

ORAK HÜCRE ANEMİ KRİZİNE SEKONDER BİLATERAL FEMUR BAŞI OSTEONEKROZUNUN KEMİK SİNTİGRAFİSİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

The Evaluation of Bilateral Femoral Head Osteonecrosis Secondary to Sickle Cell Anemia Crisiswith Bone Scintigraphy

*Fusun Aydoğan**, *Erhan Yengil***, *Nilgöl Üstün****, *Raif Özden*****, *Mehmet Rami Helvacı******

*Mustafa Kemal Üniversitesi, Nükleer Tıp A.D., Hatay

**Mustafa Kemal Üniversitesi, Aile Hekimliği A.D., Hatay

***Mustafa Kemal Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon A.D., Hatay

****Mustafa Kemal Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji A.D., Hatay

*****Mustafa Kemal Üniversitesi, İç Hastalıkları A.D., Hatay

Özet

Orak hücreli anemi (Sicklecellanemia) hemoglobin S olarak adlandırılan anormal hemoglobinlerin sebep olduğu herediter geçişli hastalık olarak tanımlanmaktadır. Orak hücre anemi krizinde genellikle göğüste, kemiklerde ve abdomendeki kapillerlerin morfolojisi bozulmuş eritrositler tarafından tıkanmasıyla meydana gelen infarktlar oluşur. Bu vaka takdimindeorak hücre anemisi bulunan ve bir aydır devam eden yürümekte zorluk ve ağrı şikayeti bulunan 29 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Orak hücre anemisi, Kemik Sintigrafisi, Vasooklisiv Kriz

Summary

Sicklecellanemia is defined as a hereditary disease which is caused by abnormal hemoglobins that are called hemoglobin S. In sickle cell anemia crisis, generally infarction develops as a result of the blockage of capillaries in the chest, bones and abdomen by the erythrocytes with damaged morphology. In this case presentation, a 29 year old male patient who has sickle cell anemia and who has been experiencing pain and difficulty in walking for a month is chosen.

Keywords: Sicklecell anemia, bone scintigraphy, vaso-occlusivecrisis

Geliş Tarihi / Received: 12.08.2012, Kabul Tarihi / Accepted: 22.09.2012

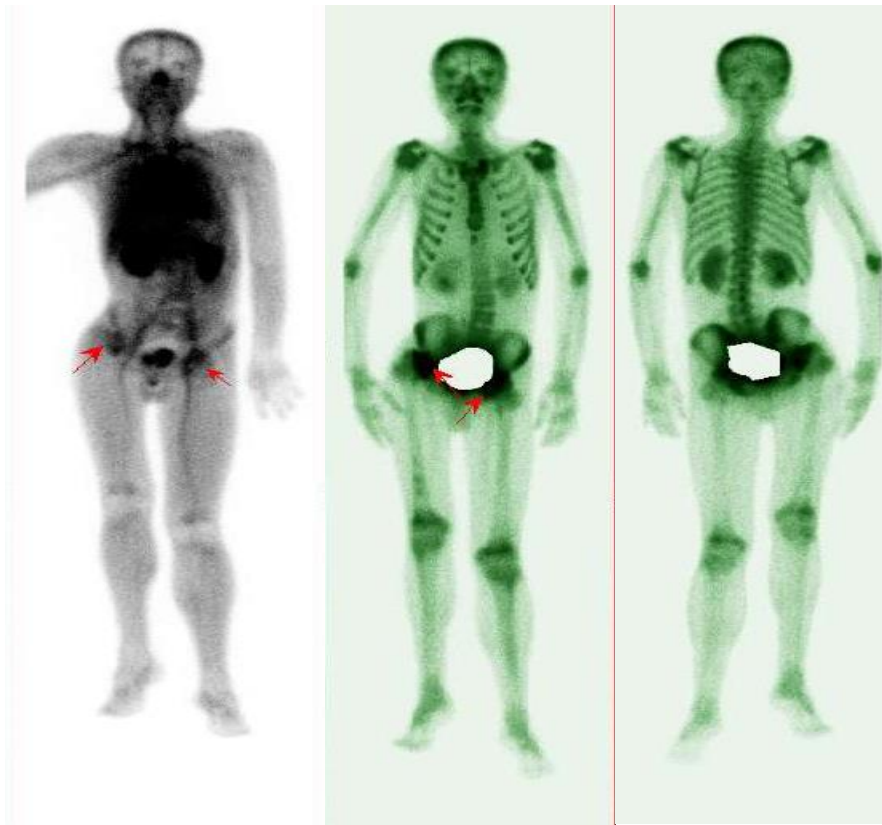
GİRİŞ

Orak hücreli anemi (Sicklecellanemia) hemoglobin S olarak adlandırılan anormal hemoglobinlerin sebep olduğu vasooklisiv, aplastik ve hemolitik krizlere yol açabilen herediter geçişli bir hastalıktır (1). Orak hücreli anemide akut (ağrılı vasooklisiv kriz) ve kronik olarak (avaskuler nekrozun progresiv olarak ilerlemesi) kemik tutulumu en sık karşılaşılan komplikasyonlardan biridir (2). Vasooklisiv kriz ve osteomyelit haricinde, iskelet sisteminde stress fraktürü, orbital kompresyon sendromuna sekonder orbital kemik infarktı, dental problemler, vertebral kollaps ve kemik iliği nekrozu görülebilir (3-5).

OLGU

Orak hücre anemisi bulunan 29 yaşında erkek hasta, bir aydır süren yürümekte zorluk ve analjeziklere cevap vermeyen kalça ağrısı ile kemik sintigrafisi için kliniğimize dış merkezden refere edildi. Hastaya 20 mCiTeknesyum-99m methylenediphosphonate (Tc-99m MDP) (Mon. MDP, Eczacıbaşı/Monrol) verildikten 5 dakika sonra ve 3 saat sonra çift başlı gama kamerada (e.camor Symbia S, Siemens Healthcare) düşük enerjili yüksek rezolüsyonlu kolimatör ile tüm vücut taramaları yapıldı. Statik görüntüleri alındı.

Yapılan erken tüm vücut taramasında femur başı asetabular eklem lokalizasyonuna uyan alanlarda bilateralfokalhiperemive 3. saatte yapılan anteriorposterior tüm vücut taramasında bilateral fokal artmış aktivite tutulumları izlendi (Fig1-2). Orak hücre anemisi vasooklisiv krize sekonder bilateral femur başı osteonekrozunun iyileşme fazı olarak hastanın tedavisine başlandı.



Resim 1

Resim 2

Resim 1: Erken tüm vücut taramasında femur başı lokalizasyonlarına uyan alanlarda bilateral fokal hiperemi.

Resim 2: Tüm vücut kemik sintigrafisi. Bilateral femur başı lokalizasyonlarına uyan alanda artmış aktivite tutulumları.

TARTIŞMA

Orak hücre anemisinde vasooklisiv krizler sıklıkla süt çocuğu çağında başlar ve yaşamı boyunca tekrarlayan ataklar halinde görülür. Mikrovasküler oklüzyonun patogeneğinde hemoglobin S içeren eritrositlerin yanında endotelial hücreler, trombositler ve lökositlerin kompleks bir şekilde aktivasyonu ve adezyonu görülür (6). Bu durum herhangi bir organda olabilirse de sıklıkla kemik iliğinde tipik olarak medüller kavitede ve epifizlerde görülür (7).

Ağrılı vasooklisivkrizde klinik olarak tanı konur. Akut fazda radyografi normaldir (8). Computarize tomografi (CT) ile avasküler nekrozun erken evrede tanı koymak zordur çünkü bazı normal varyasyonlar, osteoporoz, kistartirik ve metabolik bazı hastalıklar avasküler nekrozu taklit edebilirler (9).

Magnetik rezonans görüntüleme (MRI) kemik ve kemik iliği değerlendirmede oldukça sensitivdir ancak osteomiyelitte de benzer bulgular olabildiğinden ayırıcı tanısında rutinde kullanılmaz (10,11). Kemik sintigrafisi ile Tc-99m işaretli sülfür kolloid sintigrafisi kombine kullanımı ile tanı konulabilir(1). Bu iki görüntüleme modalitesi aynı zamanda tüm vücut değerlendirmeye olanak sağlar (12).

Osteonekrozis ya da avasküler nekroz vasooklüzyon sonucunda uzun kemik başlarında artiküler yüzeyde infarkt oluşması sonucunda görülür. Femur başından sonra en sık görülen osteonekrozis bölgeleri humerus başı, diz ve el ve ayakların küçük eklemleridir (8). Etkilenen hastalarda etkilenen eklemlerde hareket kısıtlılığı ve özellikle istirahat sırasında olan ağrı görülür. Sunduğumuz olguda zaman içinde artan ağrı ve yürümekte zorluk bulunmakta idi. Milner ve arkadaşları hastaların %50'sinden fazlasında bilateral kalça eklemi etkilediğini, omuz eklemi etkilenen hastaların ise %74'ünde femur başının etkilediğini belirtmektedirler (13). Bizim olgumuzda da bilateral femur başı osteonekrozu görüldü. Literatürde osteonekroz görülen olguların yaklaşık yarısının 30 yaş altı olduğu bildirilmektedir (14). Sunduğumuz olgu da 29 yaşında idi. Avasküler nekrozun tanısının erken konulması tedaviye başlanması ve uzun dönemde gelişebilecek kalça disfonksiyonunun önüne geçebileceğinden önemlidir (2,14). Sonuç olarak Tc-99m MDP kemik sintigrafisi tüm vücut görüntüleme imkanı sunan, orak hücreli aneminin iskelet sistemindeki komplikasyonlarının teşhisinde ve ayırıcı tanısında kullanılabilen, kolay uygulanabilen noninvaziv, ucuz ve tüm vücut görüntüleme imkanı sunan, tekrarlanabilir görüntüleme modalitesidir.

KAYNAKLAR

1. Cerci SS, Suslu H, Cerci C, Yildiz M, Ozbek FM, Balci TA, Yesildag A, Canatan D. Different findings in Tc-99m MDP bone scintigraphy of patients with sickle cell disease: report of three cases. *AnnNuclMed*.2007;21(5):311-4.
2. Almeida A, Roberts I. Bone involvement in sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2005;129(4):482-90.
3. Ganesh, A., William, R.R., Mitra, S., Yanamadala, S., Hussein, S.S., Al Kindi, S., et al. Orbital involvement in sickle cell disease: a report of five cases and review literature. *Eye*. 2001;15:774–780.
4. Ataga, K.I. ,Orringer, E.P. Bone marrow necrosis in sickle cell disease: a description of three cases and a review of the literature. *AmericanJournal of the Medical Sciences*. 2000;320:342–347.
5. Demirbas, K.A.,Aktener, B.O. ,Unsal, C. Pulpal necrosis with sickle cell anaemia. *International Endodontic Journal*.2004;37:602–606.
6. Frenette, P.S. Sickle cell vasoocclusion: heterotypic, multi cellular aggregations driven by leukocyte adhesion. *Microcirculation*. 2004;11:167–177.
7. Ejindu VC, Hine AL, Mashayekhi M, Shorvon PJ, Misra RR. Musculoskeletal manifestations of sickle cell disease. *Radiographics*. 2007;27(4):1005-21.
8. Lonergan, G.J.,Cline, D.B. ,Abbondanzo, S.L. Sicklecellanemia. *Radiographics*.2001; 21: 971–994.
9. Sebes JI. Diagnostic imaging of bone and joint abnormalities associated with sickle cell hemoglobinopathies. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;152(6):1153-59.
10. Mankad, V.N., Williams, J.P., Harpen, M.D., Mancini, E., Longenecker, G., Moore, R.B., Shah, A., Yang, Y.M. ,Brogdon, B.G. Magnetic resonance imaging of bone marrow in sicklecelldisease: clinical, hematologic, and pathologic correlations. *Blood*.1990;75:274–283.
11. Frush, D.P.,Heyneman, L.E., Ware, R.E. , Bissett, G.S.. MR features of soft-tissue abnormalities due to acute marrow infarction in five children with sickle cell disease. *AJR AmericanJournal of Roentgenology*.1999;173:989–993.
12. Kim, S.K., Miller, J.H. Natural history and distribution of bone and bone marrow infarction in sickle hemoglobinopathies. *Journal of NuclearMedicine*. 2002;43:896–900.
13. Milner PF, Kraus AP, Sebes JI, Sleeper LA, Dukes KA, Embury SH, Bellevue R, Koshy M, Moohr JW, Smith J. Sickle cell disease as a cause of osteonecrosis of the femoral head. *N Engl J Med*. 1991;325(21):1476-81.

14. Mackenzie JD, Hernandez A, Pena A, Ruppert K, Khrichenko D, Gonzalez L, Jawad AF, Wells L, Smith-Whitley K, Jaramillo D. Magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease--detecting alterations in the apparent diffusion coefficient in hips with a vascular necrosis. *Pediatr Radiol.* 2012;42(6):706-13.