, Ikeda K. Clinical case report: Concurrence of familial amyotrophic lateral sclerosis with Ribbing disease. *Int J Neurosci* 1991;58:289-92.
13. Paul LW. Hereditary multiple diaphyseal sclerosis (Ribbing). *Radiology* 1953;60:412-6.
14. Shier CK, Krasicky GA, Ellis BI, Kottamasu SR. Ribbing's disease: Radiographic-scintigraphic correlation and comparative analysis with Engelmann's disease. *J Nucl Med* 1987;28:244-8.
15. Grey AC, Wallace R, Crone M. Engelmann's disease. A 45-year follow-up. *J Bone Joint Surg Br* 1996;78:488-91.
16. Hundley JD, Wilson FC. Progressive diaphyseal dysplasia: Review of the literature and report of seven cases in one family. *J Bone Joint Surg Am* 1973;55:461-74.
17. Janssens K, Gershoni-Baruch R, Van Hul E, Brik R, Guanabens N, Migone N, et al. Localisation of the gene causing diaphyseal dysplasia Camurati-Engelmann to chromosome 19q13. *J Med Genet* 2000;37:245-9.
18. Kaftori JK, Kleinhaus U, Naveh Y. Progressive diaphyseal dysplasia (Camurati-Engelmann): Radiographic follow-up and CT findings. *Radiology* 1987;164:776-82.
19. Makita Y, Nishimura G, Ikegawa S, Ishii T, Ito Y, Okuno A. Intrafamilial phenotypic variability in Engelmann disease (ED): Are ED and Ribbing disease the same entity. *Am J Med Genet* 2000;91:153-6.

20. Naveh Y, Alon U, Kaftori JK, Berant M. Progressive diaphyseal dysplasia: Evaluation of corticosteroid therapy. *Pediatrics* 1985;75:321-3.
21. Naveh Y, Kaftori JK, Alon U, Ben-David J, Berant M. Progressive diaphyseal dysplasia: Genetics and clinical and radiologic manifestations. *Pediatrics* 1984;74:399-405.
22. Ziran N, Hill S, Wright ME, Kovacs J, Robey PG, Wientroub S, et al. Ribbing disease: radiographic and biochemical characterization, lack of response to pamidronate. *Skeletal Radiol* 2002;31:714-9
23. Gaeta M, Vinci S, Costa C, Oliviero R, Mazziotti S. MRI in Ribbing disease-a case report. *Acta Orthop* 2009;80: 622-4.
24. Brukner P, Fanton G, Bergman AG, Beaulieu C, Matheson GO. Bilateral stress fractures of the anterior part of the tibial cortex: A case report. *J Bone Joint Surg Am* 2000;82: 213-8.
25. Heyworth BE, Green DW. Lower extremity stress fractures in pediatric and adolescent athletes. *Curr Opin Pediatr* 2008; 20:58-61.