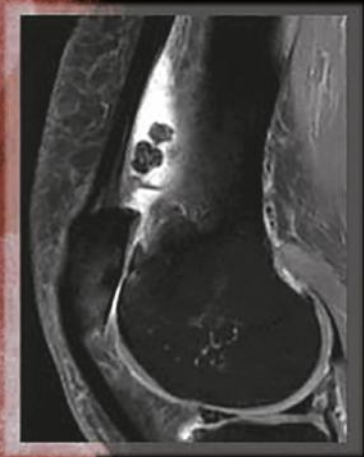
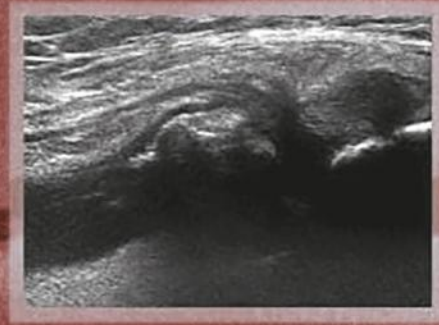


DÖRDÜNCÜ BASKI

RESNICK'in Kemik ve Eklem Görüntülemesi



DONALD RESNICK • JON A. JACOBSON
CHRISTINE B. CHUNG • MARK J. KRANSDORF
MINI N. PATHRIA

Çeviri Editörleri

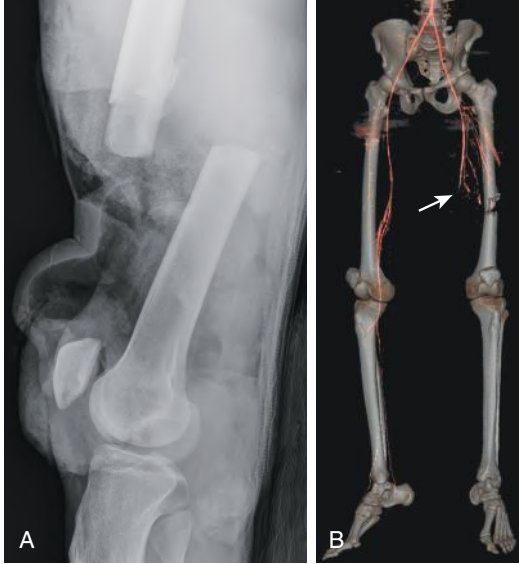
REMİDE ARKUN
ŞEBNEM ÖRGÜÇ
BERNA DİRİM METE
ALİ BALCI



GÜNEŞ TIP
KİTABEVLERİ

Kapalı (basit) kırıkta, deri sağlam olup kırık ile dış ortam arasındaki temas engellenmiş olur. Açık kırık, deri bütünlüğünün bozulması nedeniyle kırık ile dış ortam temas eder. Kemik parçaları deri bütünlüğünün bozulduğu yerden dışarı çıkabilir ya da çıkmayabilir. Kapalı ve açık kırıklar klinik olarak ayırt edilebilir olsa da açık kırığa eşlik eden spesifik radyografik bulgular radyografilerde görülebilir (Kutu 1.1). Açık kırıklarda, kısmen artan enfeksiyon riski nedeni ile iyileşmede daha yüksek oranda aksaklıklar olur.

Tübüler kemiğin tüm çevresinin veya yassı kemiğin her iki korteksinin etkilenmesiyle tam kırık meydana gelir. Tam olmayan inkomplet kırıklarda, kortekste ki kırık hattı kemiğin tama-



Şekil 1.3 BT anjiyografi. (A) Distal femurun lateral radyografisi, yumuşak dokularda büyük miktarda gaz ve distal parçanın tam shaft genişliğinden daha büyük posteriora disloke olmuş açık femoral shaft kırığını göstermektedir. (B) Alt ekstremitelerin 3B-BT anjiyografisi, kemik yaralanması seviyesinde sol yüzeyel femoral arterin (ok) kesintiye uğradığını göstermektedir.

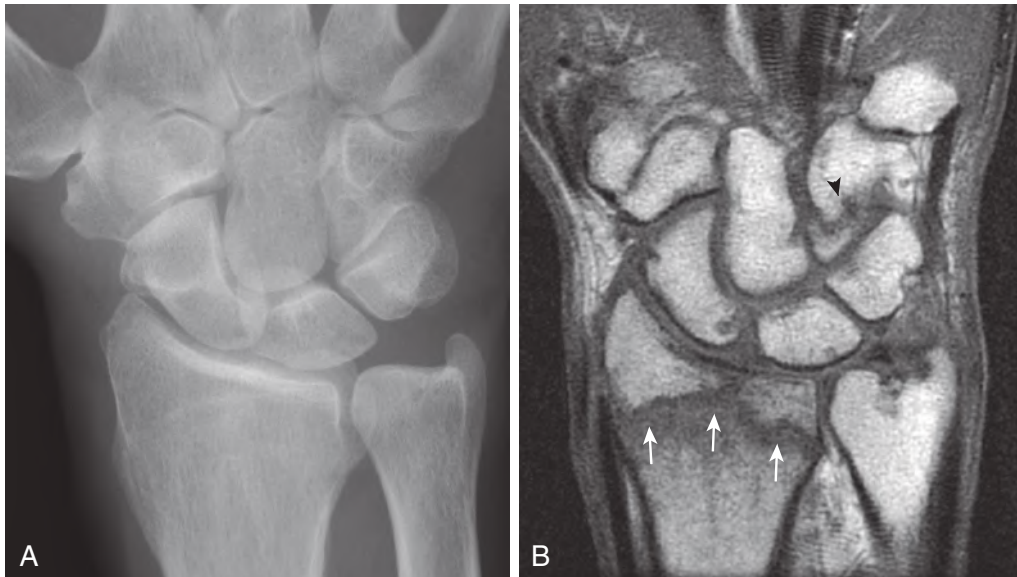
mından geçmez. İnkomplet kırıklar, çocukların ve genç erişkinlerin esnek elastik yapıdaki kemiklerinde meydana gelir. Bunlar ayrıca, eğilme, yaş ağaç ve torus kırıkları gibi tiplere sınıflandırılabilir. Kırıkların isimlendirilmesi, shaft veya korteks referans alınarak kırık hattının yönünü belirten terimlerin kullanılmasıyla genişletilebilir. Tübüler bir kemiğin shaftını içeren dört temel doğrusal kırık türü tanımlanır: transvers, oblik, oblik-transvers ve spiral.

Parçalı bir kırık, parçaların toplam sayısından bağımsız olarak ikiden fazla kırık parçasına sahip kırıklardır. Parçalı kırık farklı mekanizmaların birlikteliğinde ortaya çıkabilir. Ancak genel olarak, uygulanan kuvvet ne kadar büyükse ve uygulama ne kadar hızlıysa, kemik tarafından enerji emilimi o kadar büyük olur ve parçalanma o kadar şiddetli olur. Ezilme kırıkları şiddetli parçalanma ve buna bağlı yumuşak doku yaralanmasıyla sonuçlanır. Parçalı kırıkların belirli ayırt edici alt tipleri vardır. Kelebek parçalı kırık (Şekil 1.5), kuvvetin uygulama noktasında uzun bir kemiğin shaftından çıkan kama şeklinde bir parçadır. Segmental parçalı kırık (Şekil 1.6), iki belirgin kırık çizgisinin tübüler bir kemiğin shaftının bir segmentini izole ettiği bir kırıktır. Bu kırıklar kanlanma açısından ve iyileşme hızı açısından özel etkilere sahiptir.

Bir kırığın dizilimi, bir kırık parçasının diğerine olan uzunlamasına ilişkisini ifade eder. Eğer kırık parçaları birbirine göre herhangi bir planda yer değiştirmediyse, kırığın anatomik veya anatomik dizilime yakın olduğu söylenir. Konvansiyonel olarak, distal kırık parçasının açılanması proksimal olana göre tarif edilir. Bu tür bir açılanma mediyal veya lateral, dorsal veya volar, önkolda radial veya ulnar olarak olabilir. Varus açılanması, distal kırık parçasının vücudun orta hattına doğru olan açılanmayı

KUTU 1.1 Açık Kırığın Radyografik Bulguları

- Yumuşak doku defekti
- Kemiğin yumuşak dokuyu aşarak protrüde olması
- Subkutanöz veya intraartiküler gaz varlığı
- Cildin altında yabancı cisim
- Kemik parçalarının yokluğu



Şekil 1.4 Distal radyusun gizli (okült) kırığı. (A) Başlangıç anterior-posterior radyografisi normal olarak yorumlanmıştır. (B) Koronal T1 ağırlıklı MRG'de deplase olmamış distal radyusun intra-artiküler kırığı izleniyor (oklar). Hamat kemiğinin proksimal kutbunda ek bir kırık izleniyor (ok ucu).

Stres kırıkları, kemik üzerine tekrarlayan yüklenmeler sonucu, yeterli veya orantılı bir kemik onarımı olmadan mikro hasarın oluşmasıyla, normal veya anormal kemikte meydana gelebilir. Bu yaralanma, her biri kemiği akut olarak kırmaya yetecek şiddette olmayan ancak kemiğin uyum sağlama kapasitesini aşan sıklık, hız veya kuvvette tekrarlayan yüklerin uygulanmasıyla oluşur. İki tip stres kırığı tanımlanmıştır: biri, normal elastik dirence sahip kemiğe tekrarlayan stres uygulanması sonucu oluşan yorgunluk (fatigue) kırığı; diğeri ise elastik direnci zayıf olan kemiğe normal stres uygulanmasıyla meydana gelen yetmezlik (insufficiency) kırığıdır.

Yorgunluk kırıkları genellikle şu özelliklere sahiptir: aktivite yenidir veya farklıdır, aktivite yorucudur ve aktivite sonunda semptomlara ve bulgulara yol açacak bir sıklıkta tekrarlanır. Yorgunluk kırıkları, özellikle sporcularda ve temel eğitim alan askerlerde oldukça yaygındır. Koşucularda ve bale dansçılarında daha sık görülür ve tutuldukları bölgeler, yapılan spor aktivitesinin tipine göre öngörülebilir. Tipik örnekler arasında, askerlerde metatarsal kemiklerde görülen (“yürüyüş” kırıkları) ve sporcularda, koşucularda ve dansçılarda alt ekstremitelerde görülen yorgunluk kırıkları sayılabilir.

Yetmezlik kırıklarının nedenleri çeşitlidir ve osteoporoz, romatoid artrit, Paget hastalığı, osteomalazi veya raşitizm, hiperparatiroidizm, renal osteodistrofi, osteogenezis imperfekta, osteopetrozis, fibröz displazi ve radyasyon gibi durumları içerir. Bu nedenler arasında en yaygın olanlar, alta yatan osteoporoz, daha önce uygulanan radyoterapi ve romatoid artritir. Yetmezlik kırıklarının ayırt edici bir formu, uzun süreli bifosfonat kullanımına bağlı olarak ortaya çıkan, ilaç nedeniyle kemik yenilenmesinin durması sonucu gelişen lateral femur korteksini etkileyen kırıklardır (Şekil 1.17). Yorgunluk ve yetmezlik kırıkları, kemiğin normal ya da anormal olmasına bakılmaksızın, stresin değiştiği veya kas kuvvet dengesizliğinin olduğu bazı cerrahi işlemlerden sonra da sık görülür. Yaygın örnekler arasında, bun-



Şekil 1.17 Yetmezlik kırıkları: bifosfonat kullanımı. Radyografi, osteoporoz için uzun süreli bifosfonat tedavisinin neden olduğu lateral femoral korteksin inkomplet transvers kırığını (ok) göstermektedir. Kırığın altındaki lateral femoral korteks boyunca çok sayıda dalgali ve gaga benzeri kemik proliferasyon bölgelerine dikkat edin.

yon cerrahisinden sonra metatarsal kemiklerde ve artrodez veya artroplasti sonrası alt ekstremitelerde görülen kırıklar yer alır.

Stres kırıklarının klinik bulguları genellikle lokalize hassasiyet, yumuşak doku şişliği ve istirahatle geçen aktiviteye bağlı ağrıdır. Alt ekstremitte kemikleri, üst ekstremitte kemiklerine göre daha sık etkilenir. Stres kırığının olduğu spesifik bölge, yaralanmaya neden olan fiziksel aktivitenin türüne bağlı olarak değişir. Aynı anda birden fazla bölge etkilenebilir, tek bir kemikte birden fazla stres kırığı oluşabilir ve simetrik değişiklikler nadir değildir. Radyografik anormallikler, kırığın yeri ve yaralanma ile radyografik inceleme arasındaki süreye bağlı olarak değişiklik gösterir. Diyafiz bölgesinde, sıklıkla periostal ve endosteal kortikal kalınlaşmayla ilişkili lineer kortikal radyolüsent bir alan görülür (Şekil 1.18). Bazı durumlarda, korteks boyunca kısmen ya da tamamen uzanan çok sayıda radyolüsent çizgiler izlenebilir. Epifiz veya metafiz bölgelerinde ya da trabeküler kemik alanlarında ise, tipik bulgu, trabeküler yapının yoğunlaşmasını temsil eden fokal sklerozdur ve periostit belirgin değildir (Şekil 1.19). Her iki bölgede de iyileşme ile birlikte skleroz daha yaygın hale gelebilir ve zamanla hem skleroz hem de kırık hattı ortadan kaybolabilir.

Radyonüklid inceleme, kemikte stres yaralanmasının erken tespiti açısından oldukça hassastır. Atletik bireylerde anormal sintigrafik paternlerin saptanması, artmış stresi gösterir ve gerçek bir kırık oluşmadan önce görülebilir. “Shin splint” (baldır kemiği ağrısı) bu durumlardan biridir. Shin splint’ler, farklı uzunluklarda periostal bozulmaları temsil eder ve kaslardan periost aracılığıyla kemiğin kortikal yapısına uzanan Sharpey liflerinin yırtılmasıyla oluşabileceği düşünülmektedir. Shin splint olan hastalarda, tibia korteksi boyunca uzanan alanda, kenarları net olmayan hafif artmış radyonüklid birikimi bölgeleri gözlenir. Bu anormallik paterni, tipik olarak akut stres kırığında görülen odaklanmış, fuziform aktivite artışından farklıdır. Nadir durumlarda, stres kırıkları esas olarak longitudinal yönde olur ve genellikle tibya olmak üzere, yoğun aktivitenin uzun alanlarıyla kendini gösterir (Şekil 1.20).

MRG, stres yaralanmasının değerlendirilmesinde kemik sintigrafisine kıyasla benzer duyarlılığa ve daha yüksek özgüllüğe



Şekil 1.18 Stres kırığı: diyafizdeki radyografik anormallikler. Tibya orta shaftının ön korteksindeki düzensiz radyolüsent alanlara (oklar) dikkat edin. Bu inkomplet kırıklar etrafında kortikal kalınlaşma ve periosteal yeni kemik oluşumu belirgindir.



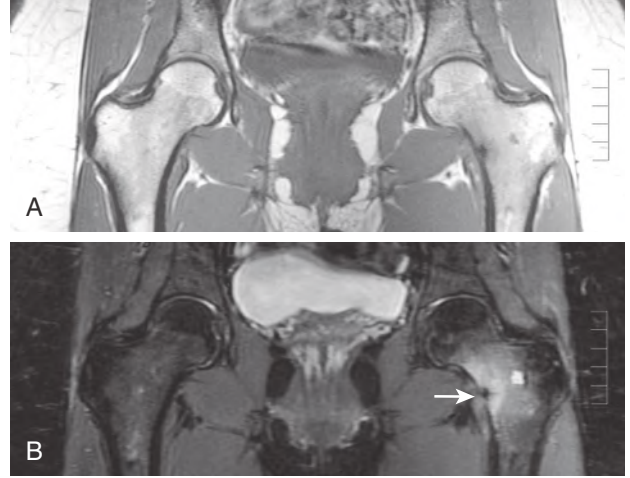
Şekil 1.24 Tibyal stres kırığı. Koşucuda proksimal metadiyafizde posterior tibyanın (ok) enine kırığına dikkat edin. Kırığın çevresinde skleroz ve periostit vardır.

dana gelen stres kırıkları; uzun mesafe koşusu, bale dansı ve yürüyüş gibi çeşitli aktiviteler sonucu oluşabilir. Femur boynunun iki tip stres kırığı tanımlanmıştır. Daha yaygın olan kompresyon tipi, genç hastalarda görülür; mediyal femur boynunun alt kısmında kallus bulanıklığı şeklinde ortaya çıkar ve çoğu durumda stabildir (Şekil 1.25). Daha az görülen gerilme tipi ise yaşlı hastalarda femur boynunun üst kısmında gelişir ve deplase hale gelebilir. Nadiren, osteoporotik hastalarda ve hamilelik sırasında femur başı subkondral kemiğinde stres kırıkları gözlemlenebilir; bu durum eklem yüzeyinde çökme ile sonuçlanabilir ve osteonekrozdan ayırt edilmesi zor olabilir.

Metatarsal stres kırığı. Metatarsal kemikler, stres kırıklarının sık görüldüğü yerlerdir ve bu kırıklar; yürüyüş, bale dansı, uzun süre ayakta durma, ayak deformiteleri ve komşu metatarsların cerrahi olarak çıkarılması gibi nedenlerle oluşabilir. En sık etkilenen bölgeler, ikinci ve üçüncü metatars shaftlarının orta ve distal kısımlarıdır (Şekil 1.26), ancak herhangi bir metatars da etkilenebilir. Birinci ve beşinci metatarslarda ise en sık kırık oluşan yer kemik tabanıdır. Stres kırıkları metatars başlarını da tutabilir ve bu durumda subkondral kemikte skleroz ve yassılaşıma görülebilir; bu bulgular Freiberg avasküler nekrozuna benzer.

Pubik rami ve simfizis stres kırığı. Pubik ark ve parasimfizyal kemiklerdeki stres kırıkları; hamile kadınlarda, koşucularda ve maratoncularda görülür. Benzer kırıklar, kalça osteoartriti olan hastalarda, kalça protezi geçirmiş kişilerde, travmatik veya iyatrojenik sakroilyak eklem instabilitesi olanlarda, ayrıca radyasyon tedavisi sonrasında ve osteoporoz ile romatoid artrit ile ilişkili durumlarda da görülür (Şekil 1.27). Bu tür stres kırıklarının komplikasyonları arasında, maligniteyi taklit eden osteolizis bulunur.

Diğer pelvik stres kırıkları. Sakrumun yetmezlik kırıkları; postmenopozal veya senil osteoporozu, romatoid artrit olan hastalarda ve kortikosteroid tedavisi ya da radyoterapi almış kişilerde yaygındır. Sakral yetmezlik kırıkları; siyatik, şiddetli bel veya kasık ağrısı gibi iskelet metastazı ile ilişkili bulguları taklit eden belir-



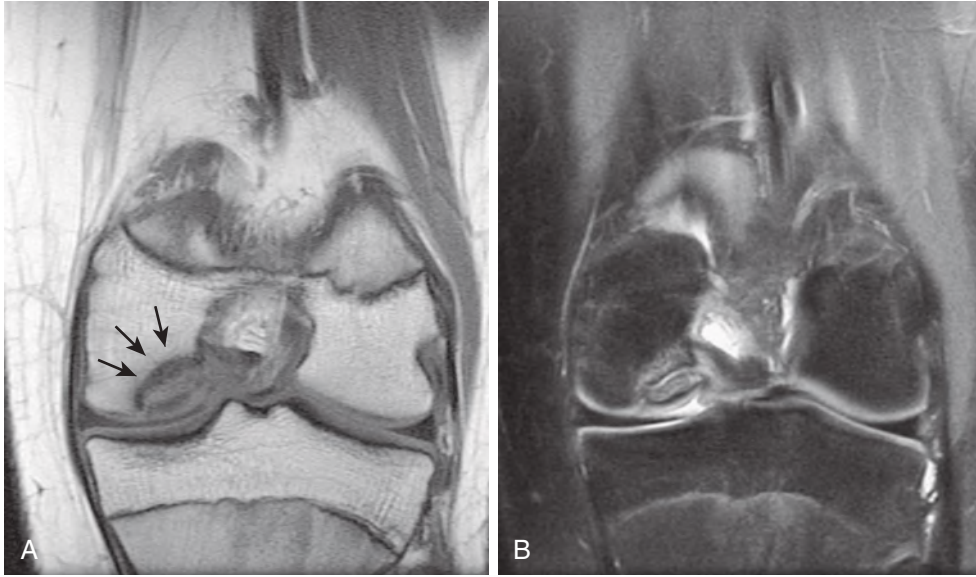
Şekil 1.25 Femoral boyun stres kırığı. Pelvisin koronal T1 ağırlıklı (A) ve sıvıya duyarlı (B) MRG'leri, sol femur boynunun mediyal kısmında, kemiğin sıkışan tarafında kısa bir kırık hattı (ok) ve çevresinde kemik iliği ödemi bulunan bir yorgunluk kırığını göstermektedir.

gin klinik semptomlara yol açabilir. Bu kırıklar tek taraflı ya da çift taraflı olabilir; dikey kırık hatları genellikle sakroilyak eklemeye yakın sakral kanatta yer alır ve sakrumun üst kortikal yüzeyinde veya ark çizgilerinde hafif kesintiye neden olur. Yatay kırık hatları da görülebilir ve genellikle S2 seviyesinde yer alır. Yatay kırık hattı ile birleşen iki taraflı ala kırıkları, sakrumda “kelebek” ya da “H” şeklinde artmış sintigrafik tutulum paterni oluşturur. BT, genellikle non-deplase olan sakral yetmezlik kırıklarında düzensiz skleroz bantlarını gösterir (Şekil 1.28). MRG'lerinde, T1-ağırlıklı sekanslarda düşük sinyal yoğunluklu bantlar ve sıvı hassasiyetli sekanslarda komşu kemik iliğinde yaygın ödem görülür. Sakral yetmezlik kırıkları izole bir bulgu olabilir ancak sıklıkla pubik ramus, simfizis pubis, ilium ve asetabular tavan gibi pelvisin diğer yetmezlik kırıkları ile birlikte görülür. Sakrumun yorgunluk kırıkları, yetmezlik kırıklarına göre daha nadirdir. Bunlar çoğunlukla koşucularda görülür ve genellikle sakrumun üst kısmı ile sınırlıdır; superior sakral korteksten birinci veya ikinci ventral sakral foramene kadar uzanır (Şekil 1.29).

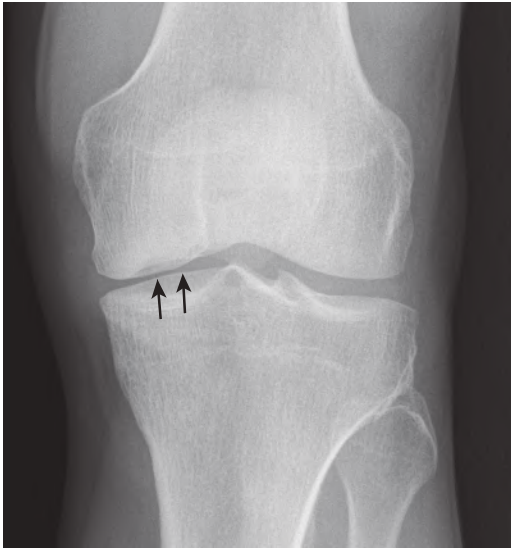
Üst ekstremité stres kırığı. Bu kırıklar, alt ekstremité kemiklerindeki stres kırıklarına kıyasla çok daha nadirdir. Üst ekstremité stres yaralanmalarının çoğu, genellikle atma hareketiyle ilişkili olarak büyüme plağı bulunan çocuklarda görülür. Yetişkinlerde ise tipik stres kırığı bölgeleri şunlardır: tuzak atıcılarında skapulanın korakoid çıkıntısı; golfçülerde skapula akromiyonu; bowling oyuncularında, tenisçiler, beyzbol atıcıları ve golfçülerde ulna; tenisçiler, golfçüler ve beyzbol oyuncularında hamat kemiğinin kancası; beyzbol atıcıları ve cirit atıcılarında olekranon; gitar çalanlarda uç falangeal kemikler; bowling oyuncularında el falanks-ları; beyzbol atıcılarında glenoid fossanın alt kenarı.

Vertebra nöral arkının stres kırığı (spondilolizis). Spondilolizis, omurgadaki pars interartikularis bölümünde meydana gelen bir defekti ifade eder ve en sık L5 seviyesinde görülür. Bu durum, bir omur gövdesinin komşu omur üzerine kaymasıyla birlikte olabilir ya da olmayabilir; bu kayma spondilolistezis olarak adlandırılır. Omurgaların %3 ila %7'sinde en az bir spondilolizis alanı olduğu tahmin edilmektedir. Spondilolizisin etiyo-lojisi çok faktörlüdür, ancak bu tür defektlerin oluşumunda en önemli etken, çocukluk ve ergenlik döneminde maruz kalınan aşırı strestir. Spondilolizis konusuna daha ayrıntılı olarak 53. Bölümde değinilmiştir.

Yaş Ağaç, Torus ve Eğilme Kırıkları



Şekil 1.36 Mediyal femur kondilin osteokondritis dissekansı. Koronal T1 ağırlıklı (A) ve sıvıya duyarlı (B) MRG'ler mediyal kondilin iç yüzeyinde bir lezyonu göstermektedir (*oklar*). Parça kemikleşmiştir ve ana kemik ile arasındaki bağlantı A kısmında orta düzeyde sinyal yoğunluğu ve B kısmında yüksek sinyal yoğunluğu göstermektedir. Anormallikler bu bağlantı alanındaki granülasyon dokusu veya sıvı ile tutarlıdır. Üstteki kırıkta sinyal değişiklikleri vardır, ancak mediyalde tamamen kesintiye uğramamış olabilir. Bu bulgular gevşek bir in situ fragmanı göstermektedir.



Şekil 1.37 Femur kondilinin osteokondritis dissekansı. Mediyal kondilin klasik defekti (*oklar*).

Bu hastalar genellikle 20 ila 40 yaş arasındadır. Konvansiyonel radyografiler, genellikle yaralanma bölgesini belirlemekte yetersizdir. Kemik defektleri bazen oldukça belirsiz olabilir; bunlar arasında: Eklem yüzeyinde hafif düzensizlik, yüzeysel çöküntüler (çevresinde skleroz olup olmaması fark etmeksizin), küçük “pul” şeklinde kırık parçaları (Şekil 1.40) bulunabilir. BT artrografi ve MRG, kırık bölgesini daha iyi tanımlar, üzerindeki kırıkdağın durumunu değerlendirir ve eklem içindeki kemiksel ya da kırıkdağı cisimleri tespit eder.

Humerus kapitellumu. Dirsek çevresinde osteokondritis dissekans, genellikle kapitellum (ya da kapitulum) adı verilen yapıyı etkiler. Radyografik anormallikler, kapitellumda: Yassıla-

ma (düzleşme), kistik ve sklerotik değişiklikler, parçalanma gibi bulguları içerir. Ortaya çıkan kemik parçaları, bulunduğu yerde kalabilir ya da kısmen veya tamamen ayrılabilir. Serbest eklem içi cisimler, dirseğin herhangi bir bölgesine göç edebilir; ancak genellikle humerusun distal ucundaki fossada sıkışır. Bu lezyonun değerlendirilmesinde: BT, BT artrografi, ultrasonografi, MRG ve MRG artrografi gibi yöntemlerin tamamı kullanılmaktadır (Şekil 1.41). Ayırıcı tanıda, kapitellumun düzensiz kemikleşmesiyle ilişkili olan Panner hastalığı dikkate alınmalıdır; bu hastalık daha genç yaş grubunda görülür.

Diğer Bölgeler

Travma sonrası osteokondral kırıklar, osteokondritis dissekans ve osteonekroz; diğer tarsal kemikler, tıbya, humerus başı, aseta-bulum ve glenoid fossa gibi diğer bölgelerde de tespit edilebilir.

Uzun Tübüler Kemiklerin Şaft Kırıkları

Bir kemiğe uygulanan anormal bir kuvvet “yüklenme” olarak adlandırılan bir süreç yaralanmaya neden olur. Kemiğin enerji emme kapasitesi; kişinin yaşı, cinsiyeti, metabolik durumu, çevre dokuların bütünlüğü ve etkilenen kemiğin özelliklerine göre değişiklik gösterir. Çocukların kemikleri, yetişkinlerin göreceli olarak daha kırılabilir kemiklerine kıyasla daha esnekler. Bu durum, çocuklarda tam olmayan kırıklar ve eğilme kırıklarının görülmesine katkıda bulunur; bu tür yaralanmalar yetişkinlerde neredeyse hiç görülmez. Kırık oluşumuna katkıda bulunan diğer faktörler arasında önceden var olan bir lezyonun veya geçirilmiş bir cerrahi müdahalenin bulunması yer alır.

Uzun tübüler kemik gibi bir yapıya dört temel tipte yük uygulanabilir: traksiyon kuvvetleri kemiğin enine kesitine dik yönde etkide bulunur ve trabekülleri birbirinden ayırır; kompresyon kuvvetleri benzer şekilde dik yönde etkide bulunur ve trabekülleri birbirine bastırır; torsiyon kuvvetleri kemiği döndürerek burar; bükülme kuvvetleri ise kemikte angülasiyona neden olur

TABLO 1.2 Uzun Tübüler Kemiklerdeki Kırıkların Biyomekaniği

Kırık Paterni	Yaralanmanın Mekanizması	Yumuşak Doku Menteşesinin Konumu	Enerji Yükü	Sık Görülen Yerler
Transvers	Bükülme	Konkavite	Düşük	Diyafizler
Oblik	Kompresyon, bükülme ve torsiyon	Konkavite (sıklıkla ortadan kalkmıştır)	Orta	Radyus, ulna, tibia ve fibula
Oblik-transvers	Kompresyon ve bükülme	Konkavite veya kelebek tarafı	Orta	Femur, tibia ve humerus
Spiral	Torsiyon	Vertikal segment	Düşük	Tibia ve humerus
Diyafizyal impaksiyon	Kompresyon	Değişken	Değişken	Humerus, femur ve tibia
Parçalı	Değişken	Hasarlanmıştır	Yüksek	Değişken

Gonza ER, Harrington IJ. *Biomechanics of Musculoskeletal Injury*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1982:2.



Şekil 1.43 Uzun kemiğin transvers kırığı. Alt ekstremitenin sagittal reformat BT görüntüsü, otomobilin çarptığı bir hastada femoral shaftın hafif parçalanma ile transvers kırığını göstermektedir. Distal parça, shaftın tüm genişliği boyunca posteriora deplasedir, anterior olarak açıktır ve kısalmayla ilişkili olarak üst üste binme göstermiştir. Distal parça, posterior kas grubuna girmiş ve nörovasküler demeti (oklar) itmiştir.



Şekil 1.44 Uzun kemiğin oblik kırığı. Dirsek kemiğinin orta shaftında direkt darbe sonucu oluşan kısa oblik (vurma) kırık (oklar).

Biyomekanik

Klasik sınıflandırma sistemleri dört temel eklem hareketi türü tanımlar: Kayma (gliding) hareketleri, açılma hareketleri, dairesel hareketler ve rotasyonel hareketler. Bu hareketler bağımsız olarak gerçekleşebilir; ancak çoğunlukla çeşitli kombinasyonlar halinde ortaya çıkar. Her bir eklemdaki hareketin özellikleri esas olarak eklem yüzeylerinin şekli tarafından belirlenir (Tablo 1.3). Genel olarak, hareket serbestliği arttıkça eklem stabilitesinden ödün verilir. Travmatik bir çıkık, eklem kapsülünün ve koruyucu bağların hasar gördüğünü ima eder. Alternatif olarak, kapsül kemikteki bağlantı noktasından ayrılmış olabilir ya da gerilmiş bir bağ, kemiğin bir parçasını kopararak avülsiyon kırığına neden olabilir. Travma, her türlü eklemden çıkığa yol açabilir; ancak en sık etkilenen eklemler şunlardır: Glenohumeral eklem, dirsek, ayak bileği, kalça ve interfalangeal eklemler.

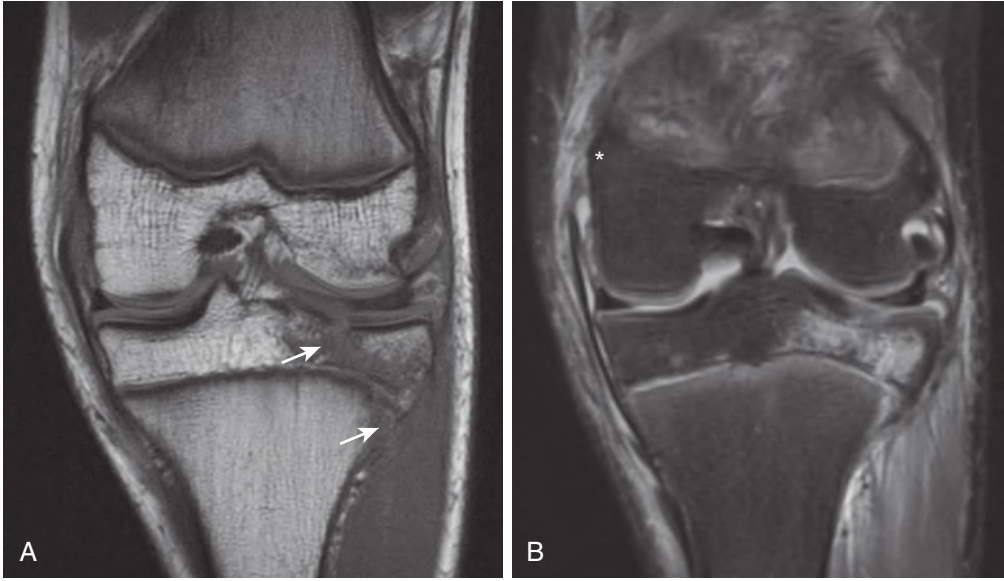
SİNOVYAL EKLEMLERE TRAVMA

Travmatik Sinovit ve Hemartroz

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Eklem ile ilgili yağ yastıkcıklarının yer değiştirmesi efüzyon veya eklemden bir kitlenin göstergesidir.
- Efüzyon en kolay diz ve dirsekte fark edilir.
- Travmatik efüzyonda yağ olması (lipohemartroz) kırık varlığının güçlü bir göstergesidir.
- Dizde lipohemartroz ile ilişkili en sık görülen kırık lateral tibyal platonun impaksiyon kırığıdır.

Travma sonrası ilk birkaç saat içinde ortaya çıkan eklem efüzyonu genellikle hemartrozla ilişkilidir; kanlı olmayan efüzyonlar ise genellikle yaralanmadan 12 ila 24 saat sonra ortaya çıkar. Travma sonrası meydana gelen kanlı ya da kansız efüzyonlar, intra-artiküler yağ yastıkcıklarının yer değiştirmesi ve ekstra-artiküler yağ planlarının ödemi ile ilgili radyografik bulgularla ilişkilidir. Bu bulguların tipik örnekleri arasında, diz travması durumlarında suprapatellar poşun genişlemesi ve humerusun distal ucundaki



Şekil 1.56 Büyüme plağı yaralanması: Salter-Harris Tip IV. Sol dizdeki koronal T1 ağırlıklı (A) ve sıvıya duyarlı (B) MRG'leri, epifiz ve metafiz boyunca dikey olarak uzanan ve çevresindeki kemik iliği ödemi bulunan bir kırık hattını (oklar) göstermektedir. Mediyal kollateral bağın düşük dereceli yaralanmasına dikkat edin (yıldız).

Tip VII. Bu yaygın yaralanma tipi, sadece epifizle sınırlı kırıkları içerir; büyüme plağı veya metafiz etkilenmez. Transkondral kırıklar ve osteokondritis dissekans örnek olarak verilebilir.

Tip VIII. Metafizyal büyüme ve yeniden şekillenme mekanizmalarını etkileyen yaralanmadır. Genellikle damar yapılarının etkilenmesi ile ilişkilidir.

Tip IX. Nadir durumlarda, diyafizdeki periostun yaralanması normal diyafizyal büyüme ve yeniden şekillenmeyi bozabilir. Parçalı kırıklar, parmak ezilme (wringer) yaralanmaları ve ağır yanıklar bu tür travmalara örnektir.

Büyüme plağı yaralanmalarının yaklaşık %25–30'unda bir dereceye kadar büyüme deformitesi gelişir. Bu vakaların %10'una kadarında deformite klinik olarak anlamlıdır. Prognoz, hastanın yaşı, damarlanma anatomisi, yaralanma tipi ve tedaviye ne kadar hızlı ve etkili müdahale edildiği ile ilişkilidir. Genel olarak hasta yaşı ne kadar küçükse, kalıcı deformite riski o kadar fazladır. Tip I, II ve III yaralanmaların prognozu genellikle iyidir. Tip IV daha temkinli yaklaşılması gereken bir tabloyken, Tip V ve VI yaralanmaların prognozu kötüdür. Önceki fizis yaralanmalarına bağlı büyüme bozukluklarının radyografik kalıntıları arasında fizisi geçen doğrusal kemikleşme çizgileri ve farklı bölgelerde büyüme durmasıyla değişen iyileşme çizgileri yer alır. Önemli sonuçlar arasında büyüme geriliği, büyüme plağının erken füzyonu, epifiz malpozisyonu ve rotasyonu ve osteonekroz yer alır.

Prematür kısmi büyüme durması, metafizden epifize doğru uzanan kemik bir köprü (kemik bar) ile meydana gelir (Şekil 1.57). Büyüme plağının geri kalan kısmı büyümeye devam ettiğinde, açısal deformite gelişir. Tip IV yaralanmalar genellikle fizisin bir kısmında kapanmaya neden olur; Tip V ise tüm plağın erken kapanmasıyla sonuçlanabilir. MRG hem başlangıçtaki hasarın boyutunu hem de büyüme durmasının derecesini doğru şekilde değerlendirmede kullanılır (Şekil 1.58).

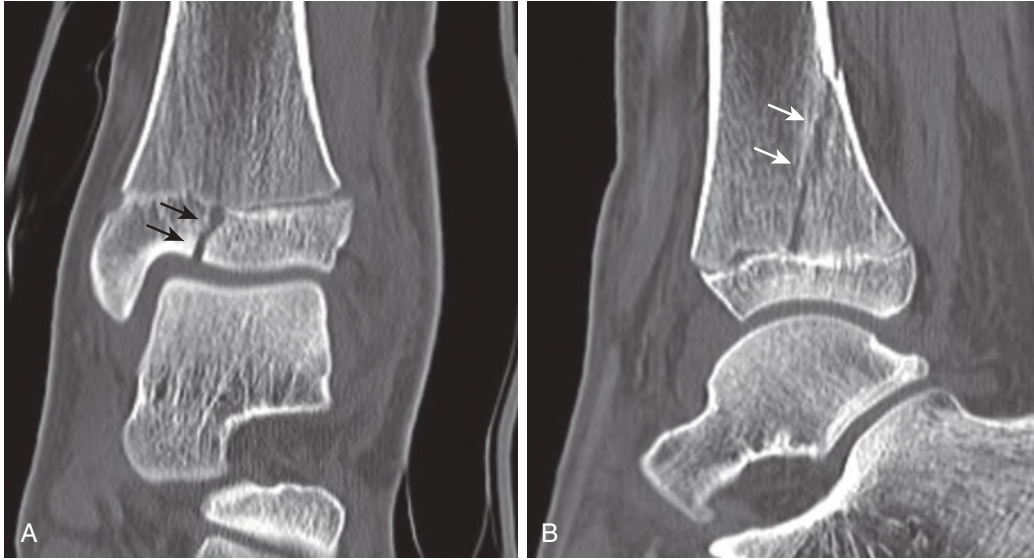
Spesifik Yaralanmalar

Femur Başı Epifiz Kayması (Slipped Capital Femoral Epiphysis)

Femur başı epifiz kayması (FBEK), erkek çocuklarda genellikle 10–17 yaşları arasında, kızlarda ise 8–15 yaşları arasında gözlemlenir. Erkekler, kızlara göre daha sık etkilenir ve siyahi hastalarda bu durum beyazlara göre daha yaygındır; aşırı kilolu çocuklarda ise özellikle yüksek bir görülme sıklığı vardır. FBEK'li hastaların yaklaşık %20–35'inde her iki kalça da etkilenir; bu durum kızlarda daha sık görülür. Bu yaralanmanın patogenezinde çeşitli katkıda bulunan faktörlerin vurgulandığı görülmüştür:

- **Travma:** Travma, bebeklerde ve küçük çocuklarda önemli bir tetikleyici olay olsa da daha büyük çocuklarda daha az önemli bir faktördür. Hastaların %50'sinden daha azında belirgin bir travma öyküsü vardır.
- **Ergenlik Büyüme Atılımı:** FBEK ile ergenlik büyüme atılımı arasındaki ilişki, bu dönemde nispeten geniş olan fizisin yataydandan eğik bir düzleme dönüşmesiyle artan kayma gerilmesiyle ilgilidir.
- **Hormonal Etkiler:** FBEK ile ilişkili endokrin hastalıklar arasında hipotiroidizm, hipoadrenalizm, akromegali, gigantizm, kriptorşidizm ve hipofiz ve paratiroid tümörleri bulunur. Ancak bu gözlemler rağmen, büyüme hormonu seviyelerinin FBEK'li hastalarda anormal olduğuna dair net bir kanıt bulunmamaktadır.
- **Ağırılık ve Aktivite:** FBEK'li hastaların en dikkat çekici özelliklerinden biri aşırı kilolu olma eğilimidir. Obezite, büyüme plağı üzerindeki kayma gerilmesini artırır ve normal aktiviteler sırasında bile kaymaya neden olabilir. Epifiz kaymasına yatkınlık, fiziksel olarak aktif ergenlerde daha yüksektir.

FBEK vakalarında, geleneksel olarak femur başının femur gövdesine göre hareketi esas alınarak tanımlama yapılır. Femur başı genellikle femurun geri kalan kısmına göre posteriyör (arka) ve mediyal (içe) yönde yer değiştirir; ancak başka yönlerdeki kaymalar da görülebilir.



Şekil 1.61 Büyüme plağı yaralanması: triplan ayak bileği kırığı. Koronal (A) ve sagittal (B) reformat BT görüntüleri, koronal görüntüde tip III lezyon görünümünde bir yaralanma göstermektedir (*siyah oklar*). Sagittal görüntüde, tip II lezyon belirgindir. Distal tibyal epifizin hafif posterior yer değiştirmesine ve eklem yüzeyindeki boşluğa dikkat edin (*beyaz oklar*).

nin ayrılması, özellikle zor bir doğum sırasında, doğum travmasına bağlı olarak ortaya çıkabilir.

Klavikulanın iç kenarındaki epifiz yaklaşık olarak 18 ila 20 yaşlarında kemikleşir ve büyüme plağının kapanmasıyla birlikte yaklaşık 25 yaşında klavikula gövdesiyle birleşir. Gelişimi tamamlanmamış bir iskelette, klavikulanın medial ucundaki yaralanma epifiz ayrılmasına yol açabilir ve bu durum sternoklaviküler eklem çıkığıyla karıştırılabilir. Omuz çevresindeki büyüme plağı yaralanmaları, çocuklarda akromioklaviküler eklemden yalancı çıkıklara (psödolüksasyon) neden olabilir. Bu tür yaralanmalar arasında klavikulanın distal kısmının periosteal kılıfından ayrılması ve korakoid çıkıntı epifizinin avülsiyonu yer alır.

Dirsek ile İlgili Büyüme Plağı Yaralanmaları

Olgunlaşmamış iskelette dirsek yaralanmasının doğru şekilde tanınması, çok sayıda ossifikasyon merkezinin varlığı nedeniyle karmaşıktır. Bu ossifikasyon merkezlerinin bazılarının ortaya çıkış sırasını hatırlamak için kullanılacak bir mnemonik “CRITOL” şeklindedir: C: Kapiteillum (1 yaşında); R: RADIUS başı (3 ila 6 yaş); I: İç (medial) epikondil (5 ila 7 yaş); T: Troklea (9 ila 10 yaş); O: Olekranon (ulnanın ossifikasyon merkezi, 6 ila 10 yaş); L: Lateral epikondil (9 ila 13 yaş, en son ortaya çıkar).

Normalde, humerusun distal metafizi ve kapiteillum, humerus shaftına göre yaklaşık 140 derece anteversiyonda yer alır. Lateral radyografide humerusun ön korteksi boyunca çizilen bir çizgi—ön humeral çizgi—kapiteillumun ossifikasyon merkezinin orta üçte birlik kısmını kesmelidir. Humerus suprakondiler kırıklarında (çocuklarda dirsek çevresindeki en yaygın kırık), distal fragmanın posterior yer değiştirmesi veya açılması, ön humeral çizginin ossifikasyon merkezinin ön üçte birinden ya da kapiteillumun önünden geçmesine neden olur (Şekil 1.62). Bebeklerde ve çocuklarda dirsek çevresindeki gelişmekte olan ossifikasyon merkezlerinin eksik veya tamamlanmamış kemikleşmesi nedeniyle, konvansiyonel radyografi ile yaralanmaların tam değerlendirilmesi mümkün olmayabilir.

Lateral kondil kırığı oldukça sık görülür ve Salter-Harris tip IV yaralanmayı temsil eder. Kırık hattı, epifizı ayırır ve komşu



Şekil 1.62 Dirsek yaralanması: suprakondiler humerus kırığı. Lateral radyografide, intrakapsüler yağ yastıklarının yükselmesi ve hafif bir suprakondiler kırık hattı (*ok*) görülmektedir. Humerusun ön korteksinin düzlemi, kapitular kemikleşme merkezinin ön üçte birini keser ve bu, kırık bölgesinde minimal posterior yer değiştirmeye işaret eder.

metafiz ile kapiteillumun bir kısmını birbirinden ayırır. Medial epikondilin ossifikasyon merkezinin ayrılması, bu bölgeye tutunan fleksör veya pronator tendonuna uygulanan stresin bir sonucu olarak ortaya çıkar; bu durum dirsek yaralanmalarının yaklaşık %10'unu oluşturur. Bazı durumlarda, epikondil eklem içine sıkışabilir (Şekil 1.63). Bu durumda, yer değiştirmiş olan epikondiler ossifikasyon merkezi, normal bir troklear merkezi taklit edebilir. Ancak, medial epikondil ossifikasyon merkezi olmadan görülen troklear merkez, humerusun distal kısmındaki normal ossifikasyon sırası ile çelişir.

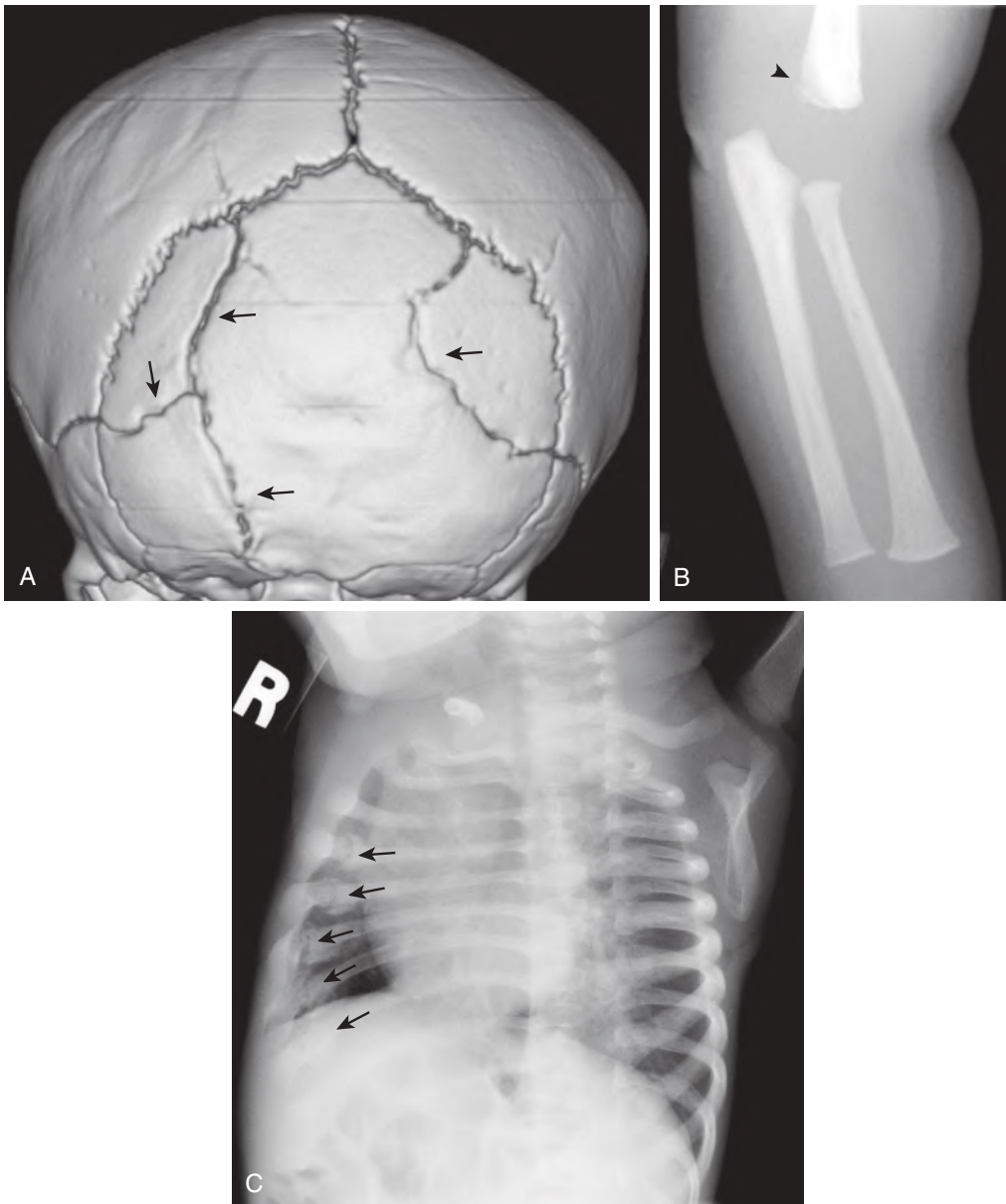
TRAVMATİK ÇOCUK İSTİSMARI (KASITLI TRAVMA)

ANAHTAR KAVRAMLAR

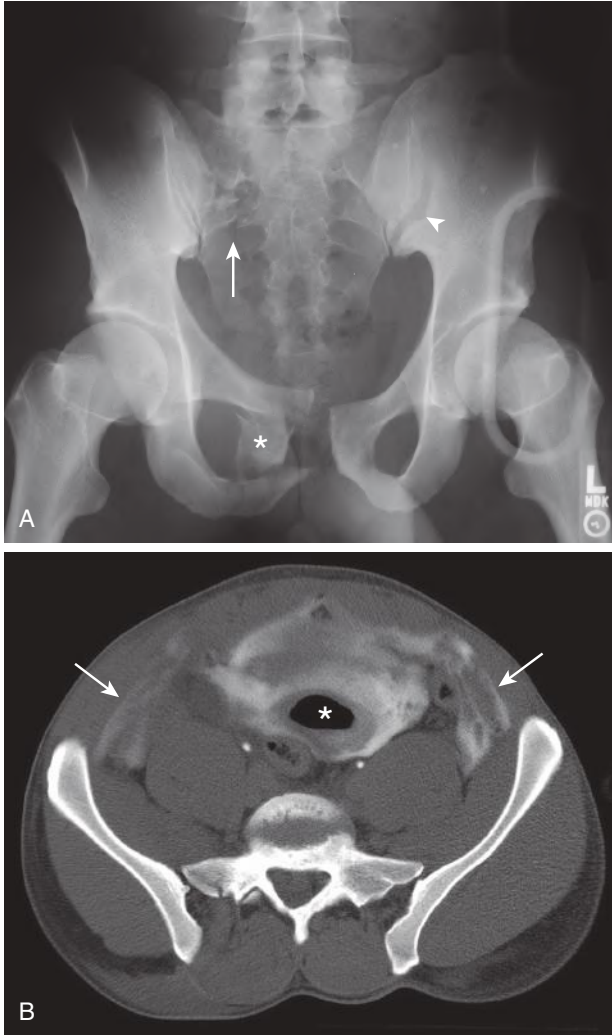
- Tek yönlü "babygram" görüntüsü, çocuk istismarı için yeterli bir tarama yöntemi değildir.
- Çocuk istismarında en özgül iskelet bulguları, metafizyal köşe kırıkları ve postero-mediya kaburga kırıklarıdır.
- Parçalı kafatası kırıkları ve farklı iyileşme evrelerinde olan çoklu uzun kemik kırıkları da kasıtlı travmayı düşündürür.
- Çocuk istismarını, bazı osteogenezis imperfekta türlerinden ayırt etmek zor olabilir.

İskelet anormallikleri, çocuk istismarı vakalarının %50 ila %70'inde tespit edilebilir; bu anormalliklerin saptanması, kasıtlı travma tanısında kritik bir rol oynar. Fiziksel olarak istismar edilmiş olabileceğinden şüphelenilen bir çocuğun uygun değerlendirmesi, bütün uzun kemikler, pelvis, omurga, kaburgalar ve kafatası üzerinde yapılacak bir radyografik tarama içermelidir. Bütün iskeletin tek bir radyografisi, tanısız olarak yetersizdir.

Çocuk istismarını güçlü şekilde düşündüren iskelet yaralanmaları, uzun kemiklerin metafizyal köşe kırıkları, posteromediya kaburga kırıkları ve çoklu kafatası kırıklarıdır. Bu kırıkların iki taraflı olması ve sütürleri geçmesi, özellikle çocuk istismarını düşündürür (Şekil 1.72). Diğer "olağandışı" kırıklar örneğin, sternum, klavikulanın lateral yüzü, skapula, vertebral cisimleri ve torasik kafesin sıkıştırılması sonucu oluşan posterior kemik

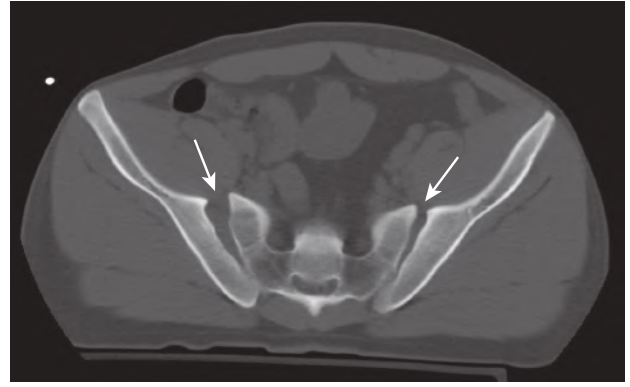


Şekil 1.72 Çocuk istismarı sendromu: radyografik anormallikler. (A) Kafatasının üç boyutlu yüzey görüntüsü, frontal kemikleri iki taraflı olarak içeren çoklu kırıkları (*oklar*) göstermektedir. (B) Metafiz düzensizliği ve köşe kırıkları (*ok ucu*), çocuk istismarına dair daha acil radyografik ipuçlarıdır. (C) Kaburga kırıkları (*oklar*), istismara uğramış bir çocukta sık görülür. (Jerry R. Dwek, MD, San Diego, CA.)

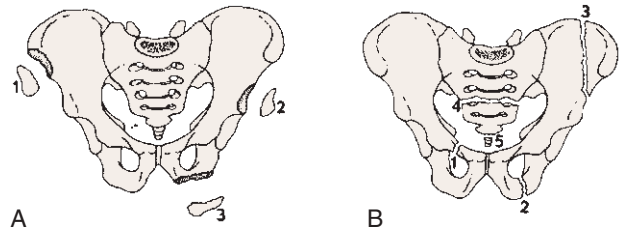


Şekil 3.1 Posttravmatik mesane rüptürü. (A) AP radyogramda dep-lase simfizyal fragmanla birlikte (yıldız işareti) pubik simfiziste bozul-ma, sağ sakrumda arkuat çizgilerde bozulmaya neden olan vertikal bir kırık (ok) ve sol sakroiliak eklemden ayrışma (ok başı). (B) IV kontrast uygulaması sonrası aksiyal BT, mesane çevresinde laterale uzanan kontrast madde ekstrasvazyonunu gösteriyor (oklar). Mesanede ka-teterizasyon ile ilişkili olarak gaz (yıldız işareti) izleniyor.

laması da pelvik yaralanmaları stabil ve anstabil olarak kategorilere ayırır, bununla birlikte anstabil kırıkları yalnızca rotasyonel instabiliteye neden olanlar ve hem rotasyonel hem de vertikal instabilite ile sonuçlanan daha ciddi yaralanmalar olarak alt kategorilere ayırır. Rotasyonel instabilite, iliak kanatların, tipik olarak AP kompres-yonda eksternal, lateral kompresyonda internal rotasyonuna imkân verecek şekilde anterior ve posterior yaralanmaların kombinasyonu sonucu oluşur. Böyle yaralanmalar tipik olarak anterior sakroiliak li-gamentlerin yaralanmasını içerirken posterior sakroiliak kompleks genellikle korunur (Şekil 3.2). Vertikal instabilite daha az sıklıkla, tipik olarak bir taraftaki posterior sakroiliak ligament kompleksinin bütünüyle bozulması zemininde çoklu kırıklar ve bir hemipelvisin kranial veya kaudal doğrultuda yer değiştirmesinden ileri gelir. Yaygın olarak kullanılan Young ve Burgess sınıflaması, lateral komp-resyon, AP kompresyon, vertikal makaslama ve kombine kuvvetler ile ilişkili olarak değişen derecelerde instabilite tanımları yaparak, yaralanmaları mekanizmalarına göre ayırır (Tablo 3.1). Asetabulu-mun kırıldığı durumlar bu sistemin dışında kalmakta olup, böyle yaralanmalar ayrıca tartışılacaktır. Tüm bu sınıflama sistemlerinin,



Şekil 3.2 Rotasyonel instabilite. Aksiyal BT, sağ tarafta daha belirgin olmak üzere bilateral sakroiliak eklemlerin anteriora bakan yüzlerinin genişlemesini gösteriyor (oklar), posteriorda dizilim normal. Bu yara-lanma modeli iliak kanatların eksternal rotasyonuna olanak tanır.



Şekil 3.3 Stabil pelvis kırıkları. (A) Tip I yaralanma; avülsiyon kırığı. Bu yaralanmalar (1) anterior süperior iliak spina, (2) anterior inferior iliak spina veya (3) iskiyal tüberositeyi kapsar. (B) Tip I yaralanma; tek pubik ramus veya iliak kanatta (Duverney kırığı) kırık. Süperior veya inferior pubik ramusta tek bir kesinti (1 ve 2), iliumun belirli kırıkları (3), sakrumun (4) veya koksiksın (5) pelvik halkada bozulmaya neden olmayan bazı kırık tipleri.

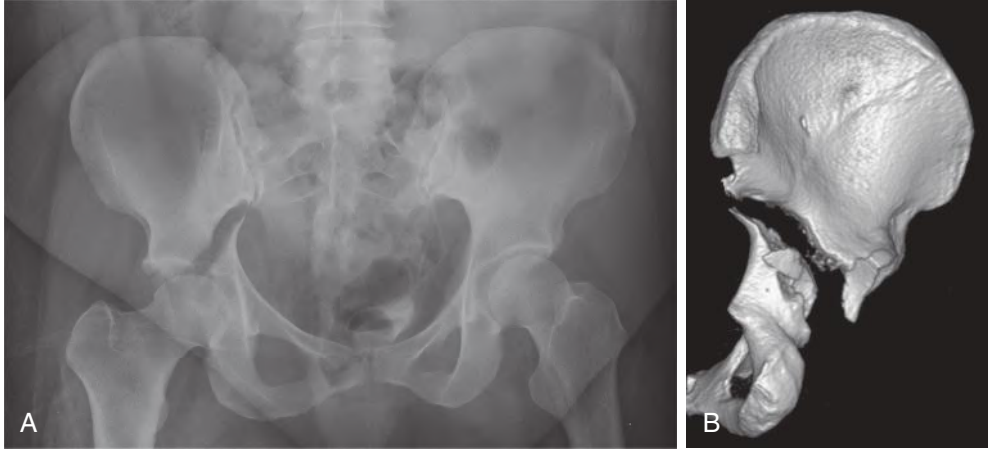
radyografik analizler temel alınarak tasarlandığı vurgulanmalıdır; BT görüntüleme kullanılarak pelvis kırık paternlerini analiz eden yakın zamanlı bir seride, bu geleneksel sistemlere uymayan birçok ilave yaralanma paterni tanımlanmıştır.

Stabil Pelvik Kırıklar

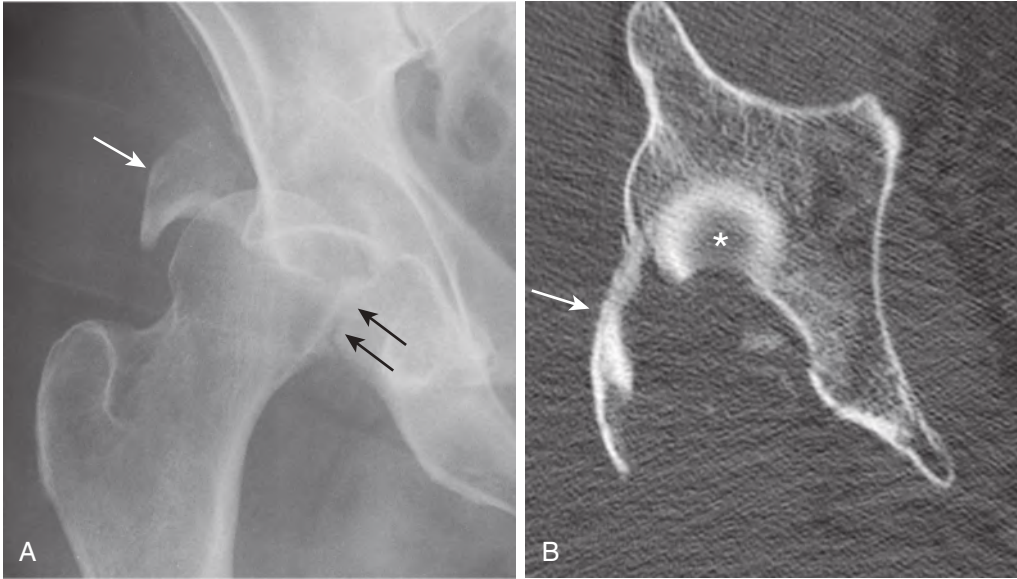
Pelvik halkayı içermeyen veya yalnızca tek bir yerinin kırıldığı stabil yaralanmalar, kemik pelvisin dahil olduğu tüm yaralanma-ların %30'unu oluşturur. Bu kategori apofizyal avülsiyon kırıkları, izole pubik ramus kırıklarını, sakrum ve koksiksın transvers kırıkları ve iliak kanat ile sınırlı kırıkları içerir (Şekil 3.3).

Pelvisin Avülsiyon Kırıkları

Pelvis ve kalçanın avülsiyon kırıkları hem henüz iskelet sistemi matürasyonu tamamlanmamış, hem de erişkin olgularda kas ve tendon insersiyö lokalizasyonlarında olur, bununla birlikte bu tür yaralanmaların büyük çoğunluğu birleşmemiş apofizleri olan adölesanlarda, en sık olarak da spor sırasındaki yaralanmalar ile ilişkilidir. Apofizyal avülsiyon kırıklarının en sık lokalizasyonları iskiyal tüberosite, anterior süperior iliak spina ve anterior infe-riör iliak spinadır. En sık, hamstring ve addüktör magnus ten-donlarının aşırı gerilimine bağlı olarak olarak, iskiyal tüberosite yaralanır. İskiya apofizyal fragmanlar, diğer apofizyal avülsiyona nazaran daha büyüktür, iskiyumun inferioruna deplase olmuş belirgin, arkuat şekilli bir kemik fragmanı olarak görünür. İski-yal apofizin büyük bölümü iskiyal gövdenin posteriorunda yer aldığından, iskiyum temelindeki kemik defekti, deplase kemik fragmanın boyutuna nazaran önemsiz görünebilir. Sartoryus



Şekil 3.12 Asetabular kırık. (A) AP radyografi asetabular çatı, iliopektineal ve ilioiskiyal çizgilerde bozulmayı gösteriyor. (B) Üç boyutlu BT görüntüsü anterior ve posterior kolonlarda bozulmaya neden olan transvers kırık planını net şekilde gösteriyor.

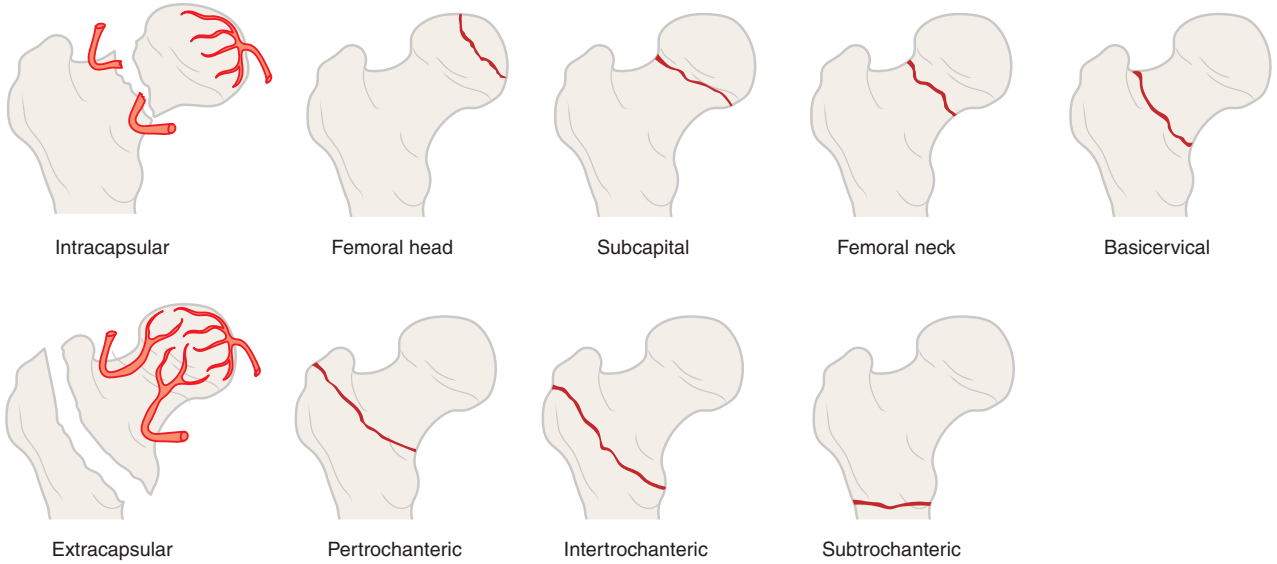


Şekil 3.13 Kalça dislokasyonu: posterior dislokasyon. (A) Radyografide femur başının posterosuperiora deplasmanı ve asetabulumun posterior kesiminden kaynaklanan geniş deplase fragman (*beyaz ok*). Ayrıca femur başının inferior kısmında bir impaksiyon kırığı (*siyah ok*) da görülüyor. (B) Aksiyal BT görüntüsü asetabular çatının posterior kenarına (*yıldız işareti*) uzanan posterior duvar kırık fragmanını (*ok*) gösteriyor. Eklem içindeki küçük fragmanlara dikkat ediniz.

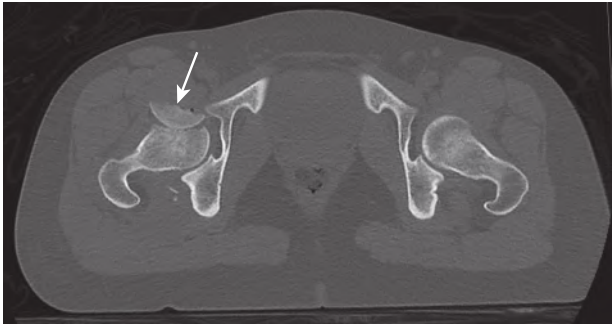
lateral grafilere ve BT görüntüleme ile iyi bir şekilde gösterilir. Asetabulumun posterior kesimindeki kırıklar genellikle bu yaralanmalarda görülür ve bu yaralanmaların güçlü bir belirticidir. Bunlar, asetabulumun periferik kenarında küçük bir kortikal fragman, posterior eklem yüzünü kapsayan geniş bir osteokondral parça veya daha az sıklıkla posterior kenardan asetabular kubbe veya medial duvarını kapsayan genişleme şeklinde olabilir. Femur başı anterior yüzünün osteokondral impaksiyon kırıkları da bulunabilir, tipik olarak ya foveada ya da foveanın daha aşağısındadır (Şekil 3.13).

Geniş posterior asetabular kenar kırıkları, özellikle oblik Judet grafilere kullanılarak, direk grafi ile kolaylıkla tespit edilirken, küçük asetabular kenar kırıkları ve femur başının osteokondral impaksiyon kırıkları BT görüntülerinde daha iyi incelenir. Posterior rim kırıkları genellikle parçalıdır ve deplase olabilir, neticede intraartiküler kemik fragmanlara neden olabilir. Redüksi-

yonu takiben devam eden genişlemiş bir kalça eklemi, anormal şekilde birbiri üzeri yerleşmiş intraartiküler parçalara işaret eder; bununla birlikte, intraartiküler kemik fragmanların direk grafide tanınmaları zordur. BT görüntüleme, deplase intraartiküler kemik fragmanların tespiti için oldukça uygundur. Bazen, BT görüntülemeye, kapalı yaralanma dahi olsa, dislokasyon sonrası kalça eklemi içerisinde küçük gaz kabarcıkları görülebilir (Şekil 3.14). İntraartiküler hemartroz veya lipohemartroz ve posterior yumuşak doku ödemi hem BT hem de MR görüntülerinde görünür olmasına rağmen, eşlik eden asetabüler labrum, kalça eklemi kapsülü ve bağların yırtılması ile eksternal rotatör, kuadratus femoris ve gluteal kasların zedelenmeleri, MRG ile daha iyi değerlendirilir. İleri görüntüleme incelemeleri, osteonekroz riskini en aza indirmek için, kalçanın redüksiyonundan sonra yapılmalıdır, çünkü redüksiyon için 6 saatten fazla bir gecikme osteonekroz riskini arttırmaktadır. Posterior kalça dislokasyonunun



Şekil 3.18 Proksimal femur kırıkları. Üst sıra proksimal femur intrakapsüler kırıklarının çeşitli yerleşimlerini gösteriyor. Bunlar femur başının vaskülaritesinin bozulması ve takip eden osteonekroz ile birlikte olabilir. Alt sıra tipik olarak avasküler nekroza yol açmayan kırık lokalizasyonlarını göstermektedir ki bunlar femur boynundaki kapsüler refleksiyonların daha aşağı seviyesindedir.



Şekil 3.19 Femur başı kırığı. Aksiyal BT görüntüsü sağ femur başı anterior kesiminde kırık (ok) ve kemik fragmanda 180 derece rotasyonu gösteriyor. Femur başı, posterior kalça dislokasyonu nedeniyle kırılmış. Kalça ekleminin posteriorunda küçük kemik fragmanlara dikkat ediniz.

siyon öncesi radyografilerde deplasmanın derecesine göre sınıflandırma genellikle Garden sistemi kullanılarak yapılır. Dört kırık tipi tanımlanmıştır: tip I, inkomplet veya impakte, lateral kortekste valgus açılanması ile birlikte; tip II, komplet, kemik deplasman yok; tip III, komplet, varus açılanmasına neden olan kırık parçalarının medial impaksiyonu ile; tip IV, komplet, kırık parçalarının total deplasmanı ile. Tip I ve II kırıkların radyografilerde ayırt edilmesinde güçlükler olabilir. Femur boynu kortekslerinin dikkatlice değerlendirilmesi, küçük basamaklanma, bükülme (toruslaşma) ve/veya çatlama alanlarının tespit edilmesi için gereklidir, lateral ve posterior kortekslerine özellikle dikkat edilmelidir (Şekil 3.20). Femur boynunda bant şeklinde skleroz ve femur boyununun düzgün kavimli konturunun kaybı bir kırığı düşündürse de bu bulgular femur başı kenarındaki osteofitler tarafından taklit edilebilir. Femur boynu seviyesinde, normalde lineer olarak izlenen primer tüberküllerin eğilmiş görünümü, valgus darbesiyle oluşmuş bir femur boynu kırığı hakkında bir ipucu olabilir. Tip III ve IV kırıklar radyografi ile kolaylıkla görülürler, ancak yüksek osteonekroz oranları nedeniyle agresif bir şekilde tedavi edilirler, sıklıkla perkütan vidalama yerine hemiarthroplasti uygulanır (Şekil 3.21).

Femur proksimali nondeplase kırıkları rutin başlangıç radyografilerinde gözden kaçabilir. Düşme sonrası o tarafa ağırlık veremeyen, radyografi bulguları negatif olgularda femur boynundaki olası gizli kırıkların tespiti için ileri görüntüleme yapılması önerilmektedir (Şekil 3.22). Femur boynu kırıkları için, geleneksel olarak MRG'nin BT'ye göre daha duyarlı olduğu düşüncesi vardır; ancak daha ince kesitler ve yüksek kalitede rekonstrüksiyonlar sağlayan günümüz BT teknolojisi ile MRG'nin karşılaştırıldığı veriler sınırlıdır. BT görüntülemenin daha ulaşılabilir olması ve geniş vücut bölgelerinde eş zamanlı ve hızlı bir şekilde değerlendirme imkânı sunması nedeniyle, genellikle ilk basamakta MRG yerine BT taramasının kullanılmasına neden olur. MRG, eşlikçi yumuşak doku yaralanmalarında BT'ye göre açık bir şekilde daha duyarlıdır, fakat bunların acil cerrahi müdahalede bir etkisi yoktur.

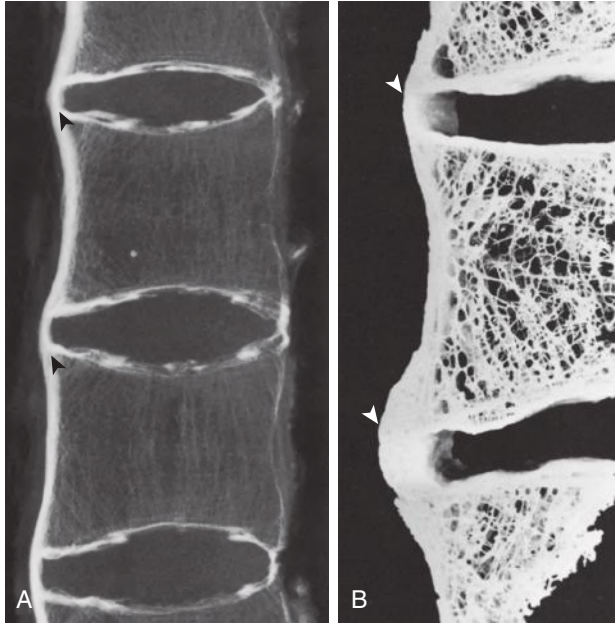
Normal şartlar altında, femur boyun kırıkları ilk 6 ila 12 ayda iyileşme bulguları gösterir. Komplikasyonlar nadir değildir ve kaynamama olguların yaklaşık % 5 ila %25'inde görülür; femur başının iskemik nekrozu, olguların %10 ila %30'unda görülür. MR ve BT görüntüleme kırığın yalnızca ilk tanısı değil, osteonekroz ve diğer komplikasyonların tespit edilmesinin de bir yoludur. BT görüntüleme, kaynamamayı değerlendirmek için mükemmeldir, fakat avasküler nekrozun erken dönem tanısında duyarlılığı MRG'den düşüktür. MRG gecikmiş posttravmatik osteonekroz tanısında uygun bir görüntüleme yöntemidir; bununla birlikte, proksimal femur kırığından sonraki femur başı iskemisinin preoperatif tespitindeki rolü henüz belirlenmemiştir.

Ekstrakapsüler Kalça Kırıkları

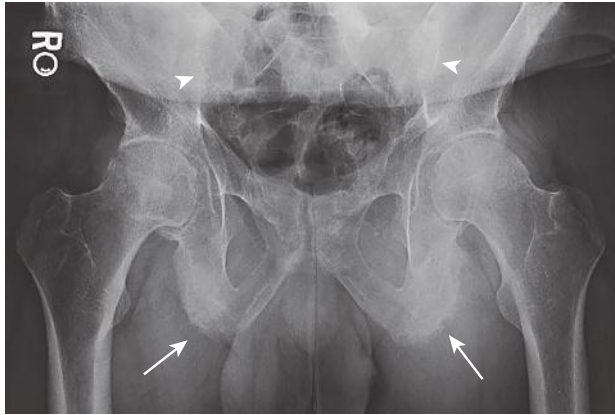
Trokanterik Kırıklar

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Komplet intertrokanterik kırıklar genellikle deplasedir, varus açılanması ile kısalmıştır ve tedavisi cerrahidir.
- Trokanter majörün inkomplet kırıkları tipik olarak nondeplasedir ve konservatif yolla tedavi edilebilirler.
- İnkomplet trokanter majör kırıklarında MRG sıklıkla, radyografide görülenin ötesinde daha kapsamlı bir hasarı gösterir, ancak MRG'nin tedavi planı üzerindeki etkisi halen tartışmalıdır.
- Yetişkinlerdeki izole trokanter minör yaralanmaları tipik olarak patolojiktir.



Şekil 10.2 Kıkırdak eklemler: Diskovertebral eklemin genel radyografik ve patolojik anormallikleri. Omurganın sagittal kesitinin radyografisi (A) ve fotoğrafı (B) (her iki resmin sol tarafı, ön taraftır) bir vertebradan diğerine uzanan tipik sindesmofitleri (*ok başları*) gösteriyor. Bu sindesmofitlerin dikey uzanımı ve ince yapısına dikkat ediniz.



Şekil 10.3 Entezit: iskiyal tüberozitelerin genel radyografik anormallikleri. Radyografide, kortikal düzensizlik, skleroz ve iskiyal tüberozitelerin hamstring tendon yapışma yerlerinde düzensiz hiperostoz (*oklar*). Sakroilyak eklem füzyonuna dikkat ediniz (*ok başları*).

SPESİFİK BÖLGELERDE RADYOGRAFİK VE PATOLOJİK ANORMALLİKLER

Sakroilyak Eklem

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Bilateral sakroilyit erken dönemde ortaya çıkar ve nihayetinde uniform ve simetrik hale gelir.
- Sakroilyak eklemlerde iliyak tutulum baskındır.
- Eklemde tam kemik ankilozu gelişebilir.

TABLO 10.1 Ankilozan Spondilitte Vertebra Anormalliklerinde Genel Terminoloji

Terim	Tanım
Osteit	Diskovertebral eklemden görülen entezopatidir ve erozyon, kemik skleroz ve sindesmofitler ile birliktedir.
“Shiny corner sign” Parlayan köşe işareti	Osteite bağlı vertebra korpus köşelerindeki artmış radyodansite.
Kareleşme	Erozyona bağlı vertebra korpusunun ön kenarının düzleşmesi veya konveksleşmesi.
Sindesmofit	Anulus fibrosusta ossifikasyona bağlı ince, dikey, radyodans alanlar
Bambu vertebra	Yaygın sindesmofitlere bağlı ondulan omurga konturu.
Diskit	Değişik mekanizmalara bağlı diskovertebral eklemden erozyonel anormallikler.
Diskal balonlaşma	Vertebral korpusunda osteoporotik deformiteye bağlı intervertebral diskin bikonveks şekli.
Tramvay yolu işareti	Supraspinöz ve interspinöz bağlar ile apofizyal eklem kapsüllerinin ossifikasyonuna bağlı frontal radyografilerde üç dikey radyodans hat.
Haçner işareti	Supraspinöz ve interspinöz bağların ossifikasyonuna bağlı frontal radyografilerde tek, santral radyodans hat.

Sakroilyit, ankilozan spondilitin temel belirtisidir. Hastalığın erken dönemlerinde ortaya çıkar. İlk radyografik incelemede asimetrik ya da nadiren unilateral bir dağılım gözlemlenebilir de hastalığın ilerleyen evrelerde radyografik değişiklikler, hastaların yaklaşık %90'ında bilateral ve simetrik.

Sakroilyak eklemdenki değişiklikler hem sinovyum hem de bağların olduğu (süperior ve posterior) bölümlerde görülür, iliyak kemikte yoğunlaşır. Başlangıçtaki değişiklikler, yamalı periartiküler osteoporoz ve sınırlarda kayıp, yüzeysel erozyon ve subkondral kemikte fokal sklerozdur. Subkondral kemik plağında silikleşme, sakroilyitte önemli bir radyografik bulgu olup, dejeneratif sakroilyak eklem hastalığında gözlemlenmez. Daha ileri erozyonel değişiklikler, kemik yüzeyinin önemli ölçüde aşınmasına ve interosseöz mesafenin genişlemesine yol açar. Sakroilyak eklemdenki proliferatif kemik değişiklikleri daha belirgin hale geldikçe, düzensiz kemik köprüleri eklem boşluğuna uzanır (Şekil 10.4). Sonrasında, eklemde tam kemik ankilozu gözlemlenebilir. Hastalığın ileri evrelerinde, etkilenmiş sakroilyak eklemler çevresindeki kemik sklerozu kaybolabilir.

Omurga

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Tablo 10.1'e bakınız.
- Omurga tutulum bölgeleri diskovertebral eklemler, apofizyal eklemler, kostovertebral eklemler, posterior bağların yapışma yerleri ve atlanto-aksiyal eklemlerdir.
- Başlangıçta torakolomber ve lumbosakral eklemlerde belirgin olsa da, değişiklikler zamanla vertebral kolonun tamamında görülebilir.
- Anormal ossifikasyonun radyografik tanımlamaları haçner işareti, tramvay-yolu işareti ve bambu vertebra şeklindedir.

Omurga Tutulumu Komplikasyonları

Spinal kord basısı ve hatta ölüm gibi nörospinal komplikasyonlar, ankilozan spondilitin tanınan ancak nadiren görülen belirtileridir. Omurga kırıkları, özellikle servikal bölgede, omurilikteki deformite ve hematomlar nedeniyle önemli morbidite ve mortaliteye yol açar. Atlantoaksiyal instabilite, yatay ya da dikey yönde, nörolojik defisitlere neden olabilir ve ölümcül olabilir. Spondilodiskit, özellikle lomber segmentte, omurilik veya sinir köklerinin basısı ile birliktedir.

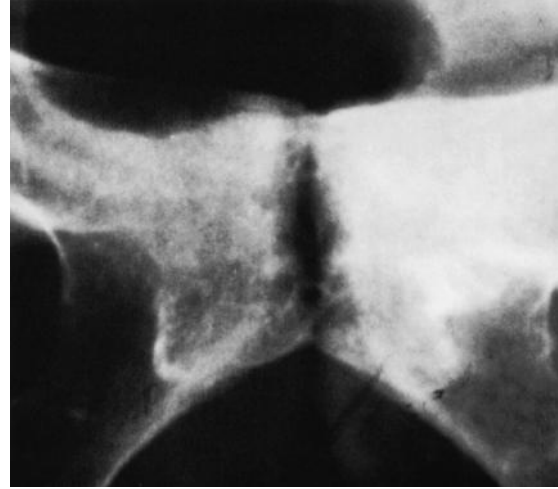
Mekanizma tam olarak anlaşılmasa da, spinal stenoz ankilozan spondilit hastalarında giderek daha sık tanınmaktadır. Bazı hastalarda, hastalığın ilerleyen evrelerinde *kauda equina sendromu* da gözlemlenebilir. Tipik klinik bulgular, alt ekstremitelerde ve perineumda duyuşsal kayıplar ve sfinkter bozukluklarını içerir. Lomber segmentte nöral kanal genişlemesi, dural kese dilatasyonu ve tekal divertiküller de görülebilir (Şekil 10.15).

Simfizis Pubis

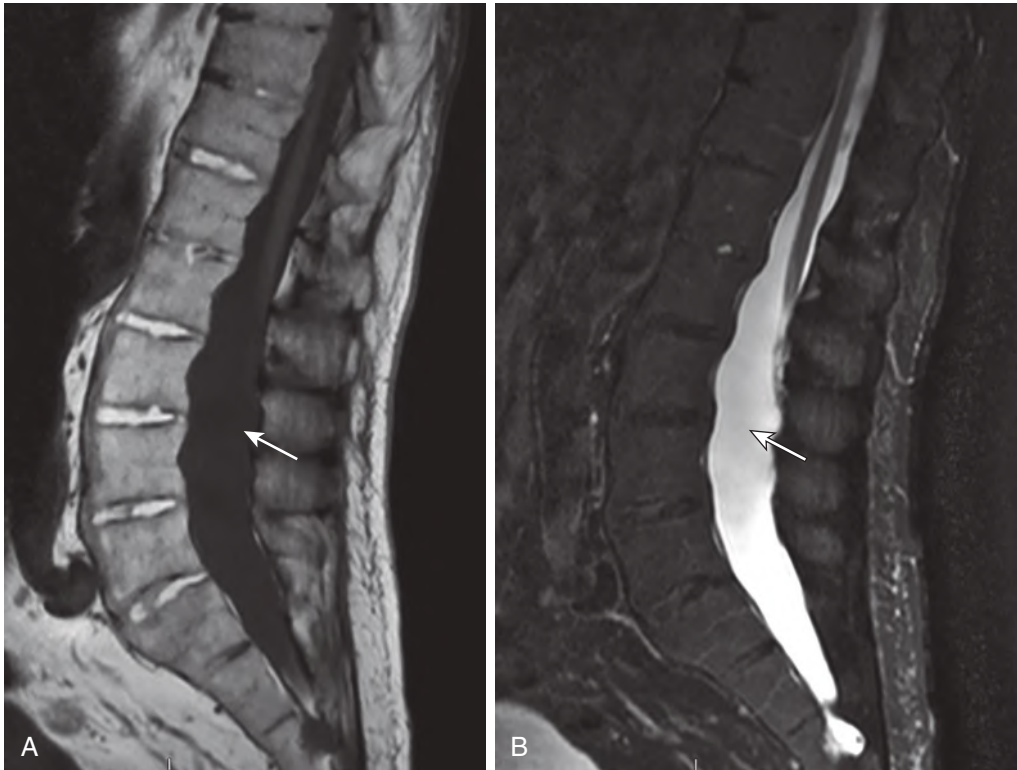
Simfizis pubisteki değişiklikler (Şekil 10.16), ankilozan spondilit hastalarının yaklaşık %20'sinde gözlemlenmiştir. Bu değişiklikler, diskovertebral eklemlerde görülenlere benzerlik göstermektedir, çünkü hem simfizis pubis hem de diskovertebral eklemler kıkırdaklı eklemlerdir. Kemik erozyonu ve sklerozis baskın özelliklerdir.

Ek Pelvik Bölgeler

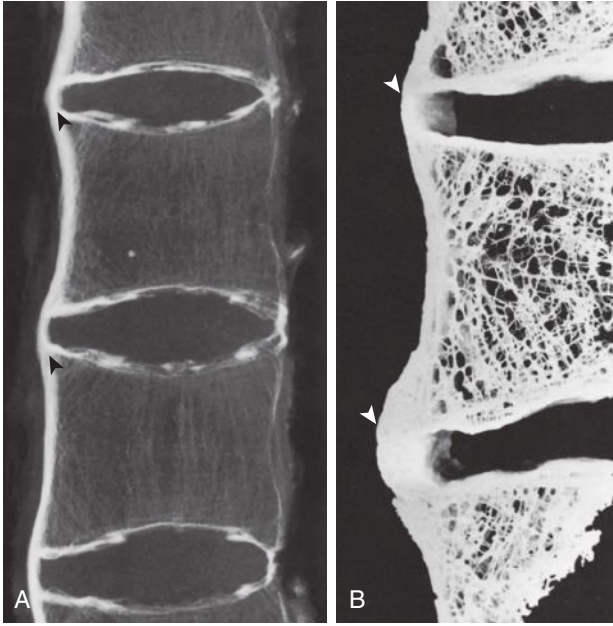
Entezopati, özellikle entezit, belirli pelvik bölgelerde, örneğin iskiyal tuberoziteelerde (Şekil 10.17), ilyak krestlerde ve gerçek sinovyal eklemler üzerindeki sakroilyak mesafede belirgindir. Benzer anormallikler, femoral trokanterler (Bkz. Şekil 10.17),



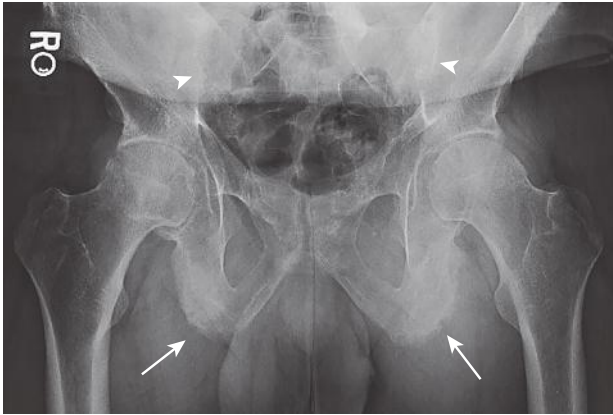
Şekil 10.16 Simfizis pubis anormallikleri. Simfizis pubiste parasimfizyal kemiğin sklerozu ile daralma ve kemik füzyona dikkat ediniz.



Şekil 10.15 Lomber omurga anormallikleri. (A) T1 ağırlıklı ve (B) sıvı duyarlı sagittal lomber omurga MR görüntülerinde, lomber segmentteki nöral kanalda genişleme ve dural kesede genişleme (*ok*) izleniyor.



Şekil 10.2 Kıkırdak eklemler: Diskovertebral eklemin genel radyografik ve patolojik anormallikleri. Omurganın sagittal kesitinin radyografisi (A) ve fotoğrafı (B) (her iki resmin sol tarafı, ön taraftır) bir vertebradan diğerine uzanan tipik sindesmofitleri (*ok başları*) gösteriyor. Bu sindesmofitlerin dikey uzanımı ve ince yapısına dikkat ediniz.



Şekil 10.3 Entezit: iskiyal tüberozitelerin genel radyografik anormallikleri. Radyografide, kortikal düzensizlik, skleroz ve iskiyal tüberozitelerin hamstring tendon yapışma yerlerinde düzensiz hiperostoz (*oklar*). Sakroilyak eklem füzyonuna dikkat ediniz (*ok başları*).

SPESİFİK BÖLGELERDE RADYOGRAFİK VE PATOLOJİK ANORMALLİKLER

Sakroilyak Eklem

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Bilateral sakroilyit erken dönemde ortaya çıkar ve nihayetinde uniform ve simetrik hale gelir.
- Sakroilyak eklemlerde iliyak tutulum baskındır.
- Eklemde tam kemik ankilozu gelişebilir.

TABLO 10.1 Ankilozan Spondilitte Vertebra Anormalliklerinde Genel Terminoloji

Terim	Tanım
Osteit	Diskovertebral eklemden görülen entezopatidir ve erozyon, kemik skleroz ve sindesmofitler ile birliktedir.
“Shiny corner sign” Parlayan köşe işareti	Osteite bağlı vertebra korpus köşelerindeki artmış radyodansite.
Kareleşme	Erozyona bağlı vertebra korpusunun ön kenarının düzleşmesi veya konveksleşmesi.
Sindesmofit	Anulus fibrosusta ossifikasyona bağlı ince, dikey, radyodens alanlar
Bambu vertebra	Yaygın sindesmofitlere bağlı ondulan omurga konturu.
Diskit	Değişik mekanizmalara bağlı diskovertebral eklemden erozyonel anormallikler.
Diskal balonlaşma	Vertebral korpusunda osteoporotik deformiteye bağlı intervertebral diskin bikonveks şekli.
Tramvay yolu işareti	Supraspinöz ve interspinöz bağlar ile apofizyal eklem kapsüllerinin ossifikasyonuna bağlı frontal radyografilerde üç dikey radyodens hat.
Haçner işareti	Supraspinöz ve interspinöz bağların ossifikasyonuna bağlı frontal radyografilerde tek, santral radyodens hat.

Sakroilyit, ankilozan spondilitin temel belirtisidir. Hastalığın erken dönemlerinde ortaya çıkar. İlk radyografik incelemede asimetrik ya da nadiren unilateral bir dağılım gözlemlenebilir de hastalığın ilerleyen evrelerde radyografik değişiklikler, hastaların yaklaşık %90'ında bilateral ve simetrik.

Sakroilyak eklemdenki değişiklikler hem sinovyum hem de bağların olduğu (süperior ve posterior) bölümlerde görülür, iliyak kemikte yoğunlaşır. Başlangıçtaki değişiklikler, yamalı periartiküler osteoporoz ve sınırlarda kayıp, yüzeysel erozyon ve subkondral kemikte fokal sklerozdur. Subkondral kemik plağında silikleşme, sakroilyitte önemli bir radyografik bulgu olup, dejeneratif sakroilyak eklem hastalığında gözlemlenmez. Daha ileri erozyonel değişiklikler, kemik yüzeyinin önemli ölçüde aşınmasına ve interosseöz mesafenin genişlemesine yol açar. Sakroilyak eklemdenki proliferatif kemik değişiklikleri daha belirgin hale geldikçe, düzensiz kemik köprüleri eklem boşluğuna uzanır (Şekil 10.4). Sonrasında, eklemde tam kemik ankilozu gözlemlenebilir. Hastalığın ileri evrelerinde, etkilenmiş sakroilyak eklemler çevresindeki kemik sklerozu kaybolabilir.

Omurga

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Tablo 10.1'e bakınız.
- Omurga tutulum bölgeleri diskovertebral eklemler, apofizyal eklemler, kostovertebral eklemler, posterior bağların yapışma yerleri ve atlanto-aksiyal eklemlerdir.
- Başlangıçta torakolomber ve lumbosakral eklemlerde belirgin olsa da, değişiklikler zamanla vertebral kolonun tamamında görülebilir.
- Anormal ossifikasyonun radyografik tanımlamaları haçner işareti, tramvay-yolu işareti ve bambu vertebra şeklindedir.

Omurga Tutulumu Komplikasyonları

Spinal kord basısı ve hatta ölüm gibi nörospinal komplikasyonlar, ankilozan spondilitin tanınan ancak nadiren görülen belirtileridir. Omurga kırıkları, özellikle servikal bölgede, omurilikteki deformite ve hematomlar nedeniyle önemli morbidite ve mortaliteye yol açar. Atlantoaksiyal instabilite, yatay ya da dikey yönde, nörolojik defisitlere neden olabilir ve ölümcül olabilir. Spondilodiskit, özellikle lomber segmentte, omurilik veya sinir köklerinin basısı ile birliktedir.

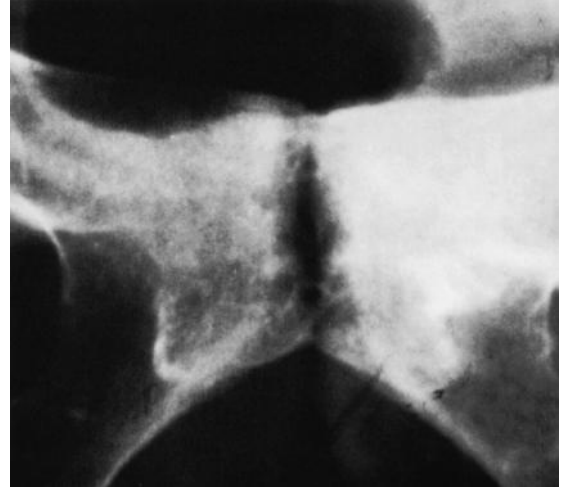
Mekanizma tam olarak anlaşılmasa da, spinal stenoz ankilozan spondilit hastalarında giderek daha sık tanınmaktadır. Bazı hastalarda, hastalığın ilerleyen evrelerinde *kauda equina sendromu* da gözlemlenebilir. Tipik klinik bulgular, alt ekstremitelerde ve perineumda duyuşsal kayıplar ve sfinkter bozukluklarını içerir. Lomber segmentte nöral kanal genişlemesi, dural kese dilatasyonu ve tekal divertiküller de görülebilir (Şekil 10.15).

Simfizis Pubis

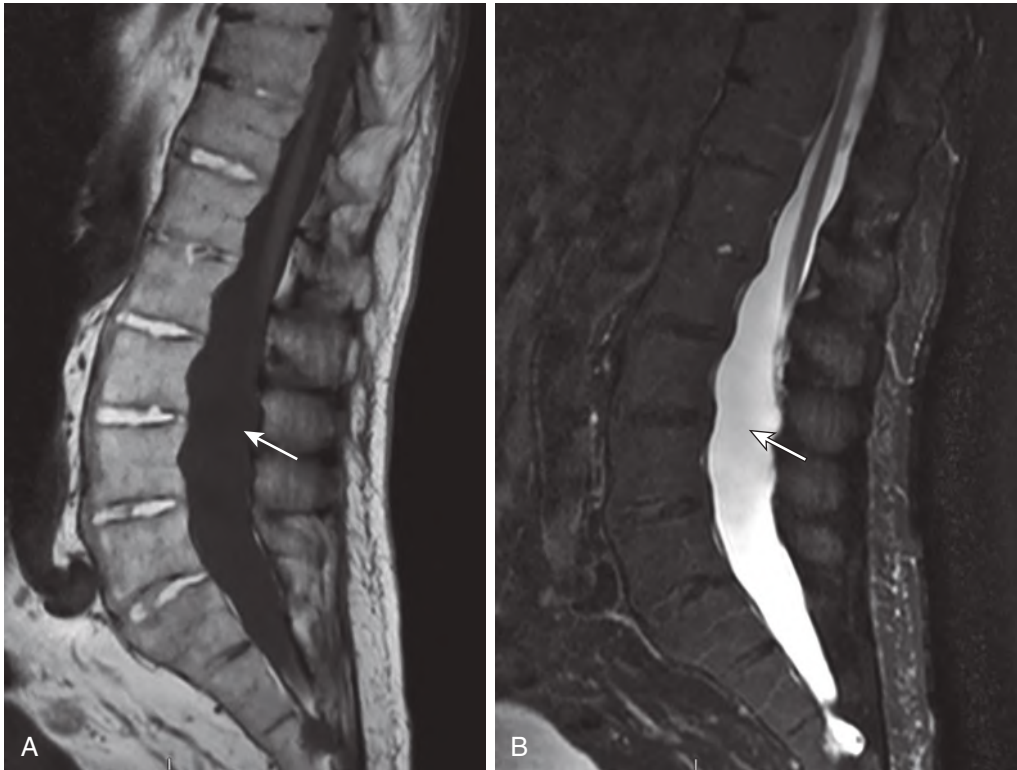
Simfizis pubisteki değişiklikler (Şekil 10.16), ankilozan spondilit hastalarının yaklaşık %20'sinde gözlemlenmiştir. Bu değişiklikler, diskovertebral eklemlerde görülenlere benzerlik göstermektedir, çünkü hem simfizis pubis hem de diskovertebral eklemler kıkırdaklı eklemlerdir. Kemik erozyonu ve sklerozis baskın özelliklerdir.

Ek Pelvik Bölgeler

Entezopati, özellikle entezit, belirli pelvik bölgelerde, örneğin iskiyal tuberoziteelerde (Şekil 10.17), ilyak krestlerde ve gerçek sinovyal eklemler üzerindeki sakroilyak mesafede belirgindir. Benzer anormallikler, femoral trokanterler (Bkz. Şekil 10.17),

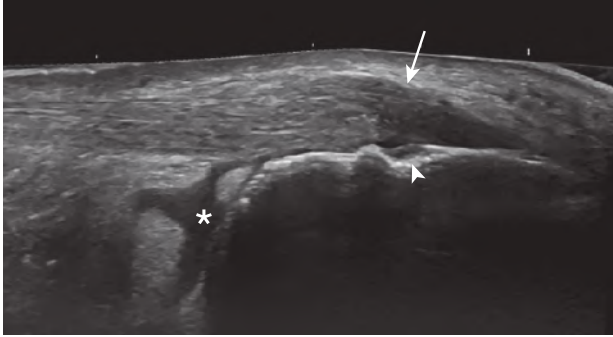


Şekil 10.16 Simfizis pubis anormallikleri. Simfizis pubiste parasimfizyal kemiğin sklerozu ile daralma ve kemik füzyona dikkat ediniz.



Şekil 10.15 Lomber omurga anormallikleri. (A) T1 ağırlıklı ve (B) sıvı duyarlı sagittal lomber omurga MR görüntülerinde, lomber segmentteki nöral kanalda genişleme ve dural kesede genişleme (*ok*) izleniyor.

deki radyonüklid tutulumu, hastanın yaşına ve cinsiyetine bağlı olarak değişir ve normal bireylerde vücudun iki tarafı için oranlar her zaman eşit olmayabilir. İleri düzeydeki hastalarda, sakroiliyak eklemlerde (ve omurga da dahil) radyonüklid tutulumu anormal olmayabilir. Tek foton emisyonlu bilgisayarlı tomografi (SPECT) de sakroiliyiti tespit etmek için kullanılabilir ve sunulan raporlar, standart sintigrafiden daha yüksek duyarlılık gösterdiğini bildirmektedir.



Şekil 10.21 Ankilozan Spondilitte Ultrasonografik Anormallikler. Aşil tendonu distali uzun eksen US'de, tendonda anormal şekilde artmış kalınlık ve hipoekojenite (ok) ile tendon yapışma yerinde kortikal erozyon (ok başı) izleniyor. Retrokalkaneal bursada sıvı distansiyonuna (yıldız işareti) dikkat ediniz.

BT Tarama

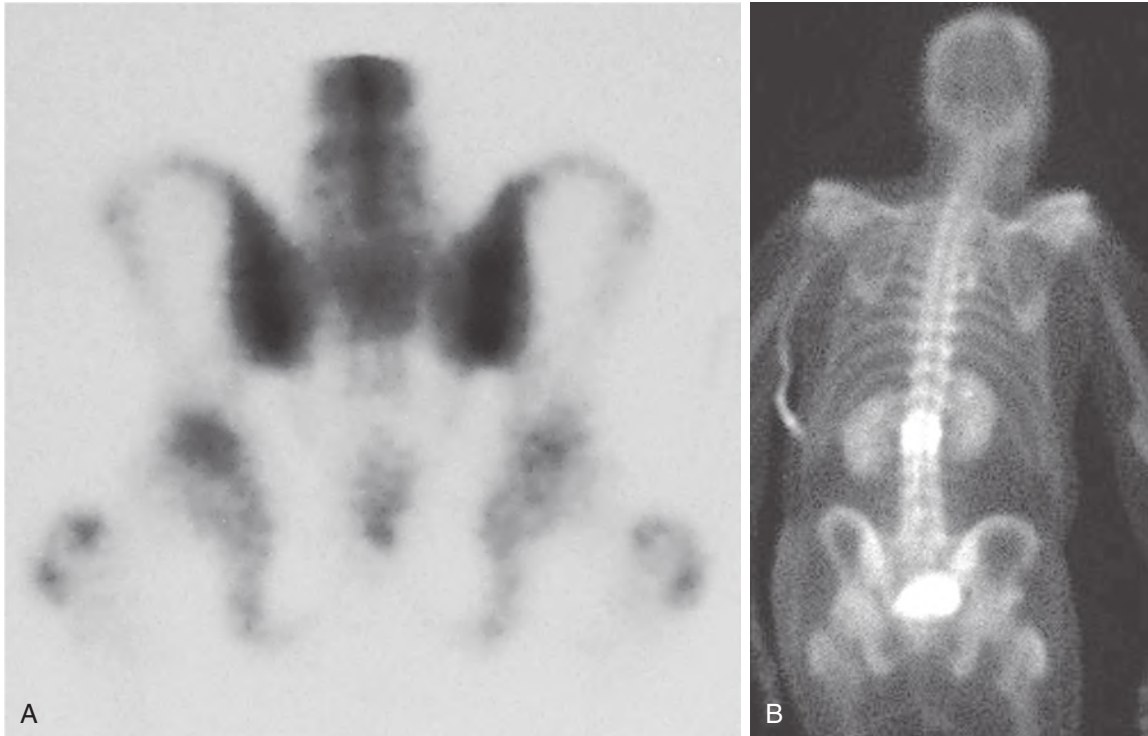
BT taraması, ankilozan spondilitin bazı erken sakroiliyak eklem değişikliklerini tespit etmekte etkili olduğu bulunmuştur. Geleneksel radyografi ile karşılaştırıldığında, bu eklemlerin BT taraması, kemik erozyonlarını ve kemik sklerozunu tespit etmede daha duyarlıdır ve eklem mesafesi daralmasını ve eklem içi kemik füzyonunu belirlemede daha doğrudur (Şekil 10.23). Ancak, şu anda MR görüntüleme, erken sakroiliyiti değerlendirmede BT taramasına göre daha üstün olarak değerlendirilmektedir. Ankilozan spondilitli hastalarda BT taramasının klinik olarak daha faydalı olan endikasyonları, omurga kırıkları ve omurga stenozunun tespiti.

MR Görüntüleme

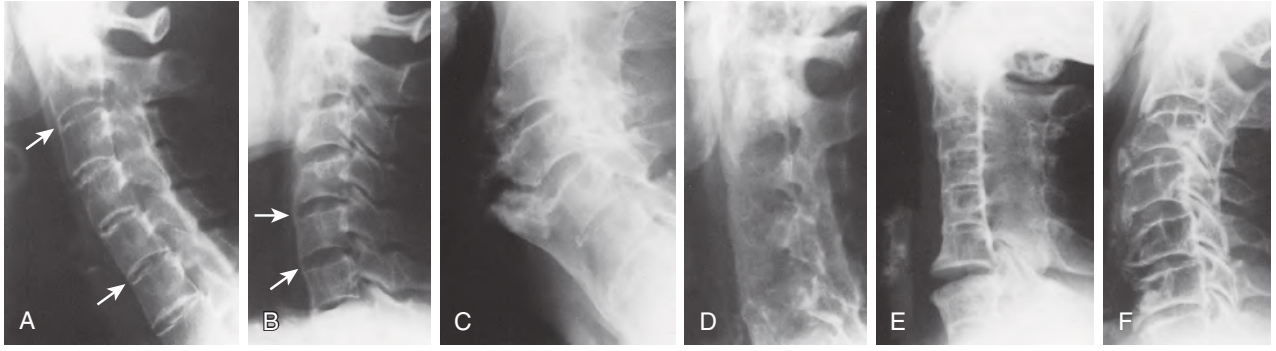
ANAHTAR KAVRAMLAR

- Fokal subkondral kemik iliği ödemi, spesifik olmasa da sakroiliyak eklemlerdeki erozyonun ilk işaretidir.
- Sakroiliyak eklem efüzyonu ve difüz subkondral kemik iliği ödemi karakteristik bulgulardır.
- Kronik sakroiliyit, subkondral yağlı kemik iliği ile karakterizedir.

Ankilozan spondilitli hastaların değerlendirilmesinde MR görüntülemenin rolü özellikle hastalığın erken evrelerinde ve radyografiler tanısal olmadığında büyük ölçüde artmıştır, bu görüntüleme yöntemi genellikle konvansiyonel radyografi sonrası kullanılır. Ankilozan spondilitin MR görüntüleme için ana endikasyonları, sakroiliyak eklemler, omurga ve entezlerin değerlendirilmesi ile tedavi etkilerinin takibini içerir.



Şekil 10.22 Ankilozan Spondilitte sintigrafik anormallikler. (A) Sakroiliyak eklemlerde tipik spondilit değişiklikleri olan bu hastada, teknesyum-99m pirofosfat radyonüklid sintigrafisi belirgin şekilde artmış fokal tutulum gösteriyor. Kalça çevresindeki tutulum, entezite karşılık geliyor. (B) Uzun süredir ankilozan spondilit olan ve bir düşme sonucu yaralanan başka bir hastada, kemik taramasındaki belirgin şekilde artmış aktivite alanı, kırık ve psödartroz bölgesine karşılık geliyor. Sakroiliyak eklemler ankiloz olmuş ve sintigrafisi normal.



Şekil 10.29 Servikal omurga anormalliklerinin ayırıcı tanısı. (A) Ankilozan Spondilit, sindesmofitler (oklar) ve apofizyal eklem ankilozu ile karakterizedir. (B) Psöriatik spondilit, alt servikal omurgada belirgin kemik çıkıntıları (oklar) ile sonuçlanmış görülüyor. Apofizyal eklemler normal izleniyor. (C) DISH, vertebral kolonun anterior kısmında yoğun kemik depozisyonu ile birlikte görülüyor. (D) Sternokostoklaviküler hiperostoz, vertebra korpusları ile intervertebral diskler arasındaki arayüzü oblitere eden, anterior ve santral bölgelerde aşırı kemik formasyonu ile karakterize, ayrıca apofizyal eklem ankilozu izleniyor. (E) Juvenil İdiopatik Artrit, vertebral korpuslar ve intervertebral disklerin hipoplazisi, apofizyal eklem ankilozu ve üst servikal bölgenin ağırlıklı tutulumu ile birlikte görülüyor. (F) Akromegali, spondilozis deformansa benzer kemik depozisyonuna ve vertebral korpusların anteroposterior çap artışına neden olduğu izleniyor.

TABLO 10.5 Sinoviyal Eklemlerdeki Anormallikler

Hastalık	Simetrik Tutulum	Yumuşak Doku Şişliği	Osteoporoz	Eklem Mesafesi Daralması	Kemik Ankiloz	Erozyonlar ve Kistler	Kemik Proliferasyonu veya Whiskering
Ankilozan spondilit	±	+	±	+	+	+	+
Romatizmal artrit	+	+	+	+	±	+	—
Psöriatik artrit	±	+	—	+	+	+	+
Reaktif artrit	—	+	±	+	+	+	+
Gut artrit	±	+	—	±	—	+	+
Septik artrit	—	+	+	+	+	+	+

*Kemik kenarlarında düzensiz çıkıntılar görülür.

†Kemiklerde belirsiz aşınmalar gözlemlenir.

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

- Cawley MID, Chalmers TM, Kellgren JH, et al. Destructive lesions of vertebral bodies in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis.* 1972;31:345.
- Chang EY, Chen KC, Huang BK, Kavanaugh A, et al. Magnetic resonance imaging of rheumatological diseases. *Radiographics.* 2016;36:1849.
- De Hooze M, van den Berg R, Navarro-Compan V, et al. Magnetic resonance imaging of the sacroiliac joints in the early detection of spondyloarthritis: no added value of gadolinium compared with short tau inversion recovery sequence. *Rheumatology.* 2013;52:1220.
- Diekhoff T, Lambert R, Hermann KG, et al. MRI in axial spondyloarthritis: understanding an "ASAS-positive MRI" and the ASAS classification criteria. *Skeletal Radiology.* 2022;51:1721.
- Dwosh IL, Resnick D, Becker MA. Hip involvement in ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum.* 1976;19:683.
- Fatemi G, Gensler LS, Learch TJ, et al. Spine fractures in ankylosing spondylitis: a case report and review of imaging as well as predisposing factors to falls and fractures. *Semin Arthritis Rheum.* 2014;44:20.
- Gelman MI, Umber JS. Fractures of the thoracolumbar spine in ankylosing spondylitis. *AJR Am J Roentgenol.* 1978;130:485.
- Ginsburg WN, Cohen MD, Miller GM, et al. Posterior vertebral body erosion by cauda equina syndrome: an unusual manifestation of ankylosing spondylitis. *J Rheumatol.* 1997;24:1417.

- Jang JH, Ward MM, Rucker AN, et al. Ankylosing spondylitis: patterns of radiographic involvement – a re-examination of accepted principles in a cohort of 769 patients. *Radiology.* 2011;258:192.
- Jevtic V, Kos-Golja M, Rozman B, et al. Marginal erosive discovertebral "Romanus" lesions in ankylosing spondylitis demonstrated by contrast enhanced Gd-DTPA magnetic resonance imaging. *Skeletal Radiol.* 2000;29:27.
- Kim NR, Choi J-Y, Hong SH, et al. "MR corner sign": value for predicting presence of ankylosing spondylitis. *AJR.* 2008;191:124.
- Kozin F, Carrera GF, Ryan LM, et al. Computed tomography in the diagnosis of sacroiliitis. *Arthritis Rheum.* 1981;24:1479.
- Laloo F, Herregods N, Varkas G, et al. MRI of the axial skeleton in spondyloarthritis. *European Radiology.* 2017;27:2024.
- Lukas C, Braun J, van der Heijde D, et al. Scoring inflammatory activity of the spine by magnetic resonance imaging in ankylosing spondylitis. *J Rheumatol.* 2007;34:862.
- McEwen C, DiTata D, Lingg C, et al. Ankylosing spondylitis and the spondylitis accompanying ulcerative colitis, regional enteritis, psoriasis, and Reiter's disease: a comparative study. *Arthritis Rheum.* 1971;14:291.
- Mitchell MJ, Sartoris DJ, Moody D, et al. Cauda equina syndrome complicating ankylosing spondylitis. *Radiology.* 1990;175:521.
- Oostveen J, Prevo R, den Boer J, et al. Early detection of sacroiliitis on magnetic resonance imaging and subsequent development of sac-

Kalça bölgesindeki radyografik bulgular, dejeneratif eklem hastalığındaki değişikliklerle aynı olabilir ve eklem mesafesinde daralma ve sklerozu içerir (Şekil 17.6). Alkaptonüri bazı hastalarda, eklem aralığının difüz kaybı, fragmantasyona neden olan belirgin yıkım, eklem içi kırık ve kemik cisimlerinin oluşumu, tendinöz kalsifikasyon ve ossifikasyon, tipik dejeneratif de-



Şekil 17.5 Alkaptonürinin radyografik bulguları: dizdeki anormallikler. Bu hastadaki anormallikler, lateral femorotibiyal ve patellofemoral kompartmanlarda eklem mesafesi daralması ile birlikte kemik sklerozu, küçük osteofitler ve multipl eklem içi kemik cisimlerini (*oklar*) içeriyor.



Şekil 17.5 Alkaptonürinin radyografik bulguları: kalçadaki anormallikler. Femur başının geniş resorpsiyonu ve düzleşmesi garip bir radyografik görünüme neden olmuş ve eklem mesafesi daralması, hafif asetabular protrüzyon ve kemik fragmantasyonu bulguları izleniyor (*ok*).

ğişikliklerden ayırt edilmesini sağlar. Glenohumeral eklem, el ve ayaklardaki küçük eklemler, dirsek ve ayak bileği tutulumu ise yaygın değildir.

AYIRICI TANI

Spinal Belirtiler

Alkaptonürde disk kalsifikasyonu, eşlik eden diğer hastalıklarla karıştırılabilir. Nükleus pulposusun distrofik kalsifikasyonu genellikle küresel olup, intervertebral diskin santral kısmında sınırlıdır. Bu santral disk kalsifikasyonu paterni, alkaptonüri hastalarda vertebranın birçok seviyesinde görülen yaygın disk kalsifikasyonundan kolayca ayırt edilebilir.

İntervertebral disk kalsifikasyonu, omurga ankirozuna yol açan birincil hastalıkları olan hastalarda ikincil bir fenomen olarak görülebilir. Bu nedenle, disk kalsifikasyonu, ankiroz spondilit, diffüz idiopatik iskelet hiperostozu (DISH), juvenil başlangıçlı romatoid artrit, Klippel-Feil deformiteleri ve vertebra füzyon cerrahisi geçiren hastalarda gözlemlenebilir.

Disk kalsifikasyonu, kalsiyum pirofosfat dihidrat (KPPD) kristal depo hastalığında da görülür. Bu hastalıkta, depozitler annulus fibrosusun dış liflerinde yoğunlaşır ve ince lineer (*wafferlike*) koleksiyonlar görülmez. Disk mesafesi kaybı, vakum fenomeni ve vertebra korpus marjinal sklerozu, intervertebral osteokondroz ile birlikte bulunur. Bu bulgular genellikle alkaptonürde olduğu kadar belirgin ve yaygın değildir ve çoğunlukla yaşlı hastalarda görülür. Ancak, herhangi bir hastada radyografilerde multipl intervertebral disk yüksekliğinin kaybı, özellikle orta yaşlı bir hasta ise ve multipl vakum fenomeni, disk kalsifikasyonu, vertebral füzyon ve kifoz eşlik ediyorsa alkaptonüri olasılığı göz önünde bulundurulmalıdır.

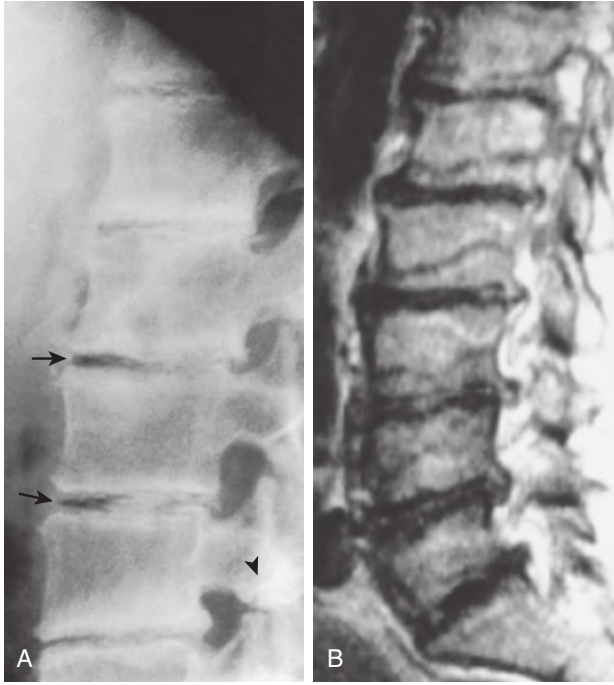
Vertebra korpuslarının füzyonu ile disk ossifikasyonu, alkaptonürde görülen bir bulgu, ankiroz spondilitin anormalliklerine benzeyebilir. Uzun süreli alkaptonürde, bambu vertebra yine ankiroz spondiliti taklit edebilir.

Ekstraspinal Belirtiler

Alkaptonüri hastalarda ekstrapinal bölgelerin tutulumu, osteoartrit ile benzer bir radyografik görünüme yol açabilir, ancak bazı ayırt edici özellikler mevcuttur (Tablo 17.1):

1. **Alışlımadık eklem bölgelerinin tutulumu:** Glenohumeral eklemlerde şiddetli dejeneratif benzeri artropati, osteoartrit ile birlikte alkaptonüri olasılığını gündeme getirmelidir. Benzer şekilde, sakroilyak veya simfizyal eklemlerdeki şiddetli değişiklikler, okronotik artropatinin varlığına dair bir ipucu olabilir.
2. **Alışlımadık eklem mesafesi kaybı paternleri:** Dizdeki okronotik artropati, izole lateral femorotibiyal kompartman değişikliklerine ya da hem mediyal hem de lateral femorotibiyal kompartmanlarda yaygın eklem mesafesi kaybına yol açabilir, ki bu paternler osteoartritte tipik değildir.
3. **Şiddetli eklem anormallikleri:** Aşırı kemik sklerozu ve fragmantasyon, eklem içi kırık ve kemik cisimleri görülebilir. Okronotik artropatiye eşlik eden değişikliklerin şiddeti, genellikle osteoartritte görülenlerden daha ağır olabilir. Özellikle birçok eklem içi cisim üretimi karakteristiktir.

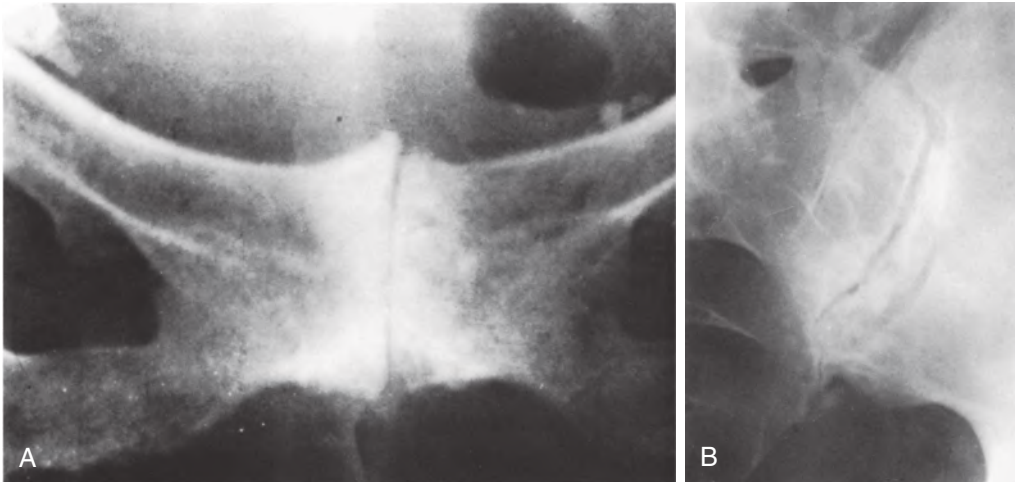
Okronotik artropati; KPPD kristal depozisyon hastalığı, kalsiyum hidroksiapatit kristal depozisyon hastalığı, akromegali ve epifizyal ve spondilopifizyal displaziler gibi diğer hastalıklar tarafından taklit edilebilir.



Şekil 17.2 Alkaptonüriinin radyografik ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları: disk mesafesi daralması ve vakum fenomeni. (A) Multipl daralmış intervertebral diskteki lineer radyolüsen alanları (oklar) gözlemleyin. Disk kalsifikasyonu belirgin değil ve apofizyal eklem mesafesinde daralma görülüyor. Alt lomber vertebranın spondilolizisine dikkat ediniz (*ok başı*). (B) Sagittal, orta-ağırlıklı manyetik rezonans görüntüleme, intervertebral disk mesafelerinin yaygın kaybını gösteriyor. Her bir diskteki düşük sinyal intensitesi, gaz, kalsifikasyon veya her ikisinin varlığıyla uyumlu ve posteriorda disk uzanımları da gözlemleniyor. (B, P. Katzenstein, MD, Houston, TX'in izniyle.)



Şekil 17.3 Alkaptonüriinin radyografik bulguları: disk kalsifikasyonu ve ossifikasyonu. Lomber vertebranın frontal radyografisi, osteoporozu, disk kalsifikasyonunu ve intervertebral diskin periferinde, ankilozan spondilitin sindesmotiflerini taklit eden ossifikasyonu gösteriyor. (J. Loewy, MD, Saskatoon, Saskatchewan, Kanada'nın izniyle.)



Şekil 17.4 Alkaptonüriinin radyografik bulguları: simfizis pubis ve sakroilyak eklemindeki anormallikler. (A) Simfizis pubis. Bulgular, eklem mesafesinin aşırı daralması ve geniş kemik sklerozu. Gaga benzeri osteofitler görülüyor. (B) Sakroilyak eklem. Eklem mesafesinin diffüz daralması, subkondral kemikte düzensizlik ve skleroz ile birlikte. Eklem kenarları, ankilozan spondilitte beklenenden daha keskin şekilde izleniyor.

belirtileridir. Orak hücre özelliği olan hastalarda, hasta oksijeni düşük bir atmosfere maruz kalmadığı sürece, ağırlı krizler genellikle belirgin değildir.

Orak hücreli anemi, kırmızı kan hücrelerinin oraklaşma özelliklerini azaltan Hb F'nin sebat etmesi nedeniyle 6 aydan küçük bebeklerde klinik olarak nadiren başlar. Bu hastalığa sahip çocuklarda ateş, solgunluk ve ellerde şişlik gözlenir ve kısmen küçük tübüler kemiklerin infarktüsüyle ilişkili olduğu düşünülmektedir. Bu "el-ayak" sendromu veya daktilit, 6 ay ile 2 yaş arasında en sıkırtı, vakaların yaklaşık %30'unda hastalığın ilk belirtisidir. Klinik özellikler birkaç günden birkaç haftaya kadar değişen bir sürede kendi kendini sınırlar.

Orak hücreli anemide görülebilecek diğer klinik bulgular şunlardır: hepatosplenomegali, kardiyak büyüme, özellikle malleoller üzerinde kronik bacak ülserleri, osteomyelit, septik artritis, pnömoni ve infarktüs dahil pulmoner anormallikler, karın ağrısı, kolelitiazis, sarılık, peptik ülser, hematüri, priapizm, nörolojik-muskuler bulgular ve lenfadenopati. Ölüm, enfeksiyon, şiddetli anemiye bağlı kardiyak dekompanseasyon veya çeşitli organların trombozu ve infarktüsü sonucu meydana gelebilir. Son yıllarda etkilenen bireylerde beklenen yaşam süresi artmış olup çoğunlukla 50 yaşın üzeridir.

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Kemik iliği hiperplazisi, osteopeniye ve genişlemiş medüller boşluklara neden olur.
- Vasküler oklüzyon ise daktilit, osteonekroz ve büyüme bozukluklarına neden olur.
- H şeklinde vertebra gövdesi, merkezi büyüme plağı iskemisi ve buna bağlı gelişen büyüme bozukluğuyla ilişkilidir.
- Osteomyelit, orak hücreli anemide genel popülasyona göre daha yaygındır. Vakaların %50'sinden fazlasında etiyoloji *salmonella*dir.
- Kemik iliği rekonversiyonu, manyetik rezonans görüntülemeye karakteristik özelliklere sahiptir.

Kemik İliği Hiperplazisi

Bu hastalıkta kemik iliğinin hiperselüleritesi, uzun süreli anemiye bir yanittir. Orak hücreli anemisi olan bebeklerde, kırmızı kemik iliği, el ve ayak kemikleri de dahil olmak üzere tüm kemiklere uzanır; daha büyük çocuklarda ve yetişkinlerde, kırmızı ilik bu küçük kemiklerin bazılarında çekilir ancak ayak-el bileklerinde ve uzun kemiklerin shaftlarında kalır. Kemik iliği hiperplazisi, medüller kavitenin ve intertrabeküler boşlukların genişlemesine,

spongios kemik ve kortekste kalan trabeküllerin seyrelmesine neden olur. Bu patolojik bulgular, kemik dokusunun artmış radyolüsenisi, daha az sayıda ve daha belirgin kemik trabekülleri ve kortikal incelleme gibi radyografik anormalliklerle ilişkilidir.

Kranium kemiklerinde diploik boşluğun difüz genişlemesi hem dış hem de iç tabakanın incelenmesiyle ilişkilidir (Şekil 35.1). Bu, nispeten korunmuş olan oksiputun tabanı hariç tüm kranial kemikleri içeren kaba, granüler bir osteoporoza neden olabilir (bkz. Şekil 35.1C). Hiperplastik iliğin (veya infarktüslerin) lokalize alanları, metastaz veya miyelomu taklit eden fokal radyolüsent görünümlere yol açar. Nadir durumlarda, muhtemelen miyelofibroza bağlı olarak, kraniumun fokal veya yaygın osteoskleroza görülür. Dişlerin etrafındaki lamina duranın belirginleşmesi görülebilir; mandibula hariç, yüz kemikleri genellikle orak hücreli anemide tutulmaz.

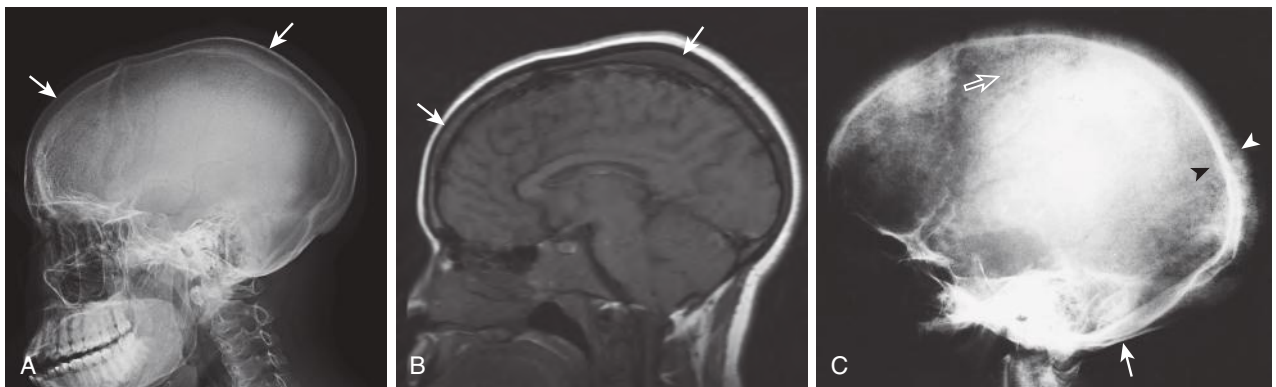
Omurgada osteoporoz, orak hücreli anemi hastalarında sık görülür. Vertebra korpuslarının radyolüsenisinin artması, vertikal trabeküllerin belirginleşmesi, vertebra korpuslarının üst ve alt konturlarındaki komşu disklerin kompresyonu sonucu ortaya çıkan deformiteler (balık vertebralar) radyografik olarak osteoporoz bulgularıdır (Şekil 35.2). Bir diğer bulgu olan vertebral korpusların kare şeklinde girintileri, orak hücreli anemi veya ilgili bozukluklar için oldukça tanısaldır. Vertebral konturdaki bu anormallik kemik infarktüsü ve büyümenin durmasıyla ilişkili gibi görünmekte olup bu bölümün ilerleyen kısımlarında ele alınacaktır. Toraks ve ekstremitelerdeki ilik hiperplazisi de osteoporoza ve korteks incelmeye yol açabilir. Apendiküler iskeletteki bulgular, ilerleyen yaşla birlikte ekstremitelerdeki kemik iliğinin normal yağlı dönüşümü nedeniyle, yetişkinlerde çocuklardaki kadar belirgin değildir.

Vasküler Oklüzyon

Osteonekroz, orak hücreli anemi ve varyantlarının iyi bilinen ve önemli bir komplikasyonudur. Klinik olarak osteonekrozu olan hastalarda ateş, yumuşak doku şişmesi, kemik ağrısı ve hassasiyeti ile lökositoz görülür. Diğer klinik bulgular osteonekrozun bulunduğu yere bağlıdır.

Orak hücreli daktilit. 6 ay ile 2 yaş arasındaki çocuklarda osteonekroz, el ve ayakların küçük tübüler kemiklerini içerebilir (Şekil 35.3) ve el-ayak sendromu veya daktilit olarak adlandırılır. Sendrom, orak hücreli anemisi olan çocukların %20 ila %50'sinde mevcut olabilir. Klinik bulgular arasında el ve ayaklarda yumuşak doku şişmesi, ağrı, hassasiyet, yüksek ateş ve hareket kısıtlılığı bulunur. Siyah ırktan bir çocukta bu bulgular, bu tanıyı akla getirmelidir.

Orak hücreli daktilitin erken evrelerinde, yumuşak doku şişmesi sıklıkla görülür. 1 ila 2 hafta içinde, metakarp, metatars



Şekil 35.1 Orak hücreli anemi: kemik iliği hiperplazisi. (A) Lateral kraniyografi ve (B) T1-ağırlıklı sagittal manyetik rezonans görüntüsü, diploik mesafenin genişlemesini ve ilik hiperplazisini (*oklar*) göstermektedir. C, Farklı bir hastanın kraniyografisinde diploik mesafenin genişlemesi (*ok başları*) görülmektedir. Oksiputun tabanı korunmuştur (*ok*). Fokal artmış radyodansite alanları (*açık ok*), miyelofibrozu veya iyileşen kemik infarktüsünü temsil edebilir.

Özellikle alt ekstremiteler olmak üzere bir veya daha fazla ekstremitede tek veya multipl odaklar oluşur ve bunun sonucunda yumuşak doku şişliği ve ağrı meydana gelir. Ayağın intrinsik kaslarının tutulumu da karakteristiktir. Erken tanı, özellikle sıvı-duyarlı sekanslar olmak üzere MR görüntüleme ile sağlanabilir; bu sekanslarda, etkilenen kas dokusunda artmış sinyal yoğunluğu tespit edilebilir. İskelet kasındaki infarktüslerin iyileşmesi, T1-ağırlıklı ve sıvı-duyarlı görüntülerde düşük sinyal yoğunluğuna sahip bölgeler olarak izlenen fibrozisle gerçekleşebilir. Genel olarak yalnızca yumuşak dokularla sınırlı MR görüntüleme anormallikleri, orak hücre anemisi olan hastalarda medüller infarkt veya osteomyelit varlığını dışlar ve bunun yerine kas infarktı olasılığını artırır.

ORAK HÜCRE ÖZELLİĞİ (TRAIT)

Hb AS'nin varlığı ile karakterizedir. Kanın düşük oksijen basıncına maruz kalması durumunda oraklaşma görülebilir. Orak hücre özelliği olan hastalarda sarılık veya anemi bulunmaz. Kemik iliği hiperplazisi mevcut değildir. Orak hücre özelliği ile ilişkili kas-iskelet sistemi bulgularının sıklığı düşüktür.

ORAK HÜCRE-HEMOGLOBİN C HASTALIĞI

Orak hücre-hemoglobin C hastalığı, ikinci en sık görülen oraklaşma hastalığıdır. Klinik sakatlık, homozigot orak hücre hastalığına (orak hücreli anemi) göre daha az şiddetlidir çünkü Hb S, toplam hemoglobinin yaklaşık %50'sini oluşturur; bu nedenle, tanı genellikle yetişkin olana kadar konulamaz. Tipik bir şikâyet, eklemlerde lokalize olabilen kas-iskelet ağrısıdır. Orak hücre-hemoglobin C hastalığında kemik iliği hiperplazisi, hastaların %25'inde kalvaryal değişimlere neden olabilir. Kalvaryal kemiklerde bildirilen değişiklikler arasında granüler osteoporoz, diploik genişleme ve dış taburanın incilmesi yer alır. Vertebra korpuslarının bikonkavitesi ve vertebralar arası disklerin daralmasından oluşan omurga anormallikleri görülebilir. Femur ve humerus başlarında osteonekroz görülebilir. Bazı araştırmacılar, kemik nekrozu sıklığının bu hastalıkta orak hücreli anemiden daha yüksek olduğunu, bunun muhtemelen SC hemoglobinopati, SS hemoglobinopatiden daha fazla olan kan viskozitesiyle ilişkili olabileceğini öne sürmüşlerdir (Şekil 35.14).



Şekil 35.14 Orak hücre-hemoglobin C hastalığı: vasküler oklüzyon. Pelvis ve proksimal uzun kemiklerin difüz osteoskleroza, femur başlarının osteonekrozu ile ilişkilidir. Sol femur başında belirgin kollaps görülmektedir.

ORAK HÜCRE-TALASEMİ HASTALIĞI

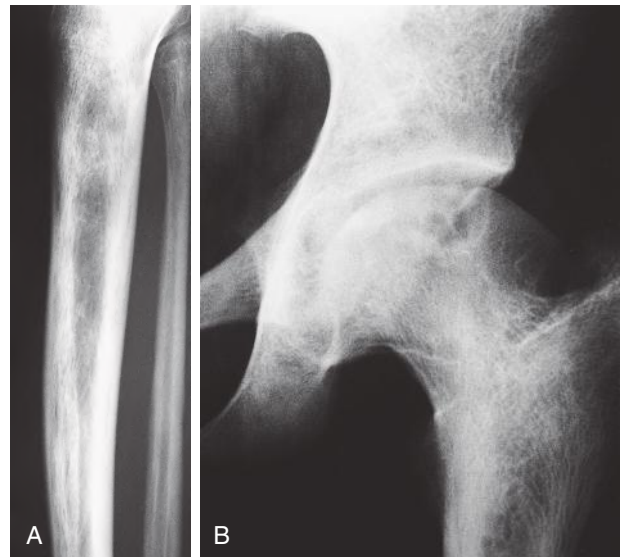
Orak hücre-talasemi hastalığı, Hb S için bir genin ve talasemi için bir genin kalıtımıyla oluşur. Bu hastalığın klinik ve radyografik özellikleri değişkendir: bazı hastalarda orak hücreli anemiyle neredeyse aynı belirtiler görülürken, diğer hastalarda tamamen asemptomatiktir. Klinik belirtiler genellikle mevcut Hb A miktarına paraleldir. Orak hücre-talasemi hastalığında iskeletteki iskemik değişiklikler yaygındır. Diyafizer ve epifizler infarktlar görülür (Şekil 35.15). Diyafizer infarkt yamalı skleroza, radyolüseniye ve kemik içinde kemik görünümüne yol açar; epifizler infarkt ise en sık femur ve humerus proksimal epifizlerinde görülür ve radyolüseni, skleroz, kollaps ve fragmentasyondan oluşmaktadır. Orak hücreli-talasemi hastalığında osteomyelit ve septik artrit görülebilir. *Salmonella* sıklıkla etkindir ve enfeksiyon apendiküler veya aksiyel iskelette görülebilir.

TALASEMİ

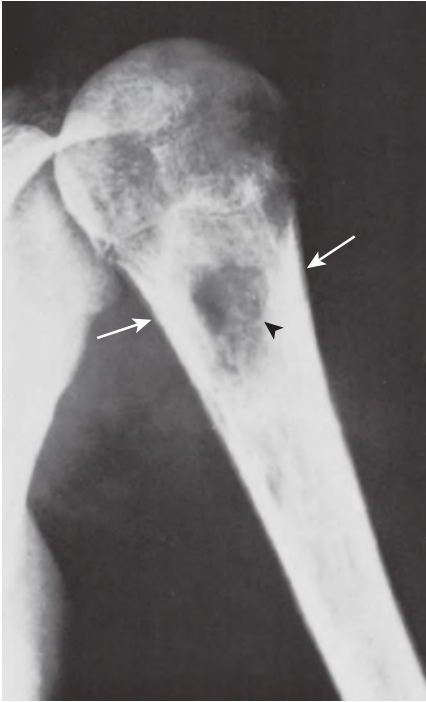
Genel Özellikler

1925'te Cooley ve Lee, hastalarının Akdeniz kökenli olması nedeniyle, Yunanca "deniz" kelimesinden türetilen talasemi olarak adlandırdıkları, dalak büyümesi ve kemik anormallikleriyle ilişkili şiddetli bir anemi türünü tanımladılar. Artık talaseminin tek bir hastalık olmadığı, globin üretiminde kalıtsal bir anormallikle ilişkili bir grup bozukluğu kapsadığı biliniyor. Bu bozukluklar, globin zincirlerinden birinde kalıtsal yapısal bir anormallikten kaynaklanan orak hücreli anemiden farklıdır; talasemiler, globin zincirlerinden birinin sentez oranındaki kalıtsal kusurlardan kaynaklanır. Bu anormallik, globin zinciri üretiminde dengesizliğe yol açar ve bu da etkisiz eritropoeze, hemolize ve değişik derecelerde anemiye neden olur.

Talasemi iki ana gruba ayrılır: alfa-talasemi ve beta-talasemi. Alfa-talasemi alfa-globin zincir sentezinde, beta-talasemi ise beta-globin zincir sentezinde eksiklikle karakterizedir. Hb F alfa zincirleri içerdiğinden, alfa-talasemide fetüs etkilenir; beta-talasemi ise yenidoğan döneminden sonra, Hb F'nin yerini Hb A'nın almasıyla birlikte aşikâr hale gelir. Talasemi, talasemi majör adı



Şekil 35.15 Orak hücre-talasemi hastalığı: vasküler oklüzyon. (A) Tibiada yaygın kemik infarktı, kemik içinde kemik görünümüne neden olmuştur. (B) Femur başının osteonekrozu belirgindir.



Şekil 35.9 Orak hücreli anemi: Osteomyelit ve septik artrit. Humerusun *Salmonella* enfeksiyonu, litik lezyonlara (*ok başı*) ve çevresindeki periostite (*oklar*) yol açmıştır. Bu organizma, orak hücre anemisi olan hastalarda uzun tubuler kemiklerin simetrik diyafizer osteomyelitine neden olabilir.

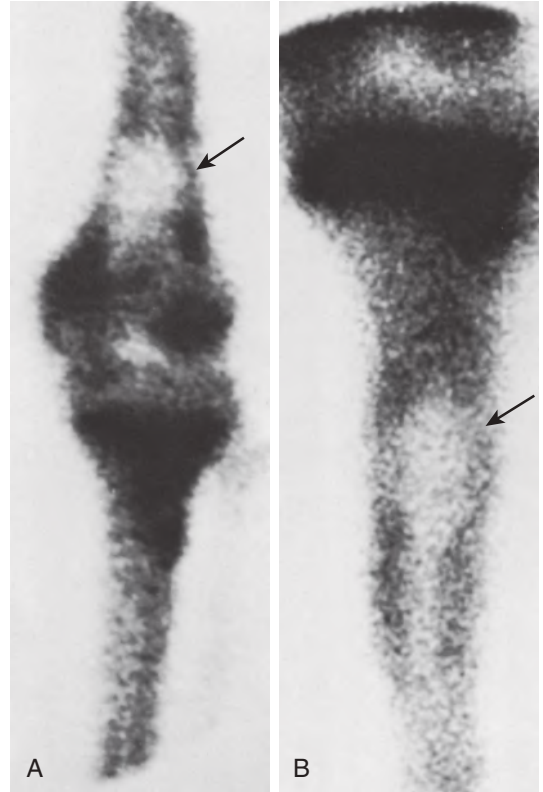
Kristal birikimi. Hiperürisemi, orak hücre anemisi olan bazı hastalarda görülür. Bu laboratuvar bulgusunun, hastalığa sahip erişkinlerde görülme sıklığı %20 ile %40 arasında değişmekte olsa da, orak hücreli anemide, gut hastalığına ait klinik atakların görülme sıklığı ve inflame eklemlerden yapılan sinovyal aspirasyonda ürat kristallerinin elde edilmesi olasılığı daha düşüktür.

Eklemler efüzyonları. Enfeksiyon, kristal birikimi veya hematrom ile ilişkili olmayan eklemler efüzyonları orak hücreli anemide nispeten yaygındır. Sıvı birikimi genellikle bir ya da iki eklemlerle sınırlıdır ve 2 ila 14 gün içinde geriler. Radyografik incelemede, komşu kemiklerde osteonekroz görülebilir.

Radyonüklid Bulguları

Normal erişkinlerde kemik iliği çoğunlukla aksiyal iskelette ve femur ile humerusun proksimal kısımlarında bulunur; çeşitli anemilere sahip hastalarda ise ilik simetrik olarak genişleyerek uzun kemikleri ve kafatasını da kapsar. Asemptomatik dönemlerde, orak hücreli anemi ve ilişkili bozuklukları olan hastalarda, muhtemelen önceki infarkt bölgelerine uyan, tutulumun azaldığı fokal alanlar ortaya çıkabilir. Kriz sırasında, aktif kemik iliğiyle çevrili, radyonüklid aktivitesi olmayan ek alanlar saptanır. Kriz sonrası, infarkt alanı 1 ila 12 ay içinde normale dönebilir ya da kalıcı fibroze ilerleyebilir; buna göre de radyonüklid aktivite değişiklikleri görülebilir.

Teknesyum-99m (99mTc) polifosfat gibi kemik tarama ajanları, yeni kemik oluşumunun varlığı ve kan akışıyla ilişkili radyonüklid tutulumunu gösterir. Orak hücreli anemi ve ilişkili hastalıkları olanlarda, kemik iliği genişlemesi, özellikle alt ekstremitelerde olmak üzere iskelette artan kan akışı ve artan radyonüklid birikimiyle ilişkilidir. Bir krizden hemen sonra, bir



Şekil 35.10 Orak hücreli anemi: teknesyum-işaretli polifosfat kemik sintigrafisinde görülen radyonüklid anormallikleri. Femur distal (A) ve tibianın proksimal (B) diyafizinde, fokal olarak azalmış radyonüklid birikimi (*ok*) ile ilişkili infarkt alanları görülmektedir. Artmış metafizer aktiviteler belirgindir.

infarkt alanı radyonüklid aktivitesi göstermeyebilir veya aktivitesi azalmış olabilir (Şekil 35.10). Bu aktivite defektinin boyutu, genellikle kemik iliği taramalarına göre, kemik taramalarında daha küçüktür. Krizden 1 ila 2 hafta sonra, kemik taramasında artan aktivite, infarkt bölgesindeki reaktif yeni kemik oluşumuna bağlıdır. Bu anormal aktivite birkaç ay süresince devam edebilir.

Orak hücre anemisi olan hastalarda osteomyelit ile osteonekrozun ayırt edilmesinde hem *kemik* hem de *kemik iliği* tutulumunu gösteren radyoizotoplarla yapılan taramaların birlikte kullanılması önerilmiştir. Kemik iliği taramasında geniş bir defekt (aktivite kaybı) ve kemik taramasında daha küçük bir defektin birlikte görülmesi, osteonekroz için tipiktir. 99mTc sülfür kolloid ile yapılan kemik iliği taramaları, orak hücreli anemi veya ilişkili hastalıklarda görülebilen ekstramedüller hematopoez bölgelerini de ortaya koyabilir.

Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları

Normal bulgular. Herhangi bir anatomik bölgede sıklıkla her iki ilik tipinin bileşenlerine bir arada rastlanmasına rağmen, fonksiyonel açıdan bakıldığında kemik iliği, kırmızı ilik ve sarı ilik olarak ikiye ayrılır. Kırmızı ilik hematopoetik olarak aktif kabul edilir ve kırmızı kan hücreleri, beyaz kan hücreleri ve trombositlerin üretiminde rol oynar; sarı ilik hematopoetik olarak inaktif kabul edilir ve ağırlıklı olarak yağ hücrelerinden oluşur. Kırmızı iliğin kimyasal bileşimi yaklaşık %40 su, %40 yağ ve %20 proteindir; sarı ilik yaklaşık %15 su, %80 yağ ve %5 proteinden oluşur. Kırmızı ve sarı kemik iliği miktarı, vücuttaki anatomik bölgeye, kişinin yaşına ve vücudun kan ihtiyacına göre

Özellikle alt ekstremiteler olmak üzere bir veya daha fazla ekstremitede tek veya multipl odaklar oluşur ve bunun sonucunda yumuşak doku şişliği ve ağrı meydana gelir. Ayağın intrinsik kaslarının tutulumu da karakteristiktir. Erken tanı, özellikle sıvı-duyarlı sekanslar olmak üzere MR görüntüleme ile sağlanabilir; bu sekanslarda, etkilenen kas dokusunda artmış sinyal yoğunluğu tespit edilebilir. İskelet kasındaki infarktüslerin iyileşmesi, T1-ağırlıklı ve sıvı-duyarlı görüntülerde düşük sinyal yoğunluğuna sahip bölgeler olarak izlenen fibrozisle gerçekleşebilir. Genel olarak yalnızca yumuşak dokularla sınırlı MR görüntüleme anormallikleri, orak hücre anemisi olan hastalarda medüller infarkt veya osteomyelit varlığını dışlar ve bunun yerine kas infarktı olasılığını artırır.

ORAK HÜCRE ÖZELLİĞİ (TRAIT)

Hb AS'nin varlığı ile karakterizedir. Kanın düşük oksijen basıncına maruz kalması durumunda oraklaşma görülebilir. Orak hücre özelliği olan hastalarda sarılık veya anemi bulunmaz. Kemik iliği hiperplazisi mevcut değildir. Orak hücre özelliği ile ilişkili kas-iskelet sistemi bulgularının sıklığı düşüktür.

ORAK HÜCRE-HEMOGLOBİN C HASTALIĞI

Orak hücre-hemoglobin C hastalığı, ikinci en sık görülen oraklaşma hastalığıdır. Klinik sakatlık, homozigot orak hücre hastalığına (orak hücreli anemi) göre daha az şiddetlidir çünkü Hb S, toplam hemoglobinin yaklaşık %50'sini oluşturur; bu nedenle, tanı genellikle yetişkin olana kadar konulamaz. Tipik bir şikâyet, eklemlerde lokalize olabilen kas-iskelet ağrısıdır. Orak hücre-hemoglobin C hastalığında kemik iliği hiperplazisi, hastaların %25'inde kalvaryal değişimlere neden olabilir. Kalvaryal kemiklerde bildirilen değişiklikler arasında granüler osteoporoz, diploik genişleme ve dış taburanın incilmesi yer alır. Vertebra korpuslarının bikonkavitesi ve vertebralar arası disklerin daralmasından oluşan omurga anormallikleri görülebilir. Femur ve humerus başlarında osteonekroz görülebilir. Bazı araştırmacılar, kemik nekrozu sıklığının bu hastalıkta orak hücreli anemiden daha yüksek olduğunu, bunun muhtemelen SC hemoglobinopatideki, SS hemoglobinopatiden daha fazla olan kan viskozitesiyle ilişkili olabileceğini öne sürmüşlerdir (Şekil 35.14).



Şekil 35.14 Orak hücre-hemoglobin C hastalığı: vasküler oklüzyon. Pelvis ve proksimal uzun kemiklerin difüz osteosklerozu, femur başlarının osteonekrozu ile ilişkilidir. Sol femur başında belirgin kollaps görülmektedir.

ORAK HÜCRE-TALASEMİ HASTALIĞI

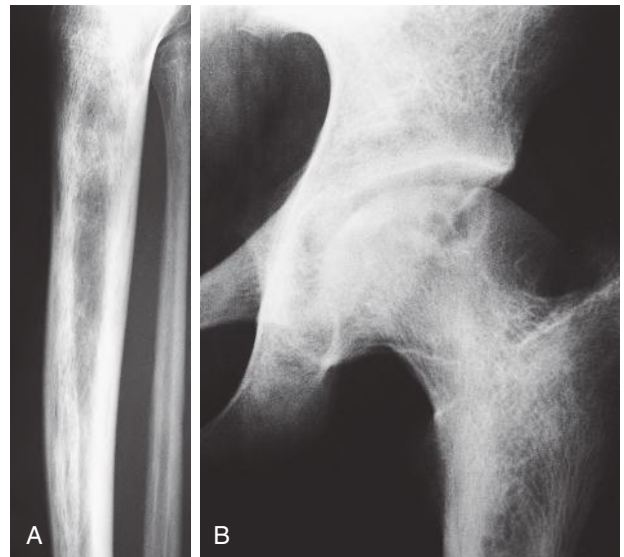
Orak hücre-talasemi hastalığı, Hb S için bir genin ve talasemi için bir genin kalıtımıyla oluşur. Bu hastalığın klinik ve radyografik özellikleri değişkendir: bazı hastalarda orak hücreli anemiyle neredeyse aynı belirtiler görülürken, diğer hastalarda tamamen asemptomatiktir. Klinik belirtiler genellikle mevcut Hb A miktarına paraleldir. Orak hücre-talasemi hastalığında iskeletteki iskemik değişiklikler yaygındır. Diyafizer ve epifizler infarktlar görülür (Şekil 35.15). Diyafizer infarkt yamalı skleroza, radyolüseniye ve kemik içinde kemik görünümüne yol açar; epifizler infarkt ise en sık femur ve humerus proksimal epifizlerinde görülür ve radyolüseni, skleroz, kollaps ve fragmentasyondan oluşmaktadır. Orak hücreli-talasemi hastalığında osteomyelit ve septik artrit görülebilir. *Salmonella* sıklıkla etkindir ve enfeksiyon apendiküler veya aksiyel iskelette görülebilir.

TALASEMİ

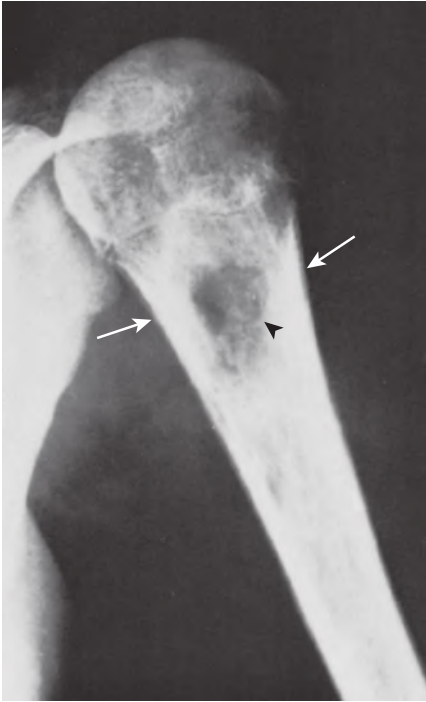
Genel Özellikler

1925'te Cooley ve Lee, hastalarının Akdeniz kökenli olması nedeniyle, Yunanca "deniz" kelimesinden türetilen talasemi olarak adlandırdıkları, dalak büyümesi ve kemik anormallikleriyle ilişkili şiddetli bir anemi türünü tanımladılar. Artık talaseminin tek bir hastalık olmadığı, globin üretiminde kalıtsal bir anormallikle ilişkili bir grup bozukluğu kapsadığı biliniyor. Bu bozukluklar, globin zincirlerinden birinde kalıtsal yapısal bir anormallikten kaynaklanan orak hücreli anemiden farklıdır; talasemiler, globin zincirlerinden birinin sentez oranındaki kalıtsal kusurlardan kaynaklanır. Bu anormallik, globin zinciri üretiminde dengesizliğe yol açar ve bu da etkisiz eritropoeze, hemolize ve değişik derecelerde anemiye neden olur.

Talasemi iki ana gruba ayrılır: alfa-talasemi ve beta-talasemi. Alfa-talasemi alfa-globin zincir sentezinde, beta-talasemi ise beta-globin zincir sentezinde eksiklikle karakterizedir. Hb F alfa zincirleri içerdiğinden, alfa-talasemide fetüs etkilenir; beta-talasemi ise yenidoğan döneminden sonra, Hb F'nin yerini Hb A'nın almasıyla birlikte aşikâr hale gelir. Talasemi, talasemi majör adı



Şekil 35.15 Orak hücre-talasemi hastalığı: vasküler oklüzyon. (A) Tibiada yaygın kemik infarktı, kemik içinde kemik görünümüne neden olmuştur. (B) Femur başının osteonekrozu belirgindir.



Şekil 35.9 Orak hücreli anemi: Osteomyelit ve septik artrit. Humerusun *Salmonella* enfeksiyonu, litik lezyonlara (*ok başı*) ve çevresindeki periostite (*oklar*) yol açmıştır. Bu organizma, orak hücre anemisi olan hastalarda uzun tubuler kemiklerin simetrik diyafizer osteomyelitine neden olabilir.

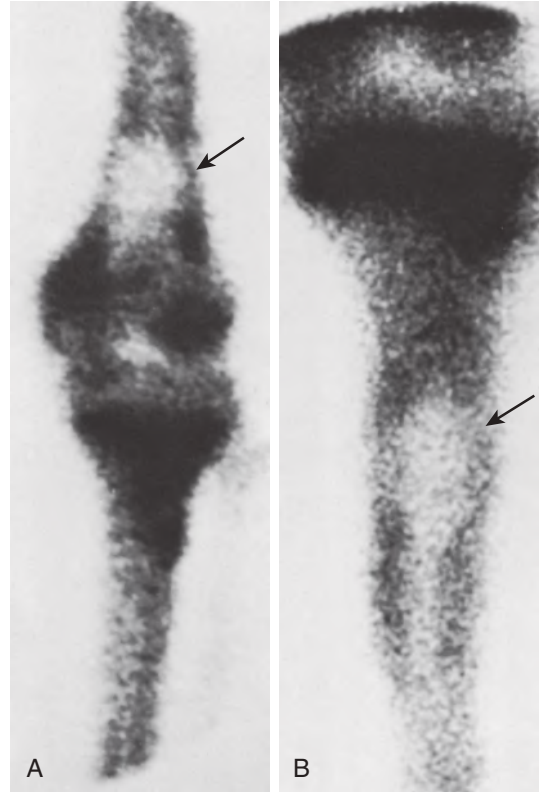
Kristal birikimi. Hiperürisemi, orak hücre anemisi olan bazı hastalarda görülür. Bu laboratuvar bulgusunun, hastalığa sahip erişkinlerde görülme sıklığı %20 ile %40 arasında değişmekte olsa da, orak hücreli anemide, gut hastalığına ait klinik atakların görülme sıklığı ve inflame eklemlerden ürat kristallerinin elde edilme (gut tanısında kullanılan bir yöntem) başarıları daha düşüktür.

Eklemler efüzyonları. Enfeksiyon, kristal birikimi veya hematrom ile ilişkili olmayan eklemler efüzyonları orak hücreli anemide nispeten yaygındır. Sıvı birikimi genellikle bir ya da iki eklemlerle sınırlıdır ve 2 ila 14 gün içinde geriler. Radyografik incelemede, komşu kemiklerde osteonekroz görülebilir.

Radyonüklid Bulguları

Normal erişkinlerde kemik iliği çoğunlukla aksiyal iskelette ve femur ile humerusun proksimal kısımlarında bulunur; çeşitli anemilere sahip hastalarda ise ilik simetrik olarak genişleyerek uzun kemikleri ve kafatasını da kapsar. Asemptomatik dönemlerde, orak hücreli anemi ve ilişkili bozuklukları olan hastalarda, muhtemelen önceki infarkt bölgelerine uyan, tutulumun azaldığı fokal alanlar ortaya çıkabilir. Kriz sırasında, aktif kemik iliğiyle çevrili, radyonüklid aktivitesi olmayan ek alanlar saptanır. Kriz sonrası, infarkt alanı 1 ila 12 ay içinde normale dönebilir ya da kalıcı fibroze ilerleyebilir; buna göre de radyonüklid aktivite değişiklikleri görülebilir.

Teknesyum-99m (99mTc) polifosfat gibi kemik tarama ajanları, yeni kemik oluşumunun varlığı ve kan akışıyla ilişkili radyonüklid tutulumunu gösterir. Orak hücreli anemi ve ilişkili hastalıkları olanlarda, kemik iliği genişlemesi, özellikle alt ekstremitelerde olmak üzere iskelette artan kan akışı ve artan radyonüklid birikimiyle ilişkilidir. Bir krizden hemen sonra, bir



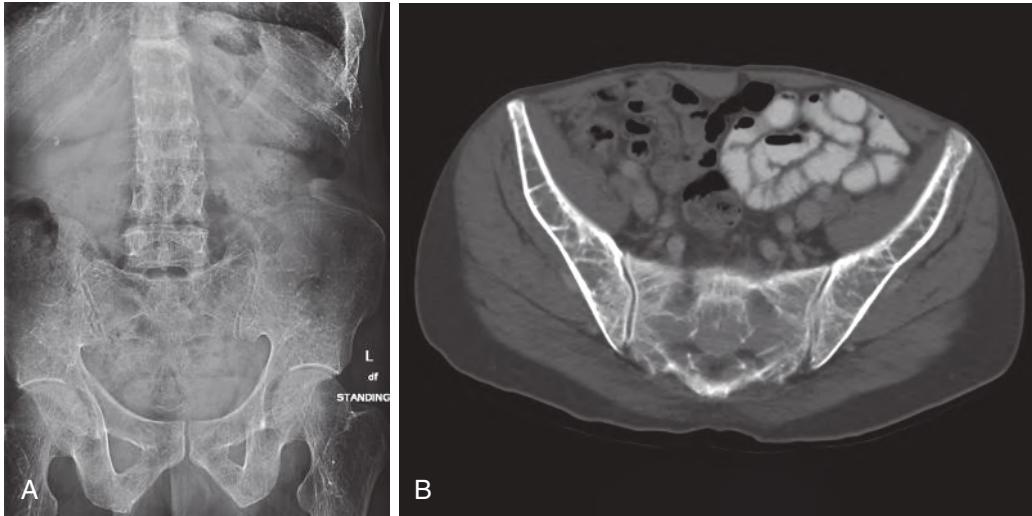
Şekil 35.10 Orak hücreli anemi: teknesyum-işaretli polifosfat kemik sintigrafisinde görülen radyonüklid anormallikleri. Femur distal (A) ve tibianın proksimal (B) diyafizinde, fokal olarak azalmış radyonüklid birikimi (*ok*) ile ilişkili infarkt alanları görülmektedir. Artmış metafizer aktiviteler belirgindir.

infarkt alanı radyonüklid aktivitesi göstermeyebilir veya aktivitesi azalmış olabilir (Şekil 35.10). Bu aktivite defektinin boyutu, genellikle kemik iliği taramalarına göre, kemik taramalarında daha küçüktür. Krizden 1 ila 2 hafta sonra, kemik taramasında artan aktivite, infarkt bölgesindeki reaktif yeni kemik oluşumuna bağlıdır. Bu anormal aktivite birkaç ay süresince devam edebilir.

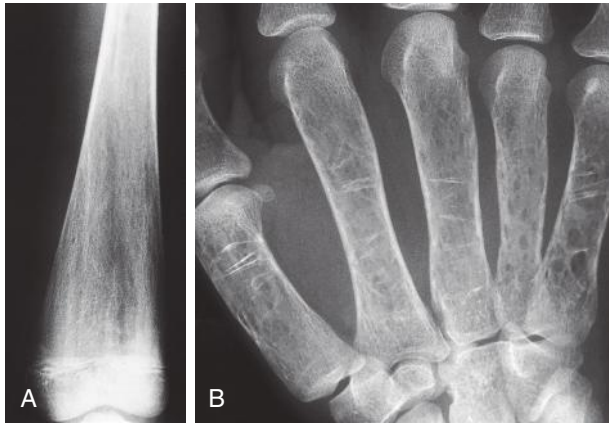
Orak hücre anemisi olan hastalarda osteomyelit ile osteonekrozun ayırt edilmesinde hem *kemik* hem de *kemik iliği* tutulumunu gösteren radyoizotoplarla yapılan taramaların birlikte kullanılması önerilmiştir. Kemik iliği taramasında geniş bir defekt (aktivite kaybı) ve kemik taramasında daha küçük bir defektin birlikte görülmesi, osteonekroz için tipiktir. 99mTc sülfür kolloid ile yapılan kemik iliği taramaları, orak hücreli anemi veya ilişkili hastalıklarda görülebilen ekstremiteler hematopoez bölgelerini de ortaya koyabilir.

Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları

Normal bulgular. Herhangi bir anatomik bölgede sıklıkla her iki ilik tipinin bileşenlerine bir arada rastlanmasına rağmen, fonksiyonel açıdan bakıldığında kemik iliği, kırmızı ilik ve sarı ilik olarak ikiye ayrılır. Kırmızı ilik hematopoetik olarak aktif kabul edilir ve kırmızı kan hücreleri, beyaz kan hücreleri ve trombositlerin üretiminde rol oynar; sarı ilik hematopoetik olarak inaktif kabul edilir ve ağırlıklı olarak yağ hücrelerinden oluşur. Kırmızı iliğin kimyasal bileşimi yaklaşık %40 su, %40 yağ ve %20 proteindir; sarı ilik yaklaşık %15 su, %80 yağ ve %5 proteinden oluşur. Kırmızı ve sarı kemik iliği miktarı, vücuttaki anatomik bölgeye, kişinin yaşına ve vücudun kan ihtiyacına göre



Şekil 35.18 Talasemi majör: kranyal ve fasyal kemiklerdeki ilik hiperplazisi. Bu örnekte, rutin radyografide (A) hair-on-end görünümü bariz olarak görülmektedir ve aksiyal BT görüntüsünde (B) fasyal kemiklerin aşırı büyümesi gösterilmiştir. (S.K. Brahme, MD, San Diego, CA-izniyle.)



Şekil 35.19 Talasemi majör: apendiküler iskelette kemik iliği hiperplazisi. (A) Femur. Erlenmeyer flask deformitesi, özellikle kemiğin medial kenarı boyunca normal konkavite kaybı ve kemik konturunun düzleşmesi veya konveksitesi şeklinde görülüyor. (B) El-metakarplar. Osteopeni, küçük kistik lezyonlar ve kemik güçlendirme hatları aşırıdır. (B, S.K. Brahme, MD, San Diego, CA-izniyle.)

(bone-seeking) farmasötik ajanların iskelet doku tarafından tutulumunda genel bir azalma olduğunu ortaya koyabilir.

Büyüme Bozuklukları

Kemik biçimlendirme (Erlenmeyer flask) deformitesi, talasemi hastalarında karşılaşılabilecek tübüler kemik büyüme bozukluklarından sadece biridir (bkz. Şekil 35.19A). Ekstremitelerin tübüler kemiklerindeki fizislerin (büyüme plaklarının) erken füzyonu, talasemi majorlu çocuklarda yaygın bir bulgudur ve hastaların %10 ila %15'inde görülür. Genellikle 10 yaşından sonra ortaya çıkar ve en sık humerusun proksimal kısmı ile femurun distal ucunda görülür. Ekstremitelerde kısalma ve deformite görülebilir.

Kırıklar

Talasemi hastalarında spontan kırık oluşumu (Şekil 35.20) nadir değildir. En sık alt ekstremitelerde, özellikle femurda; ön kol kemiklerinde ve vertebralarda görülür.



Şekil 35.20 Talasemi majör: kırık. Şiddetli osteoporozla dikkat edin. Korteksler aşırı derecede incelmıştır veya tamamen kaybolmuştur ve kırık gözlenebilir (ok).

Kristal Birikimi

Talasemi hastalarında, tekrarlanan kan transfüzyonlarına bağlı olarak gelişen sekonder hemokromatoz görülebilir. Bu hastalardaki artropati, metakarpofalangeal eklemler, dizler ve kalçalardaki eklem aralığında daralma ve skleroz şeklinde kendini gösteren primer hemokromatoz ile benzerlik gösterir. Kalsiyum pirofosfat dihidrat kristal birikimi kondrokalsinoza yol açabilir. Hiperürisemi ve akut gut artriti de talaseminin klinik seyri sırasında görülebilir.

TABLO 40.1 Osteonekroz Evreleme Kriterleri

Evre	Özellikler
I	Normal radyografi, fotopenik kemik sintigrafisi, anormal MR görüntüleme
II	Anormal radyografi ve MR görüntüleme; subkondral kırık veya kollaps yok
III	Subkondral kırık ve kollaps: ≤ 2 mm depresyon ise IIIA, >2 mm ise IIIB
IV	Osteoartroz

Modified from Yoon BH, Mont MA, Koo KH, et al. The 2019 revised version of Association Research Circulation Osseous Staging System of Osteonecrosis of the Femoral Head. *J Arthroplasty*. 2020;35(4): 933–940.

TABLO 40.2 Femur Başının İskemik Nekrozunu Tedavi İçin Cerrahi Yöntemler

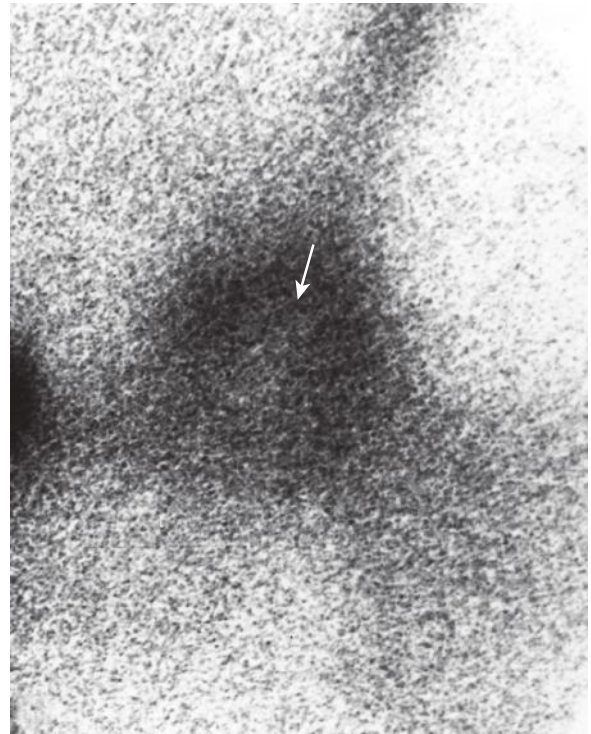
Metod	Gereke
Drill'leme veya foraj	Revaskülarizasyon kanalları oluşturmak için femur başı ve boynunda çok sayıda drill deliği
Kor dekompresyon	Yüksek intraosseöz basıncın dekompresyonunu sağlamak için trokanterik bölgeden femur başına büyük ve küçük kanallar oluşturan cihaz
Kansellöz veya kortikal kemikli serbest kemik greftleri	Kortikal kemiğin (mekanik destek için) veya kansellöz kemiğin (hızlı inkorporasyon için) femur başı ve boynundaki kanallara yerleştirilmesi
Bağlı kas pedikülü ile vaskülarize kemik greftleri	Serbest kemik greftleri ile aynıdır, ancak ölü kemik yerine canlı kemik kullanılır
Osteokondral allogreft	Eklem yüzeyinin kollaps olmuş kısmının bir allogreft ile değiştirilmesi
Osteotomi	
Varus veya valgus	Yeni bir ağırlık taşıma alanı sağlamak için femur başının asetabulumda kayması
Rotasyonel	Yeni bir ağırlık taşıma alanı sağlamak için femur başının asetabulumda döndürülmesi
Elektriksel stimülasyon	Kemik oluşumunu indüklemek için elektrik akımı kullanımı
Artroplasti	Anormal femur başının (ve asetabulum) protez ile değiştirilmesi

ana kan tedariki, profunda femoris arterinin sirkumfleks femoral dalları yoluyla olur (Şekil 40.17). İkinci bir kan kaynağı, fovea capitis kemiğine giren ligamentum teres damarlarından sağlanır. Superior (lateral) retinaküler damarların femur başına giden en önemli kan kaynağını temsil ettiği ve superior retinaküler damarların epifize giriş bölgesini geçen femur boynunun kırığının kan akışında önemli bozulmaya ve ardından osteonekroza yol açabileceği tespit edilmiştir. Ligamentum teres içindeki damarların çapı değişir ve femur başına kan sağlamadaki rolleri tartışmalıdır.

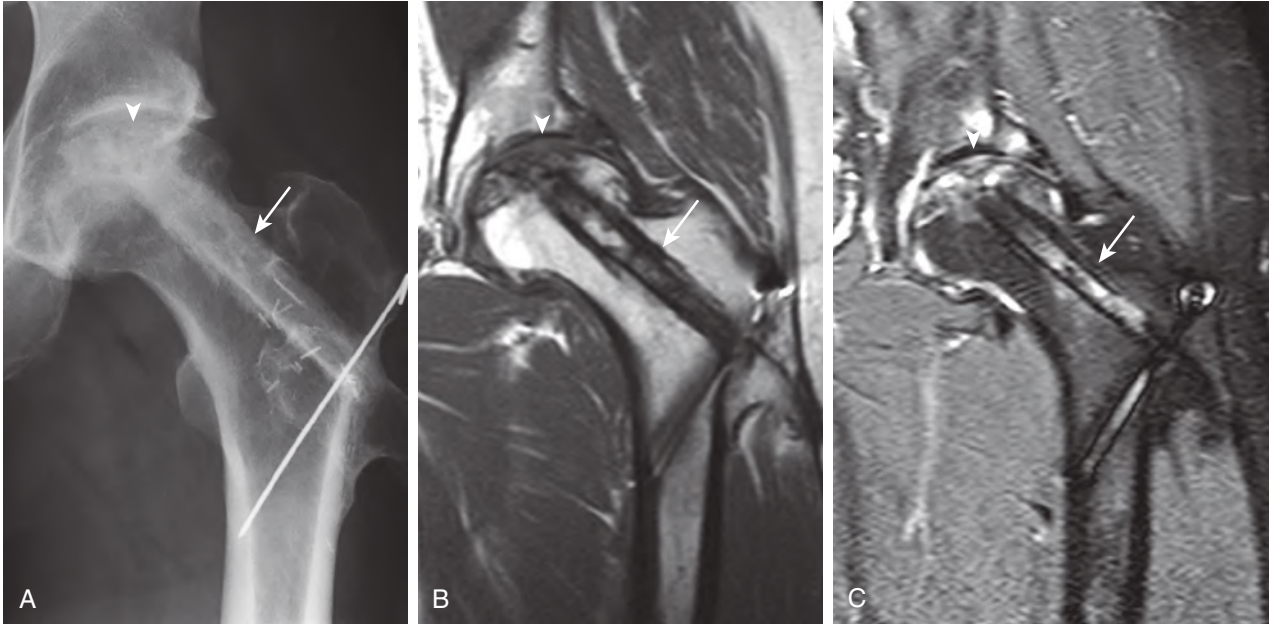
Yetişkinlerde (ve çocuklarda) femur boynu kırıkları, femur başının osteonekrozu ile komplike hale gelebilir (Şekil 40.18). Bu komplikasyon intrakapsüler kırıklarda (subkapital, transservikal) ekstrakapsüler kırıklara (intertrokanterik) göre daha sıktır; ikinci durumda, kanın geliş kırık hattı tarafından bozulmaz. Fe-



Şekil 40.10 Osteonekroz: Radyonüklid kemik taraması. Yaygın enfarkt olan 75 yaşındaki bu kadında, kemik taraması, akut kemik enfarktı klinik tanısı ile uyumlu, sol femur uzunluğunun büyük bir kısmı boyunca radyonüklid tutulumunun olmadığını göstermekte. Sağ kalçadaki osteoartroz, radyofarmasötik ajanın artmış birikimi ile ilişkilidir. (K. Nguyen, MD, Wichita, KS. izniyle)



Şekil 40.11 Osteonekroz: Radyonüklid kemik taraması. Teknesyum pirofosfat kemik taraması, artmış aktivite bölgesi (ok) ile çevrili, azalmış tutulumu olan santral bir alanı göstermekte.



Şekil 40.16 Vaskülarize fibular greftli osteonekroz. (A) Anteroposterior radyografi ve (B) koronal T1- ağırlıklı ve (C) koronal sıvıya duyarlı MR görüntüleri vaskülarize fibular greft (ok) ve kemik kollapsı (okbaşı) olan femur başı osteonekrozunu göstermekte.

maması, nekrotik segmentin çökmesi ve nihayetinde el bileğinin radyokarpal komartımanının ikincil dejeneratif eklem hastalığı ile ilişkili olabilir. MR görüntüleme ayrıca skafoid osteonekrozunun saptanması için de kullanılmıştır (Şekil 40.24). Sıvıya duyarlı MR görüntülerinde skafoid proksimal polü iliğinde düşük sinyal intensiteli bölgeler ve intravenöz gadolinyum içeren kontrast madde enjeksiyonu sonrası bu tür bölgelerin varlığı osteonekrozu düşündürmekle birlikte, skafoid osteonekrozu tanısında bu tür kontrast maddelerin kullanılmasının önemi tartışmalıdır.

Kapitat

Kapitatın iskemik nekrozu tipik olarak kaza veya mesleki travma veya rekreasyonel streten sonra ve ayrıca herhangi bir yaralanma olmadığında kendiliğinden ortaya çıkar. Kapitatın proksimal polü iskemik nekroz bölgesidir. Bu kemiğin osteonekrozu, transskafoid, transkapitat, perilunat kırıklı-çıkığının (skafokapitat sendrom) bilinen bir komplikasyonudur.

Vertebra Gövdəsi

Vertebral gövdelerin gecikmiş posttravmatik kollapsı Kümmell hastalığı olarak adlandırılır. Mevcut kanıtlar, vertebral kollapsın sekonder kemik nekrozuna yol açan vasküler bir hasarın sonucu olarak ortaya çıktığını göstermektedir. Kümmell hastalığının sıklığı bilinmemektedir, ancak muhtemelen nadir değildir. Etkilenen hastalar genellikle orta yaşlı veya yaşlı erkek veya kadınlardır. Akut travmatik olay ile vertebral kollaps arasındaki süre günlerden yıllara kadar değişir ve esas olarak alt torasik ve üst lomber vertebral gövdeler tutulur (Şekil 40.25). Çökmüş omur vertebra içinde gaz koleksiyonu görülebilir (vakumlu vertebral gövde), koleksiyon komşu psoas kas yapısına uzanabilir.

Diğer Bölgeler

Önemli yaralanma veya uzun süreli streten sonra, avasküler nekroz, özellikle bir kemik parça yumuşak doku eklentilerini kaybettiğinde, diğer bölgelerde ortaya çıkabilir. Risk altında

ki alanlar lunat, diğer karpal kemikler, tarsal naviküler kemik, mandibular kondil, patella, femoral kondiller ve hatta metatarsal ve metakarpal başları içerir.

DISBARİK OSTEONEKROZ

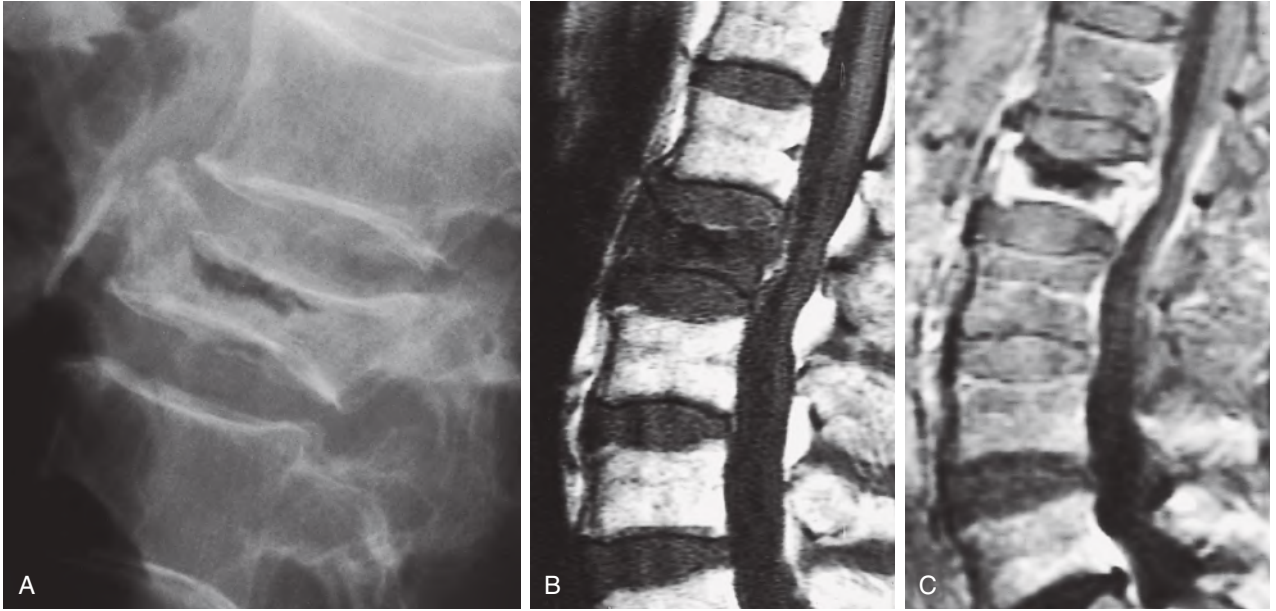
Genel Özellikler

Yüksek basınçlı ortamlara maruz kalma, tüplü dalış, su altı ve uzay araştırmaları ve açık deniz petrol sondajı sonucunda ortaya çıkar. Bu tür bir maruziyetin geç komplikasyonu, disbarik osteonekroz, caisson hastalığı, basınç ilişkili osteoartropati ve barotraumatik osteoartropati olarak adlandırılan osteonekrozdur.

Dekompresyon hastalığı terimi, hiperbarik bir ortama bir süre maruz kaldıktan sonra çok hızlı bir şekilde dekompresyon geçiren bir kişinin kanında ve dokularında, başlıca nitrojen olmak üzere gaz kabarcıklarının serbest kalmasının akut sonuçlarına işaret eder. Yüksek basınçlı bir ortamda, bir kişinin kanı ve dokuları atmosferik gazlarla doyurulur ve normal atmosfer basıncına hızlı bir şekilde döndükten sonra, çeşitli gazlar çözeltiden çıkar ve dokuların aşırı doygunluğuna neden olur. Ventilasyon, fazla oksijen ve karbondioksitin dağılmasına izin verebilir, ancak salınan nitrojen, vasküler ağaçta hava embolisi olarak davranan kabarcıklar üretebilir. Azot birikimi yağ bakımından zengin dokularda en fazladır ve yağlı ilik bu birikimden kaçamaz.

Dekompresyon hastalığı ve disbarik osteonekroz birlikteliği tartışmalıdır ve genel olarak bu iki durum arasında bir korelasyon eksikliği olduğu görülmektedir. Bulguların bu ayrışmasına rağmen, yine de genellikle gaz kabarcıklarının dekompresyon hastalığının belirtilerini başlattığı ve muhtemelen osteonekrozun da nedeni olduğu varsayılmaktadır. Disbarik osteonekroz sıklığı, tekrarlanan maruziyet, daha yüksek basınçlara maruz kalma, hızlı maruz kalma oranı ve obezite olan hastalarda abartılı görünmektedir.

Basınçlı hava çalışanlarında, kemik lezyonlarının bildirilen sıklığı neredeyse %0 ila %75 arasında değişir, çoğu tahmin %10 ila %20 aralığındadır. Maruziyet süresi ile herhangi bir radyog-



Şekil 40.25 Posttravmatik osteonekroz: vertebral gövde (Kümmell hastalığı). (A-C) Bu 71 yaşındaki erkekte ikinci lomber vertebral gövdede gecikmiş posttravmatik kollaps gelişti. A, Radyografi bu omurga seviyesinde intraosöz vakum göstermekte. (B) Sagittal T1- ağırlıklı bir MR görüntüsünde, bu vertebra gövdesinde düşük sinyal intensitesi görülmekte. Spinal kanalda daralma belirgindir. (C) Sagittal yağ- baskılı T1 ağırlıklı kontrastlı MR görüntüsünde, vertebral gövdenin santral kesimindeki düşük sinyal intensitesi (sıvı veya gaz ile tutarlı), vertebral gövdenin diğer kısımlarının kontrastlanmasıyla, sebat etmekte (G. Greenway, MD, Dallas, Teksas. izniyle).



Şekil 40.26 Disbarik osteonekroz: Jukstaartiküler lezyonlar. Humerus başının (*ok başları*) sklerozu (karla kaplı görünüm) disbarik osteonekroz için tipiktir, ancak diğer kemik nekrozu çeşitlerinde de belirgin olabilir.



ŞEKİL 41.2 Legg-Calvé-Perthes hastalığı: Metafizal kistler. Fragman, sklerotik ve lateral olarak yerleşimli osifik nükleusla ilişkili olan femurun (ok) medial metafizinin büyük kistik lezyonunu gözlemleyin.

7. Metafiz kistleri. Hastalığın ilerlemesi ve yaygınlığı oldukça değişken olmasına rağmen, metafizin karakteristik radyolüsent lezyonları ile birlikte epifizin daha fazla kompresyonu, ayrışması, parçalanması ve sklerozu görülebilir (Şekil 41.2). Patogenezi tartışmalıdır, bazı teoriler osteonekrozu veya endokondral kemik oluşumunda bir bozukluğu desteklemektedir.
8. Femur boynunun genişlemesi ve kısalması. Büyüme plağının genişlemesi ve düzensizliği ve metafizin genişlemesi bu bozukluğun ek belirtileridir. Büyük trokanter, kısalmış femur boynuna kıyasla orantısız bir şekilde büyük görünebilir.

Patolojik Anormallikler

Bu hastalıkta femur başının temel patolojik anormallığı, femur başının düzleşmesi ve kollapsı ile sonuçlanan yapısal kusurunun eşlik ettiği osteonekrozdur. Diğer osteonekroz çeşitlerinde olduğu gibi, kondral yüzeyler Legg-Calvé-Perthes hastalığının erken ve orta evrelerinde oldukça iyi korunmuştur. İyileşme, femur başının nekrotik kısmının revaskülarizasyonu ile karakterizedir.

Hastalığın Seyri

Legg-Calvé-Perthes hastalığının seyri değişkendir. Kemik nükleusun yeniden yapım derecesi ve femur başının nihai şekli, nekrozun miktarına, tam konumuna ve eklem boyunca olan kuvvetlerin büyüklüğüne bağlıdır. Bazı durumlarda, etkilenen başın nihai radyografik görünümü, tutulmamış karşı taraftan ayırt edilemezken, diğerlerinde koksa plana, femur boynunun kısalması ve genişlemesi, femur boynunun osteokondrom benzeri lezyonları, dejeneratif eklem hastalığı ve eklem içi kemik cisimleri tanımlanabilir (Şekil 41.3). Femur boynunun tabanında, sarkan ip işareti olarak adlandırılan radyodens eğrisel bir gölge, muhtemelen, ciddi şekilde deforme olmuş femur başının anterior veya lateral kenarı tarafından oluşturulan radyodens gölgeyi temsil eder (Şekil 41.4).

Legg-Calvé-Perthes hastalığının çoğu vakasında, değişiklikler izole olarak veya ağırlıklı olarak bir kalçayı içerir. Bilateral anormalliklerle karşılaşıldığında, simetrik tutulum son derece nadirdir, bu Legg-Calvé-Perthes hastalığını kalçayı etkileyen diğer bozukluklardan ayıran bir özelliktir. Kondral yüzey bu hastalıkta nispeten tutulmamış olmakla birlikte, eklem



ŞEKİL 41.3 Legg-Calvé-Perthes hastalığı: Koksa plana ve koksa magna. Femur boynunun yüzey düzensizliği ve genişlemesi ile femur başının kalıntı düzleşmesine ve genişlemesine dikkat edin. Asetabulum hafifçe düzleşmiştir.

uyumsuzluğu kırıldak fibrilasyonu ve erozyonu ile sekonder osteoartroza yol açabilir. Bu hastalıkta kopan bir osteokondral fragman görülebilir (Şekil 41.5). Bu komplikasyonun bildirilen sıklığı yaklaşık %2 ila %4'tür ve neredeyse sadece erkek hastalarda görülür.

Sınıflandırma ve Prognoz

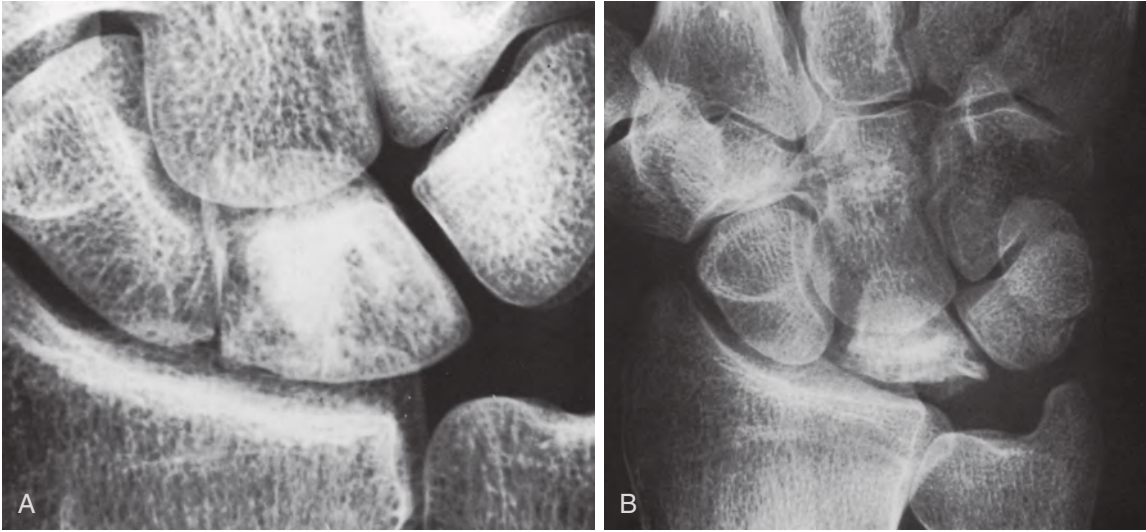
Legg-Calvé-Perthes hastalığının değişken seyri, bozukluğun nihai sonucunu belirlemede bazı radyografik veya klinik bulguların prediktif değerinin araştırılmasını teşvik etmiştir. Genel olarak, erkek çocuklarda ve daha genç hastalarda (5 veya 6 yaşından küçük) daha iyi bir prognoz gözlenir, belki de iskelet olgunlaşmasından önce geçen daha uzun bir sürenin femur başının daha kapsamlı yeniden şekillenmesine ve iyileşmesine izin verdiğini gösterir. Diğer prognostik belirtiler epifiz tutulumunun yaygınlığı ile ilişkilidir ve hastalık bu tutulum temelinde dört gruba ayrılabilir (Tablo 41.2):

Grup I: Epifizin anterior kısmı etkilenen tek bölgedir ve kollaps ve sekestrasyon belirgin değildir. Metafizal değişiklikler olağandışıdır, ancak daha sonraki aşamalarda ortaya çıkabilir. Radyografik olarak, hastalığın seyri, tutulan segmentin absorpsiyonu ve ardından periferden başlayan rejenerasyon ile karakterizedir.

Grup II: Daha büyük tutulum belirgindir. Kollaps ve sekestrasyon absorpsiyon ve iyileşme takip eder.

Grup III: Epifizin sadece küçük bir kısmı sekestre değildir. Anteroposterior radyografilerde baş içinde baş görünümü ortaya çıkar ve santral yerleşimli bir sekestrumun kollapsı tespit edilebilir. Femur boynunun daha sonra genişlemesi sıkır. Hastalığın seyri grup II'dekine benzer, ancak metafizal değişiklikler daha yaygındır.

Grup IV: Tüm epifiz etkilenir. Total kollaps metafizal değişikliklerle ilişkili olabilir.



ŞEKİL 41.12 Kienböck hastalığı. (A) Magnifikasyon radyografisi, kemik şeklinde herhangi bir değişiklik olmaksızın lunatın yama tarzı artmış dansitesini göstermekte. (B) Farklı bir hastada, sklerotik lunat kemiğinin kollapsını gözlemleyin. Ulna kısalmıştır (ulnar eksi varyans.).



ŞEKİL 41.13 Kienböck hastalığı. 12 yaşındaki bu kız çocuğunda çökmüş ve sklerotik bir lunat kemiği görülmekte. Ulna kısa görünse de, olgunlaşmamış bir iskelette ulnar varyansın saptanması zordur.

önemli kuvvetlere neden olur. Mekanik kuvvetler, vakaların %75'ine kadarında görülen bir bulgu olan kısa bir ulnanın (ulnar eksi veya negatif ulnar, varyans) varlığı ile daha belirgin olabilir (Şekil 41.13). Tersine, pozitif ulnar varyans, görüntülemeye bitişik lunatın ulnar impaksiyonu veya abutmenti ve fokal anormallikleri ile ilişkilidir.

MR görüntüleme, Kienböck hastalığının tespitinde radyografiden ve muhtemelen kemik sintigrafisinden daha hassastır. Kienböck hastalığındaki anormallik ve sinyal özelliklerinin MR görüntüleme paternleri, diğer bölgelerdeki osteonekrozda olduğu gibi değişkendir (Şekil 41.14). Lunatın kırılması, kollapsı ve fragmentasyonunu içeren bu hastalığın morfolojik kanıtları, bilgisayarlı tomografi (BT) taraması dahil olmak üzere diğer tomografik

yöntemlerin izin verdiği benzer bir şekilde MR görüntüleme ile tanımlanabilir. Lichtman tarafından radyografik ve MR görüntüleme özelliklerini içeren bir evreleme sistemi tanımlanmıştır, evre I (normal radyografi, düşük T1 sinyali), evre II (kollaps olmadan lunatta skleroz, düşük T1 sinyali), evre III (lunatta kollaps, düşük T1 ve yüksek T2 sinyali) IIIa ve IIIb olarak kısımlara ayrılır (sırasıyla karpal instabilitesi olmayan ve olan) ve evre IV (radyokarpal veya midkarpal osteoartroz, düşük T1 ve yüksek T2 sinyali). MR görüntüleme, el bileği semptomları olan bazı hastalarda Kienböck hastalığı tanısını dışlamada etkilidir ve bu gibi durumlarda alternatif bir hastalık sürecine dair kanıt sağlayabilir. Bununla birlikte, lunatın osteonekrozu, lunat çıkıkları da dahil olmak üzere bileğin kompleks yaralanmaları ile ilişkili olarak ve nadiren kortikosteroid tedavisinin bir sonucu olarak ortaya çıkabilir.

Köhler Hastalığı

Köhler hastalığı, düzleşme, skleroz ve düzensiz seyrekleşme ile karakterize tarsal naviküler'in kendi kendini sınırlayan bir durumudur. Nispeten nadirdir, ancak kesin sıklığını belirlemek zordur, çünkü radyografik anormalliklerini normal bir büyüme varyasyonu olarak ortaya çıkarlardan ayırt etmek imkansızdır. Bu bozukluk burada tartışılmaktadır, çünkü patogenezinin basın teorisi hala vasküler yetmezlikten biridir.

Hastalık erkek çocuklarda daha sık görülür ve şikayetler en sık 3 ila 7 yaşları arasında gözlemlenir. Tek taraflı tutulum vakaların yaklaşık %75 ila %80'inde belirgindir. Klinik belirtiler oldukça hafif olabilir ve lokal ağrı, hassasiyet, şişlik ve azalmış hareket açıklığından oluşabilir.

Erken bir aşamadaki radyografiler, çoklu kemik çekirdeklerle birlikte dansite, nodülerite ve fragmentasyonda yamasal bir artış ortaya çıkarabilir. Yumuşak doku şişliği belirgin olabilir. Kemik boyut olarak küçülmüş ve görünüşte yassılaşmış veya gofret benzeri görünümde olabilir, ancak naviküler ve komşu kemikler arasındaki interosseöz mesafe normal olabilir ve kondral yüzeyin bütünlüğüne işaret edebilir (Şekil 41.15). İki ila 4 yıllık bir süre içinde kemik normal boyutuna, dansitesine ve trabeküler yapısına kavuşabilir. Çocukken Köhler hastalığı olan yetişkinlerin uzun süreli takip değerlendirmesi genellikle klinik veya radyografik sekellerin olmadığını ortaya koymaktadır.

OSTEONEKROZ KANITI OLMAYAN TRAVMA VEYA ANORMAL STRESLE İLGİLİ BOZUKLUKLAR

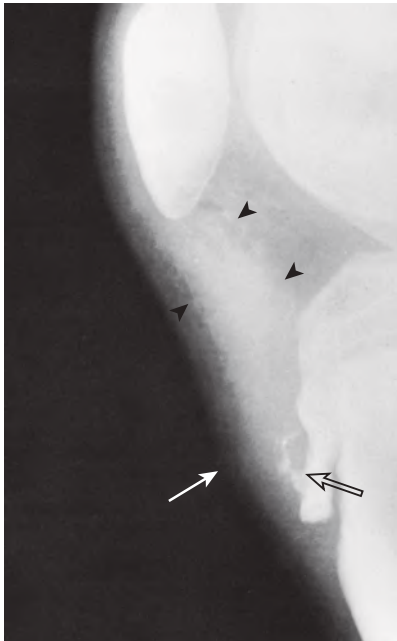
ANAHTAR KAVRAMLAR

- Osgood-Schlatter hastalığı: Tibial tüberositaz
- Sinding-Larsen-Johansson hastalığı: Distal patella
- Blount hastalığı: Proksimal tibia
- Scheuermann hastalığı: Torasik omurga

Osgood-Schlatter Hastalığı

Osgood-Schlatter hastalığı ergenlerde, genellikle 11 ila 15 yaşları arasında ortaya çıkar. Erkekler kızlardan daha sık etkilenir ve spora katılım öyküsü ve semptom ve belirtilerin başlamasından önce hızlı bir büyüme atağı tipiktir. Hastalık genellikle dağılım olarak tek taraflı olmasına rağmen, vakaların yaklaşık %25'inde bilateral değişiklikler tespit edilir. Klinik olarak, hastalar genellikle bölgesel ağrı ve değişken şiddette hassasiyete sahiptir. Tutulan bölgede yumuşak doku şişliği ve sert kitleler palpe edilebilir, ancak dizde sinovyal efüzyon yoktur.

Başlangıç görüntüleme anormallikleri, deri ve deri altı dokusunun ödeminden kaynaklanan tüberositaz önündeki yumuşak doku şişliğini içerir (Şekil 41.20). Patellar tendonun kenarları belirsiz olabilir. Üç veya 4 hafta sonra, avülse fragmanda tekli veya çoklu ossifik koleksiyonlar belirginleşir (Şekil 41.21). Akut evreden sonra, yumuşak doku şişliği azalır ve yer değiştirmiş kemik parçalarının boyutu artabilir (Şekil 41.22) veya birbirleriyle ve alttaki tibial tüberositazla yeniden birleşebilir. MR görüntüleme (bkz. Şekil 41.21) ve US (Şekil 41.23), sinyal inhomojenitesi gösteren anormal büyük bir tendon ve ayrıca



ŞEKİL 41.20 Thiemann hastalığı. Bu erişkinde rezidüel deformiteler görülmekte. Orta falankların kısalmasını, bu falankların tabanlarının genişlemesini ve interfalangeal eklemlerin daralmasını içermekte. Karşı el de benzer şekilde etkilenmiş. (B. Howard, MD, Charlotte, NC. izniyle)

derin infrapatellar bursit bulgularıyla patellar tendinoz kanıtını ortaya çıkarabilir.

Fragmente bir tüberositaz diğer durumlarda ortaya çıkabilir ve mevcut veya önceki semptomların yokluğunda, sadece normal bir ossifikasyon paternine işaret edebilir. Yumuşak doku şişliği, Osgood-Schlatter hastalığının radyografik tanısı için esastır. Geçmişte, Osgood-Schlatter hastalığı bazı araştırmacılar tarafından osteonekrozun bir tipi olarak kabul edildi. Bununla birlikte, daha yakın zamanlı çalışmalar, tibial tüberositazın mükemmel bir kan kaynağına sahip olduğunu ve bu durumdaki patolojik bulguların, patellar tendonun tibial tüberositaza tutunma bölgesi boyunca bir yerde travmatik olarak indüklenen bozulması ile en çok tutarlı olduğunu göstermektedir. Osgood-Schlatter hastalığı olan bazı hastalarda patellanın alt polünün fragmente görünümü, MR görüntüleme ile sağlanan patellar tendinozis kanıtında olduğu gibi travmatik bir hasar kavramını desteklemektedir.

Sinding-Larsen-Johansson Hastalığı

Sinding-Larsen-Johansson hastalığı en sık 10 ila 14 yaş arasındaki ergenlerde görülür ve kemik fragmentasyonunun radyografik kanıtının eşlik ettiği patellanın alt polü üzerinde hassasiyet ve yumuşak doku şişliğinden ibarettir. Bu süreç köken olarak travmatiktir ve patogenezi Osgood-Schlatter hastalığına benzer görünmektedir. Muhtemelen, patellar tendonun proksimal bağlantısındaki kontüzyon veya tendinozisin ardından kalsifikasyon ve ossifikasyonun takip edebileceği bir traksiyon fenomeni ile ilgilidir. Patellanın alt kısmının fragmentasyonunun spastik paralizi ile ilişkisi bu traksiyon fenomeni ile uyumludur. Sıçrayıcı dizi teriminin kullanıldığı atletlerde de benzer bulgular gözlenir.

Radyografiler, patellanın distal yüzeyine bitişik küçük kemik fragmanlarını ve üzerindeki yumuşak doku şişliğini ortaya çıkarır. Radyodens alanlar daha sonra birleşebilir ve patellaya dahil olabilir ve sonunda normal bir radyografik görünüm elde edebilir. MR görüntüleme (Şekil 41.24) ve US tanıyı doğrulayabilir ve ilişkili patellar tendon anormalliklerini gösterebilir. Patellar fragmentasyon normal bir ossifikasyon varyasyonunu veya aksesuar ossifikasyon merkezlerinin varlığını da temsil edebilir. Küçük çocuklarda patellanın inferior apeksini içeren bir başka bozukluk patellar sleeve avülsiyondur.

Blount Hastalığı

Tibia vara veya osteokondrozis deformans tibia olarak da adlandırılan Blount hastalığı, proksimal tibial epifizin medial kesiminin büyümesindeki lokal bir bozukluktur. Bu durum genellikle iki tipe ayrılır: yaşamın ilk birkaç yılında deformitenin görüldüğü infantil tip ve deformitenin 8 ila 15 yaşları arasında ortaya çıktığı adolesan tipi (Tablo 41.4). Infantil tip, adolesan çeşidinden yaklaşık beş ila sekiz kat daha siktir. Tibia vara'nın sınıflandırması değiştirildi ve üçüncü ve dördüncü bir tipi içerecek şekilde genişletildi - tipik olarak 6 ila 13 yaşları arasındaki obez Siyah çocuklarda ortaya çıkan geç başlangıçlı tibia vara ve klasik Blount hastalığını taklit edebilen anormalliklere yol açan fokal fibrokartilajinöz displazi.

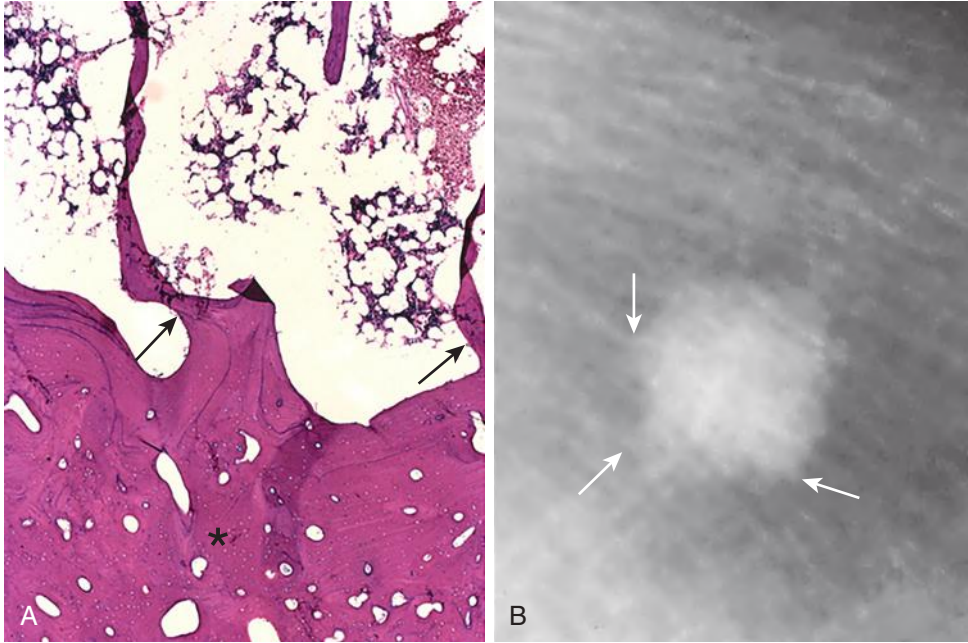
İnfantil Tibia Vara

İnfantil tibia vara, ilerleyici olarak düz bir bacak veya hafif valgus pozisyonuna değişiklik yerine normal fizyolojik eğilme devam ettiğinde gelişiyor gibi görünmektedir; büyüyen çocuk ağırlaştığında ve diz eklemine ağırlık vermeye başladığında daha kö-

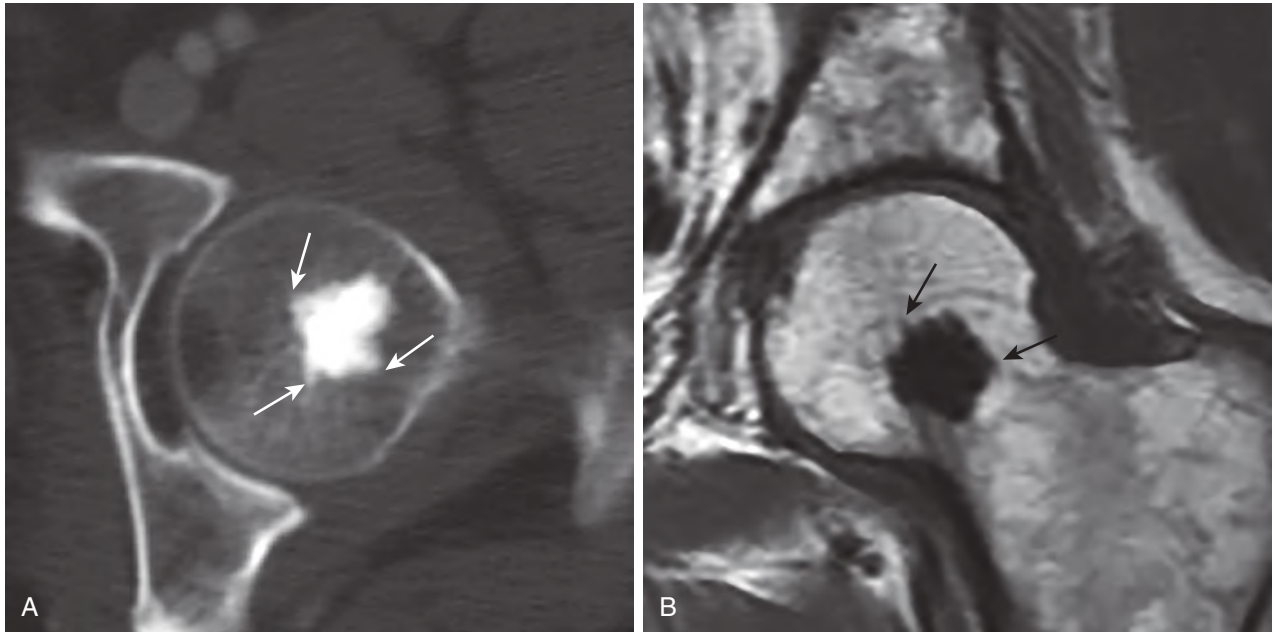
Malignite öyküsü olan hastalarda, kemik adacığı ile blastik metastaz arasındaki ayrım zaman zaman zor olabilir. Bu ayrımın, tedavi edilmemiş hastalarda lezyonun BT atenüasyon değerine göre yüksek doğrulukla yapılabileceği gösterilmiştir (bkz. Şekil 44.2A). Ortalama BT atenüasyon değeri 885'in altında ya da

maksimum BT atenüasyon değeri 1060'ın altında olan sklerotik lezyonlar, osteoblastik metastazı düşündürmektedir.

Kemik adacığı ile blastik metastaz arasındaki ayrım MR görüntülemesinde daha zor olabilir. MR görüntülemesinde, kemik adacığı tüm puls sekanslarında kortikal kemiğin sinyal intensitesini



ŞEKİL 44.1 Kemik adacığı, histolojik ve radyografik özellikler. (A) Histolojik görüntü, kemik adacığının (*yıldız*) çevredeki süngerimsi kemikle karıştığını ve yayılan, diken benzeri bir kenar (*siyah oklar*) oluşturduğunu göstermektedir. (B) Radyografi, karakteristik boya fırçasını veya spiküle kenarı ortaya koymaktadır (*beyaz oklar*).



ŞEKİL 44.2 Sol kalçanın kemik adacığı, BT ve MR görüntüleme özellikleri. (A) Kalçanın aksiyel BT görüntüsü, spiküle kenara sahip sklerotik bir lezyon göstermektedir (*beyaz oklar*). Lezyonun en geniş kesitsel alanındaki atenüasyonu, en geniş ilgi alanında 1223 HU olarak ölçülmüştür. (B) Karşılık gelen koronal T1-ağırlıklı MR görüntüsü, lezyonun kortikal kemiğe benzer şekilde, bir sinyale sahip olmadığını göstermektedir. Spiküle kenara dikkat edin (*siyah oklar*).



ŞEKİL 44.8 Kalça ve pelvis osteopoikilozisi: radyografik ve BT özellikleri. (A) Pelvis anteroposterior radyografisinde eklemler çevresinde en fazla tutulum olan çok sayıda küçük yuvarlak ila oval opasite görülmektedir. (B) Sakroiliak eklemler seviyesindeki karşılık gelen aksiyal BT benzer bir tutulum paterni göstermektedir.

MELORHEOSTOZİS

ANAHTAR KAVRAMLAR

- Melorheostozis, genellikle erken çocukluktan sonra ortaya çıkan nadir bir kemik hastalığıdır ve hastaların yarısı 20 yaşına kadar tanı alır.
- Artık vakaların yaklaşık yarısının MAP2K1 genindeki akkiz somatik mutasyondan kaynaklandığı bilinmektedir.
- Ağrı ve hareket kısıtlılığı yaygındır ve yaşla birlikte artar.
- Yumuşak doku tutulumu yaklaşık %25'inde görülür ve kemiksel anormalliklerinden önce ortaya çıkabilir.
- Radyografik değişiklikler karakteristiktir, yanmakta olan bir mumun kenarından aşağıya akan mum görünümünü taklit eden kemik çıkıntılarından oluşur ve hiperostotik medüller skleroz alanları vardır.
- Kemik dağılımı genellikle segmentaldir ve bir sklerotom dağılımını takip eder.
- Osteopoikilozis ve osteopathia striata'nın aksine, sintigrafi artmış radyonüklid tutulum alanlarını gösterebilir.
- MR ve BT, hiperostozisin karakteristik değişikliklerini gösterir.
- Eşlik eden yumuşak doku kitleleri, kemik ve kırıldak oluşumu alanlarının yanı sıra fibrolipomatöz ve vasküler bileşenleri gösterecektir.



ŞEKİL 44.9 Osteopathia striata: radyografik özellikler. Diz (A) ve distal tibianın (B) anteroposterior radyografileri, esas olarak tibia ve femur metafizlerinde lineer radyodens alanlar göstermektedir. (R. Tobin, MD, San Diego, CA izniyle.)

Melorheostozis genellikle erken çocukluktan sonra ortaya çıkan nadir bir kemik hastalığıdır ve vakaların yaklaşık %40 ila %50'sinde 20 yaşına gelmeden önce ortaya çıkar. Erkekler ve kadınlar eşit şekilde etkilenir. Sporadik bir hastalık olarak kabul edilir ve kalıtsal bir özelliği belirlenmemiştir. Vakaların yaklaşık yarısında MAP2K1 genindeki akkiz somatik bir mutasyondan kaynaklandığı artık bilinmektedir. Bu mutasyonlara sahip olmayan kişilerdeki neden hala bilinmemektedir. Melorheostozis ayrıca diğer sklerozan displazilere sahip hastalarda da görülebilir.

Başlangıç belirtileri değişkendir. Eklemlerde aralıklı şişme belirgin olabilir. Ağrı ve hareket kısıtlılığı yetişkinlerde çocuklara göre daha yaygındır ve artan kas kontraktürleri, tendon ve ligament kısalması ve yumuşak doku tutulumu ile bu bulgular şiddetlenebilir. Büyüme bozuklukları, etkilenen ekstremitelerin çapının ve açısının artmasını ve ekstremiteler uzunluğunda eşitsizliği içerir. Yumuşak doku değişiklikleri arasında gergin, eritemli ve parlak cilt, anormal pigmentasyon, deri altı dokuların sertleşmesi ve ödemi, fibrozis, kasların zayıflığı ve atrofisi ve lineer skleroderma bulunur. Yumuşak doku değişiklikleri kemiksel anormalliklerden önce gelebilir ve doğumda belirgin olabilir. Yaşam beklentisi kısalmasa da hastalık önemli deformite ve sakatlığa neden olabilir.

Radyografik değişiklikler genellikle bir veya daha fazla kemiğin etkilenebileceği tek bir ekstremiteler ile sınırlıdır. Alt ekstremiteler, üst ekstremitelerden daha sık tutulur. Kafatası ve yüz kemikleri, kaburgalar ve vertebralar nadiren etkilenir. Skapula, klavikula ve pelvisteki değişiklikler sıklıkla ilgili ekstremitelerdeki değişikliklerle birleştirilir. Periferik yerleşimli (kortikal) hiperostozis bir kemikte veya bir dizi kemikte belirgindir (Şekil 44.11). Kemik boyunca uzanan kemik çıkıntılarının görünümü, yanmakta olan bir mumun kenarından aşağıya akan muma benzemektedir. Dağılım genellikle segmentaldir ve bir sklerotom dağılımını (yani tek bir spinal duyuşal sinir tarafından innerve edilen kemik seg-



ŞEKİL 44.12 Meloreostosis: eklem ankilozu. Kemik çıkıntıları ilium lateral kesiminde, asetabular bölgede ve femur ön yüzeyinde, kalça çevresindeki yumuşak doku ossifikasyonuyla birlikte görülmektedir. (H.R. Fischer, MD, Victoria, British Columbia, Kanada izniyle.)

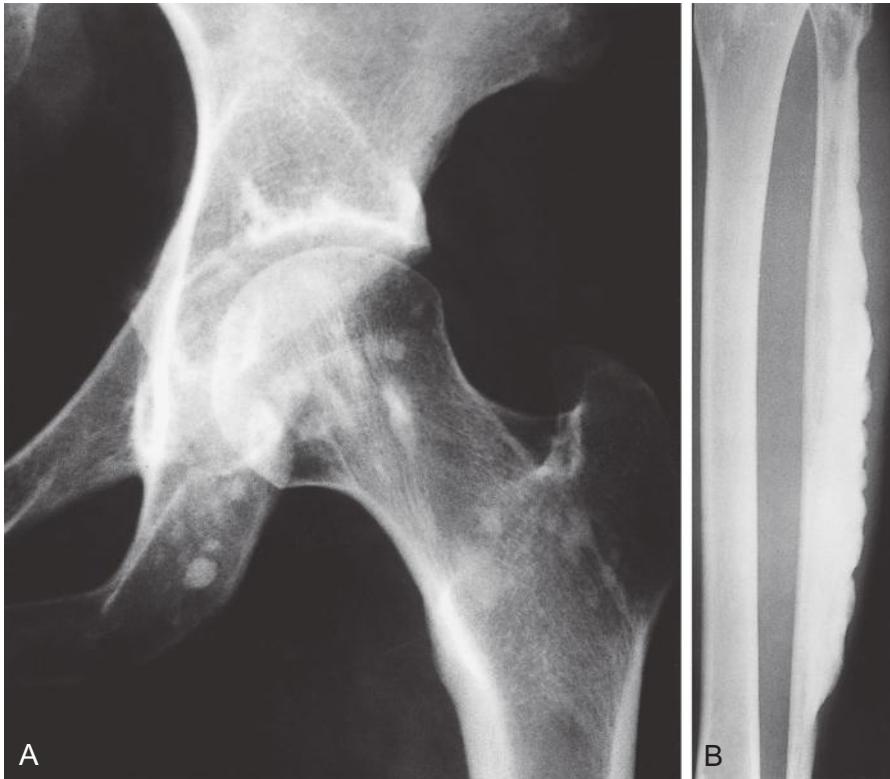
işitme kaybı, görme problemleri ve kulak çınlaması ile gelebilir. Alt ekstremiteler üst ekstremitelerden daha sık etkilenir. Laboratuvar parametreleri genellikle normaldir.

Radyografik bulgular oldukça karakteristiktir ve en önemlisi, tübüler kemiklerin diyafiz bölgelerinde korteksin fusiform kalınlaşmasıdır ve (azalan sıklık sırasına göre) tibia, femur, fibula, humerus, ulna ve radiusu içerir (Şekil 44.14). Benzer kemik değişiklikleri kafata tabanında da görülebilir. Simetrik dağılım gösteren kortikal kalınlaşma, hem endosteal hem de periosteal kemik oluşumunun bir sonucu olarak ortaya çıkar. Etkilenen kemik, normal kemikten keskin sınırlarla ayrılır ve kemiğin dış konturu genellikle düzgündür. Metafiz ve epifizlerin korunması karakteristiktir ancak değişmez değildir.

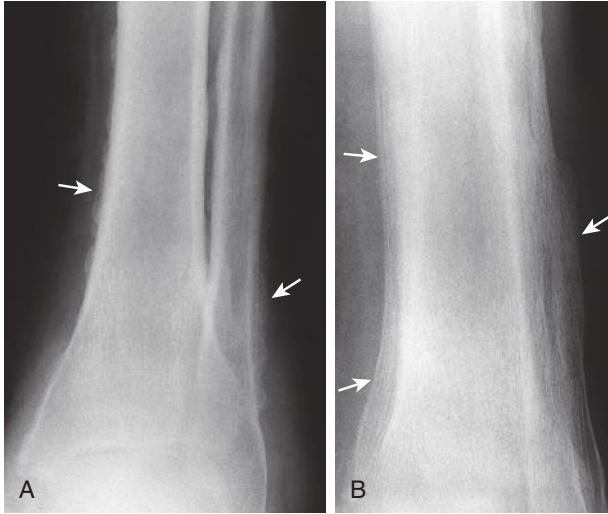
Hereditör Multipl Diyafizer Skleroz (Ribbing Hastalığı)

ANAHTAR KAVRAMLAR

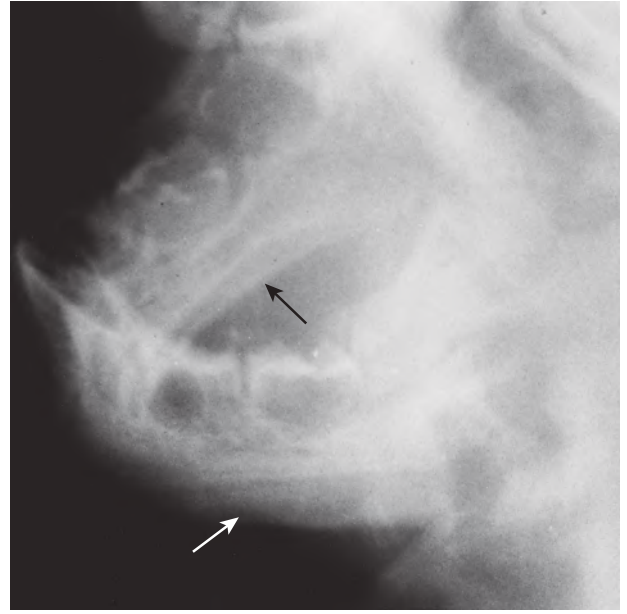
- Hereditör multipl diyafizer skleroz, progresif diyafizer displaziye benzerlik gösterse de, iskelet tutulumu çok daha az yaygındır.
- Tanı anında ortalama hasta yaşı 35'tir ve erkekler kadınlardan dört kat daha fazla etkilenir.
- Tibia vakaların %95'inden fazlasında tutulur ve femur, vakaların %25'inden azında tutularak en sık tutulan ikinci kemiktir.
- Tutulum her zaman olmasada tipik olarak bilateral ve vakaların yaklaşık %70'inde bildirilmiştir.
- Asimetrik tutulum yaygındır.
- Radyografiler, periosteal ve endosteal kemik oluşumu ile kortikal kalınlaşmayı gösterir.
- MR görüntüleme, etkilenen bölgede kemik iliğinde ve periosteumunda anormal ödem benzeri sinyal gösterebilir.



ŞEKİL 44.13 Mikst sklerozan kemik distrofisi. (A) Kalçadaki değişiklikler osteopoikilozis için tanısaldır, ancak odakların bazıları uzunlamasına veya lineer şekildedir. (B) Aynı hastada fibula tutulumu, tipik meloreostosis görünümü olan akan, eksantrik yerleşimli ossifikasyondan oluşur. (A. Brower, MD, Norfolk, VA izniyle.)



ŞEKİL 44.19 Kronik venöz staz: periostit. (A) Distal tibia ve fibula'nın diyafizlerinde ve metafizlerinde dalgalı periosteal yeni kemik oluşumu izlenmektedir (*oklar*). Yumuşak doku ödemi mevcuttur. (B) Bu hastada, laminer veya solid periosteal kemik örtünün distal tibia ve fibulayı çevremektedir (*oklar*).



ŞEKİL 44.21 İnfantil kortikal hiperostozis: mandibula. Mandibula'nın solid devam eden yeni kemik oluşumuyla birlikte diffüz periosteal proliferasyon izlenmektedir (*oklar*).



ŞEKİL 44.20 Kronik venöz staz. Yumuşak dokuda retiküler paternde mineralizasyon örneği görülmektedir.

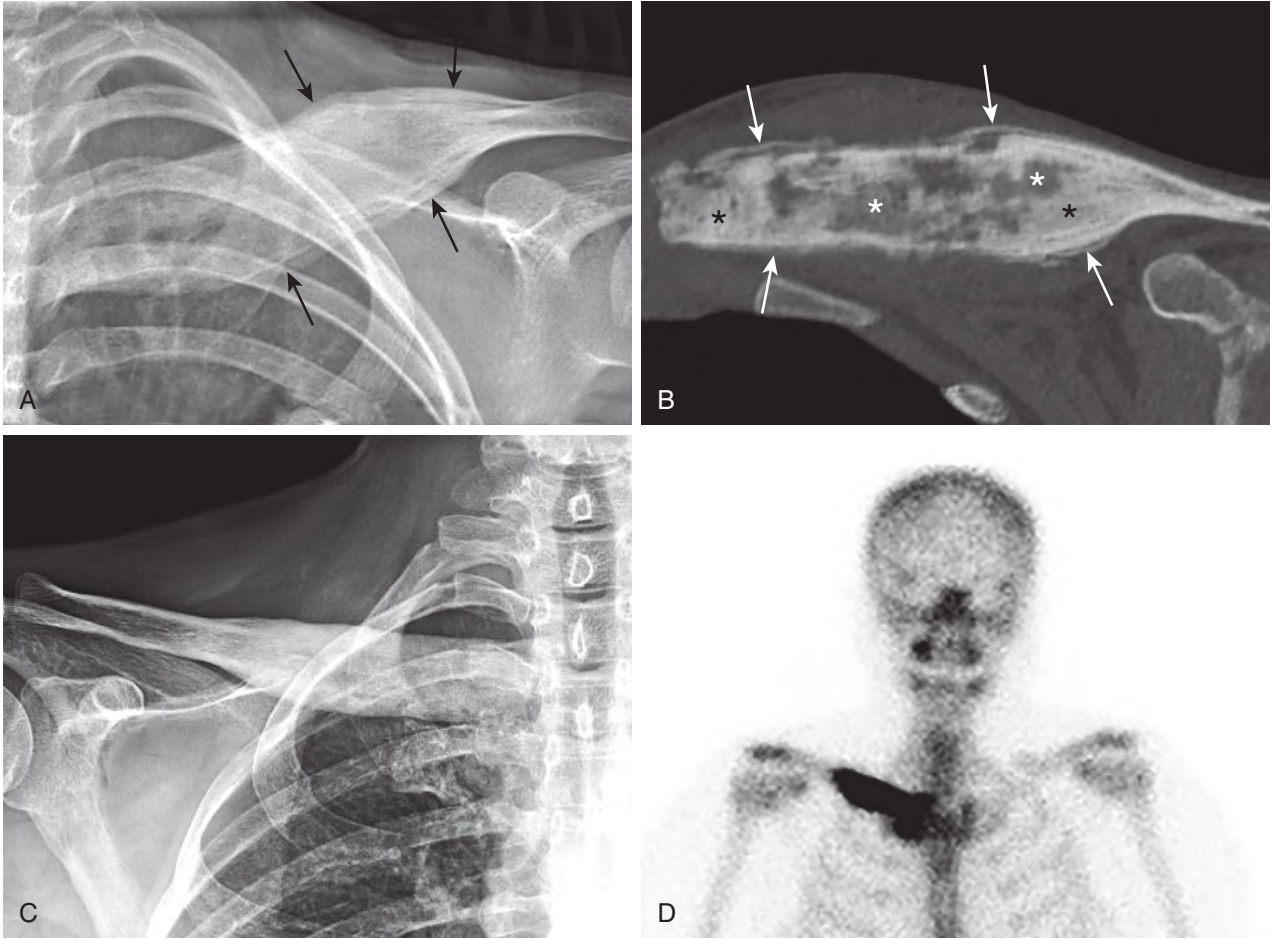


ŞEKİL 44.22 İnfantil kortikal hiperostozis: tübüler kemikler. Radius ve ulnanın tutulumuna dikkat edin. Yeni kemik oluşumunun kapsamı dikkat çekicidir. Bu yeni kemik oluşumu başlangıçta korteksin bitişiğinde ortaya çıkmakta ve daha sonra alttaki kemikle birleşmektedir.

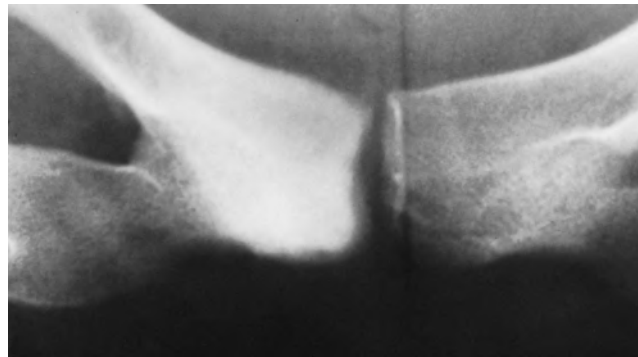
farmasötik artmış tutulumu belirgindir ve bu tutulum, radyografik anormallikler hafif olduğunda belirgin olabilir. Radyografik bulgular hemen hemen tanı koydurucudur, ancak bazı durumlarda menenjiyom, Paget hastalığı, iskelet metastazı veya akromegali bulgusu olarak yanlış yorumlanabilir.

DiĞER HIPEROSTOTİK HASTALIKLAR

Diğer birçok konjenital hastalık hiperostozise ve iskelet dansitesinin artmasına yol açabilir. Bunlar arasında osteopetrozis, piknodisostozis, sklerosteozis, endosteal hiperostozis (van Buchem hastalığı, hiperostozis kortikalis generalisata), kalıtsal hiperfosfatazya (juvenil Paget hastalığı) ve idiyopatik hiperkalsemi (Wil-



ŞEKİL 44.26 SAPHO: Osseöz bulguların radyografik, sintigrafik ve BT görüntüleri. Klavikulanın anteroposterior radyografisi (A) ve aksiyel BT'sinde (B) periosteal yeni kemik oluşumu (oklar) ve değişken derecelerde medüller skleroz (B, yıldız işaretleri) ile yaygın osteiti göstermektedir (C–D). Hastalığın daha uzun süredir devam ettiği bir hastada benzer bulgular, daha matür hiperostozun radyografik özelliklerini göstermektedir (C) ve sintigrafisi, tutulan bölgede belirgin şekilde artmış izleyici birikimini göstermektedir (D).



ŞEKİL 44.27 SAPHO sendromu: simfizis pubis tutulumu. Radyografide tek taraflı osteoskleroz görülmektedir (J. Schils, MD, Cleveland, Ohio izniyle.)

TABLO 45.1 Osteolizis Sendromları

Sendrom	Başlangıç Yaşı	Başlıca Osteolizis Bölgesi	Kalıtım Paterni	İlişkili Özellikler
Hajdu ve Cheney akro-osteolizisi	İkinci dekat	Distal falankslar; nadiren tübüler kemikler, mandibula, akromioklaviküler eklemler	Baskın ya da sporadik	Yaygın kemik displazisi, kırıklar, osteoporoz
Gorham'ın masif osteolizisi	Genç erişkin	Değişken; pelvis ya da omuz kuşağı	Sporadik	Yavaş ilerleyici, aşırı derecede kemik çözünmesi
Karpaltarsal osteolizis / Nefropatili multisentrik osteolizis	İnfant, çocuk	Karpal ve tarsal bölgeler, dirsekler	Sporadik; bazen baskın	Osteoporoz, deformite, hipertansiyon, böbrek yetmezliği, ölüm
Kalıtısal multisentrik osteolizis	1-5 yaş	Karpal ve tarsal bölgeler, dirsekler, parmaklar	Baskın; bazen resesif ya da sporadik	İlerleyici deformite
Nörojenik osteolizis	Çocukluk	Falankslar	Baskın ya da resesif	Duyu nöropatisi, cilt ülserasyonları
Joseph akro-osteolizisi	Çocukluk	Distal falankslar	Resesif	Genel sağlık durumu normal
Shinz akro-osteolizisi	İkinci dekat	Falankslar	Baskın	Cilt ülserasyonları, nörolojik bulgu yok
Farber hastalığı	İnfant	Dirsekler, el bilekleri, dizler, ayak bilekleri	Sporadik	Subkutan nodüller
Winchester sendromu	İnfant	Karpal ve tarsal bölgeler, dirsekler	Resesif	Osteoporoz, eklem kontraktürleri, kalın deri, kornea opasiteleri
Detritik sinovit ile osteolizis	Erişkinlik	Yaygın	Sporadik	İlerleyici

yolusent alanlar, uç kısmın rezorpsiyonu, eğri açılanması ve kemik fragmantasyonu ile birlikte olabilir (Şekil 45.4). Başparmak, diğer parmaklardan daha sık etkilenir. Ayağın da benzer şekilde etkilenebileceği, bir ya da her iki sakroiliak eklemden kemik erozyonu ve sklerozun sakroiliit bulgularına benzediği bildirilmiştir. Polivinil klorür maruziyeti kesildiğinde, radyografik anormalliklerde yavaş bir düzelmeye gözlemlenebilir.

Birincil Osteolizis Sendromları (Tablo 45.1)

Hajdu ve Cheney'e Ait Akro-osteolizis Sendromu

Bu nadir sendrom ailesel olabilir ve dominant kalıtım modeli gösterebilir veya sporadik olarak ortaya çıkabilir. Kısa boy, düşük yerleşimli kulaklar, geriye çekilmiş mandibula, maloklüzyon ve erken diş kaybı, kalın saç yapısı, parmaklarda yalancı çomaklaşma, eklem laksitesi, iletim tipi işitme kaybı ve konuşma bozukluğu ile karakterizedir. Radyografik bulgular arasında el ve ayak parmaklarının distal falankslarında osteolizis; baziler invajinasyon gösteren, geç kapanan kranial sütürlere sahip, çok sayıda wormian kemiği içeren, dolikosefali ve biçimsiz kafatası; hipoplastik veya aplastik frontal sinüsler, belirgin oksipital çıkıntı ve geniş sella turcica yer alır. Mandibula ve maksilla küçüktür ve diş gelişimi zayıftır. Yaygın osteoporoz, omurga kompresyonları ve deformiteleri ile uzun kemik kırıkları görülür. Kifoz veya kifoskolyoz, dizde valgus deformiteleri, radiusun proksimal bölümünde hipoplazi ve sublukasyon da tabloya eşlik edebilir. Laboratuvar incelemeleri genellikle normaldir ve diğer osteolizis sendromlarında görülen böbrek fonksiyon bozuklukları, bu durumda izlenmez.

Osteolizis özellikle distal falankslarda karakteristiktir (Şekil 45.5). Falankslardaki değişiklikler, uç kısımlarda rezorpsiyon ve bant şeklinde radyolüsen alanları içerir; bu durum, mesleki (polivinil klorür kaynaklı) akro-osteolizis, renal osteodistrofi, piknodistosozis, Rothmund sendromu ve kollajen vasküler hastalıklardaki anormallikleri taklit eder. Osteolizis, tübüler kemiklerde, mandibular ramide, tarsal ve metatarsal kemiklerde ve akromioklaviküler eklemlerde de görülebilir. Radyonüklid incelemeler, osteolizis bölgelerinde kemik-sever radyofarmasötiklerin anormal birikimini gösterir. MR görüntüleme, baziler impresyonu olan hastalarda spinal kord tutulumu derecesini ve servikal omurga instabilitesi gelişen nadir vakaları değerlendirmek için kullanılabilir.

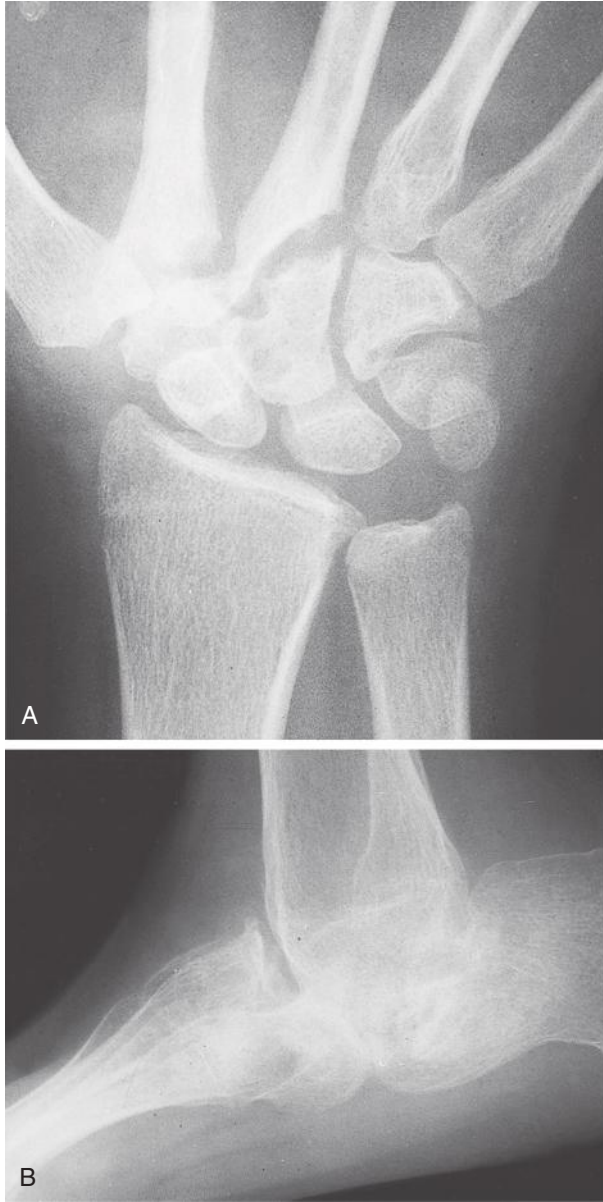


ŞEKİL 45.5 Hajdu ve Cheney'e Ait Akro-Osteolizis. Parmaklardaki tipik osteolizis paterni gösterilmektedir. Rezorpsiyon, terminal falanksların orta kısmında bant benzeri şekilde meydana gelmekte ve bir veya daha fazla falanks fragmentinin izole edilmesine yol açmaktadır. Ayrıca yumuşak doku şişliği de izlenmektedir. Görünüm, mesleki akro-osteolizis ile aynıdır. (Courtesy M. Dalinka, MD, Philadelphia, PA.)

Gorham Hastalığı veya Gorham'ın Masif Osteolizisi (Kaybolan Kemik Hastalığı)

Gorham-Stout hastalığı, Gorham'ın masif osteolizisi, kaybolan kemik hastalığı, yok olan kemik hastalığı, hemanjiyomatozis ve kemiğin lenfanjiyomatozisi gibi isimlerle de anılan bu nadir hastalık, her yaşta görülebilmekle birlikte, olguların çoğu 40 yaşından önce tanı almaktadır.

Hastalık hem erkeklerde hem de kadınlarda görülür ve aile öyküsü genellikle mevcut değildir. Klinik bulgular değişkendir. Bazı hastalarda ağrı ve şişlik ani başlangıçlıdır; bazıları ağrısız şekilde gelişen yumuşak doku atrofisi ve hareket kısıtlılığını tanımlar; bazı hastalarda ise hastalık, belirgin bir travmayı takiben başlar. Süreç hem aksiyel hem de apendiküler iskeleti etkileyebilir; ancak olguların çoğu maksillofasial bölge ve üst ekstremitayı tutar. Laboratuvar analizlerinde sonuçlar genellikle olağan dışılık göstermez; sadece serum alkalen fosfataz düzeyinde hafif



ŞEKİL 45.8 Kalıtsal Multisentrik Osteolizis. Bu çocukta, renal hastalık bulgusu olmaksızın birden fazla iskelet bölgesinde ilerleyici osteolizis gelişmiştir. (A) 16 yaş el bileği radyografisinde, karpal ve metakarpal kemiklerin bazislerinin ilerleyici rezorpsiyonu ile birlikte yumuşak doku şişliği izlenmektedir. Proksimal metakarpal kemiklerin incelmış görünümü ve birkaç metakarpofalangeal eklemdaki kemik erozyonları dikkat çekmektedir. (B) 16 yaş ayak radyografisinde, tarsal kemiklerin çoğunda ileri düzeyde lizis gözlenmektedir. Tibia, kalkaneus ile eklem yapmaktadır. (Courtesy A. Brower, MD, Norfolk, VA.)

akro-osteolizis sendromları, hastalığın aile öyküsü olmaksızın erişkin bireylerde de tanımlanmıştır.

Farber hastalığı. Farber hastalığı, infantil dönemde ortaya çıkan, ilerleyici, ağrılı periartiküler şişlik, eklem sertliği ve kontraktürü, osteolizis ve cilt altı nodülleri ile karakterizedir. Bu hastalık, mukopolisakkarit metabolizmasına ait bir bozukluğun temsil eder.

Winchester sendromu. Winchester ve arkadaşları, infantlarda başlayan ve karpus, tarsus ve dirseklerde yaygın ve ilerleyici yıkımla seyreden, resesif geçişli bir hastalık tanımlamıştır. Ek bulgular arasında cücelik, kaba yüz hatları, periferik kornea

opasiteleri, eklem ağrısı ve sertliği, gövde ve ekstremitelerde ilerleyici deformiteler ile yaygın ve belirgin osteoporoz yer alır. Başlangıçta bir mukopolisakkaridoz formu olarak sınıflandırılmış olmasına rağmen, Winchester sendromu günümüzde daha doğru bir şekilde non-lizozomal bir bağ dokusu hastalığı olarak kabul edilmektedir.

Detritik sinovit ile birlikte osteolizis. 1978 yılında, ailesel öyküsü olmayan 71 yaşındaki bir kadında hem apendiküler hem de aksiyel iskelette görülen yeni bir osteolizis paterni tanımlanmıştır. Ellerde ciddi şekilde yıkıcı ve deforme edici bir artropati ile; falanksalar, metakarpal ve metatarsal kemikler, klavikula, uzun kemikler ve omurgada kemik rezorpsiyonu görülmüştür. Radyografik bulgular kısmen hiperparatiroidizmi andırırsa da klasik subperiosteal ve subkondral rezorpsiyon özelliklerinin olmaması, dijital deformitelerin şiddeti ve serum kalsiyum, fosfor ve paratiroid hormon düzeylerinin normal olması nedeniyle bu tanı dışlanmıştır.

Ailesel ekspansil osteolizis. Çocukluk, ergenlik veya erken erişkinlikte başlayan bu nadir, otozomal dominant kemik hastalığı; klinik, radyografik ve histolojik açıdan Paget hastalığıyla benzerlikler taşır. İştih kaybı, genellikle 5 yaşından önce belirginleşen erken bir klinik bulgudur. Kemik ağrısı ve diş mobilitesi ile kırılmasını içeren dental bulgular da gözlemlenmektedir. Radyografik anormallikler hem yaygın hem de fokal olabilir. Yaygın değişiklikler arasında humerus, radius, ulna ve tibia gibi uzun kemiklerde bozulmuş şekillenme ve kalın trabeküler yapı görülür. Trabeküler değişiklikler arasında “balık ağı” görünümünde küçük radyolüsent odaklar yer alır. Üç dereceli fokal değişiklik tanımlanmıştır ve bunların tümü apendiküler iskelette baskındır: kortikal incelmeye yol açan ve kemiğin giderek daha fazla bölümünü etkileyen, alev şeklinde ilerleyen osteolitik ön cepheye sahip osteolitik lezyonlar; kemiğin genişlemesine neden olan multiloküle ve trabeküle osteolitik lezyonlar ve patolojik fraktürlerle birlikte ya da fraktürsüz olarak görülebilen belirgin kemik deformitesi ve genişlemesi (Şekil 45.9).

Ayrıcı Tanı

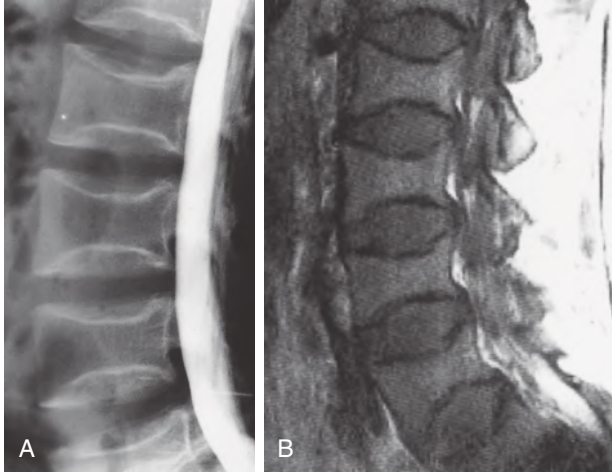
Osteolizisin çeşitli formlarında görülen başlıca radyografik özellik, kemik rezorpsiyonudur; idiopatik multisentrik osteoliziste bu rezorpsiyon özellikle karpal ve tarsal bölgelerde (ve bazen dirseklerde) belirgindir. Bu dağılım paterni, diğer osteolizis tiplerinde görülenlerden farklılık gösterir. Örneğin, mesleki akro-osteolizis falanksları etkilerken; travma sonrası osteolizis genellikle klavikulanın distal ucu, pubik ve iskiyal ramuslar, femur boynu, ulna ve radius gibi bölgelerde görülür. Hajdu ve Cheney sendromu da falanksları tutarken; Gorham hastalığı (masif osteolizis) değişken bir dağılım sergiler ve genellikle pelvis ile omuz kuşağını etkiler. Multisentrik retikülohistiositozis, el, ayak, el bileği ve ayak bileklerinde yaygın tutulum yapar. Joseph ve Shinz sendromları ile nörojenik akro-osteolizis yine falanksalarda belirgin kemik rezorpsiyonu ile karakterizedir. Bu farklı lokalizasyon paternleri, tanısız ayrımı kolaylaştırmak adına önem taşır.

KONDROLİZİS

Kıkırdak kaybı ya da yıkımı, romatoid artrit, spondiloartropatiler, septik artrit, dejeneratif eklem hastalığı ve relapsing polikondrit gibi pek çok artiküler hastalığın önemli bir komplikasyonudur. Ayrıca, kullanım eksikliği, immobilizasyon veya paralizi sonrasında kıkırdak atrofi gelişebilir; bu durum muhtemelen normal kondral beslenme paternlerinin kesintiye uğramasıyla ilişkilidir. Son olarak, kaymış femur başı epifizine bağlı bir komplikasyon olarak veya idiopatik bir temelde kondrolizis gelişebilir.

KUTU 46.1 Kortikosteroid İlaçlarla İlişkili Kas-İskelet Anormallikleri

Osteoporoz
 Osteonekroz
 Nöropati benzeri artropati
 Osteomyelit (septik artrit)
 Tendon yaralanması veya rüptürü
 Yumuşak doku atrofisi
 İntraartiküler kalsifikasyon
 Periaartiküler kalsifikasyon
 Yağ birikimi

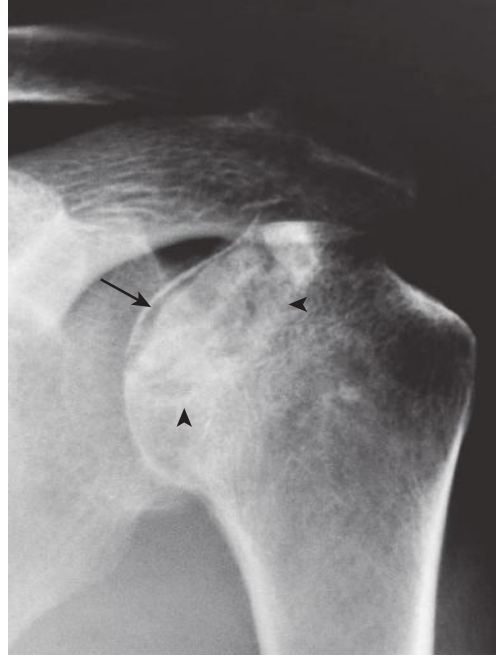


ŞEKİL 46.1 Steroid kaynaklı osteoporoz. Çocukken uzun süre sistemik kortikosteroid tedavisi almış olan bu 22 yaşındaki kadın hastada, omuz ve sırt bölgesinde yağ birikimi ile kas zayıflığına yol açan Cushingoid özellikler gelişmiştir. (A) Bel bölgesindeki bel ağrısının araştırılması amacıyla yapılan lomber miyelografi sırasında elde edilen lateral radyografide osteopeni, çok sayıda vertebra gövdesinde bikonkav deformiteler ve iyi sınırlı subkondral kemik plakları izlenmektedir. (B) Lomber omurgaya ait T1 ağırlıklı sagittal MRG görüntüsünde bikonkav deformiteler görülmektedir. Kemik iliğinin sinyal intensitesi, hematopoetik doku varlığını yansıtmakta olup normal sınırlar içindedir. (Kaynak: G. Greenway, MD, Dallas, TX.)

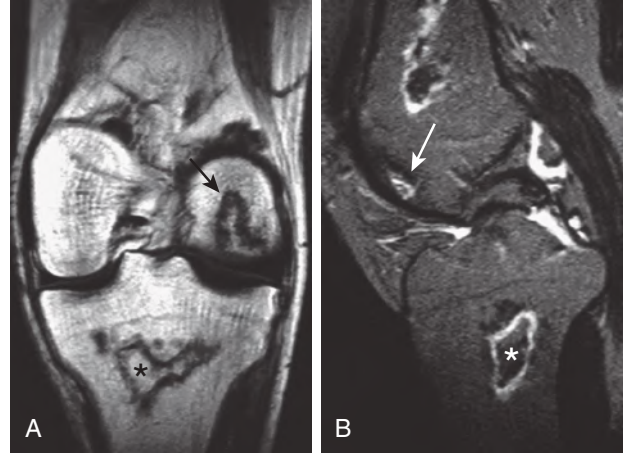
Eklemler Üzerine Etkiler

Kortikosteroidlerin intraartiküler enjeksiyonu, özellikle kalça ve diz gibi semptomatik osteoartrozlu eklemlerde yaygın olarak uygulanmaktadır; ancak, bu tedavinin ağrı hafifletilmesi ve yaşam kalitesinin artırılması açısından sınırlı fayda sağladığına dair bazı çalışmalar bu uygulamayı sorgulamaktadır. Ayrıca, intraartiküler steroid enjeksiyonlarının kıkırdak üzerinde olumsuz etkilere ve osteoartrozun ilerlemesine neden olabileceği bildirilmiştir. İntraartiküler steroid enjeksiyonu için kontrendikasyonlar arasında enfeksiyon ve eklem içi ya da subkondral yetersizlik kırığı yer alır.

Steroid artropatisinin bir türü, ilacın intraartiküler enjeksiyonunu takiben gelişen, belirgin kemik ve kıkırdak yıkımıyla karakterize nöropati-benzeri, hızlı ilerleyen bir eklem hastalığıdır. Bu durum genellikle osteoporoz, osteonekroz ve romatoid artrit ya da osteoartroz gibi altta yatan bir eklem hastalığı ile ilişkilidir. Her ne kadar herhangi bir eklem etkilenebilecek olsa da, kalça ve diz en sık tutulan eklemlerdir. Hastalığın ilerleme hızı dikkat çekici olabilir. Patogenez tam olarak net olmamakla birlikte, sürecin bir nedeni olarak altta yatan yetersizlik kırığına bağlı gelişen subkondral çökme olasılığı düşünülmektedir.



ŞEKİL 46.2 Steroid kaynaklı osteonekroz: humerus proksimal ucu. Anormallikler, humerus başında yassılaşma, subkondral radyolüsent bir çizgi — kresent işareti (ok) — etrafında osteoliz ve osteoskleroz (ok başları) ile eklem aralığının göreceli olarak korunmasından oluşmaktadır.



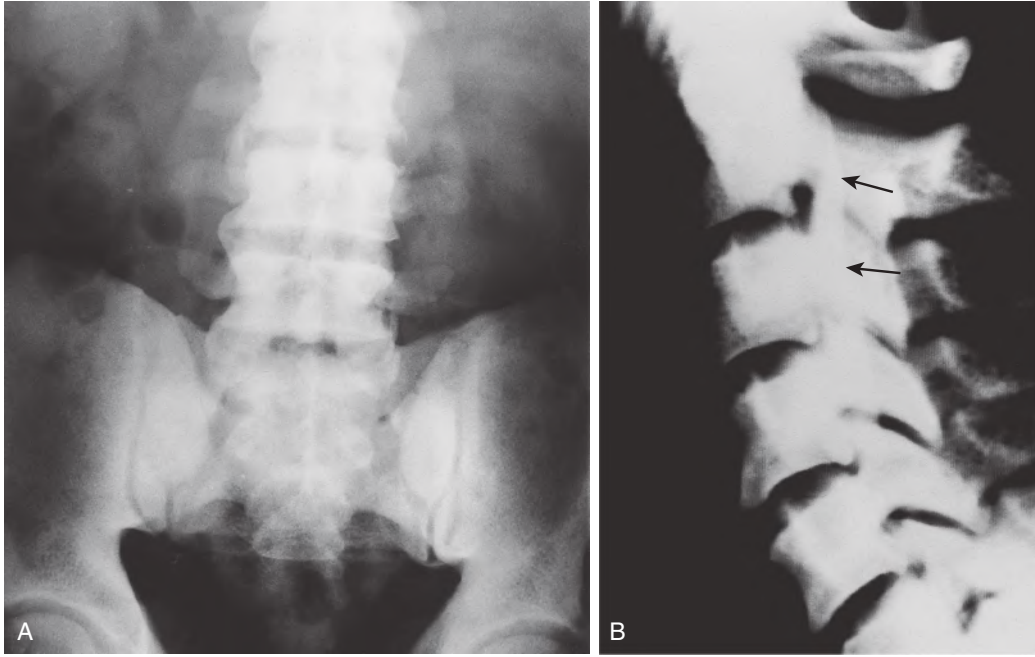
ŞEKİL 46.3 Steroid kaynaklı osteonekroz: diz. İnflamatuvar bağırsak hastalığı nedeniyle oral kortikosteroid tedavisi almış olan 28 yaşındaki kadın hasta. (A) Koronal T1 ağırlıklı ve (B) sagittal sıvı-duyarlı MRG görüntülerinde osteonekroz (ok) ve kemik enfarktları (yıldız işareti) izlenmektedir. Sıvı-duyarlı MRG görüntüsünde "çift çizgi" işaretine dikkat ediniz.

Osteomyelit ve Septik Artrit

Kemik ve eklem enfeksiyonları steroid tedavisini komplike edebilir, ancak bu komplikasyonlar nadirdir. Septik artrit, oral, intravenöz ya da intraartiküler uygulama sonrasında gelişebilir ve özellikle diz olmak üzere herhangi bir eklemi tutabilir. Benzer şekilde, osteomyelit izole olarak veya septik artrit ile birlikte ortaya çıkabilir. Enfeksiyonun başlaması ve yayılımı, steroidlerin konak savunma mekanizmalarını bozması nedeniyle kolaylaşır.

İntraartiküler ve Periaartiküler Kalsifikasyon

Kortikosteroid enjeksiyonu yapılan eklemlerde intraartiküler ve periaartiküler kalsifikasyon gelişimi iyi belgelenmiştir. En sık tutulan eklem dizdir ve kalsifiye depozitler sıklıkla infrapatellar



ŞEKİL 46.7 Florozis: aksiyel iskelet anormallikleri. (A) Florozisli bir hastada osteoskleroz ve vertebral osteofitöz belirgindir. Sakroiliak eklemler çevresindeki kemiksi eburnasyona dikkat ediniz. (B) Farklı bir hastada, servikal omurgada radyodensitede aşırı artış, spinal osteofitler ve arka longitudinal ligamentte ossifikasyon (*oklar*) izlenmektedir. (B, Courtesy G. Beauregard, MD, Montreal, Quebec, Kanada.)

genellikle korunur. Vertebral osteofitöz, spinal kanal ve nöral foramenlerde daralmaya neden olabilir. Aksiyel iskelette, iliak kristalar, iskial tüberositeler ve kaburgaların alt kenarlarında bağ dokusu tutunma yerlerinde hiperostoz ve kemik çıkıntıları gelişebilir. Paraspinal ve intraspinal ligamentlerin, özellikle arka longitudinal ligamentin; sakrotuberöz ve iliolumbal ligamentlerin kalsifikasyonu gözlenebilir. Apendiküler iskelette ise, büyüme çizgileri ile birlikte ya da olmaksızın osteopeni erken bulgu olabilir. Periosteal kalınlaşma, ligament kalsifikasyonu ve kas-bağ tutunma bölgelerinde kemik çıkıntıları tekli ya da çoklu alanlarda izlenebilir.

Ayırıcı Tanı. İskelet florozisi olan hastaların radyografilerinde görülen bulguların kombinasyonu, neredeyse tanı koydurucudur. Pelvis ve omurgaya ait radyografilerde belirgin olan osteoskleroz, osteofitöz ve bağ dokusu kalsifikasyonu, önemli bir anormallik üçlüsünü oluşturur. Aksiyel ve aksiyel olmayan bölgelerde meydana gelen periostit ve tendon ya da bağların tutunduğu bölgelerde oluşan kemiksi çıkıntılar gibi diğer değişiklikler de doğru tanıya ulaşmada ek ipuçları sağlar.

Tek başına osteoskleroz, florozis için tanısal değildir; bu bulgu, iskelet metastazi, miyelofibrozis, mastositoz, bazı hemoglobinopatiler, renal osteodistrofi, Paget hastalığı, konjenital bozukluklar ve diğer bazı durumlarda da gözlenebilir. Aynı şekilde, vertebral osteofitler veya benzer kemik çıkıntıları birçok hastalığa, bunlar arasında florozis, spondilozis deformans, yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu, ankilozan spondilit, psoriatik spondilit, reaktif artrit, inflamatuvar bağırsak hastalıklarına bağlı spondilit, akromegali, nöropatik osteoartropati ve alkaptonüriye eşlik edebilir. Bağ ve tendonların kemiklere tutunduğu bölgelerdeki proliferatif değişiklikler yalnızca floroziste değil, aynı zamanda yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu, hipoparatiroidizm, X'e bağlı hipofosfatemik osteomalazi ve bazı plazma hücre displazilerinde de görülebilir. Floroziste gözlenen periostite benzer periostit, hipertrofik osteoartropati, paquidermoperiostoz ve tiroid akropatisinde de saptanabilir.

Süt-Alkali Sendromu

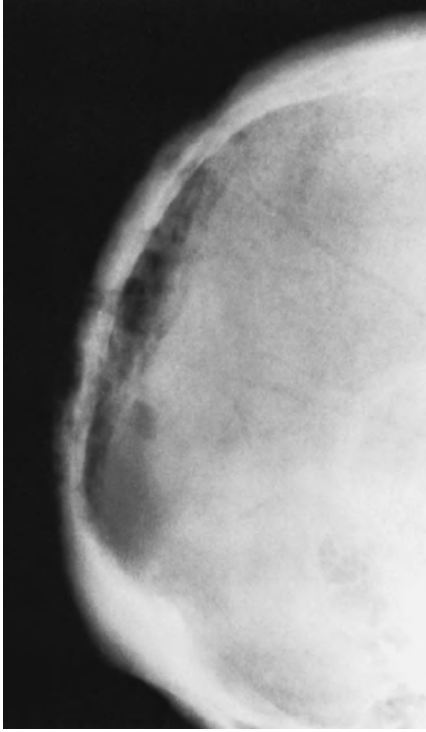
Süt-alkali sendromu, ilk olarak, kronik peptik ülser hastalığı ve böbrek yetersizliği olan hastalarda, birkaç yıldan uzun süre boyunca aşırı süt ve alkali madde alımı sonucu metastatik kalsifikasyon gelişen olgularda tanımlanmıştır. Bu hastalarda, hiperkalsemi hiperkalsiüri veya hipofosfatemi olmaksızın görülür; serum alkalin fosfataz düzeyleri normaldir, azotemi ve hafif alkaloz mevcuttur. Yumuşak doku kalsifikasyonu şu olaylar zinciriyle gelişir: aşırı süt ve alkali alımı, böbrek hasarı, idrarla kalsiyum atılımında azalma, hiperkalsemi, kalsiyum fosfatın aşırı doyumluğu ve ardından kalsinozis oluşumu.

Bu sendromun radyografik bulguları, tek taraflı veya çift taraflı periartiküler kalsifik birikimlerdir; bu birikimler amorf yapıda olup boyutları küçük nodüllerden büyük kitlelere kadar değişebilir (bkz. Şekil 46.8). Ayrıca kan damarlarında, böbreklerde, bağ dokularında ve falx cerebri'de yaygın kalsifikasyon izlenebilir; kemik dokuları ise normaldir. Süt-alkali sendromuna eşlik eden periartiküler kalsifik birikimlerin ayırıcı tanısında kollajen doku hastalıkları, hiperparatiroidizm, renal osteodistrofi, hipervitamin D ve idiyopatik tümoral kalsinozis yer alır.

Prostaglandinler

Prostaglandin E1, duktus arteriyozusun açık kalmasını sağlamak amacıyla, duktusa bağımlı konjenital kalp hastalığı (örneğin aortik arkın kesintiye uğraması ya da koarktasyonu, pulmoner atrezik kompleks, Fallot tetralojisi) olan yenidoğanlarda sıklıkla kullanılmaktadır. Prostaglandin E1 uygulaması genellikle cerrahi müdahaleye kadar geçen süreyle sınırlı kalmakla birlikte, bazı olgularda bu sürecin uzaması gerekebilir. Bu tedavi sırasında ve sonrasında çeşitli komplikasyonlar bildirilmiştir; bunlar arasında duktus hasarı, hipotansiyon, hipertermi, diyare, apne, bradikardi, deri kızarıklığı ve ödem yer alır.

Periosteal kemik oluşumu, uzun süreli (≥ 40 gün) prostaglandin E1 infüzyonunun karakteristik bir bulgusudur; ancak kısa süreli (9 ila 14 gün) tedavi ve prostaglandin E2 tedavisi sırasında da görülebilir. Etkilenen bölgeler arasında kaburgalar, tübüler



ŞEKİL 46.17 Bazal hücreli karsinom tedavisi sonrası kafatasında radyasyon nekrozu. Lezyonun kenarlarının keskin olduğu ve nekroz alanının iyi sınırlı ve nispeten yüzeysel olduğu dikkat çekmektedir. (From Dalinka MK, Mazzeo VP J: Complications of radiation therapy. *Crit Rev Diagn Imaging*. 1985;23[3]:235–267.)



ŞEKİL 46.18 Radyasyon nekrozu. Meme kanseri nedeniyle radyoterapi uygulanmasından 10 yıl sonra yapılan omuz muayenesinde, sağ humerus ve çok sayıda kaburgada patolojik kırıklar izlenmektedir. Proksimal humerus şaftındaki radyolüsent lezyonlar da radyasyon nekrozuna sekonderdir. (From Dalinka MK, Edeiken J, Finkelstein JB: Complications of radiation therapy: adult bone. *Semin Roentgenol*. 1974;9[1]:29–40.)

Sakroiliak eklem çevresinde, osteitis condensans ilii ve anki-lozan spondiliti taklit eden değişiklikler sık görülürken (bkz. Şekil 46.19), sakral kırıklar daha önemli komplikasyonlar arasında yer alır. Bunlar, sakral kanatlarda sakroiliak eklemlere paralel ve onlara bitişik olarak vertikal uzanım gösteren sklerotik çizgiler şeklinde izlenen yetersizlik kırıklarıdır; ancak devam eden zorlanmaya bağlı olarak transvers kırıklar da gelişebilir. Bazen artikülasyonun iliak tarafı da etkilenir. Kemik sintigrafisi, bu kırıkların saptanmasında duyarlı ve sıklıkla tanı koydurucu bir yöntemdir. Sintigrafide, sakrum boyunca tek ya da çift taraflı olarak vertikal uzanım gösteren artmış aktivite çizgileri saptanabilir. Bu çizgiler, bir transvers çizgi ile birleşerek H harfi şeklinde artmış aktivite gösteren alanlar oluşturabilir. Bilgisayarlı tomografi, kırık bölgelerinde yaygın kemik sklerozunu gösterebilir (bkz. 46.20). Osteoporotik hastalarda da sakrum çevresinde yetersizlik kırıkları görülmekle birlikte, ilium boyunca horizontal ya da oblik uzanım gösteren kırıklar neredeyse yalnızca radyasyon hasarına özgüdür. Radyasyona bağlı pelvik kırıkların gösterilmesinde MRG de kullanılabilir. Karakteristik vertikal düşük sinyal intensitesine sahip kırık hattının görülmesi tanı koydurucudur; buna eşlik eden kontrast tutan yüksek T2 sinyali ise özgül olmayan bir bulgudur ve ayrıca ¹⁸florodeoksiglukoz (FDG) pozitron emisyon tomografi (PET) taramasında tutulum da gösterir (bkz. Şekil 46.20).

Asetabular protrüzyon gelişebilir; ancak bu hastalarda asetabular protrüzyonun mekanizması tam olarak net değildir. Asetabulumun osteonekrozu, kalça ekleminde yıkıma yol açarak kalça protezi gerektirecek düzeyde dejenerasyon oluşturabilir; bu durum radyasyonun iyi bilinen bir komplikasyonudur. Bu asetabular değişikliklere, femur başında fragmentasyon veya rezorpsiyon ile eklem aralığında hızlı kayıp eşlik edebilir; bu da septik artritis, kris-



ŞEKİL 46.19 Serviks karsinomu tedavisinden 10 yıl sonra radyasyon nekrozu. Sağ sakroiliak eklem genişlemiş ve belirgin şekilde düzensizdir. Symphysis pubisteki radyasyon değişiklikleri osteitis pubisi taklit etmektedir. Bu hastaya, betatron kullanılarak haricen 7000 cGy ve ayrıca 3290 mg-saat radyoaktif radyo terapi uygulanmıştır. Hasta, rüptüre olmuş nekrotik mesane nedeniyle kaybedilmiş olup ayrıca bağırsakta da radyasyon nekrozu mevcuttu. (From Dalinka MK, Edeiken J, Finkelstein JB: Complications of radiation therapy: adult bone. *Semin Roentgenol*. 1974;9[1]:29–40.)

Radyasyona bağlı sarkom tanısının konulabilmesi için şu dört kriter gereklidir:

1. Mikroskobik ya da radyografik olarak önceden mevcut benign bir durum bulunmalıdır.
2. Sarkom, radyasyon alanı içinde gelişmelidir.
3. Uzun bir latent dönem bulunmalıdır (en az 4 yıl).
4. Sarkomun histolojik olarak kanıtlanması gerekir.

Bu kriterlere göre, radyasyona bağlı sarkomların hem yumuşak dokuda hem de kemikte görüldüğü belgelenmiştir (bkz. Şekil 46.25). 1980'lerin ortalarına kadar, osteosarkom en sık bildirilen radyasyon kaynaklı sarkom iken, bu tarihten sonra histolojik olarak "farklılaşmamış pleomorfik sarkom" tanımı kabul görmüş ve bu tanı öne çıkmıştır. Eskiden fibrosarkom olarak adlandırılan birçok yumuşak doku tümörü artık farklılaşmamış pleomorfik sarkom olarak tanımlanmaktadır.

Radyasyonun sarkomları indükleyebileceğine dair kanıtlar güçlüdür. Sarkomlar, bursit tedavisinde kullanılan 800 cGy gibi düşük dozlarla bile rapor edilmiştir; ancak genellikle 3 haftada en az 3000 cGy'lik bir doz gerektirir, eşik genellikle 1000 cGy civarındadır. Çocuklarda daha uzun risk süresi nedeniyle bu tümörlerin daha sık görülmesi beklenir; ancak latent dönem çocuklar ve yetişkinler arasında farklılık göstermez. Bu süre 4 ila 42 yıl arasında değişir; ortalama 11 yıldır. Radyasyona bağlı kemik sarkomu, önceden normal ya da anormal olan kemikte ortaya çıkabilir; ancak bir seride hastaların %70'inde önceden var olan kemik hastalığı saptanmıştır.

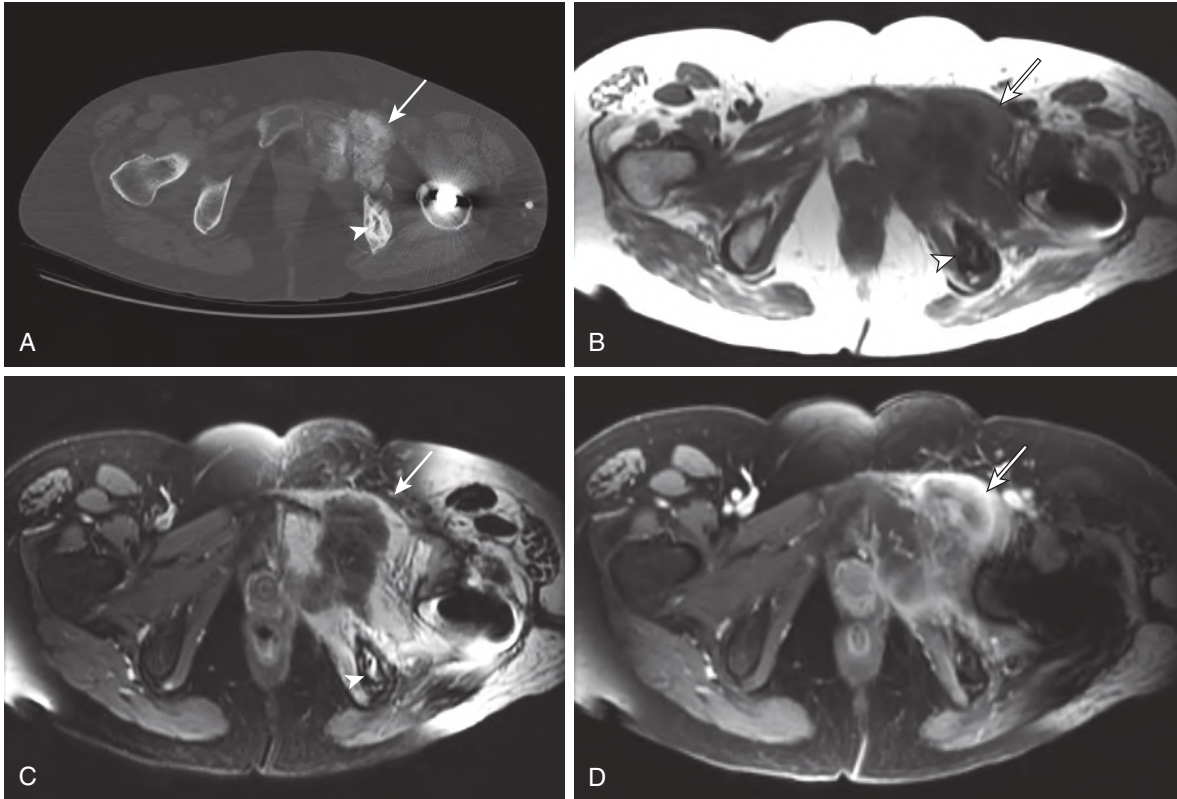
Radyasyonun sarkom gelişimine neden olabileceğine dair kanıtlar ezici düzeydedir. Bursit tedavisinde 800 cGy gibi düşük dozlarla da sarkomlar bildirilmiş olsa da radyasyona bağlı sar-

komlar genellikle en az 3000 cGy'nin 3 haftalık bir sürede uygulanmasını gerektirir ve eşik doz yaklaşık 1000 cGy civarında görünmektedir. Çocuklarda, daha uzun potansiyel risk süresi nedeniyle radyasyona bağlı tümörlerin görülme sıklığının daha yüksek olması beklenir; ancak, latent periyot çocuklar ile yetişkinler arasında farklılık göstermemektedir. Latent periyot 4 ile 42 yıl arasında değişmekte olup, ortalama 11 yıldır. Radyasyona bağlı kemik sarkomu, önceden normal ya da anormal olan kemikte gelişebilir; ancak bir seride, hastaların %70'inde önceden mevcut kemik hastalığı olduğu bildirilmiştir.

Radyasyon nekrozu genellikle ışınlanan kemikte gelişen sarkomdan ayırt edilebilir; ancak bazı durumlarda bu ayırım güç olabilir. Ayrıca, yeni gelişen radyasyona bağlı bir sarkomu, orjinal tümörün nüksünden ayırt etmek de mümkün olmayabilir. Sarkom, nekroz ve nüksler, hepsi radyasyon alanı içinde meydana gelir ve tedaviden yıllar sonra görülebilir. Ağrı varlığı, yumuşak doku kitlesi veya yeni gelişen fokal bir radyolüsent alanın varlığı, nüks veya yeni bir neoplazi tanısını desteklerken; bunların yokluğu radyasyon nekrozu lehine olur. Seri radyografilerde relatif değişiklik eksikliği, radyasyon nekrozu tanısını destekler; ancak iyileşme, yeniden şekillenme ve osteoradyonekroz gelişimi gibi dinamik süreçler de kendi başlarına radyografik değişikliklere neden olabilir.

Manyetik Rezonans Görüntüleme ile Tümör Değerlendirmesi

Malign kemik ve yumuşak doku tümörlerinin radyasyon tedavisine yanıtının değerlendirilmesinde genellikle manyetik re-



ŞEKİL 46.25 Işınlanan kemikte gelişen yüksek dereceli osteoblastik osteosarkom. 51 yaş kadın, 20 yıl önce non-Hodgkin lenfoma için radyasyon tedavisi almıştır. (A) Aksiyel BT görüntüsünde, mineralize osteoid matriks (*ok*) içeren superior pubik ramustan kaynaklanan bir kitle izlenmektedir. Karakteristik serpinjöz periferik sklerotik sınır ile osteonekroza (*ok başı*) dikkat ediniz. Aksiyel (B) T1 ağırlıklı, (C) sıvı-duyarlı ve (D) kontrastlı yağ baskılı T1 ağırlıklı MRG görüntülerinde karşılık gelen karşık sinyal intensitesine sahip kitle (*ok*) izlenmektedir. Kitlenin santralinde minimal kontrast tutan düşük sinyal intensitesine sahip mineralize matrikse ve kitlenin periferinde kontrast tutan yüksek T2 sinyal intensitesine dikkat ediniz; ayrıca serpinjöz düşük sinyal periferik sınır ve iç kısımda yüksek T2 sinyali ile osteonekroz (*ok başı*) izlenmektedir.

sında femoral baş ve asetabulumun şekli, labrumun pozisyonu, iliopsoas tendonunun eklem kapsülüne invaginasyonu, femoral ve asetabular anteversiyon derecesi ve transvers asetabular ligamentin pozisyonu sayılabilir (Şekil 48.16).

MR sekanslarının planlanması klinik duruma göre yapılır. Femoral başın konsantrik redüksiyonunu, redüksiyona engel olan durumları ya da akut bir osteonekrozu göstermek için ak-

siyel T1 ağırlıklı MR görüntüleri etkin bir değerlendirme sağlar. Konsantrik redüksiyona engel olan durumlar; pulvinar hipertrofi, kalınlaşmış ligamentum teres ve femoral baş asetabulum arasına lokalize olmuş labrum ya da kapsül olabilir. Koronal ve sagittal kesitlerin incelemeye eklenmesi, preoperatif planlamanın gerekli olduğu durumlarda asetabular anatomisinin daha net değerlendirilmesini sağlar (Şekil 48.17 ve 48.18). Femoral anteversiyon açısının değerlendirilebilmesi için BT'de olduğu gibi femoral kondil düzeyinin de görüntülenmesi gereklidir. GKD redüksiyonu sonrası spika alçısındaki kalçanın abduksiyon pozisyonu femoral başda osteonekroza neden olabilir. İntravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası T1 ağırlıklı sekansın 15 saniyeden daha kısa tarama süreleriyle dinamik şekilde elde olunması femur baş perfüzyonunun değerlendirilmesine olanak sağlar.

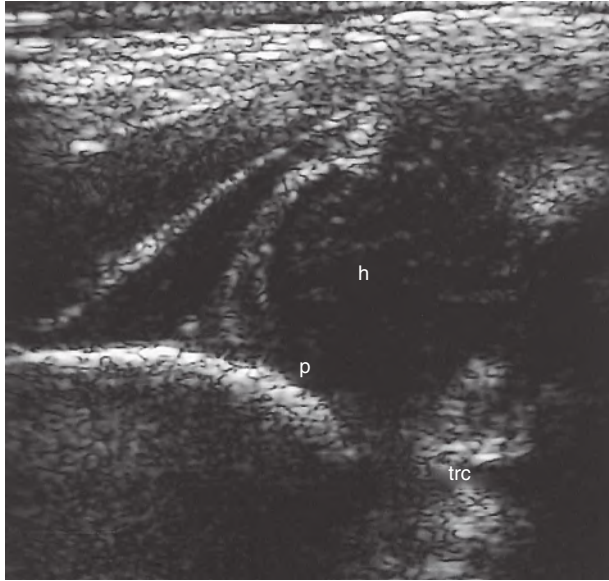
AYIRICI TANI

Femoral Başın Yetersiz Kapsanması

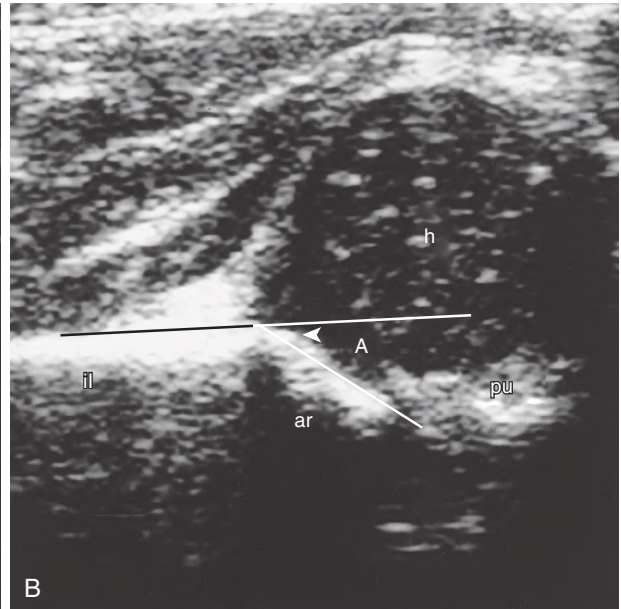
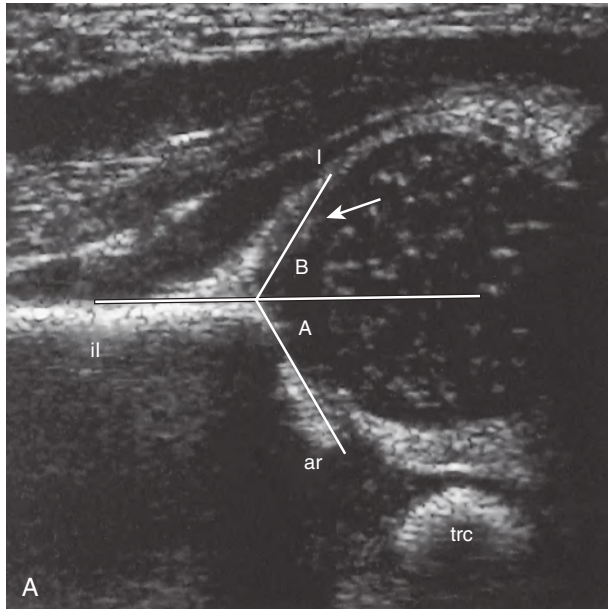
Ossifiye femoral baş epifizinin yetersiz asetabular kapsanması, GKD dışındaki çeşitli durumlarda görülebilir. Lateral olarak örtülmeme, asetabulumun gelişimsel olarak küçük olduğu ya da femoral başın genişlediği durumlarda (örn. iskemik nekroz) görülür. Valgus pozisyonu ve femoral boynun anteversiyonu, femur başının dışa doğru dönmesine ve yetersiz kapsanmasına katkıda bulunur.

İnflamatuvar Hastalık

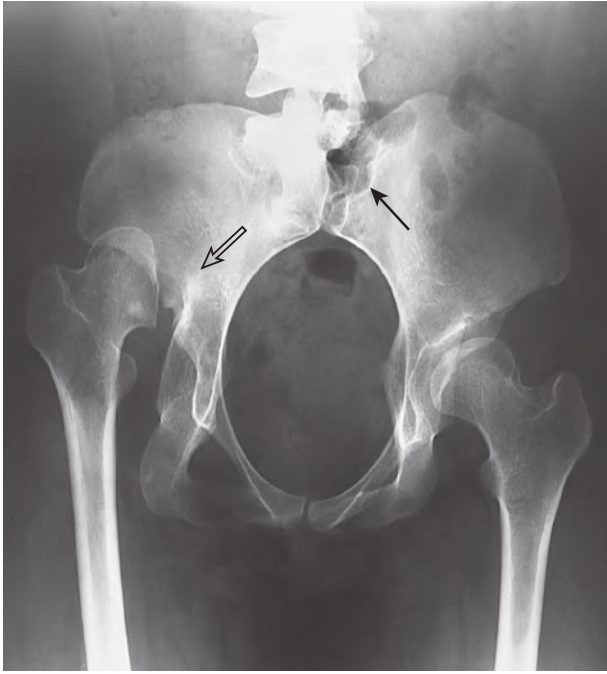
Femoral metafizin lateralizasyonu şeklindeki kalça subluksasyonu infatlarda piyogenik artritte bağlı olarak görülebilir. Yumuşak doku şişliği ve uyluğun fleksiyonu, kalça bölgesinde opasitede artışa neden olup doğru bir radyografik tanı için önemli ipucu sağlar.



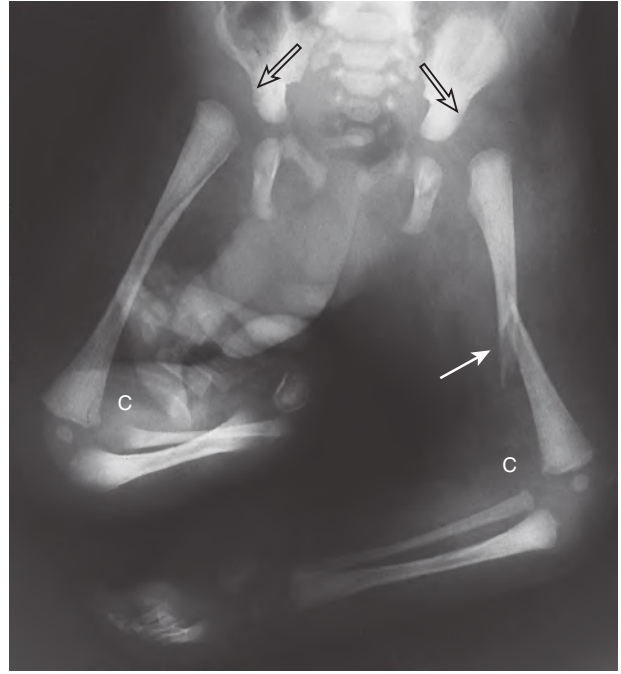
ŞEKİL 48.9 Disloke bir kalçada koronal US görüntüsü. Femoral baş (h) laterale olarak yer değiştirmiş olarak izleniyor. Promontoryum (p) düzleşmiştir. trc, "Y" ya da Triradiyat kırık.



ŞEKİL 48.10 Normal ve anormal koronal US incelemeleri. (A) Normal. Alfa (A) ve beta açılarının (B) pozisyonları gösterilmekte. İliak çizgi (il) femur başını ikiye böler ve uygun bir asetabular kapsamaya işaret eder. Labrum (ok). (B) Anormal. Sublukse kalçada, promontoryum (ok başı) düzleşmiş olarak izlenmektedir. Femur başı (h) laterale yer değiştirmiş İliak çizgi (il) femur başının iç kısmına daha yakın bir planda olup femur başının %50'sinden daha az bir kısmını kapsamaktadır. Alfa açısı (A) azalmıştır. ar, Asetabular çatı çizgisi; l, labral çizgi; pu, belirgin pulvinar; trc, "Y" ya da triradiyat kırık.



ŞEKİL 48.19 Kaudal regresyon sendromu ile ilişkili GKD. Pelvisin frontal radyografisinde L5 hipoplazisi ile birlikte sakral agenezi (siyah ok) ve sağ kalça dislokasyonu (açık ok).



ŞEKİL 48.20 Artrogripozis multipleks konjenita ile ilişkili GKD. Frontal radyografide her iki kalçada subluksasyon (açık oklar), bilateral alt ekstremitte fleksiyon kontraktürleri (C) ve sol femur shaftında fraktür (beyaz ok) mevcut.

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

- Beals RK, Mason L. The Marfan skull. *Radiology*. 1981;140:723.
- Berg PK. Dysplasia epiphysealis multiplex. *AJR Am J Roentgenol*. 1966;97:31.
- Bjerkreim I, Skogland LB, Trygstad O. Congenital contractural arachnoid. *Acta Orthop Scand*. 1976;47:250.
- Blacksin M, Barnes FJ, Lyons MM. MR diagnosis of macrodystrophia lipomatosa. *AJR Am J Roentgenol*. 1992;158:1295.
- Brenton DP, Dow CJ. Homocystinuria and Marfan's syndrome: a comparison. *J Bone Joint Surg Br*. 1972;54:277.
- Briggs MD, Mortier GR, Cole WG, et al. Diverse mutations in the gene for cartilage oligomeric matrix protein in the pseudoachondroplasia multiple epiphyseal dysplasia spectrum. *Am J Hum Genet*. 1998;62:311.
- Brill PW, Mitty JA, Gaull GE. Homocystinuria due to cystathionine synthetase deficiency: clinical-roentgenologic correlations. *AJR Am J Roentgenol*. 1974;121:45.
- Byers PH, Steiner RD. Osteogenesis imperfecta. *Annu Rev Med*. 1992;43:269.
- Cremin B, Connor M, Beighton P. The radiological spectrum of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Radiol*. 1982;33:499.
- Cremin B, Goodman H, Spranger J, et al. Wormian bones in osteogenesis imperfecta and other diseases. *Skeletal Radiol*. 1982;8:35.
- Golding FC. Fibrogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg Br*. 1968;50:619.
- Goldman AB, Davidson D, Pavlov H, et al. "Popcorn calcifications": a prognostic sign of osteogenesis imperfecta. *Radiology*. 1980;136:351.
- Goldman AB, Kaye JJ. Macrodystrophia lipomatosa: radiographic diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1977;128:101.
- Holt JE. The Ehlers-Danlos syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. 1946;55:420.
- Hulvey JT, Keats T. Multiple epiphyseal dysplasia: a contribution to the problem of spinal involvement. *AJR Am J Roentgenol*. 1969;106:170.
- Mason RC, Kozlowski K. Chondrodysplasia punctata: a report of 10 cases. *Radiology*. 1973;109:145.
- McCall RE, Bax JA. Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta. *Pediatr Orthop*. 1984;4:361.
- McKusick VA. The classification of heritable disorders of connective tissue. *Birth Defects*. 1975;11:1.

- McKusick VA. *Heritable Disorders of Connective Tissue*. 4th ed. St Louis: CV Mosby; 1972:61.
- Mitchell GE, Lourie H, Berne AS. The various causes of scalloped vertebrae with notes on their pathogenesis. *Radiology*. 1967;89:67.
- Nuytinck L, Freund M, Lagae L, et al. Classical Ehlers-Danlos syndrome caused by a mutation in type I collagen. *Am J Hum Genet*. 2000;66:1398.
- Paassita P, Lohiniva J, Annumen S, et al. COL9A3: a third locus for multiple epiphyseal dysplasia. *Am J Hum Genet*. 1999;64:1036.
- Prick JGG, Thijssen HDM. Radiodiagnostic signs in pseudoxanthoma elasticum generalisatum (dysgenesis elastofibrillaris mineralisans). *Clin Radiol*. 1977;28:549.
- Rogers JG, Geho WB. Fibrodysplasia ossificans progressiva: a survey of forty-two cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1979;61:709.
- Rubin P. *Dynamic Classification of Bone Dysplasias*. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1964.
- Sartoris DJ, Luzzatti L, Weaver DD, et al. Type IX Ehlers-Danlos syndrome: a new variant with pathognomonic radiologic features. *Radiology*. 1984;152:665.
- Silengo MC, Luzzatti L, Silverman FN. Clinical and genetic aspects of Conradi-Hünermann disease: a report of three familial cases and review of the literature. *J Pediatr*. 1980;97:911.
- Sillence D. Osteogenesis imperfecta: an expanding panorama of variants. *Clin Orthop*. 1981;159:11.
- Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*. 1979;16:101.
- Smith SW. Roentgen findings in homocystinuria. *AJR Am J Roentgenol*. 1967;100:147.
- Sofield HA, Millar EA. Fragmentation realignment and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children: a ten year appraisal. *J Bone Joint Surg Am*. 1959;41:1371.
- Stoddart PGP, Wickremaratchi T, Watt I. Fibrogenesis imperfecta ossium. *Br J Radiol*. 1984;57:744.
- Thickman D, Bonakdar-pour A, Clancy M, et al. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *AJR Am J Roentgenol*. 1982;139:935.
- Wang MX, Kamel S, Elsayes KM, et al. Vascular anomaly syndromes in the ISSVA classification system: imaging findings and role of interventional radiology in management. *RadioGraphics*. 2022;42:1598.

Patoloji ve Patofizyoloji

Homosistinüri, kolajen sentezindeki bir hatadan kaynaklanır. Arteriyel ve venöz trombozlar, homosistinüri'nin klinik seyrini kötü yönde etkiler. Bu fenomen muhtemelen trombosit adezyon artışından kaynaklanır. Trombositlerin anormal agregasyonu, damar duvarlarındaki değişikliklerden ve düzensiz kolajen nedeniyle geliştiği bildirilmiştir. Marfan sendromunda olduğu gibi, homosistinüri'li hastaların aortlarında kistik medial nekroz ve elastik fibril fragmentasyonu izlenir. Ancak, Marfan sendromunun aksine, aort diseksiyonları homosistinüri'nin karakteristik bir özelliği değildir. Tromboembolik hadisler, homosistinüri'li hastalarda en yaygın ölüm nedenidir.

Zihinsel yetersizlik, nöbetler ve hatta şizofreni görülebilir; ancak, merkezi sinir sistemi anormalliklerinin kesin nedeni henüz bilinmemektedir. Homosistinüri'nin en karakteristik oküler bulgusu ise bilateral lens dislokasyonudur.

Klinik Bulgular

Homosistinüri en sık olarak İsveç, Almanya, Hollanda, İngiltere, İrlanda ve İskoçya gibi kuzey Avrupa kökenli kişilerde görülür. Hastalar doğumda ve bebeklik döneminde normaldirler. İrritabilite saptanan tek klinik bulgu olabilir. Ancak bebeklik döneminde bile idrarda yüksek homosistin seviyeleri bulunur ve yetişkinlerde olduğu gibi siyanür nitroprussid testi kırmızı-mor renge neden olur.

Erken çocukluk döneminde motor gelişim yavaşlar hatta geriler. Homosistinüri'li hastaların geniş gözenekli ve belirgin venöz işaretli ince bir cilde sahiptir. Kalça ve omuzlarda stria (çatlaklar) izlenir. Malar döküntü (raş) sık bir bulgudur. Küçük travmalarla sigara kâğıdı benzeri izler oluşur. Saçlar ince, seyrekleşir ve rengi anormaldir. Bu muhtemelen tirozin (bakır içeren bir enzim) aktivitesinin azalmasıyla ilişkilidir. Yüksek kemerli damak (gotik damak) ve zayıf dişler karakteristiktir. En sık görülen fiziksel bulgu, doğumda mevcut olabilen bilateral lens dislokasyonudur. Ektopia lentis, sıklıkla bilateral olup tedavi edilmeyen hastalarda 10 yaşına kadar %90 oranında saptanır. Derecesi değişken olan mental retardasyon terapiyle değişiklik gösterebilir.

Spontan venöz ve arteriyel trombozlar homosistinüride klinik seyri ve sıklıkla yaşamı tehdit eder. Morbiditenin ana nedeni olmasına rağmen, vasküler tromboz nadiren ortaya çıkar. Arteriyel pıhtılaşmanın sık izlendiği yerler koroner, renal, karotis ve aortun diğer büyük dalları dahil olmak üzere orta büyüklükteki damarlardır. Venöz trombozlar sıklıkla mezenterik damarları, vena kavayı, iliak ve pulmoner damarları etkiler. Cerrahi operasyonlar önemli vasküler komplikasyonlara neden olabilir.

Homosistinüri'li hastaların %25 ila %60'ında Marfan sendromu benzeri iskelet bulguları vardır. Hastalarda uzun boy, orantısız şekilde uzun ekstremiteler, skolyoz, pektus ekskavatum ve eklem laksitesi vardır. Ancak bazı klinik özellikler bu iki durumu birbirinden ayırt etmede yardımcıdır. Birincisi, entelektüel engellilik, malar raş (döküntü) ve vasküler trombozlar Marfan sendromunda görülmez. İkincisi, her iki durum da bilateral lens dislokasyonu olmasına rağmen, bu belirti homosistinüri'li hastalarda bebeklikte tespit edilebilir. Üçüncüsü, lens homosistinüri vakalarında aşağı, Marfan sendromunda ise yukarı yer değiştirme eğilimindedir. Dördüncüsü, Marfan sendromunda kontraktürler sadece elin 5. parmağında görülürken, homosistinüride kontraktürler dirsek ve dizlerin yanı sıra birden fazla parmakta görülür. Beşincisi, Marfan sendromunda birinci yaşamı tehdit eden vasküler hadiseler aort ve aortik kök ile ilgilidir fakat homosistinüride ani ölüm daha çok tromboembolik hadiseler ve orta çaplı damar rüptürleri sonucu görülür. Son olarak, Marfan

sendromundan farklı olarak, homosistinüride pozitif ve spesifik laboratuvar bulguları bulunur. Plazmada homosistein, homosistin ve metiyonin düzeyleri yüksek olup idrarda anormal miktarda homosistein bulunur.

Radyografik Bulgular

İskelet sistemi bulguları çocukluk döneminde kademeli bir şekilde izlenir. Paranasal sinüslerin, diploik boşluğun genişlemesi, geniş dural kalsifikasyon veya prognatizm gibi çeşitli bulgular görülebilir. Vertebral aks değerlendirmesi erken çocukluk döneminde skolyoz ve yaygın özellikli bir osteoporozu gösterebilir. Vertebral korpus artmış AP çapa ve bikonkav görünüme sahip olabilir. Kompresyon kırıkları sıktır. Vertebra korpuslarındaki posterior taraklanma ve erken dejeneratif disk bulguları da izlenebilen özellikler arasındadır.

Ekstremitelerde izlenen bulgular arasında dolikostenomeli, osteoporoz ve multipl büyüme çizgileri bulunur (Şekil 49.3). Epifizlerde düzleşme (özellikle diz ve kalçada) ve geniş metafizler (flaring) sık görülen deformitelerdir. Distal radyus ve ulna fizis plaklarında, noktasal ossifikasyonlar olarak izlenen karakteristik benekli bir görünüm oluşabilir. Ellerdeki karakteristik değişiklikler arasında araknodaktili bulunur.

Homosistinüri'nin başlıca radyografik ayırıcı tanısı Marfan sendromudur. Osteoporoz, metafizyel genişleme (flaring) ve kontraktürler, homosistinüri nedeniyle dolikostenomelinin radyografik görünümünü Marfan sendromundan ayırt etmede yararlıdır.

EHLERS-DANLOS SENDROMU

Ehlers-Danlos sendromu, üç önemli klinik bulgu ile karakterize kalıtsal bir bağ doku bozukluğudur: eklem hipermobilitesi, ciltte morarma-elastikiyet ve potansiyel olarak yaşamı tehdit eden



ŞEKİL 49.3 Homosistinüri. Diz lateral radyografide uzun bir ekstremit ve patella alta. Kemik yapılar osteoporotik ve metafizler geniş özelliktedir. Bu incelemede net şekilde izlenemeyen çoklu metafizyel büyüme çizgileri mevcut.



ŞEKİL 49.13 Osteogenesis imperfecta. Pelvisin AP radyografisinde triradiyat şekilli kemik pelvis ve protrüsyon asetabuli deformitesi izlenmektedir. Ayrıca operatif intramedüller materyaller de mevcut.

yon kaynaklıdır. Anormal kemik oluşumu doğum sonrası gelişir. Parmak anomalileri ise doğumda mevcuttur.

Patoloji ve Patofizyoloji

Lezyonları karakterize eden patolojik bulgular miyozit ossifikans sirkumskriptada oluşanlara benzer ancak aynı değildir. Mezenkimal proliferasyon, kalsiyum tuzlarının birikimine olanak sağlayan. Nodüller kademeli olarak birbiriyle birleşerek büyük kitleleri oluşturur. Anormal doku membranöz bir kemik yapıya dönüşür. Kemik oluşumunun çeşitli aşamaları aynı anda mevcut olup bazı bölgelerde kıkırdak oluşumu ossifikasyondan önce görülür.

Fibrodizplazi ossifikans progresivada, kemiğin spiküler (kalıncı) yapısı nodüllerin merkezinde görülebilir. Bu, miyozit ossifikans sirkumskriptanın karakteristik bulgusu olan periferik ossifikasyonun (zonal fenomen) tersidir. Sonunda tüm kas ya da kas grubu, normal kemik yapısına benzer hematopoetik ve yağ dokusu içeren lameller kemik yapılar ve plakalar ile yer değiştirir.

Klinik Bulgular

Fibrodizplazi ossifikans progresiva ilerleyici özellikte nadir bir hastalıktır. Semptomların başlangıcı genellikle yaşamın ilk dekatı (ortalama yaş, 3) olmakla birlikte, ossifikasyonlar nadiren de olsa doğumda mevcut olabilir. En sık görülen semptom, sternokleidomastoid kasında ağrılı, hamur benzeri bir kitleden kaynaklanan tortikollistir. Hastalık genellikle omuz kuşağından üst kollara, omurgaya ve pelvise doğru ilerler. Hastalığın seyrinin sonlarına doğru ekstremitelerin distal kısımları da etkilenir.

Ossifikasyon kranialden kaudale, dorsalden ventrale ve aksiyelden apendiküler bölgelere doğrudur. Kalp, diyafram, larinks, dil, sfinkter ve düz kas yapıları korunur. Fibrodizplazi ossifikans progresivanın doğal seyri düzensiz şekilde ilerleyen alevlenmeler ve remisyonlardan oluşur. Remisyonlar yıllarca sürebilir. Bazen hızlı bir ilerleme görülebilir. Eklem ankilozları, primer sinovyal ya da kıkırdak kaynaklı olmayıp çevre yumuşak dokuların ossifikasyonu sonucu meydana gelir. Kalçaların füzyonu genellikle yaşamın üçüncü dekatında ortaya çıkar ve tekerlekli sandalye ihtiyacına neden olur.



ŞEKİL 49.14 Fibrodizplazi ossifikans progresiva. Bilateral ayak AP radyografisinde, başparmakların karakteristik konjenital anomalileri izlenmektedir.

Hareketi geri kazandırmak için ektopik kemik yapıların basit cerrahi olarak çıkarılması genellikle fayda sağlamaz. Aslında, başlangıçtaki lezyon tekrar oluşur ve skar dokusu ek ossifikasyona neden olur. Cerrahi girişim ve hatta biyopsinin hastalık sürecini hızlandırdığı savunulan görüşler vardır. Göğüs duvarının daralmasına bağlı solunum yetmezliği ve pnömoniye bağlı erken yaşlarda mortalite neredeyse kaçınılmazdır.

Radyografik Bulgular

Parmak anormallikleri doğumda mevcut olup simetrik özelliktedir. Vakaların büyük çoğunluğunda yumuşak doku ossifikasyonundan önce görülür. En sık anomali, ayak başparmaklarında mikrodaktili, falanks hipoplazisi ya da sinostoze veya her ikisiyle birlikte görülen halluks valgus deformitesidir (Şekil 49.14). Ayak başparmakların proksimal falanksları anormal konturlu olup (geniş ve karesel görünümünde) sıklıkla distal falankslar ile füzyonudur. Birinci metatarslarda anormal görünümde olup değişiklikler yuvarlak görünümlü distal eklem yüzeyinden epifizi olmayan hipoplastik silindirik bir ossifikasyon merkezi şeklindeki bir görünüme kadar değişiklik gösterir. Başparmakların anomalilerine ek olarak, vakaların neredeyse yarısında beşinci parmak orta falanksı küçük boyutta olup çocukluk döneminde aksesuar epifize sahiptir. Benzer anormallikler el parmaklarında da görülür. Eldeki başparmaklar etkilenmişse, anomaliler ayak parmaklarındakinden daha az şiddetlidir. En sık görülen bulgular kısa birinci metakarp bulgusudur. Diğer konjenital anomaliler arasında halluks valgus, femur boynunda genişleme, bilateral tibial mediyal kortekste kalınlaşma, dirsekte anormal taşıma (valgus-carrying) açısı ve spina bifidanın görülme sıklığında artış bulunur.

Ayrık olarak yerleşimli lezyonların radyografik bulgular, miyozitis ossifikansın travmatik formunda görülen bulgulara ben-



ŞEKİL 49.19 Multipl epifizyal displazi. Pelvis AP radyografisinde düzensiz femoral epifizler ve multipl epifiz ossifikasyon merkezleri izlenmektedir. Bilateral koksa vara mevcut. Metafizlerde hafif irregülerite ve asetabulumda minimal düzensizlikler izlenmektedir.



ŞEKİL 49.21 Multipl epifizyal displazi. Bilateral kalça AP radyografisinde femur başlarında düzleşme ve asetabular kenarlarında irregülerite izlenmektedir.



ŞEKİL 49.20 Multipl epifizyal displazi. Diz AP radyografisinde kondillerde düzleşme ve epifiz konturlarında düzensizlik.

gibi irregüler eklem yüzeylerine neden olan patolojileri içerir. Displazi epifizyalis multipleks kalçalarda izlenen bu simetrik bulgular, %10 oranında bilateral görülen Legg-Calvé-Perthes hastalığının tipik görünümünden farklıdır.

KONDRODİSPLAZİ PUNKTATA

Kondrodizplazi punktata, yaşamın ilk yılında ossifiye olmamış kıkırdak epifiz merkezlerinin kalsifikasyonu ile karakterize bir multipl epifizyal displazi türüdür (Şekil 49.26). Klasik bulgu perinatal dönemde mevcut olup fetal US ile ikinci ve üçüncü tri-



ŞEKİL 49.22 Multipl epifizyal displazi. Ayak bileği AP radyografisinde talusta yuvarlak, irregüler görünüm ve anormal görünümde distal tibia.

mesterlarda, doğumdan sonra ise ilk birkaç içinde radyografik olarak teşhis edilebilir.

Patofizyoloji

Günümüze kadar kondrodizplazi punktata'nın 6 formu (dört jeneralize ve iki lokalize) tanımlanmıştır. Jenarilize formlar lethal olabilir ya da olmayabilir. Otozomal dominant ya da sporadik olarak izlenebilir. İki lokalize olan formda tibia ve metakarpal kemik yapıları etkilenir.

Radyografik Bulgular

Dört önemli ve ortak radyografik bulgu görülür. İlk ve en bilineni kemiklerin uç kısmındaki kıkırdakta kalsifikasyondur (bkz. Şekil 49.26). Transient kalsifikasyonun dağılım özelliği sendrom tipine göre değişim gösterir. Bu sendromlara sahip hastalarda ayrıca yüz ortasındaki kemiklerinde hipoplazi ve burunda düzleşme mevcuttur. Transient lüsent kleftlerin izlendiği defektif vertebral ossifikasyon ve vertebral kolonda düzleşme (özellikle Conradi-Hünermann sendromunda) ya da servikal-torakal kifoz ve skolyozla ilişkili segmentasyon anomalileri görülen bulgular arasındadır.



ŞEKİL 49.32 Nörofibromatozis. Bilateral makrodaktili belirgin özellik olabilir. Ayrıca, parmakların distal falankslardaki büyüme baskın bir özellik değildir. Büyüme plakalarında erken füzyon mevcut. Etkilenen falankslarda korteks yoğun ve dalgalı paternde izlenmektedir. (Amerikan Roentgen Ray Society, Goldman AB, Kaye JJ'nin izniyle. *Macrodystrophia lipomatosa: Radiographic diagnosis. AJR Am J Roentgenol.* 128:101. Copyright 1977 American Roentgen Ray Society.)

Klinik Bulgular

KTW sendromu genellikle monomelik özelliğindedir. Alt ekstremiteler, üst ekstremiteler ve gövdeye göre daha çok etkilenir. Vasküler anomaliler üst ekstremitelerde, iki ipsilateral ekstremitelerde, yüzde ya da gövde de görülebilir. En sık görülen başlıca şikâyet varislerle ilişkilidir. Hastalığın ilerlemesi genellikle yaşamın ikinci ya da üçüncü dekadında durur. Porto şarabı kutanöz hemanjiyomlar (nevüs flammeus) ilk görülen klinik bulgudur. Doğumda mevcut olabildiği gibi yaşamın ilk aylarında da ortaya çıkabilir. Hemanjiomatöz lezyonların pelvise doğru yayılması sık bir özelliktir. Viseral organ tutulumu da sık olup buna bağlı organomegali izlenir. Variköz venler yürüme başlama yaşında belirginleşir. Ülserasyonlar, tromboflebit ve ödem venöz değişikliklerin daha da komplike hale gelmesine neden olur. Pulmoner varisler de bu sendromla ilişkili olarak saptanabilir.

Lokalize gigantizm çocukluk çağında erken dönemde gelişir. Bir ekstremitenin tamamını ya da sadece bir kısmını etkileyebilir (Şekil 49.33). Hipertrofii ekstremitenin hem uzunluğunu hem de çevresini etkiler. Hızlı büyüme dönemleri ve hiç değişiklik olmayan dönemleri birbirini izler. Prepubertal büyüme atağı ve gebelik, ani bir alevlenmenin en sık görüldüğü dönemleridir. Genellikle damarların anevrizmal genişlemesiyle ilişkili arteriovenöz malformasyonlar, lokal ve sistemik komplikasyonlara neden olur. Genel olarak, bunların varlığı ve boyutu prognozu belirler. Ekstremitelerde, vasküler fistüller aralıklı topallama ya da yüksek debili konjestif kalp yetmezliğine neden olabilir. Fizik muayenede titreme, üfürüm ya da pulsatil kitleler saptanabilir. Merkezi sinir sistemi tutulumu nöbetlere, zihinsel engelliliğe, migren tipi baş ağrılarına, makroensefali ya da mikrosefaliye, hemanjiyomlara, fistüllere, bifrontal varislere, iskemik enfaktlara ve vasküler patolojilere yol açabilir.

Görüntüleme Bulguları

Falankslar, metatarsallar ve metakarpalların hepsinde boyut artışı mevcuttur (bkz. Şekil 49.33) Kortikal kalınlaşma izlenebilir. İntraosseöz hemanjiyomun karakteristiği olan kaba sunburst



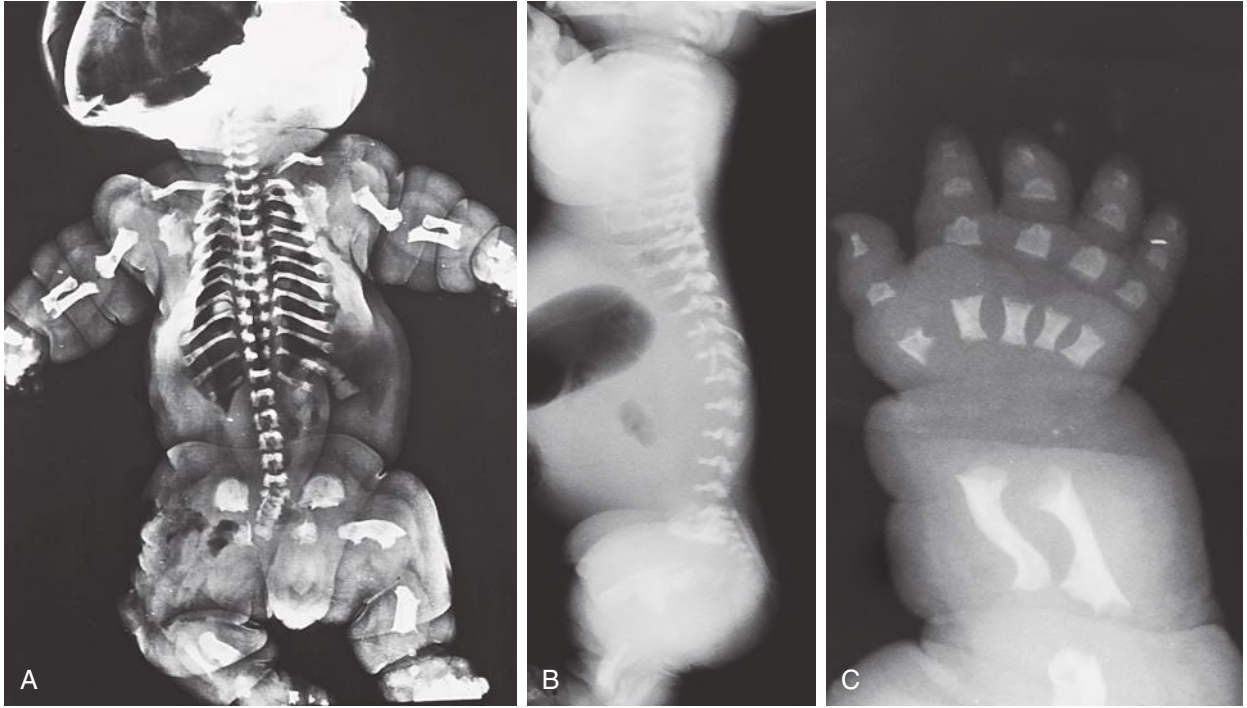
ŞEKİL 49.33 Klippel-Trénaunay-Weber sendromu. Ayak AP radyografisinde kemik yapılarda ve yumuşak dokuda belirgin boyut artışı.

trabekülleri izole kemik yapılarda (kafatası, el) saptanabilir. Sindaktili, polidaktili ve kalça dislokasyonu gibi konjenital osseöz anormalliler sık olarak görülür. Yumuşak dokularda kalsifiye flebolitler saptanabilir.

Venogramlarda çeşitli anormallikler saptanabilir. Derin venöz sistem tamamen izlenemeyebilir. Fibröz bantlar nedeniyle agenezi, atrezi, stenoz ve oklüzyon saptanabilir. Perforatör venlerde yetmezlik ve genişlemiş venöz kapakların izlenmediği yüzeysel venöz yapılar görülebilir. Femoral ve popliteal venler, derin baldır venlerine göre daha sık etkilenir. Varislerin içerisindeki flebolitler multipl yumuşak doku kalsifikasyonlarına neden olur. İzlenen arteriovenöz malformasyonlar genellikle küçük boyutlu ancak sayıca fazladır. Arteriografik bulgular değişken özelliktedir. Bazı vakalarda normal arteriyel faz özellikleri izlenirken bazı vakalarda arteriovenöz malformasyonlar saptanabilir.

Arteriovenöz malformasyonlar aynı zamanda multipl litik lezyonlar şeklinde iskelet bulgularına neden olur. Viseral yapıları etkileyen malformasyonlar radyografilerde yaygın flebolit varlığı ile tespit edilebilir. Normal yetişkinlerde görülen flebolitlerden farklı olarak bu dense yapılar, atipik yerlerde ve çocukluk çağında saptanır. Kolonda hemanjiyom bulunan vakaların baryumlu barsak incelemelerinde varislere bağlı kalınlaşmış fold yapıları, yumuşak doku kitlelerinin ekstresek bası bulguları, bağırsak duvar infiltrasyonu ve sekonder mukozal ülserasyonlar saptanmıştır.

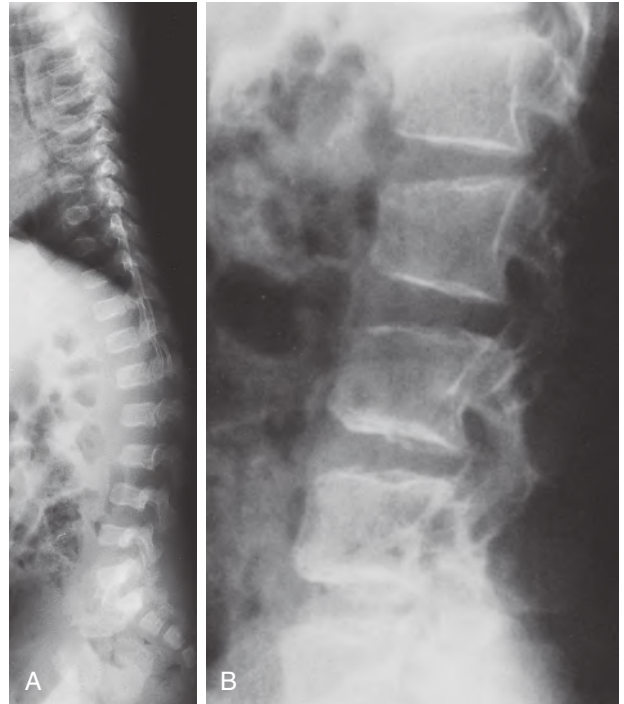
MRG'de, sıvıya duyarlı sekanlarda, arteriovenöz malformasyonlar geniş sinyalsiz alanlar (signal-void) içeren heterojen miks sinyal intensitesinde lezyonlar olarak izlenirler. Normal kişilerde nadir olarak görülen persistan siyatik ven sık olarak görülür. Başlıca radyografik ayırıcı tanılar arasında Maffucci sendromu, makrodistrofi lipomatoza ve nörofibromatozis bulunur. Maffucci sendromu da KTW sendromu gibi yumuşak dokularda ve os-



ŞEKİL 50.1 Tanatoforik displazi. Üç hastadan alınan radyografiler gösterilmektedir. (A) Bulgular arasında genişlemiş metafizleri olan kısa tübüler kemikler, kare şeklinde iliak kemikler ve kısa kaburgalar yer almaktadır. (B) Omur gövdeleri belirgin şekilde yassılaştırmıştır ve geniş disk boşlukları vardır. (C) Ellerin tübüler kemikleri belirgin şekilde kısalmış ancak nispeten geniştir. Ön kol kemiklerinde eğilme ve metafizyel genişleme belirgindir.



ŞEKİL 50.2 Heterozigot akondroplazi: omurga. Bel omurlarındaki interpediküler mesafeler distalde daralır. İliak kemikler kare şeklindedir, sakro-siyatik çentikler küçüktür ve iskiyal kemikler kısalmıştır.



ŞEKİL 50.3 Heterozigot akondroplazi: omurga. (A) 4 aylık bu çocukta, yükseklikleri azalmış ve geniş disk boşlukları olan mermi şeklinde omur gövdeleri görülmektedir. (B) Daha büyük bir çocukta, vertebra gövdeleri posterior konkvallığa, azalmış yüksekliğe, anterior kamalaşmaya ve kısa pediküllere sahiptir ve spinal kanal küçüktür.

rior çapta göreceli bir artış gösterir. Büyük eklemler, özellikle kalça ve omuzlarda epifizlerde hafif yassılaşma görülür. Osteoartrit, özellikle kalçalarda, zamanla işlev kaybına neden olabilir.

Spondiloepimetafizyal Displazi

Spondiloepimetafizyal displazi, omurga, epifizler ve metafizlerin etkilenmesiyle karakterize edilen, kemik kısalığı ve şekil bozukluklarıyla sonuçlanan heterojen bir hastalık grubunu kapsar. Bu durumlar, iskeletin benzer bölgelerini etkileyebilecek metatropik displazi ve psödoakondroplazi gibi diğer hastalıklardan ayırt edilmelidir.

Spondiloepimetafizyal displazinin mikromelik tipi otozomal resesif kalıtmı olduğu düşünülmektedir; hastalarda uzuvların proksimal kısımlarında belirgin kısalık, göreceli olarak uzun el ve ayaklar, genu valgum, skolyoz, artmış lordoz, yüzün basık görünmesi ve hipertelorizm görülür.

Bu hastalığın bir diğer türü olan Irapa tipi, tübüler kemiklerde kısalma, epimetafizyal displazi, platispondili, osteopenia, anormal karpal kemikler, pelvis kemiklerinde küçüklük, koksa vara ve erken dejeneratif eklem hastalığı ile karakterizedir.

Spondilometafizyal Displaziler

Spondilometafizyal displaziler olarak bilinen, net sınırları çizilememiş ve karmaşık hastalıklar grubu, omurlar ve tübüler kemiklerin metafizlerindeki anormalliklerle karakterizedir. Klinik ve radyografik görünümüler açısından oldukça heterojendirler. Spondilometafizyal displazilerin en yaygın tipi olan Kozlowski tipi, kısa boy, kifoz ve skolyoz, küçük el ve ayaklar, kemiklerde eğrilik, alt ekstremitelerde eklem kısıtlılığı ve yürüme bozukluğu ile birlikte seyeder. Bu durum otozomal dominant kalıtmı geçer. Radyografik olarak, vertebra gövdeleri belirgin şekilde yassıdır ve omurgadaki eğriliklerle daha da deforme olabilir. Metafizlerdeki düzensizlikler en çok femurun proksimal kısmında belirgindir ve burada koksa vara da görülür (Şekil 50.18). Epifizlerdeki yassılaşma ve düzensizlikler genellikle hafiftir, ancak eklemlerde erken dejeneratif değişiklikler fark edilir.

Multipl Epifizyal Displaziler

Multipl epifizyal displaziler, Bölüm 49'da ele alınmıştır.

Psödoakondroplazi

Psödoakondroplazi, akondroplaziye benzeyen ancak farklı özellikler taşıyan bir kısa boylu cücelik türüdür. Bu hastalıkta baş normal büyüklüktedir, ancak el ve ayaklar gerçek akondroplaziye kıyasla daha kısadır. Bacaklar eğri olabilir ve yürüyüş ördek yürüyüşü şeklindedir.

Radyolojik bulgular genellikle bebekliğin sonlarında ortaya çıkar ve çocukluk boyunca değişim gösterir. Başlangıçta epifizler küçük ve yassıdır, metafizler geniştir. Erişkinlikte tübüler kemikler kısa ve uç kısımlarında genişlemiş olur. Epifizlerdeki anormallikler kalıcıdır ve metafizlerdeki düzensizlikler azalsa da, erken yaşta dejeneratif artritis gelişebilir. Vertebra gövdeleri başlangıçta oval ya da bikonveks yapıdadır ve ön yüzlerinde dil şeklinde merkezi çıkıntılar görülebilir (Şekil 50.19). Zamanla bu vertebra lar kamalaşır ya da yassılaşır, ancak erişkinlikte vertebra daha normal bir görünüme kavuşabilir. Vakaların yaklaşık yarısında çocuklukta vertebra artiküler platolarında düzensizlik gözlenir. İlyumun alt kenarı eğimli asetabular açığı sahiptir ve sivri görünümlüdür. İlyak kanatlar hafifçe yetersiz gelişmiş olabilir. Birey büyüdükçe pelvis daha normal bir görünüm alır, ancak koksa vara ve femur başlarında şekil bozukluğu devam eder.

Kondrodisplaziya Punktata

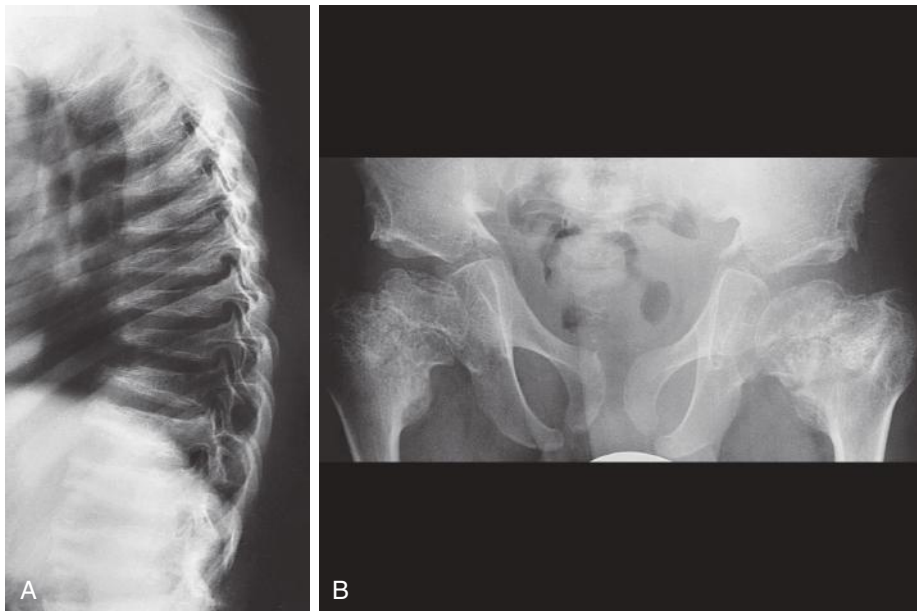
Bu displazi Bölüm 49'da ele alınmıştır.

Metafizyal Displaziler

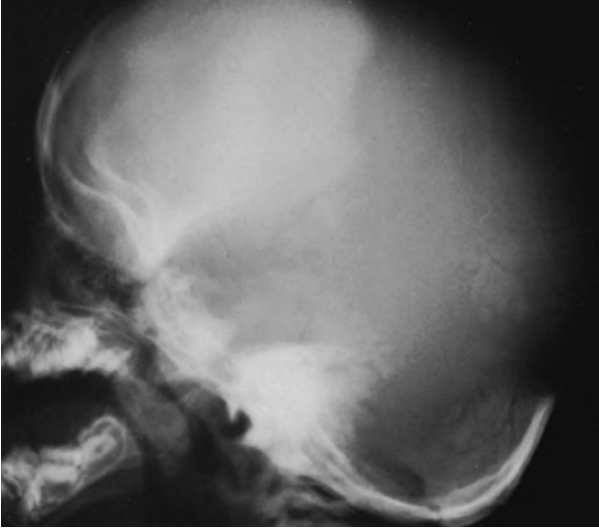
Metafizyal displazi terimi, en belirgin tutulumun metafizlerde görüldüğü bir dizi durumu tanımlar. Bu kemik bölgeleri genişlemiş ve düzensiz görünümde olur. Ancak epifizler ve diyafizler (de anormal olabilir). Omurga genellikle normaldir veya en fazla hafif düzeyde etkilenmiştir. Bu displazilerin birkaç farklı tipi vardır ve en yaygın olanları burada ele alınmaktadır.

Jansen Tipi

Jansen tipi metafizyal displazi, nadir görülen ancak ciddi seyreden bir hastalıktır ve belirgin cücelik, eklemlerde şişlik ve ön kollar ile



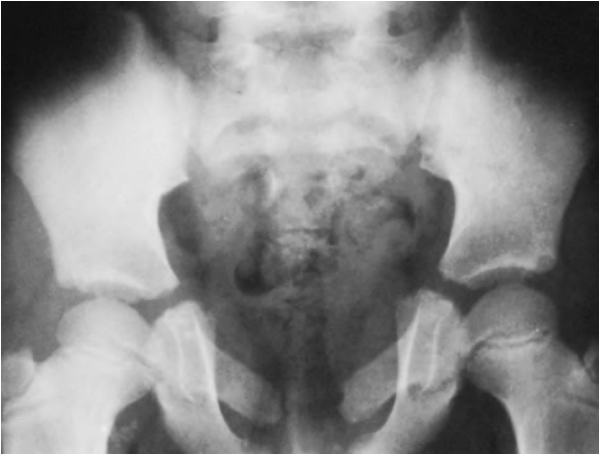
ŞEKİL 50.18 Spondilometafizyal displazi: Kozlowski tipi. (A) Torasik omurgada belirgin vertebra gövdelerinde yassılaşma ve anterior kamalaşma görülmektedir. (B) Pelviste, kısalmış femur boyunları, metafiz ve epifizlerde düzensizlikler, yassı ve geniş asetabulumlar ve dar sakrosiyatik çentikler dikkat çekmektedir.



ŞEKİL 50.24 Kleidokraniyal displazi. 15 aylık bir hastaya ait kafatası radyografisi, geniş sütürler, parietal kemikte yetersiz kemikleşme ve çok sayıda wormian kemiği göstermektedir.



ŞEKİL 50.25 Kleidokraniyal displazi. Bu 8 yaşındaki hastada, klavikulanın dış ve orta üste birlik kısımlarının birleşim yerinde bulunan klavikula defektlerine dikkat edilmelidir.



ŞEKİL 50.26 Kleidokraniyal displazi. Bu 8 yaşındaki çocukta, pubik kemiklerin tam olarak kemikleşmemesi ve dar iliak kanatlar belirgindir.

Osteodisplasti (Melnick-Needles sendromu)

Etkilenmiş hastaların klinik görünümü az çok karakteristiktir. Genellikle yüz küçüktür, kulaklar büyüktür, gözler öne çıkıktır, mikrognati (küçük çene) ve düzensiz diş dizilimi mevcuttur. Kolların üst kısımları kısa ve göğüs kafesi dardır. Hastalığın kalıtım paterni X'e bağlı otozomal dominant şeklindedir ve çoğu erkek hastada ölümcül olmakla birlikte, bazı erkek hastalar hayatta kalabilir.



ŞEKİL 50.27 Osteodisplasti (Melnick-Needles sendromu). Tibyaların karakteristik eğriliğine dikkat edilmelidir.

Radyografik olarak tübüler kemiklerin korteksi düzensizdir, dalgalı bir kontura sahiptir ve medüller kavitede çok sayıda daralma görülür (Şekil 50.27). Tibyaların yana doğru eğriliği tipiktir. Kaburgalar şerit şeklindedir ve kortikal düzensizlik gösterir. Klavikulanın normal eğriliği belirgindir; ayrıca kortikal düzensizlik ve medial uçlarının genişlemesi görülebilir. Kafatası tabanı ve mastoid kemiklerde skleroz görülür ve kranial fossanın ön kısmı küçüktür. Mandibula ince ve küçüktür, künt açıktır ve hipoplazik koronoid çıkıntıları vardır. Omurgada vertebra gövdeleri yüksek ve ön konkavdır. Lumbal bölgede spinal kanal genişlemiş olabilir. Lamina yapıları incelmış görünür. Skolyoz veya kifoskolyoz gelişebilir.

Kemik Yoğunluğunun Azaldığı Displaziler

Osteogenezis imperfekta, homosistinüri ve idiyopatik juvenil osteoporoz 29. ve 49. Bölümlerde ele alınmıştır.

Defektli Mineralizasyonlu Displaziler

Hipofosfatazya, raşitizm ve neonatal hiperparatiroidizm 30. ve 31. Bölümlerde ele alınmıştır.

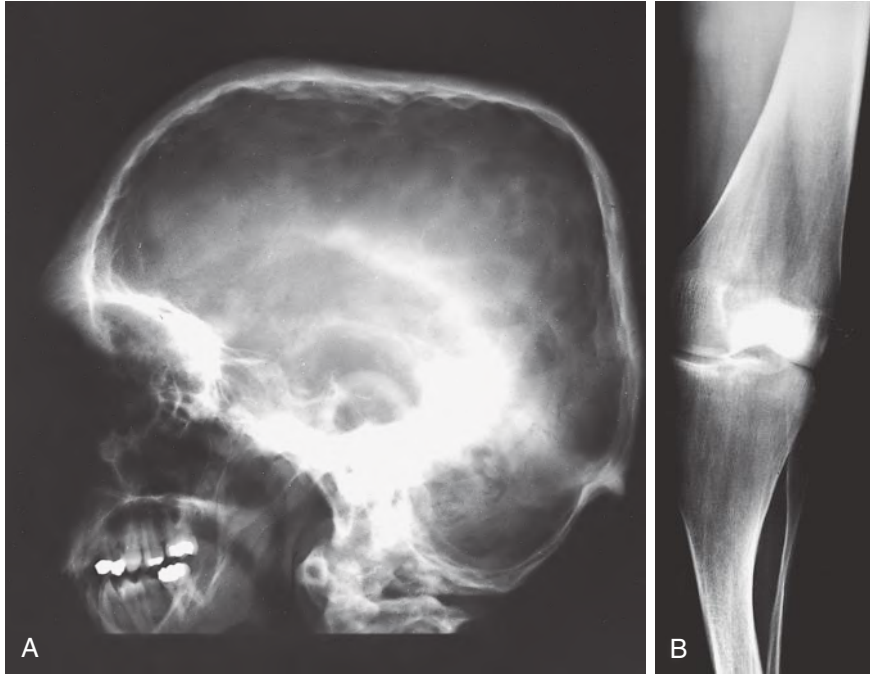
Kemik Yoğunluğunun Arttığı Displaziler

Osteopetrozis

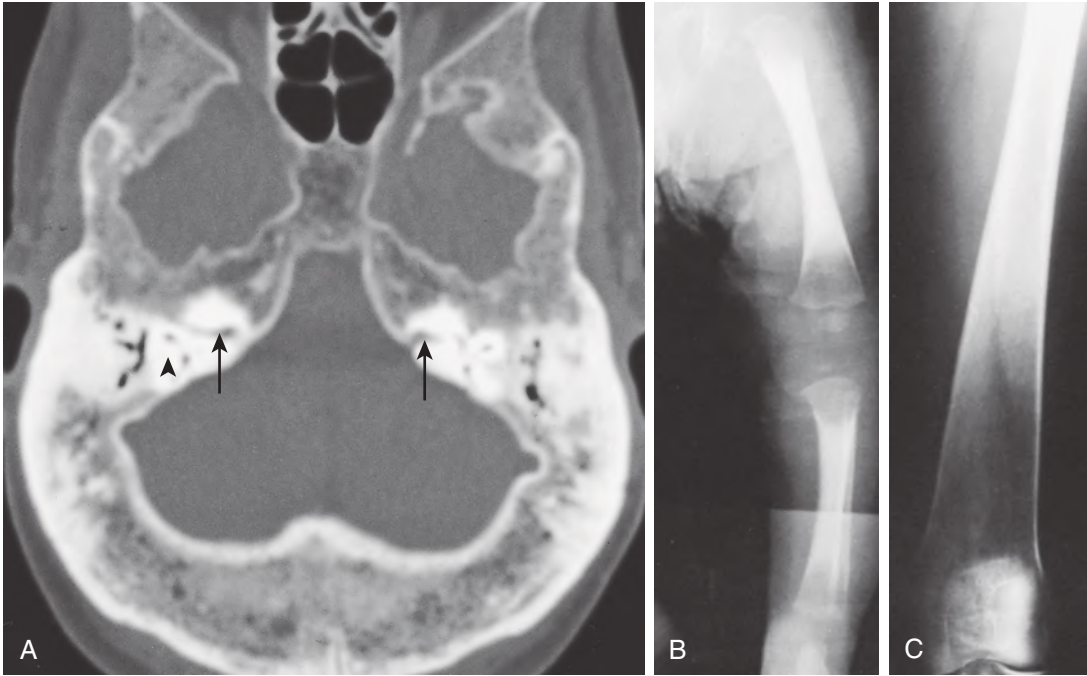
Osteopetrozis, belirgin özelliklere sahip en az dört farklı türü olan karmaşık bir hastalıktır.

Erken Tip. Osteopetrozun erken tipi, otozomal resesif bir formdur, aynı zamanda ölümcül form olarak da adlandırılır;

ancak bu tanımlama yanıltıcıdır, çünkü bazı hastalar birkaç yıl daha hayatta kalır. Klinik anormallikler arasında gelişme geriliği, hepatosplenomegali ve kranial sinir disfonksiyonu, özellikle körlük ve sağırılık bulunur. Hidrosefali nedeniyle kafa büyük olabilir. Anormal kemik tarafından kemik iliği boşluğunun obliterasyonu



ŞEKİL 50.37 Frontometafizyal displazi. (A) Supraorbital çıkıntılarda belirgin kalınlaşma görülmektedir. (B) Uzun tübüler kemiklerde, metafizyal yayvanlaşma görülmektedir (Dr. L. Langer, Minneapolis, MN'nin izniyle.)



ŞEKİL 50.38 Kraniometafizyal displazi. (A) Temporal kemiklere ait BT taraması, kalın bir diploik aralık, daralmış internal işitsel kanallar (oklar) ve sklerotik otik kapsülleri (*ok başı*) göstermektedir. (B–C) 2 aylık bir çocuğa (B) ve annesine (C) ait bacak radyografileri, anormalliklerin zamanla değişen görünümünü ortaya koymaktadır. Çocukta baskın bulgu diyafizyal osteoskleroz iken, annede baskın bulgu metafizyal genişlemedir.

Pyle Displazisi

Pyle (veya metafizyal) displazi, nadir görülen bir bozukluktur ve resesif ya da dominant geçiş gösterebilir. Farklı yaşlarda ortaya çıkabilir ve hafif klinik belirtilerle seyreder. Bunlar arasında eklem ağrısı, kas güçsüzlüğü, skolyoz, genu valgum (X bacak deformitesi), diş kapanış bozuklukları (maloklüzyon) ve kemik

kırılganlığı yer alır. Radyografik anormallikler arasında, özellikle femurun distal kısmı ile tibia ve fibulanın proksimal kısımlarında belirgin metafizyal genişleme bulunur; bu durum “Erlenmeyer şişesi” görünümünü olarak tanımlanır (Şekil 50.39). Omurgada platispondili ya da bikonkav vertebralar görülebilir. Pelvis kemikleri, klavikulanın medial kısımları ve kostaların sternuma yakın uçları da genişlemiştir.



ŞEKİL 50.43 Akrosefalosindaktili (Apert sendromu). (A) Kafatasındaki bulgular arasında brakisefali, hipoplastik bir ön fossa, belirgin bir sella tursika ve koroid kalsifikasyonları (ok) bulunur. Bu yetişkinde servikal omurga anormallikleri de mevcuttur. (B) Bir çocuğun elinde, simfalangizm, kemik ve yumuşak doku sindaktilisi, başparmakta falanks deformitesi, polidaktili ve karpal füzyon görülür. (C) Ayakta benzer anormallikler gözlenir.



ŞEKİL 50.44 Mandibulofasiyal disostoz (Treacher Collins sendromu). Alt tarafında geniş, konkav bir eğri bulunan hipoplastik mandibulaya dikkat edin.



ŞEKİL 50.45 Trizomi 18 sendromu. Kafatası uzundur, belirgin oksiput ve hipoplastik mandibula vardır.

kromozomlarını etkileyebilir. Bu anomalilerin birçoğu ölümcüldür, çünkü normal morfogenez üzerinde ciddi bozukluklara neden olurlar. Bunlar, trizomiler (normalde bir çift olan kromozomların üçünün mevcut olduğu durumlar), translokasyonlar (bir kromozomun bir kısmının başka bir kromozoma aktarıldığı durumlar) ve delesyonlar (bir kromozomun bir kısmının eksik olduğu durumlar) olarak sınıflandırılabilir. Burada sadece en yaygın olan birkaç kromozom anomalisi özetlenmiştir.

Trizomi 18 Sendromu

Down sendromunda olduğu gibi, trizomi 18 sendromu da genellikle yaşlı annelerden doğan bebeklerde görülür. Etkilenen bebekler düşük doğum ağırlığına sahiptir ve dar bir kafa, belirgin oksiput, şekil bozukluğu olan kulaklar, mikrogna, yüksek

kemerli damak, parmak deformiteleri, hipertoniye ve fıtıklar ile karakterizedir. Kalp anomalileri, omfalosel (hastaların %10 ila %20'si) ve böbrek anomalileri (özellikle at nalı şeklinde böbrekler) bu sendromun sık görülen özellikleridir. El radyografileri, başparmağın adduksiyonunu, ikinci ve üçüncü parmakların üst üste binmesini ve ilk metakarpal kemiğin hipoplazisini gösterir. Rocker-bottom ayakları; metatarsus varus; kısalmış birinci parmak; ayak parmaklarının hipoplastik terminal falanksları; karpalıkların, klavikuların ve sternumun hipoplazisi; ve pelvik deformiteler radyografik tabloyu tamamlar (Şekil 50.45). Serebral anomaliler arasında serebellar hipoplazi ve büyük koroid pleksus kistleri bulunur.

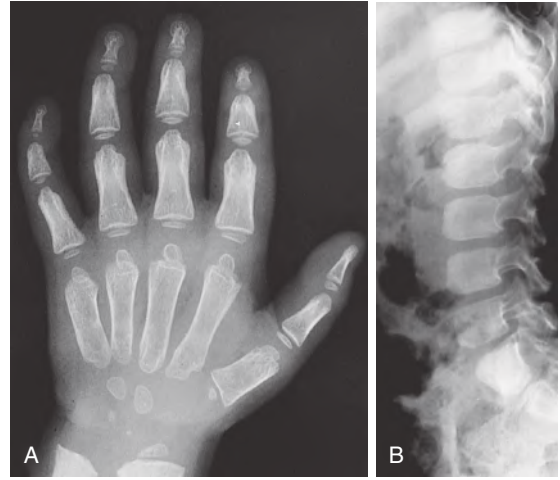
Maroteaux-Lamy Sendromu

Otozomal resesif geçişli bir hastalık olan Maroteaux-Lamy sendromu, genellikle 2 yaş civarında belirginleşen kısa boy ile birlikte görülür. Bu duruma lumbal kifoz, sternum çıkıntısı, genu valgum, anormal yüz görünümü, hepatosplenomegali ve eklem kontraktürleri eşlik eder. Hafiften şiddetliye kadar değişen bir

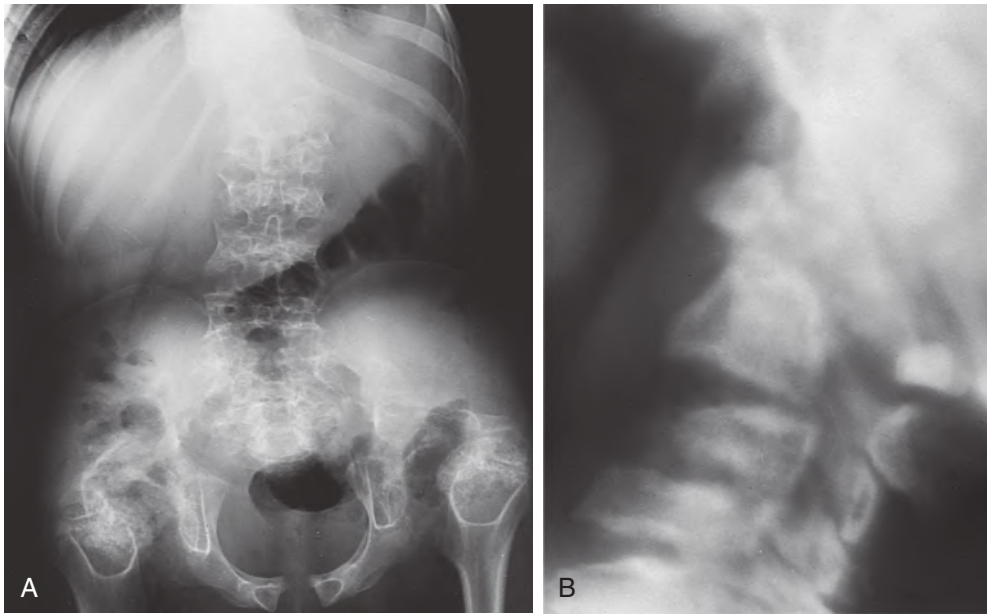


ŞEKİL 50.53 Disostozis multipleks: Hurler sendromu (MPS I). Osteopeni, metakarpal kemiklerin proksimal kısmında sivrilme, proksimal ve orta falanksların genişlemesi, küçük karpal kemikler ve radius ile ulna'nın distal kısmında V şeklinde bir deformite belirgindir.

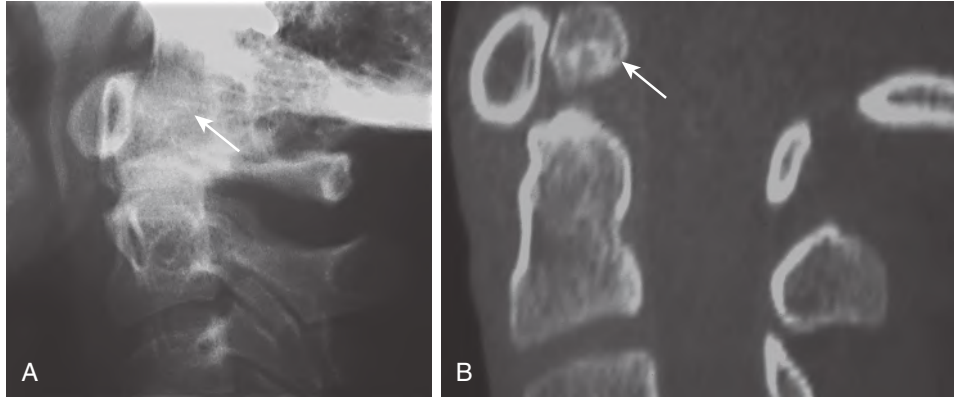
anormallik spektrumu gözlenir. Korneal opasiteler ve normal zekâ da klinik bulgular arasındadır. Radyografilerde makrosefali, büyümüş sella tursika, ilium hipoplazisi, genişlemiş ilyak kristalar, femur başı epifizlerinde displazi, femur ve humerusun proksimal boyunlarında daralma, koks valga, vertebra son plaklarının bikonveks görünümü, üst lumbal vertebraların ve odontoid çıkıntının ön kısımlarında hipoplazi, uzun tübüler kemiklerde deformiteler, kaburgaların vertebral uçlara yakın kısımlarında daralma, klavikulanın medyal kısımlarında genişleme, metakarpal kemiklerde kısalma, genişleme ve proksimale doğru incelme görülür (Şekil 50.56). Kalp hastalıkları ergenlik ve yetişkinlikte gelişir ve ciddi kardiyomiyopatiye ilerleyebilir.



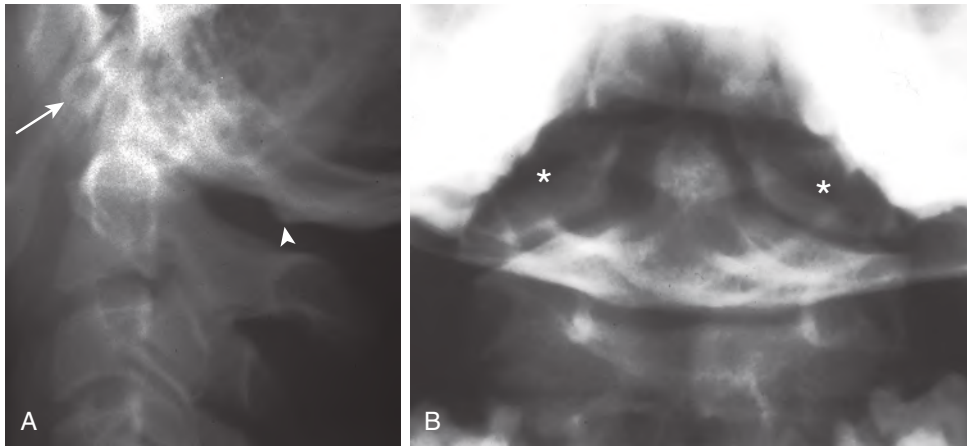
ŞEKİL 50.54 Hunter sendromu (MPS II). (A) Disostozis multipleks bulguları hafiftir; falankslarda genişleme, metakarpal kemiklerde sivrilme ve karpal kemiklerin osifikasyonunda gecikme görülmektedir. (B) Vertebra cisimleri hafifçe yuvarlaktır ve posterior konkviteleri belirgindir.



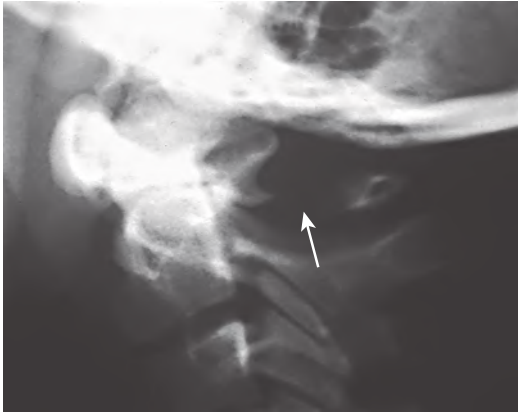
ŞEKİL 50.55 Morquio sendromu (MPS IV). (A) Bu 10 yaşındaki hastada belirgin platisspondili, genişlemiş iliak kanatlar ve kalça çevresinde ciddi değişiklikler görülmektedir. (B) Servikal omurganın lateral konvansiyonel tomografisinde odontoid hipoplazisi ve spinal kanal daralması izlenmektedir.



ŞEKİL 51.3 Os odontoideum. Servikal vertebra (A) radyografisi ve (B) sagittal reformat bilgisayarlı tomografi kesitinde dens ayrı ve belirgin kortike özellikte bir kemikçik olarak izlenmektedir (*ok*). Ayrıca C1 anterior halkasında genişleme mevcut.



ŞEKİL 51.4 Axis asimilasyonu. (A) Lateral ve (B) ağız açık pozisyonunda servikal radyografide C1'in posterior halkasının ayrı bir yapı olarak izlenememesi. Rudimenter posterior arkin kalvaryumla birleştiği yerde kortikal bir şekillenme mevcuttur (*okbaşı*). C1'in massa lateralis kesimlerinde (*yıldız*) ve C1 anterior halkasında (*ok*) kafatası tabanı ile füzyon izlenmektedir. Ek olarak dens'de hipoplazi görülmektedir.



ŞEKİL 51.5 C1 hipoplazisi. Lateral servikal radyografide C1 posterior halkasında hipoplazi (*ok*).

suzluğu, pes kavus, diğer ayak deformiteleri, yürüme bozukluğu ve nöropatik mesane yer alır. Radyografik değerlendirme genellikle yapısal vertebral defektleri gösterecektir. Genellikle interpediküler mesafe ve spinal kanalda genişleme mevcuttur. Vertebra korpuslarında deformasyon ya da skalloping (taraklı-dalgali görünüm) izlenebilir. En sık görülen okült spinal disrafizm lezyonları diastematomiyeli, alçak yerleşimli konus (gergin filum) ve konjenital intraspinal tümörlerdir (lipom ve dermoidler).

Bölünmüş spinal kord malformasyonu olarak da bilinen diastematomiyeli, spinal kordun konjenital olarak uzun eksen-de diyastazi anlamına gelir. Genellikle eşit olmayan boyutta iki parça şeklinde izlenir. Spinal kordun bu iki parçalı görünümü arasında osseöz bir çıkıntı bulunabilir. Ancak bu anomaliye sahip hastaların yaklaşık yarısında gerçek bir septum bulunmaz. Diastematomiyeli, tüm konjenital skolyozlu hastaların %15'inde görülür. Cilt lezyonları hastaların yaklaşık %80'inde mevcuttur. Ancak bu lezyonlar herhangi bir septum ya da spur (çıkıntı) düzeyine karşılık gelmez. Spurlar en sık L1-4 spinal segmentlerde ve vakaların yaklaşık %75'inde anormal osseöz yapı olarak izlenir (Şekil 51.8). Spurların yalnızca %50'si radyografilerde kolayca tanınabilir. Birçoğu BT ya da MRG ile seviyeleri belirlendikten sonra retrospektif olarak saptanabilir. Diastematomiyelide en sık görülen radyografik bulgu, aynı ya da komşu seviyedeki nöral ark defekti ile ilişkili intersegmental laminar füzyondur. Hastaların yaklaşık üçte ikisinde genişlemiş interpediküler mesafe ve skolyoz saptanır. Miyelografi, kontrastsız ya da kontrastlı BT veya MRG spinal kordun normal ve bölünmüş kısımlarını çevreleyen perimedüller boşluğu gösterecektir (Şekil 51.9). Aksiyel BT ve MR kesitlerinde spinal kordun bu iki parçasının eşit boyutlarda olmadığı izlenir (Şekil 51.10).

Birçok araştırmacı, alçak yerleşimli konus (gergin konus, gergin filum terminale, kord gerilmesi) sendromunu okült spinal disrafizmin bir türü olarak düşünmektedir. İntraspinal dermoidler,



ŞEKİL 51.14 Spastik serebral palsili hastada skolyoz, AP radyografide sağa dışbükey C-şekilli nöromusküler skolyoz. Spastisite tedavisi için baklofen infüzyon sistemi de ek olarak izlenmektedir. (Ho CY, Ross JS, Moore KR, et al. Back Pain, Pediatric. In ExpertDDx2: Brain and Spine, 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2018.)

Amerika Birleşik Devletleri'nde en sık görülen tip idiyopatik skolyozdur. Etkilenen kız/erkek oranı 4:1 ile 8:1 arasındadır.

Değerlendirme ve Tedavi

Genel bir kural olarak, 25 derecenin altındaki omurga eğrilikleri, ergenlik öncesi çocuklarda ortaya çıkmadıkça ve hızlı ilerleme kanıtı göstermedikçe aktif bir biçimde tedavi edilmez. Daha şiddetli eğriliklerde, apikal vertebralara yönelmiş kostaların üzerine yerleştirilen baskı pedleri ile torakolomber ortezler kullanılır. Yüksek seviyedeki torakal eğriliklerde bazen servikal bölge destekli bir korsenin kullanılmasını gerekir. Korsenin amacı, omurga eğriliğinin nihai derecesini tedavi başlangıcındaki derecede tutmaktır. Bu destekler spinal büyüme tamamlanana kadar kullanılır.

Cerrahi tedavi, eksizyonel girişimler ve faset füzyonundan sonra implante edilen kemik grefti ile spinal osseöz füzyonun indüklenmesine dayanır. İmplantlar matür ve kalıcı füzyon oluşana kadar füzyon uzunluğunu stabilize etmek için kullanılır. Cerrahi tellerde ya da çubuklarda (rod) kırılma, kancalarda (hook) gevşeme, migrasyon, spondilolizis ve psödartroz spinal füzyon cerrahisinin komplikasyonlarıdır.

Nöromusküler Skolyoz

Asimetrik innervasyon ya da dengeli olmayan kas fonksiyonları skolyoza neden olabilir. Tipik nöromusküler skolyotik eğrilik uzun ve C harfi şeklinde izlenir. Üst torakal bölgeden pelvise kadar uzanır. Pelvik eğiklik karakteristik bir özelliktir. Ancak bazen nöromusküler skolyoz idiyopatik skolyozdan ayırt edilemeyebilir.

Nöromusküler skolyozun en sık nedeni serebral palsidir (Şekil 51.14). Spinal kord patolojilerinde de skolyoz sıktır. Si-



ŞEKİL 51.15 Nörofibromatozis. Lateral vertebral skalloping, kabalaşmış trabeküller görünüm ve lomber vertebra korpuslarının asimetrik gelişimi ile birlikte skolyoz.

ringomiyelide skolyoz %70 oranına kadar saptanabilir. Nörolojik semptomlar gelişmeden önce ortaya çıkabilir. MRG, sirin-gomiyeli ve skolyoza neden olan kord tümörlerinin saptamada yardımcıdır. Travmatik parapleji ve kuadripleji sonrası gelişen anormal eğrilikler de sıktır. Spinal musküler atrofide skolyoz, hastaların %60'ından fazlasında ve genellikle 3-6 yaş arasında gelişir. Spinal eğrilik diğer birçok nörolojik hadisede de yaygın bir durumdur.

Diğer Patolojiler ile İlişkili ya da Sekonder Skolyoz

Skolyoz vakalarının çoğu idiyopatik olsa da bazıları farklı sendromların bir parçası olarak ortaya çıkabilir. Ek olarak sistemik hastalıklar, bölgesel irritatif odaklar ya da omurgaya komşu veya uzak fibromusküler değişikliklerle ilişkili olabilirler.

Nörofibromatozisdeki skolyoz klasik olarak keskin açılanma ve buna bağlı kifoz ile tanımlanır. Ancak gerçekte bu hastalığıdaki çoğu spinal eğrilik görünümü idiyopatik skolyoza benzerdir. Bununla birlikte, omurgadaki keskin açılanma, kifoz ve komşu kosta displazisinin aşikâr olması, nörofibromatozisin radyografik tanısını sağlar. Eşlik edebilen diğer bulgular arasında paravertebral yumuşak doku kitlesi, deforme transvers, spinöz proses ve pediküller, genişlemiş vertebral foramenler, eğrilikte belirgin rotasyon izlenmesi, kabalaşmış ve sklerotik trabeküler patern yer alır (Şekil 51.15).

Vertebra ve komşu kostalardaki tümörler, muhtemelen irritatif bir mekanizma sonucu skolyozla birlikte görülebilir. Bu durumlarda, osteoid osteom ya da osteblastom gibi tümörler

RESNICK'in

Kemik ve Eklem Görüntülemesi

DÖRDÜNCÜ BASKI

DONALD RESNICK, MD

JON A. JACOBSON, MD

CHRISTINE B. CHUNG, MD

MARK J. KRANSDORF, MD

MINI N. PATHRIA, MD

Orjinali “**Resnick’s Bone and Joint Imaging Fourth Edition**” olarak yayınlanan bu kitabın Türkçe çevirisi Elsevier sözleşmesi altında yayınlanmaktadır