

## Anormal Kemik Sintigrafisi Olan Osteopoikilozlu Bir Olgu

### Osteopoikilosis Patient with Abnormal Bone Scan

Serpil BAL, Yasemin TURAN, Gonca DENİZ, Alev GÜRGAN

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, İzmir, Türkiye

#### Özet

Osteopoikiloz birçok kemik patolojisi taklit edebilen, nadir görülen bir osteosklerotik displazidir. Tanı sıklıkla tesadüfen çekilen radyografik grafiyle konur. Kemik sintigrafisi osteopoikilozda genellikle normal olmasına rağmen özellikle genç hastalarda normal olmayan tutulumlar görülebilir. Burada bel ve kalça ağrısı yakınması ile farklı tanı ve gereksiz tedaviler almış, anormal sintigrafik tutulumları ile birlikte, tipik radyografik görüntüleri olan 25 yaşında osteopoikiloz tanılı bir kadın hasta sunulmaktadır. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg 2008;54:69-72*

**Anahtar Kelimeler:** Osteopoikiloz, osteosklerotik displazi, kemik sintigrafisi

#### Summary

Osteopoikilosis a condition mimicking a variety of bone pathology is a rare osteosclerotic displasia. The diagnosis is usually done according to radiographs which are performed incidentally. Although bone scan is usually normal, especially in young patients abnormal tracer uptake can be seen. We report a 25 year-old female osteopoikilosis patient with abnormal bone scan and characteristic radiographic findings who had been diagnosed and treated inappropriately. *Turk J Phys Med Rehab 2008;54:69-72*

**Key Words:** Osteopoikilosis, osteosclerotic displasia, bone scan

#### Giriş

Osteopoikiloz (Osteopathia condensans disseminata, spotted bone), otozomal dominant geçiş gösteren, karakteristik radyolojik özellikleri olan, nadir görülen bir osteosklerotik displazidir (1). Nedeni ve patogenezi bilinmemekle birlikte, kemiklerdeki stres hattı boyunca normal trabekülasyon oluşumundaki kalıtsal yetersizliğin, patogeneze sorumlu olabileceği düşünülmektedir (2). Osteopoikilozda genellikle klinik bulgu yoktur. Bu nedenle radyolojik bulgular tanı koydurucudur (1,3). Radyolojik olarak; her biri 1-10 mm olan homojen, sirküler veya ovoid olabilen simetrik çok sayıdaki iyi tanımlanmış sklerotik lezyonlar tipiktir (1-3). Bu lezyonlar uzun kemikler, pelvisin metafiz ve epifizinde daha belirgin olup falanksalar, tarsal ve karpal kemiklerin spongiyozasında da sık görülmektedir. Her iki cinsiyette de lezyonlar görülmekle birlikte erkeklerde kadınlara göre daha siktir (4). Osteopoikiloz, radyolojik görüntülerin benzerliği nedeniyle osteoblastik metastazlar, kemik mastositozu ve tüberoz skleroz ile karışabilir (1). Ayırıcı tanıda bu hastalıklar göz önünde bulundurulmalıdır. Osteopoikilozlu hastalarda kemik sintigrafisi normaldir ve bu özelliği osteoblastik kemik tümörlerinden ayırır

önemlidir (1,5). Bununla birlikte özellikle genç osteopoikilozlu birkaç hastada anormal sintigrafik tutulum bildirilmiştir (6,7).

Bizde bel ve kalça ağrısı nedeniyle farklı tanımlarla farklı tedaviler uygulanan ve kemik sintigrafisinde anormal tutulumun olduğu osteopoikilozlu bir olgu burada sunulmuştur.

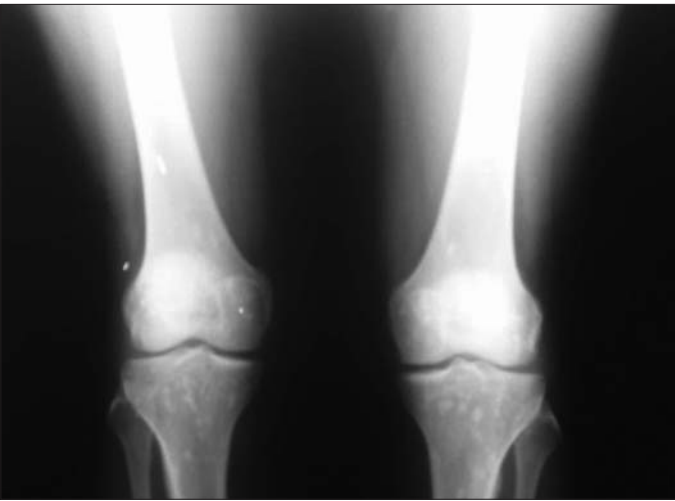
#### Olgu

Yirmibeş yaşında evli, kadın hasta polikliniğimize son iki ayda artan her iki kalça ve bel ağrısı yakınması ile başvurdu. Bu yakınmalarının altı yıl önce başladığını ifade eden hasta daha önce eklem romatizması tanısı alarak analjezik ve anti-inflamatuvar ilaçlarla takip edilmişti. Yakınmalarında gerileme olmayan hasta başka fiziyatrist tarafından değerlendirilmiş ve aynı tanıyla kortikosteroid tedavisi başlanmıştı. Bu tedaviye iki ay devam eden hastanın semptomlarında hiçbir değişiklik olmaması üzerine hastaya lumbosakral ve ön arka pelvis grafisi çekilmişti. Pelvis grafisinde sklerotik odaklar saptanmış, fakat hem fiziyatrist hem de radyoloji uzmanının bu odakları açıklayacak herhangi bir hastalık düşünmemesi üzerine hasta polikliniğimize yönlendirildi.

Sabah tutukluğu tariflemeyen olgunun sistemik muayenesi normaldi. İncelemede yüzünde malar raşı mevcuttu. Bunun dışında vücudunda herhangi bir deri lezyonu ya da döküntüsü saptanmadı. Kas iskelet sistemi muayenesinde ise hiçbir eklemden artrit bulguları yoktu. Bununla birlikte her iki metakarpofalangiyal,



Resim 1. Sunulan olgunun pelvis grafisi.



Resim 2. Sunulan olgunun her iki diz ön-arka grafisi.



Resim 3. Sunulan olgunun el grafileri.

distal interfalangiyal ve proksimal interfalangiyal eklemlerle, her iki metatarsofalangiyal eklemlerde presyonla hassasiyet mevcuttu. Dorsal ve lomber spinal prosesler palpasyonla hassastı ve bilateral hamstring gerginliği vardı. Bel ve kalça hareketleri tüm yönlere açık fakat ağrılıydı. Düz bacak kaldırma testi bilateral negatifti. Nörolojik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Olgumuzun tüm fibromiyalji hassas noktaları ile birlikte kontrol noktaları da pozitifti.

Laboratuvar incelemesinde; rutin biyokimya, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, tam idrar tetkiki, protein elektroforezi ve tümör belirteçleri normal sınırlardaydı. İdrarda Bence Jones proteini negatifti. Salmonella ve brucella aglütinasyon testleri negatif olarak bulundu. Serum Antinükleer antikor ve Anti-dsDNA negatifti.

Olgumuzun radyolojik incelemesinde ön-arka pelvis grafisinde femur başı ve asetabulumda, sakroiliak eklem çevresinde yoğunlaşmış (Resim 1) ve her iki diz; femur distali epifiz hattı ile tibia proksimalinde metafizyel yerleşimli (Resim 2) küçük, iyi sınırlı, sirküler sklerotik kemik lezyonları görüldü. Benzer lezyonlar ellerde karpal kemiklerde yoğun olarak (Resim 3) görülüyordu. Ön-arka akciğer grafisi ve abdominal ultrasonografisi olağandı.

Tüm vücut 99m Tc kemik sintigrafisinde her iki el karpal kemiklerde ve sağ diz ekleminde fokal aktivite artışları mevcuttu (Resim 4). Lomber spinal kanal stenozunu ekarte etmek amacıyla çekilen lomber bölgenin bilgisayarlı tomografisi (BT) normaldi.

Hastaya, karakteristik radyolojik bulgularının varlığı ve karışan diğer hastalıkların dışlanması ile osteopoikiloz tanısı kondu. Olgu-



Resim 4. Sunulan olgunun tüm vücut kemik sintigrafisi.

muz hastalığı hakkında bilgilendirildi ve izleme alındı. Diğer aile üyelerinin incelenmesinde ise sadece annesinde her iki diz grafisinde olguya göre daha hafif düzeyde seyreden benzer lezyonların varlığı görüldü (Resim 5).

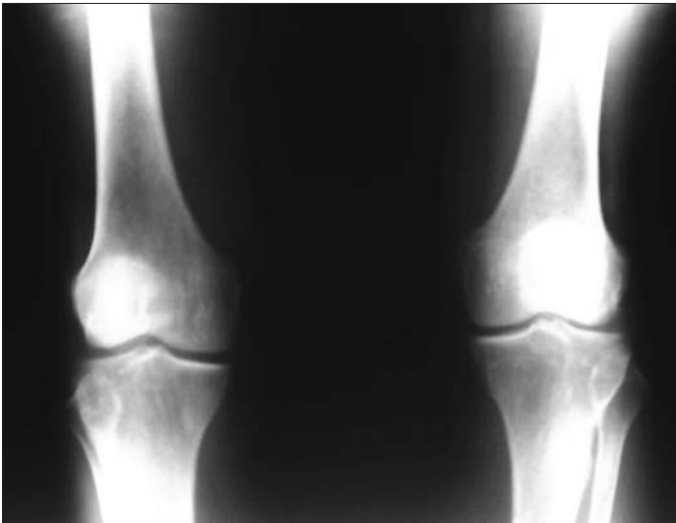
## Tartışma

Osteopoikiloz, ilk kez 20. yy'ın başlarında Alberg-Schönberg tarafından tanımlanan nadir görülen bir kemik hastalığıdır (8). Hastalığın görülme insidansı 50.000 de 1 olarak bildirilmiştir (9). Her iki cinsiyette ve herhangi bir yaşta görülebilen (10,11) bu hastalığın genellikle otozomal dominant olarak geçiş gösterdiği rapor edilmiştir (12,13). Olgumuzun da 1. derece akrabalarında yapılan incelemede annesinin diz radyografilerinde tipik osteopoikiloz lezyonlarının varlığı gözlemlendi.

Hastalık genellikle asemptomatik olmasına rağmen, osteopoikilozlu hastalarda %15-20 oranında eklem effüzyonu ve orta düzeyde eklem ağrısı görülebilir (1,3). Bizim olgumuzda da bel, kalça ağrısı ve belirgin olmayan el eklemlerinde palpasyona ağrı vardı.

Hastalığın tipik klinik bulgusu olmaması nedeniyle tanı radyografilerle ve sıklıkla tesadüfen konur. Osteopoikilozun radyolojik lezyonları tipiktir. Radyolojik olarak çok sayıda simetrik, homojen, iyi sınırlı, küçük (1-10 mm çapında), yuvarlak ya da oval şekilli sklerotik lezyonlarla karakterizedir. En sık etkilenen bölgeler kısa tübüler kemiklerin epifizleri, uzun kemiklerin metafizleridir. Bunun yanı sıra karpal kemikler, tarsal kemikler, skapula, pelvis ve sakrum bölgesinde sık etkilenen yerler olduğu bildirilmiştir (14-17). Olgumuzda da literatürlerle uyumlu bölgelerde; her iki el karpal ve proksimal interfalengiyal eklemlerinde, pelvis grafisinde ve her iki diz radyografilerinde, küçük, iyi sınırlı, sirküler sklerotik kemik lezyonlar vardı.

Osteopoikiloz radyolojik lezyonlarının benzerliği nedeniyle osteoblastik kemik metastazları ile sıklıkla karışabilir. Bu sebeple benign karakterde olan bu hastalığın tanısında doğru tanı önem taşır (1,18,19). Osteoblastik metastazlar, osteopoikilozdaki lezyonlara göre daha asimetrik ve farklı boyutlarda, daha düzensiz yerleşimli lezyonlardır. Aksiyel iskelet tutulumu, kemik destrüksiyonu ve pozitif sintigrafi bulguları metastazları düşündürür. Özellikle kemik sintigrafisi ayırıcı tanıda kritik bir role sahiptir. Kemik sintigrafisi osteopoikilozda genellikle normal (1,5) olmasına rağmen, özellikle genç hastalarda normal olmayan tutulumlar görülebilir



Resim 5. Sunulan olgunun annesinin her iki diz ön-arka grafisi.

(20,21). Bu artmış tutulumun tıpkı izole kemik adacıklarında olduğu gibi osteopoikilozdaki lezyonlarda da aktif kemik remodelinginin bir göstergesi olabileceği düşünülmektedir (10, 15). Literatürde anormal sintigrafik tutulumları olan, 29-35 yaşları arasında 3 farklı olgu bildirilmiştir (6,7,10). Bizim olgumuzun da kemik sintigrafisinde her iki el karpal kemiklerde ve sağ dizde fokal aktivite artışları mevcuttu. Ancak serum alkalin fosfataz seviyesinin, tümör belirteçlerinin normal olması, radyolojik görüntülerin osteopoikilozla oldukça uyumlu olması, lezyonların simetrik olması ve kemik destrüksiyonu olmaması nedeniyle malignite tanısı dışlandı. Ek olarak osteopoikilozda sintigrafik tutulumun önemi hakkında henüz net bir bilgi bulunmamaktadır. Mungovan ve ark. (10) tarafından genç bir hastada eğer radyografik bulgular karakteristik özellikte ise, artmış sintigrafik tutulumun osteopoikiloz tanısını ekarte ettirmeyeceği belirtilmektedir.

Ayırıcı tanıda osteoblastik kemik tümörlerinin yanı sıra mastositoz ve tüberöz sklerozda akla gelmelidir. Mastositoz ve tüberöz sklerozda lezyonlarda simetrisite, metafizyel ve epifizyel tutulum, uniform ve iyi sınırlı odaklar nadiren görülür (1).

Osteopoikiloz genel olarak benign kabul edilsede eşlik edebilen bazı klinik durumlar göz önünde bulundurulmalıdır. Bu hastaların % 25'inde kutanöz lezyonlara rastlanabilir. Roberts ve ark.ları (4) dermatofibroz ile osteopoikiloz birlikteliği olan bir olguyu rapor etmişler ve bu birlikteliğin Buschke-Ollendorff sendromu olarak tanımlandığını bildirmişlerdir. Hastamızda deri lezyonu olarak sadece fotosensitivite ile ilişkisiz, devamlı olan bir malar raş mevcuttu. Ayırıcı tanı olarak, hastalığa özgül yada duyarlı olmamasına karşın malar raşın görüldüğü sistemik lupus eritematozus diğer tanı kriterlerinin hastada olmaması nedeniyle ekarte edildi. Her ne kadar malar raş bugüne kadar osteopoikilozda spesifik bir deri lezyonu olarak bildirilmemiş olsa da, biz bu lezyonun osteopoikilozla ilişkili olabileceğini düşünmekteyiz. Bunun yanı sıra osteopoikilozun iskelet sistemi bozuklukları, organ anomalileri (aort koarktasyonu, çift üreter, puberte prekoks, ürogenital defektler), endokrin disfonksiyonlar (diyabetes mellitus), dental, fasiyal anomaliler (22), dakriosistit (Günel-Seber-Başaran sendromu) (23) ve spinal kanal stenozu (24) ile birlikteliği daha önce tanımlanmıştır. Olgumuzda herhangi bir gelişimsel anomali birlikteliği yoktu. Bel ağrısı yakınması olan olgumuzun spinal kanal stenozu varlığını araştırmak amacıyla yapılan lomber bölge BT'si de normaldi.

Ayrıca osteopoikiloz ile osteosarkom birlikteliği daha önce bildirilmiştir. Bu birlikteliğin osteopoikilozdaki aktif osteogenezis ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (18). Bu açıdan osteopoikilozlu hastaların klinik takibi önemlidir.

Olgumuzun fibromiyalji hassas noktalarının pozitif olması osteopoikilozla fibromiyalji sendromunun da eşlik ettiğinin bir göstergesi olabilir. Osteopoikilozun çoğunlukla asemptomatik seyrettiği göz önüne alındığında olgumuzdaki semptomların fibromiyaljiye bağlı olduğu düşünülebilir. Bundan dolayı hastanın klinik takibinde uygulanacak etkin fibromiyalji tedavisi ile semptomlarda düzelmeler meydana gelmesi, yakınmaların fibromiyalji kaynaklı olduğunu destekleyecektir.

Sonuç olarak; özellikle genç osteopoikilozlu hastalarda nadir de olsa anormal sintigrafik bulgular saptanabilir. Bu durumun tipik radyolojik bulguların varlığında osteopoikiloz tanısını tamamen ekarte ettirmeyeceği unutulmamalıdır. Bunun yanında literatürde osteopoikiloz tanısı konulan hastalarda tanı ve tedavi açısından bir algoritma henüz mevcut değildir. Bu yüzden nadir görülen bu hastalığın radyolojik olarak tanınması, gereksiz invaziv tanı yöntemleri ve agresif tedavileri önlemek açısından önemlidir.

## Kaynaklar

1. Resnick D, Niwayama G. Enostosis, hyperostosis and periostitis. In: Resnick D, editor. *Diagnosis of Bone and Joint Disorders*. Philadelphia:W.B. Saunders Company; Volume 6; 1995p. 4404-11.
2. Lagier R, Mbakop A, Bigler A. Osteopoikilosis: a radiological and pathological study. *Skeletal Radiol* 1984;11:161-8.
3. Yochum TR, Rowe LJ. *Essentials of skeletal radiology* 3rd edn. Lippincott Williams&Wilkins, Baltimore, Philadelphia 2005.
4. Roberts NM, Langtry JA, Branfoot AC. Case report: Osteopoikilosis and the Buschke-Ollendorff syndrome. *Br J Radiol* 1993;66:468-70.
5. Whyte MP, Murphy WA, Siegel BA. 99mTc-pyrophosphate bone imaging in osteopoikilosis, osteopathia striata, and melorheostosis. *Radiology* 1978;127:439-43.
6. Tunç E, Savaş S. Osteopoikilosis: Report of a familial case. *TJMS* 1999;29:701-4.
7. Albers-Schnberg H. Eine seltene, bisher nicht bekannte Struktur-anomalie des Skelettes. *RAFO* 1916;23:174-7.
8. Wadhwa SS, Mansberg R. Abnormal bone scan in osteopoikilosis. *Clin Nucl Med* 1999;24:71-2.
9. Allen DC, Grenon H. The association of Buschke-Ollendorff syndrome and nail-patella syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:621-5.
10. Mungovan JA, Tung GA, Lambiase RE, Noto RB, Davis RP. Tc-99m MDP Uptake in osteopoikilosis. *Clin Nuclear Med* 1994;19:6-8.
11. Busch KFB. Familial disseminated osteosclerosis. *Acta Radiol* 1937;18:693.
12. Sarralde A, Garcia CD, Nazara Z. Osteopoikilosis: report of a familial case. *Genet Couns* 1994;5:373-5.
13. Berlin R, Hadensiö B, Lilja B, et al. Osteopoikilosis: a clinical and genetic study. *Acta Med Scand* 1967;18:305-14.
14. Vanhoenacker EM, De Beuckeleer LH, Wan Hul W, Balemans W, Tan GJ, Hill SC, De Schepper AM. Sclerosing bone dysplasias: genetic and radioclinical features. *Eur Radiol* 2000;10:1423-33.
15. Carpintero P, Abad JA, Serrano P, et al. Clinical features of ten cases of osteopoikilosis. *Clin Rheumatol* 2004;23:505-8.
16. Chigira M, Kato K, Mashio K, Shinozaki T. Symmetry of bone lesions in osteopoikilosis: report of 4 cases. *Acta Orthop Scand* 1991;62:495-6.
17. Amezcua-Guerra LM, Mansilla Lory J, Fernandez Tapia S, Pijoan C, Leboeiro I, Martinez-Lavin M, Pineda C. Osteopoikilosis in an ancient skeleton: more than a medical curiosity. *Clin Rheumatol* 2005;24:502-6.
18. Mindell ER, Northup CS, Douglass HO Jr. Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg Am* 1978;60:406-8.
19. Mesci E. Coexistence of osteopoikilosis with reactive arthritis: a case report. *Rheumatol Int* 2006;26:672-5.
20. An YS, Yoon JK, Lee MH, Joh CW, Yoon SN. Abnormal bone scan in an adult with osteopoikilosis. *Clin Nucl Med* 2004;29:856-8.
21. Taşkınatan MA, Hazneci B, Yaşar E, Özgül A, Kalyon TA. Osteopoikiloz: iki olgu sunumu. *Romatizma* 2005;1:49-54.
22. Borman P, Özorun K, Aydoğ Ş, Coşkun S. Osteopoikilosis: report of a clinical case and review of the literature. *Joint Bone Spine* 2002;69:230-3.
23. Gunal I, Seber S, Basaran N, ve ark. Dacryocystitis associated with osteopoikilosis. *Clin Genet* 1993;44:211-3.
24. Weisz GM. Lumbar spinal canal stenosis in osteopoikilosis. *Clin Orthop* 1982;166:89-92.