

# Osteopoikiloz: Olgu Sunumu

Dr. Özer BURNAZ (1), Dr. Esra ÇETİN (1), Dr. Levent ÖZGÖNENEL (1), Dr. Gül Tuğba ÖRNEK (2),  
Dr. Nil Sayiner ÇAĞLAR (3)

## ÖZET

Osteopoikiloz nadir görülen bir osteosklerotik displazidir. Otozomal dominant olarak geçen benign bir hastalıktır. Genellikle asemptomatik olmasına rağmen % 15-20 hastada eklem ağrısı ve efüzyon görülebilir. Tanı genellikle insidental olarak tipik radyografik lezyonların görülmesi ile konur. Bu yazıda sağ diz ağrısı ile polikliniğe başvuran 29 yaşında osteopoikilozlu bir olgu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Osteopoikiloz, osteosklerotik displazi

## SUMMARY

### A Case Report: Osteopoikilosis

Osteopoikilosis is a rare benign sclerotic bone dysplasia. It is inherited as an autosomal dominant trait. Although it is usually asymptomatic, effusion and joint pain can be found in 15-20 % of patients. Diagnosis is usually made incidentally on x ray. We report a case in a 29 year old man presenting with right knee pain.

**Key Words:** Osteopoikilosis, osteosclerotic dysplasia

## GİRİŞ

Osteopatia condensans disseminata veya benekli kemikler isimleri ile de anılan osteopoikiloz asemptomatik, benign karakterde osteosklerotik kemik displazisidir. Otozomal dominant geçiş gösterir. Sporadik formları da literatürde bildirilmiştir. Erkek ve kadınlarda eşit sıklıkta görülmektedir. Vakaların yaklaşık %25 inde fibrokartilaginöz infiltrasyonlar, keloid oluşumu ve skleroderma benzeri lezyonlar gibi kutanöz lezyonlar görülmektedir (1). Osteopoikilosis ile birlikte dermatofibrosis lentikularis disseminata adı verilen bu cilt lezyonlarının birlikte görüldüğü tabloya Buschke Ollendorf sendromu adı verilir (2). Radyolojik bulgular diagnostik olup; simetrik bir şekilde uzun kemiklerin epifizleri ve metafizlerinde, karpal kemikler, tarsal kemikler, pelvis ve skapulada periartiküler çok sayıda, küçük, iyi sınırlı, homojen ve sir-

küler veya oval sklerotik lezyonlar görülür. Nadiren kotlarda, klavikulalarda, omurgada ve kafatasında görülebilir (1,3). Kemik sintigrafisi genellikle normaldir (1). Bu yazıda kliniğimize başvuran osteopoikilozlu bir olgu sunulmuştur.

## OLGU

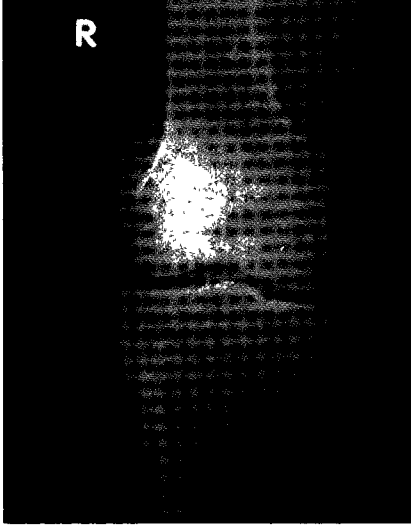
29 yaşında erkek hasta sağ diz ağrısı ile polikliniğimize başvurdu. Anamnezinde mesleki travma öyküsü vardı. Fizik muayenesinde sağ diz ön alt kısmında palpasyonla lokal hassasiyet mevcuttu, efüzyon yoktu. Lokomotor sistem muayenesinde başka özellik yoktu. Cilt lezyonu ve diğer sistemlere ait patoloji saptanmadı. Radyolojik görüntülemelerde sağ femur distal ve sağ tibia proksimalinde osteopoikiloz ile uyumlu değişiklikler saptandı (Resim 1). Bunun üzerine çekilen pelvis, el ve ayak grafilerinde de aynı radyolojik değişiklikler gözlemlendi (Resim 2,3,4).

Osteoblastik kemik tümörü ile ayırımı için tüm vücut kemik sintigrafisi çekildi ve sağ tibia proksimal kesiminde aktivite artışı dışında özellik yoktu (Resim 5). Bu aktivite artışı travmatik olarak değerlendirildi. Hemogram,

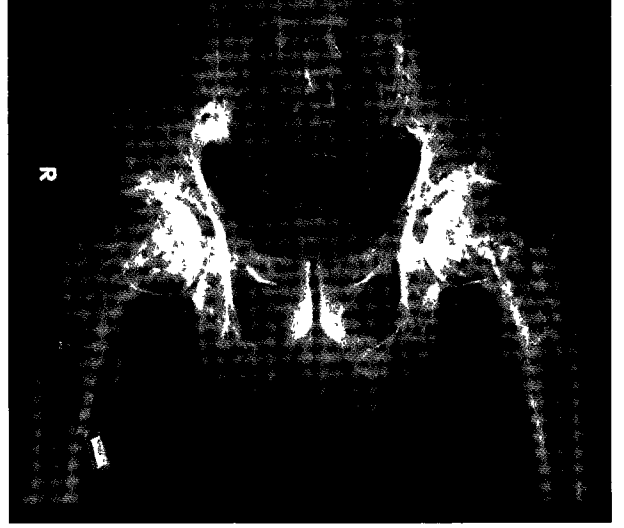
S.B. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği Uzmanı (1)

S.B. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği Asistanı (2)

S.B. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği Klinik Şefi (3)



**Resim 1:** Femur distal ve tibia proksimal metafizoepifizer kesimde milimetrik boyutlu multipl nodüler radyoopasiteler izlendi.



**Resim 2:** Bilateral asetabular yüzlerde, pubis inferior kollarında, femur başında, femur boynu ve femur proksimal metafizinde milimetrik boyutlu multipl nodüler radyoopasiteler izlendi.

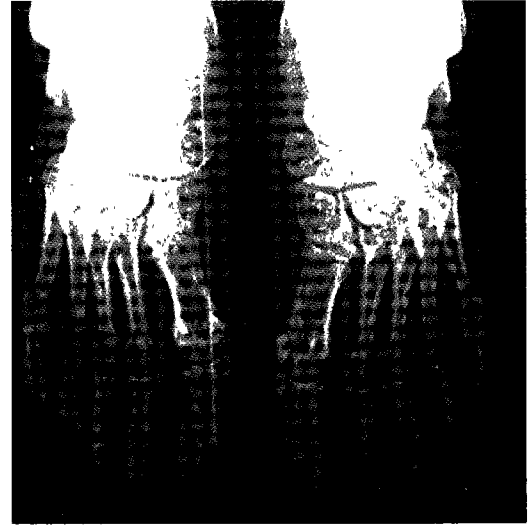


**Resim 3:** Bilateral el el bileği grafisinde multipl radyoopasite

sedimentasyon, biyokimya tetkikleri, protein elektroforesi ve diğer laboratuvar tetkikleri normaldi. Hastaya osteopoikiloz tanısı konuldu ve şikayetlerine yönelik semptomatik tedavi verilerek taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Osteopoikiloz ilk kez 20.yy başlarında Albert-Schönberg tarafından tanımlanmış nadir görülen, benign bir hastalıktır (4). Yaygın olarak kemiğin yapım ve remodeling safhalarında bozukluk ile karakterize olan osteoskle-



**Resim 4:** Bilateral ayak grafisinde multipl radyoopasite

rotik displaziler arasında yer alır (5). Genellikle asemptomatiktir ancak %15-20 hastada eklem efüzyonu ve orta düzeyde eklem ağrısı görülebilir (6). Hastamızın sağ dizinde ağrı şikayeti vardı ancak efüzyon saptanmadı.

Radyolojik olarak simetrik bir şekilde uzun kemiklerin epifizleri ve metafizlerinde, karpal kemikler, tarsal kemikler, pelvis ve skapulada periartiküler çok sayıda, küçük, iyi sınırlı, homojen ve sirküler veya oval sklerotik lezyonlar görülür (1,3). Olgumuzda distal femur, proksimal tibia, karpal ve tarsal kemikler ile pelviste osteopoikiloz ile uyumlu radyolojik görünüm tespit edildi. Tanıda genellikle radyolojik bulgular ile rastlantısal ola-



**Resim 5 : Sağ tibia proksimalinde hafif derecede aktivite artışı izlendi.**

rak konur.

Bazı vakalarda dermatofibrosis lentikularis disseminata denilen konnektif doku lezyonları görülebilir. Osteopoikiloz ile birlikte cilt lezyonlarının görülmesi Buschke Ollendorf sendromu olarak adlandırılır (2,7). Hastamızın fizik muayenesinde herhangi bir cilt lezyonu saptanmadı.

Osteopoikilozun osteopathia striata ve melorheostosis gibi diğer osteosklerotik displaziler ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (1,7). Ayrıca literatürde osteopoikiloz ile keloid formasyonu, dwarfizm, spinal stenoz, distosi, tuberoz skleroz ve skleroderma arasında ilişki olduğu bildirilmiştir (7). Çeşitli olgu sunumlarında ise aort koarktasyonu, ürogenital defektler, kondrokarsinoma ve osteosarkom gibi diğer gelişimsel displaziler ile osteopoikiloz arasında ilişki olduğu ileri sürülmüştür (8).

Ayrıncı tanıda; osteoblastik metastazlar, tuberoskleroz, mastositosis ve synovial kondromatozis akla gelmelidir. Metastatik osteoblastik lezyonlarla karışması major klinik önem taşıyan durumdur. Lezyonların simetrik oluşu, epifizyal ve metafizyal bölgelerde yerleşim göstermesi, alkalen fosfataz ve asit fosfataz değerlerinin ve kemik sintigrafisinin normal olması tanıda osteopoikilozu düşündürür (7).

Osteopoikilozda genellikle kemik sintigrafisinin normal olmasına rağmen bazı vakalarda normal olmayan tutulumlar görülebilir (4). Sintigrafide artmış tutulum osteopoikilozla bağlı lezyonlarda artmış osseöz remodeling sonucu görülür (4,9). Olgumuzun kemik sintigrafisinde sağ tibia proksimal bölgede tutulum gözlemlendi, travmaya bağlı olduğu düşünüldü. Laboratuvar değerleri normaldi.

Sonuç olarak radyolojik görüntülemelerde simetrik birbirine benzer çok sayıda sklerotik lezyon tespit edildiği zaman invaziv testler yapmadan önce tanıda osteopoikiloz akla gelmelidir. Ayrıca diğer osteosklerotik kemik lezyonları, osteblastik kemik metastazı, mastositosis ve tuberoskleroz göz önünde bulundurulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. **Resnick D, Kransdorf MJ.** Resnick bone and joint imaging. 3rd ed. Philadelphia, Elsevier Saunders. 2005;1425-27.
2. **Bonde CT, Vielfreund L.** Buschke-Ollendorff syndrome. Connective tissue nevi in osteopoikilosis Ugeskr Laeger. 2001 Jan 8;163(2):170-1.
3. **Calvo Romero JM, Lorente Moreno R, et al.** Osteopoikilosis: report of 3 cases and review of the literature An Med Interna. 2000 Jan;17(1):29-31.
4. **Bal S, Turan Y, Deniz G. et al.** Anormal kemik sintigrafisi olan osteopoikilozlu bir olgu. Türk Fiz Tıp Rehab Derg 2008;54:69-72.
5. **Greenspan A.** Orthopedic imaging. 4th ed. California, Lippincott Williams&Wilkins. 2004;953-955.
6. **Tunç E, Savaş S.** Osteopoikilosis: Report of a Familial Case. Tr. J of Medical Sciences 1999;29:701-704.
7. **Khot R, Sikarwar JS, Gupta RP et al.** Osteopoikilosis : A case report Indian J Radiol Imaging. 2005;15:453-4.
8. **Bull M, Calderbank P, Ramachandran N.** A cause for concern? Osteopoikilosis found incidentally in the emergency department: a case report. Emerg Med J. 2007 May;24(5):e29.
9. **Kazancı A, Ataman Ş, Süldür N.** Osteopoikiloz ve buna eşlik eden andifferansiye bağ dokusu hastalığı, antifosfolipid sendromu, livedoid vaskülit ile ilgili olgu sunumu. Romatizma 2002;17(2): 124-129.