

OSTEOPÖİKİLİ

Dr. Orhan C. Tüzün*

Ö Z E T

Bu makalede bir Osteopöikili vakası takdim edilmiş ve bununla ilgili olarak kemik displazileri kısaca gözden geçirilmiştir.

G İ R İ Ş

Kemik ve eklemlerin radyolojik yönden değerlendirilmeleri radyolojinin en önemli konu ve sorunlarından biridir. Bu güçlük, çeşitli durumlarda birbirine oldukça yakın röntgen görünümünün ortaya çıkmasıyla büsbütün artmaktadır. (osteoporoz, osteoskleroz, yumuşak doku şişliği ve periost reaksiyonu gibi). Bu nedenlerle uzun süre, kemik hastalıklarının güven verici sınıflandırılması yapılamamış, birçok karışıklıklar ve dolayısıyla da tanıda yanlışlar olagelmıştır. Örneğin, bir hastalık kimi tarafından metabolik kemik hastalıklarına soku-
lurken, bazıları bunu displaziler

ve hatta tümörler içinde incele-
mişlerdir.

Son yıllarda, kemik anatomi ve fizyolojisini değerlendirmede, elektron mikroskop, protein polisakkaritlerin biyokimyasal özellik ve yapılarının saptanması, tanı alanında radyoaktif izotopların ve mikroanjiyografik yöntemlerin kullanılmağa başlamaları, özellikle kemik displazileri başta olmak üzere kemik hastalıklarını aydınlatmada ve sınıflandırmada gerçekten önemli katkıları olmuştur. (1).

Halen kemikte, anatomik böl-
geleriyle saptanan özel gelişme ve büyüme merkezleri bilinmektedir (1). Bu bölgeler, epifiz, büyü-

(*) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Departmanı Öğretim Üyesi.

me hatta veya fizyal bölge, metafiz ve epifizdir. Bu bölgelerin bir veya birkaçında meydana gelecek bozukluk, kemik büyüme ve gelişmesinde farklı şekillerde kendini gösterecektir. (1-2) Rubin (2), kemik displazilerinin aydınlatılmasında değerli fikir ve katkıları olan bir otördür. Bu bakımdan adı geçen yazarın önerdiği ve saptamış olduğu bilgilerden söz etmek yararlı olacaktır.

Rubin kemik displazilerini sınıflandırmada «dinamik» diye isimlendirdiği bir sınıflandırma kabul etmiştir. Bu sınıflandırmada esas olan ve bilinmesi gereken durumlar aşağıda maddeler halinde sunulmuştur:

1 — Normal, gelişmekte olan bir kemik, uzun kemiklerdeki anatomo - fizyolojik bölgelerle (epifiz, fizis, metafiz ve diafiz) sınırlandırılmıştır.

2 — Her bir segment büyüme sırasında - hücrelerin, ara madenin mineralizasyon olaylarının oluşması gibi - aynı gelişme dönem ve şekilleri göstermekte isede, her bir segmentin gelişmesi bağımsızdır ve çeşitli hümo-ral faktörlere bağlıdır.

3 — Gelişmekte olan bir kemiğin esas segmenti fizyal ve metafizyal bölgelerdir. Gelişmeleri de sıra ile olur.

4 — Fizyal bölgedeki bir blok kesin şekilde metafizyal bölgenin gelişmesini engeller.

5 — Bir segmentte bir blok meydana gelmiş, gelişmesi durak-

lamışsa, bundan sonraki segmente de duraklama olacaktır. Blok ortadan kalktığında gelişme yeniden başlar.

6 — Metafizdeki bir blok, genellikle, epifiz plağını, yani fizyal bölgeyi etkilemez.

7 — Cüceliğin derecesi, fizyal bölgedeki kusur ne kadar erken meydana gelmişse o kadar fazladır.

8 — Metafiz bölge gelişmesindeki gerileme kondro-ossöz formasyon derecesi etkiler.

9 — Diafizin appozisyonel yani enine büyümesi, her zaman olmamakla birlikte, fizyal ve metafizyal bölgeden bağımsız olarak meydana gelmektedir.

10 — Korteksin kalınlığı, periostal ve endosteal intramembranöz fonksiyonla ilgilidir.

11 — Kemik gelişmesindeki defekt, akkiz dış faktörlerle, örneğin; kaslar ve eklemlerle ilgili de olabilir.

Rubin yukarıda sayılan bilgilerin ışığı altında kemik displazilerini, epifizyal, fizyal, metafizyal ve diafizyal displaziler şeklinde gruplara ayırarak bir sınıflandırma yapmıştır. Her birini hipoplastik ve hiperplâstik şekillerde nitelendiren bu sınıflandırma, bütün displazik şekilleri tam anlamı ile ifade etmemekle beraber fleksibl bir sınıflandırma olması yönünden yararlı bir sınıflandırma olarak kabul edilebilir.

Kemik displazileri herediter ve familyal bir eğilme gösterirler. Fötal hayattan 60 yaşına kadar hayatın her hangi bir döneminde ortaya çıkabilirler. (3) Bu grup hastalıklarından klinikçe önemi olanlar içinde, akondrodisplazi, Engelmann hastalığı ve mukosakaridoz grubundan Hurler hastalığı (Gargoylizm), Morquio ve Marfan sendromunu sayabiliriz.

Hastanın diğer kemiklerinin röntgenolojik incelenmesinde başka bir odağa rastlanmamıştır.

Tartışma :

Osteopoikili ilk kez 1916 yılında Chabeix ve Dessane tarafından kullanılmış bir sözcüktür (4). Osteopathia Condensans Disseminata es anlamdadır. (3-5) Genel-



Vaka:

24 yaşında N. Güvendiren. Ev kadını Prot. No: 10768

Hastaneye pekte önemi olmayan el travması sonucu başvuran hastaya alınan her iki eline ait grafide sağ orta parmak metakarp distalinde, sol el 5. parmak metakarpında yine distal bölümünde olmak üzere iki adet yuvarlak opak bir bölge tespit edilmiştir. (Şekil.)

likle asemptomatik olan hastalık familyal olarak kabul edilmektedir (2, 6). Melorheostosis veya Osteopathia Striata ile ilgili olabileceği bildirilmiştir. (1-6). Bazı otörler çocukluk çağında ortaya çıktıklarını ve ileri yaşlarda kaybolduklarını savunmaktadırlar. (7). Bazen vücutta tek bir odak halindedirler ve buna Kompakta adacağı adı verilmektedir (3). Makalenin yazarında da sol femur proksimal ucunda böyle bir odak

bulunmaktadır. Lezyon tek olduğu zaman bazen skleotik tipte metaztazla karıştırılabilir. Fötal hayattan, çok ileri yaşlara kadar görülebilmektedir. (5-6) Röntgen özellikleri: Sklerotik opasiteler vücutta hemen her kemikte bulunabilir. Ancak, kranyumda, vertebra korpuslarında, kostalarda ve mandibula görüldüğüne dair yayın yoktur (2).

Uzun kemiklerde, kemiğin uzun eksenine paralel uzanan genellikle yuvarlak veya oval sklerotik odaklar şeklinde görülürler. Büyüklükleri 2 mm. -2 cm. arasında değişir. (1-3). Vücutta herhangi bir deformasyona sebep olmazlar. (3-4) Skapula ve ileumda görüldüklerinde adeta ışın şeklinde bir yayılım meydana getirirler (3). Bazı durumlarda dermato fibrozise eşlik ederler (6).

S U M M A R Y

In this article, a case of Osteopoikili is presented and the bone

dysplasias has been discussed.

K A Y N A K L A R :

1 — EDEIKEN, J., and HODES, P. J.: Roentgen Diagnosis of Bone P: 6. 98, 1967. The Williams and Wilkins Co. Baltimore,

2 — RUBİN, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasias. Chicago, Year Book Medical Publisher, Inc, 1964.

3 — PAUL, W. P, and JUHL, J. H.: The Essential of Roentgen Interpretation. Thirt Ed., P: 52, 1972.

4 — LEDOUX, R. L., and LEDO-

UX, G. R.: Manuel de Raio-diasnotique Clinique P: 37, 1949 Masson Ed. Paris.

5 — WACHTER, H.: Ueber einen Fall von Osteopathia Condensans Disseminata Fortsch. Gebiete Roentgenstrahlen, 27: 624, 1919-20.

6 — BUSCH, K. F. B.: Familial Disseminated Osteosklerosis. Acto Radiol., 18: 693, 1937.

7 — HOLY, L. E.: Osteopoikilosis: 5 years study. Am. J. Roentgenol., 36: 512, 1936.