

# Osteoblastik Kemik Metastazlarını Taklit Eden Benign Hastalık: Osteopoikilozis

## Benign Disease Mimicking Osteoblastic Bone Metastasis: Osteopoikilosis: Case Report

Mustafa ŞENGÜL,<sup>a</sup>  
Barış NACIR,<sup>b</sup>  
Hakan GENÇ,<sup>b</sup>  
Hatice Rana ERDEM<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği,  
Gölbaşı Hasvak Devlet Hastanesi,  
<sup>b</sup>Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği,  
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 21.01.2013  
Kabul Tarihi/Accepted: 30.08.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Barış NACIR  
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği,  
Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
barisnacir@gmail.com

**ÖZET** Osteopoikilozis (OPK) nadir görülen, otozomal dominant geçişli jukstaartiküler olarak yerleşmiş yuvarlak veya oval simetrik sklerotik kemik alanlarının görüldüğü bir kemik displazisidir. OPK sıklıkla asemptomatik olmakla birlikte, bazen hafif eklem ağrıları ve eklemlerde efüzyon görülebilmektedir. OPK tanısı, genellikle rastlantısal olarak iskelet sistemi grafilerinde sklerotik alanların görülmesiyle konulmaktadır. Kemik metastazları gibi çeşitli kemik patolojilerini taklit edebilmektedir. Bu çalışmada, sol omuz ağrısı şikâyeti ile başvuran 42 yaşındaki osteopoikilozis olgusu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Osteopoikilozis; osteoblastik metastaz; radyolojik inceleme, rehabilitasyon

**ABSTRACT** Osteopokilosis (OPK) is a rare, autosomal dominant bone dysplasia characterized by circular or ovoid, symmetric, juxtaarticular sclerotic bone areas. OPK is usually asymptomatic, but sometimes there may be slight articular pain and joint effusions. OPK is generally diagnosed incidentally by finding sclerotic areas on musculoskeletal radiographs. OPK may mimic different bone pathologies like bone metastasis. In this case report, we present a 42 year old man with left shoulder pain due to OPK.

**Key Words:** Osteopoikilosis; osteoblastic metastasis; radiologic investigation; rehabilitation

J PMR Sci 2017;20(1):44-7

Osteopoikilozis (OPK) nadir görülen, asemptomatik, enkontral kemik matürasyon sürecindeki anormallikle karakterize benign bir kemik displazisidir.<sup>1</sup> Otozomal dominant kalıtım göstermekle birlikte sporadik formlar da bildirilmiştir. OPK herhangi bir yaşta görülebilmektedir; OPK kadın ve erkeklerde eşit insidansa sahiptir.<sup>2</sup> Nadir görülen bu hastalık, genellikle rastlantısal olarak radyolojik incelemelerde tanı koydurucu sklerotik lezyonların görülmesiyle fark edilmektedir. Bu lezyonlar simetrik, çok sayıda, küçük, sınırları belirgin, homojen sirküler veya ovalimsidir.<sup>3</sup> Sıklıkla görüldüğü bölgeler uzun trabeküler kemiklerin metafiz ve epifizleri, karpal ve tarsal kemikler, pelvis ve skapuladır. Jukstaartiküler bölgelerde simetrik dağılım gösteren bu küçük sirküler veya ovalimsi radyoopasiteler OPK'nin karakteristik radyolojik bulgularıdır.<sup>4,5</sup>

OPK ile cilt lezyonlarının, ürogenital bozuklukların, endokrin disfonksiyonların, dental ve fasiyal anomalilerin, romatizmal hastalıkların ve

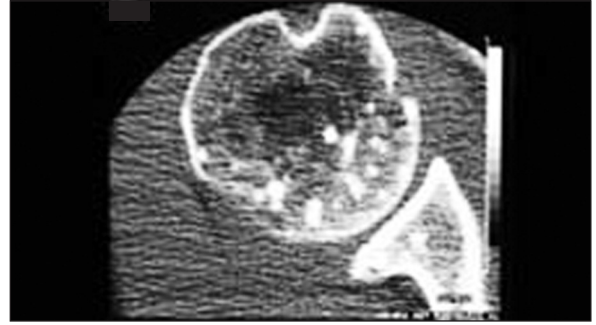
iskeletsel bozuklukların birlikte olabileceği bildirilmiştir.<sup>4,6,7</sup> OPK genellikle asemptomatiktir; fakat hastaların %15-20'sinde eklemlerde hafif derecede ağrı ve efüzyonlar görülebilmektedir.<sup>8</sup>

Bu çalışmada, sol omuz ağrısıyla polikliniğimize başvuran, düz grafi ve tomografik incelemesi sonucunda osteoblastik kemik metastazından şüphelenilen 42 yaşındaki OPK'li bir olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Kırk iki yaşındaki erkek olgu, polikliniğimize 2 aydır süren sol omuz ağrısı şikâyetiyle başvurdu. Sol omuz ağrısının hareketle artış gösterdiğini ve geceleri de devam ettiğini ifade ediyordu. Yapılan lökomotor sistem muayenesi normal olarak değerlendirildi. Olgunun sol omuz anteroposterior grafisinde humerus başında ve omuz eklemi inferiorunda çok sayıda yuvarlak ve oval şekilli küçük hiperdens alanlar mevcuttu. Osteoblastik kemik metastazından şüphelenilen olgudan detaylı radyolojik ve laboratuvar inceleme istendi. Laboratuvar tetkiklerinde; eritrosit sedimentasyon hızı, tam kan, romatoid faktör, C-reaktif protein, tiroid, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, serum kalsiyum, fosfor, magnezyum, alkalen fosfataz, 25(OH) vitamin D ve paratiroid hormon düzeyleri normal bulundu. Bence-Jones proteinürisi ve tümör belirteçleri negatif idi.

Olgunun sol omuz bilgisayarlı tomografi incelemesinde humerus başında çok sayıda küçük, sınırları belirgin, yuvarlak veya oval sklerotik kemik adaları mevcuttu (Resim 1). Kemik sintigrafisi ve abdominopelvik ultrasonu normal olarak değerlendirildi. Olgunun sağ omuz, her iki el-el bilek ve pelvik radyografilerinde sağ omzunda (Resim 2), distal ulna ve radiusta, karpal kemiklerde metakarpalarda, proksimal ve distal interfalangeal eklemlerde (Resim 3), her iki kalça ekleminde ve femur başında (Resim 4) jukstaartiküler yerleşimli, simetrik sınırları belirgin, çok sayıda küçük homojen sirküler veya oval radyodansitesi artmış odaklar gözlemlendi. Tüm bu radyolojik, laboratuvar ve klinik bulgular ışığında olgu OPK olarak değerlendirildi. Sol omzundaki ağrısı için nons-



**RESİM 1:** Sol omuz bilgisayarlı tomografi incelemesinde humerus başında çok sayıda küçük, sınırları belirgin sirküler veya oval sklerotik kemik adaları.



**RESİM 2:** Sağ omuz anteroposterior grafisinde humerus başında çok sayıda küçük, sınırları belirgin sirküler veya oval sklerotik alanlar.



**RESİM 3:** Distal ulna ve radiusta, karpal kemiklerde metakarpalarda, proksimal ve distal interfalangeal eklemlerde jukstaartiküler yerleşimli, simetrik sınırları belirgin, çok sayıda küçük homojen sirküler veya oval radyodansitesi artmış odaklar.



**RESİM 4:** Pelvis anteroposterior grafide jukstaartiküler yerleşimli, küçük homojen sirküler veya oval radyodansitesi artmış odaklar.

teroidal antinflamatuar ilaç tedavisi verildi. Bir ay sonraki kontrolde olgunun şikâyetlerinin geçtiği görüldü.

## TARTIŞMA

OPK, sekonder spongios kemiğin rezorpsiyonundaki bozukluk sonucu gelişen, nadir görülen kalıtsal bir hastalıktır. Bozukluk aksiyel ve apendiküler iskelete dağılmış çok sayıda kemik adadan oluşmaktadır. Kemik adaları genellikle büyük eklemlerin etrafına kümelenmiştir.<sup>1,2</sup> Histolojik incelemelerde, bu adaların spongios kemiğin yoğun trabeküllerinden oluştuğu ve kemik iliği ile bağlantılı olmayan nidus oluşturdukları görülmüştür.<sup>9</sup>

OPK'de 2-10 mm boyutlarında, birçok sayıda sirküler veya oval şekilli, uzun kemiklerin metafiz ve epifizlerinde artmış dansiteler tipiktir. Bu lezyonlar genellikle diz ve omuzlarda, pelviste, karpal ve tarsal kemiklerde simetrik olarak dağılmış görülmektedir. Bu lezyonlar kafatasında, kostalarda ve vertebra cisimlerinde daha nadir olarak görülmektedir.<sup>5,10</sup>

OPK'nin etiyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, olası birkaç hipotez üzerinde durulmaktadır. Kalıtsal bozukluk sonucu kemikte stres çizgileri üzerinde normal trabekül oluşumunun bozulduğu ileri sürülmüştür. OPK yaygın bir fibroproliferatif hastalığın kemik bulgusu olarak görülmektedir. *LEMD3* genindeki fonksiyonel mutasyon defektlerinin OPK'ye sebep olduğu gösterilmiştir.

Ayrıca enkontral ossifikasyondaki displazi sonucu sekonder spongios kemik oluşumunun etkilendiği bu durumun sonucu olarak trabeküler kemik üzerinde fokal dansite ve stria oluşumuna neden olan sekonder spongios kemiğin rezorpsiyon ve "remodeling" bozukluğuyla sonuçlandığı üzerinde durulmaktadır. Değişmiş osteogenezis OPK'de lezyonlardan sorumlu olabilir. Kemiğin kronik anormal "remodeling"inin malign transformasyona neden olabileceği bildirilmiştir. OPK'de aktif osteogenezis nedeni ile OPK ve osteosarkom birlikteliği bildirilmiştir.<sup>11,14</sup>

OPK genel olarak asemptomatik olup benign kabul edilse de eşlik eden bazı patolojik durumlar göz ardı edilmemelidir. Bu hastalığa; dermatofibrozis lentikularis disseminata gibi cilt lezyonları (%25) ve efüzyonla birlikte olabilen hafif eklem ağrıları (%15-20) ile birlikte, daha nadir olarak aort koarktasyonu, çift üreter gibi organ anomalileri, endokrin bozukluklar, dental fasiyal anomaliler ve dakrokistitin eşlik edebileceği bildirilmiştir.<sup>4,6-8,15</sup> Klinik ve laboratuvar olarak gerektiğinde bu patolojilere yönelik ileri araştırmaya gidilebilmektedir. Olgumuzda sol omuzda artralji şikâyeti mevcut olup, cilt bulgularına rastlanmamıştır. OPK'ye eşlik eden diğer patolojik durumlardan cücelik, iskelet bozuklukları ile dental-fasiyal anomaliler saptanmaz iken, aort koarktasyonunu düşündürecek herhangi bir fizik muayene bulgusu saptanmamıştır.

OPK'nin ayırıcı tanısında osteoblastik metastazlar, tüberoskleroz, mastositoz ve sinovyal kondromatozis bulunmaktadır.<sup>14</sup> Klinik olarak esas önemli olan, OPK'nin metastatik osteoblastik lezyonlarla karıştırılmamasıdır. Osteoblastik metastazlar asimetric ve farklı büyüklüktedir. Ayrıca aksiyel iskelet tutulumu, osseöz destrüksiyon, periostal reaksiyon ve pozitif sintigrafik bulgular, osteoblastik metastazların OPK'den ayrımında önem taşımaktadır.<sup>16</sup> Kemik sintigrafisi osteoblastik kemik metastazlarının OPK'den ayrımında kritik öneme sahiptir, fakat anormal sintigrafik bulgular OPK tanısını dışlayamamaktadır.<sup>17</sup>

Sonuç olarak OPK genellikle asemptomatiktir. Sıklıkla rastlantısal olarak radyografik görüntüleme yöntemleriyle tanı konulmaktadır. Olgumuzda da

olduğu gibi, çoklu simetrik, yuvarlak sklerotik lezyonların varlığında OPK akılda tutulmalıdır. Nadir görülen bu tablonun radyolojik olarak tanınması, gereksiz ve uygun olmayan tetkiklerin önlenmesi

açısından önemlidir. Ayrıca eşlik eden patolojik durumlar ve malign transformasyon riski nedeni ile OPK tanısı konan hastaların izlem altına alınmasının yararlı olacağı düşünülmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Resnick D, Niwayama G. Enostosis, hyperostosis and periostitis. *Diagnosis of Bone and Joint Disorders*. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: W.B Saunders Company; 1988. p.4084-8.
2. Serdaroğlu M, Capkin E, Uçüncü F, Tosun M. Case report of a patient with osteopoikilosis. *Rheumatol Int* 2007;27(7):683-6.
3. Tunc E, Savas S. Osteopoikilosis: Report of a familial case. *TJMS* 1999;29:701-4.
4. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kış M, Türkoğlu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg Br* 1992;74(4):504-6.
5. Khot R, Sikarwar JS, Gupta RP, Sharma GL. Osteopoikilosis: A case report. *Ind J Rad Imag* 2005;15(4):453-4.
6. Nevin NC, Thomas PS, Davis RI, Cowie GH. Melorheostosis in a family with autosomal dominant osteopoikilosis. *Am J Med Genet* 1999;82(5):409-14.
7. Bicer A, Tursen U, Ozer C, Kaya TI, Dusmez D, İkizoglu C. Coexistence of osteopoikilosis and discoid lupus erythematosus: a case report. *Clin Rheumatol* 2002;21(5):405-7.
8. Ozdemirel AE, Cakit BD, Erdem HR, Koc B. A rare benign disorder mimicking metastasis on radiographic examination: a case report of osteopoikilosis. *Rheumatol Int* 2011;31(8):1113-6.
9. Chatterjee P, Sureka J, Joseph E, Sudhakar S, Chittaranjan S. Intraosseus and extraosseus juxtaarticular calcification: Osteopoikilosis with synovial osteochondromatosis - an association. *J Radiol Case Rep* 2009;3(3):1-5.
10. Sarralde A, Garcia-Cruz D, Nazara Z, Sanchez-Corona J. Osteopoikilosis: report of a familial case. *Genet Couns* 1994;5(4):373-5.
11. Vanhoenacker FM, De Beuckeleer LH, Van Hul W, Balemans W, Tan GJ, Hill SC, et al. Sclerosing bone dysplasias: genetic and radioclinical features. *Eur Radiol* 2000;10(9):1423-33.
12. Couto AR, Bruges-Armas J, Peach CA, Chapman K, Brown MA, Wordsworth BP, et al. A novel LEMD3 mutation common to patients with osteopoikilosis with and without melorheostosis. *Calcif Tissue Int* 2007;81(2):81-4.
13. Mindell ER, Northup CS, Gouglass HO Jr. Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg Am* 1978;60(3):406-8.
14. Lagier R, Mbakop A, Bigler A. Osteopoikilosis: a radiological and pathological study. *Skeletal Radiol* 1984;11(3):161-8.
15. Gunal I, Kiter E. Disorders associated with osteopoikilosis: 5 different lesions in a family. *Acta Orthop Scand* 2003;74(4):497-9.
16. Seron MA, Yochum TR. In: Rowe LJ, Yochum TR, eds. *Essentials of Skeletal Radiology*. 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996.
17. An YS, Yoon JK, Lee MH, Joh CW, Yoon SN. Abnormal bone scan in an adult with osteopoikilosis. *Clin Nucl Med* 2004;29(12):856-8.