

Osteopoikilozis

Cihangir Yurdođlu⁽¹⁾, Tayfun Öklü⁽²⁾, Nazan Öner⁽³⁾, Mehmet Altun⁽¹⁾

Osteopoikilozis radyolojik tetkiklerde, karakteristik, multipl sklerotik lezyonların görüldüğü, ender rastlanan bir displazidir. Radyolojik bulgular diagnostiktir. Çok sayıda, küçük, iyi sınırlı, homojen sirküler veya ovoid şekilde, kemiklerde periartiküler bölgeye oturmuş radyodens odaklarla karakterizedir. Literatür bilgileri ile birlikte, tespit edilen iki hasta sunulmuştur.

Anahtar kelime: Osteopoikilozis

Osteopoikilosis

Osteopoikilosis is a rare condition showing characteristic multiple sclerotic lesions on radiographic examination. Roentgenographic findings are diagnostic. Numerous small, well-defined, homogenous circular or ovoid foci of increased radiodensity are clustered in periarticular osseous regions. Two patients were diagnosed and reported.

Keyword: Osteopoikilosis

Osteopoikilozis (osteopathia condensans disseminata) asemptomatik bir osteosklerotik displazidir. Yüzyılın başında Albers Schönberg ve Ledoux-Lebard ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. Her ne kadar çok nadir olarak görüldüğü bildirilmişse de yeni yayınlarda düşünöldüğünde daha sık görüldüğü yazılmaktadır (4, 10). Her iki sekste ve herhangi bir yaş grubunda görülebilir. Hem sporadik olarak hem de kalıtsal yolla geçiş bildiren çalışmaları vardır (2, 6).

Radyolojik bulgular diagnostiktir. Periartiküler kemiklerde çok sayıda, iyi sınırlı, küçük, homojen, yuvarlak veya ovoid radyodens odaklarla karakterizedir. Opasitelerin çapı 3-5 mm arasındadır. Genellikle simetrik görölürler ve kemiklerin epifiz ve metafiz bölgelerinde yerleşirler. Diafizer tutulum nadirdir. Hastalık her kemikte görülebilir ancak kafatası, vertebra ve klavikulada az görölür.

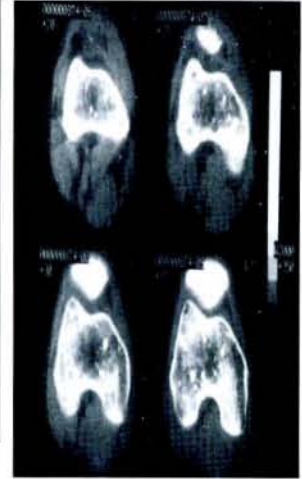
Vakaların çok büyük kısmında klinik bulgu yoktur. Hastaların %10-15'inde ciltte küçük, beyaz-sarı renkte fibröz, kutanöz veya subkutanöz nodüller (Dermatofibrozis lentikularis disseminata) görölür. Hastalık bazen eklemlerde ağrıya neden olabilir ancak deformiteye neden olduđu hiç görölmemiştir.

Vaka takdimi

Vaka no 1: Hasta 14 yaşında erkek. Her iki dizinde 6 aydır süregelen ağrı şikayeti ile başvurdu. Travma tarif etmiyor, ağrının aktivite ile ilişkisi yok klinik olarak diz hareketleri tam, efüzyon yok, eklem içi yapılarına ait patolojik bir bulgu yok. Laboratuvar sonuçları normal. Radyolojik tetkiklerde epifizer ve metafizer bölgelerde multipl opasiteler görölüdü. Tüm vücut kemik sintigrafisinde bir özellik görölmedi, her iki diz bölgesinin bilgisayarlı tomografi tetkikinde intramedüller yerleşimli hiperdens odaklar görölüdü. Hasta takibe alındı.



Resim 1: Bir nolu olgunun antero-posterior diz grafisi



Resim 2: Aynı bölgenin bilgisayarlı tomografi tetkiki

Vaka no 2: 28 yaşında erkek hasta. Travma sonrası sol humerus tuberkulum majusda kopma kırığı. Çekilen grafilerde fraktür ile birlikte humerusta multipl hiperdens odaklar görölüdü. Hastanın travma öncesi bu bölgede herhangi bir şikayeti yok. Yapılan taramalarda ellerde metakarp ve falanks kemiklerinde, humerus proksimali ve distalinde, femur ve asetabulum civarında, ayakta metatars ve falanks kemiklerinde benzeri lezyonlar simetrik olarak görölüdü. Vertebral kolon ve kranyografilerde lezyonun bu bölgeleri etkilemediği görölüdü. Yapılan tüm vücut kemik sintigrafisinde kırığa ait aktivite dışında bir özellik yoktu. Hastanın 6 yaşındaki ođlu herediter geçiş açısından incelendi ve hastalığa ait bir bulgu görölmedi.

(1) SSK Okmeydanı Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniđi, Uzman Dr.

(2) SSK Okmeydanı Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniđi, Araştırma Görevlisi

(3) SSK Okmeydanı Hastanesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniđi, Şef Muavini



Resim 3: İki nolu hastanın pelvis antero-posterior radyografisi

Tartışma

Osteopoikilozisin nedeni ve patogenezi bilinmemektedir. Bazı kanıtlar bu hastalığın diğer osteosklerotik hastalıklarla özellikle osteopathia striata ve melerheostosis ile ilişkisi olduğunu düşündürmektedir (5). Yuvarlak ve lineer radyodensite alanları bir hastanın değişik bölgelerinde bulunabilir, bu kombinasyona "Mixed sclerosing bone dystrophy" adı verilir (3). Bir vakada osteopoikilozis ve osteosarkomun birlikte görüldüğü bildirilmiştir bu da aktif osteogenezis ile açıklanmıştır (9). Ayling osteopoikilozik femur distalinde dev hücreli kemik tümörü bildirirken (1), Grimer osteopoikilozisli bir hastada kondrosarkom tanımlamıştır (8). Uzun süre takip edilen olgularda, lezyonların boyut ve sayı olarak değişebildiği gözlenmiştir. Bu özellik çocuklarda daha belirgindir. Radyonükleer çalışmalarda ise lezyonlarda bir aktivite görülmüştür. Bizim iki olgumuza yapılan tüm vücut kemik sintigrafilerinde de kemik metabolizmasında bir değişme gözlenmemiştir.

Histolojik olarak, lezyonlar Haversiyen kanallar içeren lameller ossöz dokudan oluşur. Osteoblastlar, osteositler ve osteoklastlar görülmekle birlikte residüel kalsifiye kartilaj matriks görülmez. Bu da bize fokusların endokondral bir ossifikasyon ile oluşmadığını kanıtlar (5).

Fokal, radyodens adacıklarla seyreden hastalıkların ayırıcı tanısında osteopoikilozis ile birlikte osteoblastik metastazları, mastositozisi ve tüberoz sklerozu düşünmek gerekir. Kemik metastazı asimetri, vertebrada sık görülme, boyutlardaki farklılık ve pozitif sintigrafi bulgularıyla ayrılır (10). Mastositozis ve tüberoz skleroz da simetri, odakların uniform ve iyi sınırlı olması daha az belirgin olan özelliklerdir (4). Osteopoikilozis için sporadik ve herediter geçişler tanımlanmıştır (2, 6). Literatürde bu konuda yapılan son çalışma Benli ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır. Dört hastanın ailelerinde yapılan epidemiyolojik çalışma ile hastalığın otozomal dominant yolla geçtiği bildirilmiştir (2). Günal ve ark. dakrosistit ile birlikte osteopoikilozisin görüldüğü bir ailenin bireylerini inceleyerek hastalığın otozomal dominant yolla geçtiğini yazmışlardır (7).

Kaynaklar

1. Ayling, R. M., Evans, P. E.: Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. Acta Orthop. Scand. 59: 74-76, 1988.
2. Benli, I. T., Akalin, S., Boysan, E., Mumcu, E. F., Kış, M., Türkoğlu, D.: Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. JBJS 74-B: 504-506, 1992.
3. Cantatore, F. P., Carozzo, M., Loperfido, M. C.: Mixed sclerosing bone dystrophy with features resembling osteopoikilosis and osteopathia striata. Clin Rheumatol, 10, (2): 191-195, 1991.
4. Chigira, M., Kato, K., Mashio, K.: Symmetry of bone lesions in osteopoikilosis. Acta Orthop Scand. 62: 495-496, 1991.
5. Edeiken, J., Hodes, P. J.: Roentgen diagnosis of diseases of bone. Baltimore: The William, Wilkins, comp. 221-224, 1983.
6. Fairbank, T. J., Wynne-Davies, R.: Fairbank's atlas of general affections of the skeleton. Edinburgh, London, New York, Churchill Livingstone, 40, 1976.
7. Günal, I., Seber, S., Başaran, N., Artan, S., Günal, K., Gökürk, E.: Dacrocytitis associated with osteopoikilosis. Clin Genet, 44 (4): 211-213, 1993.
8. Grimer, R. J., Davies, A. M., Sneath, R. S.: Chondrosarcoma in a patient with osteopoikilosis. Rev. Chir Orthop. 75: 188-189, 1989.
9. Mindell, E. R., Northup, C. S., Douglass, H. O.: Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. JBJS 60-A: 406-408, 1978.
10. Tong, E. C., Sami, M., Tchang, F.: Bone imaging as an aid for the diagnosis of osteopoikilosis. Clin Nucl Med. 13, (11): 816-819, 1988.

Yazışma adresi:

Op. Dr. Cihangir Yurdođlu
SSK Okmeydanı Hastanesi
Ortopedi ve Travmatoloji Kliniđi
Okmeydanı, İstanbul, Türkiye