

OSTEOPATHIA CONDENSAS DISSEMINATA

OSTEOPATHIA CONDENSAS DISSEMINATA

Ali OKUR, Orhan KARSAN, Davut KESKİN, Bülent ALPARSLAN

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Özet

Osteopathia Condensas Disseminata, röntgen grafilerinde, kansellöz kemikte oval veya yuvarlak radyodens lekelerle karakterize ve nadir görülen bir hastalıktır. Genellikle hafif şiddette ağrı şikayetleriyle müracaat eden olgularda veya başka bir problemin araştırılması sırasında saptanan bu hastalığın etyopatogenezinde, ileri sürülen değişik görüşler mevcuttur. Çok ender görülmesi nedeniyle, 3'ü aynı aileden olmak üzere Osteopathia Condensas Disseminata tanısı koyduğumuz toplam 5 olguyu sunmayı ve bu konudaki literatürü araştırmayı amaçladık

Anahtar Kelimeler: *Osteopathia Condensas Disseminata, Osteopoikilozis.*

Summary

Osteopathia Condensas Disseminata is a rare disease, ovoid in cancellous bone or round, radiodense spotted in characteristics. Generally, in the patients admitted with light pain, or in the ethiopathogenesis of this disease determined during the research of another problem, various views suggested are present. Because of its rarity, we aimed at presenting total 5 cases diagnosed Osteopathia Condensas Disseminata, 3 in the same family and investigating the literature concerning this subject.

Keywords: *Osteopathia Condensas Disseminata, Osteopoikilosis*

AÜTD 1995, 27: 47-49

MJAU 1995, 27: 47-49

Giriş

Osteopathia Condensas Disseminata (Osteopoikilozis) röntgen grafilerinde, kansellöz kemikte, 3-5 mm çapında, oval veya yuvarlak radyodens lekelerle karakterize ve nadir görülen bir kemik dizplazisidir. Jancu, Osteopathia Condensas Disseminata prevalansının 1/50000 olduğunu bildirmiştir (1). Doğumda var olabileceği gibi, iskeletin gelişme sürecinde de ortaya çıkabilir. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Ancak, olguların bir kısmı, otozomal dominant kalıtım gösterir (2,3). En sık, uzun kemiklerin metafiz ve epifizlerinde, karpal ve tarsal kemiklerde, geniş tubuler kemiklerin uçlarında ve asetabulum çevresinde yerleşim gösterir. histolojik incelemede; çevresi spongios kemikle sarılmış, ince kemik tabakalarından oluşan yoğun nodüller görülür (4).

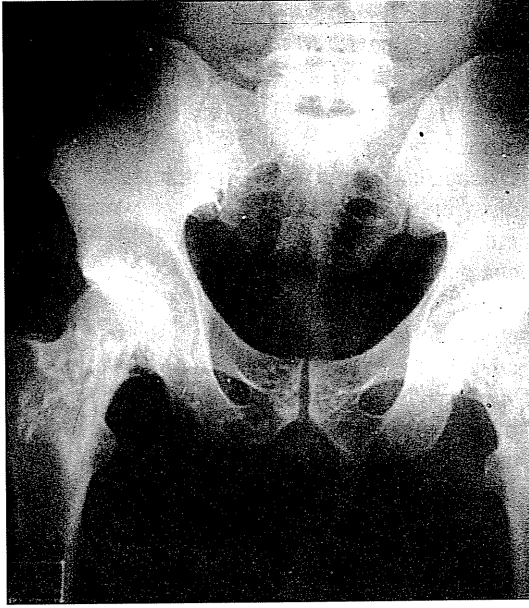
Hastalık asemptomatiktir ve tedavi gerektirmez. Osteopathia Condensas Disseminatada nodüller, zamanla büyüyebilir, küçülebilir ya da kısmen kaybolabilir (4).

Olgu Sunumu

1976- 1995 yılları arasında, 3'ü aynı aileden olmak üzere toplam 5 olguya Osteopathia Condensas Disseminata tanısı konulmuştur.

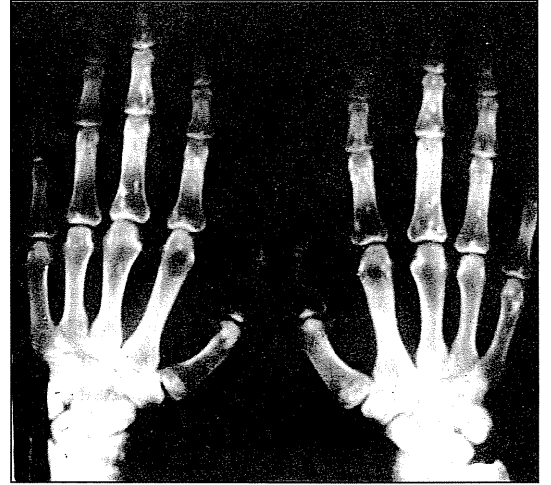
Olgu 1: N.E., 55 yaşında erkek, Prot. no: 3392/1976. Akut bel ağrısı nedeniyle polikliniğimize müracaat eden hastanın yapılan fizik muayenesinde, palpasyonla paravertebral bölgede adale spazmı dışında patolojik bir bulgu yoktu. Laboratuvar bulguları normaldi. Röntgen grafilerinde, simetrik olarak asetabulum çevresi, femur baş ve boynu, humerus başlarında, glenoid bölgede ve akromionda, her iki dirsek bölgesinde eklemi oluşturan kemiklerde multipl dens odaklar tespit edildi. Soy geçmişinde aile hikayesi yoktu.

Olgu 2: R.K., 60 yaşında erkek, Prot. No: 2127/1984. Bir kaç yıldır boynunda ve omuzlarında yaygın ağrıları vardı. Fizik muayene ve laboratuvar bulguları normaldi. Röntgen grafilerinde yaygın osteoporoz ve osteoartritik değişiklikler saptandı. Ayrıca, her iki omuz bölgesinde, humerus başı, glenoid fossa ve akromionda, el bileğinde, özellikle bütün karpal kemiklerde ve metakarpların proksimal uçlarında, her iki asetabulumda ve çevresinde, femur baş ve boynunda, her iki ayakta tarsal kemikler ile metatars ve falankslarda çok sayıda, değişik büyüklükte küçük dens odaklar görüldü.

Şekil 1. 5 no'lu Olgunun Pelvis Ön-Arka Grafisi

Hastanın 5 erkek ve 4 kız çocuğundan polikliniğimize başvurabilen 2'sinde (3 ve 4 no'lu olgularımız) Osteopathia Condensas Disseminata tesbit edildi.

Olgu 3: R.K., 26 yaşında erkek, Prot. No: 268/1985. Hiç bir şikayeti, patolojik fizik muayene ve laboratuvar bulgusu olmayan hastanın, babasında Osteopathia Condensas Disseminata tesbit edilmesi nedeniyle tetkik edildi. Hastanın iskelet sisteminin yapılan radyolojik tetkiklerinde; her iki omuz bölgesinde, humerus başında, glenoid fossada ve akromionda, her iki sakroiliak eklem çevresinde ve ayrıca her iki asetabulum çevresinde, femur baş ve boyunlarında değişik çaplarda, küçük, çok sayıda dens kemik adacıkları görüldü.

Şekil 2. 5 no'lu Olgunun Sol Omuz Ön-Arka Grafisi**Şekil 3.** 5 no'lu Olgunun Her İki El Ön-Arka Grafisi

Olgu 4: S.K., 24 yaşında kadın, Prot. No: 296/1985. 2 no'lu olgunun kızı, 3 no'lu olgunun kardeşi olan hastanın hiç bir şikayeti yoktu. Fizik muayene ve laboratuvar bulguları normaldi. Radyolojik tetkiklerinde; her iki ayak birinci parmak proksimal falankslarda ve sağ ayak beşinci parmak proksimal falaksta Osteopathia Condensas Disseminataya uyan

küçük dens kemik adacıkları dışında patolojik görünüm saptanmadı.

Olgu 5: S.D., 32 yaşında erkek, Prot. No: 8421/ 1995. Bir ağırlık kaldırmayı takiben, 2 yıldır belinin sol tarafı ve sol kalçasında ağrı şikayetleri vardı. Ağrının aktivite ile ilişkisi yoktu. Fizik muayene ve laboratuvar bulguları normaldi. Röntgen grafilerinde; bilateral

olmak üzere, humerus proksimali, skapula, radius ve ulna, el bileği ve el kemikleri, femur proksimali, pelvis kemikleri ve ayak kemiklerinde çok sayıda, küçük, oval ve yuvarlak hiperdens odaklar mevcuttu. Hastanın babası ve kızkardeşi hereditör geçiş açısından incelendi ve hastalığa ait bir bulguya rastlanmadı (Şekil. 1,2,3).

Tartışma

Osteopathia Condensas Disseminata etyolojisi kesin olarak bilinmeyen bir hastalıktır. Bazı yayınlarda, hastalığın otozomal dominant olarak kalıtım yolu ile iletiliği bildirilmiştir. Olgularımızdan 3'ünün aynı aileden oluşu bu görüşü destekler niteliktedir (2,4).

Resnick ve Niwayama, Szabo, Osteopathia Condensas Disseminatanın büyüme geriliği, hidrosefali, eksostoz, damak ve diş anomalileri, aort koartasyonu, palmar ve plantar keratomalar, keloid oluşumu ve ürogenital defektler gibi pek çok anomaliyle beraber olabileceğini bildirmişlerdir. Olguların yaklaşık % 10-15'inde cilt lezyonları (Dermatofibrosis Lentikularis Disseminata) vardır (5-6)

Bizim olgularımızda Osteopathia Condensas Disseminata dışında bir hastalık tesbit edilememiştir. Makalenin yazıldığı tarihte yapılan son kontrolde, 2 no'lu olgumuzun 10 yıl önce Diabetes Mellitus hastalığından öldüğü, diğer hastalarda bir değişiklik olmadığı belirlenmiştir.

Mindell ve ark. Osteopathia Condensas Disseminatası bulunan ve daha sonra osteosarkom gelişen bir hasta yayınlamışlardır. Bu araştırmacılar, stres çizgileri üzerinde bulunan Osteopathia Condensas Disseminata lezyonlarında anormal kronik remodelizasyon gelişmesi nedeniyle malign transformasyon olabileceği varsayımını ortaya atmışlardır (7).

Ayling ve Evans, femur distalinde, giant cell tümör nedeniyle patolojik kırık oluşan Osteopathia Condensas Disseminatalı bir olgu bildirmişlerdir. Bu yazarlar, tek bir olgudan yola çıkarak, nadir görülen bu iki hastalık arasında ilişki kurulamayacağını, ancak artan delillerinde ortaya koyduğu gibi, Osteopathia Condensas Disseminatanın rastlantı sonucu radyolojik bulgu veren basit bir durum olmadığını, beraberinde diğer iskelet sistemi ve organ anomalilerinin de olabileceğini vurgulamışlardır (8).

Grimer ve arkadaşları da, Osteopathia Condensas Disseminata ile beraber kondrosarkomu olan bir olgu yayınlamışlardır (9).

Uzun yıllar Osteopathia Condensas Disseminata, klinik bulgu vermeyen, rastlantı sonucu röntgen grafilinde ortaya çıkan bir hastalık olarak düşünülmüştür. Son yıllarda, hastalığa diğer iskelet sistemi ve organ anomalilerinin de eşlik edebileceği, Osteopathia Condensas Disseminatalı olgularda zamanla malign tümörlerin gelişebileceği görüşleri ortaya atılmıştır. Bu varsayımlarla ilgili henüz tatmin edici somut deliller yoktur. Osteopathia Condensas Disseminata ile ilgili bilgilerimizin yeterli olmadığı ve bu hastalıkla ilgili yeni araştırmalara ihtiyaç olduğu kanaatindeyiz. Bu hususun önemini vurgulamak ve hastalığın oçk ender görülmesi nedeniyle, literatüre katkısı olacağını düşünerek, son 20 yıl içinde Anabilim Dalımızda Osteopathia Condensas Disseminata tanısı konulan 5 olguyu yayınlamayı uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Jancu, J.: Osteopoikilosis, A case report and a suggestion of its pathogenesis, Acta orthop. Belg., 37(3): 284-9, 1971.
2. Benli, İ.T., Akalın, S., Boysan, E., Mumcu, E.F., Kış, M., Türkoğlu, D.: Epidemiological, clinical and radiological aspect of osteopoikilosis, J. Bone Joint Surg., 74-B:504-6, 1992.
3. Chigira, M., Kato, K., Shirozaki, T.: Symetry of bone lesions in osteopoikilosis, Acta Orthop. Scan., 62(5): 495-96, 1991.
4. Tachdjian, M.D.: Osteopoikilosis (Spotted bones), Pediatric Orthopedics, Vol.2, II.Ed., W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1990.
5. Resnick, D., Niwayama, G.: Enostoses, hyperostosis and periostitis, In diagnosis of bone and joint disorders, Ed. by Resnick, D. and Niwayama, G., Saunders Company, 3:2972-75, Philadelphia, 1971.
6. Szabo, A.D.: Osteopoikilosis in a twin, Clin. Orthop., 79:156-63, 1973
7. Mindel, E.R., Northup, C.S., Douglass, H.O.: Osteosarcoma associated with osteopoikilosis: Case report, J. Bone Joint Surg., 60-A: 406-8, 1978.
8. Ayling, R.M., Evans, P.E.L.: Giant cell tümör in a patient with osteopoikilosis, Acta Orthop. Scand., 59(1): 74-6, 1988.
9. Grimer, R.J., Davies, A.M., Starkie, C.M., Sneath, R.S.: Chondrosarcoma in a patient with osteopoikilosis, Rev. Chir. Orthop., 75:188-90, 1989.

Yazışma Adresi:

Dr. ALİ OKUR

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

25240-Erzurum