

Acil Serviste Şaşırtan Bir Olgu: Osteopoikilozis An Amazing Case in Emergency Service: Osteopoikilosis

 Yakup Ekinci  Kaan Gürbüz

Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, Kayseri, Türkiye

Öz

Osteopoikilozis, kemik şeklinin bozulmaksızın kemik yoğunluğunun arttığı, osteokondro-displaziler sınıfında yer alan, benekli kemik hastalığı olarak bilinen, asemptomatik benign karakterli osteosklerotik kemik displazisidir. Etiyolojisi ve patogenezi henüz aydınlatılmamıştır. Radyolojik olarak, tesadüfen karşılaşılan ve sıklıkla radyolojik görünümüne aşına olunmaması nedeni ile mastositozis, tuberoskleroz, osteoblastik kemik tümörleri ve osteosklerotik kemik lezyonları (osteopetrosis, melorostozis vs.), ile karıştırılmaktadır. Bu hastalığın tanınırlık seviyesinin artırılması, gereksiz radyolojik işlemleri ve operasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: *Osteopoikilozis, kemik, gelişimsel kemik hastalıkları, osteoskleroz*

ABSTRACT

Osteopoikilosis is an asymptomatic benign characterized osteosclerotic bone dysplasia which is included into increased bone density osteochondrodysplasias. Etiology and pathogenesis of osteopoikilosis remains obscure. Radiological appearance of nonwell-known and often incidental diagnosis of radiographic finding is due to the obvious mastocytosis, tuberosclerosis, confused with osteoblastic bone tumors and osteosclerotic bone lesions such as osteopetrosis, melorheostosis etc. Increasing the level of recognition of this disease is important for prevention of unnecessary radiological procedures and operations.

Keywords: *Osteopoikilosis, bone, developmental bone diseases, osteosclerosis*

Geliş tarihi/Received: 03.03.2020

Kabul tarihi/Accepted: 24.03.2020

İletişim:

Yakup Ekinci, Kayseri Şehir Hastanesi Ortopedi Kliniği, Genel Hastane 4. Kat, Kocasinan, Kayseri

e-mail: belduya@gmail.com

Tel: +90 5057454206

JAMER 2020;5(1):40-42

GİRİŞ

Osteopoikilozis, osteopatia kondensans disseminata veya diğer adı ile benekli kemik hastalığı olarak bilinen, otozomal dominant geçiş gösterdiği düşünülen ancak kromozomal tespiti yapılamamış, sporadik olarak da görülen, asemptomatik benign karakterli osteosklerotik kemik displazisidir (1-3). Literatürde ilk defa Albers Schönberg, Ledoux-Lebard ve ark. tarafından tanımlanmıştır (43). Osteopoikilozis, kemik şeklinin bozulmaksızın kemik yoğunluğunun arttığı osteokondrodizplaziler sınıfında yer alır (5).

Osteopoikilozisde genellikle klinik bulgu yoktur. Ancak nadir olarak cilt bulguları görülür. Cilt bulguları genellikle küçük, beyaz-sarı renkte ve fibrotik olup, kutanöz ve/veya subkutanöz yerleşimli nodül şeklinde görülen dermatofibrosis lentikularis disseminata ve skleroderma benzeri, keloid oluşumuna yatkınlığı olan lezyonlar şeklindedir (5,6). Büyük eklemlerde ağrı ve efüzyona yol açabilirken deformiteye yol açmaz. Hastalar asemptomatik olduğu için tanı genellikle radyolojik olarak tesadüfen konur. Radyolojisinde; sınırları belirgin, çok sayıda, homojen dağılım gösteren, küçük boyutlu (3-5 mm), radyodansitesi artmış, uzun tübüler kemiklerin epifizleri ve metafizlerinde, çoğunlukla periartiküler bölgede nadiren diafizler tutulumun görüldüğü simetrik olarak dağılan sklerotik lezyonlar görülür. Literatürde osteopoikilozisin radyolojik bulguları klavikula, kaburgalar, omurga ve kafatasında çok daha nadir görüldüğü bildirilmiştir (2-5). Tanı radyolojik olarak konulduğu için direkt grafide, lezyonların ayırıcı tanısında; diğer osteosklerotik kemik lezyonları (osteopetrosis, melorostosis vs.), mastositozis, tuberoskleroz ve osteoplastik kemik tümörleri düşünülmelidir (7). Çekilen tüm vücut kemik sintigrafisinde normal kemik metabolizması bulguları görülür ki bu özellik, osteoplastik kemik tümörü ve metastazlardan ayırmada önemlidir. Buna ek olarak, başka sebeplerle çekilen magnetik rezonans görüntüleme kemik metastazı ile karıştırıldığı da gösterilmiştir (8).

OLGU SUNUMU

28 yaşındaki erkek olgumuz, kliniğimize sol omuz ağrısı ile başvurdu. Alınan anamnezinde, garsonluk yapan hastanın yaklaşık iki hafta önce buzda kayma sonrası düşme hikayesi olduğu öğrenildi. Buna ek olarak herhangi bir hastalık veya ilaç kullanım öyküsü özgeçmişinde ve sistem sorgulamalarında herhangi bir özellik yoktu. Yapılan fizik muayenesinde sol omzunda akromion üzerinde palpasyonla ağrı, ayrıca, abduksiyon, iç rotasyon veya aktif eklemler hareketlerinde kısıtlılık vardı. Çekilen omuz grafisinde (Resim 1) simetrik yerleşimli, homojen dağılımlı, sklerotik odakların tespit

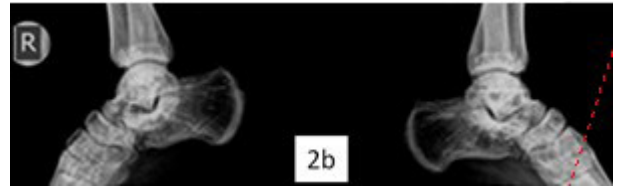
edilmesi üzerine diğer eklemlerin de direkt grafileri çekildi (Resim 2a ve 2b).



Resim 1. Direkt grafide sağ humerus başı ve glenoid görünümü



Resim 2a. Direkt pelvis grafisinde, periartiküler yoğun yerleşimli, asimetric dağılımlı, çok sayıda sklerotik lezyon odakları.



Resim 2b. Direkt yan grafide, bilateral ayak-ayak bileği görünümü

ileri tetkik ve tedavi amacıyla servise yatırılan hastaya tüm vücut kemik sintigrafisi çekilerek kemik tutulumu değerlendirildi (Resim 3). Osteopoikilozis tanısı konan hasta, bilgilendirilerek düzenli aralıklarla takip edilmek üzere taburcu edildi.



Resim 3. Tüm vücut kemik sintigrafisinde, eklem çevrelerinde artmış yaygın aktivite tutulumu

TARTIŞMA

Osteopoikilozisin nedeni ve patogenezi henüz aydınlatılmamıştır. Otozomal dominant geçişli olduğu literatürde yer alırken, kromozomal lokalizasyonu belirlenememiştir (1). Literatürde de tıpkı bizim vakamızda olduğu gibi sporadik olgular bildirilmiştir (9). Hastamızın birinci derece yakınlarında yapılan radyolojik incelemelerde benzer kemik lezyonlarına rastlanmamıştır. Weisz ve ark, lomber stenozun eşlik ettiği osteopoikilozis olgusunu bildirilmişken (10), olgumuzun yapılan nörolojik muayenesinde lomber stenozun klinik bulgularına rastlanmamıştır. Hastamızın yapılan tam kan sayımı ve detaylı biyokimyasal parametrelerinde anormal bir değere rastlanmamış olup bu durum ile ayırıcı tanıda alkalen fosfataz yüksekliği görülen paget hastalığından ayrılır. Çekilen direkt grafilerde belirgin tutulum, kemik destrüksiyonu, asimetri ve sklerotik lezyonların boyutlarında farklılık olmaması ve tüm vücut kemik sintigrafisinde primer odak saptanmaması ile de metastatik kemik tümörlerinden ayrılmıştır (11). Literatürde dev hücreli tümör (12), osteosarkom (13) ve kondrosarkom (14) ile birlikteliği gösterilen osteopoikilozis vakaları bildirilmiştir. Ancak bu malign tümörler ile ilişkilendirilmesine rağmen birlikteliği konusunda kesin bir kaniye varmak doğru olmayacaktır. Hastamızın çekilen tüm vücut kemik sintigrafisinde normal kemik metabolizması bulguları bulunması da bu durumu destekler niteliktedir. Buna ek olarak özellikle çocukluk döneminde tanısı konan uzun dönem takibe alınan vakalarda, lezyonların halen devam eden osteogeneze bağlı olarak gelişmekte olduğu veya görünür düzeyde olmayabileceği, ayrıca sayı ve büyüklük açısından değişim gösterebileceği bildirilmiştir (15). Bu bilgi ışığında, tanısı genç erişkinlik döneminde konan hastamız uzun dönemli klinik takibe alınmıştır.

SONUÇ

Acil servis ile Ortopedi ve Travmatoloji Poliklinikleri'nde çekilen direkt grafide tesadüfen karşılaşılan ve benekli kemik bulguları görülen olgularda, osteopoikilozis akılda tutulması gereken en önemli tanı olmalıdır.

Bilgilendirilmiş Onam: Olgu raporu öncesi hastadan bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması olmadığı bildirilmiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek olmadığı bildirilmiştir.

Yazar Katkıları: Çalışma Konsepti/Tasarım- Y.E., K.G.; Veri Toplama- Y.E., K.G.; Veri Analizi/Yorumlama- Y.E., K.G.; Yazı Taslağı- Y.E.; İçeriğin Eleştirel İncelemesi- Y.E., K.G.; Son Onay ve Sorumluluk- Y.E., K.G.; Malzeme ve Teknik Destek- K.G.; Süpervizyon- Y.E., K.G.

KAYNAKLAR

1. Szabo AD. Osteopoikilosis in a twin. Clin Orthop Relat Res. 1971;79:156-63.
2. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kış M, Türkoğlu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. J Bone Joint Surg Br. 1992;74(4):504-6.
3. Tolunay T, Arslan AK, Bingol I, Bici V, Eren M, Lemine CM, Kilicarslan K et al. Bone Pathology: Osteopoikilosis. Open Journal of Orthopedics. 2013;3(5):217-9.
4. Tong EC, Samii M, Tchang F. Bone imaging as an aid for the diagnosis of osteopoikilosis. Clin Nucl Med. 1988;13(11):816-9.
5. Özçiçek A, Özçiçek F, Karavaş E. Osteopoikilosis: A Rare Hereditary Sclerotic Bone Dysplasia. Arch Basic Clin Res 2019;1(2):78-80.
6. Ünlü Özkan F, Soylu Boy FN, Taraktaş A, Akpınar P, Geler Külcü D, Anıl B, Aktaş İ et al. Osteopoikilosis: Olgu Sunumu. Göztepe Tıp Dergisi 2014;29(2):146-8.
7. Resnick D, Niwayama G. Enostosis, hyperostosis and periostitis. In: Resnick D, ed. Diagnosis of Bone and Joint Disorders W.B Saunders Company, Philadelphia. 1995;4404-11.
8. Tander B, Cengiz K, Diren B, Cantürk F. A case of osteopoikilosis mimicking metastases on MRI study. J Phys Med Rehab. 2006;52(2):85-7.
9. Mungovan JA, Tung GA, Lambiase RE, Noto RB, Davis RP. Tc-99m MDP uptake in osteopoikilosis. Clin Nucl Med. 1994;19(1):6-8.
10. Weisz GM. Lumbar spinal canal stenosis in osteopoikilosis. Clin Orthop Relat Res. 1982;166:89-92.
11. Whyte MP, Murphy WA, Siegel BA. 99mTc-pyrophosphate bone imaging in osteopoikilosis, osteopathia striata, and melorheostosis. Radiology 1978; 127: 439-43.
12. Ayling RM, Evans PE. Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. Acta Orthop Scand. 1988;59(1):74-6.
13. Şengül M, Nacir B, Genç H, Eedem HR. Benign Disease Mimicking Osteoblastic Bone Metastasis: Osteopoikilosis: Case Report. Journal of Physical Medicine & Rehabilitation Sciences 2017;20(1):44-7
14. Grimer RJ, Davies AM, Starkie CM, Sneath RS. Chondrosarcoma in a patient with osteopoikilosis. Apropos of a case. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot. 1989;75(3): 188-90.
15. Chigira M, Kato K, Mashio K, Shinozaki T. Symmetry of bone lesions in osteopoikilosis; Report of 4 cases. Acta Orthop Scand. 1991;62(5):495-6.