

# Olgu Sunumu: Osteopoikiloz ve Juvenil Romatoid Artiritin Birliktelik Gösterdiği Olgu

Bülent ÇEKİÇ (1), A. Yüksel BARUT (2), Hanife ÖZDEMİR(3)

## ÖZET

Osteopoikiloz, genelde asemptomatik seyreden sklerozan bir kemik displazisidir. Etiyolojisi ve patolojisi tam olarak bilinmemektedir. Sporadik olgular dışında otozomal dominant geçiş gösteren olgular bildirilmiştir. Osteopoikiloz genelde insidental olarak tanı alan bir hastalıktır. Histolojik olarak lezyon lamellar kemikte trabeküller kalınlaşmıştır. Olgumuz JRA ile osteopoikiloz birlikteliğinden dolayı sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Osteopoikiloz, Juvenil Romatoid Artrit, Olgu

## SUMMARY

**Case report; Coincidence of Osteopoikilosis and Juvenil Rheumatoid Arthritis.**

Osteopoikilosis is a bone dysplasia usually without symptoms. Etiology and pathogenesis is not completely understood. Except some sporadic cases, autosomal dominant inheritance is seen. Generally osteopoikilosis is diagnosed incidentally. Histologically, trabecular thickening takes places in lamellar bones. Our case is presented for coincidence of osteopoikilosis and juvenil rheumatoid arthritis.

**Key Words:** Osteopoikiloz, Juvenil Rheumatoid Arthritis, Case

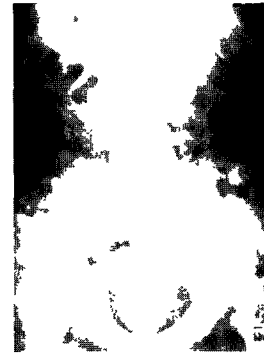
## GİRİŞ VE AMAÇ

Kaynaklarda osteopatia kondensans disseminata ismi ile de anılan osteopoikiloz ilk olarak 1915 yılında alman radyolog Heinrich Albers schönberg tarafından tanımlanmıştır. Otozomal dominant geçiş gösterir fakat henüz kromozal lokusu tanımlanmamıştır. Seyrek olarak hafif klinik bulgularla seyredebilir. Cilt lezyonları dermatofibrosis lentikularis disseminata veya Buschke-Ollendorff sendromu; skleroderma benzeri lezyonlar, keloid oluşumuna yatkınlık ve efüzyonla birlikte olabilen hafif eklem ağrısı gözlenebilir. Ayırıcı tanıda osteosklerotik kemik lezyonları, osteoplastik kemik tümörleri, mastositozis ve tüberskleroz göz önünde bulundurulmalıdır. Radyolojik bulgular tano koydurucudur. Simetrik bir şekilde uzun tübüler kemiklerin epifizleri ve metafizlerinde periartiküler osseöz bölgelerde çok sayıda küçük, sınırları belirgin, homojen sirküler veya ovoid radyopak artmış odaklar görülür. Karpal, tarsus, pelvis ve skapula tutulumu sıkken; kotlar, klavikula, omurga ve kafa kemikleri daha nadir tutulmakta ve tutulduğunda lezyonlar daha az belirgin olmaktadır.

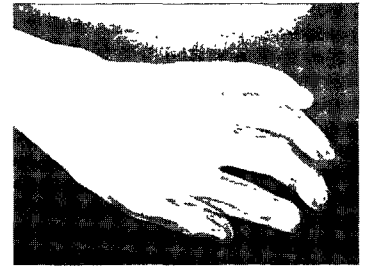
## OLGU

Kliniğimizde 23 yaşında kadın olgunun ekstratuar ürografi incelemesinde tüm kemiklerde yaygın radyolüseni artışı ve özellikle pelvik iliak kanatlarda daha belirgin olmak üzere sıklık sırasına göre iliak kanatlar, iskium kolları, kostalar, humerus ve femur proksimal kesimde eklem komşu metafizer alanlarda çok sayıda küçük, sınırları belirgin, keskin sınırlı, homojen sirküler veya ovoid radyopak skle-

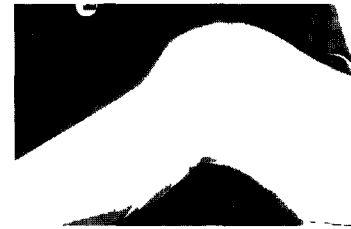
rotik odaklar saptadık. Olgunun öyküsünde 5 yaşında juvenil romatoid artirit (JRA) tanısı aldığı ve 5 yaşından beri takip edildiği bilgisine ulaşıldı. Bu nedenle olgumuzun çekilen radyogramlarında izlenen yaygın radyolüseninin daha önce tanısını almış olduğu JRA nedeni ile olduğu düşünüldü. Yaygın sklerotik alanlar ise osteopoikiloz ile uyumluuydu



Resim 1 - Pelvik kanatlar da lezyonlar



Resim 2 - Falanxlarda periartiküler lezyonlar



Resim 3 - Femurda perartiküler bölgede metafizer yerleşimli lezyonlar

## TARTIŞMA

Osteopikiloz ilk kez 1915'de Albert Schönberg tarafından tanımlanmıştır (1). Günümüze kadar kabaca 400 olgu bildirilmiştir. 1915 yılında ABD'de J.C Melnick bir ailenin dört jenerasyonunda osteopikiloz tanımlaması üzerine otozomal dominant geçiş olduğu düşünülmüştür. Çoğunlukla büyüme çağında ortaya çıkmakta ve büyüme döneminin bitmesi ile lezyon boyutunda ve özelliğinde değişiklik izlenmemektedir. Klinik olarak olguların %15'de eklem yakınmaları olmaktadır (eklemlerde effüzyon ve synovit gibi) (7).

Radyolojik olarak 1-10 mm çapında çok sayıda, iyi sınırlanmış oval veya yuvarlak, homojen, opasiteleri içerir. En sık uzun kemiklerin metafiz ve epifiz alanlarında, pelvis, skapula, tarsal ve karpal kemiklerde görülür. Omurga, kosta, kranium tutulumu seyrek. Histolojik olarak lezyon lamellar kemikte trabeküler kalınlaşmadır. Otozomal dominant geçen bu sendrom erkeklerde kadınlardan daha fazla görülür

Osteopikiloz diğer osteosklerotik hastalıklar olan fibröz displazi, osteopathia striata, amelorheostosis ile yakın ilişkilidir. Bu grupta en sık amelorheostosis ile ayırıcı tanısı gerekmektedir. Melorheostosis, radyolojik olarak uzun kemiğin diafizinde bant şeklinde ve genellikle kemik eksenine paralel yoğunluk artışı ile karakterizedir.

Bizim olgumuzda pelvis, proksimal ve distal femur, proksimal tibia ve ulna, el ve ayak kemiklerinde çok sayıda, en büyüklerin çapı 15 mm olan yuvarlak ya da oval, simetrik, homojen opasiteler şeklinde osteopikilozis için tipik olan radyolojik görünüm ve daha önce tanısı almış olduğu JRA'nın neden olduğunu düşündüğümüz kemik yapılarında yaygın radyölüsensiler görüldü (5).

Osteopikilozisin osteoblastik metastaz mastositozis, tuberoskleroz ile de ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir. Belirtilen durumlarda kranium, kostalar ve omurga daha sık etkilenirken osteopikilozisde bu bölgelerin etkilenmesi seyrek. Asimetri, sıklıkla aksiyel iskelet ve omurga tutulumu, kemik destrüksiyonu, lezyonların boyutlarındaki varyasyonlar metastaz lehine değerlendirilmelidir. Mastositoz ve tuberosklerozda simetri, metafiz ve epifiz tutulumu, tek tarafı olma ve odakların sınırlarında belirginlik osteopikilozisteki kadar tipik değildir.

Osteopikilozis ile birlikte konnektif doku nevuslarının (dermatofibrosis lentikularis) birlikte görüldüğü durum Buschke-ollendorf sendromu olarak bilinir olguların %15'inde görülür. Histolojik olarak alt ve orta dermiste fibromatöz kalınlaşma ile karakterizedir. Yine kaynaklarda osteopikilozis ile dakriosistit birlikteliği birkaç vaka olarak bildirilmiş olup Günel-Seber-Başaran Sendromu olarak bilinmektedir (6).

Osteopikilozis tanısı almış bazı olgularda %15 oranında hafif derecede eklem ağrıları ve sıvılar tesbit edilmiştir, bununla beraber kaynaklarda, osteopikilozisin romatoid artirit, reaktif artirit ve diskoid lupus eritromatozus, ailevi Akdeniz ateşi gibi romatolojik has-

talıklarla beraber izole olgular şeklinde bulunduğu bildirilmiştir (4). Bunun için osteopikilozisli hastalarda bulunan eklem ağrıları ve eklem sıvıları eşlik edebilecek romatolojik hastalıklar açısından dikkatli bir şekilde araştırılmalıdır. Bizim olgumuzda da yukarıda tanımlanan kemik lezyonları vardı ve hastada daha önce tanısı konmuş JRA'ya bağlı kemik yapılarında yaygın radyölüsensi artışı ve eklem ağrıları bulunuyordu. Sonuç olarak osteopikilozis radyolojik olarak tanı güçlüğü olmayan bir kemik displazisi olup bu hastalığa eşlik edebilen romatolojik hastalıklar araştırılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. **Albers-Schönberg H.** Eine seltene, bisher nicht bekannte Strukturanomalie des Skelettes. Fortschr Geb Röntgenstr Nuklearmed 1915/1916; 23: 174-5.
2. **Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kis M, Türkoğlu D.** Epidemiologic, clinical and radiological aspects of osteopikilozis. J Bone Joint Surg 1992; 74B: 504-6.
3. **Borman P, Ozoran K, Aydog T, Coskun S.** Osteopikilozis: report of a clinical case and review of the literatur. Joint Bone Spine 2002; 69: 230-3.
4. **Günel I, Seber S, Basaran N, Artan S, Günel K, Göktürk E.** Dacryocystitis associated with osteopikilozis. Clin Genet 1993; 44: 211-3.
5. **Cazzola M, Caruso I, Montrone F, Sarzi Puttini P.** Rheumatoid arthritis associated with osteopikilozis. Clin Exp Rheumatol 1989; 7: 423-6.
6. **Üreten K,** Osteopikilozis in a patient with rheumatoid arthritis complicated with dry eyes, Rheumatology international 2007 9; 27 (11): 1079-82.
7. **Kazancı A, Ataman Ş, Birol M,** Osteopikiloz ve buna eşlik eden andifferansiye bağ dokusu hastalığı, antifosfolipid sendromu, li vedoid vaskülit ile ilgili olgu, Romatizma 2002 ; 17 (2): 124-9.
8. **Taşkaynatan M, Hazneci B, Yaşar E:** Osteopikiloz iki olgu sunumu Romatizma 2005; 20(1): 49-54.