

Ankilozan Spondilit ile Karışan Diffuz İdiopatik Skeletal Hiperostoz: Olgu Sunumu

Dr. Levent ÖZGÖNENEL (1), Dr. Gülis KAVADAR (2), Dr. Nil ÇAĞLAR (3)

ÖZET

Diffuz idiyopatik skeletal hiperostoz (DISH), 5. dekattan sonra görülen, etyolojisi bilinmeyen, vertebral kolonun anterior ve lateral kesimlerdeki ossifikasyonlarla karakterize bir hastalık olup ankilozan spondilit ile sıkça karıştırılmaktadır. Olgumuz, boyun, sırt, bel, sol omuz ağrısı ve yaklaşık yarım saat süren sabah tutukluğu şikayetleriyle başvurdu. Şikayetlerinin erken yaşta başlaması, periferik eklem yakınmalarının olması ve ailesinde inflamatuvar romatizmal hastalık öyküsü bulunması nedeniyle öncelikle ankilozan spondilit olarak düşünüldü. Klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgularının incelenmesi sonucunda hastaya DISH tanısı konuldu. Bu olgu sunumunda, DISH ve ankilozan spondilitin ayırıcı tanısı, klinik ve radyolojik özellikleri literatür eşliğinde gözden geçirilerek değerlendirildi.

Anahtar Kelimeler: Ankilozan spondilit, Diffuz idiyopatik skeletal hiperostoz

SUMMARY

A Case Report: Diffuse Idiopathic Skeletal Hiperostosis

Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis (DISH) is a disease with unknown etiology characterised with ossifications of anterior and lateral parts of columnae vertebrales. The diagnosis of DISH can be confused with ankylosing spondilitis. Our patient was suffering of neck, left shoulder and low back pain and morning stiffness more than half an hour. Because of early beginning of the symptoms, peripheral joint complaints and family history, the patient thought to be ankylosing spondilitis. After clinical, laboratory and radiological findings, the patient was decided to be DISH. In this case report, the differential diagnosis, clinical and radiologic findings of ankylosing spondilitis and DISH is discussed.

Key words: Ankylosing spondilitis, Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis

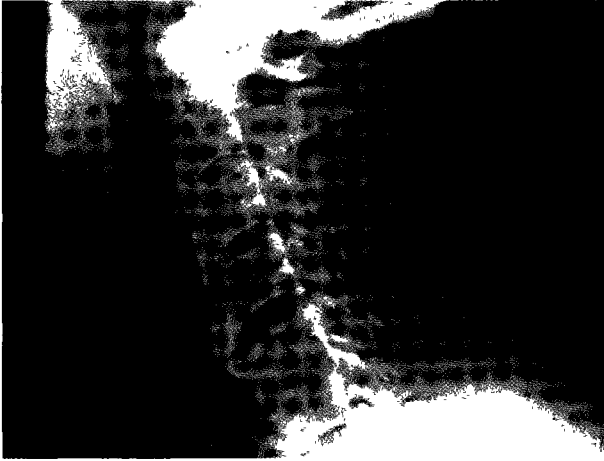
GİRİŞ

Ankilozan Spondilit (AS), karakteristik olarak spinal kolon ve sakroiliak eklemleri, entez bölgelerini, bazı hastalarda periferik eklemleri de tutan kronik, sistemik bir inflamatuvar hastalıktır. İlk semptomlar genellikle 17-35 yaşta ortaya çıkar. 40 yaşından sonra başlangıç sık değildir. Hafif seyreden formları yanında, aktivitenin süreklilik gösterdiği, progresif bir seyirle sakatlıkla sonlanan ve fizik aktivite ve işgücü kaybına neden olan geniş bir klinik spektrum içerisinde görülür (1). Diffuz İdiopatik Skeletal Hiperostoz (DISH) ise genellikle orta ve ileri yaşlı erkeklerde görülen bir kemikleşme diyatezidir. Disk dejenerasyonu ve sakroileit olmaksızın en az dört vertebra boyunca yeni kemik yapımının görülmesi tanı

koydurucudur. Lezyon, entezisle başlar ve ligamanlar boyunca akıcı osteofitlerle ilerler. Hastalarda genellikle boyun hareketlerinde ileri derecede kısıtlanma meydana gelir (2). DISH, daha geç başlaması, büyük ve geniş ligamentöz ossifikasyonlar bulunması, sakroileit bulunmaması ve HLA-B27 ile ilişkili olmaması ile AS'den ayrılmakla birlikte pek çok olguya AS tanısı konmaktadır.

OLGU

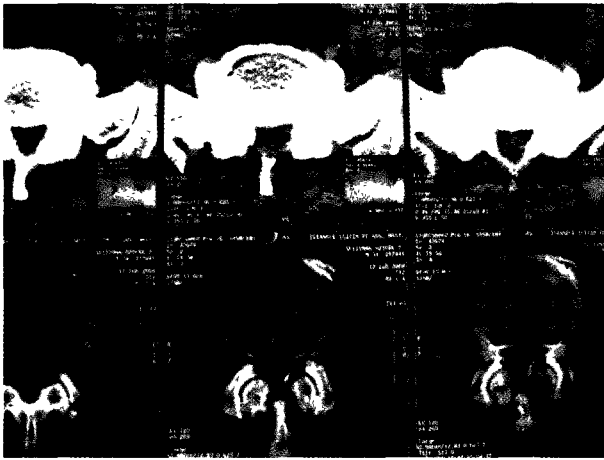
59 yaşındaki erkek hasta, boyun, sol omuz, sırt, bel ağrısı ve yaklaşık yarım saat süren sabah tutukluğu şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın şikayetleri gençlik yıllarından itibaren mevcut olup beş yıl önce servikal disk hernisi nedeniyle opere olmuştu. Operasyon sonrası ağrılarında gerileme tarifleyen hasta, polikliniğimize başvurmasından 3 ay önce, boyun ve sol kol ağrısı ve sol kolda uyuşma şikayetleri nedeniyle ikinci kez ser-



Resim 1



Resim 2



Resim 3

vikal disk hernisi operasyonu geçirmişti. Özgeçmişinde, kız kardeşinde romatoid artrit öyküsü mevcuttu. Hasta, ileri tetkik ve tedavi amacıyla servisimize interne edildi.

Yapılan fizik muayenesinde, vital bulguları normal sınırlardaydı, sistemik muayenede patolojik bir bulgu yoktu. Lokomotor sistem değerlendirmesinde, boyun antefleksiyon postüründe, dorsal kifoz artmış, bel öne fleksiyonda duruyordu. Servikal, torakal ve lomber vertebra ile sol omuz hareketlerinde her yöne kısıtlılık mevcut olup el-yer mesafesi 30 cm, occiput-duvar mesafesi 13 cm, göğüs ekspansiyonu 4 cm olarak değerlendirildi, modifiye Schober ölçümü 2 cm saptandı. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde eritrosit sedimantasyon hızı (ESH) 49 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) 0,92 mg/dl, romatoid faktör (RF) negatif, açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal olarak değerlendirildi. Ankilozan Spondilit ön tanısıyla vertebra, sakroiliak eklem ve omuz grafileri istenen hastanın her iki sakroiliak eklemde diffuz daralma (resim 1), vertebra korpus köşelerinde DISH ile uyumlu akıcı osteofitler (resim 2) saptandı ve sol omuz eklemde dejeneratif değişiklikler görüldü. Tanıyı desteklemek amacıyla istenen lomber BT'de anterior longitudinal ligaman kalsifikasyonu saptanarak olgu DISH olarak yorumlandı (resim 3). Hastaya fizik tedavi modaliteleri yanında postür, germe, solunum ve omuz egzersizleri verildi. Yakınmaları kısmen gerileyen hasta, kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Ankilozan Spondilit, etyolojisi bilinmeyen, spinal eklemlerde ve komşu yapılarda belirgin inflamasyon ile karakterize, omurgada progresif ve asendan kemik füziona yol açan inflamatuvar bir hastalıktır. Periferik eklem tutulumu daha az olmasına karşın kalça ve omuz eklemleri olguların üçte birinde tutulur. Hastalığın HLA-B27 ile kuvvetli ilişkisi vardır. AS hastalarının yaklaşık %90'unda HLA-B27 pozitifdir (1,3). AS'de ilk semptomlar genellikle 17-35 yaşta ortaya çıkar. 40 yaşından sonra başlangıç sık değildir. İlk semptom sıklıkla sinsi başlayan inflamatuvar karakterde kronik bel ağrısı ve tutukluktur. AS'nin radyolojik değişiklikleri esasen aksiyel iskelette ve entezis bölgelerinde görülür. AS'de en erken ve sık görülen radyolojik bulgu sakroileit olup genellikle bilateraldir. Sakroiliak eklemlerdeki değişiklikler eklem alt 1/3 kısmında belirgindir. İlk bulgu yalnızca genişlemedir, daha sonra iliak kanatta skleroz oluşur (Evre 1-2). İlerlediginde, eklem her iki kenarında erozyon ve

skleroz meydana gelir (Evre 3). Daha sonra kemik füzyon oluşur (Evre 4). Omurganın inflamatuvar hastalığı, vertebral korpusların köşelerine tutunan anulus fibrosusu tutar ve Romanus lezyonu ismi verilen parlak köşelerle sonuçlanır, ardından konkav anterior superior ve inferior yüzeylerde erozyona bağlı kareleşmeler meydana gelir. Anulus fibrosusun dış tabakalarının kademeli ossifikasyonu, sindesmofit denilen intervertebral kemiksi köprüler oluşturur. AS'de sindesmofitler, simetrik ve bilateraldir. Apofizyal eklemlerin füzyonu, spinal ligamanların kalsifikasyonu ve bilateral sindesmofit oluşumu, vertebral sütunda tam bir füzyon meydana getirir ve bambu kamışı manzarası ortaya çıkar (3,4).

Diffüz idiopatik skeletal hiperostoz, vertebral kolonun nadir rastlanılan bir tip florid hiperostozisi olup 1948'de ilk defa Forestier ve Rotes-Queral tarafından tarif edilmiştir ve etyolojisi bilinmeyen bir kemikleşme diyatezi olarak tanımlanır (2,5). Literatürde obesite, diabetes mellitus, gut hastalığı, A vitamini düzeyleri ile DISH arasındaki ilişkilere dikkat çekilmiş ve bu hastalığın etyopatogenezinde metabolik bir patolojinin rol oynayabileceği ileri sürülmüştür (5,6). 50 yaş üstü ve erkeklerde 3 kat fazla görülen, etyolojisi bilinmeyen bu hastalık, vertebral kolonun anterior ve sağ lateral kesimlerdeki ossifikasyonlarla karakterizedir (5,6). DISH, ligament, tendon ve fasyada ossifikasyon ile karakterizedir. Omurgada %97 torakal, %90 lomber, %78 servikal vertebralarda ve %70 oranında ise her üç segmentte birden tutulum olmaktadır. Bu tutulumlara sekonder olarak DISH'de en sık karşılaşılan semptomlar omurgada ağrı, sertlik, hareket kısıtlılığı, özofagus kompresyonuna bağlı disfajidir (7). DISH'de kan biyokimyası değerleri ve eritrosit sedimentasyon hızı normaldir. Patogenezde servikal vertebraların anterior longitudinal ligamentinin ossifikasyonu söz konusudur (6). Paravertebral ligament ve kasların endokondral ossifikasyonu ve ileri derecede spinal osteofit formasyonu karakteristiktir. Paravertebral ossifikasyonun en az dört vertebra boyunca devamlı olması gerekir (5,8). Tanı, primer olarak radyolojiye dayanır ve Rasnick kriterlerinin varlığı kesin tanı koydurur. Bu kriterler, en az dört komşu vertebra cisminin anterolateral yüzeyi boyunca akar tarzda ossifikasyon veya kalsifikasyon (şelale görüntüsü), vertebra cisminde skleroz ve primer dejeneratif disk hastalığı olmaksızın tutulan seviyede inter-

vertebral disk yüksekliğinin relatif olarak korunması ile apofizyal eklem kemiksel ankilozu, sakroiliak eklem erozyonu, sklerozu veya intraartiküler kemiksel ankilozun olmamasıdır (9). Sayılan radyolojik farklılıklar ve HLA-B 27 ile ilişkisinin bulunmaması DISH'i AS'den ayırır (10).

Sunduğumuz olguda, şikayetlerin erken yaşta başlaması, vertebra hareketlerinde kısıtlılık, periferik eklem ağrısı ve ailede inflamatuvar romatizmal hastalık olması nedeniyle ön planda AS düşünüldü ancak radyolojik bulgular, yukarıda sayılan Rasnick kriterleri ile tamamen uyumluydu ve bu nedenle olgumuza DISH tanısı kondu. Sonuç olarak, AS düşünülen özellikle ileri yaştaki hastalarda DISH olasılığı da akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. **Arnett FC.** Ankylosing spondylitis. İn: Koopman WJ(ed). Arthritis and allied conditions. A textbook of rheumatology. Baltimore: Williams and Wilkins 1997; 1197-1208.
2. **Forestier J, Lagier R.** Ankylosing hyperostosis of the spine. Clin Orthop; 74:65-83, 1991
3. **Arnett FC.** Ankylosing spondylitis. İn: Koopman WJ(ed). Arthritis and allied conditions. A textbook of rheumatology. Baltimore: Williams and Wilkins 1997; 1197-1208.
4. **Van der Ünden.** Ankylosing spondylitis. İn: Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB. Textbook of Rheumatology. Philadelphia: W.B. Saunders Company 1997; 969-982.
5. **Cammisa M, De Serio, Guglielmi G.** Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis. Eur. J. Radiol, 1997; 27:7-11
6. **Resnick D, Shaul SR, Robins JM:** Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraspinal manifestations. Radiology 115:513-524,1975.
7. **Burkus JK.** Esophageal obstruction secondary to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Orthopedics 11:717-720,1988.
8. **Cammisa M, De Serio, Guglielmi G:** Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Eur J Radiol 27: 7-11,1997.

9. **Smyte H, Littlejohn G:** Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Klippel JH, Dieppe PA, Rheumatology Vol 8: 101-106, 1997.
10. **Van der Ünden.** Ankylosing spondylitis. İn: Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB. Textbook of Rheumatology. Philâdelphia: W.B. Saunders Company 1997; 969-982.