

# MİKST TİP SKLEROZAN KEMİK HASTALIKLARINDA DİREKT RADYOLOJİK TANI: 2 OSTEOPOİKİLOZ'LU OLGU

DIRECT RADIOLOGIC CRITERIA OF MIXT TYPE SCLEROTIC BONE  
DISEASES: 2 CASES OF OSTEOPOIKILOSIS

Mehmet KARABULUT

## SUMMARY

Osteopoikilosis were diagnosed radiologically in two cases in our department. The diagnosis has been made by determining uniform density with osteosclerotic areas in periarticular location on the male patient with the complaint of the right shoulder trauma and on the female one with the chronic pain in her hands.

(Key Words: Bone Dysplasia, Osteosclerosis)

## ÖZET

Sağ omuz travması olan bir erkek hastanın ve her iki elinde kronik ağrısı olan bir kadın hastanın radyogramlarında periartiküler yerleşimli, üniform dansiteli osteosklerotik alanlar saptanarak osteopoikiloz tanısı konuldu.

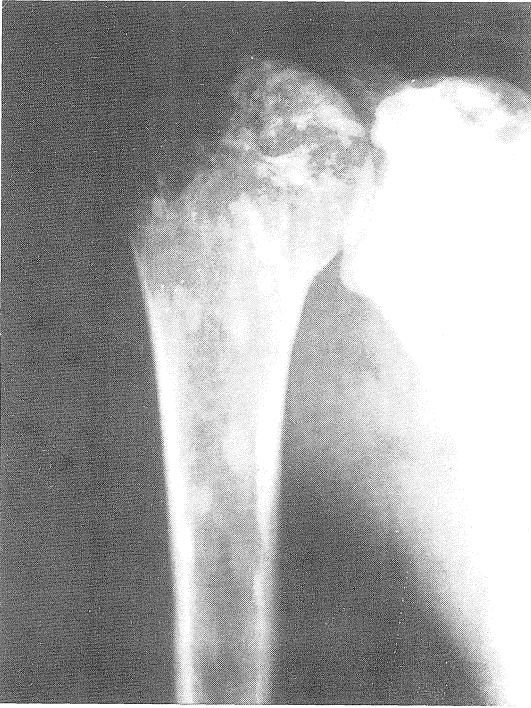
(Anahtar Sözcükler: Kemik Displazisi, Osteoskleroz)

13. Ulusal Radyoloji Kongresinde (21- 23 Eylül 1992, İzmir)  
poster olarak sunulmuştur.  
(Radyoloji Uz. Dr.M Karabulut)

Yazışma: Uz. Dr.M Karabulut  
Oğuzhan Caddesi No.19 20100 DENİZLİ

İskelet sistemindeki lezyonların şekli, sayısı, boyutları, yerleşim bölgesi; periost ve yumuşak doku değişiklikleri, hastanın yaşı ve cinsi gibi bir takım kriterler tanıda yardımcı olabilmektedir. Osteopoikiloz sklerozan tip kemik lezyonları arasında yer alan ve nadir görülen bir hastalıktır. Nadir görülmesi ve kendine özgü direkt radyografik özellikler göstermesi nedeniyle laboratuvarımızda tespit ettiğimiz biri sporadik özellikte, diğeri genetik geçebileceğini düşündüğümüz 2 ayrı osteopoikiloz olgusu sunulmaktadır.

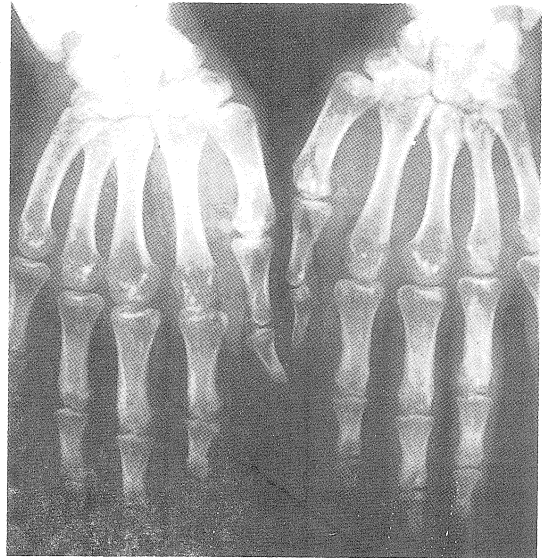
**OLGU 1:** H.A., 19 Yaşında erkek. Sağ omuz travması nedeniyle radyolojik olarak değerlendirilmek üzere 11. 5. 1987 tarihinde laboratuvarımıza gönderildi. AP omuz grafisinde travma bulgusu görülmedi. Omuz ekleminde periartiküler yerleşimli çok sayıda skleroz alanları saptandı (Resim 1) Lezyonlardaki özelliklerin osteopoikiloz ile uyumlu



Resim 1: Resim 1: Sağ omuz grafisinde periartiküler bölgede çok sayıda radyodens odaklar (Olgu 1).

olabileceği düşünüldü. İskelet sisteminin diğer bölgeleri aynı bulgular yönünden direkt grafilerle araştırıldı. Omuz, el, kalça, diz ve ayak grafilerinde de periartiküler simetrik yerleşimi ön planda olan, yuvarlak ve oval şekilli, çapları 0,5- 1,5 cm arasında değişen, yaygın dağılım gösteren, üniform dansiteli radyodens odaklar saptandı. Hastalığın otosomal dominant geçiş özelliği göz önüne alınarak 4 kişilik ailenin tüm bireyleri (anne, baba, ve 2 kardeş) radyolojik olarak incelendi. ancak diğer bireylerde benzer bulgular görülmedi. Bu nedenle olgu sporadik olarak yorumlandı.

**OLGU 2:** H. M., 23 Yaşında kadın. İki taraflı kronik el ağrıları nedeniyle radyolojik olarak değerlendirilmek üzere 18. 9. 1992 tarihinde laboratuvarımıza gönderildi. Çekilen el grafilerinde karp ve metakarplarda daha belirgin olmak üzere çapları 0,5-1 cm arasında olan, periartiküler simetrik yerleşimli, çok sayıda sklerotik odaklar mevcuttu (Resim 2). Omuz, kalça, diz ve ayak grafilerinde de eklem çevresinde benzer lezyonlar tespit edildi. 5 kişilik ailenin (anne , baba ve 3 kardeş) diğer fertlerinden sadece 19 yaşındaki erkek kardeşte aynı bulgular görüldü.



Resim 2: Karp ve metakarplarda eklem çevresinde daha belirgin sklerotik odaklar (Olgu 2).

## TARTIŞMA

Sklerozan kemik hastalıkları 1951 de Fairbank tarafından sınıflandırılmıştır (1). Fairbank hastalıkları ayrı antiteler olarak tanımlamışsa da daha sonraları birden fazla sklerozan kemik hastalığı özelliği gösteren olgular yayınlanmıştır (1- 3). Osteopoikiloz ilk defa 20. yüzyıl başlarında Albers- Schönberg ve ayrıca Leodoux - Lebard ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. Her iki cinstē eşit sıklıktadır. Herhangi bir yaşta görülmesine karşılık 3 yaşın altında oldukça nadirdir (4). Osteopoikiloz otozomal dominant geçiş gösterdiği için birbiri arkasından gelen jenerasyonlarda daha belirgin olabilir (5). Genellikle asemptomatiktir. Semptomatik olgularda artralji ve cilt lezyonları görülebilmektedir. Olgularımızdan omuz travması geçiren hastada kemik lezyonuna işaret edebilecek bir yakınma mevcut değilken diğer olgumuzda ise her iki el kemiklerinde ağrı mevcuttu. Hastalarımızın ikisinde de cilt lezyonları yoktu. Osteopoikilozun etyolojisi ve patojenezi bilinmemektedir. Osteopoikilozda radyolojik bulgular tanı koydurucudur (6). Bu bulgular; çok sayıda, düzgün kenarlı, yuvarlak veya oval şekilli, homojen yoğunlukta, çapları 2 mm ile 2 cm arasında değişen, genellikle periartiküler bölgelerde kümelenmiş radyodens odaklar şeklindedir. Değişik sklerotik kemik lezyonları aynı hastada birlikte ve diğer bazı hastalıklar ile beraber görülebilir. Bu birliktelik Tablo 1' de özetlenmiştir. Özellikle osteopatia striata ve meloreostoz başta olmak üzere diğer sklerozan kemik hastalıkları ile osteopoikiloz arasında bir ilişki mevcuttur (1). Bu konuda artma gösteren yayınlardan dolayı Osteopoikiloz, meloreostoz ve osteopatia striata özelliklerini taşıyan ayrı bir hastalık (mikst sklerozan kemik hastalığı) adı altında tanımlanmıştır (7). Mikst sklerozan kemik hastalığına örnek bir olgu da Ünsal ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir. (8) Osteopoikilozda uzun kemiklerde diyafiz tutulumu olmaması ve simetrik yaygın kemik lezyonlarının bulunması özelliğidir. Meloreostoz yumuşak doku ve kemik tutulumunda artma ile kendini gösteren, alevlenmelerle seyreden kronik bir

hastalıktır (9). Meloreostoz çoğunlukla tek ekstremiteyi tutmaktadır. Meloreostoz lezyonları asimetrik dağılımlı, akan mum damlaları şeklinde çizgisel hiperostoz gösteren, kortekste düzensizliğe ve medüller kanalda daralmaya yol açan özelliktedir. Osteopatia striatada ise asetabulumdan başlayarak ilyak çıkıntıya doğru uzanan ışımsal yoğun bantlar karakteristiktir.

**TABLO 1:** Değişik Hiperostotik Lezyonlar ile Birlikteki Hastalıklar

Lezyon	Birlikte Olabilecek Hastalıklar
Osteoma	Gardner sendromu
Osteopoikiloz	Osteopatia atriata (Voorhaeve Hastalığı) Meloreostaz Hiperostozis frontalis interna
Osteopatia striata	Osteopoikiloz Meloreostoz Osteopetroz Kranial skleroz Fokal Dermal hipoplazi
Meloreostoz	Osteopoikiloz Osteopatia striata Lineer skleroderma Nörofibromatoz Tuberoz skleroz Hemanjiom

## KAYNAKLAR

1. Abrahamson MN. Disseminated seymptomatic osteosclerosis with features resembling melorheostosis, osteopoikilosis, and osteopathia striata. Case Report J. Bone Joint Surg. 1968 ; 50 : 991.
2. Lee S, Sanderson J. Case Report. Hypophosphatemic rickets and melorheostosis. Clin Radiol. 1989 ; 40 : 209-111.
3. Walker G. Mixed Sclerosing bone dystrophies. J Bone Joint Surg. 1964 ; 46-B : 546-52.
4. Busch KFB, Familial disseminated osteosclerosis. Acta Radiol. 1937 ; 18 : 693.
5. Szabo AD. Osteopoikilosis in a twin. Clin Orthop Rel Res. 1971 ; 79 : 156.
6. Young LW. Radiological case of the month. Am J Dis Child. 1980 ; 134 : 415.
7. Canudle R, Stern P. Melorheostosis of the Hand. A case report with long term follow-up. J Bone Joint Surg. 1987 ; 69/8 : 1229-31.
8. Ünsal M, Dinçer A. Meloreostozis. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji. 1994 ; 1 : 73- 5.
9. Morris J, Sailson R, Coley C. Melorheostosis. Review of the literature and report of an interesting case with a nineteen-year follow-up. J Bone Joint Surg. 1963 ; 45-A : 1191-206.