

## Osteopoikilozis: Olgu sunumu

Feyza ÜNLÜ ÖZKAN\*, Fatma Nur SOYLU BOY\*\*, Ashlan TARAKTAŞ\*, Pınar AKPINAR\*,  
Duygu GELER KÜLCÜ\*, Burcu ANIL\*\*, İlknur AKTAŞ\*

### ÖZET

*Osteopoikilozis ender bir osteosklerotik kemik displazisidir. Genellikle asemptomatik bir hastalıktır ve teşhis rastlantien iskelet sistemi radyografilerinde görülen çok sayıda, küçük, sınırları belirgin, ovoid ya da yuvarlak şekilli sklerotik alanların görülmesi ile konulur. Radyolojik görünüm metastatik kemik lezyonlarını andırabilir. Bu makalede bel ağrısı yakınma ile başvuran ve radyolojik incelemelerinde tipik osteopoikilozis tutulumu saptanan bir olgu sunulmuş ve literatür eşliğinde tartışılmıştır.*

**Anahtar kelimeler:** Direkt grafi, kemik displazisi, osteopoikilozis

### SUMMARY

#### Osteopoikilosis: A case report

*Osteopoikilosis is an uncommon osteosclerotic bone dysplasia. Usually, it is an asymptomatic disease and the diagnosis is made incidentally by imaging techniques which show multiple, small, well defined, ovoid or circular sclerotic lesions. Herein we report a case presenting with low back pain whose radiologic investigation revealed typical osteopoikilotic lesions and discuss the case in the light of the literature findings.*

**Key words:** Bone dysplasia, osteopoikilosis, radiography

Osteopoikilozis ender görülen bir kemik displazisidir. Etiyolojisi ve patogenezi bilinmemektedir, kadın ve erkeklerde benzer oranlarda bildirilmiştir<sup>(1)</sup>. Literatürde ailesel ve sporadik olgular bildirilmiştir, genetik geçişin otozomal dominant şekilde olduğu düşünülmektedir. LEMD3 genindeki mutasyonların osteopoikilozise neden olduğu gösterilmiştir<sup>(2)</sup>.

Osteopoikilozis genellikle asemptomatiktir. Hastaların bir kısmında bel, kalça, baldır ve kollarda lokalize sarı-beyaz, papüler cilt lezyonları izlenir. Genellikle simetri gösteren bu lezyonlar dermatofibrosis lentikularis disseminata veya Buschke-Ollendorff sendromu olarak adlandırılır<sup>(3)</sup>. Radyolojik bulgular diyagnostiktir. Tanı genellikle başka herhangi bir yakınma nedeniyle istenen iskelet sistemi radyografilerinde görülen çok sayıda, küçük, sınırları belirgin, yuvarlak veya ovoid radyodens alanların görülmesi ile konulur. Opasitelerin çapı genellikle 10 mm'den küçüktür (3-5 mm), tutulum

sıklıkla uzun kemiklerin epifiz ve metafiz bölgelerinde izlenir, diyafizer tutulum enderdir. Lezyonlar her kemikte görülebilir, özellikle diz ve omuz çevresinde simetrik tutulum izlenir, karpal ve tarsal kemikler, pelvis, femur, tibia, humerus ve skapula tutulumu sıktır. Kafatası, vertebra, kosta ve mandibula tutulumu ender olarak bildirilmiştir<sup>(4)</sup>.

### OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşındaki kadın hasta bel ağrısı, sağ bacağa vuran ağrı ve sabah tutukluğu yakınma ile başvurdu. Bel ağrısının uzun süredir olduğu son 3 aydır şiddetlendiği öğrenildi. Ev hanımı olan hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde düz bacak kaldırma testi (DBKT) sağda 50 derecede pozitif, paravertebral adale spazmı mevcuttu. Lomber ve dorsal vertebralarda spinöz proses hassasiyeti saptanmadı. Sağda kalça dış rotasyonu ağrılıydı ve sağda sakroiliak kompresyon testi pozitif.

**Geliş tarihi:** 19.02.2014

**Kabul tarihi:** 14.03.2014

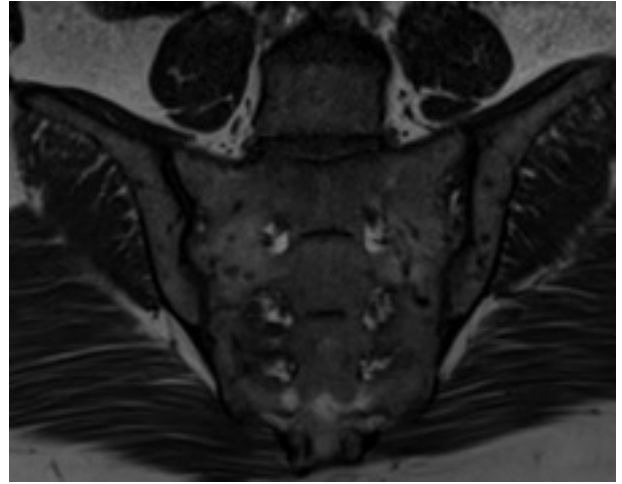
\* Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, \*\* Radyoloji Kliniği

**e-mail:** korhanozkan76@gmail.com

Bel eklem hareketleri açık, fleksiyon ve ekstansiyon sonu ağrılı bulundu. Her iki alt ekstremitte kas gücü ve duyu muayenesi normal bulundu. Lumbosakral manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde L2-3, L3-4 ve L5-S1 düzeylerinde dural keseye bası yapan santral posterior protrüzyon ve L4-5 düzeyinde sağda sinir köküne ve dural keseye bası yapan sağ posterolateral protrüzyon saptandı. Medikal tedavi (steroid olmayan antienflamatuvar ilaç) ve egzersiz programı ile yakınmalarında gerileme olan hasta 1 ay sonra bel ve yer değiştiren kalça ağrısı ve sabah tutukluğu yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenesinde DBKT negatifti, bel hareketleri açık ve bel fleksiyonu ağrılı bulundu. Sağda sakroiliak kompresyon testi pozitif, sakroiliak germe testleri negatifti. Laboratuvar tetkiklerinde sedimentasyon:20 mm/saat, crp:0.27 mg/dL, lökosit:5700 Hb:12.8 Plt:227.000 Ca:9.6 mg/dL, ALP:59 U/L, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlarda bulundu. Direkt grafide iki yanlı femur proksimalinde ve pubik kemikte çok sayıda sklerotik milimetrik lezyonlar izlendi (Şekil 1). Sakroiliak MR'da bilateral sakroiliak eklemi oluşturan eklem yüzeyleri düzgün, eklem mesafeleri normal olarak değerlendirildi ancak inceleme alanına giren osseöz yapılarda multipl milimetrik kompakt kemik adacıkları izlendi (Şekil 2). Direkt grafi ve MR bulguları osteopoikiloz olarak değerlendirilen hastanın yakınmaları medikal tedavi ile geriledi.



Şekil 1. AP pelvis grafisi.



Şekil 2. Sakroiliak MR (koronal T1).

## TARTIŞMA

Osteopoikiloz literatürde sporadik ve ailesel olguların bildirildiği, patogenezi tam olarak aydınlatılmamış asemptomatik bir osteosklerotik kemik displazisidir <sup>(1,2)</sup>. Dermatofibrozis lentikularis disseminata adı verilen cilt lezyonlarıyla birlikteliği tanımlanmış olması nedeniyle biz de hastamızı bu lezyonların varlığı açısından değerlendirdik, ancak olgumuzda eşlik eden cilt bulgusu yoktu. Literatürde osteopoikilozun keloid formasyonuna yatkınlık, dwarfizm, spinal stenoz LEMD3 genindeki mutasyona bağlı olarak meloreostozisle birlikteliği bildirilmiştir <sup>(3,5)</sup>.

Osteopoikilozlu hastaların bir kısmında eklem ağrısı ve efüzyon olabileceği belirtilmektedir <sup>(3)</sup>, ancak bugüne kadar eklem yakınmaları ve osteopoikiloz arasında net bir ilişki gösterilememiştir. Olgular daha çok direkt grafilerde tipik radyografik bulguların görülmesi üzerine insidental olarak tanı almaktadır. Osteopoikiloz genellikle simetrik olarak uzun kemikleri, özellikle diz ve omuz çevresini, pelvisi, karpal ve tarsal kemikleri tutar. Bizim olgumuzda da tipik tutulum bölgeleri olan femur, pelvis, ve humerus da tutulum izlendi. Ayırıcı tanıda serum alkalen fosfataz değerlerinin normal olması ile Paget hastalığından, akan mum görüntüsü olmaması ile meloreostozisten uzaklaşıldı. Olgunun daha önce çekilmiş olan grafileri incelendiğinde 2 yıl önce çe-

kilen omuz grafisinde de humerus başında hiperdens odaklar saptandı. Hastamızda tipik iskelet tutulumunun olması, sistemik yakınmaların olmaması, laboratuvar tetkiklerinin normal olması ve medikal tedaviye yanıt vermesi nedeniyle ileri tetkik yapılmadı. Ancak, özellikle ileri yaştaki hastalarda, lezyonların yaygın ve büyük olduğu olgularda ve atipik bölgelerde tutulum saptandığında osteoblastik metastatik lezyonlardan ayırım yapılması amacıyla olguların kemik sintigrafisi ile değerlendirilmesi önerilmektedir. Osteopoikiloziste kemik sintigrafisi büyük oranda normal bulunur ve bu özelliği osteoblastik kemik tümörlerinden ayırımında önemlidir.

Ender görülen bu tablonun tipik radyolojik görünümünün ve tutulum bölgelerinin bilinmesi hastalığın tanınması açısından önemlidir. Tanı alan hastaların bu konuda bilgilendirilmesi başka merkezlere başvurduğunda gereksiz yere tetkik edilmesinin de

önüne geçilmesini sağlar. Sonuç olarak, osteopoikilozisin radyolojik olarak tanınması tanı güçlüğüne ortadan kaldırılması ve gereksiz ileri tetkike gidilmesini önlemek açısından önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Taşkınatan MA, Hazneci B, Yaşar E, Özgül E, Kalyon TA. Osteopoikiloz: İki olgu sunumu. *Romatizma*, Cilt: 20, Sayı: 1, 2005.
2. Sarralde A, Garcia CD, Nazara Z. Osteopoikilosis: report of a familial case. *Genet Couns* 1994;5(4):373-375.
3. Ozdemirel AE, Cakit BD, Erdem HR, Koç B. A rare benign disorder mimicking metastasis on radiographic examination: a case report of osteopoikilosis. *Rheumatol Int* 2011;31:1113-1116. <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-010-1664-2>
4. Resnick D, Niwayama G. Enostosis, hyperostosis and periostitis. In: Resnick D (ed) *Diagnosis of bone and joint disorders*, 3rd edn. WB Saunders, Philadelphia, 1995; 4404-4411.
5. Khot R, Sikarwar JS, Gupta RP, Sharma GL. Osteopoikilosis: a case report. *Ind J Rad Imag* 2005;15:453-454. <http://dx.doi.org/10.4103/0971-3026.28771>