

ÇOK ENDER BİR OLGU : OSTEOPÖİKİLÖSİS

(Ostéopocilie)

Dr. Ferda ERDOĞAN *

Dr. Edip YILDIRIM **

Ö Z E T

Radyolojik görünümleri değerlendirilerek, osteopöikllosis tanısı konan ve literatür verileri rastlanması nedeniyle sunuldu.

Osteopöikilosis, LEDOUX, LEBARD ve arkadaşları tarafından (1916) çok sayıda küçük osteosklerotik opasitelerle karakterize bir iskelet hastalığı olarak tanımlanmıştır. Aynı yıllarda ALBERS-SCHÖNBERG de hastalığı zararsız, genellikle bir röntgen muayenesi sırasında rastlantı sonucu bulunan bir malformasyon olarak tanımlamıştır (3,4). 1924 de VOORHOEVE kemik içinde çok sayıda çizgilerle karakterize özel bir form bildirmiştir. Daha sonraları ALBERS-SCHÖNBERG'in Lekeli osteopöikilosis'i ve VOORHOEVE'in Çizgili osteopöikilosis'i olmak üzere iki değişik şekil ayırıldı. Yine çizgili osteopöikilosis'i Osteopathia Striata ismini vererek ayrı bir radyolojik antite olarak tanımlayanlar da vardır (1).

Hastalık, Osteitis Condensans Disseminata (Wachtel), Familial Disseminated Osteosclerosis (Busch), Multiple Enostose (Brucke) sinonimleri ile de tanınır (4).

Osteopöikilosis seyrek bir anomalidir. 1939 da SCHINZ 100 kadar yayınlanmış vak'a olduğunu (4), CASE (1951) ise tüm osteopöikilosis vak'alarının 100'ü geçmediğini bildirmişlerdir (3).

Hastalık, sıklıkla herediter, famiyal bir hastalık olarak görülmektedir. Hastalığın otozomal dominant geçişli olduğu bildirilmiştir (8). Birbirini izleyen üç jenerasyonda gözlenmiştir. Erkeklerde kadınlara kıyasla 2/3 oranında daha fazla görülür. Her yaşta ortaya çıkabilir, ancak çoğu yazarlar hastalığın daima konjenital olduğunu düşünmektedirler. HEILBORN 4 aylık bir fötüste, KAYSER ise yeni doğan bir bebekte hastalığı bildirmişlerdir (1,4).

(*) D.Ü.T.F. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kürsüsü Öğretim Görevlisi

(**) D.Ü.T.F. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kürsüsü Asistanı.

Klinik Bulgular : Hastalık genellikle belirgin bir klinik gösteri ile ortaya çıkmaz. Buna karşın arasıra hastalığa eşlik eden deri değişiklikleri bildirilmiştir. Deri ve deri altı bağ dokusu hiperplazisinin yuvarlak veya oval odakları belirlenmiş ve "Dermatofibrosis Lenticularis Disseminata" olarak isimlendirilmiştir (1,3,4). Hastalarda keloid formasyonu eğilimi gözlenmiştir (1,3). Bazı yazarlarca deri lezyonlarının daha çok kalça ve uyluğun arka yüzünde lokalize olup, genellikle oval, beyaz ve deriden hafifçe kabarık olduğu belirlenmiştir (8).

Laboratuvar Bulguları : Hastalığa özel bir laboratuvar patolojisinden söz edilmemiştir.

Radyolojik Bulgular : Osteopoikilosis aslında radyolojik bir tanımdır. Başka nedenlerle çektilen radyogramlarda rastlantı sonucu görülür.

Kemiklerde yaygın benek veya çizgi şeklinde opasitelerin görülmesi hastalığı ortaya çıkarır. Benekli osteopoikilosis daha sık görülmektedir. Lekeler yuvarlak, oval veya nodülerdir. Oval olanların büyük eksenleri diafiz eksenine paraleldir. Çapları genellikle 2-10 mm arasında değişir (3,4,5,6,7). Ancak 1 cm veya daha fazla çapta olabileceğini söyleyenler de vardır (2,8). Opasiteler sıklıkla düzenli ve üniform olup, kenarları belirgin sınırlı ve ortası parlaktır. Sayıları değişkendir ve sıklıkla çok sayıda olurlar. Bu durumda yığınlar şeklindedir.

Lokalizasyon olarak özellikle uzun kemiklerin metafiz ve epifizlerinde, metakarp ve metatarslarda, falankslarda, karpal ve tarsal kemiklerde, pelvis'te; daha az olarak kolumna vertebralis, sakrum, kostalar ve sternum'da görülür. Bazı otörlere göre ender de olsa kranium ve mandibula'da da lokalize olabileceği bildirilmiş olmakla birlikte (1,3,4,5,7), bazı yazarlar kranium ve mandibula'da istisna olarak görüldüğü görüşündedirler (6).

Çizgili osteopoikilosis çok seyrekir. Kemiklerde yaygın, opak çizgilerin bulunması ile karakterizedir. Çizgiler özellikle uzun kemiklerin metafizlerinde gözlenir ve diafiz eksenine paraleldirler. Bununla beraber benekli opasiteler yanında, düzensiz çizgili koyu dansiteli odaklarla karakterize miskt osteopoikilosis vak'alarının olabileceği de bildirilmiştir.

Patolojisi : Osteopoikilosis'de patolojik olarak belirgin vak'alarda dansitenin arttığı odaklar en sık olarak çekme ve basınç çizgilerinin çaprazlaştığı noktalarda olur. Mikroskopik analizde bu artmış dansitedeki odakların korteksten daha çok spongiosa içinde, osseöz trabeküllerden yapıları sık bir ağdan oluştukları görülür (1,3).

OLGU :

A.B., 1947 doğumlu. Erkek. Memur. Prot. No. 125/1980. Hasta 9.1.1980 tarihinde yaygın omuz ağrıları ve kuvvetsizlik, çabuk yorulma yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu. Hastalığı uzun süreden beri (yaklaşık 10 yıl kadar) devam ediyormuş. Kol ve bacaklarda zaman zaman kuvvetsizlik hisseder ve çabuk yorulmuş. Bu yakınmalar nedeni ile birçok kez hekime başvurmuş, verilen ilaçlardan yararlanmamış. Aynı yakınmalarla polikliniğimize başvurmuş.

Öz geçmişinde kayda değer bir özellik yok. Soy geçmişinde anne ve babasının birtakım romatizmal yakınmaları varmış. Bir kardeşi, iki çocuğu sağ ve sağlıklı.

Alışkanlıkları : Yok.

Fizik

halsizlik ve yorgunluk hali gözleniyor. Şuur açık, koopere. Hasta kekeme. Saçlı deride alopesi görünümü (Resim: 1) ve gözlerde pterygium var.



Resim : 1

Baş hareketleri açık, ağrısız. Omuz hareketleri açık, ağrılı. Bel ve kalça hareketleri açık, ağrılı (özellikle dış rotasyon ve abduksiyon). Siyatik siniri germe muayeneleri negatifti. His ve refleks kusuruna rastlanmadı ve belirgin bir kas atrofisi saptanmadı. Yine kas tonusu normaldi.

Sistem muayenelerinde : Hasta için İç Hastalıkları, Göğüs Hastalıkları ve Göz Hastalıkları kliniklerinden konsültasyonlar istendi. Göz kliniğince "pterygium" tanısı kondu. İç Hastalıkları kliniğince

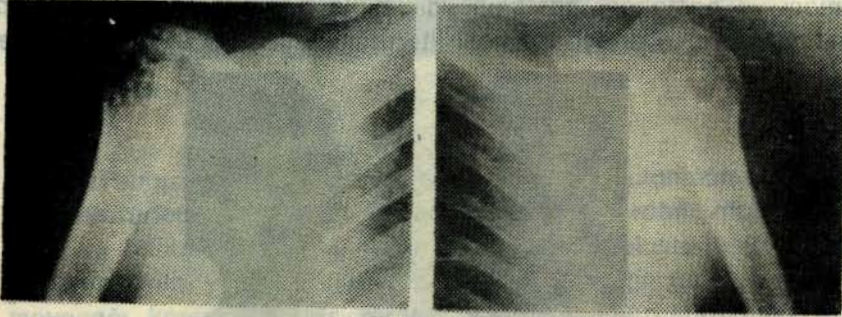
gerek sistemik bulgular gerekse EKG bulguları normal olarak nitelendirildi. Göğüs Hastalıkları kliniğince de herhangi bir solunum sistemi patolojisinin saptanmadığı bildirildi. Hastada başkaca patolojik belirtiyeye rastlanmadı.

Laboratuvar Bulguları : Kan muayenesinde ESR 1/2 saatte 3 mm, 1 saatte 5 mm, eritrosit sayısı 4.200.000, lökosit sayısı 5400, Hb % 80, formülde parçalı % 72, lenfosit % 28, AKŞ % 95 mg.

KCTF; Thymol 5.2 Ü, SGPT 37.5 Ü, direkt bilirubin (—), indirekt bilirubin % 0.2 mg, total lipid % 439 mg, total kolesterol % 146 mg, azotemi % 36 mg, kan kalsiyumu % 12 mg (Clark-Collip metodu ile), alkalin fosfataz 5 Bodansky Ü, asit fosfataz 4 Bodansky Ü, ürisemi % 3 mg.

Tam idrar analizi normal bulundu.

Radyolojik Bulgular : Hastada sistemli olarak bir radyografik araştırma yapıldı. Hastanın her iki omuz, el ve ayak bilekleri, pelvis ve dizlerde osteopoikilosis'e özel radyografik bulgular gözlemlendi. Odaklar genellikle 2-10 mm çapları arasında değişken, yaygın ve bazan üst üste yığılmalar gösteren (özellikle pelvik yörede) görünümündeydi ve benekli osteopoikilosis'e uyan opasiteler şeklinde idiler (Resim: 2,....6).



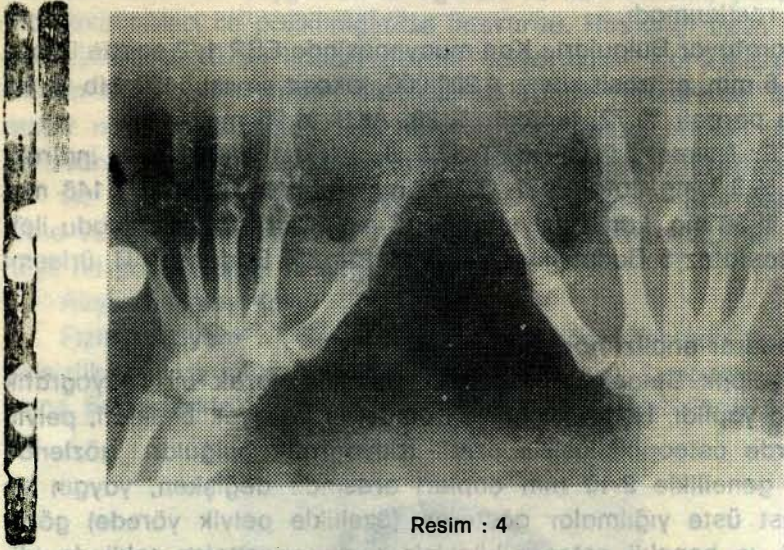
Resim : 2

Vak'amızda kranial kemiklerde ve mandibula'da, tüm vertebralarda, kostalarda, dirseklerde osteopoikilotik odaklara rastlanmadı.

TARTIŞMA :

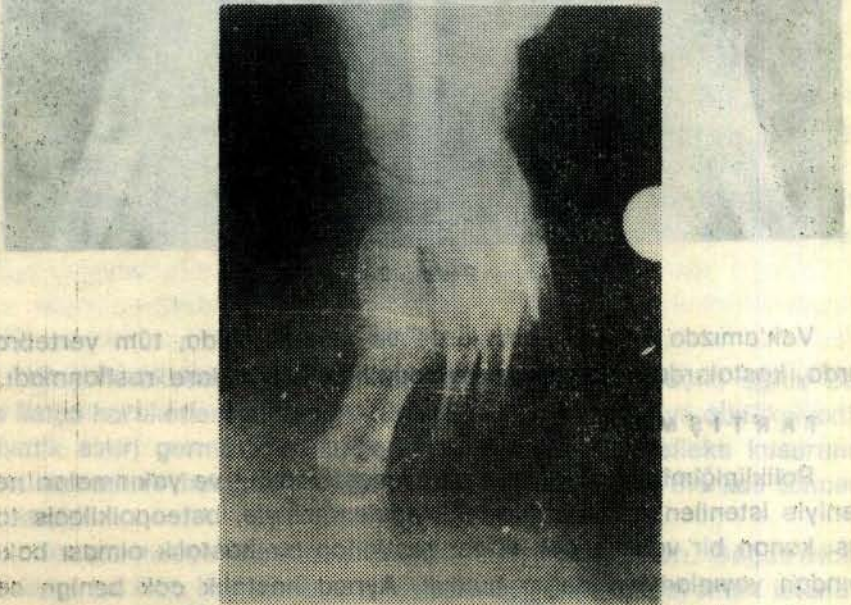
Polikliniğimize başvurarak muayenesi yapılan ve yakınmaları nedeniyle istenilen radyografilerinin incelenmesiyle, osteopoikilosis tanısı konan bir vak'ayı çok ender rastlanan bir hastalık olması bakımından yayınlamaya değer bulduk. Ayrıca hastalık çok benign seyirli olmasına karşın, benekli görünümü nedeniyle tbc, osteomyelit,

sifiliz, osteoblastik karsinoma gibi oluşumlara bağlı osseöz dansite-lerle karışabileceğinden (3), ayrı bir radyolojik antite olarak her zaman anımsanmasının yararlı olacağı kanısındayız.



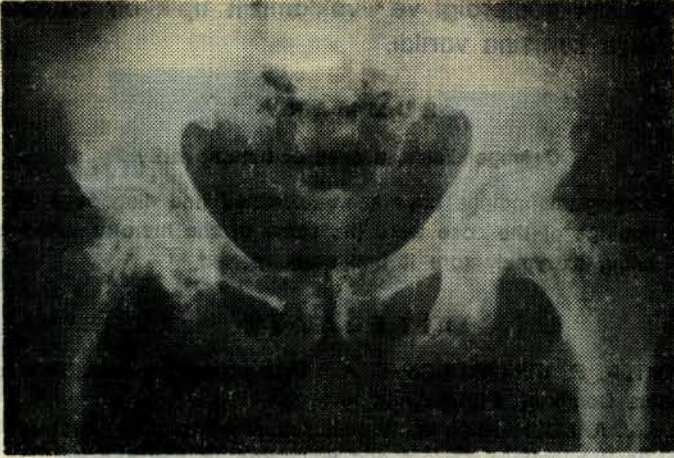
Resim : 4

Vak'ımızda klinik (belirtsiz) ve radyolojik bulgular değerlendirilerek osteopoikilosis tanısına varılmıştır. Hastanın erkek sekste olması ve hastalığın hastanın yaşamının herhangi bir döneminde rastlantı sonucu ortaya çıkması literatür verileri ile uygunluk göster-



Resim : 6

mektedir. ERBSEN tarafından araştırılmış vak'alarda bu 2/3 oranında erkeklerde fazla görüldüğü biçimindedir ve yine her yaşta ortaya çıkabileceği söylenmiş ise de, çoğu yazarlar hemen her zaman konjenital olduğu görüşündedirler (4,9). Vak'amızda hastalığın orijini araştırılmış, ancak hastadan belirgin bir anamnez alınamamıştır. Yine hastalığın familial bir özelliği olduğu yolundaki görüşler yoğunlukta olmasına karşın, hastamızın, uzak bir ilde olup aile fertlerini kliniğimize getirememesi nedeniyle, familial bir özellik gösterip göstermediği konusunda yargıya varılamamıştır.



Resim : 5

Hastamızda belirgin bir klinik gösterinin bulunmaması durumu da literatürlerce desteklenmektedir. Bununla beraber alopesi görülmesi ve bunun 10 yılı aşkın bir süreden beri oluştuğunun hastaca söylenmesinin, yine hastada var olan kekemeliğin anlamlı olup olmayacağı konusunda bir yargıya varamadık. Araştırdığımız literatürlerde bu tür hastalarda, kekemelik veya alopesinin görülmesinin alışılmış olduğuna ilişkin herhangi bir açıklamaya rastlamadık. Hastamızın, özellikle radyolojik olarak osteopoikilosis odaklarının yoğun olarak bulunduğu yörelerde (örneğin omuz ve kalça eklemlerinde) ağrı duyması kemik strüktürünün bozulmuş olmasına bağlanabilir. Literatürlerde sözü edilen deri belirtilerine vak'amızda rastlamadık. Gerçekte de bazı otörlerce deri lezyonlarının daha çok osteopoikilosis'in saf çizgili formunda gözleendiği belirtilmiştir (3).

Hastamızda belirli bir laboratuvar patolojisi gözlenmedi. Klasiklerce de osteopoikilosis'e özel bir laboratuvar bulgusu belirlenmemiştir.

Radyolojik olarak hastamızda her iki omuz, el bilekleri, kalça, dizler ve ayaklarda osteopoikilosis'in benekli görünümü saptanmıştır (Resim: 2,.....6). Literatürlerde benekli ve çizgili formların birlikte bulunduğu mikst form vak'amızda gözlenmemiştir. Radyolojik olarak odakların biçim, büyüklük ve görünümleri literatürlerde bildirilen formlara uymaktadır. Kranial, mandibüler kemikler, vertebralar ve kostalardaki lokalizasyonlara vak'amızda rastlanmamıştır. Literatürlerde de bu yerleşimlerin çok ender olduğu bildirilmiştir.

Böylelikle hastamızda görülen tüm bulguların klasikler paralelinde bir gelişim gösterdiği ve vak'amızın tipik bir osteopoikilosis vak'ası olduğu kanısına varıldı.

S U M M A R Y

Osteopoikilosis, a case of utmost rarity

The radiological findings have been examined and diagnosed an osteopoikilosis. The findings of the case were the same of the literature when compared. Because of being extremely rare it has been reported.

L İ T E R A T Ü R

- 1 — AEGERTER, E., KIRKPATRICK, J. A. : Orthopedic Diseases. Third ed. W. B. Saunders Company, Philadelphia 1969, 181.
- 2 — BOYLE, J. A. BUCHANON, W. W. : Clinical Rheumatology. Scientific Publications, Oxford and Edinburgh 1971, 428.
- 3 — CASE, J. T. : Roentgen - Diagnostic. Vol. I. I ed. Grune and Stratton, New York 1951, 743-748.
- 4 — DE SEZE, S., RYCKEWAERT, A. : Maladies Des Os et Des Articulations. Tome 2, Flammarion Médecine. Sciences, Paris, 1975.
- 5 — GUY, E. : Ostéopœcllie. EMG - RAD. Radiodiagnostic Squelette pathologique - 2. 1962.
- 6 — KRANE, M. S. : Harrison's Principles of Internal Medicine. Sixth ed. Mc Graw - Hill Book Company. New York 1970, Vol II. 1935.
- 7 — RIGLER, LEO. G. : Roentgen Diagnosis. 2nd New York and London. Vol - III. 93.
- 8 — SCOTT, J. T. : Copeman's Textbook of the Rheumatic Diseases. 5 th ed. Churchill Livingstone, Edinburgh London and New York 1978. 840.
- 9 — USMAN, N. : Hareket Sistemi Hastalıkları, Klinik Ders Kitapları Cilt: 3, İstanbul 1974. 190.