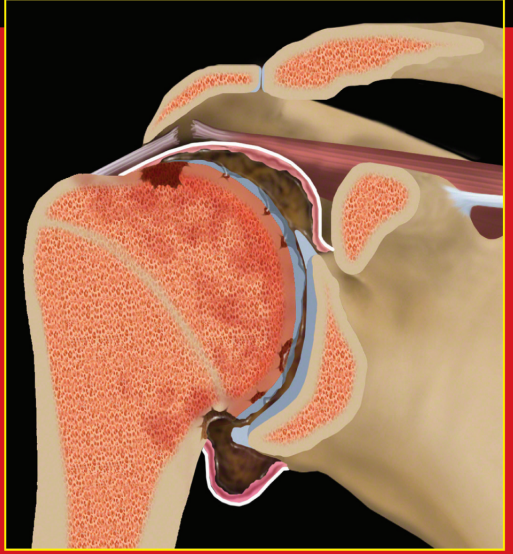


DIAGNOSTIC IMAGING

KAS-İSKELET: TRAVMA DIŐI HASTALIKLAR



MANASTER • ROBERTS • PETERSILGE
Moore • Hanrahan • Crim

Çeviri Editörü

REMİDE ARKUN



GÜNEŐ TİP
KİTİBEVLERİ



AMIRSYS®

ÖNSÖZ

Amirsys kas-iskelet ekibi travma ve spor yaralanmaları dışındaki kas-iskelet görüntülemesini kapsayan birinci "Diagnostic Imaging" kitabını sunmaktan mutluluk duyuyor. 1100 sayfa ve 4500'den fazla görüntü artritler, kemik tümörleri, yumuşak doku tümörleri, metabolik kemik hastalıkları, enfeksiyöz süreçler, kemik anomalileri oluşturan sistemik hastalıklar, kemik hastalıklarına neden olan ilaç ve beslenme anomalileri ve konjenital/gelişimsel kas-iskelet anomalilerinin anlaşılması için detaylı bilgi sağlıyor.

Yazar ekibinin yalnızca 6 kişiden oluştuğunu göz önüne alınız. Bunun avantajı kitabın tümünde aynı kalitenin devam etmesidir. Bir konuyu çok detaylı araştırırken diğerini göz önüne almamış olmadığımızı ve konular veya bilgiler hakkında tekrarlamaya gitmediğimizi göreceksiniz.

Okuyucularımızın beklentisi olan Amirsys Diagnostic Imaging ekibinin imzası olan maddelenmiş metin ve anahtar noktalar kutucuklarını kitabın bütününde sürdürdük. Bunun yanı sıra, hızlı kaynaklar için tablo formatları, ana bölümlere zor konularda yazarın yaklaşımını özetleyen giriş metinleri gibi faydalı bulacağınız bazı özellikler ekledik. Böylece bilimsel bölümlerde titizlikle devamı beklenen samimi giriş ve açıklamaları sağlamış olacağız. Ayrıca daha büyük ana konulara 6 sayfayı ayırdık, bu şekilde yazar hastalık sürecinin değişik görünümünü daha çok sayıda görüntü ile açıklamak fırsatını buldu. Okuyucular, ayrıca bir sayfalık bölümler halinde nadir hastalıkların da eklendiğini görmekten memnun olacaklardır. Yan dalımızın derinliği metin, grafikler ve kaliteli klinik görüntüler ile iyi bir şekilde işlenmiştir.

Tüm çabalara rağmen koymak istediğimiz materyalin tümü basılı materyal içine dahil edilememiştir. "Amirsys eBook Advantage™" yazarlara nerede olursa olsun kolayca basılı metnin tamamına ve baskılı versiyona dahil edilemeyen metin ve görüntülere internet ulaşımını sağlıyor.

Tüm Amirsys metinlerinde olduğu gibi, kitap günümüze uygun olup çoğu bölümde 2010 yılına ait kaynaklar ile güncellenmiştir. Görüntüler çok yüksek kalitelidir ve grafikler şekilsel detayı eklemektedir. Ekip olarak kitaptan memnunuz ve sizlerin de memnun olacağına güveniyoruz.

B.J. Manaster, MD, PhD
Professor of Radiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT



ÇEVİRİ EDITÖRÜ ÖNSÖZÜ

Günümüzden 118 yıl önce W. Conrad Roentgen'in karısının sol elini radyografik olarak görüntüleyerek bulduğu X-ışınları önce iskelet sisteminin daha sonra vücudumuzun diğer organlarının hastalıklarının tanısında yeni bir çıkarı açmıştır. İskelet sistemi değerlendirmesinde bugün hala direkt radyolojik incelemeler temel tanı yöntemi olarak önem ve değerini korumakla beraber bu yöntem iskelet sisteminin kemik dışı bölümleri olan tendon, bağ, kıkırdak, kas ve eklem içi diğer yapılarının görüntülenmesinde yeterli bilgi verici değildir. Günümüzde kullanmakta olduğumuz ultrason, BT, MRG ve PET/BT, kemik sintigrafisi, anjiyografi gibi yöntemlerle iskelet sistemi hastalıklarının tanısı yeni bir boyuta taşınmıştır. Vücudun destek ve koruma fonksiyonunu yerine getiren ve aynı zamanda tüm yaşam sürecinde vücut metabolizmasına önemli katkılar veren iskelet sistemi bedenimizin travma ile ilk karşılaşan kısmıdır. Travma sonucu oluşan değişikliklerin doğru tanınması ve tanımlanması, kemiğin varyasyonlarından ayrılması önemlidir. Travmaya uğrayan kemik dışı bölümlerde ise oluşan değişiklikleri tanımlamak ve iskelet sistemini etkileyen diğer hastalıklardan ayırmak hastanın doğru tedavisi için gereklidir. İskelet sistemi ayrıca enfeksiyöz, metabolik, endokrin, tümöral, romatizmal, sistemik hastalıklar, ilaçlara ve beslenmeye bağlı değişiklikler, displaziler, konjenital ve gelişimsel anomalilere bağlı oluşan çok geniş bir hastalık spektrumuna sahiptir.

Güneş Tıp Kitabevleri bana Diagnostic Imaging serisinin "Diagnostic Imaging, Kas-İskelet: Travma" ve "Diagnostic Imaging, Kas-İskelet: Travma Dışı Hastalıklar" bölümlerinin çeviri editörlüğünü teklif ettiğinde meslek yaşamının önemli bölümünde kas-iskelet radyolojisi ile uğraşan bir radyolog olarak bundan çok heyecan duymuş, ne kadar güç bir işi de kabul ettiğimi fark etmemiştim. Bugüne kadar iskelet sistemi radyolojisinde bu kadar örnek ve bilginin birlikte olduğu Türkçe bir kaynak yoktu. Özellikle radyoloji eğitiminde genelde raporlanmayan travmatik değişikliklere ait örnekler bir çok radyoloji eğitim kurumunun öğretim arşivlerinde de bulunmamaktadır. Oysa gelecekte daha da önem kazanacak olan hekimin mesleki sorumluluğu ile ilgili konular acil servise baş vuran travma hastalarının da raporlanmasını gerektirecek olup, bu konuda önemli bir bilgi ve deneyim gereksinimine ihtiyaç vardır. Travma ile ilgili kitap omuz, dirsek, el ve el bileği, pelvis ve kalça, diz ve ayak bileğine ait kemik ve diğer komponentlerin ve bu eklemlerin komşuluklarındaki kemiklerin, kasların ve diğer yumuşak dokuların travma sonucu oluşmuş değişikliklerini, kemiğin travma ile karşılaşacak varyasyonlarını çok detaylı ve geniş bir şekilde açıklamakta ve kesitsel grafik ve örnekler ile çok detaylı bilgi vermektedir. Travma dışı hastalıklar kitabında ise enfeksiyöz, metabolik, endokrin, tümöral, romatizmal, sistemik hastalıklar, ilaçlara ve beslenmeye bağlı değişiklikler, displaziler, konjenital ve gelişimsel anomalilere bağlı oluşan patolojik değişiklikler travma kitabında olduğu gibi ayrıntılı bilgiyi, grafik ve detaylı örnekleri kapsamaktadır. Ayrıca bu kitapta ortopedik operasyonlar sonrası oluşan görünüm ve komplikasyonlar da ayrıntılı bir şekilde yer almaktadır. Her iki kitapta da direkt grafi yanı sıra tüm diğer kullanmakta olduğumuz görüntüleme yöntemlerine ait detaylı örnekler mevcuttur. Bu iki kitap radyoloji eğitimi alan genç meslektaşlarımızın kas-iskelet radyolojisi konusunda rehberi olabilecek niteliktedir. Radyoloji pratiğinde ki meslektaşlarımız için ise önemli bir başucu kitabı olacaktır.

Toplam 2000 sayfanın üzerinde olan bu iki kitabı dilimize çevirmek için her biri çok değerli kas-iskelet sistemi radyolojisi alanında uzmanlaşmış arkadaşlarımız birlikte çalışmayı hiç düşünmeden kabul ettiler. Kendilerine bu zor işi kabul ettikleri, emekleri ve özverileri için çok teşekkür ediyorum. "Diagnostic Imaging" serisi kitapların diğer kitaplardan farkı kitaplardaki konular düz metin şeklinde yazılmadığı gibi her iki kitabın tamamında, travmatik ve travma dışı patolojilere ait konularda lezyon tanımı, ayırıcı tanıları, görüntüleme yöntemleri, klinik ve tedaviye ait didaktik ve standart bir sistem mevcuttur. Bu yazım düzeni, çeviriyi düz metine göre daha güç hale getirmektedir. Her iki kitapta aynı terminoloji aynı standartta kullanılmış ve büyük bir ölçüde dilimize özgü kelimelerin kullanılmasına özen gösterilmiştir. Günlük raporlama pratiğinde genel olarak eğitimimize katkıda bulunan basılı kaynakların dilimizden olmaması nedeni ile çok fark etmeden kırık yerine fraktür gibi bir dizi yabancı kelimeyi de kullanıyoruz. Her iki kitapta da bu durumdan kaçınılmaya özen gösterilmekle beraber Türkçe radyoloji sözlüğünün bulunmaması, TDK sözlüğünde ise bazı kelimelere karşılık olmaması kitabın dil birliği bakımından özgülüğünü sınırlamaktadır.

Güneş Tıp Kitabevlerinin değerli direktörü Murat Yılmaz yayın koordinatörü Nuran Karacan ve dizgiyi yapan Ümit Saçı ve tüm teknik ekibe de titiz ve özverili çalışmalarını için teşekkür kelimesinin az olduğunu ifade etmek istiyorum. Size sunulan bu eser için sayısız dizgi, prova baskı yaptılar, her elektronik postaya anında cevap verdiler ve ben yaşamımda ilk kez sanal ortamda teknik ekiple birlikte çalıştım ve bu eser ortaya çıktı. Dilimize özgün eserlerin kazandırılmasında Güneş Tıp Kitabevleri gibi kuruluşlara gerçekten çok ihtiyacımız var. Tıp bilimine yaptıkları katkılarının devamlı olmasını diliyorum. Bu eserlerin ortaya çıkması yaklaşık iki yıl süreyi aldı, bu dönemde bana sabırla destek olan ve yardım eden sevgili eşim Özgür ve oğlum Can'a çok teşekkürler. Bu uzun ve meşakkatli süreçte çeviriye katkıda bulunan değerli arkadaşlarım Doç. Dr. Mehmet Argın, Prof. Dr. Can Çevikol, Doç. Dr. Ülkü Kerimoğlu, Doç. Dr. Berna Dirim Mete, Prof. Dr. Aysenur Oktay, Prof. Dr. Şebnem Örgüç ve Prof. Dr. Nuran Sabir'e ne titiz, özverili emekleri için ne kadar teşekkür etsem azdır. Bu kitaplar kendi konusunda derinlemesine bilgi sahibi ve sistem özgün kas-iskelet sistemi radyoloğu olan arkadaşlarım olmadan ortaya çıkamazdı. Bu vesile ile meslek hayatımdaki en önemli kişilerden biri olan saygıdeğer ve sevgili hocam Prof. Dr. Hadi Özer'e radyoloji eğitiminde cihaza dayalı sistem yerine vücut sistemlerine yönelik eğitim sistemini başlatarak sisteme yönelik özgün radyologlar olmamıza yol açtığı ve bu konudaki koşulsuz desteği nedeni ile minnet ve şükran duygularımı iletmek istiyorum.

Bu iki kitap ile meslektaşlarımla iskelet sistemi patolojilerinin radyolojik bulgularına ait tüm cevapları bulması dileği ile....

Prof. Dr. Remide Arkun

İÇİNDEKİLER

BÖLÜM 1 Artritler

Giriş ve Genel Bakış

Artrite Giriş	1-2
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Eroziv	
Aksiyel İskeletin Romatoid Artriti	1-8
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Omuz ve Dirseğin Romatoid Artriti	1-14
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
El Bileği ve Elde Romatoid Artrit	1-20
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Kalçanın Romatoid Artriti	1-26
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Dizin Romatoid Artriti	1-30
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Ayak Bileği ve Ayağın Romatoid Artriti	1-34
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Dirençli Romatoid Artrit	1-38
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Felty Sendromu	1-39
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Juvenil İdyopatik Artrit (JİA)	1-40
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Erişkin Still Hastalığı	1-46
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Prodüktif	
Aksiyel İskeletin Osteoartriti	1-48
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	

DİİH	1-52
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
PLLO	1-58
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Omuz ve Dirseğin Osteoartriti	1-62
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
El Bileği ve Elin Osteoartriti	1-66
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Kalçanın Osteoartriti	1-70
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Dizin Osteoartriti	1-76
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	

Eroziv ve Prodüktif Miks

Ankilozan Spondilit	1-82
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
İnflamatuvar Barsak Hastalığı Artriti	1-88
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Psöriatik Artrit	1-94
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Kronik Reaktif Artrit	1-100
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	

Biyokimyasal Bozukluklara Bağlı ya da Depo Hastalıkları

Gut	1-106
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Pirofosfat Artropati	1-112
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	
Hidroksiapatit Depo Hastalığı	1-118
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> <i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>	

Amitoid Birikimi	1-124	Kemik Tümörleri: Tedavi Seçenekleri ve İzlem	2-10
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Hemokromatozis	1-130	Kemik-Oluşumlu Tümörler	
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		Enostozis (Kemik Adası)	2-16
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Okronozis	1-131	Çeviri: Dr. Remide Arkun	
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		Osteom	2-20
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Wilson Hastalığı	1-132	Çeviri: Dr. Remide Arkun	
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		Osteoid Osteom	2-26
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Oksalozis	1-133	Çeviri: Dr. Remide Arkun	
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		Osteoblastom	2-32
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeşitli Eklem Hastalıkları		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Pigmente Villonodüler Sinovit	1-134	Konvansiyonel Osteosarkom	2-38
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Eklem İçi Kondroma	1-140	Parosteal Osteosarkom	2-44
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Nodüler Sinovit (Eklem İçi)	1-144	Periosteal Osteosarkom	2-50
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Multisentrik Retikülohistiyositozis	1-148	Telenjektatik Osteosarkom	2-54
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Sinovyal Hemanjiyom	1-149	Düşük-Derece Kemik içi Osteosarkom	2-58
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Sinovyal Kondromatozis	1-150	Yüksek-Derece Yüzey Osteosarkomu	2-62
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Charcot (Nöropatik)	1-156	Sekonder Osteosarkom	2-64
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
Hipertrofik Osteoartropati	1-162	Kıkırdak-Oluşumlu Tümörler	
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		Enkondrom	2-68
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu	1-168	Çeviri: Dr. Remide Arkun	
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		Osteokondrom	2-74
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
		Multipl Herediter Egzostoz	2-80
		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
		Çeviri: Dr. Remide Arkun	
		Kondroblastom	2-86
		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
		Çeviri: Dr. Remide Arkun	

BÖLÜM 2

Kemik Tümörleri ve Tümör-Benzeri Lezyonlar

Giriş ve Genel Bakış

Kemik Tümörleri: Tanı, Evreleme ve Biyopsi	2-2
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP	
Çeviri: Dr. Remide Arkun	

Kondromikroid Fibrom	2-90	Kemik Lipomu	2-154
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Periosteal Kondrom	2-94	Dev Hücreli Tümör	2-158
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Kondrosarkom	2-100	Adamantinom	2-164
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Dediferansiye Kondrosarkom	2-106	Hemanjiyom: Kemik İçi	2-168
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Periosteal Kondrosarkom	2-108	Hemanjiyoperisitom: Kemik	2-174
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Şeffaf Hücreli Kondrosarkom	2-109	Hemanjiyoendoteliom: Kemik	2-175
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Kemik İliği Tümörleri		Anjiyosarkom: Kemik	2-176
Plazmositom	2-110	<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Chris Hanrahan, MD, PhD</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		Kordoma	2-180
Multipl Miyelom	2-114	<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Chris Hanrahan, MD, PhD</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		Tümör-Benzeri Lezyonlar	
POEMS	2-120	Paget Hastalığı	2-184
<i>Chris Hanrahan, MD, PhD</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Ewing Sarkomu	2-122	Langerhans Hücreli Histiyoitoz	2-190
<i>Chris Hanrahan, MD, PhD</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Lösemi: Kemik Tutulumu	2-128	Fibröz Displazi	2-196
<i>Chris Hanrahan, MD, PhD</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Kemik Lenfoması	2-132	Osteofibröz Displazi	2-202
<i>Chris Hanrahan, MD, PhD</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Metastaz: Kemik İliği	2-138	Basit Kemik Kisti	2-206
<i>Chris Hanrahan, MD, PhD</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Diğer Kemik Tümörleri		Anevrizmal Kemik Kisti	2-212
Desmoplastik Fibrom	2-144	<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		Fibrosksantom	2-218
Liposklerozan Miksofibröz Tümör	2-146	<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		Trevor Fairbank	2-222
Kemiğin Malign Fibröz Histiyoitomu	2-148	<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		Tümör-Benzeri Lezyonlar	
Fibrosarkom	2-152	İskeletin Radyasyon İle Uyarılmış Komplikasyonları	2-224
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>		<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	

BÖLÜM 3

Yumuşak Doku Tümörleri

Giriş ve Genel Bakış

Yumuşak doku Tümörlerine Giriş	3-2
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Yağ Dokusu Tümörleri

Benign Yağ Dokusu Tümörleri

Lipom: Yumuşak Doku	3-10
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Lipomatozis	3-16
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Lipomatozis: Sinir	3-22
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Makrodistrofi Lipomatoza	3-26
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Lipoma Arboresans: Diz	3-30
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Lipoblastom/Lipoblastomatozis	3-34
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Hibernom	3-36
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Parosteal Lipom	3-40
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Intermediate Yağ Dokusu Tümörleri

Atipik Lipomatöz Tümör	3-44
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Malign Yağ Dokusu Tümörleri

Miksoid Liposarkom	3-48
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Pleomorfik Liposarkom	3-52
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Farklaşmamış Liposarkom	3-53
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Fibroblastik/Miyoblastik Tümörler

Benign Fibröz Tümörler

Nodüler ve Proliferatif Fasiit	3-54
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Tuhaf Parosteal Osteokondromatöz Proliferasyon	3-55
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Elastofibrom	3-56
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Bebeklik Fibröz Hamartomu	3-60
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Miyofibrom/Miyofibromatozis	3-61
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Fibromatozis Kolli	3-62
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Juvenil Hiyalin Fibromatozis	3-63
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Tendon Kılıfının Fibromu	3-64
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Desmoplastik Fibroblastom	3-68
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Kalsifiyan Aponörotik Fibrom	3-70
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Intermediate (Lokal Agresif) Fibröz Tümörler

Yüzeyel Fibromatozis	3-72
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Desmoid-Tip fibromatozis	3-76
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Intermediate (Nadiren Metastaz Yapan) Fibrohistiyositik Tümörler

Soliter Fibröz Tümör ve Hemanjiyoperisitom	3-82
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
İnflamatuvar Miyofibroblastik Tümör	3-88
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
İnfanltil Fibrosarkom	3-92
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Malign Fibröz Tümörler

Fibrosarkom: Yumuşak Doku	3-94
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Miksofibrosarkom	3-98
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Düşük Dereceli Fibromiksoid Sarkom	3-102
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Sklerozan Epiteloid Fibrosarkom	3-104
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Fibrohistiyositik Tümörler

Benign Fibrohistiyositik Tümörler

Tendon Kılıfının Dev Hücreli Tümörü	3-108
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Difüz Tip Dev Hücreli Tümör (Eklem Dışı PVNS)	3-114
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Derin Benign Fibröz Histiyositom	3-116
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Malign Fibrohistiyositik Tümörler

Farklılaşmamış Pleomorfik Sarkom	3-118
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Farklılaşmamış Pleomorfik Sarkom Belirgin İnflamasyon İle Birlikte	3-122
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Dermatofibrosarkoma Protuberans	3-124
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Düz Kas Tümörleri

Benign Düz Kas Tümörleri

Anjiyoleyiomiyom	3-128
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Leyiomiyom: Yüzeyel ve Derin	3-130
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Malign Düz Kas Tümörleri

Leyiomiyosarkom	3-134
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Perisitik (Perivasküler) Tümörler

Glomus Tümörü	3-140
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

İskelet Kası Tümörleri

Benign İskelet Kası Tümörleri

Rabdomiyom	3-144
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Malign İskelet Kası Tümörleri

Rabdomiyosarkom	3-146
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Vasküler ve Lenfatik Tümörler

Benign Vasküler Tümörler

Hemanjiyom ve Vasküler Malformasyonlar:	
Yumuşak Doku	3-152
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Anjiyomatozis	3-158
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Klippel-Trenaunay-Weber Sendromu	3-160
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Lenfanjiyom	3-164
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Intermediate (Nadiren Metastaz Yapan) Vasküler Tümörler

Kaposi sarkomu	3-168
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Hemanjiyoendoteliyom: Yumuşak Doku	3-172
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Malign Vasküler Tümörler

Anjiyosarkom: Yumuşak Doku	3-174
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Kondroosöz Tümörler

Kondrom: Yumuşak Doku	3-176
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
İskelet Dışı Mezenkimal Kondrosarkom	3-178
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

İskelet Dışı Osteosarkom	3-180
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Belirsiz Farklılaşan Tümörler

Belirsiz Farklılaşan Benign Tümörler

Kas İçi Miksoma	3-184
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Belirsiz Farklılaşan İntermediate (Nadiren Metastaz Yapan) Tümörler

Osifiyan Fibromiksoid Tümör	3-188
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Belirsiz Farklılaşan Malign Tümörler

Sinoviyal Sarkom	3-190
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Epiteloid Sarkom	3-196
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
İskelet Dışı Miksoid Kondrosarkom	3-200
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
PNET/İskelet Dışı Ewing Sarkom	3-204
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri

Tümör Benzerleri

Morton Nöroma	3-206
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Travmatik Nöroma	3-210
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Nörofibrom

Nörofibrom	3-212
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Schwannoma

Schwannoma	3-218
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü

Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü	3-224
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Cilt ve Cilt Altı Lezyonları

Epidermal İnklüzyon Kisti	3-228
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Romatoid Nodül	3-230
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Metastazlar: Yumuşak Doku	3-234
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Melanom	3-238
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

Yumuşak Doku Tümör Taklitleri

Yumuşak Doku Tümör Taklitleri:	
Enfeksiyon/Enflamasyon	3-244
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Yumuşak Doku Tümör Taklitleri: Vasküler	3-248
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Yumuşak Doku Tümör Taklitleri. Kristal Hastalığı	3-252
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Yumuşak Doku Tümör Taklitleri: Diğerleri	3-256
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Miyozitis Osifikans/Heterotopik Osifikasyon	3-262
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	
Ksantom	3-268
<i>Catherine C. Roberts, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Mehmet Argın</i>	

BÖLÜM 4 Konjenital ve Gelişimsel Anomaliler

Genel

Artrogripozlar	4-2
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç</i>	
Amniyotik Bant Sendromu	4-3
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç</i>	
Serebral Palsi	4-4
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i>	
<i>Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç</i>	

Down Sendromu (Trizomi 21)

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Fibrodizplazi Osifikans Progresiva

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Muskuler Distrofi

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Nörofibromatozis

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Osteogenezis İmperfekta

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Turner Sendromu

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Üst Ekstremit

Glenoid Hipoplazi

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Madelung Deformitesi

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Ulnar Varyans

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Alt Ekstremit

Gelişimsel Kalça Displazisi

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Femoro-Asetabuler Sıkışma Morfolojisi

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Femur Başı Epifiz Kayması

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Proksimal Fokal Femur Yetersizliği

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Osgood-Schlatter Hastalığı

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Sinding Larsen Johansson Hastalığı

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Blount Hastalığı

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-5 Pes Planus (Düztaban)

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-6 Talipes Ekinovarus (Club Foot-Konjenital

Çarpık Ayak)

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

Konjenital Vertikal Talus (Beşik Ayağı Deformitesi) 4-66

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-8 Pes Kavus

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-14 Tarsal Koalisyon

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-20

BÖLÜM 5 Displaziler

4-21

İskelet Displazileri

Cücelik ile Giden (Dwarfizm) Displazi

4-22

Dwarfizm Displaziye Giriş

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-26

Akondroplazi

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-30

Psödoakondroplazi

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-36

Akondrogenezis

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-42

Tanatotrofik Dwarfizm

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-48

Jeune'nin Asfiksan Torasik Displazisi

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-52

Kondroektodermal Displazi (Ellis-van Creveld)

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-53

Spondiloeipifizer Displazi

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-54

Multipl Epifizer Displazi

Cherly A. Petersilge, MD

Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç

4-56

4-62

4-67

4-68

Normal Boyla Giden (Nondwarfizm) Displazi		
Ollier Hastalığı	5-24	Akroosteoliz 6-6
Cherly A. Petersilge, MD		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Maffucci Sendromu	5-28	Orak hücreli anemi 6-10
Cherly A. Petersilge, MD		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Kondrodisplazia Punktata	5-29	Talasemi 6-16
Cherly A. Petersilge, MD		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Kleidokranial Displazi	5-30	Miyelofibrozis 6-20
Cherly A. Petersilge, MD		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Caffey Hastalığı	5-31	Hemofili 6-22
Cherly A. Petersilge, MD		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Fong Hastalığı (Tırnak Patella Sendromu)	5-32	Diyabet 6-28
Cherly A. Petersilge, MD		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Sklerozan Displaziler		HIV-AIDS 6-34
Melorostozis	5-34	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Sarkoidoz: Kemik 6-40
Progresif Diyafizyer Displazi	5-38	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Sarkoidoz: Kas 6-44
Osteopetrozis	5-42	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Sarkoidoz: Eklem 6-46
Piknodisostoz	5-48	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Sarkoidoz: Yumuşak Doku 6-47
Osteitis Kondensans	5-52	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Mastositoz 6-48
Osteitis Pubis: Travma dışı kökenli	5-54	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Tuberoskleroz 6-49
İntramedüller Osteoskleroz	5-56	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Gaucher Hastalığı 6-50
Kemiğin Diğer Sklerozan Durumları	5-57	B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Cherly A. Petersilge, MD		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç		Mukopolisakkaridoz 6-54
		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
		Çeviri: Dr. Nuran Sabir
		Erdheim-Chester Hastalığı 6-56
		B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
		Çeviri: Dr. Nuran Sabir

BÖLÜM 6

Kas İskelet Tutulumu Gösteren Sistemik Hastalıklar

Genel

Paraplejinin komplikasyonları	6-2	
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP		
Çeviri: Dr. Nuran Sabir		

Bağ Doku Bozuklukları

Sistemik Lupus Eritematozus <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-58
Progresif Sistemik Skleroz <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-62
Enflamatuar Miyopati <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-66
Çakışma Sendromu/Karışık Bağ Doku Bozuklukları <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-70

Bağ Doku Bozuklukları Birlikteliğinde Araknodaktili

Homosistinüri <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-71
Marfan ve Ehler-Danlos <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-72

Yumuşak Doku Bozuklukları

Denervasyon Hipertrofisi <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-74
--	------

Vasküler

Embolik Hastalıklar <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-76
Meningokoksemi <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Nuran Sabir	6-77

BÖLÜM 7 Ortopedik İmplantlar veya Arthrodezler

Yumuşak Doku Bozuklukları

Artroplastilere Giriş <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-2
Kalça İmplantı <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-10
Artroplastisi Revizyonu <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-16
Diz İmplantı	7-20

xx

<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	
Omuz İmplantı <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-26
Dirsek İmplantı <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-30
Ayak Bileği İmplantı <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-32
Ayak Bileği Arthrodezleri <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-34
Küçük Eklem implantları/Arthrodezleri <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-36

İnternal Fiksasyon

Halluks Valgus Düzeltmeleri <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-42
İntramedüller Mil/Çivi <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-44
Plak Fiksasyonu <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-48
Vida Fiksasyonu <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-52
Sement ve Kemik Doldurucuları <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-58
Tel/Serklaj/Kablo Tespiti <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-64
Sabitlenme Araçları <i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACP</i> Çeviri: Dr. Can Çevikol	7-65

BÖLÜM 8 Enfeksiyon

Osteomyelit

Akut Osteomyelit: Çocuk <i>Cherly A. Petersilge, MD</i> Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete	8-2
Akut Osteomyelit: Erişkin <i>Cherly A. Petersilge, MD</i> Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete	8-6

Omurga Enfeksiyonlar
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Kronik Osteomyelit
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Yumuşak Doku ve Eklemeler

Septik Artrit
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Enfeksiyöz Tenosinovit
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Enfeksiyöz Bursit
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Yumuşak Doku Enfeksiyonu
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Nekrotizan Fasiit
B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Spesifik Patojenler

Tüberküloz
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Fungal Enfeksiyon
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Brusella
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Madura Ayağı
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Kayalı Dağlar Lekeli Humması
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Lepira
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Sifiliz
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Polyo
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Parazitik Enfeksiyon
Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-12

Bilinmeyen Etiyolojili Durumlar

SAPHO 8-50

8-18

Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Kronik Tekrarlayıcı Multifokal Osteomyelit 8-51

B.J. Manaster, MD, PhD, FACP
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-22

BÖLÜM 9 Kemik İliği

8-28

Dağılım Paterni

8-29

İlik Dağılımı: Normal 9-2

Sandra Moore, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-30

Artmış ya da Azalmış İlik Hücresel Yapısı 9-8

Sandra Moore, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-34

Difüz İlik İnfiltrasyonu ve Replasmanı 9-12

Sandra Moore, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-36

Fokal İlik İnfiltrasyonu ve Replasmanı 9-18

Sandra Moore, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-42

BÖLÜM 10 Kemik İliği Ödemi ve Nekroz

8-43

Giriş ve Genel Bakış

8-44

Osteonekroza Giriş 10-2

Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-45

Kemik İliği Ödemi

Geçici Kemik İliği Ödemi ve Bölgesel 10-6

Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-46

Gezici Osteoporoz

Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-47

Osteonekroz

8-48

Kalçanın Osteonekrozu 10-8

Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

8-49

Omuzun Osteonekrozu 10-14

Cherly A. Petersilge, MD
Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete

Dizin Osteonekrozu	10-15	İdyopatik Jüvenil Osteoporoz	11-33
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>		<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
El Bileğinin Osteonekrozu	10-16	Anoreksi	11-34
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>		<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Ayak Bileği ve Ayağın Osteonekrozu	10-20	Osteoporoz: Diğer Nedenler	11-35
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>		<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>		<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Legg-Calve-Perthes	10-24		
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACR</i>			
<i>Çeviri: Dr. Berna Dirim Mete</i>			

BÖLÜM 11 Metabolik Kemik Hastalığı

Giriş ve Genel Bakış

Metabolik Kemik Hastalığına Giriş	11-2
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	

Kalsiyum Homeostaz Hastalıkları

Hiperparatiroidizm	11-8
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Osteomalazi ve Raşitizm	11-14
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Renal Osteodistrofi	11-18
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Diyaliz-ilişkili Hastalık, Metastatik Kalsifikasyon	11-24
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Diyaliz-ilişkili Hastalık, Spondilartropati	11-25
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Hipoparatiroidizm, Psödo ve Psödopsödohipoparatiroidizm	11-26
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	

Osteoporoz

Primer Osteoporoz	11-28
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Kullanılmama Osteoporozu	11-32
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	

Hipofiz Hastalıkları

Hipofiz hastalıkları: Akromegali ve Büyüme Hormon Eksikliği	11-36
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	

Tiroid Hastalığı

Hipotiroidi ve Kretinizm	11-38
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Hipertiroidizm	11-40
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Tiroid Akropaki	11-41
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	

Diğer Metabolik Durumlar

Hipofosfatazya	11-42
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Cushing Sendromu	11-44
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	
Tümöral (İdyopatik) Kalsinozis	11-45
<i>Cherly A. Petersilge, MD</i>	
<i>Çeviri: Dr. Remide Arkun</i>	

BÖLÜM 12 İlaça Bağlı ve Besinsel Kas İskelet Sistemi Tutulumları

İlaça Bağlı Değişiklikler

Steroidler: Komplikasyonlar	12-2
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACR</i>	
<i>Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç</i>	
Alkol: Komplikasyonlar	12-3
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACR</i>	
<i>Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç</i>	
A vitamini: Komplikasyonlar	12-4
<i>B.J. Manaster, MD, PhD, FACR</i>	
<i>Çeviri: Dr. Şebnem Örgüç</i>	

BÖLÜM 1 Artrit

Giriş ve Genel Bakış

Artrite Giriş	1-2
---------------	-----

Eroziv

Aksiyel İskeletin Romatoid Artriti	1-8
Omuz ve Dirseğin Romatoid Artriti	1-14
El Bileği ve Elde Romatoid Artrit	1-20
Kalçanın Romatoid Artriti	1-26
Dizin Romatoid Artriti	1-30
Ayak Bileği ve Ayağın Romatoid Artriti	1-34
Dirençli Romatoid Artrit	1-38
Felty Sendromu	1-39
Jüvenil İdiyopatik Artrit (JİA)	1-40
Erişkin Still Hastalığı	1-46

Prodüktif

Aksiyel İskeletin Osteoartriti	1-48
DİİH	1-52
PLLO	1-58
Omuz ve Dirseğin Osteoartriti	1-62
El Bileği ve Elin Osteoartriti	1-66
Kalçanın Osteoartriti	1-70
Dizin Osteoartriti	1-76

Eroziv ve Prodüktif Miks

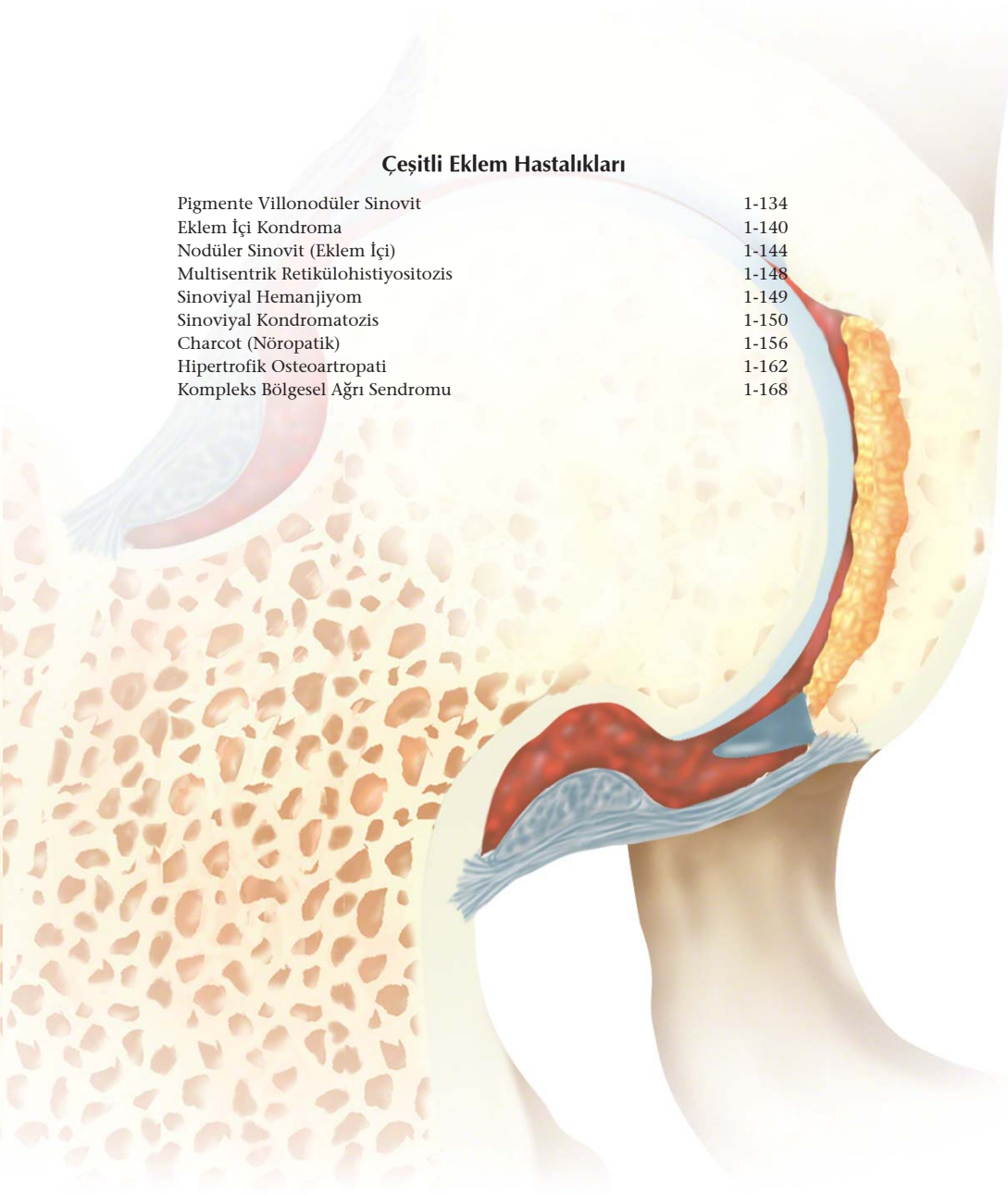
Ankilozan Spondilit	1-82
İnflamatuvar Barsak Hastalığı Artriti	1-88
Psöriatik Artrit	1-94
Kronik Reaktif Artrit	1-100

Biyokimyasal Bozukluklara Bağlı ya da Depo Hastalıkları

Gut	1-106
Pirofosfat Artropati	1-112
Hidroksiapatit Depo Hastalığı	1-118
Amiloid Birikimi	1-124
Hemokromatozis	1-130
Okronozis	1-131
Wilson Hastalığı	1-132
Oksalozis	1-133

Çeşitli Eklem Hastalıkları

Pigmente Villonodüler Sinovit	1-134
Eklem İçi Kondroma	1-140
Nodüler Sinovit (Eklem İçi)	1-144
Multisentrik Retikülohistiyositozis	1-148
Sinoviyal Hemanjiyom	1-149
Sinoviyal Kondromatozis	1-150
Charcot (Nöropatik)	1-156
Hipertrofik Osteoartropati	1-162
Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu	1-168



ARTRİTE GİRİŞ

Artritlik Süreçlerin Klasik Görünümü

Bir hastada bir artritlik süreç işi yapılandığında genellikle görüntüleme ile tanısının konmasını sağlayacak tipik bir görünüme ulaşır. Kısımın erken ya da orta evredeki bir hastalıkta, radyografiler genellikle doğru tanıya varmak için yeterlidir. *Tanı genellikle eklem anormalliklerinin lokalizasyonuna ve diğre birçok radyografik özelliklere bağlıdır.*

Tutulan eklemnin lokalizasyonu sıklıkla bazı tanıları eler ve diğerlerinin olasılığını artırır. Örneğin, distal interfalangeal eklem hastalığı sıklıkla psöriatik artrit, osteoartrit ve eroziv artritte görülür. Bununla birlikte, romatoid artritte görülmediğinden bu tanı olasılığı dikkate alınmaz. Benzer şekilde, sakroiliyal eklemleri tutmuş bir hastalık ankilozan spondilit, inflammatuar barsak hastalığı artrit, psöriatik spondilartropati, kronik reaktif artrit, osteoartrit ve difüz idiyopatik iskelet hiperostozisi (DİİH) olasılığını artırır. Sık tutulan eklem lokalizasyonları bu bölümde şematik şekilde resimlerle gösterilmiştir. Erken dönemde ve en sık tutulan eklemlerin diğer daha az sıklıkla ya da hastalığın son evresinde tutulan eklemlerden ayrıtıldığına dikkat ediniz.

Tutulan eklemlerin lokalizasyonu olası tanıların bir listesinin oluşturulmasına kesinlikle katkıda bulunurken yukarıdaki örneklerde olduğu gibi liste göreceli olarak uzun olabilir. Bu listenin tek bir tanıya indirgenmesine yardımcı olacak bir çok farklı parametre izleyen tablolar içinde özetlenmiştir. Bu parametrelerin bazıları hakkında aşağıdaki gibi daha ileri açıklamalar yardımcı olabilir.

Yaş ve cinsiyet uygulamada en kolay parametreler olabilir. Çocuklar (juvenil inflammatuar artrit, hemofilik artropati, inflammatuar barsak hastalığı artropatisi ve septik eklem) ve gençleri (çocukluk çağında görülenlere ek olarak erken başlangıçlı erişkin romatoid artrit ve ankilozan spondilit) etkileyen çok az sayıda artritlik süreç mevcuttur. Bazı hastalıklar bir cinsiyette daha sık bulunurken (erkeklerde gut, ankilozan spondilit, kronik reaktif artrit ve kadınlarda romatoid artrit) bazı hastalıklar sadece bir cinsiyette görülür (hemofilik artropati ve hemokromatozis).

En önemli parametrelerden bir tanesi **süreçin karakteri**dir. Bazı artritler sadece erozivdir; romatoid artrit bu grubun en tipik olanıdır. Diğerleri sadece kemik-yapıcı (aynı zamanda "produktif" olarak da adlandırılır) özelliğindedir. Bu kemik yapımı osteofit (osteoartritte olduğu gibi), entesopati ya da ligamentöz osifikasyon (ankilozan spondilit, DİİH ve posterior longitudinal ligaman osifikasyonu (PLO) da olduğu gibi) ya da peristit (psöriatik artrit, kronik reaktif artrit ve juvenil idiyopatik artritte olduğu gibi) şeklinde görülebilir. Diğer süreçler karışık olabilir, bazen erozyonlarla başlayıp osteofitlerle devam ederken (pirofosfat artropati ya da gutta olduğu gibi) bazen de peristit ile başlayıp erozyon ve osteofitlerin bir arada olmasıyla devam eder (psöriatik artrit ya da kronik reaktif artritte olduğu gibi). Bu süreçler zaman içinde tam olarak oturduklarında artritlin her tipi için farklı olmaya eğilimlidirler; hastada sürecin karakteri ve primer lokalizasyonunun değerlendirilmesiyle tanı genellikle güvenceye alınabilmektedir.

Bir artritlik sürecin **iki taraflı simetrik** oluşu yararlı bir özelliği olabilir. Özellikle romatoid artrit bilateral simetrik görünümüyle iyi tanınır. Romatologların artritli

simetrik olarak değerlendirmek için spesifik parmaklarını spesifik eklemlerinin tutulmasına ihtiyaç duymadıklarına dikkat ediniz. Örneğin, sol elin beşinci PIF eklemi ve sağ elin üçüncü PIF eklemi her iki elin PIF eklemleri tutulmuş olduğundan simetrik hastalık olarak kabul edilebilmektedir. Romatoid artrit de dahil olmak üzere artritlik hastalığın erken evrelerinde bilateral simetri olmayabilir. Benzer şekilde ankilozan spondilitin sakroiliyitinin genellikle bilateral simetrik olduğu düşünülürse de hastalığın erken evrelerinde simetri şaşırtıcı bir şekilde sıklıkla yoktur. Bu nedenle bilateral simetriye dair yararlı genelleme çoğu kez hastalık sürecinin olgunlanmış evrelerinde yapılır. Fakat, erken artritli değerlendirirken simetri "kuralları"nın sert bir biçimde uygulanılmasından kaçınılmalıdır.

Yumuşak doku şişliği radyografide artritlin en erken bulgusu olarak anahtar rol oynayabilir. Sosis parmak, eklem aralığında daralma ya da eklemden erozyon olmadığı durumda bile hafif peristitin fark edilmesini sağlayabilir. Metakarpofalangeal eklemi çevreyesine şişlik metakarp başının daha ayrıntılı incelenmesine neden olarak erken inflammatuar hastalıkta kortikal silikliğinin ya da nokta-çizgi paterninin gözlemlenmesini sağlayabilir. Bu anormallikler komşu eklemnin daha yakından incelenmesine neden olduklarından her görüntü penceresinde yumuşak dokuların değerlendirildiğinden emin olun.

Yumuşak doku kitlelerinin artritlik sürece eşlikçiliği sık değildir. Bununla birlikte, tanının özgünleşmesini sağlayabilirler. Değişik derecelerde dens doku içeren bir kitle olarak görülen gut tofusu tanısal olabilir. Başka bir örnek olarak, akroosteoliz ve interfalangeal eklem erozyonları ile birlikte görülen yumuşak doku nodülleri nadir bir hastalık olan multisentrik retikulohistiositozisin tanısını sağlayabilir.

DİİH/PLO'nun ligamentöz osifikasyonu, spondilozis deformansın osteofitleri, ankilozan spondilitin sindesmoftilleri ve psöriatik artrit ile kronik reaktif artritlin paravertebral osifikasyonunun ayırıcı tanısında **paravertebral osifikasyonun özelliği** sıklıkla doğru tanıyı gösterir. Ancak diğer parametrelerde olduğu gibi bu antitelerin her birinde olgunlaşmış paravertebral osifikasyonun birbirine benzer görünüme sahip olabileceğini bilmek önemlidir. Gerçek osteofitler disk aralığını köpürterek geçebilir ve DİİH'in akıcı ligamentöz osifikasyonuna benzer görünüm oluşturabilir. Olgun ankilozan spondilitte erken dönemde görülen ince vertikal osteofitlerden çok daha iri sindesmoftiller mevcuttur.

Subkondral kistler tüm artritlik süreçlerde mevcut olduğundan ayırıcı tanılarımda nadiren yarar sağlar. Bununla birlikte, nadiren subkondral kistler o kadar büyük olur ki tanı için yarar sağlayacak karakteristik şekle dönüşebilir. Diğer özellikleriyle romatoid artrit benzeneyen bir süreçte büyük subkondral kistlerin varlığı dirençli romatoid artrit tanısını sağlar. Çok büyük kistler pirofosfat artropatisi ve pigmente villonodüler sinovitte de izlenir. Osteoartrit ve gut da çok büyük subkondral kistler oluşturur.

Kemik yoğunluğu her zaman hasta yaşı ve cinsiyeti göz önüne alınarak yorumlanmalıdır. Yaşlı kadın hastalar üzerine eklenmiş romatoid artrit (klasik olarak yaygın osteoporoz tarafından takip edilen jukstaartiküler osteoporozun nedeni olarak tanımlanırlar) olsun ya da olmasın genellikle yaygın osteoporoza sahip olacak-

ARTRİTE GİRİŞ

lardır. Bu nedenle, osteoartrit ve gut için normal kemik yoğunluğunun karakteristik olduğunu belirtmemize rağmen yaşlı bir hastada bu artritlik süreçler mevcut olan yaygın osteoporozun üstüne oturabilir. Karışıklığa neden olabilecek diğer bir örnek son evre böbrek yetmezlik ve böbrek transplantasyonu genç yetişkindir. Bu hastalardaki eroziv hastalıklar gut ya da amiloid olabilir. Ancak, renal osteodistrofi ve sıklıkla transplantasyonu için kullanılan steroidlerin her ikisine de bağlı olarak kemik yoğunluğunda azalma olabilir. Bu durumda, kemik osteoporotik görünse bile eroziv hastalığın açıklaması olarak gut düşünülmelidir. İnflamatuar sürecin hipe-memisi kemikten kalsiyum kaybına neden olduğundan fokal osteoporoz aktif inflamasyonlu eklemlerin tanınmasına yardımcı olabilir.

Kıkırdak yıkımının zamanı ve paterni diğer bir yararlı parametredir. Romatoid artrit gibi bir çok inflammatuar artritler erken marjinal erozyonlar ve aynı zamanda göreceli olarak erken kıkırdak yıkımına neden olurlar. Gut gibi bazı artritler, klasik olarak ciddi miktarda kıkırdak yıkımı oluşturmadan önce belirgin erozyonlara neden olur. Osteoartritte görülen ağırlık taşıyan kesimlerde gelişen daha fokal kıkırdak hasarının aksine inflammatuar artropatilerde eklem yüzeyi boyunca uniform olan kıkırdak yıkım paterni de aynı tanıyı sağlar.

Komşu kalsifik ya da osifik dansiteler tanı da özellikle yardımcı olabilir. Kondrokalsinozis en sık pirofosfat artropatide görülmekle birlikte hastada bu hastalığa özgü değildir. Kondrokalsinozisin varlığı travmatik osteoartrit ve hemokromatozis şüphesini de yükseltmelidir. Gut tofuslarındaki kalsifikasyon görünümünü nedeniye özgündür. Kalsifik ya da osifik cisimler Charcot eklemine eşlik eden kemik debrisden farklıdır. Bu nedenle komşu kalsifik ya da osifik dansiteler tanısal süreçte yararlı olabilir.

Periferal eklemlerde **ankiloz** en sık psöriatik artrit ve juvenil idiyopatik artritte görülür. Spondilartropati (en sık olarak ankilozan spondilit), DIİH ve juvenil idiyopatik artritten muzdarip hastaların omurgasında sıklıkla bulunur. Diğer bazı nadir artritlik süreçler de ankilozu neden olabilir. Diğer yandan romatoid artritli olgularda ankiloz çok nadirdir. Şiddetli romatoid artritli bir hastada cerrahi artrodez durumunda dikkatli olun, gülmüş duruma düşmeyin. Artrodez parmakların stabilize edilmesi için kullanılır ve ankilozu taklit edebilir.

Artritlik Süreçlerin Erken Dönem Görünümü

Günümüzde herhangi bir radyografik değişiklik oluşmadan önce erken bir dönemde artritlik süreçlerin tanısını koyabiliyoruz. Hastalığı modifiye eden ilaç tedavilerinin erken uygulanması eklem harabiyetini engelleyebileceğinden bu yetenek elzemdir. Erken tanının yararı hastanın üretkenliğini uzatması ve artroplasti ihtiyacını azaltmasını sağladığından açıktır. Ancak radyografik bulguların silik olması ya da yokluğu nedeniyle tanı güç olabilir ve MR ya da US tetkikine ihtiyaç olabilir. US ile erken tenosinovit ve eklemlerde saptanabilir ve MR tenosinoviti, sıvı birikimini ve romatoid artrit- te gerçek erozyonlardan uzun zaman önce gelişebilen kemik ödemi gösterebilir. Erken spondilartropatinin göstergesi olan vertebra korpuslarının köşelerindeki inflammatuar değişiklikler MR da tanınabilir. Erken ankilozan

spondilitle entezitis ve sıklıkla “köşeler”de (interspinöz ligamanlar, iliak çıkıntı, büyük trokanter) yerleşen komşu kemik iliği ödemi daha da silik olabilir ve kolaylıkla gözden kaçabilir. Bir omurga MR tetkikinde “rutin bel ağrısı” değerlendirilmesi yaparken bile bu alanlara çok dikkat etmek gerekir.

Artritlik Süreçlerin İleri Dönem Görünümü

Son-evre artritlik süreç klasik bir görünüme sahip olabilir. Klasik değişiklikler romatoid artritli hastada eroziv değişiklik ve deformiteler ya da ankilozan spondilitli hastada vertebralarda füzyon ile postüral değişiklikler şeklindedir. Ancak, bir artritlik süreç özellikle etkin şekilde tedavi edilmemişse bazen standart olmayan kafa karıştırıcı bir görünüme ulaşabilir. Bunun bir örneği ilaç tedavisi başarısızlığa uğramış olan romatoid hastanın el-lerinde artritlis multilans (bu “pencil-in-cup” görünümünü hatırlayınız, artritlis multilans sadece psöriatik artritte görülmez) gelişmesidir. Diğer bir örnek ise batı ilaçları kullanılmadan tedavi edilmiş ankilozan spondilitli yerli Amerikalı’da ankilozan spondilitte beklenen spondilartropatiye el ve ayakları da içerecek şekilde periferik eklemleri etkileyen eroziv hastalığın eşlik etmesidir. Son olarak yanlış tanı alır ya da yetersiz tedavi edilse beklenmedik lokalizasyonlarda çarpıcı eroziv hastalıklarla sonuçlanan son-evre gutun da klasik hastalık süreci kafa karıştırıcı olabilir. Gutun her hangi bir şeye benze-yebileceğini ve her eklemden görülebileceğini hatırlamak önemlidir.

Artritlik Süreçlerin Bir Arada Olması

Özellikle yaşlı hastalarda iki ya da daha fazla artritlik sürecin bir arada görülmesi alışılmadık bir durum değildir. Bu başlangıçta kafa karıştırıcı olabilir, ama hem var olan anormalliklerin lokalizasyonu ve görünümünü dikkate alarak hem de hasta popülasyonunda hastalığın prevalansını düşünerek çözüme ulaşılabilir. En sık birlikte osteoartrit üzerine oturan yeni gelişen romatoid artritdir. Bu durumda, osteoartrit 1. karpometakarpal ve interfalangeal eklemlerin klasik şekilde tutulmasıyla genellikle iyi yapılanmış iken metakarpofalangeal eklemlerde yeni inflammatuar değişiklikler gözlenir. Yaşlı hastalarda romatoid artrit ya da osteoartrit üzerine pirofosfat artropatisi de gelişebilmektedir. Diyabetik Charcot eklemli bir hastada septik artrit eklenebilir. Hastalık paterni klasik olmayabileceğinden bu olasılıkları akılda tutmak yorumcu için önemlidir.

Sonuç

Böyle bir genel giriş bölümünde tüm tartışılmayan spesifik hastalıklarda spesifik eklemleri etkileyen bir çok farklı incelik mevcuttur. Bunlar takip eden özel bölümlerde uygun detaylarla anlatılacaktır.

Seçilmiş Kaynaklar

1. Haavardsholm EA et al: Magnetic resonance imaging findings in 84 patients with early rheumatoid arthritis: bone marrow oedema predicts erosive progression. Ann Rheum Dis 67(6):794-800, 2008
2. Kim NR et al: “MR corner sign”: value for predicting presence of ankylosing spondylitis. AJR Am J Roentgenol. 191(1):124-8, 2008

ARTRİTE GİRİŞ

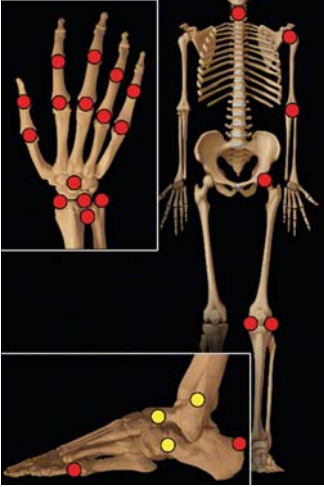
Artritlik Süreçlerin Özellikleri						
Artritin tipi	Baskın Cinsiyet	Tutulan Eklem Sayısı	Simetri	Kemik Yoğunluğu	Sürecin Karakteri	Kıkırdak Yıkımı
RA	E < K (1:3)	Poliartiküler	Var, son evrede	Yoğunluk ↓	Eroziv	Erken, yaygın
Dirençli RA	E > K	Poliartiküler	Var, son evrede	Son evre ↓	Eroziv	Erken, yaygın
JIA	E < K (1:4-5)	Pausi ya da Poliartiküler	Genellikle yok	Son evre ↓	Eroziv	Erken, yaygın
Hemofili	E sadece	Pausiartiküler	Yok	Normal	Eroziv	Erken, yaygın
Adult Still hastalığı	E = K	Poliartiküler	Genellikle Yok	Son evre ↓	Eroziv	Erken, yaygın
Multisentrik retikülohistiositozis	E < K	Poliartiküler	Var	Yaşla ilişkili	Eroziv	Erken, yaygın
Osteoartrit	E < K	Poliartiküler	Sıklıkla	Normal	Eroziv	Erken, fokal
DİİH/PLLO	E > K (2:1)	Nonartiküler	Nonartiküler	Normal	Kemik yapımı	Yok
AS/İBH artrit	AS: E > K (2.5-5:1); İBH: E = K	Poliartiküler	Var, son evrede	Orta-son evre ↓	Kemik yapımı	Orta evre, yaygın
PSA/KRA/HIV Artriti	PSA: E = K; CRA/HIV: E > K (5-6:1)	Poliartiküler	Genellikle yok	Normal	Miks	Orta evre, yaygın
Gut	E > K (9:1)	Poliartiküler	Yok	Normal	Miks	Geç evre
Pirofosfat artropati	E < K (1:2-7)	Poliartiküler	Genellikle yok	Yaşla ilişkili	Miks	Orta evre, yaygın
Hemokromatozis	E sadece	Poliartiküler	Genellikle yok	Normal	Miks	Geç evre
Amiloid	E > K	Pausiartiküler	Yok	Yoğunluk ↓	Kemik yapımı	Erken, fokal
PVNS	E < K (1:2)	Monoartiküler	Yok (tek eklem)	Normal	Eroziv	Geç, fokal
PSK	E > F	Monoartiküler	Yok (tek eklem)	Normal	Eroziv	Geç, fokal
Charcot	E = K, etiyoloji etiyolojisi bağlantılı	Mono ya da Pausiartiküler	Yok	Diyabetik değilse yok	Destrüktif	Erken, yaygın
Septik artrit	E = K	Monoartiküler	Yok (tek eklem)	Normal	Eroziv	Erken, yaygın

Artritlik Süreçlerin Özellikleri						
Artritin tipi	Subkondral Kistler	Entesopati	Periostit	Komşuluğunda Damsite	Ankiloz	Yumuşak Doku Kitleleri
RA nodüller	Var	Yok	Yok	Yok	Yok	Romatoid
Dirençli RA	Var, büyük	Yok	Yok	Yok	Yok	Romatoid nodüller
JIA	Var	Yok	Var, erken	Yok	Var	Yok
Hemofili	Var	Yok	Yok	Yok	Yok	Yok
Adult Still hastalığı	Var	Yok	Yok	Yok	Var	Yok
Multisentrik retikülohistiositozis	Var	Yok	Yok	Yok	Yok	Nodüller
Osteoartrit	Var	Var	Yok	Nadir kondrokalsinozis	Yok	Heberden nodülleri
DİİH/PLLO	Yok	Var, belirgin	Yok	Yok	Var	Yok
AS/İBH artrit	Var	Var, belirgin	Yok	Yok	Var	Yok
PSA/KRA/HIV artrit	Var	Var	Var, belirgin	Yok	Var	Yok
Gut	Var	Yok	Yok	Var, tofus	Yok	Tofüsler
Pirofosfat artropati	Var, büyük	Yok	Yok	Kondrokalsinozis	Yok	Yok
Hemokromatozis	Var	Yok	Yok	Kondrokalsinozis	Yok	Yok
Amiloid	Var, büyük	Yok	Yok	Yok	Yok	Amiloid nodüller
PVNS	Var, büyük	Yok	Yok	Yok	Yok	Yok
PSK	Var	Yok	Yok	Kalsifiye cisimler	Yok	Nadir ekstraartiküler
Charcot	Var	Yok	Nadir	Kemik debris	Yok	Büyük sıvı koleksiyonları
Septik artrit	Kronikse	Yok	Var	Yok	Nadir	Yok

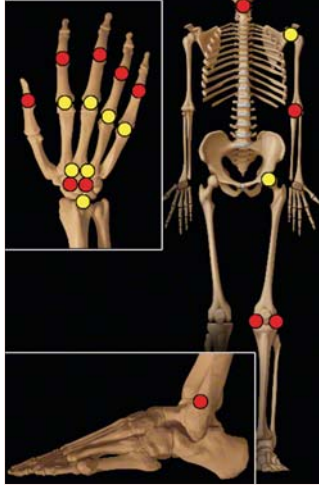
Kısaltmalar: Romatoid artrit (RA), juvenil idiyopatik artrit (JIA), difüz idiyopatik iskelet hiperostozisi (DİİH), posterior longitudinal ligaman osifikasyonu (PLLO), ankilozan spondilit (AS), inflamatuvar bağirşak hastalığı (İBH), Psöriatik artrit (PSA), kronik reaktif artrit (KRA), pigmente villonodüler sinovit (PVNS), & primer sinoviyal kondromatozis (PSK).

ARTRİTE GİRİŞ

Romatoid Artrit (RA)

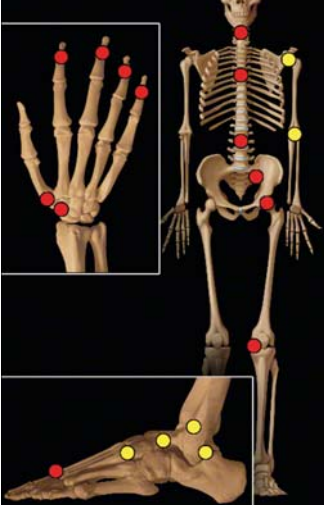


Juvenil İdiyopatik Artrit (JIA)

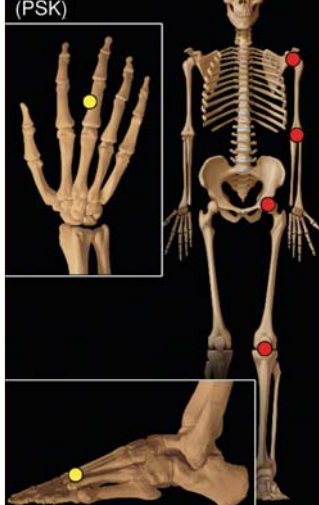


(Sol) Romatoid artrit (RA) dağılımı (sık: kırmızı; daha az sık: sarı). Distal radyoulnar eklemler, radyokarpal eklemler, interkarpal eklemler, metakarpofalangeal & proksimal interfalangeal eklemlerle el hastalığının tipik lokalizasyonları. Ayakta en sık retrokalkaneal ve 5. metatarsofalangeal tutulum görülürken diğer ayak bileği/ ayak arka kesimi eklemleri daha az sıklıkla tutulur. Kalça, diz, omuz, dirsek, temporomandibuler ve servikal tutulum da aynı sıklıktadır. **(Sağ)** Juvenil idiyopatik artrit (JIA) dağılımı. Diz, ayak bileği ve dirsek en sık tutulur. Elde, perikarpit ve proksimal interfalangeal eklemler en sık etkilenirken radyokarpal, karpometakarpal ve metakarpofalangeal eklemler onları izler. Omuz ve kalça eklemi daha az tutulurken servikal omurga ve temporomandibuler tutulum sıktır.

Osteoartrit (OA)



Primer Sinovyal Kondromatozis (PSK)



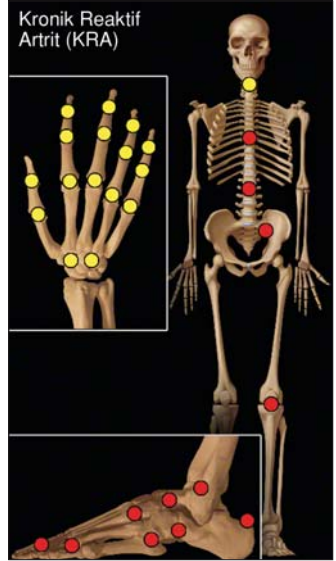
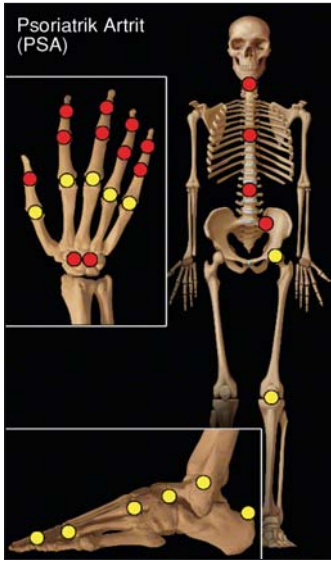
(Sol) Osteoartrit (OA) dağılımı (sık: kırmızı; daha az sık: sarı). Ellerde hem 1. karpometakarpal, skafotrapezio-trapezoid eklemler hem de distal interfalangeal eklemlerde tutulum sıktır. Ayakta en sık birinci metatarsofalangeal eklemler tutulmakta olup; ayak bileği ile birlikte değerlendirildiğinde subtalar, talonaviküler ve tarsometatarsal eklemler daha az sıklıkla etkilenir. Omuz ve dirsekde OA daha az sıkten kalça ve dizde sıktır. Omurganın tüm elemanları sıklıkla etkilenir. **(Sağ)** Primer sinoviyal kondromatozis (PSK) in dağılımı. Diz tutulumu en sıktır, dirsek, omuz ve kalça onu takip eder. Aksiyel tutulum aslında asla görülmez. Nadir bir süreç olan tenosinoviyal kondromatozis el ve ayakları etkiler.

ARTRİTE GİRİŞ

(Sol) Difüz idiyopatik iskelet hiperostozisi (DİİH) ve posterior longitudinal ligamanda osifikasyon (PLLO) dağılımı (sık: kırmızı; daha az sık: sarı). PLLO servikal vertebralarda daha fazla, DİİH torasik vertebralarda daha fazla yerleşmekle birlikte dağılımları birbirleriyle oldukça örtüştüğünden bu süreçler bir arada görülebilirler. DİİH'de sakroiliyak eklemlerin sinoviyal olmayan kesimleri (üst 1/2-2/3) tutulur. **(Sağ)** Ankilozan spondilit (AS) ve inflamatuvar bağırsak hastalığı spondilartropati (İBH) dağılımı. Dağılımları aynı olduğundan bu süreçler birlikte görülebilir. Sakroiliyak eklemlerin tutulumu yanı sıra omurganın tüm elemanları tutulabilir. Büyük proksimal eklemler (kalçalar, omuzlar ve daha az sıklıkla dizler) etkilenebilir. İlerlemiş hastalıkta el bilekleri ve ayak bilekleri tutulabilir.



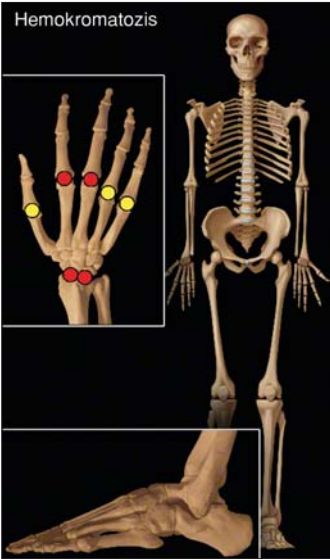
(Sol) Psöriatik artrit (sık: kırmızı; daha az sık: sarı). Spondilartropati sakroiliyak eklemlerin yanı sıra omurganın tüm elemanlarını etkileyebilir. En sık periferik eklem tutulumu özellikle perikapitat ve interfalangeal eklemler olmak üzere ellerde görülür. Daha az sıklıkla, alt ekstremiteler tutulur (ayak, ayak bileği, diz, kalça). **(Sağ)** Kronik reaktif artrit (KRA) dağılımı. Spondilartropati sakroiliyak eklemlerin yanı sıra omurganın tüm elemanlarını etkileyebilir. Bu aksiyel dağılım psöriatik artrit olan ile aynıdır. Retrokalkaneal, arka, orta ve ön kesiminin tümü risk altında olmak üzere en sık periferik eklem tutulumu ayaklardır. Diz eklem tutulumu da görülebilir. El ve el bileği tutulumu oldukça az sıklıkta, ileri hastalıkta ya da sporadik olarak görülebilir.



ARTİRİTE GİRİŞ



(Sol) Gut dağılımı (sık: kırmızı; daha az sık: sarı). Birinci metatarsofalangeal eklemler tutulumu karakteristik olmasına rağmen diğer ayak ve ayak bileği eklemler de etkilenebilir. Elde interfalangeal eklemler metakarpofalangeal ve karpal eklemlerden çok daha sık etkilenmektedir. Daha proksimal eklemler içinde dirsek dizden daha sık tutulmaktadır. Sakroiliyak eklemlerin ve servikal omurganın aksiyel tutulumu nadiren görülür. (Sağ) Pirofosfat artropati dağılımı. Elde metakarpofalangeal eklemler (ikinci ve üçüncü dördüncü ve beşinciden daha erken ve sık olmak üzere) etkilenirken el bileğinde radyokarpal tutulum spesifik bir tercih olup, sıklıkla skafolunat ilerlemiş kollaps (SLIK) deformitesine neden olur. Diz kalça eklemleri ve simfizis pubis gibi sıklıkla etkilenen eklemlerdendir. Servikal omurganın üst kesimleri de aynı sıklıkla etkilendir.



(Sol) Hemokromatozis dağılımı (sık: kırmızı; daha az sık: sarı). Hastalık el bileğini etkilediğinde belinin olarak radyokarpal eklemi tercih eder. Elde metakarpofalangeal eklemler özel olarak etkilenir; ikinci ve üçüncü dördüncü ve beşinciden hem daha erken hem de daha şiddetli olarak anormalesir. Bu tutulumun pirofosfat artropatisinin el ve el bileğindeki dağılımıyla benzer olduğuna dikkat ediniz. İskelet sisteminin geriye kalanı sadece nadiren etkilendir. (Sağ) Amiloid dağılımı. Büyük proksimal eklemler (omuz, kalça ve diz) tutulmaya özellikle eğilimlidir. Elde her eklemler etkilenebilir ama interfalangeal eklemler ve radyokarpal eklemler daha sık olarak anormaldir. Ayak bileği ve ayak interfalangeal eklemleri aynı sıklıkla etkilenebilir.

AKSİYEL İSKELETTE ROMATOİD ARTRİT

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Birincil hedef olan eklemlerde kronik progresif sistemik inflamatuvar hastalık

Görüntüleme

- Bütünüyle eroziv hastalık, sıklıkla C1-C2 eklemi tutulumu
- Radyografik bulgular
 - o Dens erozyonlar
 - o Atlantoaksiyel (AA) sublüksasyon
 - o Atlantoaksiyel sıkışma: Tek ya da iki taraflı olabilir
 - o Subaksiyel sublüksasyon
 - o Osteoporoz
- Radyografiler yan fleksiyon- ekstansiyon grafilerini içermelidir
- BT: Radyografilere katkısı
 - o Eroziv hastalığın uzanımını daha açık tanımlanır
 - o AA sıkışma iyi gösterilir
- MR: Radyografilere katkı

- o Pannus, sıklıkla odontoidin çevresinde, belirgin bir şekilde görülür
- o Kord basısı ve hasarı doğrudan görüntülenir

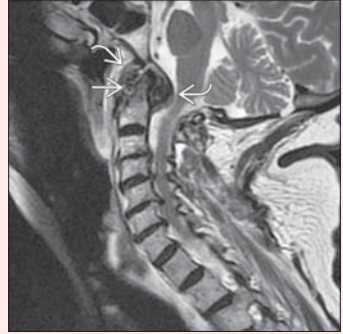
Klinik

- Aksiyel tutulumda hastalar çok geç döneme kadar hastalıkla ilgili semptomları nadiren gösterir
 - o AA sıkışmayla birlikte kord semptomları
 - o > 9 mm AA sublüksasyonla birlikte kord semptomları
 - o Tek taraflı C1-C2 faset hastalığı → ağırlı tortikollis
- Aksiyel tutulumlu hastalar aslında her zaman belirgin periferik hastalığa (eller/ayaklar) da sahiptirler

Tanısal Kontrol Listesi

- AA sıkışmayı değerlendirmek için atlasın ön arkının odontoide oranla lokalizasyona bakın
- AA sublüksasyonun nötral yan radyografi ve BT de olduğundan az olarak değerlendirebileceğini hatırlayın

(Sol) Servikal omurganın atlantoaksiyel düzeyinden geçen aksiyel ve sagittal planların grafiği RA'lı hastalarda sıklıkla görülen odontoid çıkıntıyı çevreleyen inflamatuvar pannusu gösteriyor. Odontoiddeki erozyonun yanı sıra spinal kordaki fokal basıya dikkat ediniz. (Sağ) Sagittal T2 A MR kesiti hem odontoid çıkıntısındaki aşırı eroziv değişiklikleri → hem de tekal saktaki silinme ve korddaki posteriora itilmeyle birlikte aşırı miktardaki pannus formasyonunu → gösteriyor.



(Sol) Fleksiyonda elde edilmiş yan radyografi atlantoaksiyel sublüksasyonu gösteriyor, atlasın ön arkusu → odontoidin → 1 cm önüne yer değiştirmiştir. Atlasın C2 ve C3'ün spinolaminar hattına oranla anteriora yer değiştirmesiyle spinolaminar hattın bozulduğuna da dikkat edin. Bu görünüm bu seviyedeki bağ devamsızlığı ve pannus oluşumunun radyografik göstergesidir. (Sağ) Aynı vertebranın ekstansiyonda elde edilmiş yan radyografisi sublüksasyonun → azaldığını göstermektedir.



AKSİYEL İSKELETTE ROMATOİD ARTRİT

TERMİNOLOJİ

Kısaltmalar

- Romatoid artrit (RA)

Tanımlar

- Birincil hedef olan eklemlerde kronik progresif sistemik inflamatuvar hastalık
 - o Atlantoaksiyel (AA) subluksasyon = C1-C2 subluksasyon = AA subluksasyon
 - o Atlantoaksiyel sıkışma = kranial çökme = C1-C2 sıkışma = AA sıkışma

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanısal ipucu
 - o Tamamen eroziv hastalık, en sık olarak C1-C2 ekleminin tutulumu
- Yerleşim
 - o C1 ve C2 fasetleri, unkovertrebral eklemler, dens, peridens bursa
 - o Servikal fasetlerin subaksiyel (C2'nin altı) tutulumu ve unkovertrebral eklemler
 - o Torakolomber omurga ve sakroiliyak eklemlerde görüntüleme yöntemleriyle gösterilemeyen mikroskopik tutulum olabilir
- Boyut
 - o Hafif pannus oluşumu ile kord tutulumunun eşlik ettiği belirgin insitabilite arasında değişken

Radyografik Bulgular

- Dens erozyonları
 - o Çevreleyen bursanın inflamatuvar pannusuna tarafından
 - o Yan ya da ağız açık odontoid pozisyonundaki radyografilerde görülür
- Atlantoaksiyel subluksasyon
 - o İnflamatuvar pannus tarafından transvers bağın bütünlüğünün bozulması
 - o Dens ve atlasın ön arka arası normal mesafe < 4 mm
 - AA subluksasyon mesafe 9 mm'ye ulaşana dek genellikle semptomsuz
 - o Yan radyografinin değerlendirilmesi
 - Fleksiyon ve ekstansiyon radyografileri olmazsa belirgin olmayabilir
 - Fleksiyon genellikle maksimum subluksasyonu gösterir
 - Ekstansiyon pannusun tam redüksiyonu önlediğini gösterebilir
- Atlantoaksiyel sıkışma
 - o C1-C2 de faset eklemlerin kollapsı ve erozyonu sonucu
 - İki taraflı faset kollapsıyla birlikte dens foramen magnum boyunca uzanıp kord semptomlarına neden olabilir
 - o Yan radyografinin değerlendirilmesi
 - Normalde atlasın ön arkusu densin üst parçasının komşuluğunda olmalıdır
 - Ön arkusun C2 gövdesi ya da dens gövdesinin komşuluğunda olması AA sıkışmayı gösterir
 - Yan radyografide mastoidlerin üzerini örtmesi nedeniyle densin foramen magnum boyunca sıkışması kolaylıkla izlenemeyebilir.

- Eğer atlasın ön arkusunun C2'ye göre pozisyonu sıkışmayı destekliyorsa BT sürecin derecesini gösterecektir
- Tek taraflı atlantoaksiyel sıkışma
 - o C1-C2 düzeyinde tek bir faset eklemin erozyonları ve kollapsının sonucu
 - Tek taraflı kollaps akut tortikollisle sonuçlanır
 - Subaksiyel subluksasyon
 - o Bağ insitabilitesi, faset ve unkovertrebral eklemler eroziv hastalığı ile osteoporozun birikmeliği sonucu
 - Erozyonlar ve bağ hasarı omur gövde platolarının birbirinin üzerinde anormal hareketine izin verir → subluksasyon
 - Zeminde var olan osteoporoz ve anormal hareketle kombine unkovertrebral eklemler pannusu → plato yıkımı
 - o Yan radyografide “merdiven basamağı” deformitesi izlenir
 - Eşlikçi plato yıkımı enfeksiyonu gösteriyor olabilir
 - o Erişkin RA'inde füzyon çok nadirdir ama plato yıkımı görülebilir
- Osteoporoz

BT Bulguları

- Eroziv hastalığın uzanımı daha iyi gözlenir
- Dens çevresinde pannus görülebilir
- Koronal ve sagittal reformatlar faset ve unkovertrebral erozyonların miktarını gösterir
- AA sıkışma daha belirgin olabilir
 - o Densin izdüşümü Chamberlain çizgisinin (sagittal kesitte sert damaktan opistion'a uzanır) > 5 mm yukarısında
 - o Densin Wackenheim hattını (sagittalde klivus boyunca uzanır) kesmesi
- Hasta supin pozisyonda tetkik edildiğinden BT'de AA subluksasyonun azalabileceğine (bu nedenle olduğundan az değerlendirilebileceğine) dikkat ediniz

MR Bulguları

- T1A
 - o Pannus düşük sinyalli kitle-benzeri görünümde
- T2A (T2 ağırlıklı)
 - o Pannus heterojen düşük ve yüksek sinyal içerir
 - o Faset ve unkovertrebral eklemlerde yüksek sinyali sinoviyal sıvı
 - o Yüksek sinyalli erozyonlar ve kemik iliği ödemi
- STIR
 - o T2 A ile aynı, ancak anormal kord sinyali daha belirgin olabilir
 - Kontüzyon ya da sirinks
- Kontrastlı (YB) yağ baskılı T1A
 - o Erken RA'ın tanısında yüksek duyarlılık
 - o Pannus kontras madde ile belirgin parlaklaşır
 - o Erken erozyonlar parlaklaşır

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme yöntemi
 - o Radyografiler, fleksiyon ve ekstansiyonda yan
 - o BT: Radyografilere ek olarak
 - Erozyonların miktarı daha iyi görüntülenir
 - AA sıkışma iyi gösterilir
 - o MR: Radyografilere ek olarak
 - Pannus açıkça görülür, genellikle odontoid çevresindedir
 - Kord basısı ve hasarı direk olarak görüntülenir

AKSİYEL İSKELETTE ROMATOİD ARTRİT

AYIRICI TANI

Atlantoaksiyel Subluksasyonun Ayırıcı Tanısı

- Seronegatif spondilartropatiiler
 - Subluksasyon ankilozan spondilit, enteropatik spondilit, psöriatik spondilit ya da kronik reaktif spondilitte görülebilir
 - Sindesmotiler spondilartropatiyi gösterir
 - Vertebra korpus ya da faset füzyonu spondilartropatiyi gösterir; erişkin RA inde füzyon çok nadir görülür
- Juvenil idiyopatik artrit (JIA)
 - Sıklıkla hipoplastik omur gövdelerinde "boyunlaşma" ile birlikte füzyone seviyeler mevcuttur

Plato Anormalliklerinin Ayırıcı Tanısı

- Disk aralığı enfeksiyonu
 - Sıklıkla listezisin eşlik ettiği plato yıkımı
 - Birden çok seviyeyi etkileyebilir
 - Genellikle C1-C2 düzeyini tutmaz

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - RA'in etiyolojisi bilinmemektedir
 - Tahmin edilen patofizyoloji genetik olarak yatkın konanın bazı bilinmeyen antijenlere karşı kalıcı immünolojik cevabıyla ilişkili olduğudur
- Genetik
 - Genetik yatkınlık
 - Monozygotik ikizlerde görülme (%25)
 - 1. derece akrabalarda genel popülasyona oranla 4 kat fazla RA gelişimi
 - Aile üyesinin etkilenmiş olması muhtemeldir, bireysel değildir

Belirgin Patolojik ve Cerrahi Özellikler

- Sinoviyal döşeme hipertrofik, ödemli
- Eklem distansiyonu, kemik erozyonu, kırıldak yıkımı

Mikroskopik Özellikler

- CD4 yardımcı T hücrelerin organize birikimi, antijen sunan hücreler, lenfoid folliküller
- Romatoid faktörü de içerecek şekilde fazla miktarda üretilmiş immunglobulin
- Sinoviyumda anjiyogenezis

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semtomlar
 - Aksiyel hastalıklı hastalar çok geç olana dek nadiren ilişkili semptomlar gösterir
 - AA sıkışma ile birlikte kord semptomları
 - Belirgin AA subluksasyon (>9 mm) ile birlikte kord semptomları
 - Tek taraflı C1-C2 faset kollapsı ile birlikte ağrılı tortikollis
 - Aksiyel hastalıklı hastalar arasında her zaman aynı zamanda belirgin periferik hastalığa (eller/ayaklar) sahiptir

Demografi

- Yaş

- Pik başlangıç yaşı: 4.-5. dekadlar

- Cinsiyet
 - E:K = 1:3
- Epidemiyoloji
 - RA tüm dünya popülasyonunun %1'inde
 - Bazı Yerli-Amerikan popülasyonunda %5
 - RA'lı hastaların %50'sinde servikal omurga tutulumu mevcuttur

Doğal Seyir ve Prognoz

- Şiddetli hastalıkta radikülopati ya da servikal miyelopati gelişebilir
- Eğer hastada kraniyoservikal bileşke insitabilitesi mevcutsa ↑ morbidite ve mortalite

Tedavi

- RA'in tedavisi: Genellikle eklem harabiyetinden önce hastalığı baskılamak amaçlı hızla artırılan tedavi sürecinde ağrıyı da rahatlatma amaçlı kombinasyon
 - Nonsteroid anti-inflamatuvar ilaçlar (NSAİİ)
 - Semptomatik tedavi; hastalık sürecini değiştirmez
 - Glukokortikoidler (oral ya da intraartiküler)
 - İnflamasyonu hızla kontrol eder; yavaş-etkili ilaçların etkisini gösterebilmesi için zaman sağlar
 - Hastalığı modifiye eden antiromatoid ilaçlar (DMARDs)
 - Eklem harabiyetini baskılar (metotratsat, sulfasalazin, antimalaryaller, altın, v.b.)
 - "Biyolojikler": Anti-TNF-α ilaçlar, anti-interlökin-1
 - Sitokinlerin (özellikle tümör nekroz faktör-α ve interlökin-1) RA'in patofizyolojisindeki rolü yeni tanımlandı
- Semptomatik servikal omurga insitabilitesinin tedavisi
 - Transoral odontoidektomi
 - Oksiput-C1-C2'nin posterior füzyonu
 - Laminektomi ve faset füzyonu/stabilizasyonu
- Bazıları C1-C2'nin genel cerrahi tedavisinin morbidite ve mortalitesini azaltabileceğine inanıyor

TANISAL KONTROL LİSTESİ

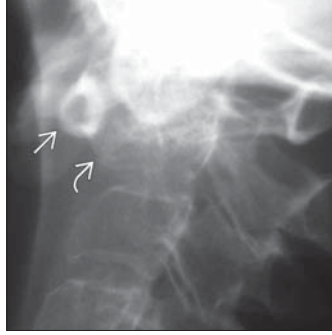
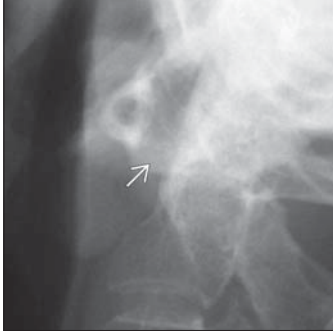
Görüntü Yorumlama Püf Noktaları

- AA sıkışmayı değerlendirmek için atlasın ön arkının odontoidde oranla lokalizasyonunu takip edin
- Nötral yan radyografi ve BT tetkiklerinde AA subluksasyon olduğundan daha az olarak değerlendirilebileceğini hatırlayın

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Kauppi MJ et al: Rheumatoid atlantoaxial subluxation can be prevented by intensive use of traditional disease modifying antirheumatic drugs. J Rheumatol. 36(2):273-8, 2009
2. Narvaéz JA et al: Bone marrow edema in the cervical spine of symptomatic rheumatoid arthritis patients. Semin Arthritis Rheum. 38(4): 281-8, 2009
3. Narvaéz JA et al: Cervical spine involvement in rheumatoid arthritis: correlation between neurological manifestations and magnetic resonance imaging findings. Rheumatology (Oxford). 47(12):1814-9, 2008
4. Paus AC et al: High mortality rate in rheumatoid arthritis with subluxation of the cervical spine: a cohort study of operated and nonoperated patients. Spine. 33(21):2278-83, 2008

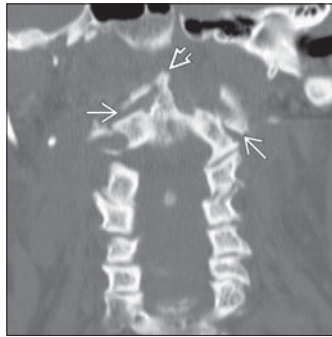
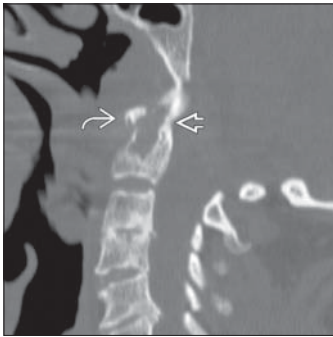
AKSİYEL İSKELETTE ROMATOİD ARTRİT



(Sol) Yan radyografi atlantoaksiyel subluksasyonu gösteriyor. Daha da önemli atlasın ön arkusu odontoido göre daha aşağı pozisyonundadır. Bu durum atlantoaksiyel sıkısmayı gösterir. Süperpoze olan mastoid çıkıntı nedeniyle sıkışmanın kendisini radyografik olarak göstermek zordur. **(Sağ)** Aynı hastanın 1 yıl sonraki yan radyografisi atlasın ön arkusunun odontoidin korpusu seviyesinde lokalize olduğunu gösteriyor. Atlantoaksiyel sıkışma şiddetlidir.



(Sol) Sagittal BT kesiti atlantoaksiyel sıkışma nedeniyle gelişen RA'in kranial cöküşünün tipik paternini gösteriyor. Dens foramen magnuma oranla yukarıya doğru yer değiştirmiştir; Wackenheim klival çizgisi anormaldir. Ayrıca dens erozyonu ve atlantoaksiyel subluksasyonun varlığına dikkat edin. **(Sağ)** Aynı hastanın sagittal STIR MR kesiti sıkışmış dens pozisyonunu ve foramen magnumdaki subaraknoid mesafenin daralması ile kordun odontoid ve opistion arasında sıkışmasını göstermektedir.



(Sol) Sagittal planda kontrastsız BT görüntüsü C2 ve odontoid çıkıntısındaki şiddetli eroziv değişiklikleri gösteriyor. C2 nin korpusunun karşısındaki C1'in ön arkusunun kalıntısının lokalizasyonu atlantoaksiyel sıkısmayı göstermektedir. **(Sağ)** Koronal planda kontrastsız BT görüntüsü sıkışmış erode odontoid tepesini göstermektedir. Görüntü ayrıca C1-C2 düzeyindeki yan kütlelerin (fasetler) kollaps ve erozyonunu göstermektedir. Bu görünümü normal olan subaksiyel omur fasetleri ile karşılaştırmış. Yan kütlelerin bu kollapsı atlantoaksiyel sıkışma ile sonlanmaktadır.

BÖLÜM 2

Kemik Tümörleri ve Tümör-Benzeri Lezyonlar

Giriş ve Genel Bakış

Kemik Tümörleri: Tanı, Evreleme ve Biyopsi	2-2
Kemik Tümörleri: Tedavi Seçenekleri ve İzlem	2-10

Kemik-Oluşumlu Tümörler

Enostozis (Kemik Adası)	2-16
Osteom	2-20
Osteoid Osteom	2-26
Osteoblastom	2-32
Konvansiyonel Osteosarkom	2-38
Parosteal Osteosarkom	2-44
Periosteal Osteosarkom	2-50
Telenjiektatik Osteosarkom	2-54
Düşük-Derece Kemik içi Osteosarkom	2-58
Yüksek-Derece Yüzey Osteosarkomu	2-62
Sekonder Osteosarkom	2-64

Kıkırdak-Oluşumlu Tümörler

Enkondrom	2-68
Osteokondrom	2-74
Multipl Hereditör Eksoztoz	2-80
Kondroblastom	2-86
Kondromiksoid Fibrom	2-90
Periosteal Kondrom	2-94
Kondrosarkom	2-100
Dediferansiye Kondrosarkom	2-106
Periosteal Kondrosarkom	2-108
Şeffaf Hücreli Kondrosarkom	2-109

Kemik İliği Tümörleri

Plazmositom	2-110
Multipl Miyelom	2-114
POEMS	2-120
Ewing Sarkomu	2-122
Lösemi: Kemik Tutulumu	2-128
Kemik Lenfoması	2-132
Metastaz: Kemik İliği	2-138

Diğer Kemik Tümörleri

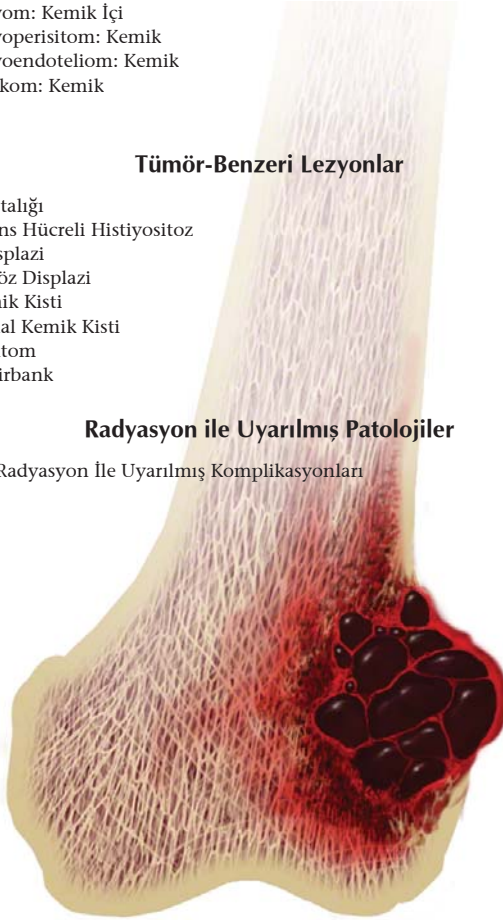
Desmoplastik Fibrom	2-144
Liposkleroza Miksofibröz Tümör	2-146
Kemiğin Malign Fibröz Histiositomu	2-148
Fibrosarkom	2-152
Kemik Lipomu	2-154
Dev Hücreli Tümör	2-158
Adamantinom	2-164
Hemanjiyom: Kemik İçi	2-168
Hemanjiyoperisitom: Kemik	2-174
Hemanjiyoendoteliom: Kemik	2-175
Anjiyosarkom: Kemik	2-176
Kordoma	2-180

Tümör-Benzeri Lezyonlar

Paget Hastalığı	2-184
Langerhans Hücreli Histiositoz	2-190
Fibröz Displazi	2-196
Osteofibröz Displazi	2-202
Basit Kemik Kisti	2-206
Anevrizmal Kemik Kisti	2-212
Fibroksantom	2-218
Trevor Fairbank	2-222

Radyasyon ile Uyarılmış Patolojiler

İskeletin Radyasyon İle Uyarılmış Komplikasyonları	2-224
--	-------



KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ

Giriş

Primer kemik tümörleri oldukça nadirdir, ayrıca malign kemik tümörleri benign tümörlerden daha da nadirdir. Benign kemik tümörlerinin gerçek sıklığını belirlemek güçtür çünkü büyük bir bölümü asemptomatiktir ve bu yüzden belki de asla ortaya çıkarılamazlar. Kemik sarkomlarının sıklığı 100.000 bireyden 0.8 olarak tahmin edilmektedir; kemik sarkomları yumuşak doku sarkomlarında 10 kez daha az görülür. Bazı kemik tümörleri veya tümör benzeri lezyonlar radyografik özellikleri ile kolaylıkla saptanabilir iken bazıları daha ileri görüntülemeye ihtiyaç duyar. Tanı, evreleme ve biyopsi bazen güç olabilir ve genellikle çok büyük bir oranda görüntüleme ile bağımlıdır.

Kemik tümörlerinin değerlendirilmesinde lezyonun nispi sıklığını göz önüne almak önemlidir. Enkondrom ve nonossifiyan fibrom / benign fibröz kortikal defekt en sık benign lezyonlardır. Buna karşılık metastatik tümör ve multipl miyelom en sık malign tümörlerdir. Bunları osteosarkom, kondrosarkom ve Ewing sarkomu takip eder.

Ayrıca kemik tümörlerinin gelişimi ile birlikte olan bazı hastalıkları vardır; bu alıta yatan hastalıklar klinik öyküleri ile bilinebilir veya görüntüleme çalışmalarında görülür hale gelebilir. Sarkom gelişimi için yüksek risk birlikteliği olan lezyonlar enkondrom (özellikle Ollier ve Maffucci hastalığı, kondrosarkoma dejenerasyon), familial retinoblastom sendromu (osteosarkom) ve Rothmund-Thompson sendromu (osteosarkom) olarak bilinir. Orta dereceli risk birlikteliği olan lezyonlar enkondrom (kondrosarkom), Paget hastalığı (osteosarkom ve diğer sarkomlar) ve daha önceki radyasyon öyküsü (osteosarkom ve diğer sarkomlar) olarak bilinir. Düşük risk birlikteliği olan lezyonlar kemik enfarktisi (malign fibröz histiositom), fibröz displazi (fibrosarkom), kronik osteomyelit, metalik ve polietilen implantlar, osteoblastom, dev hücreli tümör ve kondroblastomu kapsar.

Benign ve Malign Kemik Tümörlerinin Ayırımı

Malignite ön göstüri oluşturan pekçok radyografik parametre vardır. Bunlar:

- Permeatif (nonjeografik) pattern
- Normal ve anormal kemik arasında geniş geçiş zone
- Sklerotik sınır yokluğu (veya kesinti)
- Agresif periost reaksiyonu
- Yumuşak doku kitlesi ile birlikte kortikal harabiyet

Unutlamaması gereken bazı malign lezyonların radyografide benign veya nonagresif görüntüye sahip olabileceğidir. Telenjektatik osteosarkom genellikle geniş sklerotik sınır ile birlikte jeografik görünüme sahiptir. Kondrosarkom genellikle başlangıçta düşük derecelidir ve sklerotik sınırlı ve dar geçiş zonuna sahiptir ve bazen endosteal kalınlaşma gösterir. Bu sık lezyon bazen yanlış tanımlanabilir ve hasta için kötü sonuçlara yol açar.

Buna karşılık bazı benign lezyonlar büyük oranda agresif veya malign görünümüne sahip olabilir. Bu lezyonlar Langerhans hücreli histiositom, dev hücreli tümör, osteoblastom, anevrizmal kemik kisti ve osteomyelittir. Bu lezyonların malign olarak yanlış tanısı hastaya gereksiz strese ve bazen de gereksiz tedaviye neden olabilir.

MR malignite ön görüşünde oldukça yüksek değerdedir. Tümör içinde fokal normal kemik iliği sinyalinin göz-

lenmesi benign tümör için oldukça yüksek belirleyicidir. Buna karşılık maligniteyi düşündüren parametreler nekroz ve belirgin kontrast parlaklaşması gösteren yumuşak doku kitlesidir. Ancak MR her olguda benign ve malign lezyonları ayırmada aynı güvenilirliğe sahip değildir. Örneğin radyografiler ile düşük-dereceli kondrosarkomdan benign enkondrom ayırımı, yumuşak doku kitlesi ile ortaya çıkabilen erken agresif Langerhans hücreli histiositom olgusunun tanınması güçtür. 3- T proton MR spektroskopik tekniği malign ve benign lezyonların ayrılmasında noninvaziv bir yöntem olarak ümit vermektedir fakat bugün genel kullanımda değildir.

Görüntüleme İle Derece veya Prognoz Ön Görüşü

Radyografiler veya BT genelde bir kemik lezyonun biyolojik aktivitesini belirlemede en iyi değerlendirme yöntemidir. Kemik içi lezyonun geniş geçiş zone ile permeatif yapısı ve periost reaksiyonu (agresif veya agresif olmayan) yapısı MR'a göre radyografi/BT ile daha iyi değerlendirilir. Öte yandan, MR tümör derecesini belirleyen yumuşak doku kitlesini nekrozu ve diğer kompartmanlara uzanımı ile en iyi şekilde gösterir. F 18 FDG, PET/BT sonuçları özellikle Ewing sarkom, osteosarkom gibi FDG tutan lezyonlarda ümit vericidir. Yüksek lezyon standart tutulumu (uptake) değeri (SUV) ve spatial heterojenite hastanın kötü gidişini gösterebilir. Ancak, bir çok benign lezyonun da artmış FDG tutulumu gösterdiği unutulmamalıdır.

Kemik tümörünün histolojik tipini belirleme

Kemik tümörünün histolojik tipini belirlemede değerlendirilmede kullanılan birçok parametre vardır. Bunlar:

- Tümör matrisi: osteoid, kondroid üretimi ve/veya yassı distrofik kalsifikasyon
- Yassı veya tübüler kemikte, aksiyel ve apendiküler iskelette veya özel bir kemikte (tibya ve mandibula gibi) yerleşim
- Epifiz, metafiz veya diyafizde yerleşim
- Transvers planda yerleşim (santral, ekzantrik, kortikal veya yüzey)
- Monoostotik veya polioostotik lezyon
- Hastanın yaşı
- MR sinyal özellikleri

Bu parametrelerin kullanılması ile lezyonun agresif veya nonagresif olup, olmadığı belirlenmesi genellikle doğru histolojik tanı ile sonuçlanır veya en azından ayırıcı tanı listesi daha sınırlıdır.

Kemik Tümörlerinin Evrelemesi

AJCC malign kemik tümörlerinin evrelemesi(stage) için en sık kullanılan sistemdir. Tümör büyüklüğü (T) prognostik ile orta derecede ilintilidir, evre I ve II nin "A" ve "B" alt evrelerine ayrılır. MR tümör boyutunu değerlendirmesi için gereklidir. Özellikle permeatif lezyonlarda radyografilerde tümör boyutu belirlemesi doğru yapılmaz. Lezyonun histolojik derecesi (Grade) evre I ve evre II arasındaki lezyon farklılığını tanımlar. Lezyonun doğru histolojik derecelenmesinin yapılması büyük ölçüde görüntüleme ile ilişkilidir; kontrast kullanılmış MR lezyon-

KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ

nun en aktif alanını gösterir, bu alan doku değerlendirilmesinde yapılacak biyopsinin yapılacağı bölgedir.

“Skip metastaz” (ayrı kemikte veya hemen yandaki kemikte ikinci lezyon) lezyonu evre 3 yüksek dereceli hale döndürür. Skip metastaz değerlendirilmesi MR ile yapılır; özellikle osteosarkom bu tür lezyonlar için yüksek riske sahiptir. Kemikğin tüm uzunluğu boyunca MR sekansı bu tümörlerin değerlendirilmesinde mutlaka elde edilmelidir.

Bölgesel lenf bezi tutulumu (N) lezyonu evre 4’e yükseltir; MR veya BT ile değerlendirilir. Metastaz varlığı (M) ayrıca lezyonu evre 4 yapar. Kemik tümörlerinden metastazlar en sıklıkla akciğere, ikinci sıklıkla diğer kemiklere, akciğer metastazları BT ile değerlendirilir. Kemik metastazları bir başka kemikte ağrı bulgusu vermediği sürece aktif değildir. Buna karşılık diğer kemiklere daha sık metastaz yapan lezyonlarda (Ewing sarkom, osteosarkom, kondrosarkom, fibrosarkom) kemik sintigrafisi veya FDG PET-BT kullanılabilir. Kemik sarkomlarının bazı histolojik tipleri için PET/BT ve konvansiyonel görüntülemenin birlikte kullanımının preoperatif tümör evrelemesinde doğruluğu tartışılabilir. Akıldaki tutulmalıdır.

Kas-İskelet Tümör Derneğinin cerrahi evreleme sistemi bazı ortopedik onkologlar tarafından tercih edilebilir. Bu sistem ve AJCC sistemi arasındaki büyük farklılık primer tümör (T) tanımıdır. Tümör büyüklüğünden daha çok bu sistem tümör kapsülasyonunu (tümör dokusunu çevreleyen reaktif doku) ve bu lezyonun başladığı yerden daha öteki kompartmanlara uzanıp uzanmadığını değerlendirir. Ek olarak tümör derneği sistemi tümörün damar sinir paketi ile komşuluğu veya tutulup, tutulmadığını da özellikle vurgular. Kesitsel görüntüleme özellikle MR bu alanın değerlendirilmesinde kullanılır. Bu sistem ortopedik onkologlar tarafından kullanılsın veya kullanılmassın bu sistemin tüm elemanları (damar sinir paketi ve kas-kompartman tutulumu) her görüntüleme raporuna ilave edilmelidir. Bu elemanlar prognozdan değerlendirilmesinde önemlidir ve cerrahi planlamada kullanılır.

Kemik Tümörlerinin Yeniden Evrelenmesi

Konvansiyonel osteosarkom ve diğer yüksek dereceli sarkomlar preoperatif kemoterapi ile tedavi edilir. Bu tedavinin hedefleri tümörü çevreleyen yumuşak dokudan küçülterek ekstremité kurtarıcı yöntemi daha uygun yapmak ve aynı zamanda diğer dokulardaki mikrometastazları kontrol etmektir. Ek olarak preoperatif kemoterapi tümör nekrozunun derecesinin değerlendirilmesi ile kemoterapi rejiminin etkinliğinin tayinine de yardım eder.

Bu hastalarda en sona yapılacak ameliyattan önce yeniden evreleme gereklidir. Yeniden evreleme akciğer metastazlarının değerlendirilmesi için toraks BT’sini de kapsar. Ayrıca 3 planda kontrast madde ile MR incelemesi gerekir. Lezyonun boyutu tüm çaplarda değerlendirilmelidir. Tanımlamaya yumuşak doku tutulumu, lezyonlu alandaki kas ve fasyal planların tutulup, tutulmadığı ve kompartman tutulumunun da varlığı eklenmelidir. Damar sinir ve eklem tutulumu değerlendirilmelidir. Son olarak kemoterapinin etkinliği için başlangıç evreleme MR ile bu görüntülerin karşılaştırılması zorunludur. Bu karşılaştırma lezyon boyutundaki herhangi bir değişikliği, nekroz derecesindeki değişikliği ve daha önce tutulmuş ancak şu anda tümörden arınmış her yumuşak doku alanını kapsamalıdır.

Osteosarkom tedavi sonrası görüntülemelerde daha büyük görülebilir. Tümör tedavi edilirken daha önce birikiş olan tümör osteoidi olgunlaşmaya başlayabilir; ve yeni kemik oluşumu daha büyük ve daha dens görülebilir. Ayrıca daha iyi organize olmuş bir görünüm de vardır; bu kemikğin olgunlaştığını gösteren en iyi ipucudur ve sadece boyut artışı ile tedaviye yanıtızlığı göstermez. Bu olgularda diğer bulguların izlenmesi, örneğin artmış nekroz, önemlidir. Yalnızca büyüklük tek başına bir kriter değildir.

Bazı olgularda FDG PET/BT nodal, ossöz ve diğer uzak metastazların değerlendirilmesi için yeniden evrelemeye dahil edilir. SUV karşılaştırılması ayrıca kemoterapi cevabı ve prognoz ile ilişkilendirilebilir.

Biyopsi

Biyopsi hem histolojik tanıyı doğrulamak hemde lezyon malignite derecelendirme için yapılır. Biyopsi perkütanöz veya açık cerrahi olarak yapılabilir. Her durumda kesitsel görüntüleme iğne yaklaşımında kullanılır ve burada en uygun tümör alanı saptanır.

İğne biyopsisi planlamasında pek çok gereksinim göz önüne alınmalıdır. İlk olarak iğne ile sadece tek bir yumuşak doku kompartmanı geçilmelidir. Bu ekstremitenin tüm kompartmantal anatomisinin anlaşılmasını gerektirir. İkinci olarak ana damar sinir paketi korunmalıdır. Üçüncü olarak komşu eklem kontaminasyonundan sakınılmalıdır. Komşu eklem açısından en sık yapılan hata diz eklemi çevresindeki biyopsilerde yapılır. Anterior veya lateral yaklaşım distal femur lezyonunda kolaylıkla supra patellar reses içinden geçer. Hatırlanmalıdır ki bu reses şişmiş veya şişmemiş olsun oldukça geniştir.

Onkolojik cerrah ile onun istediği iğne trasesinin yerleşiminin konsültasyonu oldukça önemlidir çünkü bu biyopsi trasesi cerrahi tedavi sırasında rezeke edilmelidir. Genel kaide olarak biyopsi trasesi daha sonra fonksiyonel cerrahi tedavi sırasında kullanılacak doku içinde olmamalıdır veya geniş rezeksiyonda kullanılacak dokunun içinde kalmalıdır. Tercih edilen yaklaşım anteriordur. Bu ya anterolateral ilyak krista veya gerekirse ilyakus içinden olur.

Bunların biyopsi planlaması için genel rehberler olduğunu lütfen dikkat edin. Daha ayrıntılı kılavuz için Liu ve arkadaşları tarafından yazılan makaledeki tabloları referans olarak kullanın.

Biyopsi doğru histolojik tanıya müsaade etmek ve uygun evreleme yapmak için mutlaka doku içermelidir. Dereceleme lezyonun evrelemesini doğrudan etkiler. Biyopsinin nekrotik dokudan olmasından kaçınılmalıdır. Kontrast ile MR bu parlaklaşmayan alanları gösterir ve biyopside bu alanlardan kaçınılmalıdır. Buna karşılık dens tümör matrisli veya dens reaktif doku içinden biyopsi yapmayın. Bu lezyonlar genellikle lezyonun derecelendirilmesi için yeterli miktarda aktif doku içermezler. Bu durumda yapılan en sık hata osteosarkom veya kondrosarkomda sklerotik matrisli hedeflemektir.

Primer kemik tümörleri genellikle ince iğne aspirasyonu ile temin edilen dokudan daha fazla doku gerektirirler. Bu hem tanı hemde lezyonun derecelemesi için gerekir. Biyopsi sırasında bir patoloğun aynı ortamda olması önem-

KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ

Primer Malign Kemik Tümörlerinin Evrelemesi için T,N,M,G Tanımları

TNM	Tanımlar
Primer Tümör (T)	
TX	Primer tümör değerlendirilemez
T0	Primer tümör bulgusu yok
T1	En büyük boyutta tümör ≤ 8 cm
T2	En büyük boyutta tümör > 8 cm
T3	Primer kemik bölgede ayrı ayrı tümörler
Bölgesel Lenf Bezleri (N)	
NX	Bölgesel lenf bezi değerlendirilemez
N0	Bölgesel lenf bezi yok
N1	Bölgesel lenf bezi metastazı
Uzak Metastaz (M)	
MX	Uzak metastaz değerlendirilemez
M0	Uzak metastaz yok
M1	Uzak metastaz
M1a	Akciğer metastazı
M1b	Akciğer dışı diğer uzak metastazlar
Histolojik Derece (G)	
GX	Derece değerlendirilemez
G1	İyi diferansiye
G2	Orta dereceli diferansiye
G3	Kötü diferansiye
G4	Ayrıt edilememiş, Ewing sarkomunun G4 olarak düşünüldüğünü aklınızda tutun

AJCC Evre Gruplama, Primer Malign Kemik Tümörleri

Evre	T	N	M	G
IA	T1	N0	M0	G1,2 (düşük derece)
IB	T2	N0	M0	G1,2 (düşük derece)
	T3	N0	M0	G1,2 (düşük derece)
IIA	T1	N0	M0	G3,4 (yüksek derece)
IIIB	T2	N0	M0	G3,4 (yüksek derece)
III	T3	N0	M0	G3,4 (yüksek derece)
IVA	Herhangi bir T	N0	M1a	Herhangi bir G
IVB	Herhangi bir T	N1	Herhangi bir M	Herhangi bir G
	Herhangi bir T	Herhangi bir N	M1b	Herhangi bir G

Tüm evre I tümörler düşük derecelidir ve bölgesel lenf bezlerine veya diğer uzak alanlara yayılım yoktur. Tüm evre II tümörler yüksek derecelidir ve kemik içinde diğer alanlara veya bölgesel lenf bezlerine ve diğer uzak alanlara yayılım yoktur. Tüm evre III tümörler yüksek derecelidir ve köken aldıkları kemik içinde diğer alanlara veya kemiğe komşu alana yayılmışlardır fakat bölgesel lenf bezlerine ve diğer uzak alanlara yayılım yoktur. Evre IVA tümörler akciğere metastaz yapmışlardır. Herhangi bir büyüklük veya derecede olabilirler ve bölgesel lenf bezlerine yayılımları yoktur. Evre IV tümörlerin bölgesel lenf bezlerine yayılımı ve/veya akciğer dışı alanlara metastazları vardır. Herhangi bir büyüklük veya derecede olabilirler (Tablo AJCC Kanser Evreleme formları 7. baskıdan uyarlanmıştır).

İlidir. Bu hem tümör örneğini değerlendirmede hemde tanı için yeterli miktarda doku olup, olmadığını belirlemede yardımcıdır. Genel olarak eğer bir tümör nonmetastatik olarak saptanırsa kesici iğne biyopsileri elde olunmalıdır.

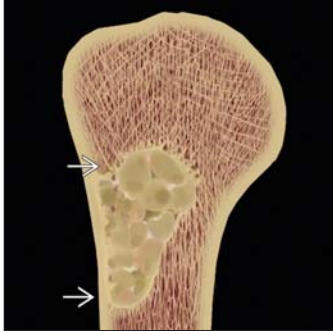
Seçilmiş Kaynaklar

- Costelloe CM et al: 18F-FDG PET/CT as an indicator of progression-free and overall survival in osteosarcoma. J Nucl Med. 50(3):340-7, 2009
- Eary JF et al: Spatial heterogeneity in sarcoma 18F-FDG uptake as a predictor of patient outcome. J Nucl Med. 49(12): 1973-9, 2008.
- Simpfendorfer CS et al: Does the presence of focal normal marrow fat signal within a tumor on MRI exclude malignancy?

An analysis of 184 histologically proven tumors of the pelvic and appendicular skeleton. Skeletal Radiol. 37(9):797-804, 2008

- Fayad LM et al: Characterization of musculoskeletal lesions on 3-T proton MR spectroscopy. AJR Am J Roentgenol. 188(6):1513-20, 2007
- Liu PT et al: Anatomically based guidelines for core needle biopsy of bone tumors: implications for limb-sparing surgery. Radiographics. 27(1):189-205; discussion 206, 2007
- Metser U et al: Benign nonphysiologic lesions with increased 18F-FDG uptake on PET/CT: characterization and incidence. AJR Am J Roentgenol. 189(5):1203-10, 2007
- Tateishi U et al: Bone and soft-tissue sarcoma: preoperative staging with fluorine 18 fluorodeoxyglucose PET/CT and conventional imaging. Radiology. 245(3):839-47, 2007

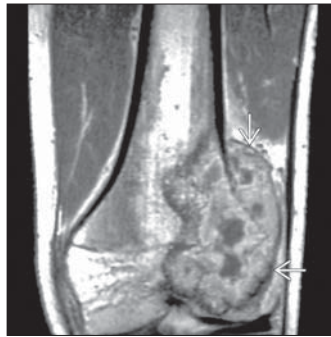
KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ



(Sol) Grafik evre IA malign kemik tümörünü göstermektedir. Evre IA için, lezyon T1 (en büyük boyutta ≤ 8 cm) $\Rightarrow$ düşük dereceli (G1,2) ve lenf bezi veya uzak metastaz yoktur (N0, M0). **(Sağ)** AP radyografi en büyük çapı < 8 cm ölçülen, dar geçiş zonlu $\Rightarrow$ litik ekzantrik lezyonu göstermektedir (T1). Lenf bezi metastazı (N0) veya uzak metastaz (M0) yoktu. Lezyon düşük dereceli olarak kabul edilen kanıtlanmış derece 2 kondrosarkomdu. Böylece evre IA oldu.



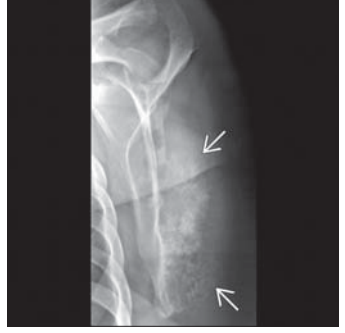
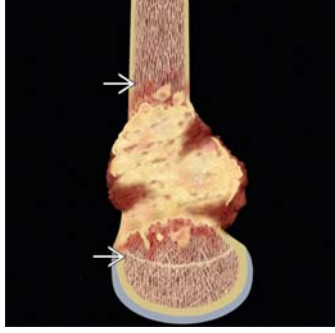
(Sol) Grafik evre IB malign kemik tümörünü göstermektedir. Evre IB için, lezyon T2 (en büyük boyutta ≤ 8 cm) $\Rightarrow$ veya T3 (primer alanda birden fazla aralıklı tümör) $\Rightarrow$ olabilir. Hepsi düşük dereceli (G1,2) ve N0 ve M0. **(Sağ)** Sagittal T2A MR, ilyak kanattan $\Rightarrow$ köken alan dev (T2) lezyonu $\Rightarrow$ gösteriyor. Bu kondrosarkon düşük derecelidir (G1) ve lenf bezi tutulumu veya metastaz yoktur. Boyut ve yerleşim nedeniyle, geniş rezeksiyonda prognoz kötüdür. Her şeyi rağmen, AJCC sınıflaması evre IB.



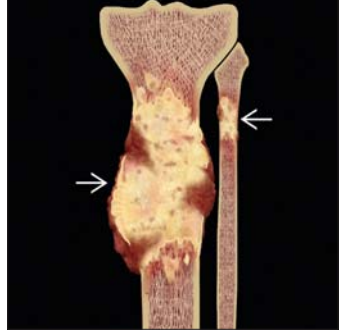
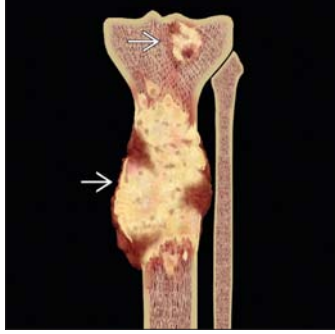
(Sol) Grafik evre IIA malign kemik tümörünü göstermektedir. Evre IIA için, lezyon T1 (en büyük boyutta ≤ 8 cm) $\Rightarrow$ ve yüksek derecelidir (G3,4). Lenf bezi veya uzak metastaz yoktur (N0, M0). **(Sağ)** Koronal T1 A K+ (kontrastlı) MR kortikal yıkım $\Rightarrow$ yapmış yüksek dereceli (G3) telenjektik osteosarkomu göstermektedir. En büyük boyutu ≤ 8 cm olduğu için ve lenf bezi veya uzak metastaz olmadan ortaya çıktığı için, evre IIA.

KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ

(Sol) Grafik evre IIB malign kemik tümörünü göstermektedir. Evre IIB için, lezyon T2 (> 8 cm) ve yüksek derecelidir (G3, 4). Lenf bezi veya uzak metastaz yoktur (N0, M0). (Sağ) Y radyografi skapuladan kaynaklanan radyasyona sekonder gelişmiş osteosarkomu göstermektedir. Bu büyük lezyon (T2) biyopside yüksek dereceliydi (G4), fakat lenf bezi veya uzak metastaz yoktu (N0, M0) ve evre IIB oldu.



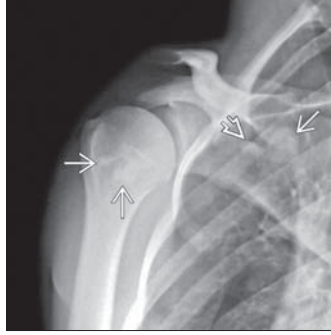
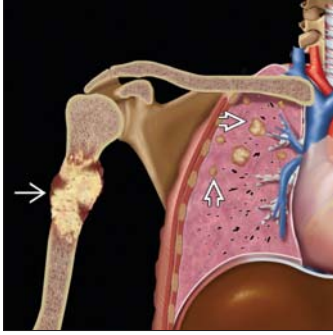
(Sol) Grafik evre III malign kemik tümörünü göstermektedir. Evre III T3 tanımını gerektirir ki burada primer tümör alanında birden fazla aralıklı tümör vardır. Bunlar, burada gösterildiği gibi aynı kemik içinde primer daha büyük tümör ve yanında sekonder tümör olarak bulunurlar. (Sağ) Grafik evre III primer malign kemik tümörünün 2. tipini göstermektedir. Bu aralıklı tümörler bir kemikte primer daha büyük tümör ile hemen komşu kemikte sekonder tümör olarak bulunurlar.



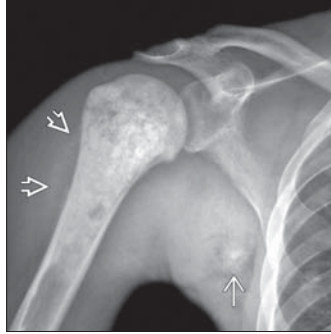
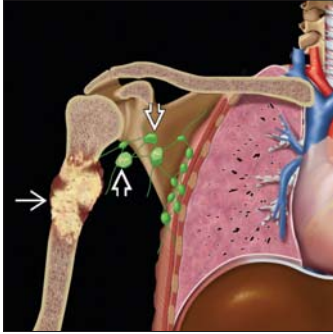
(Sol) Lateral radyografi yüksek dereceli olduğu (G3) kanıtlanan fibulada agresif osteosarkomu göstermektedir. Lenf bezi veya uzak metastaz yoktu (N0, M0). Boyutu ile, T1 olarak nitelendirilebilir ve böylece evre IIA olabilir. Ancak, MR ile evre yükseltildi. (Sağ) Aynı hastada, koronal T1 A K+ yb MR büyük fibula lezyonunu gösteriyor. Ayrıca aynı histolojik yapıda bir lezyon da tibyada vardı. Bu "skip metastaz" lezyonu (T3, G3, N0, M0) evre III 3'e yükseltti.



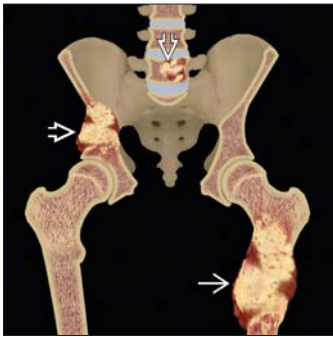
KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ



(Sol) Grafik evre IVA 1° (primer) malign kemik tümörünü göstermektedir. Bu 1° lezyon humerus içindedir. Herhangi bir derece ve boyutta (T1) olabilir fakat bölgesel lenf bezi tutulumu yoktur (N0). Akciğerde metastazlar var (M1a) ancak uzak metastaz yok. (Sağ) AP radyografi hafif sklerotik lezyonu göstermekte. Bu küçük bir lezyondur (T1) fakat yüksek dereceli osteosarkom (G3) olarak kanıtlanmıştır. Bölgesel lenf bezi tutulumu yoktur (N0), ancak akciğer metastazı bulunması (M1a) evreyi IVA yapmaktadır.



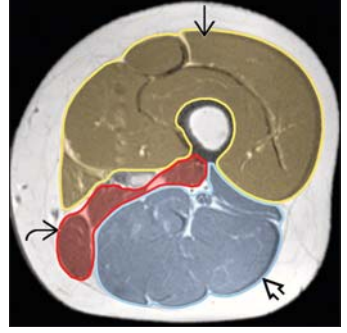
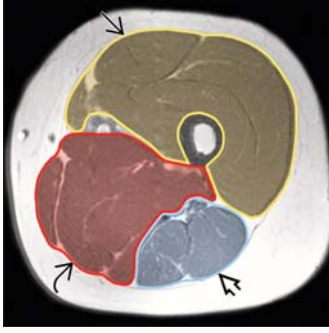
(Sol) Grafik evre IVB malign kemik tümörünün bir tipini göstermektedir. Bu 1° lezyon humerus içindedir. Herhangi bir boyut (T) ve derecede olabilir. Bölgesel lenf bezi tutulumu vardır (N1). Herhangi bir bölgede uzak metastaz olabilir veya olmayabilir. (Sağ) AP radyografi güçlükle görülen yumuşak doku kitlesi ile beraber perimetrik sklerotik lezyonu (T2) gösteriyor. Bu osteosarkom (G4) için tanısaldır. Aksiller lenf bezlerindeki zayıf osifikasyona dikkat edin (N1). Başka uzak metastaz yoktu; lezyon evre IV B.



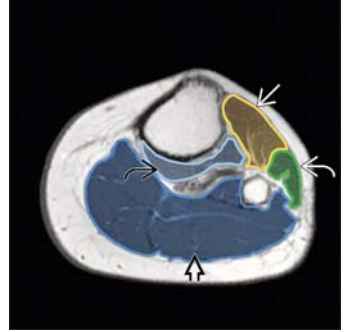
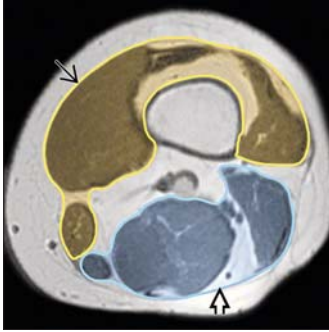
(Sol) Grafik evre IVB malign kemik tümörünün diğer bir tipini göstermektedir. Burada 1° tümör sol femur içindedir. Lenf bezleri N0 veya N1 olabilir. Bu akciğer dışında herhangi bir organı tutan metastatik hastalıktır, kemik metastazı gösterilmiştir. (Sağ) AP kemik sintigrafisi küçük bir Ewing sarkom olarak bilinen (T1, G4) 1° lezyondaki tutulumu gösteriyor. Lenf bezleri negatiftir. Ayrıca karşı ribulada tutulum mevcut, bu kemik metastazı olarak kanıtlandı (M1b). Bu lezyonu evre IVB yapar.

KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ

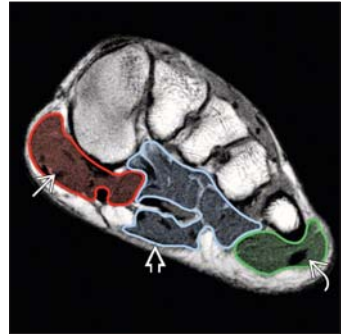
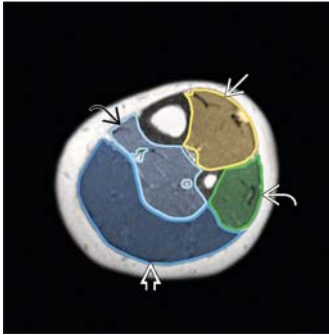
(Sol) Biyopsi planlaması için uyluğun kompartmantal anatomisi. T1 A MR orta uyluğun biyopsi için planlamasını gösteriyor; ön [X], arka [X] ve medyal [X]. Korunacak yapılar rektus femoris ve vastus intermedyustur; lateral intermuskuler septum(biceps uzun başı ve vastus lateralis arasında), siyatik sinire veya profundus femoral artere (intermuskuler septum lateralinde) hasar vermeyin. **(Sağ)** Distal orta uyluk kompartmanları: anterior [X], posterior [X] ve medyal [X].



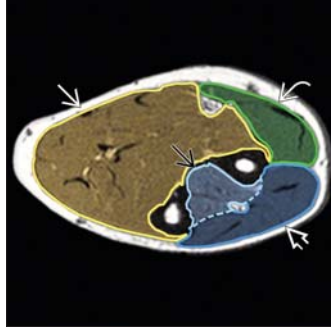
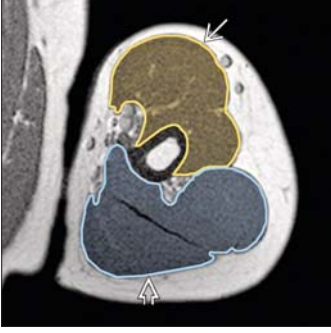
(Sol) Distal uyluk kompartmanları: anterior [X] ve posterior [X]. Yüzeysel damar-sinir paketini-adduktor kanalı, popliteal damar sinir paketi ve eklem kapsülünü (suprapaelllar boşluk femoral kondilin yukarisına doğru uzanır) koruyun. **(Sağ)** Proksimal bacak kompartmanları: anterior [X], lateral [X], yüzeysel posterior [X] ve derin posterior [X]. Tibya tüberkülünü, anterior, posterior tibyal arteri ve peroneal damar sinir paketini koruyun.



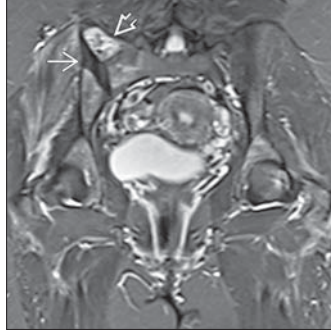
(Sol) Distal bacak kompartmanları: ön [X], lateral [X], yüzeysel posterior [X] ve derin posterior [X]. Anterior ve posterior tibyal, peroneal damar sinir paketini, derin peroneal siniri ve distalde peroneus longus ve brevis tendonlarını koruyun. **(Sağ)** Ayak: ayağın plantar yüzü 3 kompartmana ayrılır, medyal [X], lateral [X] ve santral [X]. Ayak ve ayak bileğinin sırtı (dorsal yüz) ekstrakompartmantal olarak kabul edilir.



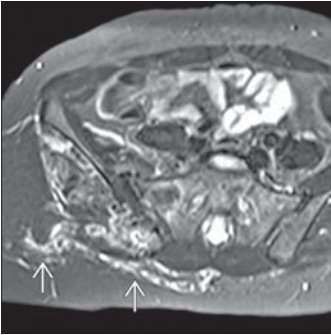
KEMİK TÜMÖRLERİ: TANI, EVRELEME VE BİYOPSİ



(Sol) Kol kompartmanları: Anterior [X] ve posterior [X]. Proksimalde deltopektoral aralıktaki sefalik veni, orta üst kolun anterolateral yüzünü ve proksimal humerus metafiz ve diyafizinin arkasındaki radyal siniri koruyun. (Sağ) Önkol kompartmanları: volar [X], yüzeysel dorsal [X], derin dorsal [X] ve "hareketli yumru" [X]. Radyal sinir/arteri, medyal siniri, distalde ekstensor pollicis brevis ve abduktor pollicis longusu koruyun.



(Sol) Olgu biyopside dikkate alınacak önemli noktaları gösteriyor. İlyak kanat içinden başlayan [X] ve sakrumda geçen ve burayı tutan [X] dens kemik oluşumu aksiyel BT'de görülmektedir. Maalesef, bu osteosarkomda biyopsi posteriordan sklerotik kemik içine yapılmaya çalışılmış ve tanısız olmayan doku elde olunmuştur. (Sağ) Koronal STIR MR aynı hastada basarsız biyopsi alanında sklerotik kemiği [X] gösteriyor. Daha aktif yüksek sinyal yumuşak doku kısmı [X] tanısız doku elde etmek için daha yüksek olasılığa sahiptir.



(Sol) Aksiyel T2 A MR aynı hastada posterior biyopsi girişiminden birkaç hafta sonra elde olunmuştur, burada biyopsi yolundaki hematoma [X] ve tümör alanları görülmektedir. Bu doku rezeke edilmelidir ancak planlanan geniş cerrahi alan içinde değildir. (Sağ) Aksiyel BT anterolateral ilyak krista içindeki iğneyi [X] göstermektedir, burada kemiğin uzun eksenli boyunca geçiş mevcuttur. Bu ilyak kristanın kemik lezyonları için tercih edilen bir biyopsi yaklaşımdır.

KEMİK TÜMÖRLERİ: TEDAVİ SEÇENEKLERİ VE İZLEM

Primer Kemik Tümörlerinde Tedavi Seçenekleri

Lezyon içi enjeksiyon basit kemik kistinin tedavisinde düşünülebilir. Ayrıca nadiren Langerhans hücreli histiyositoz gibi bazı diğer benign tümörlerde de düşünülür. Basit kemik kisti için geniş uçlu iğneler kullanılır (genellikle görüntüleme kılavuzluğu altında), kontrast lezyon içinde devamlılığı göstermek için enjekte edilir, lezyon aniden parlaklaşır ve ardından steroidler enjekte edilir.

Radyofrekans ablasyon (RFA) genel anestezi altında ve BT kılavuzluğunda çoğu osteoid osteom vakaları için tedavi seçeneğidir. RFA ayrıca osteblastom tedavisinde de başarılı olarak bildirilmiştir. Ağrı ve diğer tedavilere cevap vermeyen kemik metastazları da RFA ile tedavi edilebilir.

Cerrahi semptomatik veya malign kemik tümörlerinin büyük bir bölümü için primer tedavidir. Cerrahi tedavi seçenekleri aşağıdaki gibi tanımlanmıştır:

- **Intra lezyonel eksizyon (küretaj):** tümör yetersiz olarak rezeke edilir; işlem malign tümörler veya yüksek rekürrens oranı olan tümörlerde uygun değildir.
- **Marjinal eksizyon (eksizyonel biyopsi):** diseksiyon planları lezyonun reaktif dokusunun içinden geçer; rezidüel tümörün satelitleri geride kalır; genel olarak malign lezyonların için yetersizdir.
- **Geniş eksizyon:** tüm lezyonu çevreleyen sağlam doku ve çevredeki reaktif doku ile birlikte uzaklaştırılır; birçok kemik sarkomu için yeterli rezeksiyon olarak düşünülür.
- **Radikal eksizyon:** lezyon tüm kas, kemik veya kompartmanda bulunan dokular ile birlikte çıkarılır; kemik tümörlerinin tedavisinde her zaman gerekli değildir.

Kemoterapi Ewing sarkom ve lenfoma için birincil tedavidir. Birçok diğer malign kemik tümöründe adjuvan tedavi olarak hizmet eder. Bunun haricinde tutulan lezyonlar genellikle düşük dereceli ve kemoterapiye yanıtı olmayanlardır. Bu lezyonlar düşük dereceli kondrosarkom, periosteal osteosarkom ve parosteal osteosarkomdur. İlk olarak kemoterapi (biyopsi ve yüksek dereceli tümörün histolojik doğrulanmasını takiben) konvansiyonel osteosarkom ve birçok diğer yüksek dereceli sarkomlarda tedavi edici cerrahiden önce kullanılabilir. Bu tedavinin amacı yumuşak doku kitlesini küçültmek ve bu şekilde daha kolay tümör rezeksiyonuna olanak sağlamaktır, özellikle çevredeki damar sinir yapılarını korumaktır. Ayrıca kemoterapinin sistemik mikrometastazları kontrol edeceği ümit edilmektedir. Ameliyattan önce verilen kemoterapi bu programa tümörün yanıtını değerlendirmede kullanılmaktadır (tümör nekrozunun derecesi ölçülür) ki bu durum post operatif tedaviye direk olarak yardım eder.

Radyasyon tedavisi (RT) kemoterapi ile birlikte Ewing sarkom ve primer kemik lenfomasi için birincil tedavi seçeneği olarak düşünülür. RT yüksek dereceli lezyonlarda tümörün boyutu küçültmek ve tümör kitlesini kontrol etmek için operasyon öncesi kullanılabilir. Ayrıca marjinal rezeksiyon uygulanmış lezyonlarda post operatif olarak kullanılır. Lokal tümör rekürrensini tedavisinde de kullanılabilir. Ancak düşük derece kondrosarkom ve düşük derece osteosarkom (periosteal, parosteal) radyasyona yanıtıdır.

Ekstremitte Kurtarıcı Tedavi

Ekstremitte kurtarıcı işlemler ekstremitayı feda etmeden tümörü kontrol eden işlemler olarak tanınırlar. Kas-iskelet cerrahideki tedavilerinin büyük bir bölümü ekstremitte kurtarıcıdır; bunlar intralezyonel eksizyon ve marjinal eksizyonları da kapsama da çok büyük bir bölümü geniş eksizyonlardır.

Ekstremitte koruma yalnızca fonksiyonel sonuç muhtemel ise yapılmalıdır. Bunun anlamı yalnız kas-iskelet yapıları değil aynı zamanda damar sinir yapıları da canlı veya onanılır olmalıdır. Büyüyen çocuklar ekstremitte kurtarıcı cerrahide özellikle güçlüktü gösterebilir. Burada eğer büyüme plağı devam ettirilemeyecek ise dikkat edilmelidir. Ekstremitte koruma için tüm bu görüşler nedeni ile pre operatif tümör evreleminde özel bilgiler gerekir. Bu bilgiler:

- Kemik ve yumuşak doku tutulumunun proksimal, distal ve transvers yayılım
- Lezyonun palpe edilen anatomik noktalara göre proksimal veya distal son noktalarının yerleşimi (örneğin diz eklemler çizgisi veya büyük trokanter)
- Tümör tarafından tutulan spesifik kaslar ve kompartmanlar tanımlanmalıdır
- Ana damar sinir yapılarının tutulumu not edilmelidir.
- Eklem tutulumu
- Epifiz plağına göre tümör uzanımı; epifiz sağlam bırakabilecek ekstremitte kurtarıcı cerrahi tedavi için komşu metafizin büyüme kıvrıma tarafında ~ 2 cm tümörsüz alan bulunmalıdır

Tümör rezeksiyonunu takiben rekonstrüktif tercih lezyonun yerleşimi ve uzanımına bağlıdır. Ana eklemin tamamı veya büyük bir bölümünün çıkarılmasını takiben artroplast, osteokondral kemik greft veya artrodez seçilebilir. Eğer tümör uzun kemiğin şaftında yerleşik ise ve rezeksiyon eklemleri koruyabilir ise segmental kemik defektine rekonstrüksiyonu kadavra grefti ile (inter kaler greft) yapılabilir. Belki vaskülarize fibula grefti eklenebilir. Kompozit artroplastiler iskelet defekti için geniş fragmente kemik allogrefti kullanılarak yapılabilir ve konvansiyonel protez kullanılabilir. En iyi ön görülebilen sonuçlar ve erken fonksiyon dönüşü endoprotezik replasmandan sonradır. Modüler tasarımlar protezlerin farklı uzunluklarına olanak sağlar.

Önemli Tedavi Engelleri

Konstrüksiyonu gerektiren ve eklem veya dokuyu kontamine eden biyopsi yolları ekstremitte korumayı imkansız hale getirebilir; biyopsi planlaması için ortopedik onkolog ile görüşün ve böyle bir kontaminasyondan kaçının.

Bazı özel ekstremitte koruyucu işlemlerde yetersiz tümörsüz sınır problem olabilir. Raporlayan kişinin bilmesi gerekir ki çocukta ekstremitte koruma için epifiz plağına komşu 2 cm normal metafizer kemik gerekir. İnternal hemipelviyektomi için cerrah genellikle süperior asetabulum üzerinde 2 cm tümörsüz alana ihtiyaç duyar ve tümör sakrumun ikinci zonu içine uzanmamalıdır. Son olarak bilmelidir ki kadavra kemik grefti ile büyük cerrahi rezeksiyonlar kötü iyileşir ve uzun dönem hastaların ayağa kalkması engellenmelidir. İyileşme kadavra

KEMİK TÜMÖRLERİ: TEDAVİ SEÇENEKLERİ VE İZLEM

kemiğinden temin edilen destek malzemenin üzerinde ana kemiğin remodelasyonu ildir. İyileşme kötü kanlanmaya yol açan geniş kas rezeksiyonları ile ve ilave kemoterapi ve lokal radyasyon terapisi ile gecikebilir.

Kalıntı Tümör (post operatif) Derecelendirmesi

Kalıntı tümör her zaman rezeksiyonu takiben derecelendirilir ve gros cerrahi yanısıra mikroskopik patolojik değerlendirme temel alınır. Tümörün derecesine bağlı olarak ve kalıntı dokuya göre kemoterapi ve/veya radyasyon tedavisi hastaya yeterli veya optimal tedavi için gerekebilir. Kalıntı tümör dereceleme sistemi aşağıdaki gibidir:

- RX: kalıntı tümör değerlendirilemedi
- R0: kalıntı tümör yok
- R1: mikroskopik kalıntı tümör
- R2: makroskopik kalıntı tümör

Primer Kemik Tümörlerinin Takibi

Tümör alanının bazal görüntülemesi rezeksiyonu takiben 3-6 ay içinde elde olunmalıdır. Radyografiler mevcuttur. MR metalik artefakt etkilemiyorsa kullanılmalıdır, eğer MR tanı koydurucu değilse BT reformatlar ve/veya ultrason düşünülmelidir.

Masif allogreftlerin ve eklem rekonstrüksiyonların görüntülenmesi güç olabilir. Greft kalan ana kemik içine yerleştirilir ve geniş plak ve vidalarla tespit edilir. Yapılanmamış kemik grefti yanısıra yapılanmış kemik grefti(allogreft veya otopreft, otopreft genellikle vaskülarize fibula segmenti) tamamlayıcı olarak kullanılabilir. Bu elementler ana kemik – allogreft birleşimini kapatabilir ve kemik köprülerinin değerlendirilmesi güç olabilir.

Osteoartiküler allogreftler daha uzun süre ayakta durmayı engellemeyi gerektirir (1-2 yıla kadar) ve bu hastaların yaklaşık %50'de komplikasyon olur. Bu komplikasyonlar enfeksiyon, eklem insitabilitesi, kaynamama ve kıraktır. Yaklaşık 3 yıl sonra eklem kollapsı bu hastaların büyük bir bölümünde oluşur, hatta bu durum greft ile alıcı kemiğin kaynadığı durumlarda bile görülebilir.

Ekstremitte koruma için yerleştirilen uzun sistem endoprotezler veya total artroplastiler destekleyici yumuşak dokuların geniş rezeksiyonu ile birlikte. Bu protezin insitabilite riskini artırır ve protez gevşemesine neden olabilir (5 yılda %25 bildirildi), ayrıca çıkık ve periprotezik kırık ta olabilir. Bu komplikasyonların değerlendirilmesi genellikle radyografiler ile yapılır, ancak longitudinal reformatlar ile BT küçük kırıkları ortaya çıkarmada yararlı olabilir.

Ekstremitte koruyucu işlemleri takiben enfeksiyon, kırık ve kaynamama gibi komplikasyonlar yanı sıra tümör rekürsisi için ihtiyatlı olunmalıdır. Araştırılacak değişiklikler kemik yıkımının değerlendirilmesi, tümör matris oluşumu, yumuşak doku kitlesi ve lenf nodu büyümesidir. Geniş metalik implantlar radyografik değerlendirmeyi sınırlayıcı görünümündedir. Ancak longitudinal reformatlarla birlikte BT sürpriz olarak yararlı bilgiler verir.

Metalik implantlar titanyum ise MR yararlı bilgiler verebilir. Masif allogreftin MR yorumlanması kolay değildir. İmplant edilen greftlerin artmış ilerleyici revaskülarizasyonu yamalı görünümündedir. İnter tübüküler alanlarda korteks komşu alanlarda başlar ve MR'da difüz granüler kemik iliği patterni ve fokal jeografik anomaliler olur. Bu rekürsien tümör veya enfeksiyonun MR

patternini takip edebilir. İlave olarak radyasyon veya kemoterapi alıcı kemiğin görünümü değiştirebilir. Bu beklenen çeşitli görünümle ilgili biyopsi eğer görüntüleme kuşkulu bir rekürsien varsa kullanılır. Öte yandan greft içinde sağlam korteks varsa ve yumuşak doku kitlesi yok ise bu değişiklikler acilen biyopsi yapmak yerine takip edilebilir ancak tabii ki bu durum klinikle uyumlu olmalıdır.

Ultrason ayrıca lezyon çok derinde olmadığı sürece rekürsien yumuşak doku kitlesi için yararlı bilgiler sağlayabilir.

Semptomatik hastanın takibi için saptanacak sürenin tayini karışık bir süreçtir. Bu hastanın muhtemel veya var olan lokal veya uzak metastazlarına bağlıdır. Bu aşağıda belirlenen değişiklikler ile ilişkilidir:

- Tümör tipi
- Tümör evresi: büyüklük, derece ve metastaz varlığı
- Diseksiyonun yetmezliği (kalıntı tümör derecesi)
- Kemoterapinin başarısı ile ilişkili olan cerrahide bulunan nekroz yüzdesi

Düşük riskli malign hastalıklı asemptomatik hastanın takibi merkezlere göre değişebilir fakat genellikle aşağıdaki gibidir:

- Bölgesel değerlendirme (radyografi + MR, BT veya ultrason), ilave ilk 2 yıl için 6 ayda bir kez toraks BT
- Bölgesel değerlendirme (radyografi + MR, BT veya ultrason) ilave daha sonra her yıl toraks BT

Yüksek riskli maligniteli asemptomatik hastanın takibi merkezlere göre değişebilir fakat genellikle aşağıdaki gibidir:

- Bölgesel değerlendirme (radyografi + MR, BT veya ultrason) ilave ilk 2 yıl için 3 ayda bir kez toraks BT
- Bölgesel değerlendirme (radyografi + MR, BT veya ultrason) ilave sonraki 3 yıl için 6 ayda bir kez toraks BT
- Bölgesel değerlendirme (radyografi + MR, BT veya ultrason) ilave daha sonra her yıl toraks BT
- Bazı merkezler takipte PET/ BT kullanılır, özellikle bu FDG tutan lezyonlar içindir(örneğin, Ewing sarkom ve osteosarkom)
- Genel olarak rekürsien ve yeni metastatik hastalık 10 yıl hastaliksız süreçten sonra olası değildir.

Rekürsien sonrası takip:

- Bölgesel değerlendirme (radyografi + MR, BT veya ultrason)
- Toraks BT
- Kemoterapi veya radyasyon ile tedaviden önce bekleme için doku biyopsisi veya rezeksiyonu.

Seçilmiş Kaynaklar

1. Motamedi D et al: Thermal Ablation of Osteoid Osteoma: Overview and Step Guide. Radiographic. 29(7):2127-2141, 2009
2. Watts AC et al: MRI surveillance after resection for primary musculoskeletal sarcoma. J Bone Joint Surg Br. 90(4):484-7, 2008
3. Davies AM et al: Follow-up of musculoskeletal tumors. I. Local recurrence. Eur Radiol. 8(5):543-6, 1997
4. Patel SR et al: Massive bone allografts for limb salvage. AJR Am J Roentgenol. 168(2):543-6, 1997
5. Hoofner EG et al: Magnetic resonance imaging of massive bone allografts with histologic correlation. Skeletal Radiol. 25(2):165-70, 1996
6. McDonald DJ: Limb-salvage surgery for treatment of sarcomas of the extremities AJR Am J Roentgenol. 163(3):509-13 discussion 514-6, 1994

BÖLÜM 3

Yumuşak Doku Tümörleri

Giriş ve Genel Bakış

Yumuşak Doku Tümörlerine Giriş	3-2
--------------------------------	-----

Yağ Dokusu Tümörleri

Benign Yağ Dokusu Tümörleri

Lipom: Yumuşak Doku	3-10
Lipomatozis	3-16
Lipomatozis: Sinir	3-22
Makrodistrofi Lipomatoza	3-26
Lipoma Arboresans: Diz	3-30
Lipoblastom/Lipoblastomatozis	3-34
Hibernom	3-36
Parosteal Lipom	3-40

Intermediate Yağ Dokusu Tümörleri

Atipik Lipomatöz Tümör	3-44
------------------------	------

Malign Yağ Dokusu Tümörleri

Miksoid Liposarkom	3-48
Pleomorfik Liposarkom	3-52
Farklılaşmamış Liposarkom	3-53

Fibroblastik/Miyoblastik Tümörler

Benign Fibröz Tümörler

Nodüler ve Proliferatif Fasiit	3-54
Tuhaf Parosteal Osteokondromatöz Proliferasyon	3-55
Elastofibrom	3-56
Bebeklik Fibröz Hamartomu	3-60
Miyofibrom/Miyofibromatozis	3-61
Fibromatozis Kolli	3-62
Jüvenil Hiyalin Fibromatozis	3-63
Tendon Kılıfının Fibromu	3-64
Desmoplastik Fibroblastom	3-68
Kalsifiyan Aponörotik Fibrom	3-70

Intermediate (Lokal Agresif) Fibröz Tümörler

Yüzeyel Fibromatozis	3-72
Desmoid-Tip fibromatozis	3-76

Intermediate (Nadiren Metastaz Yapan) Fibrohistiyositik Tümörler

Soliter Fibröz Tümör ve Hemanjiyoperisitom	3-82
İnflamatuar Miyofibroblastik Tümör	3-88
İnfanıl Fibrosarkom	3-92

Malign Fibröz Tümörler

Fibrosarkom: Yumuşak Doku	3-94
Miksofibrosarkom	3-98
Düşük Dereceli Fibromiksoid Sarkom	3-102
Sklerozan Epiteloid Fibrosarkom	3-104

Fibrohistiyositik Tümörler

Benign Fibrohistiyositik Tümörler

Tendon Kılıfının Dev Hücreli Tümörü	3-108
Difüz Tip Dev Hücreli Tümör (Eklem Dışı PVNS)	3-114
Derin Benign Fibröz Histiyositom	3-116

Malign Fibrohistiyositik Tümörler

Farklılaşmamış Pleomorfik Sarkom	3-118
Farklılaşmamış Pleomorfik Sarkom	
Belirgin İnflamasyon İle Birlikte	3-122
Dermatofibrosarkoma Protuberans	3-124

Düz Kas Tümörleri

Benign Düz Kas Tümörleri

Anjiyoleiomyom	3-128
Leyiomyom: Yüzeyel ve Derin	3-130

Malign Düz Kas Tümörleri

Leyiomyosarkom	3-134
----------------	-------

Perisitik (Perivasküler) Tümörler

Glomus Tümörü	3-140
---------------	-------

İskelet Kası Tümörleri

Benign İskelet Kası Tümörleri

Rabdomiyom	3-144
------------	-------

Malign İskelet Kası Tümörleri

Rabdomiyosarkom	3-146
-----------------	-------

Vasküler ve Lenfatik Tümörler

Benign Vasküler Tümörler

Hemanjiyom ve Vasküler Malformasyonlar: Yumuşak Doku	3-152
Anjiyomatozis	3-158
Klippel-Trenaunay-Weber Sendromu	3-160
Lenfanjiyom	3-164

Intermediate (Nadiren Metastaz Yapan) Vasküler Tümörler

Kaposi sarkomu	3-168
Hemanjiyoendoteliyom: Yumuşak Doku	3-172

Malign Vasküler Tümörler

Anjiyosarkom: Yumuşak Doku	3-174
----------------------------	-------

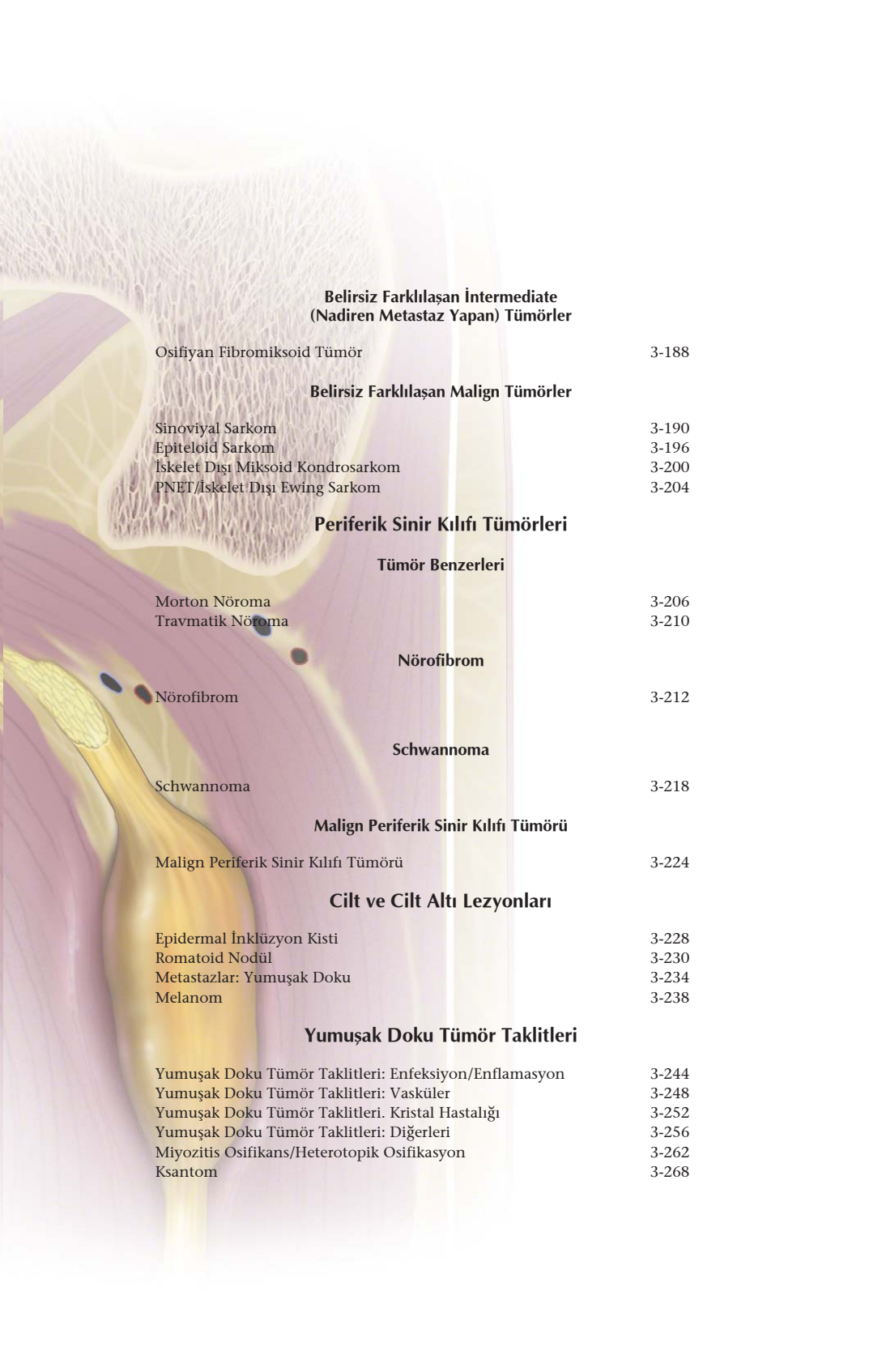
Kondroossöz Tümörler

Kondrom: Yumuşak Doku	3-176
İskelet Dışı Mezenkimal Kondrosarkom	3-178
İskelet Dışı Osteosarkom	3-180

Belirsiz Farklılaşan Tümörler

Belirsiz Farklılaşan Benign Tümörler

Kas İçi Miksoma	3-184
-----------------	-------



Belirsiz Farklılaşan Intermediate (Nadiren Metastaz Yapan) Tümörler

Osifiyan Fibromiksoid Tümör 3-188

Belirsiz Farklılaşan Malign Tümörler

Sinoviyal Sarkom 3-190
Epiteloid Sarkom 3-196
İskelet Dışı Miksoid Kondrosarkom 3-200
PNET/İskelet Dışı Ewing Sarkom 3-204

Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri

Tümör Benzerleri

Morton Nöroma 3-206
Travmatik Nöroma 3-210

Nörofibrom

Nörofibrom 3-212

Schwannoma

Schwannoma 3-218

Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü

Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü 3-224

Cilt ve Cilt Altı Lezyonları

Epidermal İnklüzyon Kisti 3-228
Romatoid Nodül 3-230
Metastazlar: Yumuşak Doku 3-234
Melanom 3-238

Yumuşak Doku Tümör Taklitleri

Yumuşak Doku Tümör Taklitleri: Enfeksiyon/Enflamasyon 3-244
Yumuşak Doku Tümör Taklitleri: Vasküler 3-248
Yumuşak Doku Tümör Taklitleri: Kristal Hastalığı 3-252
Yumuşak Doku Tümör Taklitleri: Diğerleri 3-256
Miyozitis Osifikans/Heterotopik Osifikasyon 3-262
Ksantom 3-268

Yumuşak Doku Tümörlerine Giriş

Giriş

Yumuşak doku kitleleri çok yaygındır ve olağanüstü çok sayıda olası etiyolojiye sahiptirler. Dünya Sağlık Örgütü yumuşak doku tümörlerinin dokuz farklı kategorisini tanımlamıştır. Her kategori kendi içinde, benign, intermedie (lokal agresif) ve malign tiplere ayrılır. Kategoriler aşağıdaki gibidir:

- Yağ dokusu tümörleri
- Fibroblastik/miyofibroblastik tümörler
- Fibrohistiyositik tümörler,
- Düz kas tümörleri
- Perisitik (perivasküler) tümörler
- Çizgili kas tümörleri
- Vasküler tümörler
- Kıkırdak-kemik tümörleri
- Belirli farklılaşması olan tümörler

Malign yumuşak doku tümörleri (sarkom) nispeten nadirdir, tüm malignitelerin %1'den azını temsil ederler. Yumuşak doku sarkomları yüksek ölüm oranları ile ilişkilidir. Dünya Sağlık Örgütü'nce tanımlanan ellinin üstünde farklı yumuşak doku sarkomu alt tipi vardır. Erişkinlerde en yaygın yumuşak doku sarkomları liposarkom, leiomyosarkom ve farklılaşmamış pleomorfik sarkomdur.

Dünya Sağlık Örgütü nörojenik tümörleri ile cilt ve cilt eklerine ait tümörleri yumuşak doku tümörlerinden ayrı olarak sınıflandırır. Tümör al nedenlerle oluşan çok sayıda yumuşak doku kitlesine ek olarak, tümör dışı nedenli de çok sayıda yumuşak doku kitlesi vardır. Bu tümör benzeri durumlar yumuşak doku tümör "taklitleri" olarak ilgili bölümlerde gözden geçirilecektir. Bu bölümler enfeksiyon/enflamasyon, vasküler, kristal hastalıkları ve diğer nedenlerle oluşanlar şeklinde ayrılmıştır.

Benign Yumuşak Doku Tümörlerini Malign Olanlardan Ayırtmak

Birçok yumuşak doku kitlesinde sadece görüntüleme ya da dayanarak benign ya da malign şeklinde ayırmak yapmak oldukça zordur. Bazı yumuşak doku sarkomları iyi sınırlı, düzgün kenarlı ve homojen sinyal yoğunluğu ile aldatıcı bir görünüme sahip olabilir. Eğer bir lezyon belirli bir benign oluşum için karakteristik değilse potansiyel olarak malign bir kitle olarak kabul edilmelidir. En büyük boyutu 5 cm'den fazla olan yüzeyel yumuşak doku kitlesinin %10 oranında sarkom olma olasılığı vardır.

Görüntüleme ile Derece veya Prognoz Tahmini

Görüntüleme ile yumuşak doku sarkomunda derece tahmini güvenilir değildir. Büyük, nekrotik ve infiltratif kitle varlığı yüksek dereceli bir lezyonu destekler. Ancak, yüksek dereceli lezyonlar küçük, homojen ve kapsüllü bir görünüme de sahip olabilir.

Hastanın prognozu en çok nodal ve uzak metastatik hastalık varlığı ile doğrudan ilişkilidir. Yumuşak doku sarkomunun metastatik yayılım yerleri büyük oranda tümör tipine bağlıdır. Lenf nodu metastazi sıklığının görece az olmasına karşın bazı sarkom alt tipleri lenf bezi metastazi yapmaya yatkındır. Bunlar, rabdomiyosarkom, anjiyosarkom, berrak hücreli sarkom, sinoviyal sarkom ve epitelioid sarkomdur. Nodal metastaz varlığı evre III hastalığı gösterir. Bu evrede ortalama %56 oranında 5 yıllık sağ kalım söz konusudur. BT ve MR'da lenf bezleri-

nin kısa eksen çapı 1 cm'den büyük ise ve hiluslarındaki yağlı alan kaybolmuş ise metastatik tutulum yönünden şüpheli olarak kabul edilirler. PET/BT malign lenf bezlerinde artmış F18 FDG tutulumunu gösterir. Yumuşak doku sarkomlarında nodal tutulum nadir olduğundan, lenf bezi tutulumu varlığında uzak metastaz araştırılması için daha fazla inceleme yapılmalıdır.

Uzak metastazlar çoğunlukla akciğerleredir. Miksoïd liposarkomun diğer yumuşak dokulara metastaz gibi alışılmadık bir eğilimi vardır. Retroperitoneal sarkomlarda karaciğere metastaz sıklığında artış vardır. Uzak metastaz varlığı evre IV hastalığa karşılık gelir. Bu evrede ortalama %10-20 arası 5 yıllık sağ kalım oranı vardır.

Yumuşak Doku Tümörlerinde Histolojik Tip Tahmini

Yumuşak doku tümörlerinin çoğu, hem T1 ağırlıklı (A) hem de sıvıya duyarlı MR sekanslarında nonspesifik, heterojen sinyal intensite özelliğindedir. Bazı doku sinyal türleri özgün bir tümör tipi belirtmek için yardımcı olabilir. Adipöz tümörler T1 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal özelliğindeki yağ dokusunu içerir ve yağ baskılı (yb) sekanslarda da bu yağlı alanlar düşük sinyalli olarak görülür. Fibroblastik tümörler hem T1 ağırlıklı hem de sıvı duyarlı MR sekanslarında sıklıkla ara sinyal intensitesinde ya da düşük sinyal intensitesinde alanlar içerir. Fibrohistiyositik tümörler sıklıkla heterojen sinyal intensite özelliği gösterir.

Tipik bir yerde kitlenin varlığı da özgün bir tanı önermede yardımcı olabilir. Bu tipik konumlar şunlardır: plantar fasya (plantar fibromatozis), ikinci veya üçüncü intermetatarsal alan (Morton nöroma), tırnak yatağı (glomus tümörü), skapulanın ucu ile göğüs duvarı arasındaki bölge (elastofibroma), gastrocnemiyusun medyal başı ile semimembranosus tendonu (popliteal sinoviyal kist "Baker kisti"). Seçilen Kaynaklarda listelenen birçok seçkin kitap ve derlemeler, tablo, resim ve akış şemaları yumuşak doku lezyonlarının geniş ayıncı tanısını sınırlamada yardımcı olabilir.

Yumuşak Doku Sarkomu Evrelemesi

Yumuşak doku sarkomları için iki ana evreleme sistemi vardır. En yaygın kullanılan evreleme sistemi Amerikan Kanser Ortak Komitesi (AJCC) evreleme sistemidir. Yedinci sürümü 2010 yılında yayımlanmıştır. Evreleme, histolojik derecelendirme (3-derece sistemi), primer tümör boyutu ve derinliği, nodal metastaz ve uzak metastaz varlığına dayanmaktadır. Bu evreleme sisteminde tümörün bulunduğu anatomik bölge ya da tümörün ilgili kompartman dışında uzanımı dikkate alınmaz.

Birçok yumuşak doku tümörü AJCC evreleme sistemine dahil değildir. Bunlar: Ekstraskeletal osteosarkom, ekstraskeletal Ewing sarkomu, anjiyosarkom, dermatofibrosarkom protuberans, ekstraskeletal kondrosarkom, Kaposi sarkomu, rabdomiyosarkom, desmoid tümör, mezotelyoma, infantil fibrosarkom, enfiamatuvar miyofibroblastik tümör ve stromal gastrointestinal tümör'dür. Bu evreleme sistemi dura materden, beyinden, parankimal organlardan veya içi boş organlardan kaynaklanan sarkomlar için de uygulanabilir değildir. Cilt karsinomu ve melanomda tamamen ayrı evreleme sistemleri vardır.

Alternatif bir evreleme sistemi Kas-İskelet Tümör Derneği'nin Cerrahi Evreleme Sistemi'dir (diğer adıyla-

Yumuşak Doku Tümörlerine Giriş

la Enneking evreleme sistemi). Bu evreleme sistemi tümörün köken aldığı kompartmanla sınırlı olup olmadığını dikkate alır ve onkolojik ortopedistler arasında yaygın olarak kullanılır. Bu evreleme cerrahi planlama için yararlı olmasına rağmen, sağkalım tahmini olarak yararlılığı kanıtlanmamıştır. Sadece iki histolojik derece (düşük veya yüksek) kullanılır. Bu evreleme sistemi tümör boyutu, tümör yeri veya nodal tutulumu dikkate almaz. Evre Ia düşük dereceli ve intrakompartmantaldır. Evre Ib düşük dereceli ve ekstrakompartmantaldır. Evre IIa yüksek dereceli ve intrakompartmantaldır. Evre IIb yüksek dereceli ve ekstrakompartmantaldır. Evre IIIa düşük veya yüksek dereceli olup, intrakompartmantaldır ancak metastaz vardır. Evre IIIB düşük veya yüksek dereceli olup, ekstrakompartmantaldır ve metastaz vardır.

Rabdomiyosarkomun ayrı bir evreleme sistemi vardır. En yaygın kullanılan evreleme sistemi eskiden Rabdomiyosarkom Çalışma Grubu olarak bilinen Çocuk Onkoloji Grubu'nun Yumuşak Doku Sarkomu Komitesi'nin sistemidir. Bu evreleme sisteminde hastalar temel olarak dört klinik gruba ayrılmaktadır: tam rezeksiyon ya da değişik derecelerde kısmi rezeksiyon, tümörün köken aldığı kas veya organ dışında uzanımı, nodal tutulum ve uzak metastaz.

Biopsiye Dikkate Alınacaklar

Bilgisayarlı tomografi ve ultrason perkütan biyopsiye rehberlik için en iyi görüntüleme yöntemleridir. BT kompartmantal anatomiye mükemmel gösterir. Bu tümörün komşu bölgelere iyatrojenik yayılımını önlemede yardımcı olur. Kullanıcının kitlenin kesin yeri konusunda şüphesi varsa ultrason ile doku kompartmanlarının sınırlarını değerlendirmek zor olabilir. Hem BT hem de ultrason nekroz alanlarından kaçınarak lezyonun canlı tümör bölgeleri içeren en uygun bölüme biyopsi yönlendirilmesini yardımcı olabilir. Canlı tümör bölgeleri BT'de kontrastlanır ya da renkli Doppler ultrasonografide kanlanma artışı görülür.

İdeal olarak, onkolojik cerraha biyopsiden önce doku nakışma biyopsi trasesinin gelecekte ihtiyaç duyulacak herhangi bir cerrahi yaklaşım yönünden sorun çıkarmasını engeller. Biyopsinin birincil hedefinin zarar vermek ve ikinci hedefinin de tanısal malzeme sağlamak olduğu hatırlanmalıdır. İyi planlanmamış biyopsi hasta için tehlikeli olabilir.

Yumuşak Doku Sarkomu için Tedavi Seçenekleri

Bir yumuşak doku sarkomu için seçilen nihai tedavi bireysel tümör özelliklerine ve tedavi olanaklarına göre belirlenmiş değişiklik gösterebilir. Lokalize hastalıkta cerrahi ekizyon tedavinin temelidir. Seçilen cerrahi türü hem sağkalım olasılığını en üst düzeye çıkarmak hem de ekstremitre fonksiyonu korumak dengesine dayanır. Ekstremitre koruyucu cerrahi genellikle tercih edilir. Amputasyonlar çok büyük tümörlerde, geniş damar-sinir tutulum durumunda ve işlevsiz ekstremitelerde yapılmaktadır. Kemoterapi ve/veya radyoterapi, tümör büyüklüğü, türü, yeri ve yayılımına göre uygulanır. Radyoterapi, özellikle lokal nüks oranının azaltılmasında yararlıdır. Kemoterapi rabdomiyosarkom gibi yüksek yanıt oranı bilinen tümör türleri için önemlidir. Kemoterapi ayrıca metastaz riski yüksek hastalarda düşünülebilir.

Sınırlı organ tutulumu ile birlikte evre IV hastalıkta metastazların cerrahi olarak çıkarılması kabul edilebilir.

Daha iyi sonuçlar yavaş büyüyen sarkomlar ve tanıdan itibaren uzun hastalıklı dönemler geçirenlerde elde edilir. Yaygın tutulumla birlikte olan evre IV hastalıkta, palyatif cerrahi, kemoterapi ve/veya radyoterapi düşünülebilir. Lokal kontrol veya ağrı azaltımı radyofrekans ablasyon, kriyoablasyon veya embolizasyon ile sağlanabilir. Diğer tedaviler destekleyicidir.

Önemli Tedavi Engelleri

Komşu yumuşak dokular veya kompartmanlar perkütan biyopsi ya da başlangıçta yapılan subtotal rezeksiyon nedeniyle kontamine olabilir. Bilinen kontaminasyon veya ameliyat sonrası mikroskopik sınırlarda tümör devamlılığı tümör yatağının tümüyle yeniden ekizyonunu gerektirir. Retroperitoneal bölgeyi kapsayan sarkomlar tam rezeksiyon için teknik açıdan en zor tümörlerdir. Tedavi komplikasyonlara da neden olabilir. Baş ve boyun tümörlerinin tedavisi katarakta, dış anomaliğine ya da çocuklarda büyüme ve zihinsel gelişimde gecikmeye neden olabilir. Karın içi ve retroperitoneal tümörlerin tedavisi barsak tıkanıklıklarına neden olabilir. Ekstremitelere uygulanan adjuvan radyoterapi, osteonekroza, osteokondromlara ve osteite yol açabilir. Tüm primer tümör bölgelerinin ikincil malignite riski artmıştır.

Yumuşak Doku Sarkomunda Takip

Yumuşak doku sarkomlarında tedavi sonrası izlem karmaşıktır ve çeşitli değişkenlere bağlıdır. Önemli olan ilk ekiziyondaki başarıdır (temiz, geniş cerrahi sınırların sağlanıp sağlanamaması). Metastaz riski tümör türüne bağlı olarak değişkendir. Örneğin, leiomyosarkom ve malign periferik sinir kılıfı tümörlerinde diğer yumuşak doku sarkomlarına göre daha fazla metastaz riski vardır. Metastaz riski tümör boyutuna da bağlıdır ve 5 cm'den büyük tümörler daha fazla risk taşır. Yüksek tümör histolojik derecesi de daha fazla metastaz riski oluşturur. Son olarak, bireysel tedavi alışkanlıkları hasta izlemini değiştirebilir.

Düşük riskli hastada genel izlem tedaviden sonraki ilk iki yıl boyunca her 6 ayda bir rezeksiyon bölgesi için MR ve akciğer BT şeklindedir. Bundan sonra, hasta operasyon bölgesine yönelik yıllık MR ve akciğer BT ile izlenir. On yıldan sonra nüks nadirdir ve izlemin bırakılması düşünülebilir.

Yüksek riskli hastalarda ömür boyu izlem yapılır. Rezeksiyon sonrası ilk iki yıl boyunca her 3 ayda bir operasyon bölgesine MR ve akciğer BT yapılır. Daha sonraki 3 yıl boyunca, 6 ayda bir operasyon bölgesine MR ve akciğer BT yapılır.

Yumuşak Doku Tümörü Raporlamada Kontrol Listesi

Olası malign bir yumuşak doku tümörünün görüntüleme bulgularını bildirirken şu özellikler tanımlamada yardımcıdır: Maksimum tümör boyutu (3 plan ölçüm idealdir), ilgili vücut bölümü ve ilgili anatomik kompartman, bilinen bir anatomik referansa göre kraniokaudal yerleşim, yüzeysel fasya ile ilişkisi ya da fasya tutulumu, damar-sinir paketi invazyonu, kemik invazyonu veya periost reaksiyonu, tümör tipini düşündüren herhangi

YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİNE GİRİŞ

AJCC Sınıflaması

TNM	Tanımlar
Primer Tümör (T)	
TX	Primer tümör değerlendirilemez
T0	Primer tümör kanıtı yok
T1	Tümör en büyük boyutu ≤ 5 cm
T1a	Yüzeyel tümör en büyük boyutu ≤ 5 cm
T1b	Derin tümör en büyük boyutu ≤ 5 cm
T2	Tümör en büyük boyutu > 5 cm
T2a	Yüzeyel tümör en büyük boyutu > 5 cm
T2b	Derin tümör en büyük boyutu > 5 cm
Bölgesel Lenf Bezleri (N)	
NX	Bölgesel lenf bezleri değerlendirilemiyor
N0	Bölgesel lenf bezi metastazı yok
N1	Bölgesel lenf bezi metastazı
Uzak Metastaz (M)	
M0	Uzak metastaz yok
M1	Uzak metastaz
Histolojik Derece (G)	
GX	Derece değerlendirilemez
G1	Derece 1 (FNCLCC skor 2-3)
G2	Derece 2 (FNCLCC skor 4-5)
G3	Derece 3 (FNCLCC skor 6-8)

Amerikan Kanser Ortak Komitesi (AJCC) Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) "Kanserle Savaş Merkezleri Ulusal Federasyonu" histolojik derecelere yönteminin kullanımını tercih eder. Yararlanılabilecek ek tanımlayıcılar kalıntı tümör (R) ve kombine lenf-damar invazyonudur (LVI). Kalıntı tümör tanımlanamaz = RX, mevcut değil = R0, mikroskopik olarak mevcut = R1 veya makroskopik olarak mevcut = R2. Lenf-damar invazyonu mevcut değil/tanımlanamaz, mevcut/tanımlanabilir, uygulanamaz veya bilinmiyor/belirsiz şekilde belirtilir. AJCC Evreleme Formlarının yedinci baskısından uyarlanmıştır.

AJCC Evreleri/Prognostik Gruplar

Evre	T	N	M	G
IA	T1a, T1b	N0	M0	G1,GX
IB	T1a, T2b	N0	M0	G1,GX
IIA	T1a, T1b	N0	M0	G2,G3
IIB	T1a, T2b	N0	M0	G2
III	T1a, T2b	N0	M0	G3
	Herhangi bir T	N1	M0	Herhangi bir G
IV	Herhangi bir T	Herhangi bir N	M1	Herhangi bir G

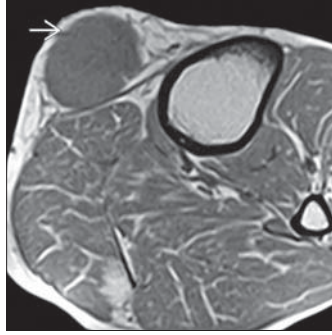
Kas-İskelet Tümör Derneği'nin Cerrahi Evreleme Sistemi yanı sıra yukarıda gösterilen AJCC evreleme sistemi de yaygın olarak kullanılmaktadır. Alternatif Cerrahi Evreleme Sistemi'nin daha ayrıntılı açıklaması için lütfen metne bakınız. AJCC Evreleme Formlarının yedinci baskısından uyarlanmıştır.

bir sinyal özelliği ve tümörün nekroz yüzdesinin tahmini.

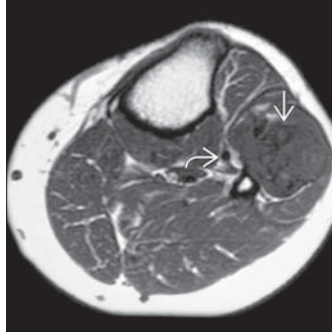
Seçilmiş Kaynaklar

- American Joint Committee on Cancer: AJCC Cancer Staging Manual. 7th ed. New York: Springer. 291-6, 2010
- The NCCN Soft Tissue Sarcoma Clinical Practice Guidelines in Oncology (Version 1.2010). © 2010 National Comprehensive Cancer Network, Inc. Available at: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp. Accessed March 20, 2010
- Garner HW et al: Benign and malignant soft-tissue tumors: posttreatment MR imaging. Radiographics. 29(1):119-34, 2009
- Laffan EE et al: Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 2. Tumors of fibroblastic/myofibroblastic, so-called fibrohistiocytic, muscular, lymphomatous, neurogenic, hair matrix, and uncertain origin. Radiographics. 29(4):e36, 2009
- Moore LF et al: Radiation-induced pseudotumor following therapy for soft tissue sarcoma. Skeletal Radiol. 38(6):5 79-84 2009
- Navarro OM et al: Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. Radiographics. 29(3):887-906, 2009
- Wu JS et al: Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: a systematic imaging approach. Radiology. 253(2):297-316, 2009
- Weiss SW et al: Enzinger and Weiss' Soft Tissue Tumors. 5th ed. Philadelphia: Elsevier, 2008
- Beaman FD et al: Superficial soft-tissue masses: analysis, diagnosis, and differential considerations. Radiographics. 27(2):509-23, 2007
- Kransdorf MJ et al: Imaging of Soft Tissue Tumors. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006
- Enneking WF et al: A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. 1980. Clin Orthop Relat Res. (415):4-18, 2003

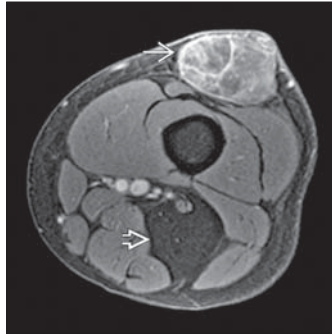
YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİNE GİRİŞ



(Sol) Aksiyel grafik bir T1a yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Bu tümörlerin en büyük boyutu 5 cm ya da daha az olmalıdır. Tanımdaki "a" tümörün yüzeysel olduğuna ve yüzeysel fasıyayı tutmadığına işaret eder. **(Sağ)** Aksiyel T1 A MR düşük dereceli miksoïd liposarkomu gösteriyor. Kitle kruris proksimalinde medyalde cilt altı yağ dokusu içinde yerleşmiş ve iyi sınırlı. Yüzeysel fasıyayı invaze etmiyor. Bu evre IA (T1 A, N0, M0, G1) hastalık.



(Sol) Aksiyel grafik bir T1b yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Bu lezyonların çapı 5 cm ya da daha az olmalıdır. Tanımdaki "b" derin lezyona işaret eder. Yüzeysel fasıyanın tutulumu ya da fasıyadan daha derine yerleşim derin tümör olarak tanımlanır. **(Sağ)** Aksiyel T1 A MR kruriste fasıyanın derininde yerleşmiş, heterojen düşük sinyalli malign periferik sinir kılıfı tümörünü ve damar-sinir paketine yakın komşuluğunu gösteriyor. Derin yerleşim lezyonu T1b yapar.

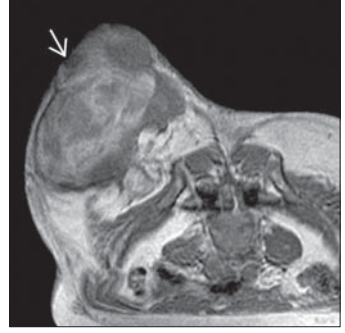


(Sol) Aksiyel grafik bir T1a yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Bu tümörlerin en büyük boyutu 5 cm'nin üzerindedir. Tanımdaki "a" kitlenin yüzeysel olduğuna ve fasıyayı tutmadığına işaret eder. **(Sağ)** Aksiyel T1 A K+ yb MR uyulğun anteriorundaki yağ dokusu içinde yerleşmiş yüksek dereceli miksoïd sarkomu gösteriyor. Bu lezyonla ilgisiz bir lipom (uzun yıllara dayalı izlemde stabil) izleniyor.

YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİNE GİRİŞ

(Sol) Aksiyel grafik bir T2b yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Bu tümör >5 cm. Ağırlıklı olarak fasyaya göre yüzeysel yerleşimli olmasına rağmen fasyal invazyon nedeniyle derin lezyon gibi kabul edilir. (Sağ) Aksiyel T1 A MR gluteal bölgede yüzeysel fasyayı invaze eden heterojen, kompleks görünümde dediferansiye liposarkomu gösteriyor

Kitle çok büyük boyutlarda olduğundan hasta prone pozisyonunda incelendi. Bu bir evre III (T2b, N0, M0, G3) hastalık.

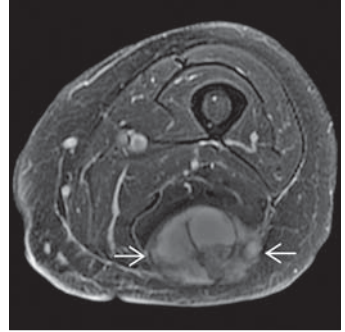


(Sol) Aksiyel grafik başka bir tür T2b yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Bu tümör >5 cm ve yüzeysel fasyaya göre derin yerleşimli. Tümör damar-sinir paketi dayanmaktadır

Damar-sinir paketine tutulum önceden evreleme sistemlerine dahil edilirdi ama şu an dahil edilmiyor.

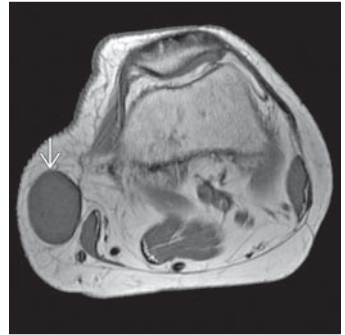
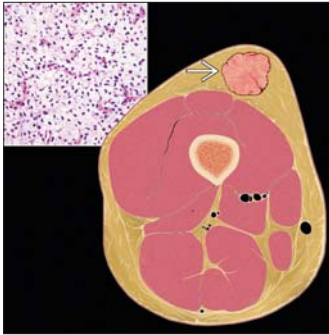
(Sağ) Aksiyel T2 A yb MR uyluk arkasında pleomorfik liposarkomu gösteriyor

Lezyon boyutunun 5 cm'den büyük olması ve fasyaya göre derin yerleşim lezyonu T2b yapıyor. Histolojik derece 3 ile birlikte bu bir evre III hastalıktır.

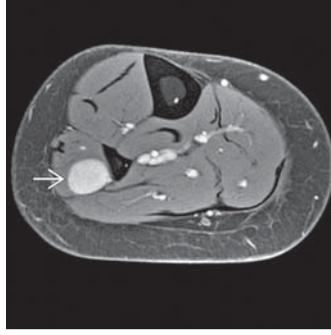
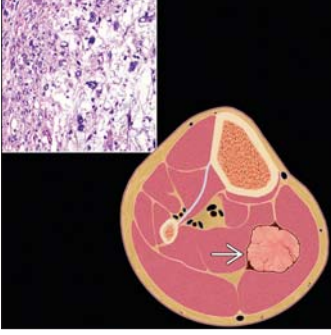


(Sol) Aksiyel grafik evre I yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Evre I yumuşak doku sarkomunun anahtar karakteristiği lezyonun düşük derecesidir. Düşük dereceli lezyon patolojisine ait örnek resimde izleniyor. Evre I tümörler herhangi bir boyutta olabilirler, fasyaya göre yüzeysel ya da derin yerleşimli olabilirler. Bu örnekte bir T1a kitle

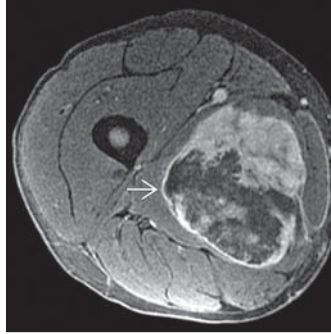
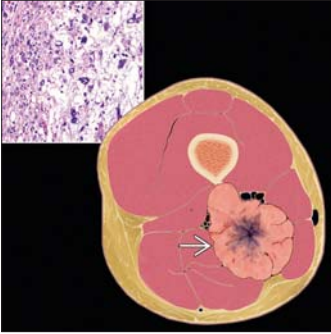
görülmüyor. (Sağ) Aksiyel T1 A MR diz medyalinde cilt altı yağ doku içinde bir fibromiksoid sarkomu gösteriyor. Kitle homojen bir görünüme sahip. Bu evre IA (T1 A, N0, M0, G1) hastalık.



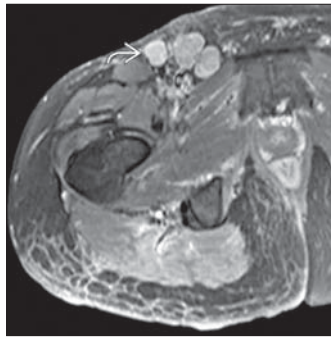
YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİNE GİRİŞ



(Sol) Aksiyel grafik evre II yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Bu lezyonların tamamı G2 ya da G3 tümörlerdir. Yüksek dereceli lezyon patolojisine ait örnek resimde görülüyor. Eğer kitte ≤ 5 cm ise G2 ya da G3 olabilir ve fasyaya göre yüzeysel (T1a) ya da derin (T1b) olabilir. Ancak kitte eğer 5 cm'den büyüğe evre II olarak sınıflanabilmesi için G2 olmalıdır. **(Sağ)** Aksiyel T1 A K+ yb MR tıbulanın korteksine dayanan bir sinoviyal sarkomu gösteriyor. Kitte homojen olarak parlaklaşmakta. Bu bir evre IIA (T1b, N0, M0, G2) hastalık.



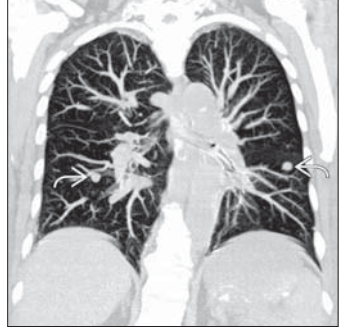
(Sol) Aksiyel grafik evre III yumuşak doku sarkomunu gösteriyor. Bu tümörler 5 cm'den büyüktür, yüzeysel fasyaya göre yüzeysel (T1a) ya da derin (T2b) olabilirler ve yüksek dereceli (G3) tümörlerdir. Yüksek dereceli lezyon patolojisine ait örnek resimde görülüyor. Lenf bezi metastazı herhangi bir boyuttaki, yerleşimdeki ya da derecedeki lezyonda evre III hastalığa isaret eder. **(Sağ)** Aksiyel T1 A K+ yb MR uyuk posterior kompartmanda yerleşen heterojen parlaklaşan yüksek derece mikstobrosarkomu gösteriyor. Bu bir evre III (T2b, N0, M0, G3) hastalık



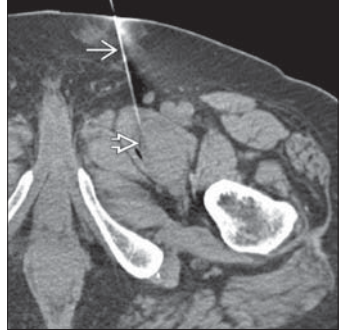
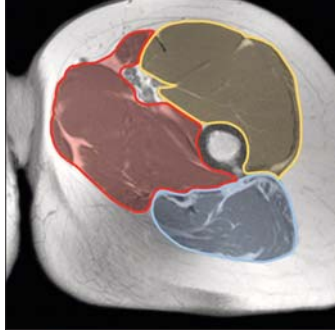
(Sol) Aksiyel grafik yumuşak doku sarkomlu bir hastada inguinal lenfadenopatileri gösteriyor. Tutulmuş lenf bezlerinin varlığı bu tümörü evre III hastalık sınıfına sokar. Primer tümör herhangi bir boyutta, herhangi bir derinlikte ve herhangi bir histolojik derecede olabilir. Önceki evrelem sisteminde lenf bezi metastazları evre IV hastalık olarak kabul edilirdi. **(Sağ)** Aksiyel T1 A K+ yb MR gluteal epitelooid sarkomlu bir hastada büyümüş inguinal lenf bezlerini gösteriyor. Bu bir evre III (T2b, N1, M0, G3) hastalık.

YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİNE GİRİŞ

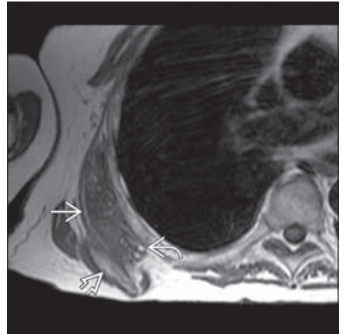
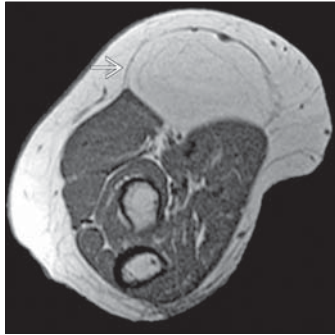
(Sol) Akciğerlerden geçen koronal grafik bilateral metastazları gösteriyor. Uzak metastazların varlığı evre IV hastalığa işaret eder. Evre IV primer sarkomlar herhangi bir boyutu, herhangi bir derinlik ve herhangi bir histolojik derecede olabilir. Yumuşak doku sarkomu metastazlarının %75'inden fazlası akciğerdedir. (Sağ) Koronal kontrastlı BT (MIP) uylukta yüksek dereceli liposarkomu olan bir hastada bilateral pulmoner metastazları gösteriyor. Uzak metastazların varlığı hastalığı evre IV (T2b N0 M1 G3) yapar.



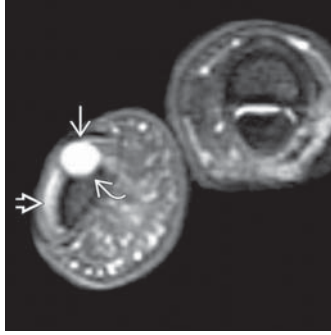
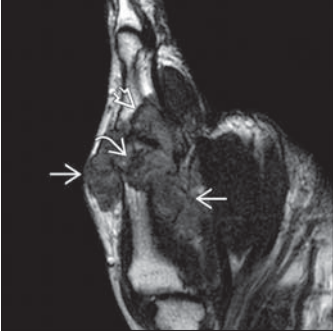
(Sol) Aksiyel grafik uyluk üst bölümündeki kas kompartmanlarını farklı renklerde gösteriyor. Yumuşak doku kitlesine biyopsi yapılırken komşu kas bölmelerine bulaş olmaması önemlidir, bulaş durumunda daha geniş rezeksiyon gerekir. (Sağ) Aksiyel kontrastsız BT pektineus kasındaki kitleye iğne biyopsisini gösteriyor. Bu kitle sıvıya duyarlı sekanslarda alıslımın dışında düşük sinyalli idi. Biyopsi desmoplastik fibrom geldi.



(Sol) Ön kol aksiyel T1 A MR benign lipomu gösteriyor. Kitle cilt altı yağ ile aynı sinyalde, nodül ya da kalın septa içermemekte. Hatta kitleyi ince bir kapsül çevreliyor. Bu kitle fizik muayenede ağrılı ve gergindi. (Sağ) Aksiyel T1 A MR kula neredeyse izointens bir göğüs duvarı kitlesini gösteriyor. Burası skapulanın alt ucu ile göğüs kafesi arasında elastofibromun klasik yerleşimidir. Kitle küçük, yüksek sinyalli yağ odakları içerir.



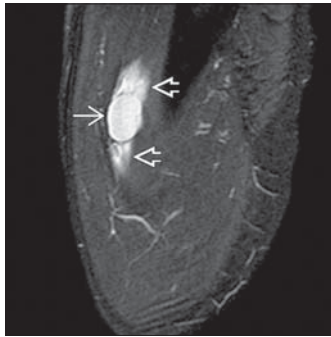
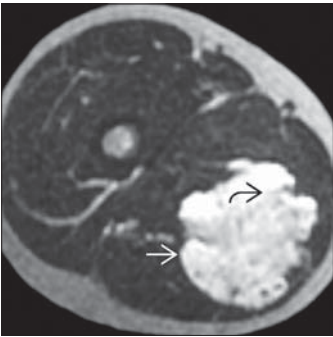
YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİNE GİRİŞ



(Sol) Baş parmağa yönelik oblik T2 A MR tendon kılıfının dev hücreli tümörünü gösteriyor. Kitle çevre kasa göre hafifçe hiperintens, dağınık septa ve düşük sinyalli odaklar içeriyor. Kemik erozyonu izleniyor ve erozyon büyük lezyonlar için seyrek değildir. (Sağ) Aksiyel T2 A yb MR tırnak yatağında yerleşmiş iyi sınırlı, homojen hiperintens sinyalde glomus tümörünü gösteriyor. Bu lezyon komşu tırnak yatağı dokusuna göre daha yüksek sinyalli ve altındaki kemiği erode ediyor.



(Sol) Koronal PD MR yb topuğun medyalinde bir anjiyoleiomyomu gösteriyor. Kitle ara sinyal özelliğinde ve hafif parlaklaşma görülüyor. Genel görünümü ile nonspesifik ve yabancı cisim granülomu ve sarkom gibi diğer hastalıklar ayırıcı tanıda yer alır. (Sağ) Sagittal T1 A K+ yb MR yoğun parlaklaşan kas içi hemanjiyomu gösteriyor. Yağ dokusunun yüksek sinyali kontrastla parlaklaşma tarafından maskeleniyor. Drene eden geniş bir ven izleniyor.



(Sol) Aksiyel T2 A MR bir çocukta uylukta lenfanjiyomu gösteriyor. Kitle yüksek heterojen sinyalde ve içinde septalar var. Bu kitle bir çocuk için bir nonspesifik görünümde. Hemanjiyom ve lenfanjiyomun her ikisini de ayırıcı tanıya eklemek makul olabilir. (Sağ) Sagittal STIR MR uylukta kas içi miksomayı gösteriyor. Lezyonun özellikle proksimalini ve distalini çevreleyen yumuşak dokulardaki alev şekilli yüksek sinyal tipik bir bulgudur.



BÖLÜM 4

Konjenital ve Gelişimsel Anomaliler

Genel

Artrogripozlar	4-2
Amniyotik Bant Sendromu	4-3
Serebral Palsi	4-4
Down Sendromu (Trizomi 21)	4-5
Fibrodisplazi Osifikans Progresiva	4-6
Musküler Distrofi	4-7
Nörofibromatozis	4-8
Osteogenezis İmperfekta	4-14
Turner Sendromu	4-20

Üst Ekstremité

Glenoid Hipoplazi	4-21
Madelung Deformitesi	4-22
Ulnar Varyans	4-26

Alt Ekstremité

Gelişimsel Kalça Displazisi	4-30
Femoro-Asetabuler Sıkışma Morfolojisi	4-36
Femur Başı Epifiz Kayması	4-42
Proksimal Fokal Femur Yetersizliği	4-48
Osgood-Schlatter Hastalığı	4-52
Sinding Larsen Johansson Hastalığı	4-53
Blount Hastalığı	4-54
Pes Planus (Düztaban)	4-56
Talipes Ekinovarus (Club Foot-Konjenital Çarpık Ayak)	4-62
Konjenital Vertikal Talus (Beşik Ayağı Deformitesi)	4-66
Pes Kavus	4-67
Tarsal Koalisyon	4-68



ARTROGRİPOZLAR

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Tanım: Ortak özelliği fikse eklem kontraktürlerini içeren heterojen bir grup hastalıktır

Görüntüleme

- Yerleşim: Vertebra, alt ekstremité > üst ekstremité
- Omurga: Uzun C şeklinde nörojenik skolyoz
- Kol ve bacaklar
 - o İnce tübüler kemikler
 - o Gelişmemiş kaslar
- Eklem
 - o Göreceli olarak dens
 - o Dansite yüksekliği normal kas dokusunun az olmasından kaynaklanır
 - o Dansite normal kas dokusunun azalmasına bağlı artmış görünüm verir
- Pelvis
 - o Ağırılık taşımaması nedeniyle hipoplastik
 - o Sabit kalça eklemi deformitesi

- o Kalça çıkığı
- Diz
 - o Ekstansiyon kontraktürü
 - o Yukarı ve laterale sublukse patella
- Ayak: Clubfoot
 - o Ekinus, ön ayak varus, arka ayak varus

Patoloji

- Çok nedenli (genellikle nöropatik)
- İntrauterin dönemde hareketsizlik (fetal akinezi)
 - o → fikse hale gelen eklem kontraktürleri
 - o → kaslar normal gelişmez
- Genellikle genetik değil (%30'u genetik)

Klinik

- 1/3000 canlı doğum
- Doğumda anomali vardır, ilerlemez
- Agresif tedavi çoğu olgunun yatağa bağımlı olmamasını sağlar

(Sol) AP radyografi C-sekilli uzun nörojenik skolyozu göstermektedir. Toraks boyutu ile kıyaslandığında pelvisin hipoplazik olması olgunun yürüyemediğinin kanıtıdır. (Sağ) Aynı hastanın AP grafisinde abduksiyonda sabitlenmiş sağ kalça [X] ve sol kalçada kronik çıkık [X]. Kalça eklem kapsülleri göreceli olarak densir. Bu olguda olduğu gibi fikse nörojenik skolyoz sıkır ancak spesifik değildir. Clubfoot deformitesi gibi kalça kontraktürleri ve çıkıkları da sıkır.



(Sol) Aynı hastanın AP radyografisinde Clubfoot deformitesi gösterilmektedir. Ayağın hem arka kısmında [X] hem de ön kısmında varus deformitesi izlenmektedir [X]. Ekinus deformitesi lateral grafiyle doğrulandı (burada gösterilmedi). Anomali bilateral idi. (Sağ) Farklı bir hastanın lateral diz grafisinde fikse kontraktür gösterilmektedir. Göreceli dens eklem kapsülüne dikkat ediniz [X]. Bu bir sıvı değildir, kas yokluğuna bağlı kapsülün kıvrık ve fibröz dokusunun göreceli yüksek dansitesini temsil eder. Bu bulgu artrogripozis için oldukça özgüdür.



AMNİYOTİK BANT SENDROMU

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Tanım: Fetal vücut parçalarının amniyotik lifler tarafından sıkıştırılması sonucu bir dizi vücut parçasının kaybı ya da deformitesidir

Görüntüleme

- Genellikle ekstremitelerin distallerini etkiler
- Transvers anomaliler dizisidir
 - Parmaklarda halkasal sıkışma
 - Yumuşak doku ve kemiklerin distalinde atrofi
 - Lenfödem
 - Akrosindaktili, clubfoot
 - İntrauterin amputasyon
- Ultrason: Ekstremitelerde yarık ya da yokluk
 - Amniyotik bantlar fetüse gergin bir şekilde bağlanır ve genellikle ultrasonda açık bir şekilde görülmez
 - Akrania, yarık damak ve barsak ekstrüzyonları gibi diğer anomaliler ekstremitelerdeki defektlerini gölgede bırakabilir

- Anormal de olsa power doppler ile saptanan kan akımı amniyotik bantların prenatal cerrahiye uyumluluğu hakkında fikir verebilir

Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Neonatal kompartman sendromu
- Konjenital psödoartroz, tibia
- Talidomid embriyopatisi

Patoloji

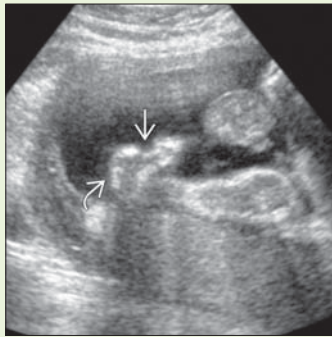
- Erken amniyon rüptürü
 - Fetal kısımların amniyotik bantlarla düğümlenmesi
 - Sonuçta vücudun uç kısımlarının sıkışması ve kan akımının bozulması

Klinik

- Prenatal fetoskopik cerrahi amniyotik bantların serbestleştirilmesini ve ekstremitelere kan akımının normale dönmesini sağlayabilir
- Postnatal tedavi fonksiyonun yeniden kazandırılmasına yöneliktir



(Sol) PA radyografi yumuşak doku sıkışmasına bağlı olarak gelişen şiddetli akroosteolizisi [X] ve bazı falanksların tamamlanmamış gelişimini göstermektedir. Etkilenen tek ekstremiteler buydu. Bulgular; özellikle de yumuşak doku sıkışması amniyotik band sendromu için tipiktir (Sağ) PA radyografi amniyotik band sendromlu bu olguda tipik olarak kan akımında bozulmaya bağlı çok sayıda konilemiş epifizi [X] ve epifizlerde erken kapanmayı göstermekte. Birinci parmak intrauterin amputasyona uğramış [X]



(Sol) Önkol lateral radyografisi yumuşak dokuların capında halka tarzında ani azalmayı göstermektedir [X]. Amniyotik band sendromunda, bu halkalar parmaklarda ya da daha proksimalde izlenebilir. (Sağ) Sağ alt ekstremitenin koronal prenatal ultrasonografik incelemesinde ampute ayak parmağının oluşturma yanla [X] birlikte clubbed foot [X] gösterilmekte. Beraberinde çok sayıda başka ekstremitelerdeki deformitesi de izlenmekteydi. Hastada maalesef bunun dışında abdomen duvar defekti, akrania, yarık dudak defekti de mevcuttu.

SEREBRAL PALSI

Terminoloji

- Serebral Palsi (SP)

Görüntüleme

- Skolyoz: Spastik Serebral palsilerin %15-61'inde
 - o Sıklıkla uzun C şekilli nöromuskuler tiptedir
 - o Skolyoz S şekilli çift kıvrımlı olabileceği gibi idiyo-patik skolyoz kıvrımı gibi de görünebilir
 - o Torasik hiperkifoza ve lomber hiperlordoz da eşlik edebilir
 - o Abartılı lomber lordozla spondilolizis sıklığı artmıştır
 - o Deformite başlangıçta pozisyonelken sonradan fiks olur
 - o Hızlı ilerler ve bu ilerleyiş iskelet sistemi maturasyonunu tamamladıktan sonra da devam edebilir
 - o Pelvik eğrilik ile sonuçlanır
- Kalça tutulumu
 - o Spastik serebral palsilerin %28'i (%17 bilateral)
 - o Kalçada fleksiyon kontraktürü
 - o Pelvis "rüzgarda savrulmuş" görünümündedir (%28): Bir tarafta kalça adduksiyon deformitesi varken, karşı tarafta abduksiyon deformitesi vardır
 - o Küçük trokanterde belirginleşme ve kalçanın eksternal rotasyonu
 - o Koksa valga ve femur boynunun antevert pozisyonu (Normal erişkinde açı 8-150 iken, SP'de ortalama 550)
 - o Giderek süperolateral subluksasyon/çıkık
 - o Sekonder asetabular displazi
 - o Femur başında sekonder yassılaşma ya da çentiklenme
 - o Hastalığın ileri evrelerinde → osteoartrit ve psödoasetabulum oluşumu
- Diz tutulumu: SP'lerin %58-72
 - o Hamstring kasların kontraktürüne bağlı olarak fleksiyon deformitesi
 - o → Patella alta
 - o Uzunmuş patella
 - o Alt polde fragmentasyon olabilir
 - o Lateral grafide C-şekilli patella
 - o → patellar kondromalazi

- o Genu rekurvatum (yürüyüş sırasında dizde hiperrekstansiyon): Gastroknemiyus zayıflığı ile birlikte rektus femoris kontraksiyonuna sekonder
- Ayak bulguları
 - o Ekinus
 - o Spastisite düşündürden kombine orta ve arka ayak deformiteleri
 - o Sıklıkla orta ayak valgusu ile ön ayak varusu birlikteliği
 - o Ekinovalgus deformitesi en sık; ekinovarus deformitesi de görülür
 - o Talonavikuler subluksasyon

Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Meningomiyelose
- MR'da spinal disrafizm ve eşlik eden anomaliler
- Polio
 - o Sıklıkla tek taraflı ekstremitte tutulumu
 - o Genellikle alt ekstremitte, ilerleyici kas zayıflığı
- Musküler distrofi
 - o Genişlemiş kas gruplarında yağlı atrofi
 - o SP'den farklı değişik kas grupları seçilerek tutulur

Patoloji

- SP etiyojisi: İntrapartum asfiksi
- SP'nin alternatif etiyojisi: Prenatal travma
 - o İntrauterin asfiksi
 - o Konjenital ya da plasental enfeksiyon
 - o Serebral venöz ve arteriyel oklüzyon
- SP'de kemik deformitelerinin etiyojisi
 - o Spastisite → Büyüyen iskelet üzerinde dengesiz kas gücü
 - o Spastisite 6-18 aylar arasında gelişir
 - o Spastisite eğilimi yüksek kaslar: Paraspinal, kalça fleksorları, kalça adduktorları, hamstringler, gastroknemiyus, soleus
 - o İskelet anatomisinde progresif değişim

Klinik

- Epidemiyoloji: 1000 canlı doğumda 1-5
 - o Çoğu daha çok alt ekstremitelerin etkilendiği spastik dipleji ile sonuçlanır
- Spastisite 6-18 aylar arası gelişir

(Sol) Lateral radyografi serebral palsili bir hastada ince femur ve patella altayı göstermekte. Konkav "C" şeklinde, uzamış patellaya dikkat ediniz. Bu anormal morfoloji hemen yalnız SP dizlerinde görülür. (Sağ) Yüklenmede lateral radyografi SP'li bir hastada arka ayağın valgus ve hafif ekinusunu ortaya koymakta. Ön ayak oldukça ciddi supinasyon ve varus göstermekte. Varus ve valgus birlikteliği spastik ayakta sık görülmekle birlikte SP için özgün değildir. SP için çok sık olan ekinus da, özgün değildir.



DOWN SENDROMU (TRİZOMİ 21)

Görüntüleme

- Kafa
 - Brakisefali, yassı oksipital kemik
- Omurga
 - C1 arkında hipoplazi
 - Atlantoaksiyel sublüksasyon ve instabilite
 - Nadir nörolojik komplikasyonlar
- Göğüs
 - 11 çift kosta
 - Manibrium için çift osifikasyon merkezi
- Pelvis
 - "Fil kulağı"na benzetilen yayvan ilyak kanat
 - Sakroiskiyadik çentikte daralma
 - Asetabuler indekste azalma (horizontal çatı)
- Eller
 - Klinodaktili, brakidaktili
- Aksiyel BT: İlyak kanatlarda diverjans (artmış ilyak açısı)
 - İlyak uzunlukta artış

Anahtar Noktalar

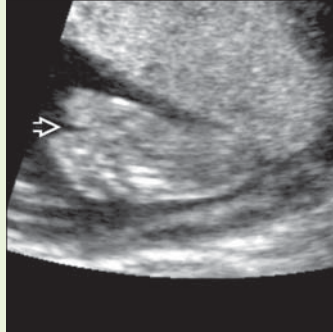
- US: Antenatal tanı
 - Ense saydamlığında artış
 - Nazal kemik uzunluğunda azalma
 - Kistik higroma

Patoloji

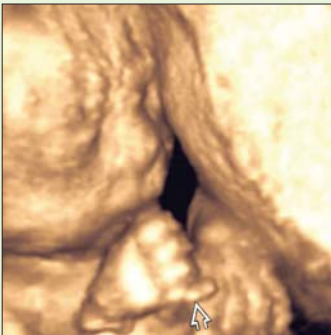
- Trizomi 21 kromozomal hastalıktır
- %90'ı ayrılmamaya sekonderdir
- Geri kalan %10'u translokasyon ya da mozaizisme sekonderdir
- Konjenital kalp hastalıkları ile birliktedir (klasik olarak atrioventriküler septal defekt)
- Gastrointestinal kanal hastalıkları ile birliktedir
 - Duodenal atrezi
 - Anüler pankreas
 - Hirschsprung hastalığı

Klinik

- 1/1000 canlı doğum



(Sol) Burun kökü ve orta yüzü basık olan anormal bir fetal yüzün 3D ultrason görüntüsü. Başka anomali görülmedi. Kemik taramalı 3D görüntüler boyalarında azalma izlenen 2 nazal kemiği doğruladı. Bebek Down sendromunun tipik yüzüyle doğdu. (Sağ) Aksiyel ultrason görüntüleri Down sendromunun minör işaretlerinden olan ayakta sandalet yanğı deformitesini göstermekte.



(Sol) 3D ultrason görüntülerinde bir cesit basık yüz ve 5. parmakta klinodaktili gösterilmektedir. Trizomi 21 doğum sonrasında kanıtlandı. (Sağ) AP radyografide geniş ilyak kanatları ve sakroiskiyadik çentikte daralma gösterilmekte. Asetabuler çatıların Down Sendromu için tipik olan horizontal seyrine dikkat ediniz. Pelvis için bu tanımlama akondroplaziye de uyumakla birlikte, bu olguda cücelikte beklenen interpediküler mesafede daralma bulgusu mevcut değildi.

FİBRODISPLAZİ OSİFİKANS PROGRESİFA

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Yumuşak dokularda kemik yapılar arasında köprüleşmeye yol açan matür kemikleşme ile sonuçlanan ailel bir mezodermal bozukluktur

Görüntüleme

- Başlangıç bölgesi sıklıkla sternokleidomastoid
 - o Omuz kuşağı, üst kol, omurga ve pelvise ilerler
 - o Sonuç ekstremiteler ile pelvis arasında, kostalar arasında ve toraks ile pelvis arasında köprüleşmelerdir
- Radyografi: Miyozitis osifikans ile aynı gelişim paternini izler (ilerleyici zonal kemikleşme)
 - o Erken: yağ planlarını distorsiyone eden kitle ve ödem
 - o 3-4 hafta: Kitle içinde şekilsiz kemik oluşumu
 - o 6-8 hafta: Kitlenin dış sınır çevresinde belirgin korteks oluşur
 - o 5-6 ay: Matür kemik oluşumu

- o Ayak baş parmağı malformasyonu, kısa baş parmak

- BT: Kemikleşme radyografiden daha erken görülebilir
 - o Lezyonun kaslara komşu geliştiğini ve kasları çevrelediğini ortaya koyar
- Erken dönemde MR: Kitlede sıvıya duyarlı sekanslarda yüksek, T1A sekanslarda düşük SI, yoğun kontrast tutulmuş
- Geç dönemde MR: Matür kemik, kemik iliği sinyali yanı sıra kistik alanlar içerebilir

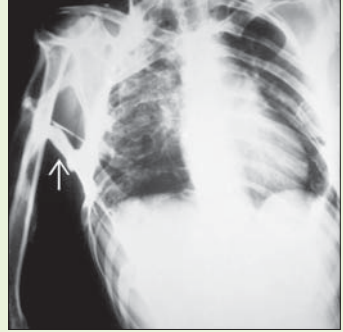
Patoloji

- Değişken ekspresivitede otozomal dominant
- Hedef interstisiyel dokulardır, kaslar basınç atrofisine bağlı ikincil olarak etkilenir
 - o Kas, tendon ve bağların ilerleyici kemikleşmesi

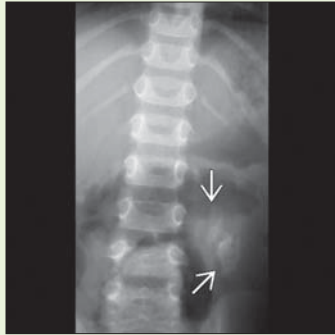
Klinik

- Ortalama başlangıç yaşı: 5 yaş
- Kemikler arasında belirgin köprüleşmeye ilerler

(Sol) Posterior grafi fibrodisplazi osifikans progresifayı (FOP) göstermekte. Kostalar arası, omurga boyunca, toraksla humerus ve toraksla pelvis arasında köprüleşen matür kemiğe dikkat ediniz. (Sağ) AP radyografi kemik yapılar arasında köprüleşen matür kemikle giden FOB'yı (a.k.a. myozitis osifikans progresifa) göstermekte. Bu humerus ve göğüs kafesi, yanı sıra kostalar arasında da kemik köprüleşme gösteren ileri bir olgu. Sonuç tam hareket kaybedir.



(Sol) AP radyografi sırt yumuşak dokularında matür kemikleşmeyi ortaya koymakta. Benzer kemikleşme ön uylukta mevcuttu. Bu çocuk FOP'un erken işaretlerini göstermekte. (Sağ) Aynı olgunun lateral radyografisi ön uyluktaki kemikleşmeyi göstermekte. Hasta distrofik kemiğin rezorpsiyonu için selatlarla tedavi edilmisti. Ne yazık ki heterotopik kemik rezorbe olmadı, fakat rezorpsiyon büyüme plağında rasitizm benzeri bulgular oluşturdur.



MUSKULER DİSTROFİ

Anahtar Noktalar

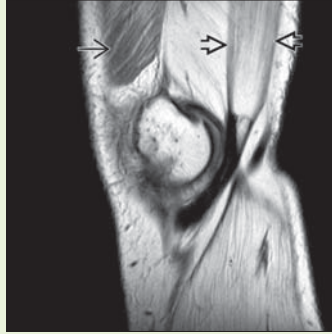
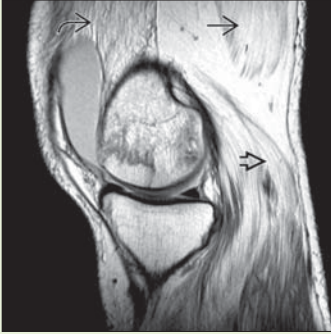
Terminoloji

- Ailesel miyopatiler grubudur, Duchenne tipi genel- de kas iskelet sistemini etkiler

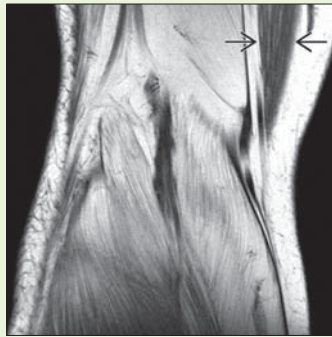
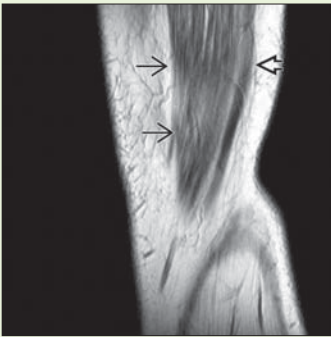
Klinik

- Duchenne muskuler Distrofi
 - o X'e bağlı resesif geçiş gösteren kalıtsal paterndir (Sadece erkekler)
 - o Kliniğe 5 yaş civarı yansır
 - o Hızlı ilerler, adolesan çağda düşün hale gelir
 - o Serum kreatin kinaz seviyesi oldukça yüksektir
 - o Klinik inceleme: Kaslar hacimli, sert ve lastik kıvamındadır
 - o Güçsüzlük proksimalden başlar (kalça ve omuzlar)
 - o Ayak deformiteleri (pes planus, ekinovarus) aşıl tendonunun erken dönemde sıkışmasına bağlı olarak gelişir
 - o İlerleyici diz ve kalça kontraktürleri
 - o Skolyoz, kifoz, geç kardiak miyopati

- o Görüntüleme: Kaslar hacimli ancak, yağ (çoğunlukla) ve fibröz doku ile yer değiştirmiş
- o Sartoryus, grasilis, semitendinöz ve semimembranöz kaslarda göreceli olarak korunma
- Becker Muskuler Distrofi: Duchenne Muskuler distrofiye benzer ancak daha ileri yaşta ve daha hafif semptomlarla kendini gösterir
- Fasiyoskapulohumeral Distrofi
 - o Otozomal dominant (kadın ve erkekleri etkiler)
 - o Özellikle omuzlarda olan proksimal güçsüzlük
 - o Yavaş ilerleme
- Limb-girdle distrofi
 - o Otozomal resesif (kadın ve erkekleri etkiler)
 - o Pelvik kuşak zayıflığına bağlı paytak yürüyüş
 - o Değişken ilerleme
- Miyotonik distrofi
 - o Otozomal dominant (kadın ve erkekleri etkiler)
 - o Değişik yaşlarda ve değişken klinik şiddette olabilir
 - o Güçsüzlük ağırlıkla distaldedir (Eller, yüz, sternokleidomastoid)



(Sol) Duchenne muskuler distrofili bir hastada sagittal PD MR'da diz ceyresinde semimembranöz [2] gastrocnemius [2] ve vastus medialis de içine alacak şekilde orta medyal [2] kompartmanı oluşturan kaslarda belirgin yağ replasmanı izlenmekte. İncidental olarak yeni düşme sonucu femur medyal kondilinde tam olmayan kırık dikkati çekmekte. (Sağ) Aynı olgunun sagittal PD MR uzak medyal kesitlerinde korunmuş birkaç lif semimembranöz [2] ve biraz daha çok miktarda vastus medialis lifleri gösterilmekte [2].



(Sol) Aynı olgunun sagittal PD MR'ı dizin uzak medyal kesiminde sartoryus [2] ve grasilis [2] bazı korunmuş kas liflerini ve atrofinin uniform olmadığını göstermekte. (Sağ) Koronal T1A MR görüntüsünde göreceli olarak normal sartoryus [2] da uniform olmayan yağlı atrofiyi desteklemektedir. Muskuler distrofili hastalarda en az etkilenen kas grupları grasilis, semimembranöz, semitendinöz ve sartoryus olup bu hasta da genel olarak bu kas tutulum paternini göstermektedir.

NÖROFİBROMATOZİS

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Nöroektoderm, mezoderm ve endodermin dahil olduğu konjenital ve familial bir hastalıktır
- Nörofibromatozis tip 1 (NF1): Hastaların %85-90'ı
- Nörofibromatozis tip 2 (NF2): Hastaların %10-15'i

Görüntüleme

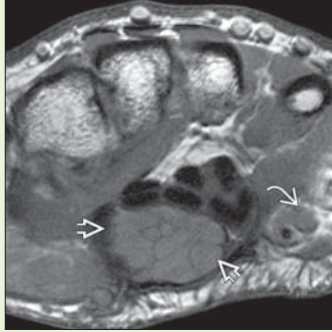
- Baş: Makrokranî ve şiddetli ise kraniyal işaretler
 - o Lambdoid suture kalvaryal defekt
 - o Küçük ya da büyük sfenoid kanatın veya orbita tabanının yokluğu
- Omurgada: Kifoskolyoz
 - o İdiyopatik skolyozdaki kurvature paterni de dahil, diğer kurvature paternleri
 - o Vertebra korpus posteriorunda taraklaşma: Dural ektazi ya da nörofibroma
- Kotlar: Kurdela deformitesi
- Pelvis: %32 olguda asetabuler protrüzyon
- Tibial displazi

- o Psödoartroz
- o Transvers kırıklarla birlikte incelleme
- o Çeşitli yaylanma deformiteleri
- Nonossifiye fibrom: multipl olabilir
- Sinir kılıfı tümörleri
 - o Sinir boyunca uzanım
 - o "Boncuk dizisi" görünümü
 - o Genelde T1 düşük, T2 yüksek sinyal ve yoğun parlaklaşma
 - o Hedef işareti: Lezyon merkezinde düşük sinyal
- Tümör yükünü belirlemek için tüm vücut MR önerilir

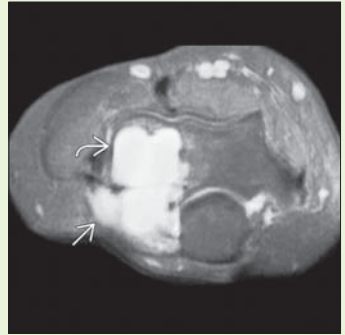
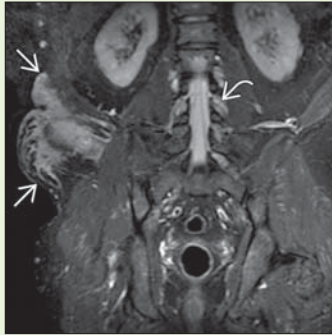
Klinik

- 1/3000-4000 kişi: 4 yaş civarında tanı alır
- NF hastalarının %50-70'inde iskelet anomalileri
- NF hastalarının %3-15'inde malign periferik sinir kılıfı tümörü gelişimi

(Sol) Aksiyel T1A görüntülerde uniform ancak belirgin olarak kalınlaşmış medyan  ve ulnar  sinir lifleri izlenmekte. Karpal tünelde fleksor retinakulumda belirgin kavışma ve buna bağlı olarak fleksor tendonlarda yer değişime izlenmekte (Sag) Aynı elin koronal PD yağ baskılı MR görüntülerinde kalınlaşmış yüksek sinyalli medyan  ve ulnar  sinir gösterilmekte. Bu sinir kalınlaşması nörofibromatozise bağlıdır.



(Sol) Koronal T2 A yb FS MR incelemede ciltten sağ iliyak kanada dek uzanan yumuşak doku lezyonu izlenmekte  bu görünüm pleksiform nörofibroma ait. Orta ve alt lomber vertebra düzeyinde değişik sinir köklerinden kaynaklanan fuziform tarzda kalınlaşma gösteren çok sayıda bilateral fokal yumuşak doku multipl küçük nörofibromlara ait  (Sag) Aksiyel T2 A yb MR görüntülerde ulnar sinir ya da çevresinden kaynaklanan yüksek sinyalli kitile  izlenmekte. Lezyon distal humerusu  da invaze etmekte olup radyografide litik lezyon şeklinde görülmekteydi.



NÖROFİBROMATOZİS

TERMİNOLOJİ

Kısaltmalar

- Nörofibromatozis (NF)

Eşanlamlar

- Recklinghausen hastalığı (NF1)

Tanımlar

- Nöroektoderm mezoderm ve endodermden kaynaklanan konjenital ve ailesel hastalık
 - o 8 alt tip tanımlanmış olup bunlardan 2'si sıklıkla kullanılır
 - Nörofibromatozis tip 1 (NF1): Hastaların %85-90'ı
 - Nörofibromatozis tip 2 (NF2): Hastaların %10-15'i (bilateral akustik nörinomlar/vestibüler schwannomlar)

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- Yerleşim
 - o Kafa, omurga, kostalar, tübüler kemikler (özellikle tibia)

Radyografik Bulgular

- Kafa
 - o Hidrosefali
 - Şiddetli formunda makrokranî ve kalvaryal işaretler
 - Şant ve bağlantılı tüpler görülebilir
 - o Lambdoid sütür kalvaryal defekt
 - Lambdoid sütürda litik bölge, özellikle solda
 - o Sfenoidin büyük ya da küçük kanadının yokluğu
 - o Orbita tabanı yokluğu ya da orbita çukurunun genişlemesi
 - o Kraniyal sinirlerin foramenlerinin invazyonla birlikte genişlemesi (optik, işitme)
 - o J-şekilli sella
- Omurga
 - o Kifoskolyoz
 - Üst torasik düzeyde dar açılı skolyoz NF1 için özgündür
 - İdiyopatik skolyozu da içeren diğer skolyoz patternleri de sıkır
 - o Vertebra gövdesi posteriorunda taraklanma
 - Genellikle pedikül ve lamina deformiteleriyle ilişkilidir → geniş nöral foramenler
 - Dural ektazi ya da nörofibromla ilişkilidir
 - o Nörofibroma ya da malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPNST)
 - Nöral foramende genişleme ve/veya vertebra korpusunda çukurlaşma
 - Sakrumda baloncuk tarzında genişleme gösteren lezyon
 - Nörofibrom için genellikle nonagresif görünüm
 - MPNST'de destrüktif süreç daha agresif görünümdedir
 - Nadiren distrofik kalsifikasyon içerir
- Kostalar: Kurdela deformitesi (kalınlaşmış, ısın geçirgenliği artmış, bükülmüş ve centiklenmiş)
- Genellikle interkostal nörofibromaya ikincil olmak-tan çok displazi şeklindedir
- Pelvis: %32 olguda protrüzyo asetabuli

- o Sıklıkla ılımlıdır ancak şiddetlenebilir
- Tübüler kemikler
 - o Displazi
 - Tibyal displazi
 - Psödoartroz
 - Transvers kırıklarla(tam ya da tam olmayan) bir-likte incelmeye
 - Şiddetli yaylanma deformitesi
- Nonossifiyan fibrom (NOF veya fibroksantoma)
 - NF ile ilişkili ise çok sayıda olabilir
 - Korteks tabanlı jeografik lezyon
 - Metafiz ya da metadiyafiz
 - Sklerotik sınırlı; zamanla kendiliğinden yok olabilir
 - Genellikle periferden başlayan ılımlı sklerotik kemikle dolar
- Gerçek kemik içi nörojenik tümörler nadirdir
- Yumuşak doku nörofibromuna komşu kemikte ek-st-rinik erozyon oluşabilir
- Kortikal ya da yüzey “lezyonları” nadiren görülür
 - Periosteal displazi, hemoraji → periost ayrılması
 - Nadir şiddetli subperiosteal kanamalar osifikasyon ve kemikte “genişleme” ile sonuçlanır
- Yumuşak doku kitelleri
 - o Lezyon yeterince büyükse yağ planlarını siler
 - o Distrofik kalsifikasyon içerebilir
- Ekstremitelerinde boyutlarında asimetri, lokal gigantizm
- Genel osteoporoz

Genel Bulgular

- Kemik bulguları özellikle omurgada iyi görülür
- Sıklıkla sinir kuyruğu şeklinde fuziform solid yumuşak doku kitelleri
 - o Nadiren kitle içinde distrofik kalsifikasyonlar
- Dural ektazi, halter şekilli omurga nörofibromları

MR Bulguları

- Tübüler kemikler
 - o NOF
 - Ekspansiyon, kortikal tabanlı
 - Kortikal devamsızlık ya da yumuşak doku kitlesi yok
 - Tüm sekanslarda düşük sinyalli çeper
 - T1A: Oldukça homojen düşük sinyal
 - Su duyarlı sekanslarda lezyonun kemikle dolma evresine göre değişen sinyal intensiteleri
 - Uniform yüksek sinyalden heterojen düşük sinyale değişen aralıkta
 - Güçlü periferik ve septal kontrastlanma, santral kontrastlanma osifikasyona göre farklılık gösterebilir
 - o Nadiren kemik yüzeyinde “kist”
 - Periost sıyrılması; osseöz periost reaksiyonu ile birlikte olabilir
 - Altında kanama ya da sıvı birikimi; gerçek tümör değil
- Sinir kılıfı tümörleri
 - o Sinir boyunca uzanım
 - “Boncuk dizisi” şeklinde görünüm
 - o Lezyonun sonlarından uzanan sinir görülebilir
 - o Genelde T1 düşük T2 yüksek sinyalli, kontrast tutan
 - o Hedef işareti: Lezyon merkezinde düşük sinyal
 - En iyi T2'de ve post kontrast serilerde görülür

NÖROFİBROMATOZİS

- Nörofibromda, schwannomda MPNST'de görülür, bunlar arasında ayırımı yaptırmaz
- o NF'de geniş fokal lezyon ve komşuluğunda eşlik eden başka küçük lezyonlar
- Tümör yükünü belirlemek için tüm vücut MR önerilir

Sintigrafi Bulguları

- MPNST taramasında FDG-PET kullanışlıdır
 - o %95 duyarlı, %72 özgül, %71 pozitif öngörü, %95 negatif öngörü, %82 doğruluk değeri vardır
- Kuşku olgularda 11C metionin PET eklenmesi özgüllüğü artırır

AYIRICI TANILAR

Poliostotik Fibröz Displazi

- NF'deki NOF'u taklit edebilir ancak FD lezyonları daha santralde yerleşir
- Kafeola lekeleri (NF'de California kıyısından çok, Maine kıyısına benzeyen lekeler)

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - o Çoğu kemik deformitesi mezodermal displaziden kaynaklanır
 - Displastik kemik kırık ve bükülmelerle sonuçlanacak derecede kırılgandır
- Genetik
 - o NF1 ve NF2 değişik ekspresyonlarda otozomal dominanttır
 - o Vakaların %50'si yeni mutasyonlardan kaynaklanır
 - o NF1: NF1 genindeki 17q11 lokalizasyonundan
 - NF1 mutasyon oranı bilinen en sık arasıdır
 - o NF2: NF2 geni 22q12 lokalizasyonundan
- Eşlik eden anomaliler
 - o NF1 ilişkili tümörler
 - Nörofibrom
 - Malign periferik sinir kılıfı tümörleri (MPNST)
 - o NF2 ilişkili tümör: Schwannom
 - o Tırnak altı glomus tümörleriyle ilişkisi rapor edilmiştir
- Yumuşak doku anjiyosarkomu ile ilişkisi rapor edilmiştir

Mikroskobik Bulgular

- Displastik kemik içinde azalmış trabeküler kemik hacmi ve artmış osteoid hacim
- NF1 kemiğinde kalsiyum içeriğinde azalma

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semtomlar
 - o Nöroektodermal (deri ve sinir sistemi)
 - Kafeola lekeleri, deride hiperpigmentasyon
 - Deri ve subkutanöz fibromlar, genellikle puberte sonrası gelişen
 - Intrakraniyal manifestasyonlar
 - Optik sinir gliomu (NF1 ile ilişkili en sık intrakraniyal tümör)
 - Serebral gliom, hidrosefali, kraniyal sinir schwannomu, vasküler displazi
 - o Skolyoz
 - o Tibya deformitesi

- Diğer işaret/semtomlar
 - o Endodermal (endokrin bez)

Demografi

- Yaş
 - o Genellikle 4 yaşında tanı konur ancak ebeveynlerde tutulum varsa daha erken tanınabilir
 - Yüzdeki pleksiform nörofibromlar nadiren 1 yaş sonrasında oluşur
 - Diğer bölgelerin pleksiform nörofibromları nadiren adolesan çağ sonrası oluşabilir
 - o MPNST: Adolesan ve yetişkinde
- Cinsiyet
 - o E = K
- Epidemiyoloji
 - o 1/3000-4000 kişi
 - o NF hastalarının %50-70'inde iskelet anomalileri mevcuttur
 - o Multipl NOF'lu hastaların %5'i eş zamanlı NF hastasıdır
 - o NF hastalarının %3-15'inde MPNST gelişir

Doğal Seyir ve Prognoz

- Skolyoz fonksiyon kaybıyla sonuçlanacak derecede hızlı gelişebilir
- MPNST'nin genisi rezeksiyonu zor, rekürens oranı yüksek
- Ortalama ölüm yaşı: 54 yaş (normal popülasyondan 20 yıl erken)
- o Genellikle MPNST ile ilişkili

Tedavi

- Komplikasyon tedavisi
 - o Displastik kemiğin fonksiyonunun kazanımı
 - o Omurganın stabilizasyonu gerekir
 - o Fonksiyonu etkileyen benign tümörlerin tedavisi
 - o Malign tümörlerin agresif tedavisi
- Altta yatan osteoporozun tedavisi günümüzde incelenmektedir (kolekalsiferol, vitamin D)

TANISAL KONTROL LİSTESİ

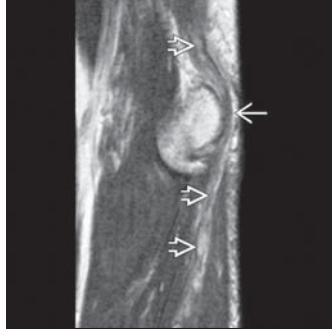
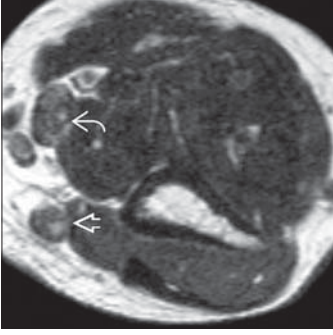
Görüntüleme Yorumlama Püf Noktaları

- Çok sayıda NOF varsa NF düşünülmelidir
- Yaylanmış olmasa dahi displastik tıbya NF olasılığını akla getirmelidir

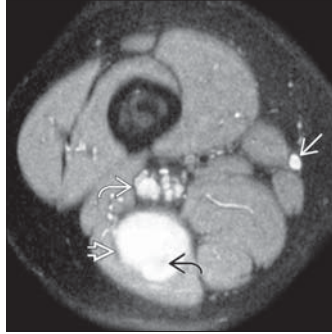
SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Bertagna F et al: Plurifocal malignant peripheral nerve sheath tumor demonstrated by 18-F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. Jpn J Radiol. 27(8):320-3, 2009
2. Cai W et al: Tumor burden in patients with neurofibromatosis types 1 and 2 and schwannomatosis: determination on whole body MR images. Radiology. 250(3): 665-73, 2009
3. Seitz et al. High bone turnover and accumulation of osteoid in patients with neurofibromatosis 1. Osteoporos Int. Epub ahead of print, 2009
4. Van Meerbeeck SF et al: Whole body Mr imaging in neurofibromatosis type 1. Eur J Radiol. 69(2):236-42, 2009
5. Ferner RE et al: [18F.] 2-flouro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography (FDG PET) as a diagnostic tool for neurofibromatosis type 1 (NF1) associated malignant peripheral nerve sheath tumours (MPNSTs): a long term clinical study. Ann Oncol. 19(2): 390-4, 2008

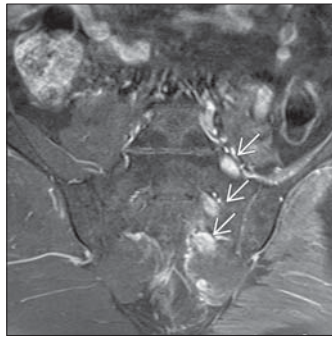
NÖROFİBROMATOZİS



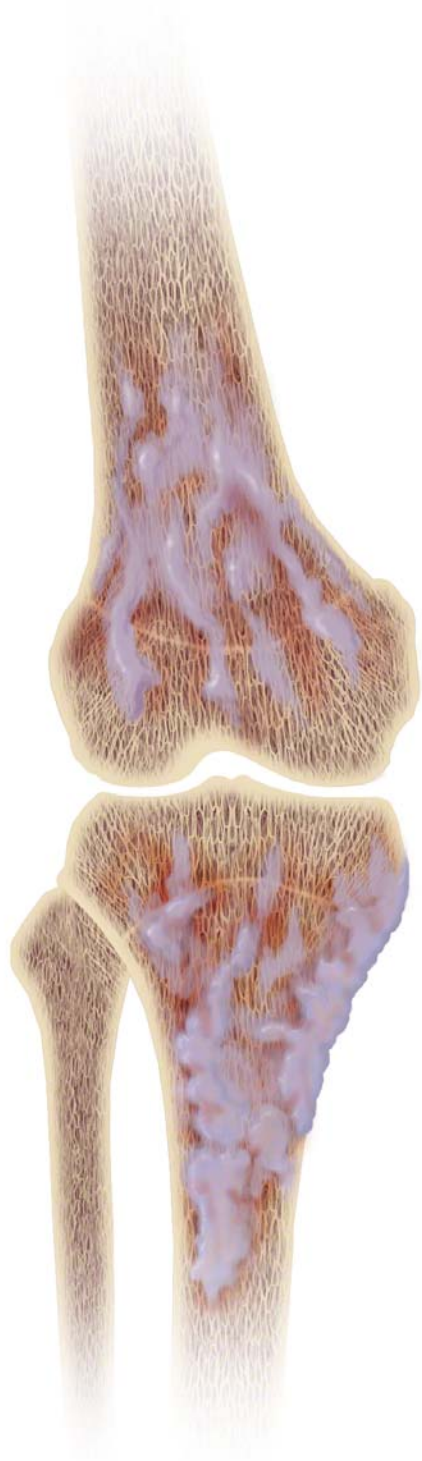
(Sol) Aksiyel T2 MR görüntülerde nörofibromatozise bağlı ulnar nöropatili bir hastada ulnar sinirde T2 sinyal artışı gösteren fuziform genişleme (S). Aynı zamanda medyan sinir nörofibromu da izlenmekte (B). (Sağ) Aynı hastanın sagittal T2 MR kesitlerinde ulnar sinirin bazı kesimlerinde fuziform genişleme ve aradaki kesimleri (B) ile sinirin kubital tüneldeki kısmının capının normal olduğu gösterilmektedir (B). Bu "boncuk dizisi" konfigürasyonu nörofibromatozis için tipiktir.



(Sol) Lateral radyografi NOF için tipik geniş kortikal tabanlı litik lezyonu göstermektedir (S). Ek olarak popliteal fossada kitle izlenmektedir (B). (Sağ) Aynı olguda aksiyel PD yb MR incelemede popliteal fossadaki kitle gösterilmektedir (S). Santralinde düşük sinyal intensiteli bölge (B) içeren yüksek sinyalli lezyon; Bu nöral lezyonlarda görülebilen hedef işaretidir. Bu kitle MPNST olarak kanıtlandı. Aynı zamanda ortak peroneal ve tibial sinir (B) boyunca uzanan ve farklı yerleşimlerde (B) de izlenen çok sayıda nörofibroma dikkat ediniz.



(Sol) Bu olguda rezeksiyon sonrası siyatik sinirin proksimalinden distaline dek uzanan MPNST rekürensi gösterilmektedir. Sagittal T2A yb MR görüntülerde tibial siniri boyunca boyuncu tutan hiperintens lobüle kitle izlenmektedir (S). (Sağ) Aynı hastanın sakruma ait koronal oblik kontrastlı T1A yb MR kesitinde etkilenen sol taraftaki tüm sakral sinir köklerindeki (S) genişleme normal sağ taraf ile kıyaslamalı olarak gösterilmektedir. Bu proksimal ve distal tutan yıkıcı bir rekürensizdir.



BÖLÜM 5 Displaziler

İskelet Displazileri

Cücelik ile Giden (Dwarfizm) Displazi

Dwarfizm Displaziye Giriş	5-2
Akondroplazi	5-6
Psödoakondroplazi	5-10
Akondroenezis	5-11
Tanatotrofik Dwarfizm	5-12
Jeune'nin Asfiksyan Torasik Displazisi	5-14
Kondroektodermal Displazi (Ellis-van Creveld)	5-15
Spondilöepifizer Displazi	5-16
Multipl Epifizer Displazi	5-20

Normal Boyla Giden (Nondwarfizm) Displazi

Ollier Hastalığı	5-24
Maffucci Sendromu	5-28
Kondrodisplazia Punktata	5-29
Kleidokranial Displazi	5-30
Caffey Hastalığı	5-31
Fong Hastalığı (Tırnak Patella Sendromu)	5-32

Skleroza Displaziler

Melorostozis	5-34
Progresif Diyafizal Displazi	5-38
Osteopetrozis	5-42
Piknodisostoz	5-48
Osteitis Kondensans	5-52
Osteitis Pubis: Travma dışı kökenli	5-54
İntramedüller Osteoskleroz	5-56
Kemiklerin Diğer Skleroza Durumları	5-57



DWARFİZM DISPLAZİYE GİRİŞ

Genel Değerlendirme

Cücelikle giden displaziler, yaş, ırk ve cinsiyete göre 3 standart sapma aşağısı olarak tanımlanan boy kısalığı ile sonuçlanan kırıkdak ve kemik anomalileridir. Kısa ekstremiteli cücelik terimi daha çok benimsenmektedir. Sosyal olarak ise sıklıkla “küçük insanlar” tanımı kullanılmaktadır. Bu displazler çoğu çok nadir olan geniş bir spektrumdaki hastalıkları kapsar. Akondroplazi en iyi bilinen ve en sık görülenidir. Bildirilen sıklık 2/10.000 canlı doğumun altındadır. Kısa ekstremiteli cücelikler pek çok çizgide sınıflanabilmekle birlikte en önemli ayırıcı letal ve non-letal formlardır. Bu sınıflama gebeliğin devamı ya da doğum sonrası hayat kurtarıcı önlemlerin alınmasında yol göstericidir.

Terminoloji

Ekstremité kısalığı paternini tanımlamada pek çok terim kullanılmaktadır. Ekstremité kısalığının tiplerini birbirinden ayırt etmek cücelikle giden displazileri sınıflamada anahtar basamaktır. **Rizomelik** cücelerde femur ve humerus gibi “kök” kısalığı vardır. Akondroplazi klasik rizomelik cücelikle giden displazidir. Tibya/fibula ve radius ulna gibi “orta” kesimdeki kısalık mezomelik kısalık olarak bilinir. Tipik örnek kondroektodermal displazidir. **Akromelik** kısalık ise eller ve ayaklar gibi “uç” kısalığıdır. Son olarak mikromelik ise akondrogezeziste görüldüğü gibi tüm ekstremitenin kısalığına işaret eder.

Radyolojik Anatomi

Anormal kemik ve/ya da kırıkdak gelişimindeki ortak patogenetik temeller bu displaziler arasında benzerliklere yol açar. Ancak her displazi göreceli olarak kendine özgü iskelet anomalileri spektrumuna sahiptir. Tanısal olasılıkları sınırlandırmak ve tanıyı oluşturmak için her anatomik bölgenin dikkatlice değerlendirilmesi gereklidir.

Kafa ve yüz anormal olabilir. Anormal olduklarında bu özellikler genellikle nonspesifiktir.

Omurga tutulumu ayrıncı tanıyı kısıtlamaya yardımcı anahtar özelliktir. Anormal bir omurga spondiloeipfiz displaziyi multipl epifiz displaziden ayırır. Kondroepifiz displazi omurga tutulumu oluşturmaz diğer bir kısa ekstremiteli cücelik tipidir. Anormal omurga morfolojisi platispondili yanı sıra, mermi şeklinde vertebra, vertebra ön köşelerinde gagaşma ya da dil şeklinde çıkıntıları da kapsar. Doğumsal yaygın platispondili pek çok kısa ekstremiteli cücelikte anahtar bulgudur. Mineralizasyon azlığı ya da yokluğu akondrogezezi ayırır. Özellikle kranioservikal bileşke olmak üzere omurga tutulumu anlamlı morbiditeye neden olabilir.

Toraks boşluğu anomalileri, özellikle kosta kısalıkları ve izleyen solunum yetmezliği letal cücelikle giden displaziler için anahtar özelliktir. Non-letal displazilerde de toraks anormallikler görülebilir, ancak tabii ki daha hafif derecedirler.

Pelvik anomaliler cücelikle giden displazilerde sıklıkla görülmekle birlikte bulgular göreceli olarak nonspesifiktir. Küçük ilyak kanatlar, dar sakroiskiyadik çentikler ve asetabuler çatıda yassılaşmalar sık görülen ancak nonspesifik bir bulgular birlikteliğidir. Asetabulumda kemik çıkıntılar bu displazilerin pek çoğunda izlenebilmektedir.

Ekstremité anomalileri bu displazilerin tanımlayıcı özelliklerinden biridir. Rizomelik, mezomelik ve mikromelik kısalıkların ayırımı kritiktir. Uzun kemiklerin malformasyonu da ayırtedici bir özellik olabilir. Tanatoforik displazinin “telefon ahizesi” femurları görüldüğü anda tanımlanabilir. Yaygın epifiz anormallikler spondiloeipfiz displazi yanı sıra multipl epifiz displazide de mevcuttur. Polidaktili, asfiksan torasik displazi ve kondroektodermal displazinin de içinde bulunduğu kısa kosta polidaktili sendromlarının tanımlayıcı özelliğidir.

Patoloji

Bu displazilerin çoğunun altında yatan genetik mutasyon ortaya konmuştur. Altta yatan defektin anlaşılması, şu anda olanaksız olmakla birlikte, ileride tedavi için umutlandırmaktadır. Bu displazilerin çoğundaki genetik geçiş modu bilinmektedir. Aile planlamasında genetiğin rolü tartışılmaz değerdedir. Ancak olguların çoğunluğu spontan mutasyon sonucudur.

Görüntüleme Protokollü

Radyografiler displazilerin karakterizasyonunda seçilen görüntüleme yöntemidir. Yenidoğanda AP ve lateral bebek grafileri tanıyı koymaya yetecek derecede bilgi sağlayacaktır. Ek görüntüleme değerlendirmesi çoğu kez klinik bulgulara göre yönlendirilir. Radyografiler kemik büyümesini izleme ve dejeneratif eklem hastalığı gibi ikincil değişiklikleri değerlendirmede yardımcıdır. Kafa BT kraniyofasiyal anomalileri ve beyin malformasyonlarını tanımlamada da kullanılabilir. Omurganın MR incelemesi sıklıkla kraniovertebral anomalileri ve spinal stenozun derecesini değerlendirmede kullanılır.

Prenatal Değerlendirme

Prenatal ultrason cücelikle giden displazi riski olan fetusları değerlendirmede kullanılabilir. Anormalliklerin saptandığı zaman çizelgesinin çok iyi bilinmesi gereklidir. Böyle anomalilerin arandığı durumlarda yüksek riskli gebelik ultrasonografisinde deneyimli uzmanlara danışılması akılcı bir karardır. Küçük toraks boşluğu, platispondili, kısa ekstremiteler ve anormal kemik mineralizasyonu saptanması gereken kritik özelliklerdir.

Klinik

Cücelikle giden bir displaziyi tanımlarken klinik açıdan en önemli bileşen displazinin letal formlardan biri olup olmadığını belirlenmesidir. Bu ayırıcı elbette prenatal değerlendirilmede ve yaşamın ilk gün ve saatlerinde kritiktir. Nonletal dwarfizm tanımının hem tıbbi hem sosyal çıkarımları vardır. Genelme olarak zeka normaldir ve yaşam beklentisi sınırlı değildir. Ancak iskelet anomalileri erken artrit, spinal stenoz ve kranioservikal bileşke instabilitelerini de kapsayan bir dizi probleme zemin hazırlayabilir.

Bir ya da her iki ebeveyn kısa ekstremiteli cücelikten etkilenmişse aile planlamasında pek çok faktör göz önüne alınmalıdır. İlki ve en önemli displazinin genetiğinin ve etkilenme çocuk sahibi olma olasılığının bilinmesidir. Bu olasılığın değerlendirilmesi büyük oranda kişisel bir karardır. Eğer anne etkilenmiş ise gebeliğin riskleri kadar, fetus üzerindeki potansiyel riskler de değerlendirilmelidir.

DWARFİZM DİSPLAZİYE GİRİŞ

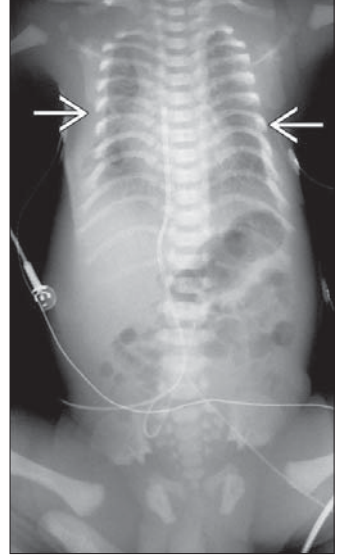
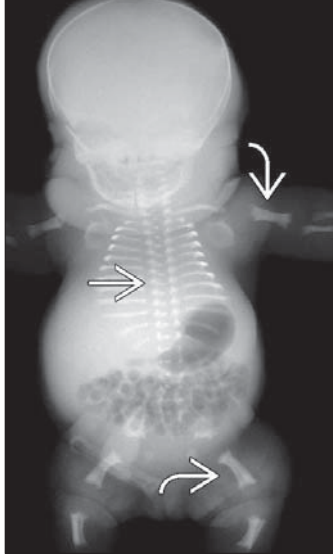
Dwarfizm Cüceliklerin İskelet Özellikleri							
	<i>Letal?</i>	<i>Kafa ve Yüz</i>	<i>Omurga</i>	<i>Göğüs</i>	<i>Pelvis</i>	<i>Uzun Kemikler</i>	<i>Eller ve Ayaklar</i>
Akondrogezezis	Evet	Büyük kafa, yassı alın ve nazal köprü; yarı damak mikrognati	Osifikasyon yokluğu ya da azlığı	Kısa ve dar (Çan ya da fıçı şeklinde); ince kostalar	Küçük ilyak kanatlar; iskiümde zayıf mineralizasyon	İleri mikromeli; yüzgeç benzeri ekstremiteler (tip I)	Parmaklarda zayıf mineralizasyon
Akondrogezezi (heterozigot)	Hayır	Frontal çıkıntı; orta yüz hipoplazisi; küçük kafa tabanı	Posterior çanaklaşma; mermi şeklinde omurlar; distalde ∇ interpediküler mesafe; doğumsal dar kanal; dar foremen magnum; kranioservikal instabilite	∇ AP çap; kosta uçlarında genişleme	“şampanya” pelvis; yassı asetabuler çatı	Rizomelik kısıklık; metafizer çanaklaşma ve saçaklanma	Trident eller; tüm metakarplar eşit uzunlukta
Asfiksan torasik displazi	Evet	Normal	Normal	Kısa yatay kostalar; dar uzun göğüs; bisiklet gidonu klavikülalar	Küçük ilyak kanatlar; yassı asetabuler çatı; asetabuler kemik çıkıntılar	Hafif mikromeli; koni şeklinde epifizler	Kısa falankslar, metakarplar, metatarslar; polidaktili
Kondroektodermal displazi	Hayır	Normal	Normal	Normal	Küçük ilyak kanatlar; dar sakroiskiyyadik çentik; asetabuler kemik çıkıntılar	Rizomelik ve mezomelik kısıklık	Kısa parmaklar; plidaktili (eller); karpal anomaliler; displastik turnaklar
Multipl epifizer displazi	Hayır	Normal	Normal veya minimal tutulum	Normal	Normal	Epifizer düzensizlik	Karpal ve tarsal düzensizlik (resesif form); hafif brakidaktili
Psödoakondroplazi	Hayır	Normal	Dil benzeri çıkıntılar; oval ya da bikonkav şekil	Normal	Pubik kemiklerde ve triradiate kırkırdakta gelişme geriliği; yassı asetabuler çatı; asetabuler kemik çıkıntılar	Rizomelik kısıklık; küçük yassı epifizler ve geniş metafizler	Kısa ve geniş
Spondiloeifizer displazi	Hayır Hayır	Normal	Değişken platispondili; odontoid hipoplazi; kranioservikal instabilite	Çan şeklinde göğüs; kosta uçlarında genişleme	Küçük ilyak kanatlar; yassı asetabuler çatı; pubik kemiklerde geçikmiş osifikasyon	Rizomelik kısıklık	Normal
Tanatorik cücelik		Büyük kafa; frontal çıkıntı; yassı nazal köprü; küçük kafa tabanı; yonca yaprağı kafa (tip II)	İleri platispondili	Kısa yatay kostalar; ince uzun göğüs	Küçük ilyak kanatlar; dar sakroiskiyyadik çentik; yassı asetabuler çatı	İleri rizomelik kısıklık; “telefon ahizesi” femurlar	Kısa, geniş eller ve ayaklar

Seçilmiş Kaynaklar

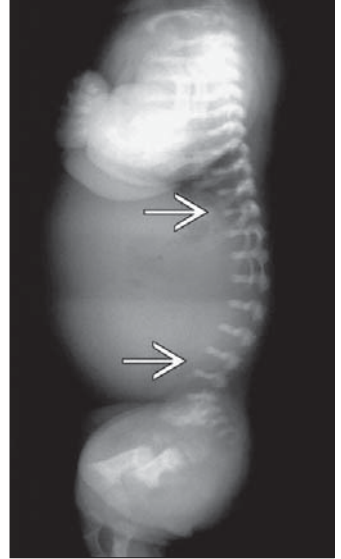
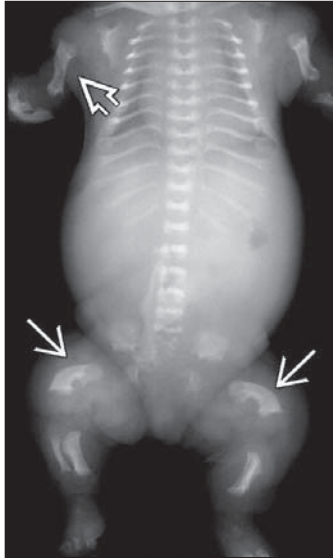
1. Lachman R. Taybi and Lachman's Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders and Skeletal Dysplasias. 5th ed. St. Louis: Mosby 2006
2. International Nomenclature of Constitutional Disorders of Bone. <http://www.csmc.edu/genetics/skel dys/nomenclature.html>
3. Orphanet. The portal for rare diseases and orphan drugs. www.orphanet.com

DWARFİZM DİSPLAZİYE GİRİŞ

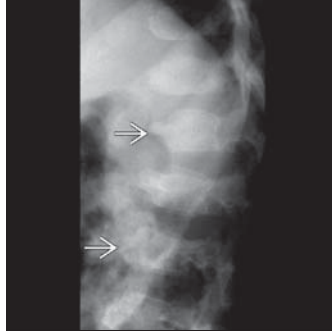
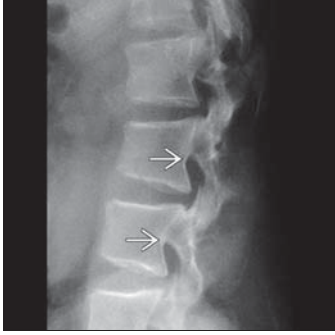
(Sol) Akondroenezisli bebğin AP radyografisi klasik bulguları göstermekte. Tıbya/fibula ve radyus/ulna yanı sıra femur ve humerusta ileri kısıklık ➡ ile birlikte mikromeliye dikkat ediniz. Omurlar mineralizasyon zayıflığına bağlı güçlkle görülmekte ➡. Göğüs boşluğu belirgin derecede küçük ve letal kısa ekstremiteli displaziler için karakteristik. Büyük kafa ve tümsek karın nonspesifik bulgular. Küçük, kare ilyak kanatlara dikkat. (Sağ) AP radyografisi Jeune'nin asfiksan torasik distrofisinin tipik bulgularını göstermekte. En karakteristik ve tanıttıcı bulgu kostalardaki belirgin kısıklık ve ileri derecede küçük göğüs kafesi ➡. Omurga normal. Hafif mikromelik ekstremite kısalığı hem femurlar, hem tıbya/fibulayı kapsamakta. Pelvisteki nonspesifik bulgular birlikteliğine dikkat.



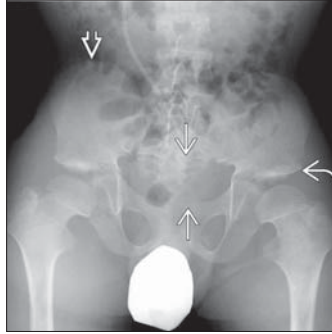
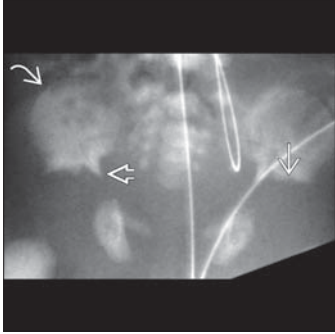
(Sol) Tanatoforik küceliğin klasik bulgularını taşıyan AP radyografisi gösterilmekte. Üst ve alt ekstremitelere hem femurlar, hem tıbya/fibulayı kabaca simetrik olarak tutan belirgin kısıklık. İnanılmaz kısa humeruslara ➡ dikkat. Kıvrık telefon ahizesine benzeyen femurlar ➡ tanısıl. Göğüs boşluğu küçük ve bu olguda çan şeklinde. (Sağ) Lateral radyografisi yaygın ileri doğumsal platisspondiliyi ➡ ortaya koymakta. İleri omurga tutulumu tanatoforik kücelik için anahtar özellik olup, homozigot akondroplazi ve spondiloeipfizler displazi (SED)'de de görülebilir. Ayrıcı tanı özellikleri SED için anormal epifizler, akondroplazinin diğer omurga tutulumları ve uzun kemik kısalığındaki değişik paternlerdir.



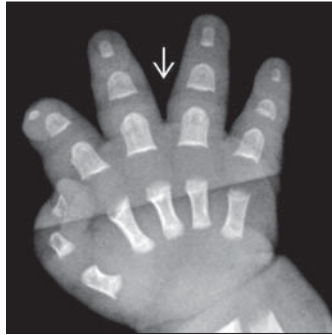
DWARFİZM DİSPLAZİYE GİRİŞ



(Sol) Vertebra lateral radyografisinde posterior çanaklaşma. Bu bulgu akondroplazik cücelerde görülür ancak ayrıncı tanısı geniştir ve normal bir varyant olarak da görülebilir. (Sağ) Psödoakondroplazili bir hastanın vertebra lateral radyografisinde dil-benzeri çıkıntılar. Vertebra gövdelerindeki memi şekli ve anterior çanaklaşma da dahil çeşitli anomaliler akondroplazi, psödoakondroplazi, ve diğer cücelik tipleriyle ilişkili olabilir.



(Sol) AP radyografi pelviste pek çok displazide gözlenen nonspesifik bulgular birlikteliğini göstermekte. Bulgular kare şeklinde küçük iliyak kanatlar, yassı asetabuler çatı ve asetabulumda kemik çıkıntıları kapsamakta. (Sağ) Pelvisin AP radyografisinde karakteristik "şampanya kadehi" görünümü. Diğer özellikler kare iliyak kanatlar ve yassı asetabuler çatıları içermekte. Proksimal femur epifizleri normal.



(Sol) AP radyografi hafif formda bir spondiloeipfizler displazi hastasını göstermekte. Epifizler hafif düzensiz. Göz önüne alınması gerekli diğer displaziler içinde multipl epifizler displazi ve psödoakondroplazi yer alır. Bu olguda omurga bulgularının saptanması tanıyı oluşturmada yardımcı oldu. (Sağ) AP radyografi esit uzunlukta kısa metakarpalara sahip bir bebeğin elini göstermekte. 3. ve 4. parmaklar arasındaki ayrık elde trident görünümü oluşturmaktadır.

AKONDROPLAZİ

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Normal gövde, büyük kafa ve orta yüz hipoplazisiyle birlikte rizomelik cücelik
- En sık non-lethal displazi

Görüntüleme

- Kraniofasiyal
 - Büyük kafa ve frontal çıkıntı
 - Hidrosefali
 - Orta yüz hipoplazisi
- Omurga ve pelvis
 - Torakolomber bileşkede mermi şeklinde vertebra
 - Verdebra gövdesinde posterior çanaklaşma
 - Kısa pediküllere 20 konjenital dar kanal
 - Distal L omurgada daralan interpediküler mesafe
 - Bebeklikte torakolomber gibbus
 - Yürüme başladıktan sonra artmış lomber lordoz
- Pelvis ve ekstremiteler

- Dar sakroiliyak çentikler
- Şiş asetabuler açığı
- Trident el
- Genu varum

Patoloji

- Anormal fibroblastik büyüme faktörü reseptör gen 3
- Otozomal dominant geçiş
- Olguların çoğu spontan mutasyondur

Klinik

- Heterozigot: Normal zeka ve yaşam beklentisi
- Homozigot: Bebeklik/erken çocuklukta ölümcül
- Dar foramen magnum ve servikal instabilite beyin sapı basısına yol açabilir
- Orta yüz hipoplazisine bağlı obstrüktif apne
- Obesite ve erken osteoartrit

(Sol) Pelvisin AP radyografisi

geniş yassı pelvis girişini

➡ dar sakroiliyak çentikler ➡ kısa femur boyunları ➡ ve geniş iliak kanatları göstermekte.

Ventriküloperitoneal şant da

mevcut. (Sağ) Pelvis ve alt

ekstremitelerin AP radyografisi

karakteristik dar sakroiliyak

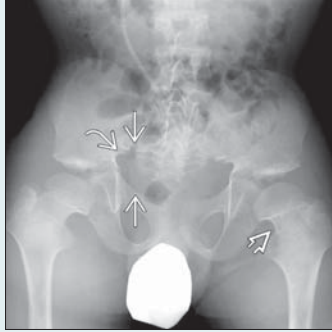
çentikleri ➡ kısa femur ve

tıbya/fibulaları göstermekte.

Distal femur ve proksimal

tıbyalarda metafizer

sacaklanma ➡ belgindir.



(Sol) Alt lomber omurganın

AP radyografisi akondroplazi

için tanıtıcıdır. Interpediküler

mesafede ilerleyici daralma ➡

ve sakroiliyak çentiklerde

daralma ➡ mevcuttur.

(Sağ) Lateral radyografi

doğumsal dar kanala yol

açan kısa pedikülleri ➡

göstermekte. Vertebra

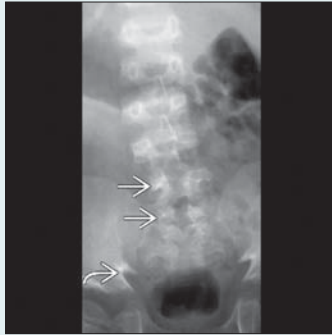
gövdelelerinde karakteristik

ancak nonspesifik posterior

çanaklaşma ➡ mevcuttur. Ayrıca

hafif torakolomber kifoz

görülmektedir.



AKONDROPLAZİ

TERMİNOLOJİ

Eşanlamlılar

- Displazi "cüce" kelimesinin yerini almakta
- Cüce
- Küçük insan

Tanımlar

- Rizomelik cücelik
 - o Rizo "kök" anlamındadır
 - o Bu cücelikte kısalık proksimalde yada kökte (humerus, femur anlamında) en belirgindir
- En sık non-letal kısa ekstremiteli iskelet displazisi

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanınal ipucu
 - o Normal gövde ve büyük kafalı bu rizomelik cücede anıtar radyografik bulgu dar interpediküler mesafedir

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme aracı
 - o Radyografiler anatomik anomalilerin spektrumunun tümünü en iyi şekilde ortaya koymayı sağlar
 - o MR, foramen magnumda daralma ve spinal stenoz gibi özgül anatomik anomalilerin detaylı değerlendirilmesinde yardımcıdır

Radyografik Bulgular

- Radyografi
 - o Kafa ve yüz
 - Büyük kafa
 - Frontal çıkıntı
 - Orta yüz hipoplazisi
 - Küçük kafa tabanı, kısalmış klavikula
 - Dişlerde dizilim kusuru ve üst üste binme
 - o Göğüs
 - Kosta uçlarında çanaklaşma
 - Ön-arka çapta azalma
 - o Pelvis
 - Çanaklaşan iliyak kanatlar
 - Dar sakroiliyak (sakroiskiyadik) çentik
 - Şampanya pelvis
 - Yassılaştan pelvik girim
 - Siğ asetabuler aç
 - o Torakal ve lomber omurga
 - İnterpediküler mesafede üst lomber omurgadan aşağıya doğru daralma
 - Kısa pediküllere 20 doğumsal dar kanal
 - Vertebra gövdesinde posterior çanaklaşma
 - Torakolomber bileşkede mermi şeklinde vertebra lar
 - Bebeklik çağında torakolomber kifoz
 - Yürümeye başladıktan sonra artan lomber lordoz
 - Yatay sakruma neden olur
 - o Üst ekstremiteler
 - Humerusta kısalık > radyus ve ulnada kısalık
 - Metafizler çanaklaşma ve saçaklanma
 - Dirsek ekstansiyonunda azalma
 - Posteriora yayılan humerus ± radyus başı çıkığı
 - Tüm metakarpalarda eşit uzunluk

- Trident el
 - Orta ve yüzük parmakların diverjansı
- Brakidaktili
 - Kısalma proksimal ve orta falanksalarda en belirgin
- o Alt ekstremiteler
 - Femurda kısalık > tıbya ve fibulada kısalık
 - Metafizler çanaklaşma ve saçaklanma
 - Kısa femur boynu
 - Uzun fibula
 - Genu varum
- Prenatal ultrason
 - o 1. trimesterde tarama normal
 - o 22. haftadan sonra uzun kemik kısalığı belirgin
 - o Torakolomber kifoz
 - o Megalensefali
 - o Basık nazal köprü
 - o Normal osifikasyon
 - o Uzun kemiklerde angüler deformite ve kırık yok
 - o Polihidroamnioz sık değil
 - Olduğunda hafif dereceli
 - o Homozigot hastalık
 - Daha ileri bulgular
 - Bulgular gebeliğin erken döneminde gözlenebilir

BT Bulguları

- Kafa BT
 - o Dar foramen magnum
 - o Hidrosefali
 - o Orta kulak malformasyonu
- Omurga BT
 - o Vertebra gövde anomalileri
 - o Doğumsal spinal stenoz
 - Kısa pediküller ön arka mesafeyi kısıtlar
 - Dar interpediküler mesafe medyal lateral boyutu kısıtlar
 - o Servikomedüller bileşkenin basısı

MR Bulguları

- Beyin
 - o Dar foramen magnum
 - o Hidrosefali
 - o Forntal lobların üstünde belirginleşen subaraknoid mesafe
- Omurga
 - o Vertebra gövde anomalileri
 - o Doğumsal spinal stenoz
 - Kısa pediküller
 - Dar interpediküler mesafe
 - o Servikomedüller bileşkenin basısı

AYIRICI TANI

Hipokondroplazi

- Bulgular akondroplaziye benzer ancak daha hafif
- o Akondroplazinin hafif tipleriyle anlamlı çakışma
- Aynı için gen tespiti gerekebilir

Osteogenezis İmperfekta

- Osteopeni
- Multipl kırıklar rizomelik cüceliği taklit edebilir
- Mavi sklera
- Anormal dişler
- İnce boncuklu vertebra

AKONDROPLAZİ

Tanatoforik Cücelik

- Interpediküler daralma yoktur
- Yaygın platisspondili mevcut
- "telefon ahizesi" şeklinde yaylanan femurlar
- Homozigot akondroplazi ile anlamlı çakışma
- Bebeklik çağında letal

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - En sık nonletal iskelet displazisi
 - Kondrodizplazinin bir formu
 - Kıkırdığın kemiğe dönüşüm bozukluğu
 - *FGFR3* mutasyonu
 - Fibroblastik büyüme faktör reseptörü gen 3
- Genetik
 - Otozomal dominant geçiş
 - Olguların çoğu spontan mutasyon
- Babada artan yaşla ilişkili

Belirgin Patolojik ve Cerrahi Özellikler

- Enkondral osifikasyon bozukluğu

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semptomlar
 - Normal gövde, büyük kafa ve orta yüz hipoplazili rizomelik cüce
 - Bulgular doğumda mevcut
 - Prenatal olarak saptanabilir
 - Büyük kafa sezeryan operasyonu gerektirebilir
- Diğer işaret/semptomlar
 - Bebeklikte hipotoni sık
 - Motor gelişim basamaklarında gecikme
 - Ayırma gelişme çizelgeleri oluşturulmuştur
 - Ekstremitelerde fazladan cilt katlantıları
 - Dirsek ekstansiyonunda kısıtlılık
 - Genu varum
 - Eklem gevşeliği (dirsek ve kalça dışında)
 - Badi badi yürüme

Demografi

- Cinsiyet
 - Cinsiyet ayrımı yok
- Etnisite
- Irk ayrımı yok
- Epidemiyoloji
 - Dünya çapında 1/15.000-40.000 doğum

Doğal Seyir ve Prognoz

- Heterozigot hastalık
 - Normal zeka ve yaşam beklentisi
- Homozigot hastalık
 - Bebeklik/erken çocuklukta ölümcül
 - Solunum yetmezliği
- Komplikasyonlar
 - Dar foramen magnum ve servikal instabilite beyin sapı basısına yol açabilir

- Bebeklik çağında artmış ölüm riski
- Yaşamın daha ileri yıllarında dekompresyon gerektirebilir
 - Semptomlar arasında hiperrefleksi, klonus, santal apne yer alır
- Ortayüz hipoplazisine bağlı obstrüktif apne
- Otitis medya
 - Orta kulak malformasyonuna bağlı
- Obesite
- Erken osteoartrit
- Spinal stenoz
- Hidrosefali
 - Sigmoid sinüste venöz obstrüksiyona bağlı
 - Makrosefaliyle ilişkili değil
- Akondroplazili kadınlarda doğum için sezeryan sekiyo gerekecektir

Tedavi

- Yapısal anomalilere bağlı semptomları ortadan kaldırmaya yönelik
 - Servikomedüller dekompresyon
 - Lomber omurga dekompresyonu
 - Ventriküler şant
 - Ekstremitte uzatma işlemleri
 - Tartışmalı
 - Obesiteyi önlemek için kilo kontrolü
 - Uyku apnesini önlemek amaçlı adenoidektomi ve tonsillektomi, devamlı pozitif havayolu basıncı maskesi
 - Trakeostomi gerektirebilir
 - Sosyal uyum yardımı konsültasyonu
 - Büyüme hormonu kullanan ilk çalışmalar umut verici

TANISAL KONTROL LİSTESİ

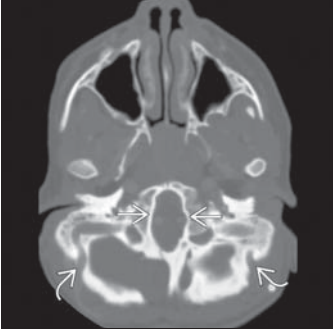
Görüntü Yorumlama Püf Noktaları

- Displazilerin pek çoğuna ortak özgül olmayan bulgular birlikteliği mevcuttur
 - Az gelişmiş pelvis
 - Küçük, kare ilyak kanatlar
 - Dar sakroiliyak (sakroiskiyadik) çentik
 - Yassı asetabular çatı
 - Kraniofasial anomaliler
 - Frontal çıkıntı
 - Diş anomalileri
 - Küçük göğüs
 - Göğüs kafesi anomalileri farklı tanımlamalara sahip olmakla birlikte görünüm tanı koymaya yetecek derecede ayıncı değildir
- Omurga rizomelik ekstremitte kısalığıyla giden displazilerin ayrımında anahtar özellikler

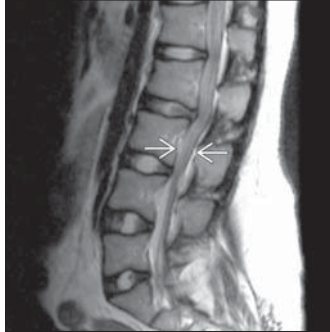
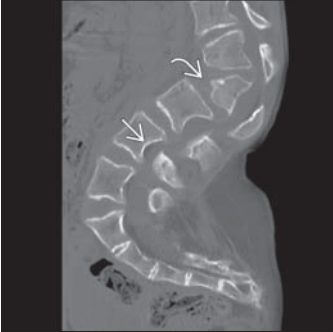
SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Richette P et al. Achondroplasia: from genotype to phenotype. Joint Bone Spine. 5(2): 125-30, 2008
2. Wynne-Davies R et al. Achondroplasia and hypochondroplasia. Clinical variation and spinal stenosis. J Bone Joint Surg Br. 63B(4): 508-15, 1981

AKONDROPLAZİ



(Sol) Aksiyel kontrastlı BT akondroplaziyle ilişkili kafa tabanı ve kranioservikal bileşke displazisini göstermekte. Foramen magnumda daralma ve genişlemiş emisari venler mevcut. (Sağ) Sagittal T2A MR üst servikal omurlilikte çap azalması ve kompresyonla birlikte, kranioservikal bileşkede spinal kanalda belirgin kemik daralmayı göstermekte.



(Sol) Lomber omurganın sagittal kemik BT'si L2 vertebra gövdesinde focal kihoz oluşturan hipoplazi ve santral gagalaşmayı ortaya koymakta. Kihoz doğumsal kısa pediküllere bağlı spinal stenozu belirginlesmekte. Diğer lomber vertebra gövdeleri karakteristik posterior vertebral çanaklaşma göstermekte. (Sağ) Sagittal T2A MR akondroplazi için tipik, kısa pediküllere bağlı doğumsal spinal stenozu ortaya koymakta.



(Sol) Anteroposterior radyografi akondroplaziyle birlikte görülen tipik kısa humerusu göstermekte. Proksimal ve distal epifizlerde hafif saçaklanma da mevcut. (Sağ) Elin AP radyografisi yaygın brakidaktilyi göstermekte. 3. ve 4. parmaklara arasındaki ayrılma elde tipik trident (3-çatalı) görüntü oluşturmakta.

PSÖDOAKONDROPLAZİ

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Eşanlamlılar
 - Psödoakondroplazik displazi
 - Psödoakondroplazik spondiloeipfizler displazi

Görüntüleme

- Altta yatan epifizler ve metafizer anomalileri saptamada radyografiler esastır
- Omurga, pelvis ve alt ekstremitelerde anormal epifiz ve metafizler > üst ekstremitelerde
- Değişiklikler yaşla bağlantılıdır
 - Bebeklikte normal, çocukluk çağında en belirgin, yetişkin dönemde daha az şiddetli
- Pelvis
 - Özellikle pubik kemiklerde az gelişme
 - Triradiat kıkırdakta karakteristik gecikmiş gelişme, yassılaştırmış asetabuler açısı
 - Asetabulum medyal ve lateral sınırında kemik çıkıntıları
- Omurga
 - Çocukluk çağı vertebra: Önde dil benzeri çıkıntılar, oval ya da bikonkav şekil
 - Yetişkin vertebra: Kama, yassılaştırmış ya da normal
 - Odontoid hipoplazi, atlanto-aksiyel instabilite
 - Artmış lomber lordoz ± skolyoz
- Ekstremiteler
 - Rizomelik kısalık
 - Kısalık, tübüler kemiklerde genişleme, özellikle eller ve ayaklar
 - Çocuklarda küçük yassı epifizler; yetişkinlerde de düzensizlik sebat edip erken osteoartrite yol açar
 - Metafizer çanaklaşma yetişkin dönemde de devam ederek kemiklerin distal uçlarında genişlemeye neden olur
 - Koksa vara; genu varum ve valgum

Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Akondroplazi
 - Büyük kafa, anormal yüz, dar interpediküler mesafe
 - Doğumda mevcut

- Metafizer çanaklaşma ile birlikte normal epifizler
- D vitaminine dirençli raşitizm
- Benzer eğilme deformiteleri
- Epifizler normal, büyüme plakları düzensiz
- Düşük serum fosforu
- Spondiloeipfizler displazi
 - Bebeklikte mevcut, gelişime basamaklarında gecikme
 - Kraniofasiyal anomaliler, solunum anomalileri
- Morquio
 - Kraniofasiyal anomaliler
 - Normal pubik osifikasyon

Patoloji

- 19. Kromozom kısa kolunda anormal kollajen oligomerik matriks protein 3 geni (COMP)
- Oluşan "yumuşak kıkırdak" omurga, pelvis ve alt ekstremitelerde yüksek stres bölgelerinde daha belirgin deformasyon bulguları oluşturur
- Otozomal dominant (tip I, III) veya otozomal resesif (tip II, IV); çoğu spontan mutasyon

Klinik

- E=K; yaklaşık 30.000 doğumda 1
- Bebeklik çağında normal büyüme erken çocukluk yıllarında yavaşlayarak büyüme çizelgelerinde yavaşlama görülür
- Badi badi yürüme gibi yürüme bozukluklarının ya da eğilme gibi alt ekstremitelerde deformitelerinin gelişimi
- El, el bileği, diz ve ayak bileği eklemlerinde hipermobilité
- Skolyoz, kifoz, ve artmış lomber lordoz
- Dirsek ve kalçada kısıtlı hareket genişliği
- Eller ve ayaklar → kısa ve geniş
- Erken osteoartrit en belirgin sekeldir
- Elektif ekstremitelerde uzatma
- Tedavi eklemlerinde anomalileri ve skolyoz ve lomber hiperlordozdan kaynaklanan semptomlara göre yönlendirilir

(Sol) Pelvisin AP radyografisi, psödoakondroplazili olgularda sık görülen küçük proksimal femur epifizlerini ve büyük trokanter apofizlerini ortaya koymakta. Lateral asetabulum sınırları boyunca küçük kemik çıkıntıları yanı sıra asetabuler açılarda yassılaşma mevcut. (Sağ) Dizlerin AP radyografisi genu valgum deformitelerini ortaya koymakta. Distal femoral ve proksimal tibyal epifizler yassılaştırmış ve düzensiz. Metafizler geniş.



AKONDROGENEZİS

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- En ileri kondrodysplazileri içeren heterojen grup
 - Tip IA: Houston-Harris
 - Tip IB: Parentia-Fraccaro
 - Tip II: Langer-Saldino

Görüntüleme

- Kafa ve yüz
 - Büyük kafa
- Göğüs
 - Kısa ve dar
 - Multipl kırık içeren ince kostalar (tip I)
 - Fıçı şeklinde (tip I)
 - Çan şeklinde (tip II)
- Aksiyele iskelet
 - Omurgada osifikasyon yok ya da zayıf (tip IA ve tip II)
 - Küçük ilyak kemikler, sadece süperiorda mineralize olabilir
 - İskiumda zayıf mineralizasyon
- Ekstremiteler
 - İleri mikromeli
 - Uzun kemiklerde şekil bozukluğu
 - İleri derecede kısa femur ve humeruslar
 - Zayıf mineralize fibula
 - Parmaklarda zayıf mineralizasyon, yok gibi görünmekte
 - Metafizir sivrilme

Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Letal (tip II) osteogenezis imperfekta
 - Multipl kırıklara bağlı kısa uzun kemikler
 - Mavi sklera
 - Kafa içi kanama
- Tanatotrofik cücelik
 - Uzun dar toraks
 - "Telefon ahizesi" femur
 - İleri platispondili
- Kısa kosta polidaktili sendromu

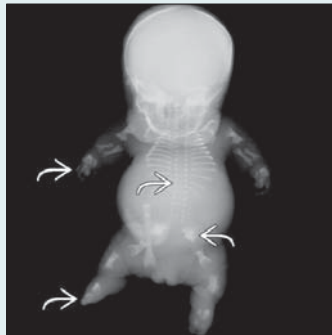
- Polidaktili

Patoloji

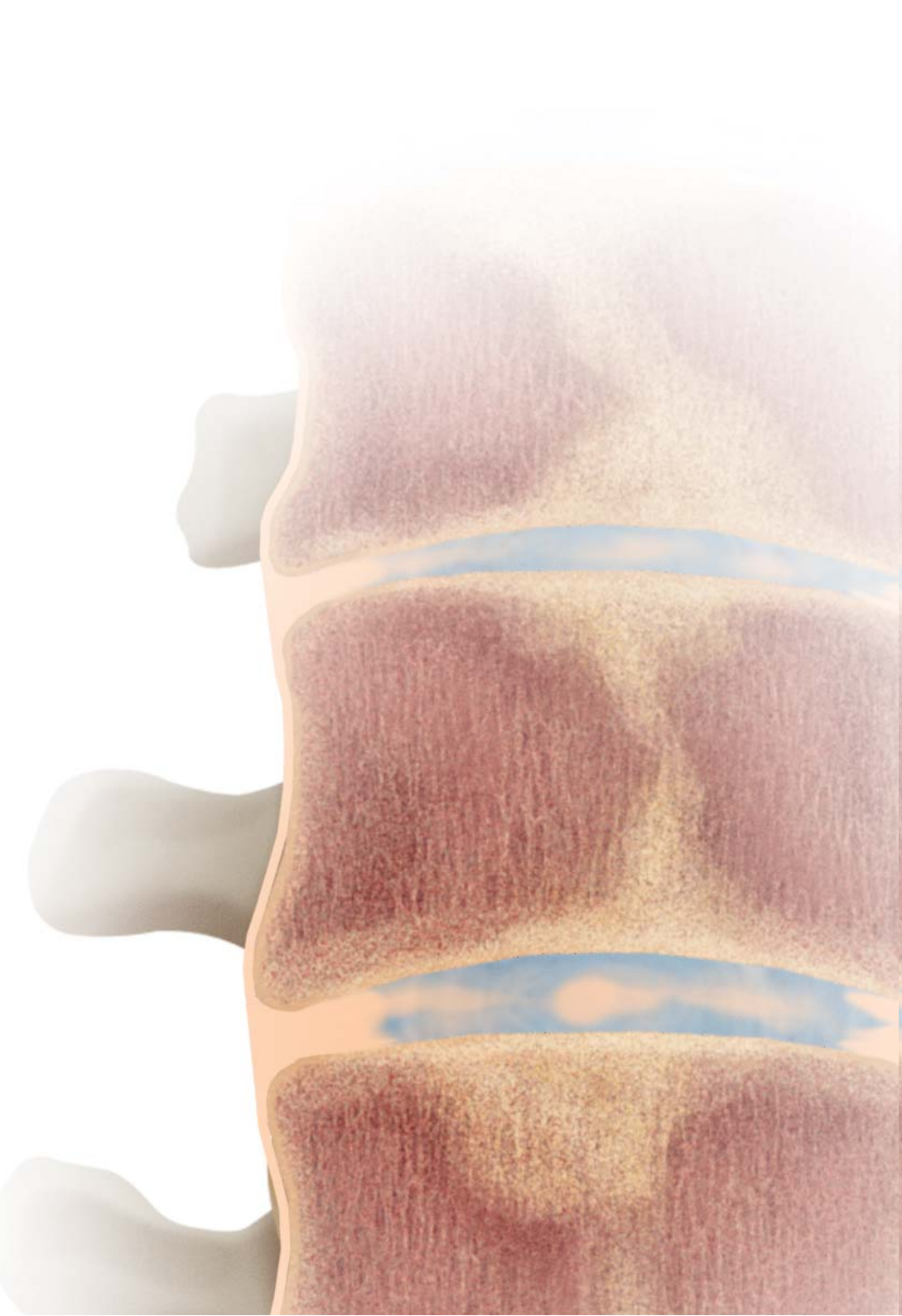
- Anormal kollajen oluşumu
 - Tip IA: Bilinmeyen genetik
 - Tip IB: SLC26A2 mutasyonu (DDST diastrotik displazi sulfat transporter geni)
 - Tip II: COL2A1; tip II kollajenopati
- Genetik
 - Tip IA ve IB: Otozomal resesif
 - Tip II: Otozomal dominant
- İrk ve cinsiyet ayrımı yok

Klinik

- Yaklaşık 40.000-60.000'da 1
- Tip I, tip II'den daha sık ve daha ileri
- Prenatal
 - Hidrops
 - Polihidramnios
 - Kısa femurlar 13-14 haftadan itibaren görülebilir
 - Makat gelişimi
- Prematür, ölü doğum ya da doğumdan kısa süre sonra solunum yetmezliğine bağlı ölüm
- Kraniofasial
 - Büyük kafa, yassı alın
 - Yassı burun köprüsü, belirgin filtrum
 - Mikrognati
 - Yarık damak (tip II)
- Göğüs ve batın
 - Akciğer hipoplazisi
 - Kalp anomalileri (tip I)
 - Tümsek karın
 - Yumuşak doku artışı ve kısa boyna bağlı anazarka benzeri görünüm
 - Umbilikal ve inguinal herniler (tip IB)
- Ekstremiteler
 - Kısa ekstremiteler doğumda belirgindir
 - Tip I'de ileri derecede kısa, yüzgeç benzeri



(Sol) Fazladan cilt kıvrımlarına bağlı anazarka benzeri görüntüsü [X], yüzgeç benzeri ekstremiteler, zayıf mineralize vertebralar ve pelvik kemikler [X] ve ileri derecede kısa kostalar [X] da dahil akondroplazinin ileri bulgularına sahip ölü bebeğin AP radyografisi. (Sağ) Akondroplazinin orta şiddette iskelet anomalilerini gösteren AP radyografi. Şekil bozukluğu gösteren uzun kemiklerle birlikte ileri mikromeli mevcut. Vertebralar, pelvik kemikler ile el ve ayakların küçük kemiklerinde zayıf mineralizasyon [X].



BÖLÜM 6

Kas İskelet Tutulumu Gösteren Sistemik Hastalıklar

Genel

Paraplejinin Komplikasyonları	6-2
Akroosteoliz	6-6
Orak hücreli anemi	6-10
Talasemi	6-16
Miyelofibrozis	6-20
Hemofili	6-22
Diyabet	6-28
HIV-AIDS	6-34
Sarkoidoz: Kemik	6-40
Sarkoidoz: Kas	6-44
Sarkoidoz: Eklem	6-46
Sarkoidoz: Yumuşak Doku	6-47
Mastositoz	6-48
Tuberoskleroz	6-49

Depo Hastalıkları

Gaucher Hastalığı	6-50
Mukopolisakkaridoz	6-54
Erdheim-Chester Hastalığı	6-56

Bağ Doku Bozuklukları

Sistemik Lupus Eritematozus	6-58
Progresif Sistemik Skleroz	6-62
Enflamatuvar Miyopati	6-66
Çakışma Sendromu/Karışık Bağ Doku Bozuklukları	6-70

Bağ Doku Bozuklukları Birlikteliğinde Araknodaktili

Homosistinüri	6-71
Marfan ve Ehler-Danlos	6-72

Yumuşak Doku Bozuklukları

Denervasyon Hipertrofisi	6-74
--------------------------	------

Vasküler

Embolik Hastalıklar	6-76
Meningokoksemi	6-77

PARAPLEJİNİN KOMPLİKASYONLARI

Anahtar Noktalar

Terminoloji

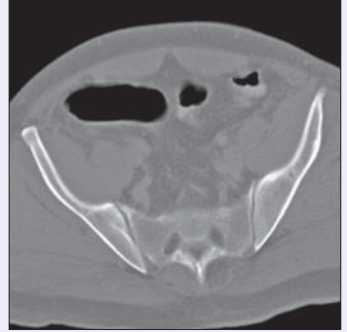
- Parapleji ile ilişkili kas iskelet komplikasyonları

Görüntüleme

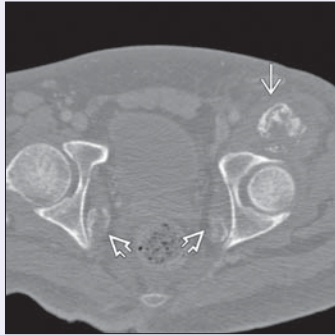
- Dekübit ülserleri
 - o Riskli yerler: Sakrum, iskiyal tüberosit, büyük trokanter
- Osteoporoz
 - o Artmış kırık riski, özellikle sert fizik tedavi sonrası alt ekstremitte eklemlerinin çevresinde
- Heterotopik Osifikasyon (HO)
 - o Paraplejik hastaların %16-53'ünde gelişir
 - o Eklem çevresi, özellikle etrafında spastik kasların olduğu eklemler
 - o Yetişkin: Genellikle felçten 2-6 ay sonra görülür
 - o Çocuk: Travmadan yaklaşık 1 yıl sonra görülür
- Osteomyelit
 - o Dekübit ülserlerle birlikte

- o Vertebral osteomyelit/diskit: yüksek risk, nörojenik mesane, kronik düşük dereceli enfeksiyon ve posterior vertebral korpus boyunca venöz pleksus yayılımına sekonder
- Nöropatik eklem
 - o Omurga özellikle felç olan hastalarda riskte
 - o Yerleşim yeri: Stabilize edici enstrüman düzeyinin altında
 - o Genellikle paraspinoz yumuşak doku kitlesi eşlik etmez; diskrit ten ayırt etmeye yardımcı olabilir
- Skuamöz hücreli karsinom
 - o Nadir kemik tümörü, uzun süreli sinüs traktus ile kemiğe uzanan dekübit ülserler ile ilişkili
- Kıkırdak atrofi
 - o Hareketsizliğe bağlı sinoviyal sıvı üretiminde azalma
 - o Paraplejiklerin %61'inde sakroiliyak eklemlerde anormallik

(Sol) Aksiyel kemik BTde iliakus kasının merkezinde amorf kalsifik dansite  olan yumuşak doku kitlesi görüldü . (Sağ) aynı hastanın 6 hafta önceki ve parapleji ile sonuçlanan travmadan 2 hafta sonra çekilen aksiyel kemik BT normal görünümündedir. Kalsifikasyon içeren kitle 6 haftalık zaman içerisinde gelişmiştir. Bu da hastada paraplejiye sekonder immatür heterotopik kemik oluşum riskinin örneğidir.



(Sol) Aksiyel BT, aynı hasta, 1. görüntüyle aynı zamanda elde edilmiştir. Sol psoas  ve bilateral obturator internus kas  içinde amorf kalsifikasyon içeren kitleler izlendi. (Sağ) Aksiyel BT, görüntüler 6 hafta öncekilerle karşılaştırıldığında kaslarda anormallik görülmemektedir. Yeni parapleji bu hastada rektal tüp ve mesane kateteri yerleştirilmiştir. Alt hafta sonra anormalliklerin çeşitliliği ve hastanın parapleji için risk faktörüne sahip olması, immatür olmasına rağmen HO tanısını konuldu. (santral kalsifikasyonun yerleşimi)



PARAPLEJİNİN KOMPLİKASYONLARI

TERMİNOLOJİ

Tanımlar

- Parapleji ile ilişkili kas iskelet komplikasyonları

GÖRÜNTÜLEME

Radyografik Bulgular

- Dekübit ülserleri
 - o Riskli yerler: sakrum, iskiyal tuberosit, büyük trokanter
 - o Sinüs traktusunda hava; + kemiğe uzanan
- Osteoporoz
 - o Başlangıçta genç yeni paraplejik hastalarda agresif görünebilir
- Subkondral lineer lüsenzi veya metafizer bantlar
- "Güve yeneği" paterni, enfeksiyon veya tümörü akla getirebilir
 - o Kronikleşme ile, kemik dansitesinde difüz azalma gelişir
 - o Özellikle alt ekstremitte eklemlerinin etrafında artmış kırık riski, güçlü fizik tedavi sonrası
- Heterotopik osifikasyon (HO)
 - o Spinal kord bozukluklarının yaygın komplikasyonu
- Paraplejik hastaların %16-53'ünde gelişir
- Spastik paralizisi gevşek paraliziden daha siktir
 - o Eklem çevresi, özellikle spastik kasların çevrelediği eklemlerde
 - o Genellikle yetişkinlerde 2-6 ay paralizisi (felç) sonrası görülür
 - Çocuklarda yaklaşık travma sonrası 1 yıl içinde görülür
 - Osifikasyonun progresyonu başka bir yerdeki heterotopik osifikasyonun zamanlamasını takip eder
 - Başlangıçtan 0-2 hafta sonrası: etraftaki yumuşak doku planlarından ayırt edilemeyen yumuşak doku kitlesi
 - 3-4 hafta: kitlenin içinde amorf osteoid oluşumu; komşu periost reaksiyonu görülebilir
 - 6-8 hafta: dantelimsi santral kemik kitlenin kenarları keskinleşmeye başlar
 - 5-6 ay: olgun kemik oluşumu
 - o HO 2-6 ay sonra olgunlaştığında ayırıcı zon (hat) oluşur
 - Periferde matür (olgun) kortikal kemik
 - Santralde, daha az olgun kemik, + yumuşak doku ve kistik bölgeler
- o Heterotopik osifikasyonda MR
 - BT ve radyografi de görünüm lezyonun yaşına bağlıdır
 - Herhangi bir yaşta kemik iliği ödemi, periost reaksiyonu ve periferik ödem gösterilebilir
 - Erken dönem
 - T1: kas ile izointens
 - Sıvıya duyarlı sekanslar: hiperintens, belirgin inhomojen
 - İntermediate (orta) dönem
 - T1: Kas ile izointens, yağ planlarının lokal distorsiyonu ile birlikte
 - Sıvıya duyarlı sekanslar: hiperintens kitle, lezyon etrafındaki körvilineer ve irregüler alanlarda sinyal intensitesinde azalma
 - T2 A görüntülerde düşük sinyal 'halo' inkomplet olabilir fakat HO'yu kemik tümörü oluşumundan ayırmada yardımcıdır
 - Erken dönemde iyi organize kortikal rim radyografide veya BT de görülebilir
 - Geç dönem

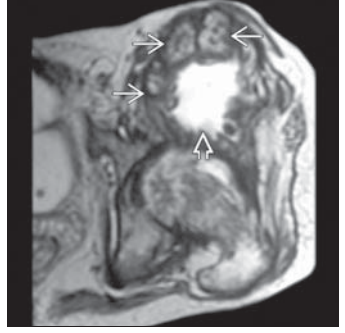
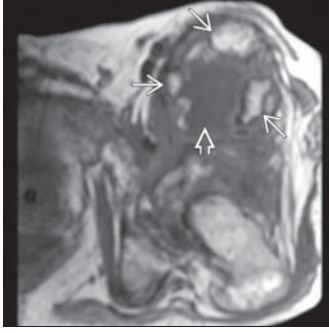
- Kemik ile uyumlu sinyal veren iyi sınırlı inhomojen kitle
- Santral kistik alanlar görülebilir
- Ödem olmaz
- Osteomiyelit
 - o Dekübit ülserlere eşlik eder
 - Kemik harabiyet bölgesine ± hava sinüs traktusu görülebilir
 - Permeatif kemik değişiklikleri, kortikal yıkım
 - Periost reaksiyonu
 - Önceki debridman/kemik rezeksiyonuna bağlı komplikasyon görülebilir
 - o Vertebra osteomiyeliti/disk aralığı enfeksiyonu
 - Nörojenik mesane, kronik düşük dereceli enfeksiyon ve posterior vertebral korpuslara venöz pleksusla yayılım sekonder yüksek risk
 - Disk mesafesinde daralma, komşu vertebra korpus platolarında yıkım
 - Paravertebral yumuşak doku kitlesi
 - o Osteomiyelitte MR
 - Erken: T1 de düşük sinyal intensitesi, T2'de yüksek sinyal intensitesi, kontrast tutulumu
 - Geç: Periost reaksiyonu birlikte kemik harabiyeti (T1'de düşük sinyal intensite, T2 de yüksek sinyal intensite)
 - Komşu apselerde, kontrastlı görüntülerde sıvı çevresinde halka tarzında parlaklaşma
 - + düşük sinyal hava, kontrastlanmış sinüs traktusuna benzer
- Nöropatik eklem
 - o Özellikle paraplejik hastalarda omurga riskte olur
 - Stabilizasyon enstrümanlarının altındaki seviyede olur
 - o Paraplejik seviyenin altında omurganın korunmasız hareketi osteoporotik kemiğin fragmantasyonuna, destekçi ligamanların bozulmasına neden olur
 - Disk mesafesinin kaybı
 - Kemik fragmantasyonu
 - Subluksasyon, sıklıkla çoğul seviyelerde
 - Genellikle paraspinoz yumuşak doku kitlesi olmaz, diskitten ayırmada yardımcı olabilir
- Skuamöz hücreli karsinom
 - o Nadir kemik tümörü, dekübit ülserlerindeki uzun süreli sinüs traktuslara ilişkili, karsinom sinüs traktus boyunca gelişir, komşu kemiğe uzanır
 - o Aşırı hızlı kemik yıkımı, kötü prognoz
 - o Osteomiyelitten ayırıcı tanı; karsinom ile yumuşak doku kitlenin boyutu ayırma yardımcı olur
- Kıkırdak atrofisi
 - o Sinoviyal sıvı üretimi hareketsizlikle azalır
 - o Fibrilasyon, erozyon ve kıkırdak rezorpsiyonu
 - o Sakroiliyak, kalça, diz eklemlerinde daralma
 - Paraplejik hastaların %61'inde sakroiliyak eklemler anormal
 - Eklem çevresi osteoporoz, eklem aralığında daralma, bazen ankiloz
 - Tahmin edilen sakroiliyak eklem süreci etiyojisi: paravertebral venöz pleksus yoluyla nörojenik mesaneden kronik düşük dereceli pelvik sepsis
 - Diğer öneriler kronik osteoporoz, kıkırdak atrofisi vemekanik strese sekonder düşünülmüştür

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

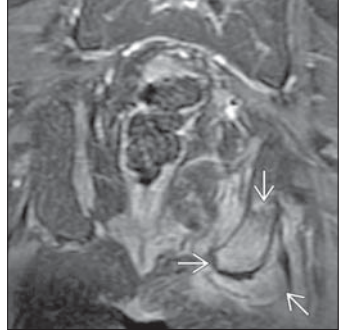
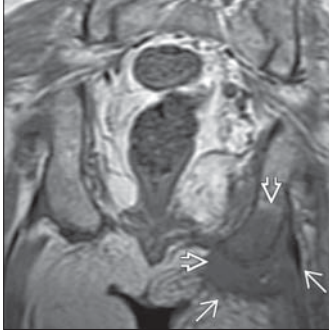
- 1 Reasell RW et al: A systematic review of the therapeutic intervention for heterotopic ossification after spinal cord injury. Spinal Cord. Epub ahead of print, 2010

PARAPLEJİNİN KOMPLİKASYONLARI

(Sol) Aksiyel T1A MR da kalça etrafındaki yumuşak doku içindeki femurdaki ilik sinyali ile karakterize olgun kemik  Merkezinde daha düşük sinyal odakları var  (Sağ) Aksiyel T2A MR görüntüde, aynı hasta, sıvı koleksiyonun  önündeki olgun kemiği  gösteriyor. Nörolojik yaralanan hastalarda ve öncelikle paraplejik olanlarda ve özellikle kalça çevresinde yüksek HO riski bulunmaktadır. Olgun heterotopik kemik oluşumunun merkezinde sıvı olabilir.



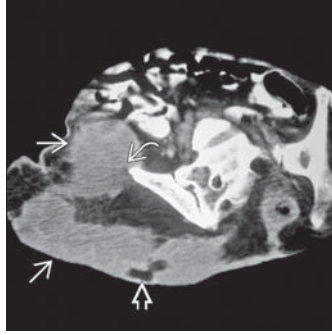
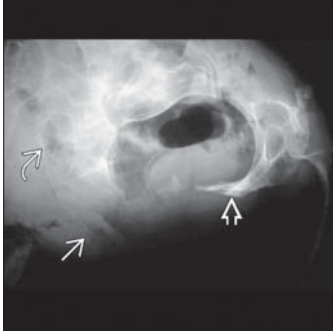
(Sol) Koronal T1A MR, sakral dekübitli paraplejik hastada yumuşak doku içinde  ve iskiyumda  düşük sinyal intensite. Reaktif ilik değişikliğinden çok osteomyeliti düşündüren birbirine birleşen retiküle T1A da düşük sinyalli görünüm. Kas atrofisine dikkat. (Sağ) Koronal T1A K+ yb MR, aynı hasta, yumuşak doku ve iskiyal tüberositi de parlaklaşma  apse görülmedi ancak biyopsi ile osteomyeliti olduğu ispatlanmıştır.



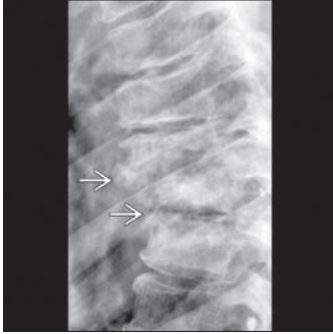
(Sol) Paraplejik hastanın ÖA radyografisinde kronik iskiyal dekübit ülserine ait yumuşak doku içindeki hava  önceki enfekte kemiğin cerrahi rezeksiyonundan iskiyum boyunca temiz bir kenar oluşmuş  (Sağ) 6 hafta sonraki ÖA radyografi permatif değişiklik ile kemikteki agresif çözünmeyi gösteriyor  Enfeksiyondan hızlı osteolize giden ve skuamöz hücreli karsinomu düşündüren hızlı kemik yıkımı, biyopsi ile ispatlanmıştır.



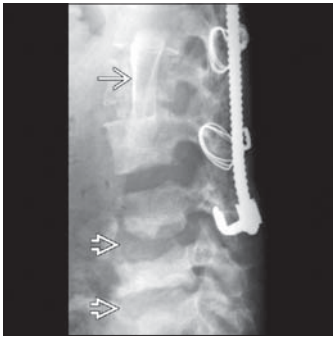
PARAPLEJİNİN KOMPLİKASYONLARI



(Sol) Pelvisin OA radyografisi, nadir vaka, uzun dönem paraplejik hastada kronik enfeksiyon komplikasyonu olan skuamoz hücreli karsinom. Kronik osteomyelitte aıt iskiyum rezeksiyonu [X], devam eden enfeksiyondan yumuşak dokularda hava [Y] ve ilyak kanatta yıkım [Z] içeren paraplejinin tipik kronik değişiklikleri. (Sağ) Aksiyel BT, aynı hasta, kitle [X], ilyak kanat yıkımı [Y] ve kronik sinüs traktusunda hava [Z] görülüyor. Skuamoz hücreli karsinom kötü prognosis taşır.



(Sol) Yan radyografisi, iki komşu vertebra platosunda kemik debrisyle birlikte belirgin subluksasyon ve yıkım [X]. Bu paraplejik hastanın torasik vertebra seviyesinde stabil değil. (Sağ) Sagittal T2 MR, aynı hasta, bu düzeyde kord bosisına neden olan vertebrada boydan boya instabilite [X], buna karşın, enfeksiyonu düşündüren paraspinöz veya epidural yumuşak doku kitle bulunmamaktadır. Proksimal paraplejiye sekonder nöropatik vertebra.



(Sol) Rodlar ve strut greftleri [X] ile stabilize edilen L1 burst kırığı olan paraplejik hastanın yan radyografisi. İki alt seviyede nöropatik eklemlere komşu bölgelerde izlenmekte olan kemik yıkım ve instabilite [X]. (Sağ) Sagittal T1 K+ yb MR da tipik disk aralığı enfeksiyonu gösteren L5 ve S1vertebra korpuslarında, intervertebral disk, prevertebral ve epidural uzanımı olan yoğun kontrast parlaklaşması [X]. Paraplejik hastanın omurgaları hem enfeksiyon hem de nöropatik değişiklikler riski altında; ayrım yapılmamıştır.

AKROOSTEOLİZ

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Yaygın özellik olarak distal falankslarda kısalma ile giden süreç grubu

Görüntüleme

- Osteolizisin çeşitli nedenlerden dolayı kısa parmaklar
- Eşlik eden özellikler etiolojide iyi ipucu sağlar

Başlıca Ayırıcı Tanılar

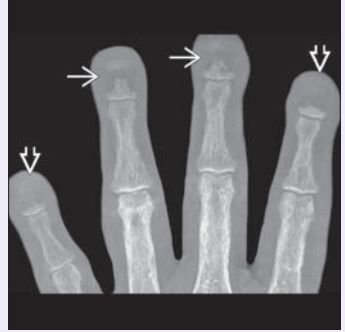
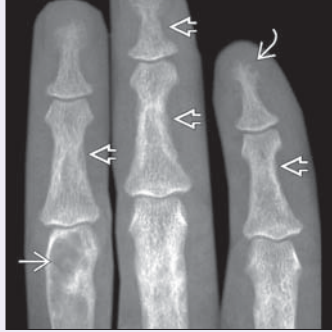
- Rezorptif etiolojiler
 - Hiperparatiroidizm (HPTH)
 - Progresif sistemik skleroz (PSS)
- Vasküler etiolojiler
 - Donma
 - Vaskülitler
 - Diyabet
 - Meningokoksemi
 - Amniyotik bant sendromu

- Travmatik etiolojiler
 - Yanma
 - Ağrıya konjenital duysızlık/aldırmazlık
 - Mesleki akroosteoliz
- Enflamatuar etiolojiler
 - Psöriyatik artrit
 - Multisentrik retikülohistiyositozis
- Enfeksiyöz etioloji: Lepre
- Konjenital (genetik) etiolojiler
 - Piknodizostoz
 - Hajdu-Cheney
 - Lesch-Nyhan

Tanısal Kontrol Listesi

- Akroosteoliz etiolojisini belirlemede yardımcı olacak ilişkili bulgular
- Yumuşak doku değişiklikleri, kalsifikasyon ve artirik değişikliklerin varlığı ve dağılımı

(Sol) AO görüntüde renal osteodistrofiye bağlı hiperparatiroidizme ait çok sayıda bulgu görülüyor. Birçok yerde brown tümör boyunca subperiosteal rezorpsiyon, tuft rezorpsiyonu. Akroosteolizin yaygın nedeni olarak HPTH hatırlanması önemli. (Sağ) AO grafi osteolizsin HPTH ağır olabileceğini göstermektedir. İkinci ve 5. distal falankslarda tama yakın rezorpsiyon, 3. ve 4. falankslarda band şeklinde osteoliz.



(Sol) AO görüntüde progresif sistemik skleroz veya sklerodermanın tipik bulguları görülüyor. Kemik akroosteolize ilaveten yumuşak doku incelenmesi. Uçtaki yumuşak doku kalsifikasyonuna dikkat. Bu özellik tanıyı doğrulamaya yardımcı olur. (Sağ) AO görüntüde komşu normal yumuşak doku ile akroosteolizi gösteriyor falankslardaki çok sayıda litik lezyonlar sarkoidozdaki 'dantel paterni'ne benziyor. Bu dantel lezyonlar çok tipik olsa da, akroosteoliz sarkoidozda görülebilir.



AKROOSTEOLİZ

TERMİNOLOJİ

Tanımlar

- Yaygın özellik olarak distal falankslarda kısalma ile giden süreç grubu

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanınal ipucu
 - o Kısa parmaklar ile birlikte osteolizisin değişik çeşitleri
 - Eşlik eden özellikler etiyolojide iyi ipucu sağlar; karakter ve dağılımı dikkat etmek gerekir

Radyografik Bulgular

- Osteolizis farklı şekiller alabilir
 - o Gizli taft rezorpsiyonu
 - o Taft harabiyeti
 - o Mid distal falanksta lüsent çizgi, tüm falankslarda kısalma
 - o Kemik şaftında keskin kesilme
 - o Kısa, güdük distal falanks, aksi takdirde morfolojik olarak normal
- Çeşitli etiyolojilerle birlikte kemik anormallikleri
 - o Artrit: erozyonlar, osteofitler, periostit, kırık dökme
 - o Başka yerlerde rezorpsiyon: subperiosteal, subligamentöz, subkondral
- Yumuşak doku etiyolojide ipucu sağlayabilir
 - o Distal falanksların yumuşak dokusunda inceleme
 - o Yumuşak dokularda ülserasyonlar
 - o Yumuşak doku nodülleri
 - o Kontraktür veya diğer deformiteler
 - o Yumuşak doku kalsifikasyonu: distrofik, dijital sinir veya damar

AYIRICI TANI

Hiperparatiroidizm (HPTH)

- Parmak uçlarında akroosteoliz HPTH ve renal osteodistrofide sıklıkla
- Subperiosteal, subkondral, trabekular bölgelerde yaygın rezorpsiyon
- Yumuşak doku kalsifikasyonu (vasküler, jukstaartiküller, diğer)

Progresif Sistemik Skleroz (PSS)

- Distal yumuşak dokularda inceleme ile birlikte parmak uçlarında rezorpsiyon
- Globular yumuşak doku kalsifikasyonu önemli bir özelliktir
 - o Bir hasta cohort araştırmasında yumuşak doku kalsifikasyonu ve osteoliz ağırlığı vitamin D eksikliği ve sekonder HPTH ile ilişkili

Termal Hasar

- Donma
 - o Çocuklarda donma: vazokonstriksiyondan dolayı epifizler en büyük riske sahip
 - Fizlerde hasarlanma ile, epifizler erken kapanır
 - Sonuçta yumuşak dokunun normal şekliyle birlikte kısa, güdük distal falankslar
 - o Erişkinlerde donma
 - Hasar çocukluk çağında görülürse distal falankslarda orantısız kısalık olur

- Hasar yetişkin döneminde olursa, parmak uçlarında rezorpsiyon olur
 - o Primer ayırıcı özellik: başparmak normal
- Yanma
 - o Osteoliz yumuşak doku defektleriyle birlikte görülür
 - o Sıklıkla kontraktürler ve yumuşak doku skarları
 - o Distrofik yumuşak doku kalsifikasyonu olabilir

Psöriyatik Artrit (PSA)

- Akroosteoliz gizli belirlene kadar değişken şekillerde olabilir
- IP (IF) erosiv/produktif artrit karışımı, sıklıkla periostit ve ankilozla birlikte

Vaskülitler

- Vaskülitlerin herhangi bir tipi (özellikle Raynaud, Lupus)
- Kemik ve yumuşak doku incelenmesi
- Yumuşak doku ülserasyonu

Piknodizostoz

- Osteoskleroz, meduller kanalda daralma
 - o Çok sayıda kırıklar: tubuler kemikler, omurga

Ağrıya Konjenital Duyarsızlık/Aldırmazlık

- Nöropatik süreçler
- Simetrik olmayan eklem harabiyeti
- Korneal abrazyonlar, deride skarlar ve yanmalar

Lepra

- Ağır osteoliz, tüm parmakları içerebilir
- Dijital sinir kalsifikasyonu (lineer) eşlik edebilir

Multisentrik Retikülohistiyositoz (MR)

- Yumuşak doku nodülleri, ağırlıklı olarak IF artrit

Mesleki Akroosteoliz

- Polivinilklorid (PVC) çalışanları: genellikle falankslarda kısalma ile birlikte lüsent band paterni
- Gitar çalanlar: lüsent falangeal bant, PVC'ye benzer

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - o Rezorptif: HPTH, PSS (skleroderma)
 - o Vasküler: vaskülitler (Raynaud, Lupus), donma, amniyotik bant, meningokoksemi
 - o Travmatik: amputasyon, yanma, diyabet (nöropatik), ağrıya konjenital duyarsızlık, mesleki, Lesch-Nyhan
 - o Enflamatuar: PSA, MR
 - o Enfeksiyöz: lepra, diyabet
 - o Genetik: Hajdu-Cheney (otozomal dominant), piknodizostoz (otozomal resesif), Lesch-Nyhan (X'e bağlı)

TANISAL KONTROL LİSTESİ

Görüntü Yorumlama Püf Noktaları

- Akroosteolizin etiyolojisini belirlemede yardımcı ilişkili bulgular bakmak
 - o Yumuşak doku değişikliklerinin, kalsifikasyon ve artritlik değişikliklerin varlığı ve dağılımı

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Braun-Moscovici Y et al: Vitamine D, parathyroid hormone, and acroosteolysis in systemic sclerosis. J Rheumatol. 35(11):2201-5, 2008

AKROOSTEOLİZ

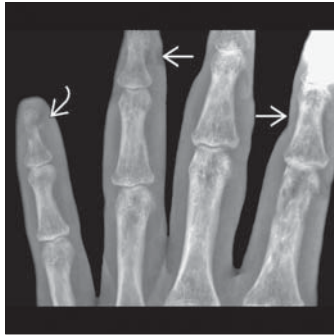
(Sol) AÖ radyografide donmadan kaynaklanan akroosteoliz. İki - 5 distal falanksların her biri kısa ve epifizler erken kaynamış ancak baskarmak epifizini açık kalmış ve distal falanksların boyu normal. Termal hasar epifiz için risktir ve sonucta akroosteolizin bir sekili olarak kısalma olur. (Sağ) AÖ radyografisi 2.-5. parmakların terminal falankslarının kısa olduğunu gösteriyor baskarmak normal. Çocukluk çağındaki donmanın yetişkinlikteki kalan sekeli.



(Sol) AÖ radyografisi de akroosteolizisi gösteren 2.-5. parmakların orta ve distal falankslarında tam rezeksiyon ve 1. parmağın ucunda parsiyel rezorpsiyonu. Parmakların lateralinde kontraksiyonlar ve web mesafelerinde skara benzer görünüm. Akroosteolizin ve kontraksiyon/skarların kombinasyonu tipik yanık hasardır. (Sağ) OA radyografisi, psöriyatik artritli hastada tüm parmaklarda ağır osteolizi göstermekte. Ek olarak IF eklem erozyonları ve 1. MTF füzyonu tipik psöriyazis bulguları.



(Sol) AÖ radyografisi ılımlı akroosteolizi ve ülserasyonla birlikte yumuşak doku incelmelerini gösteriyor. Bu hastada akroosteolizle sonuçlanan lupus vaskülit ve kuru gangren mevcuttur. (Sağ) AÖ radyografisi, Raynaud hastasının baskarmak ve işaret parmağını gösterir, sağ baskarmak ve işaret parmağının terminal falanksları boyunca akroosteoliz ile birlikte distal falanksların yumuşak dokusunda incelmeye akroosteolizin bir etiolojisi de vasküler yetersizlik.



AKROOSTEOLİZ



(Sol) Yan radyografi, terminal falanksların ağır fakat nonuniform akroosteolizi için dikkate çekici  bununla birlikte bir bölgede lüsent band  var. Ek olarak, kalın endosteal kemikle birlikte dens kemik görünümü  mevcuttur. Dens kemiklerin ve akroosteolizin kombinasyonu piknodizostozda görülür. (Sağ) OA radyografi birkaç terminal falanksda akroosteolizisi  gösteriyor. Kemik kırılma eğiliminin kanıtı 5. metatarsda dens kemik boyunca eski transvers kırık hattı  hepsi piknodizostoz için tipiktir.



(Sol) Oblik grafide, akroosteoliz  ile birlikte yumuşak doku nodularitesi  ve interfalangeal eklemlerde eroziv değişiklik . Son iki bulgu gutu düşündürülebilir fakat akroosteolizle tanı multisentrik retikülohistiositoz. (Sağ) AO grafide akroosteolizi gösteren 3 distal falanksda kısalma ve transvers lüseni  Bu patern polivinilklorid işçilerinde görülen akroosteoliz için tipik; is ile ilişkili lizislerde de görülebilir (gitar çalanlar).



(Sol) AO grafi de lepraya bağlı akroosteoliz. Tüm distal falankslarla birlikte 2. - 5. parmakların orta falanks harabiyeti  var. Kalan kemikler tamamen normal. Bu kadar inanılmaz miktarda osteolizis varlığı Lepra vs. Leisch-Nyhan hastalığını da düşündürmelidir (Sağ) AO grafi, elde oblik olarak uzanan ağır akroosteoliz ve basıncı erozyonu paternini  Hasta diğer taraflardan normal. Deformite amniyotik bantta aittir.

ORAK HÜCRELİ ANEMİ

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Homozigot HbSS (otozomal resesif) kalıtsal hemoglobinopati
- Kas iskelet görüntüleme bulguları, süreçlerin biri veya ikisini yansıtır
 - o Kronik hemolitik anemi
 - o Düşük oksijen basıncına maruz bırakıldığı zaman kırmızı kan hücrelerinde oraklaşma ile mikrovasküler oklüzyon

Görüntüleme

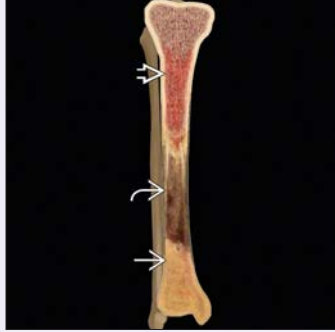
- İnfarkt herhangi bir kemikte görülebilir
 - o Uzun kemikler: femur %96, humerus %48
 - o El ve ayakların küçük tubuler kemikleri: %20-50
 - o Omurga: %43-70, kafatası: %25
- Osteonekroz (ON): femur başı > humerus başı > vertebra korpusları > diğer yerler
 - o Hastaların %50'sinde 35 yaşında ON gelişir
- Kemik infarktı

- o Akut: normal, nadir lizis veya periost reaksiyonu
- o Fokal (subakut/kronik): serpinjöz kalsifikasyon
- o Difüz (kronik): yamalı difüz skleroz
- İlik repopülasyonu
- Enfeksiyon (%18 osteomyelit, %7 septik artritis gelişir)

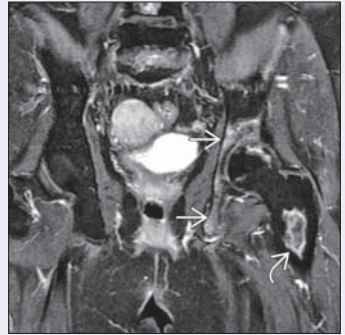
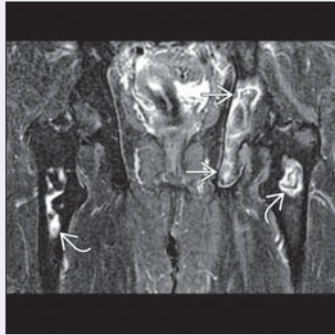
Tanısıl Kontrol Listesi

- İlik sinyaline dikkat edilmeli
 - o Kemik iliği ödemi oluşmakta olan osteonekrozun birinci işareti olabilir
- Orak hücreli hastalarda ilik sinyali komplike olabilir
 - o Repopülasyonun kombinasyonu, infarkt ve fibrozis
- Akut infarkt ve osteomyelit görüntülerde ayırt edilemeyebilir
 - o Yağ baskılı T1 sekans ayırabilir (akut infarkt yüksek sinyal intensitesi gösterir)

(Sol) Koronal grafik orak hücreli anemili hastanın tibyasını betimlemekte. Yoğun nekroz, mat sarı renk ile gösterilmekte. Canlı kemik daha proksimalde; her iki bölge arasında osteomyelit odağı görülmekte. (Sağ) OA grafi artmış ve azalmış yamalı dansite alanları göstermekte. Kronik kemik infarktı, sıklıkla fibrozis ile üst üste, yamalı sklerotik paternle süregitmekte. Radyografik görünüm spesifik değil ancak OHA göz önünde bulundurulmalı.



(Sol) Koronal STIR MR da düşük sinyalle kaplanmış subakut serpinjöz kemik infarktlarına ait tipik yüksek sinyal görünümü. Bu patern kronisiteyi gösterir. İlave olarak daha fazla difüz hiperintens bölge posterior asetabulum ve iskiyumu işgal etmekte. Bu bölge akut ağrılıdır ve orak hücreli hastada akut infarkt veya osteomyeliti gösterir. (Sağ) Koronal K+T1A, MR aynı hasta, subakut enfarktın etrafında rim tarzında parıltılaşma ve diğer yerlerde yoğun difüz kontrast parıltılaşmasını gösteriyor (biyopsi ile akut infarkt olduğu doğrulanmış).



ORAK HÜCRELİ ANEMİ

TERMİNOLOJİ

Kısaltmalar

- Orak hücreli anemi (OHA)

Tanımlar

- Homozigot HbSS (otozomal resesif) kalıtsal hemoglobinopati
 - o Kas iskelet sistem görüntüleme bulguları süreçlerin biri veya ikisini yansıtır
 - Kronik hemolitik anemi
 - Düşük oksijen basıncına maruz bırakıldığı zaman kırmızı kan hücrelerinde oraklaşma ile mikrovasküler oklüzyon
- Heterozigot: HbSA (orak hücre karakteri (trait)), HbSC (az ağırlıklı)

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanınal ipucu
 - o Yaygın yamalı kemik dansitesi, kronik difüz kemik infarktılarının yansıması
 - o Osteonekroz (ON), özellikle femur başında, humerus başında veya vertebra korpusunda
 - o Görüntüleme ile ilişkili diğer bulgular
 - Göğüs: kardiyomegali, pulmoner infarkt
 - Abdomen: safra taşı, dalak yokluğu (otosplenektomi ile splenik infarkt)
- Yerleşim
 - o Infarktılar herhangi bir kemiği tutabilir
 - Uzun kemikler: femur %96, humerus %48
 - El ve ayakta küçük tubuler kemikler: %20-50
 - Omurga: %43-70, kafatası: %25
 - o Osteonekroz: femur başı > humerus başı > vertebra korpusları > diğer yerler

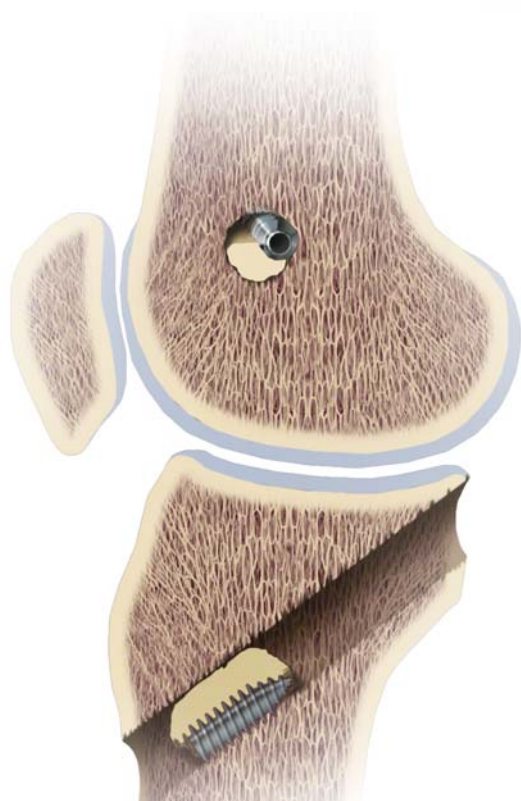
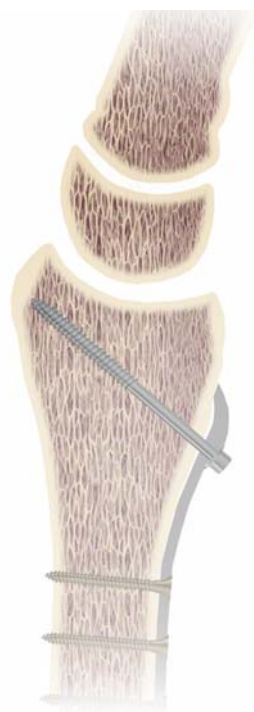
Radyografik Bulgular

- Kemik infarktı
 - o Uzun kemikler
 - Akut: normal; nadir lizis veya periost reaksiyonu
 - Subakut/kronik, fokal: serpinjöz kalsifikasyon
 - Kronik, difüz: yamalı difüz skleroz
 - Bazen periost reaksiyonu ile birlikte
 - o El ve ayakların tubuler kemikleri (daktilit)
 - Başlangıçta periost reaksiyonu
 - Daha sonra yamalı skleroz
 - Osteonekroz (35 yaşındaki hastaların %50'si)
 - o Femur ve humerus başları: başlangıçta, merkezi artmış dansite
 - Ağırlık taşıyan kısım: anterosuperior baş
 - Subkondral lüsent kırık hattı, ağırlık taşıyan kısımda kortekse paralel
 - Yassılaşma, karışık litik ve sklerotik dansite
 - o Vertebra korpusu: başlangıçta plato altında skleroz
 - Plato santralinde kollaps, bikonkav paternde ya da daha keskin 'H' şekli
- İlik repopulasyonu
 - o Yaygın olmayan radyografik bulgular veya anemi ciddi değilse sıklıkla fark edilemeyecek kadar silik bulgular
 - o Kafatası kalvaryumda incelmeye ile diploe mesafesinde ılımlı genişlemeye gösterir

- "Fırça" görünümü OHA anemide talesemiye göre daha az yaygın veya gizli
- Mandibula kaba trabekülasyon gösterebilir
- Enfeksiyon: %18 osteomyelit, %7 septik artrit gelişir
 - o Periost reaksiyonu
 - o Yağ planlarında bulanıklaşma/obliterasyon
 - o Permeatif kemik değişiklikleri
- Büyüme anormallikleri: prematür epifizler kapanma (büyüme farklılığı), konik epifizler
- Splenik otoinfarkt
 - o Splenik gölge sol posterior üst kadran barsak gazı ile yer değiştirmiş küçük dalak kalsifiye olabilir

MR Bulguları

- Kemik infarktı
 - o Akut: T1A da düşük sinyalli fokal alanlar ve T2A'da yüksek sinyal intensitesi (ödem), gizli olabilir
 - Yağ baskılı T1 akut infarkt bölgesinde sıklıkla fokal çok yüksek sinyal intensite görülür
 - Sekestre eritrositlere ait, akut infarkt vs. enfeksiyon için ayırıcı sekans olabilir
 - T1 K+: ince lineer halka şeklinde parlaklaşma
 - o Kronik: klasik serpinjöz paternle birlikte yamalı veya fokal olabilir
 - T1A MR: kırmızı iliği çevreleyen serpinjöz çok düşük sinyal paterni
 - T2A MR: çevreleyen serpinjöz yüksek sinyal, sıklıkla yüksek ve düşük sinyalli çift çizgi görünümü
- Osteonekroz
 - o Başlangıçta kemik iliği ödemi ile görünebilir
 - o Sonraki görünümü
 - T1A MR: ağırlık taşıyan alanlarda düşük sinyal
 - T2A MR: kemiğin ağırlık taşıyan bölgelerindeki nekroz alanlarının etrafında serpinjöz çift dansite (düşük ve yüksek sinyal) halka
 - Subkondral kırık ve düzleşme gelişimi
- İlik repopulasyonu
 - o T1A MR: düşük sinyalli kırmızı ilik (kas veya diske göre hipo veya izointens) yağlı iliğin yerine geçer, fokal veya yamalı sarı ilik kalabilir
 - o T2A MR: kırmızı iliğin düşük sinyali kalır, kasa göre hafifçe hiperintens
 - o Gradyent eco: repopulasyon alanları kronik transfüzyonlara bağlı hemosiderin birikimlerine sekonder parlayabilir
 - o Karşı faz görüntüler: repopulasyon alanlarında düşük sinyal intensitesi > bölgenin %20'sinde ilikte yağ olması
 - o Repopüle ilikte sadece %10'u kontrast tutar
 - o Repopulasyon paterni tüm ilik repopulasyonu, rekonversiyonu veya stimülasyonu nedeniyedir
 - Aksiyel, distal apendiküler iskeleti
 - Uzun tubuler kemikler: metafizler, diyafizleri ve epifizleri
 - Osteomyelit
 - o T1A: konfluen düşük sinyal, kırmızı iliğin hiperplazisinin düşük sinyallinden ayırtedilemeyebilir
 - o Sıvıya - duyarlı sekanslar: yüksek sinyal intensitesi, komşu yumuşak doku ödemi, sellülit veya abses
 - o T1 K+: iliğin jeografik, kalın, irregüler rim şeklinde kontrast parlaklaşması, komşu yumuşak doku reaksiyonu veya absesi



BÖLÜM 7

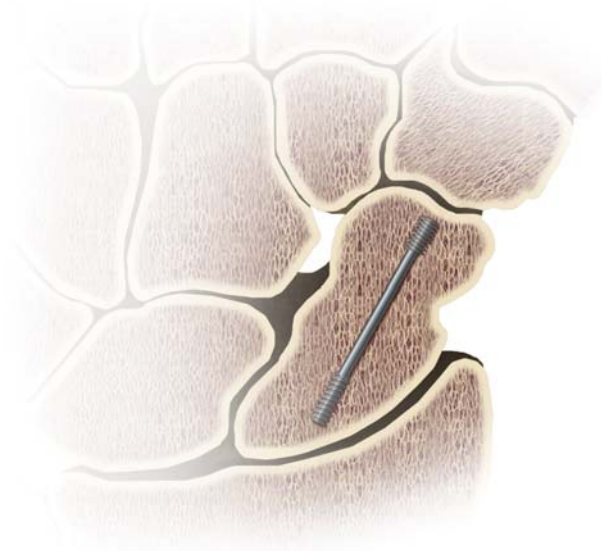
Ortopedik İmplantlar veya Artrodezler

Artroplastiler ve Artrodezler

Artroplastilere Giriş	7-2
Kalça İmplantı	7-10
Artroplasti Revizyonu	7-16
Diz İmplantı	7-20
Omuz İmplantı	7-26
Dirsek İmplantı	7-30
Ayak Bileği İmplantı	7-32
Ayak Bileği Artrodezleri	7-34
Küçük Eklem implantları/Artrodezleri	7-36

İnternal Fiksasyon

Halluks Valgus Düzeltmeleri	7-42
İntramedüller Mil/Çivi	7-44
Plak Fiksasyonu	7-48
Vida Fiksasyonu	7-52
Sement ve Kemik Doldurucuları	7-58
Tel/Serklaj/Kablo Tespiti	7-64
Sabitleme Araçları	7-65



ARTROPLASTİLERE GİRİŞ

Giriş: Artroplasti Terminolojisi

Artroplastiler değişik malzemelerle değişik bölgelere uygulanırsa da, birbirleriyle ortak birçok nokta vardır. Her eklem değerlendirilmesi gereken kendine has bir niteliği olsa da, hangi eklem değerlendirildiğine bakılmaksızın her eklem, benzer görüntüleme özelliklerine sahip ortak bir grup komplikasyonlar için risk altındadırlar. Komplikasyonlar için gelişen standart bir tarama paterni iyi hasta bakımı ile sonuçlanmalıdır.

İmplantlar için değişik üretici isimlerine ayak uydurmak oldukça zordur. Genelde en uygunu, eklem isimlerine göre (örneğin; total kalça artroplastisi [TKA] veya total diz artroplastisi [TDA]) veya sıklıkla kullanılan tanımlayıcı isimlerine göre (örneğin; ters omuz artroplastisi veya küçük eklem implantları için silastik artroplastisi) isimlendirmektedir.

Bazı komponentler sement tarafından sağlamlaştırıldığında, artroplastiler "sementli artroplasti" olarak isimlendirilebilirler. Diğerleri düzensiz bir yüzey içerisine kemik büyümesi ile sağlamlaşırlar. Bu tip yüzeyler her zaman radyografilerde görünmezler. Tomurcuklu bir arayüz (yüzeye kaplanmış ince mikrosferler) görünürken, kazınmış yüzeyler görünmezler. Bu nedenle, bunlar için kabul edilebilir terminoloji "sementsiz artroplasti" veya bir komponenti sementli diğer komponent sementsiz ise "hibrid artroplasti" olmalıdır.

Büyük eklemler için komponentler genelde metaldir ancak parçaları polietilen (asetabuler kap, patellar düğme, glenoid, bazen tibyal tepsi) olabilmektedir. Metal üzerine metal TKA'ları göreceli olarak yaygın görülmektedir fakat birçok TKA'ları ve sıklıkla diğer eklemler metal komponentler arasında polietilen kaygan yüzeylere sahiptirler.

Komponentlerin İlk Yerleştirilmesi

Artroplasti komponentlerinin ilk yerleştirilişi uzun dönem başarıları için kritiktir. Genel olarak, komponentler öyle yerleştirilmelidir ki; komponentler orijinal patolojik olmayan bir eklem yerleştirilmesini taklit etmeli, kasları ve yapıları stabilize etmeye müsaade etmeli, komponentler karşısında bu yapıların normal stresini uygulamalıdır. Ancak bazı materyaller, düzgün yerleştirildiği halde, "anatomiye uygun" yerleştirilmiş görülmebilirler. Sıkışma olasılığının düşürülmesi için gerekli operasyon ile ilişkili osteoplastilerde olduğu kadar, komponentlerin beklenen postoperatif yerleşiminin ve açılanmalarının uygun şekilde değerlendirilmesi ve anlaşılması da kritiktir. Bu konu sonraki bölümlerde eklemler bazında spesifik olarak tartışılacaktır.

İmplant Kırılması

Bir komponentin kırılması instabilite veya anormal stres nedeniyle gerçekleşir. Komponentin yanlış yerleştirilmesi katkıda bulunan bir faktördür. Kırılması bir implant açık olarak ortada olabilir, ancak genellikle çok net seçilemez. Metalik sapın devamsızlığı sadece hafife bir eğilim olarak görülebilir, genelde yer değiştirmişdir.

Sementli polietilen komponent kırıkları genelde komponent şeklinin distorsiyonu (sferik bir asetabuler kap daha oval hale gelebilir) veya sementde kırık olarak görülürler. Şayet implant ince metal destekli polietilen ise (patellar düğmeler bir örnek), metal destek fragmente olabilir veya kırılabilir ve koptuğunda polietilen bir parça taşıyabilir. Metal desteğin fragmentasyonu varsa, ince polietilen veya sinoviyal bir yüzey boyunca kay-

nayabilir, bu "metalozis" olarak adlandırılır. Belirgin sinovit ve sonuçta osteolizis, metalozis ile ilişkili olabilir.

Silastik komponentler, ince hareketli parça bulunduklarındaki özellikle kırığa yatkındır veya IF veya MKF artroplastilerinin "mentşeleri" olduklarında ligamentöz instabilite tarafından anormal stres altındadırlar. Bu kırıkları, parmakların hizalarında ani bir değişikliği belirterek implantın kendisi görülmekte zorlanıncaya kadar izleyin.

Çıkık

Eklem çıkığı, veya eklem beklenen bölgeleri arasındaki devamlılık kaybı, eklem beklenen hareket açıklığı dışında hareket etmesi durumunda gerçekleşir. Bazı eklemler, örneğin kalçada olduğu gibi, belirli bir pozisyonlarda bulunduğu, örneğin belirgin adduksiyonda (çapraz yapan bacaklarda olduğu gibi) veya aşırı abduksiyonda, çıkığı yatkındır. Ayrıca komponentler uygun pozisyon veya hizada değilse eklemler risk altındadırlar.

İmplantlar altlarındaki kemikten çıkabilirler. Bu durum, kemikten sementin disosiyasyonu veya sementsiz komponentinde kemik ya da fibröz büyüme gelişmeyen implantlar üzerinde stres sonucu meydana gelir. Glenoid ve patellar komponentler özellikle risk altında görülmektedir. Diğer implantların, örneğin silastik karpal protezlerin, kemik tespitleri yoktur. Anormal hareket veya stres çıkık ile sonuçlanabilir.

Metal bir tepsiye birleştirilmiş polietilen bir komponent metalden çıkabilir ve eklem içinden ayrılabilir. Bu çıkıkların etyolojisi muhtemelen anormal stres ve/veya eklem instabilitesidir; polietilen kaplama eklem instabilitesine katkıda bulunur. Polietilen radyölüsen olduğunda, şaşırtıcı bir şekilde görülmesi zordur. Şayet küçük bir parça sement veya metal yapıksa, ayrılan komponent daha kolaylıkla görülebilir. Diğer taraftan ayrışma, diğer yapılarda yer değiştirmeye sebep olan, komponent içerisinde bir radyölüsen (yumuşak doku veya sıvıdan hafifçe düşük bir dansite) olarak veya eklem bir parçası arasında kama şeklinde görülebilir ve ekleme genişleme veya kilitlemeyle sonuçlanır.

Stres Korumayı

Artroplastiler yerleştirildikleri kemik boyunca ağırlık taşımayı değiştirirler. Daha fazla stres bulunan alanlar kemik üretirken, daha az stres alanları rezorbsiyon sayesinde kemik dansite kaybederler. Bu süreç ve görünüm "stres koruyucu" olarak isimlendirilir. Bu tahmin edilebilir lokalizasyonlarda gerçekleşir ve patolojik bir osteolitik süreç gibi yanlış tanı konulmamalıdır. Stres koruyucu ile artroplasti başansızlığı veya ağrı arasında ilişki gösterilememiştir ve normal kabul edilmektedir.

Enfeksiyon

Artroplastiler enfeksiyon için artmış risk altındadırlar. Genellikle hastanın semptomları, radyografik değişiklikler ortaya çıkmadan daha önce hastayı tıbbi olarak dikkate getirir. Şayet radyografik bir anormallik varsa, bu anormallikler sıvıyı, büküntülü (serpjinöz) kemik yıkımını, periost reaksiyonunu ve endosteal kemik reaksiyonunu içermektedir. Nadiren yumuşak doku içerisinde hava görülebilir. Kabarıklık olgunlaşmış eklem çevresi heterotopik kemik formasyonu tanı için destekleyicidir. Bununla birlikte, olguların çoğunluğunun radyografileri normaldir; şayet enfekte artroplasti için klinik kuşku varsa, aspirasyon uygulanmalıdır.

ARTROPLASTİLERE GİRİŞ

Enfekte bir artroplastisi genellikle çıkartılmalıdır. Kronik enfeksiyon için bir nidus olarak kalabildiğinden, tüm sement artroplastiden uzaklaştırılmalıdır. Daha sonra oluşan defekt antibiyotik emdirilmiş sement ile doldurulmalıdır. Sement, bir ipe dizilmiş boncuklar olarak ya da kalıntı kemik yüzeylerin arasının normal mesafesinin devamını sağlayan 'ayırıcı' olarak şekillendirilmelidir. Enfekte bir kalça, "Girdlestone" olarak adlandırılan bir kas askısı içinde, rezidüel bir femoral shaft ile bırakılmalıdır. Enfeksiyon için tüm tedavi tamamlandığında, hasta tekrar görüntülenir veya revizyon artroplastisin yerleştirilmesi öncesinde rezidüel enfeksiyonu dışlamak için tekrar aspire edilir.

Gevşeme

Artroplastilerin en sık karşılaşılan komplikasyonlarından biri gevşemedir. Gevşemenin en spesifik bulgusu implantın pozisyonunun değişmesidir. Pozisyondaki bu değişimin fark edilmesi şaşırtıcı bir şekilde zordur. Bir komponent altta yatan kemigin içine 'çökebilir', süperior (asetabuler kap, patellar düğme) veya inferior (femoral veya tibyal komponent) veya medyal-lateral doğrultuda hareket edebilir. Bu çökme ile, komponent çevresinde belirgin bir lüseni olmayabilir. Bir komponentin yeni eğimi gevşeme için bir başka endikasyondur. Görüntü, komponentin yerleştirilmesinden sonra elde edilen eski indeks görüntülerle karşılaştırıldığında, gizli eğim veya çökme kaydedilmelidir.

Komponent gevşemesi kemik ile sement veya kemik ile komponent arasındaki arayüzde bir lüseni olarak görülebilir. Diğer yandan her lüseni gevşemeyi göstermez. Sementli bir komponent normal olarak kemik-sement arayüzünde hafifçe bir lüseni göstermektedir, fakat lüseni ölçümü 2 mm ve üzerinde olmadıkça, komponentin büyük bir kısmını çevrelemeyen gevşeme olarak kabul edilmelidir. Daha önemlisi lüseniler stabilite için takip edilmelidir. Kırk sement de ayrıca komponent hareketini ve beraberinde gevşemeyi göstermektedir.

Sementsiz bir komponentin gevşemesi tanı koymak için daha komplike bir durum olabilir. Bu komponentlerde kemik büyüme beklenmektedir, bu büyüme radyografik olarak fark edilemez. Eğer iç büyüme yüzeyinden boncuk saçılması görünümü varsa gevşeme olarak düşünülür. İlginç olarak, otopsi serilerinde gösterilmiştir ki, ölümünden önce asemptomatik olan TKA'lı hastaların 1/3'ünde kemik büyüme yokken, 2/3'ünde mevcut yüzeyin sadece %2-10'unda büyüme mevcuttur. Bununla birlikte, bu kalçalar gevşememişler, fibroz büyüme göstermişlerdir. Bu fibroz büyüme kemik-komponent arayüzünde lüseni ile sonuçlanabilir.

Lüseni 2 mm'nin üzerinde ölçülmedikçe veya komponentin büyük bir kısmını kaplamadıkça gevşeme olarak düşünülmemelidir. Genellikle lüsenisi çevreleyen sklerotik bir hat bulunmaz. Sementsiz femoral komponentler için bir başka önemli bulgu ise ana sapın baş kısmına yakın yerleşimli endosteal ve/veya kortikal hipertrofidir. Bu kemik hipertrofisi medüller kanalı geçecek kadar aşırı miktarda olmadıkça müddetçe normal kabul edilmektedir. Bununla birlikte bütünyle bakıldığında kemik komponent lüsenisi ve hipertrofik değişiklikler gerçek gevşeme olarak kabul edilmemelidir. Bu bulgular stabilizasyon devam ettiği müddetçe takip edilmelidir. Stabilizasyon olmaksızın progresif değişiklikler kanıtlanmış gevşeme olarak kabul edilmelidir.

Komponent Aşınması

Teorik olarak artroplastisi komponentleri önemli problemlere yol açmayacak kadar yıpranırlar (0.06 mm/yıl). Bununla birlikte total diz artroplastilerinde, hem polietilen artroplastiler kaplarda hem de tibyal polietilen olanlarda görülebilmektedir. Anatomi pozisyonuna yerleştirilmemiş olan komponentlerde bunun üzerinde durulmaktadır. Ayrıca eklem sıvısı ile ilişki halinde olan polietilenin oksidasyonuna bağlı in vivo dejenerasyon olduğu düşünülmektedir. Metale karşı mekanik sürtünme mikroskopik parçaları aşındırmaktadır.

Polietilen aşınması komponentin diğer kısımlarıyla karşılaştırıldığında yük taşıyan bölgelerdeki değişik incelmelerin fark edilmesiyle tanınmaktadır. Spesifik olarak asetabuler polietilenin aşınma genellikle infero-medyal parça ile kıyaslandığında süperolateralde ve komponentin arteriolarında oluşmaktadır. Ayrıca olarak, tibyal komponentin aşınması ise lateralde veya medyalde olabilmektedir. Polietilen üzerine metal TKA ile karşılaştırıldığında, metal üzerine metal TKA'larda aşınma karakteristikleri daha iyi olmasına rağmen, eski olanlarda metal partiküller ve iyonların eklem aralığına salındığı gösterilmiştir.

El ve ayaklarda küçük eklemler için kullanılan silastik implantlar sıklıkla kemiğe tutturulmazlar. Bu komponentlerin zayıflığı gibi, anormal hareketi de sıklıkla implantın kırılmasıyla sonuçlanır.

Parçacık Hastalığı

Parçacık hastalığı enflamatuvar reaksiyon ve sinoviti tetikleyen kritik boyutta debris ile sonuçlanır. Bu durum sırasıyla yumuşak doku nekrozu ve/veya masif osteolizi tetiklemektedir. Kemik debris, sement parçacıkları, metal parçacıklar (boncuklar dahil) ve polietilen veya silastik partiküller gibi kaynağı önemsiz görülen bu parçacıklar, reaksiyonu başlatacak uygun büyüklüklerde. Peri prostetik dokularda enflamatuvar yanıtı tetikleyen parçacıklar sitokinlerin, büyüme faktörlerinin ve enzimlerin salınmasıyla sonuçlanırlar. Bu osteolitik granülomların oluşmasını teşvik eder. Aktive olan makrofajlar, lizisle sonuçlanan osteoklast aktivasyonunu yapan osteoprotegerin ligantları (RANKL) ekspres ederler. Eklem sıvısının tekrarlayıcı hidrallik etkilere reaktif dokuyu duyarlı kemik ile ilişkili hale getirir.

Sinovit MR veya ultrasonografi ile gösterilebilmektedir. Osteoliz genellikle radyografik bir tanıdır fakat yaygınlığı genellikle beklenen daha fazladır. BT gerçekte yayılımı gösterebilir. Bir çivi veya sement-kemik veya metal-kemik arayüzü boyunca debris ve bunların reaktif dokusuna bağlı osteolizis uzanabilir. Alternatif olarak osteolizis masif, litik veya yuvarlak şekilli olup tümör görüntüsü verebilir.

Osteolizis ayrıca tanısında, multipl miyelom ve metastazlar da girer. Artroplastisi bulunan hastaların çoğu genellikle yaşlı hastalardır ve bundan dolayı ayrıca tanıda tümör kuvvetli bir şekilde düşünülmelidir. Eğer partiküllerin kaynağı gösterilebilirse, osteolizis daha ön planda düşünülmelidir. Polietilen partiküller sıklıkla osteolizis kaynağıdır ve komponent aşınmasının bir kanıtı olarak dikkatli bir şekilde araştırılmaya değerdir.

Parçacık hastalığı ayrıca büyük yumuşak doku nekrozunun gelişimiyle sonuçlanabilir. Bunlar sık olarak yanlışlıkla yumuşak doku tümörü zannedilirler. Eşlik eden

ARTROPLASTİLERE GİRİŞ

osteolitik gibi, tümörden daha çok reaktif yumuşak doku kitlesini açığlayan partikül hastalığının kaynağı için, artroplastilere eşlik eden yumuşak dokunun görüntüsü değerlendirilmelidir.

Periprotetik Kırıklar

Periprotetik kırıklar anormal morfoloji, osteoporoz, komponentin hafifçe büyük oluşu veya şanssızlık nedeniyle cerrahi sırasında da oluşabilirler. Kırık oluştuğunda cerrah genellikle bu durumun farkındadır. Kırık genellikle tam kat ve yer değiştirmemiştir ve cerrah genellikle kemiği korur, bir serkaj teli ile yeniden biçimlendirir. Kırık postoperatif olarak görünür değildir, ancak telin varlığı muhtemel bir kırık olduğunu gösterir. Postoperatif radyografiler tüm yapıyı içermelidir. Böylelikle protezin üç kısmının ötesinde kırık görüntülenmiş olur. Postoperatif dönemde mümkün olduğunca ortogonal grafler alınmalıdır. Total diz protezlerinin patellası veya total kalça protezinin uzun saplı femoral komponentinin baş kesimi gibi spesifik bölgeler intraoperatif kırıklara yatkındır. Bu bölgeler özellikle dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir.

Periprotetik kırıklar ayrıca hastanın fiziksel olarak aktif olduğu rehabilitasyon döneminde de oluşabilirler. Bazı hastalar, özellikle osteoporotik olanlar (örneğin yaşlılar, romatoid artrit veya ankilozan spondiliti olanlar veya steroid tedavisi görenler) özellikle kırığa yatkındır. Sık görülen kırık lokalizasyonları erken perioperatif dönemde (total diz artroplastisinde patellada olduğu gibi) veya değişik (fakat karakteristik) bölgelerde (örneğin distal femoral veya total diz artroplastisine komşu proksimal tibyal metafizyel kırıklar) benzer olabilirler. Akut bir kırık belgini bir büküntü olarak görünebilir, subakut kırıklar lineer skleroz olarak görülürler. İyi kalitede takip radyografilerinin bulunması ve bilgiye dayalı bir tarama paterni çok önemli olup gizli veya tam olmayan kırıklar gözden kaçmazlar.

Görüntüleme Önerileri

Doğru pozisyonlandırma, uygun ekspozur ve birbirine dik görüntüler ile artroplastilerin birçok komplikasyonu radyografilerde saptalanabilir. Görüntüleme protezin tamamı dahil edilmelidir.

Özellikle partikül hastalığı ile sonuçlanan masif osteoliz veya komponent gevşemesi ile ilişkili kemik yıkım gibi komplikasyonların doğrulanmasında özellikle bilgisayarlı tomografi kullanılır.

Artroplastisi revizyonu öncesinde, cerrahi planlama sürecinin bir parçası olarak kemik defektinin yaygınlığını, geriye kalan kemik stoğunun kalitesini ve miktarını anlamak cerrah için önemlidir. Ayrıca BT, TKA komplikasyonlarından iliopsoas sıvı koleksiyonlarının aspirasyonu veya görüntüleme kılavuzluğunda biyopsi için kullanışlıdır.

Büyük metalik protezler bile bilgisayarlı tomografide başarıyla görüntülenebilirler. Görüntü rezolüsyonunu iyileştirmek için, kVp ve mAs'ın artırılması özellikle düşünülebilir. Ayrıca rezolüsyon; düşük pitch, dar kolimasyon ve yumuşak doku görüntü parametreleri kullanılarak geliştirilebilir. Koronal ve sagittal reformatlar metalik artefakları azaltmak için olmazsa olmazdır.

MR genellikle ortopedik implant başarısızlığının değerlendirilmesinde gerekli değildir. Bununla birlikte partikül hastalığı veya enfeksiyon ile ilişkili yumuşak doku kitlesi veya sıvı koleksiyonlarının tanısında faydalıdır. Sıvı duyarlı sekanslar silastik ile ilişkili sinoviti mükem-

mel olarak gösterebilir. Şayet protez tümör rezeksiyonu sonrasında yerleştirildi ise, MR rekürrens veya seramanın tümör komplikasyonlarını göstermede kullanılabilir. Metalik artefaktlar var olabilir, ancak bunları modifiye eden bazı ayarlamalar bulunmaktadır: ince kesit görüntüleme, artmış frekans-kodlama gradyent gücü, artmış alıcı bant genişliği, azalmış ekolar arası boşluk, azalmış etkili eko zamanı, hızlı spin eko sekanslarının kullanılması, yağ satüre görüntüleme ve STIR'ın kullanılması yararlıdır.

Ultrason çok derin değillerse sıvı koleksiyonlarının saptanması ve aspirasyonu için kullanışlı olabilir. Ultrason ayrıca metalik artefaktlar nedeniyle görüntüleneni alanın MR'da aşırı distorsiyone olması durumunda tümör hastalarının rekürrensine veya diğer komplikasyonlarda takip amacıyla kullanılabilir.

Kemik sintigrafisinin artroplastisi komplikasyonlarının değerlendirilmesinde duyarlılığı yetersiz görünmektedir. Komponentlerin kendisi fotojenik olup çevresel tutulum beklenmektedir. Tutulumun önemli sayılabileceği cerrahi sonrası geçen sürede önemli farklıklar mevcuttur. Bu nedenle normal beklenen tutulum ile patolojik tutulum arasında çıkışmalar bulunmaktadır. Bir çalışma, TKA gevşemesinden enfeksiyonu ayırmada üç fazlı kemik sintigrafisinin kullanılmasında özgülüğü %90 olarak vermektedir. Bir başka çalışma FDG PET in özgülüğünün üç fazlı kemik sintigrafisi ile benzer olduğunu ancak ikisinin de radyografilerden düşük olduğunu göstermiştir. Birçok klinisyen artroplastisi enfeksiyonu konusunda kuşku var ise, eklem aspirasyonunun gerekliliği konusunda hemfikirler.

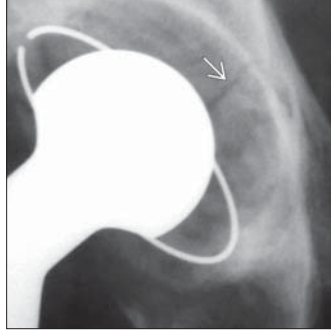
Sonuç

Artroplastilerin değerlendirilmesinde görüntüleme yardımcıdır. Malpozisyon, gizli kırıklar, enfeksiyon, gevşeme ve partikül hastalığı gibi anormallikler için, dikkatli bir inceleme paterni her tetkik için değerlendirmenin bir parçası olmalıdır. Her değişiklik için eski indeks radyografilerle karşılaştırma yapmak, komponent pozisyonundaki erken değişikliğin ve eşlik eden gevşemenin tanınmasında yardımcıdır. Her tip artroplastisi için sık görülen başarısızlık paternlerinin tanınması, gizli anormalliklerin saptanabilmesine yardımcı olur. BT, MR ve radyografiler problem çözülmesi gereken durumlarda radyografileri tamamlayıcıdır.

Seçilmiş Referanslar

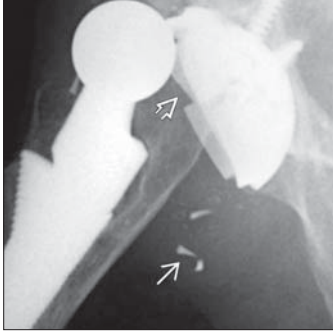
- Heffernan EJ et al: The imaging appearances of metallosis. *Skeletal Radiol.* 37(1):59-62, 2008
- Nagoya S et al: Diagnosis of peri-prosthetic infection at the hip using triple-phase bone scintigraphy. *J Bone Joint Surg Br.* 90(2): 140-4, 2008
- Pandit H et al: Pseudotumours associated with metal-on-metal hip resurfacings. *J Bone Joint Surg Br.* 90(7):847-51, 2008
- Toms AP et al: MRI of early symptomatic metal-on-metal total hip arthroplasty: a retrospective review of radiological findings in 20 hips. *Clin Radiol.* 63(1):49-58, 2008
- Park JS et al: Focal osteolysis in total hip replacement: CT findings. *Skeletal Radiol.* 33(11):632-40, 2004
- Stumpe KD et al: FDG PET for differentiation of infection and aseptic loosening in total hip replacements: comparison with conventional radiography and three-phase bone scintigraphy. *Radiology.* 231(2):333-41, 2004
- Taljanovic MS et al: Joint arthroplasties and prostheses. *Radiographics.* 23(5):1295-314, 2003
- Manaster BJ: From the RSNA refresher courses. Total hip arthroplasty: radiographic evaluation. *Radiographics.* 16(3): 645-60, 1996

ARTROPLASTİLERE GİRİŞ



(Sol) AP radyografi, belirgin saft kırığı ile birlikte sementli bir TKA'yı göstermektedir

➡ Kırıklar genellikle burada olduğu gibi açık değildir fakat metalin hafifçe bir katlansı olarak görülürler. Muhtemelen bu komponent birkaç kez kırılmıştır, bunun kanıtı olarak fragman çevresinde hareket ve lizis ➡ mevcuttur. (Sağ) AP radyografide sementli bir polietilen asetabuler komponenti göstermektedir. Lüsent komponent içerisinde bir kırık mevcuttur. Kırık izlenebilmektedir çünkü sementin kendisi de kırılmıştır ➡



(Sol) oblik radyografi çıkışmış bir TKA'yı göstermektedir.

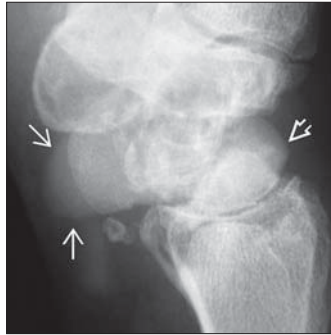
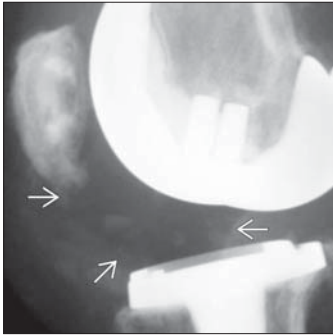
Yumuşak doku içerisinde kama şekilli metalik dansiteler ("tines") bulunmaktadır ➡

Bunlar kap içerisinde polietilen çizgilerin güvenliği için kullanılmaktadır ve bunların yumuşak doku içerisinde izlenmesi kırığı göstermektedir. Metalik "kap" kendisi de kırılmıştır ➡

(Sağ) PA radyografi 4. ve 5. MKF'lerde yerleşimli silastik artroplastileri göstermektedir.

Beşinci MKF artroplastisi falanks ve gövde bileşkesinde kırılmıştır ➡

Bu bölge, romatoid artritli hastalarda protez kırığı için tipik bir bölgedir.



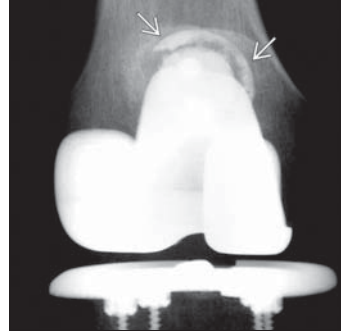
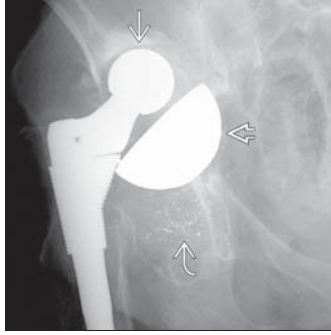
(Sol) Lateral radyografide, eklemin içerisinde anteriora doğru çıkışmış, tibyal dolgu (liner) gibi görünen lüsent bir yapıyı göstermektedir ➡

Bu durum tibyal tepsinin gevşemesine bağlı ortaya çıkmakta ve eklemin kilitlemesine sebep olmaktadır. (Sağ) Lateral radyografide, volar tarafa çıkan slastik bir skafoid görülmektedir ➡

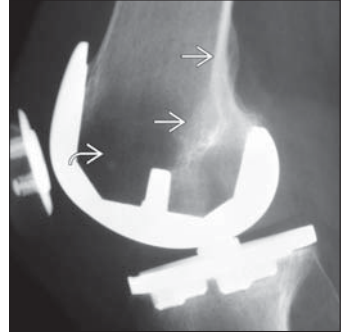
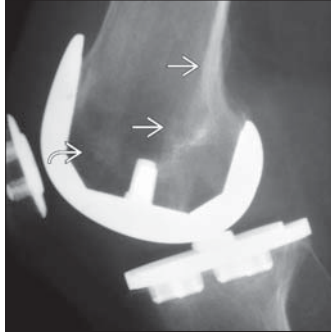
Ayrıca radius ile eklemin yapan, kapitatan çıkışmış bir slastik lunat ➡ da vardır. Karpal protezler, partikül hastalığına sebep olan osteoliz ve sinovit nedeni ile sıklıkla başarısızdırlar.

ARTROPLASTİLERE GİRİŞ

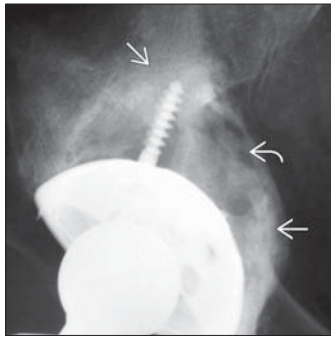
(Sol) AP radyografide çıkık olmuş bir asetabuler "kap" görülmektedir. Implant medyal asetabuler duvardan ayrılmış ve pelvis içerisine protrüze olmuştur. Artık femoral implantın baş kısmını kaplayamamaktadır; implant çıkıklar ve süperiora hareket ederek bir psödo asetabulum meydana gelmiştir. Belirgin metalozis mevcuttur ve muhtemelen reaktif değişikliklerle sonuçlanmaktadır. (Sağ) AP radyografi pateller düğmenin dış kenarının kırığı ile düğmenin ayrılan metal kaplamasını göstermektedir.



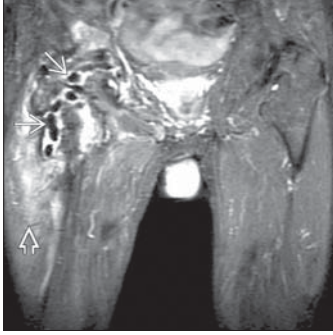
(Sol) Lateral radyografi TDA sonrası 7. yılda elde edilmiştir. Anterior distal femoral metafiz içerisinde bir lüsenzi posterior korteksten kondiler komponentin posterior parçasına uzanan çizgisel sklerozis mevcuttur. (Sağ) İki yıl sonra alınan lateral radyografi hem lüsenzi hemde sklerozisi daha belirgin olarak göstermektedir. Bu, anterior çıkıntısı olan bir TDA'da posteriora transfer olan ana yük taşıma stresinin kalkınmasını göstermektedir (en yaygın dizayn).



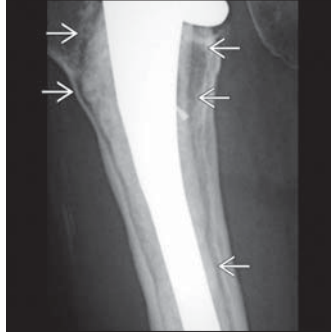
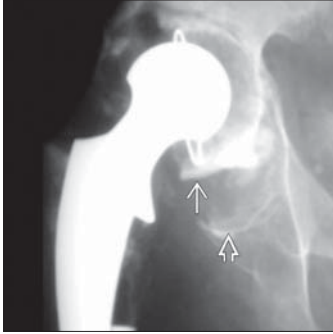
(Sol) Bir asetabuler komponentin AP radyografisinde, kemik içerisinde litik yıkım ve serpinjöz hatları göstermektedir. Sklerotik reaktif değişiklik mevcuttur; bulgular enfeksiyon bulgularıdır. (Sağ) AP radyografi, femoral protez başını çevreleyen simetrik olmayan bir lüsenzi göstermektedir. Saftın hemen kenarı asırı endosteal ve kortikal reaktif değişikliği göstermektedir. Bu osteomyelit ve enfekte bir TKA'dır. Enfeksiyon bulguları acısından sürekli araştırılmalı, bulgularının çok belirgin olduğu durumlara sık rastlanmaz.



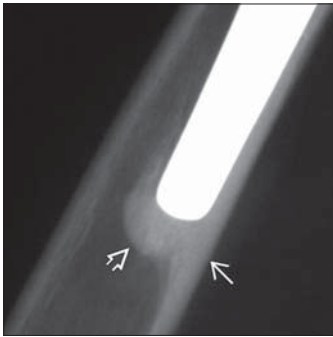
ARTROPLASTİLERE GİRİŞ



(Sol) T2A koronal MR kesitinde, sağ TKA çıkarılması sonrasında kalan defekt içerisinde yerleşimli antibiyotik emdirilmiş tomurcuklar (S) görülmektedir. Tomurcuklar çevresindeki yumuşak doku kalınlaşmış ve hiperintensir (S) görünüm devam eden enfeksiyonu desteklemektedir. (Sağ) Aynı hastanın sagittal PD yb MR kesiti, fokal sıvı cepleri (S) ve ödem ile sağ femoral shaft içerisinde devam eden kronik osteomyelitinin yayılımını göstermektedir. TKA'nın orijinal bölgesinin daha proksimalinde yerleştirilmiş olan antibiyotik emdirilmiş tomurcuklara (S) dikkat ediniz.



(Sol) AP radyografi belirlenim aşamalarında bir asetatüler belirlenim gevşemesini göstermektedir. Orijinal pozisyonuna (S) göre karşılaştırıldığında, kapın 2 cm süperiora cökmesi (S) mevcuttur, ayrıca anormal lateral eğiklik (tilt) izlenmektedir. (Sağ) AP radyografi semetli bir femoral gövdenin gevşemesini göstermektedir. Gövdenin büyük bir kısmını kaplayan (S) 2 mm'den daha fazla lüseni mevcuttur. Tüm gövde görüntü alanına girmemektedir. Ancak lüseni distale doğru devam etmektedir. Kortikal endosteal incelmeye dikkat ediniz.



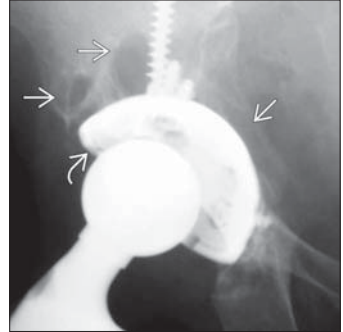
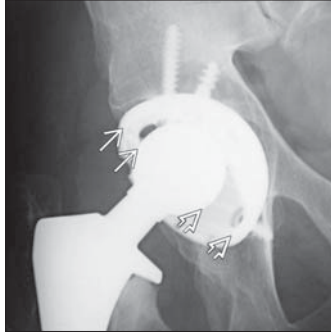
(Sol) Lateral radyografi femoral gövdenin baş kesiminde belirlenim endosteal hipertrofiyi (S) ve hafif kortikal hipertrofiyi (S) göstermektedir. Hipertrofi çok aşırı miktarda olmadıkça bu bulgular normal kabul edilebilir ancak stabilite açısından takip edilmelidir. (Sağ) AP radyografi femoral gövdenin baş kesimini kat eden kortikal (S) ve endosteal (S) hipertrofiyi göstermektedir. Ayrıca kemik-komponent arayüzünde (S) geniş bir lüseni mevcuttur. Bu femoral komponentin gevşemesini göstermektedir.

ARTROPLASTİLERE GİRİŞ

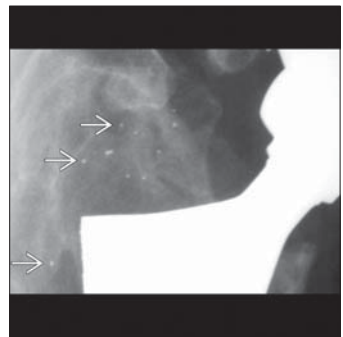
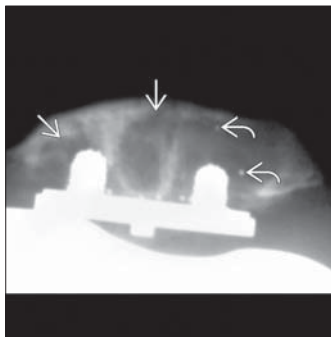
(Sol) TKA'yı takip eden 4. yıldaki AP radyografide 1,5 cm inferiora cökme gösteren femoral komponentin belirgin gevşemesi görülmektedir. İlk bakışta çevresel lüsenzi bulunmadığından gevşeme görülmemektedir. Bununla birlikte, eski indeks görüntülerle karşılaştırıldığında kapın süperiora çıktığı ("Tear drop" ile ilişkisine dikkat ediniz) ve lateral eğiminin artışı görülmektedir. Pozisyonadaki bu değişiklik gevşeme için tanısaldır. (Sağ) AP radyografide normal olarak yerleştirilmiş TKA görülmektedir, asetabuler pozisyonla karşılaştırılmak için gösterilmiştir.



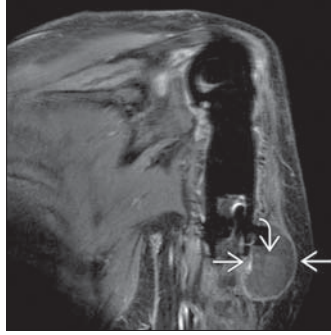
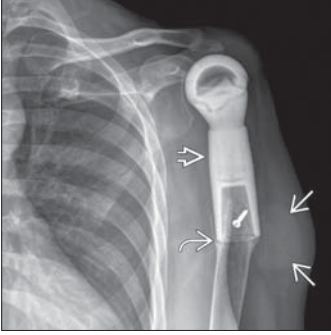
(Sol) AP radyografi polietilen kap aşınmasını göstermektedir. Polietilenin süperolateral genişliği (↗) arasında) inferomedyal genişlikten (↖) arasında) belirgin olarak daha küçüktür. Polietilen aşınma partikül hastalığı ve ağırlı proteze sebep olmaktadır. (Sağ) AP radyografi partikül hastalığına bağlı asetabulum osteolizisini (↗) göstermektedir. Partikül kaynağı polietilen asetabuler dolgunun yaşlanması olup, basın kaba göre hizası ile anlaşılmaktadır (↗).



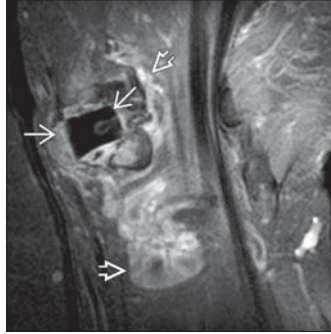
(Sol) AP radyografide, femoral komponentin gevşemesinin ikincil bir bulgusu kabul edilebilecek parçacık saçılması (↗) görülmektedir. Bumetal parçacıklar partikül hastalığına neden olabilecek boyutta olmalarına rağmen; inceleme sırasında bu durum oluşmamıştır. (Sağ) TDA'li hastada patellanın tanjansiyel radyografisi masif osteolizi (↗) gösteriyor. Bu hastada enflamatuvar reaksiyonu tetikleyen metabolik parçacıklardır (↗). Bu gevşemeye yol açmıştır.



ARTROPLASTİLERE GİRİŞ



(Sol) AP radyografi tümör için proksimal humerusun rezeksiyonu sonrasında yerleştirilmiş olan bir sol omuz endoprotezini göstermektedir. Gerçek kemik ile arayüzde bir kırık ve komşu yumuşak doku kitlesi mevcuttur. (Sağ) Koronal TTA K+ yb MR kesiti hafif heterojen kontrast tutulumu gösteren kitleyi göstermektedir. Bu tümör rekürrensi için beklenenden daha az bir kontrast tutulumudur. Kırığa sekonder olarak gelişen granülom ve nekroz bulunduran partikül hastalığı kanıtlanmıştır.



(Sol) PA radyografi 2-5. metakarpal kemik bazisleri ve tüm karpal kemiklerin osteolizisini göstermektedir. Bu masif osteolize neden olan partikül hastalığının kaynağı kırılan, rotasyona uğrayan ve yıpranmış olan silastik bir skafoid protezdir. Kırılmış K-teli, orijinal olarak protezi stabilize etmek için yerleştirilmiştir. (Sağ) Koronal STIR MR kesitleri karpal resesler boyunca yayılmış izlenen aşırı sinovit ve bir trapezyum protezini göstermektedir. Silastik protezin yıkımına bağlı reaksiyonel sinovit izlenmektedir.



(Sol) AP radyografi sement-kemik arayüzünü çevreleyen geniş lüseni bulunduran sementli bir femoral TKA komponentinin belirgin gevşemesini göstermektedir. Aşırı ince kortekste oluşan bu periprotatik kırığın meydana gelmesi şaşırtıcı değildir. (Sağ) Anteroposterior radyografi tibiaanın periprotatik kırığını işaret eden lineer sklerozu göstermektedir. Bu hastada olduğu gibi, eğer hastalara özellikle tibyal tüberkül transferi yapıldıysa, TDA takibinde periprotatik kırık için risk altındadırlar.

KALÇA İMPLANTI

Anahtar Noktalar

Terminoloji

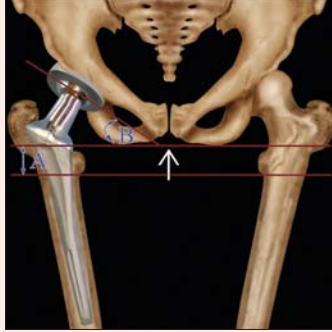
- Total kalça artroplastisi (TKA): Femoral baş ve asetabulumun beraberce değiştirilmesi
- Hemiarthroplastisi veya endoprotez: Yalnızca femoral başın değiştirilmesi
- Kalça yeniden yüzey oluşturma: Kısa bir sap ile baş kesiminin bırakılarak femur başı yüzeyinin değişimi

Görüntüleme

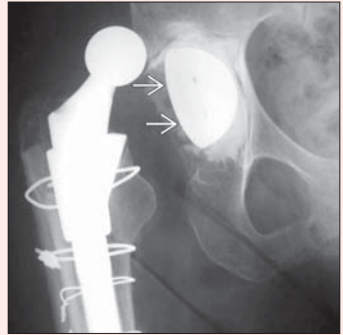
- Komponentlerin ilk yerleştirilişi
 - o Karşı tarafa eşit uzunlukta
 - o Laterale açılan "kap" açısı: $40^\circ + 10^\circ$
 - o Kap anteversiyonu: Uyluk laterali üzerinde $15^\circ + 10^\circ$
 - o Rotasyonun horizontal merkezi normal kalçayla benzer olmalıdır
- Enfeksiyon
 - o Radyografiler genellikle normal; klinik kuşku varsa aspirasyon gerekir
- Gevşeme

- o Komponent pozisyonunda değişiklik: Eğilme veya çökme
- o Sementli: Komponentin büyük bir kısmını çevreleyen, kemik-sement arayüzünde 2 mm ve daha üzerinde (> 2 mm) lüseni; sıklıkla sklerotik kenarlı
- o Sementsiz: Komponentin büyük bir kısmını çevreleyen sıklıkla sklerotik kenarı bulunan kemik-komponent arayüzünde 2 mm ve üzerinde (> 2 mm) lüseni
- Komponent aşınması: Kap içerisinde femoral başın karşılıklı gelmesi
- Partikül hastalığı: Polietilen, kemik, metal, sement
 - o Tanı koymak için partikül hastalığı kaynaklarının araştırılması
- Periprotetik kırık
- BT şunları değerlendirmede kullanılır
 - o Tekrarlayan çıkıklarda kabın uyumu
 - o Periprotetik gevşeme veya osteoliz
- MR problem çözücü olarak kullanılır; ağırlı metal üzerine metal implantların değerlendirilmesinde önerilmektedir

(Sol) Trans-iskiyal çizgi referans alınarak $\Rightarrow$ bir TKA'nın normal pozisyonu. Kabın lateral açıklığı B açısıdır (normal $40^\circ \pm 10^\circ$). Bacak genişliği (A) trans-iskiyal hatta göre bir belirteç olarak (genellikle küçük trokanter) değerlendirilebilir. (Sağ) Bu hastada tekrarlayan sol kalça çıkıkları mevcuttur. Sağ ile kıyaslandığında sol kalcanın görece olarak uzun olduğuna dikkat ediniz (küçük trokanterden trans-iskiyal hatta olan mesafe: $L > R$). Artmış uzunluk çıkık açısından TKA'ya riske atmaktadır. Kronik çıkığı olanlarda komponent malpozisyonu araştırılmalıdır.



(Sol) AP radyografi, alt limit olan 30° 'nin oldukça altında olan asetabuler komponentin $\Rightarrow$ lateral açısını göstermektedir. Bu durum aşırı abduksiyonda kalçayı çıkık riski ile karşı karşıya getirmektedir. (Sağ) AP radyografi çıkık olan bir TKA'yı göstermektedir. Bu hasta tekrarlayan çıkığı olan bir hastadır. Nedeni radyografide açıkça görülmektedir; asetabuler komponentin lateral açıklığı $\Rightarrow$ normal üst limit olan 50° belgin olarak üzerindedir. Kabın kötü pozisyonlandırılması, non-pozisyonel TKA çıkıkları için en sık nedendir.



KALÇA İMPLANTI

TERMİNOLOJİ

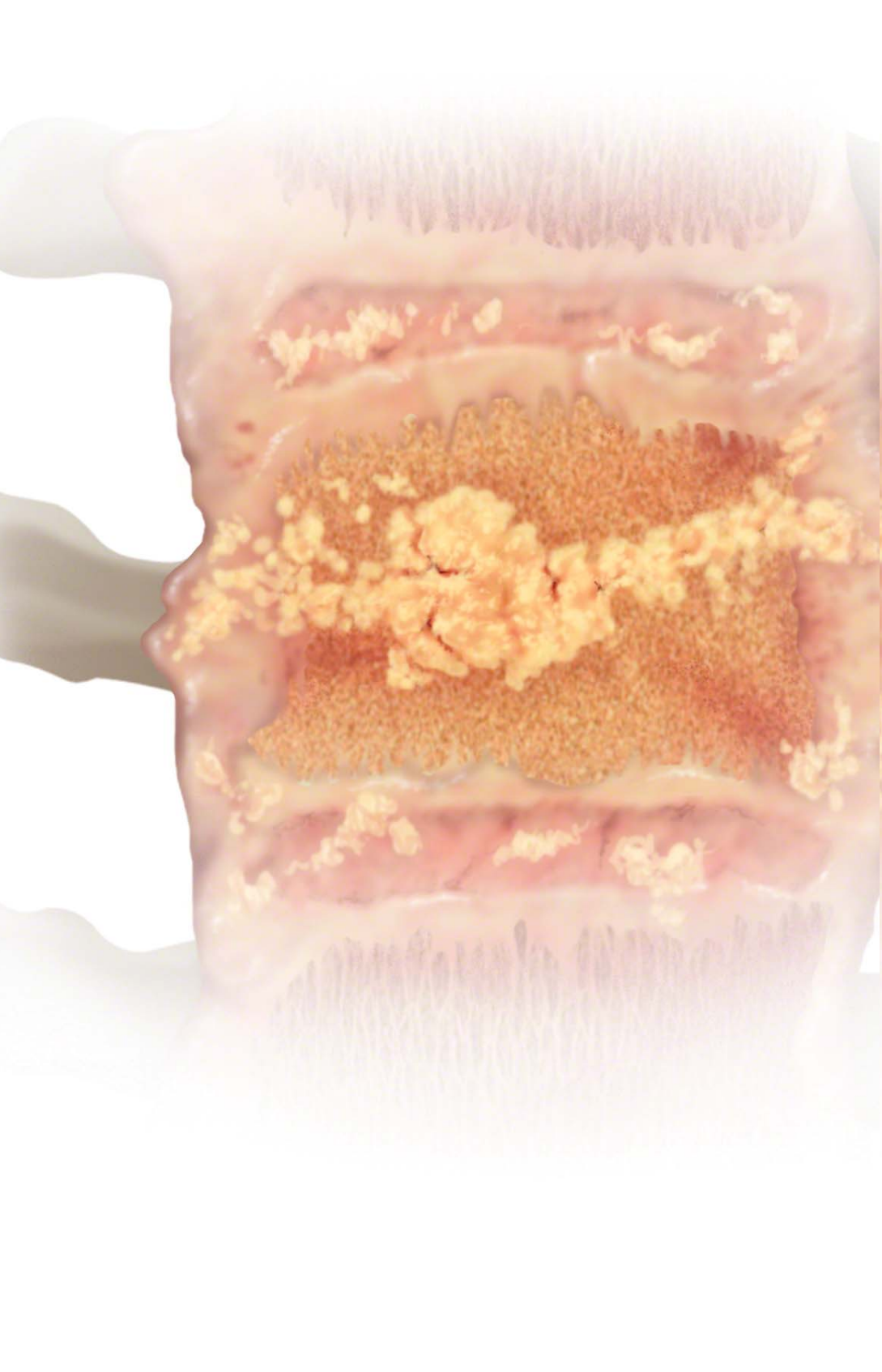
Tanımlar

- Total kalça artroplastisi (TKA): Hem femoral baş hem de asetabulumun değişimi
- Hemiarthroplasti ve endoprotez: Sadece femoral başın değişimi
 - o Eşlik eden kalça artritli bulunmaksızın yer değiştirmiş supkapital kırık veya osteonekroz olgularında kullanılır
- Kalça yeniden yüzey oluşturma: Kısa bir sap ile baş kesiminin bırakılarak femur başı yüzeyinin değişimi
 - o Genç hasta popülasyonlarında kullanılır
 - o Standart TKA revizyonuna mücadele edip kemik rezervini devam ettirerek, hastalarda TKA'nın ömrünü teorik olarak arttırmaktadır

GÖRÜNTÜLEME

Radyografik Bulgular

- Komponentlerin ilk yerleştirilişi
 - o Karşı taraf ile eşit uzunlukta
 - Uzunluk kabın pozisyonuna, femoral sapa veya boyun, baş veya polietilenin boyutuna göre değişebilir
 - Değerlendirme: Transiskiyal hattı çiziniz, belirteçler arası mesafeyi (örneğin büyük ve küçük trokanter) ölçünüz, sonra iki tarafı karşılaştırınız
 - Aşırı uzatma: Kas spazmı → çıkık
 - Kısalma: Kalça kasları etkisiz, kalçayı çıkık altın risk altında bırakır
 - o Asetabuler kab pozisyonu
 - Lateral açıklık açısı: $40^\circ \pm 10^\circ$
 - AP radyografilerde ölçülen, transiskiyal hatta göre açılı açık (düz) yüzey
 - Artmış lateral açıklık → Artmış çıkık riski
 - Metal üzerine metal TKA'da, metalin artmış serum seviyesi ile ilişkili aşırı lateral açıklık, muhtemelen artmış kenar yüklenmesine bağlı
 - Azalmış lateral açıklık → Kalça tamamen abduksiyondan başın dışarıya dönmesi
 - Kabin anteverzasyonu
 - AP: Versiyonu gösterir ancak anteverzasyon veya retroversiyon olduğunu ayırt edemez
 - "Lauenstein" üzerinde kemik asetabulum ile hizalanır
 - Lateral uyuk üzerinde normal olarak $15^\circ \pm 10^\circ$
 - Uyuk lateral ölçümü hasta pozisyonuna dayanır; pelvisin rotasyonundan etkilenir (masanın uç kısmı üzerinde diz fleksiyonda iken görüntüleme yapılması bu durumu azaltabilir)
 - Retroversiyon veya aşırı anteverzasyon kalça çıkığında yatkınlığı artırır
 - Kabin medyal-lateral pozisyonu
 - Rotasyonun horizontal merkezi normal kalçayla benzerdir
 - Eğer rotasyon merkezi iliopsas kasının laterali-ne düşerse, medyalizasyonun azlığı kalçayı çıkık için risk altında bırakır
 - Aşırı medyalizasyon medyal asetabulumu kırık için risk altında bırakır
 - o Femoral komponent pozisyonu
 - Nötralden hafifçe valgusa doğru (proksimalde lateral endosteum, distalde medyal endosteuma karşı implantın yerleşimi)
 - Varus pozisyonu implantın gevşemesinde etkindir
- İmplant kırığı
 - o Kap konveksivitesi üzerinde herhangi bir yerde kırılabilir
 - Çevresel sementin kırığı olarak görülen polietilen kap kırığı
 - o Genellikle distal uca yakın yerleşimli sap kırığı
 - Genellikle yer değiştirir fakat genellikle hafifçe bükülmüştür
- Çıkık
 - o Femoral baş asetabuler kabından ayrılmıştır
 - Etken olan komponent malpozisyonuna bakınız
 - Anormal lateral açıklık açısı ($>50^\circ$ veya $<30^\circ$)
 - Anormal kap versiyonu (retroversiyonda veya $>25^\circ$ antroversiyonda)
 - Kabin medyalizasyonunda azalma
 - Anormal ekstremite uzunluğu (uzun veya kısa)
 - o Polietilen çıkığı
 - Metal destekten ayrılmış olabilir
 - Polietileni yerinde tutan "tines" veya metal kamaların yumuşak doku içerisinde görülmesi
 - Kabin desteğinden ayrı bir lüseni olarak polietilenin görülmesi
- Stres kalkanlama
 - o Sıklıkla büyük trokanteri içine alan proksimal femurun lateral metafizinde görülür
 - o Rezorbe olmuş kemik: Göreceli lüseni, incelmış korteks
- Enfeksiyon
 - o Radyografiler genellikle normaldir klinik kuşku varsa aspirasyon gereklidir
 - o Reaktif kemik ile serpinjöz kemik destrüksiyonu
 - o Perist reaksiyonu
- Gevşeme
 - o Komponent pozisyonunda değişiklik
 - Hızanın değişmesi (eğim)
 - Süperior-inferior pozisyonda değişiklik (çökme)
 - Kap süperiora çöker, femoral komponent inferiora, shaft doğru çöker
 - Çökme veya eğim, sıklıkla çevresel komponent lüsenisi olmaksızın gerçekleşir
 - Yanlış gevşemeden ayırt edilebilmek için postoperatif indeks radyografilerle karşılaştırma mutlaka yapılmalıdır
 - o Sementli komponent
 - Komponentin büyük bir kısmını çevreleyen kemik-sement arayüzünde > 2 mm lüseni; sıklıkla sklerotik kenara sahiptir
 - Sement-komponent arayüzünde > 2 mm lüseni
 - Kırık sement
 - o Sementsiz komponent
 - Komponentin büyük bir kısmını çevreleyen, sıklıkla sklerotik kenarı bulunan, kemik-komponent arayüzünde > 2 mm
 - Femoral uçta aşırı skleroz, hem kortikal hem de endosteal hipertrofi
 - Gevşemenin ikinci belirtisi olarak kabul edilen medüller kanalı geçen kemik köprüleri
 - Sementsiz sap kısmında daha az olan kemik formasyonları normal kabul edilebilir, fakat progresyon açısından takip edilmelidir
- Komponent aşınması
 - o Gevşeme ile sementsiz artroplastinin tanecikli yüzeyi ayrılabilir
 - o Asetabulum ve femoral baş arası genişliğin değişimi ile gösterilen polietilen aşınma
 - Aşınma genellikle (inferomedyal kısım ile karşılaştırıldığında) daha fazla yük taşıyan süperolateral kısımda
- Partikül hastalığı
 - o Morfoloji



BÖLÜM 8 Enfeksiyon

Osteomyelit

Akut Osteomyelit: Çocuk	8-2
Akut Osteomyelit: Erişkin	8-6
Omurga Enfeksiyonları	8-12
Kronik Osteomyelit	8-18

Yumuşak Doku ve Eklemler

Septik Artrit	8-22
Enfeksiyöz Tenosinovit	8-28
Enfeksiyöz Bursit	8-29
Yumuşak Doku Enfeksiyonu	8-30
Nekrotizan Fasiit	8-34

Spesifik Patojenler

Tüberküloz	8-36
Fungal Enfeksiyon	8-42
Brusella	8-43
Madura Ayağı	8-44
Kayalı Dağlar Lekeli Humması	8-45
Lepa	8-46
Sifiliz	8-47
Polyo	8-48
Parazitik Enfeksiyon	8-49

Bilinmeyen Etiyolojili Durumlar

SAPHO	8-50
Kronik Tekrarlayıcı Multifokal Osteomyelit	8-51

AKUT OSTEOMİYELİT: ÇOCUK

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Kemikğin enfeksiyonu, ilk 14 gün içinde görünür hale gelir

Görüntüleme

- Uzun kemiklerin metafizi en sık
- Omurga osteomyeliti olguların %25'ini oluşturur
- Radyografiler: Fokal osteopeni, periostit, kötü sınırlı ya da permeatif kemik yıkımı
- İlik ve yumuşak dokularda ödematoz değişiklikler ± kemik içi, subperiosteal, yumuşak doku, epidural abseler
- 3 fazlı kemik sintigrafisi duyarlı ve özgül
 - o Kan akımı ve kan havuzunda ↑ aktivite
 - o Geç görüntülerde fokal tutulum
- Tercih edilen görüntüleme tetkiki
 - o Fokal semptomlar mevcutsa MR ya da kemik sintigrafisi
 - o Lokalize edilmeyen semptomlar mevcut ise kemik sintigrafisi

- o Radyografiler iyileşmenin değerlendirilmesinde en iyisi

Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Ewing sarkom
 - o + kemik sintigrafisi ve ↑ beyaz hücre sayısı daha az muhtemel

Patoloji

- Metafizin hematojen ekimi
- En sık bakteriyel enfeksiyonlar; tipik olarak *Staphylococcus aureus*
- Olguların %30 unda organizma asla tanımlanamaz

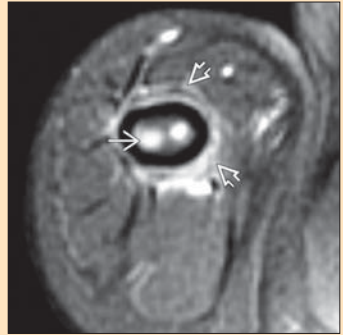
Klinik

- Ağrı, ateş, ağırlık taşımada sınırlılık, iritabilite
- >%90 pozitif eritrosit sedimentasyon hızı
- <%50 artmış beyaz hücre sayısı, sola şift ya da pozitif kan kültürü
- En sık < 3 yaş çocuklarda
- Tedavi edilmezse → yaygın kemik yıkımı, abse, drane olan sinüsler, ölüm

(Sol) Yan radyografi erken osteomyelitın radyografik görünümünün nasıl belli belirsiz olabileceğini gösteriyor. Büyüme plağının metafizer kenarında kayıp ➡ ile birlikte tüberositin metafizi içinde belli belirsiz demineralizasyon ➡ mevcut. (Sağ) Aynı hastanın sagittal T2A yb MR kesiti beklenenden daha yaygın hastalığı gösteriyor. Osteomyelitın tüm tipik bulguları olarak radyografik anormallığın karşılığı olan fokal bir lezyon ➡, difüz ilik ödemi ➡ ve yumuşak doku ödemi ➡ gösteriyor.



(Sol) Topallayan bir çocuğun OA radyografisi. Dikkatli değerlendirme metafizdeki kötü sınırlı osteolitik alanlarını ➡ gösteriyor. Hematojen yayılım en sık mekanizmadır ve primer olarak kan akımının yavaş olduğu metafizde görülür. (Sağ) Aksiyel T1A yb K+ MR kesiti osteomyelitın klasik bulgularını gösteriyor. İlik içerisinde kontrastlanan odaklar ➡ ve periosteumda difüz kontrastlanma ➡ mevcut. Bu hastanın orak hücre anemili hastalarda sık bir patojen olan *Salmonella* olduğu biyopsiyle kanıtlanmıştır.



AKUT OSTEOMİYELİT: ÇOCUK

TERMİNOLOJİ

Tanımlar

- Kemikğin enfeksiyonu, ilk 14 gün içerisinde görünür hale gelir

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanısal ipucu
 - o Kötü sınırlı yıkım, genellikle metafizde
- Yerleşim
 - o Uzun kemiklerin metafizi en sık
 - Femur, tibia, humerus
 - o Olguların %25'ini omurga osteomyeliti oluşturur
 - o %10'unda pelviste metafizinde eşdeğer
 - o %5-10 multipl lezyonlar

Radyografik Bulgular

- Radyografi
 - o En erken bulgu: Derin yumuşak doku şişliği
 - o İleri hastalık: Fokal osteopeni, periostit, kötü sınırlı ya da permeatif kemik yıkımı
 - %20 civarında 10-14 gün içinde görülür

BT Bulguları

- Kemik yıkımı ve periostit için ↑ duyarlılık
- Özellikle günümüzde çocuklarda radyasyon maruziyeti endişesiyle, görüntüleme algoritminde sınırlı rol

MR Bulguları

- İlik ve yumuşak dokularda ödematöz değişiklikler
 - o T1A (T1 ağırlıklı): ↓ ilik sinyali, kötü sınırlı yağ planları
 - o Sıvıya-duyarlı: ↑ ilik ve yumuşak doku sinyali
 - o K+ (kontrastlı): Ödem alanı boyunca difüz kontrastlanma
- Abseler
 - o ↓ T1 sinyal, sıvıya-duyarlı sekanlarda ↑ sinyal
 - o Periferik kontrastlanma
 - o Kemik içi, subperiosteal, yumuşak doku, epidural
 - Uzun kemik hastalığından daha çok pelvik enfeksiyon ile birlikte

Sintigrafi Bulguları

- Kemik sintigrafisi
 - o 3-faz görüntüleme duyarlı ve özgül
 - Kan akımı ve kan havuzunda ↑ aktivite
 - Geç görüntülerde fokal tutulum
 - 48 saat içinde >%90 pozitif
 - Anatomik detaylarda sınırlı
 - Sedasyon gerektirmez, göreceli ucuzdur
 - Tüm vücut taraması için yararlı
 - Soğuk (yalancı-negatif): Çok küçük çocuklarda ↑
 - Başlangıçta vasküler oklüzyona bağlı tutulumda azalma olabilir, süre < 3 gün
 - Metafiz komşuluğunu görüntülemek için "pinhole" görüntüleme
 - o Tc-99m sülfür kolloid
 - o Genellikle 1. hafta boyunca pozitif değildir
 - o İşaretlenmiş beyaz hücre taramasıyla kombine çalışma
 - Pozitif: İlik taramasında tutulum olmaksızın beyaz hücre taramasında tutulum
 - İşaretlenmiş lökosit sintigrafisi
 - o Değişken ilik dağılımına sekonder kullanımı zordur

Görüntüleme Rehberliğinde Biyopsi

- Hasta yaşı nedeniyle sıklıkla cerrahi biyopsi tercih edilir

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme yöntemi
 - o Fokal semptomlar mevcutsa MR ya da kemik sintigrafisi
 - o Lokalize edilemeyen semptomlar mevcutsa kemik sintigrafisi
 - o Radyografiler iyileşmenin değerlendirilmesi için en iyi

AYIRICI TANI

Ewing Sarkom

- + kemik sintigrafisi, ↑ beyaz hücre sayısı daha az muhtemel

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - o Kan akımının yavaş olduğu metafizlerin hematojen ekimi
 - o Bakteriyel enfeksiyon en sık
 - En sık *S. aureus*
 - Tüberküloz, fungal, parazitik enfeksiyonlar nadir
 - İmmün yetmezlikli hastalarda daha sık görülür ve bu hastalar gelişmekte olan ülkelerdendir
 - Çok küçük çocuklarda *Haemophilus influenza*, *Streptococcus pneumonia*
 - Olguların %30'unda organizma asla tanımlanamaz

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semptomlar
 - o Ağrı, ateş, ağırlık taşımada kısıtlılık, irritasyon
 - o Küçük çocuklar: İritabilite, ağırlık taşımayı ret
- Diğer işaret/semptomlar
 - o Bakteriemi, pozitif kan kültürleri
 - o >%90 pozitif eritrosit sedimentasyon hızı
 - o <%50'unda artmış beyaz hücre sayısı, sola shift ya da pozitif kan kültürleri

Demografi

- Yaş
 - o En sık <3 yaş çocuklarda
 - o Pelvik osteomyelit biraz daha büyük yaş grubunda görülür

Doğal Seyir ve Prognoz

- Tedavi edilmezse → yaygın kemik yıkımı, yumuşak doku abseleri, drene olan sinüsler, ölüm
- Komplikasyonlar: Büyümede durma, deformite
- Yetersiz tedavi kronik osteomyelit neden olur
- Küçük çocukta damarlar fizi geçer; osteomyelit septik artritle ilişkili olabilir

Tedavi

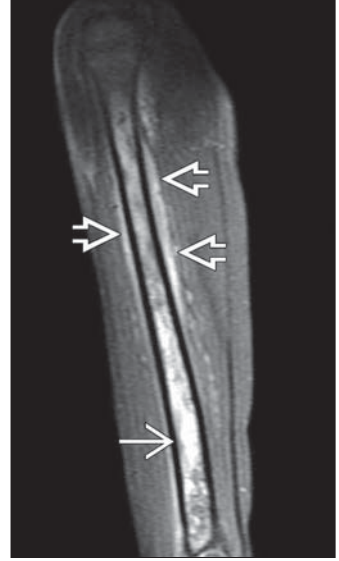
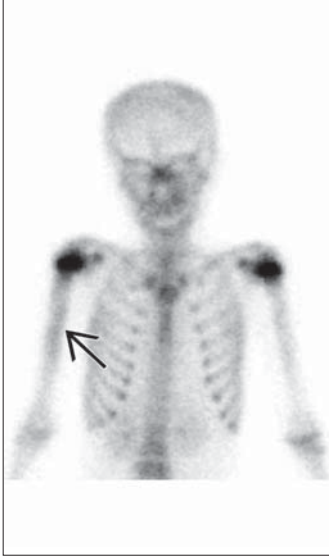
- Oral antibiyotigi takiben parenteral antibiyotik
- Semptomlar ısrarcı olursa abseyi değerlendirmek için MR'ı dikkate alın

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

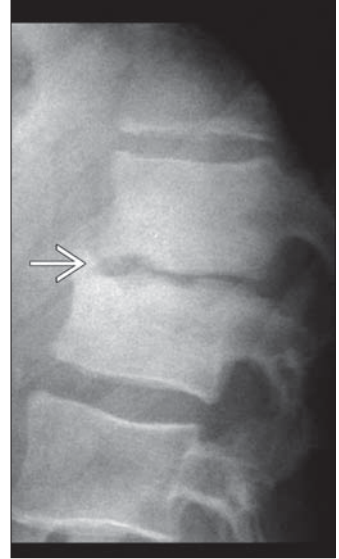
1. Connolly SA et al: MRI for detection of abscess in acute osteomyelitis of the pelvis in children. *AJR Am J Roentgenol.* 189(4):867-72, 2007
2. Palestro CJ et al: Combined labeled leukocyte and technetium 99m sulfur colloid bone marrow imaging for diagnosing musculoskeletal infection. *Radiographics.* 26(3):859-70, 2006

AKUT OSTEOMİYELİT: ÇOCUK

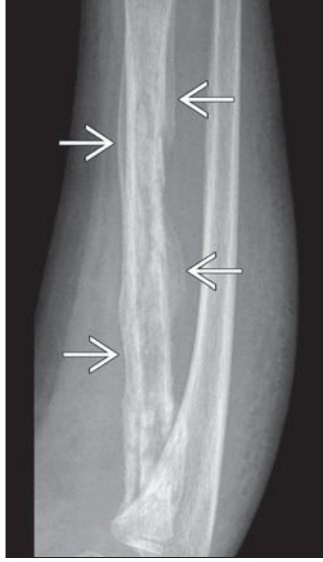
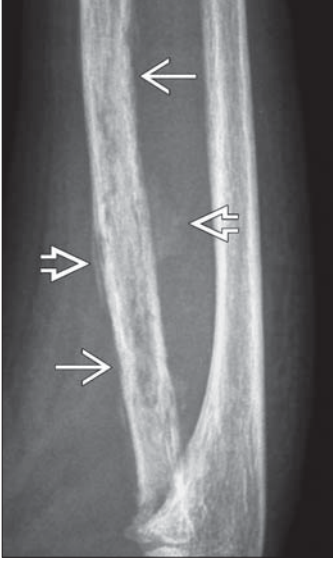
(Sol) Kol ağrısı olan bir çocuğun geç faz kemik sintigrafisinin frontal pozisyonu sağ humerus metafiz ve diyafizi boyunca difüz artmış tutulumu gösteriyor. Göreceli olarak düşük fiyatlı olması ve sedasyon gerektirmeden hızlı elde edilebiliyor olması nedeniyle kemik sintigrafileri genellikle 1. görüntüleme yöntemi olarak tercih edilmektedir. İnce anatomik detaydan yoksundurlar. (Sağ) Aynı hastanın sagittal T1A K+ yb MR kesiti ilik ve periosteumdaki difüz kontrast tutulumunu gösteriyor. Kemik sintigrafisi ve MR osteomyeliti saptamada eş duyarlılığa sahiptir. Başlangıç değerlendirilme olarak her iki yöntemde de tipik olarak ihtiyaç yoktur. Eğer hasta düzelmiyorsa MR abseleri araştırmak için daha ileri inceleme amaçlı kullanılabilir. Kontrast madde kullanımı periferik parlaklaşma ile tanınan abselerin karakterizasyonu için esastır.



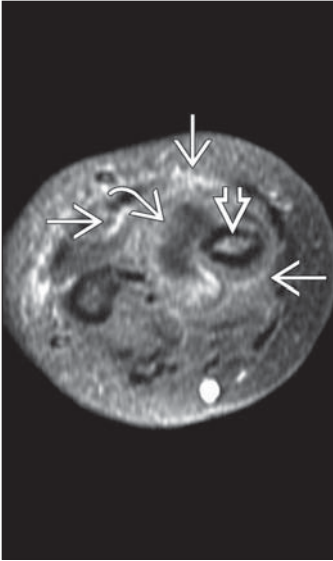
(Sol) Koronal T2A yb MR kesiti sağ sakral kanat ve sol iliyak kanat posterioru ve sağ iskiümda sinyal intensitesi ile hafif değişiklikleri gösteriyor. Bulgular nonspesiftir ve osteomyeliti desteklemektedir. Diğer çalışmalarla korelasyon tanıya yardım eder. Hemen hemen tüm osteomyelitli hastalarda eritrosit sedimentasyon hızı yükselir. Yüksek beyaz hücre sayısı ve sola sıt daha az güvenilir bulgudur. Pelvik osteomyelit sıklıkla biraz daha büyük çocuklarda görülür, daha nonspesifik bir kliniğe ve daha büyük abse insidansına sahiptir. (Sağ) 15 yaşında bir olgunun yan omurga grafisi disk aralığı daralması, plato ve omurdaki sklerozu gösteriyor. Omurga çocuklarda hematogen osteomyelit sık tuttuğu alandır. Platolardaki yavaş akım metafizlerdeki akımı taklit eder. Daha küçük çocuklarda disk vaskülerdir ve direk olarak ekim olabilir.



AKUT OSTEOMİYELİT: ÇOCUK



(Sol) OA radyografisi yaygın osteomiyeliti gösteriyor. Radyusta boylu boyunca immatür periosteal yeni kemik yapımı  yanında kortikal ve medüller kemikte permeatif yıkım  izleniyor. (Sağ) Aynı hastanın takip amacıyla elde olunmuş OA radyografisi. Peristit hem daha yaygın hem de daha matürdür  . Kemik boyunca sklerozda artış ve kortekste daha belirginleşme mevcuttur. Bu kemik değişiklikler iyileşme sürecindeki yeni reaktif kemik oluşumunun sonucudur. İlk 7-10 günlerde uygun tedaviye rağmen radyografik değişikliklerde artış var gibi görülebilir. Burada izlenen değişikliklerin oluşması için 2 hafta ve üzeri sürekli uygun tedavi gerekebilir.



(Sol) İlk değerlendirme sırasında elde olunmuş aynı hastanın aksiyel T1A K+ MR kesiti hafif ilik kontrastlanmasını  ve difüz yumuşak doku inflamasyonunu  gösteriyor. Abse ile uyumlu olarak periferik parlaklaşması dışında kontrast tutmayan göreceli hipointens bir odağı  gösteriyor. (Sağ) Aynı hastanın sagittal T1A K+ yb MR kesiti bu planda daha iyi görümlenen kalınlaşmış peristit boyunca yaygın parlaklaşmayı  gösteriyor. Yine radyus iliginde düzensiz parlaklaşma  ve komşu yumuşak dokularda abse  izleniyor. Abse olduğunun doğrulanması için bu odakta sıvıya-duyarlı sekanslarda yüksek sinyal olmalıdır. Eğer bu odak sıvıya-duyarlı bir sekansda hipointens özelliğini koruyor ise yaygın enfeksiyona nadiren eşlik eden devitalize (devaskülarize) dokuyu temsil ediyor olması daha olasıdır.

AKUT OSTEOMİYELİT: ERİŞKİN

Anahtar Noktalar

Görüntüleme

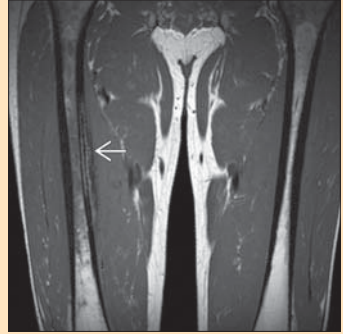
- Uzun kemikler: Hematojen yayılım, enfeksiyonun yerleştiği bölge vasküler anatomiyle ilişkili
- Osteomyelitin yıkım paterni geniş bir çeşitliliğe sahiptir
 - o Yuvarlak hücreli tümörler kadar agresif görülebilir
 - o Sklerotik kenarlı jeografik görünümü olabilir
- Radyografi/BT
 - o Yağ planlarının yok olması enfeksiyöz kitleyi yağ planlarını temiz bir şekilde bozan tümörden ayırt ettirir
 - o Erken kemik değişikliği kortekste belirsizleşmez
 - o Permeatif kemik yıkımı; serpijinoz, dallanan patemde olabilir
 - o Periost reaksiyonu genellikle dens, çizgisel
 - o Geç kemik değişikliği: Sekestrum ve involukrum
- Osteomyelitin MR görüntülemesi
 - o Yumuşak doku ülseri/sinus traktı içinde hava izlenebilir: Tüm sekanslarda hava izlenebilir

- o T1: Düşük sinyal intensiteli birleşmiş alan
- o T1'de azalmış sinyalin açık bir şekilde birleşmiş olması MR'ın özgünlüğü artırır
- o Birleşmiş düşük T1 S1; komşu yumuşak doku reaksiyonuna karşı oluşmuş kemik reaksiyonu ile izlenen bulutsu retiküler paternden ayırt ettiricidir
- o Sıvıya-duyarlı sekanslar: Kemik ve yumuşak doku abseleri içindeki ↑ sinyal; ilişkili T1 MR'dan bağımsız değerlendirildiğinde osteomyelit için oldukça duyarlıdır
- o Kontrastlı kesitlerde abse çevresinde hat şeklinde ve kemik içinde parlaklaşma mevcut
- MR ile dahi, osteomyeliti Charcot ayağındaki anormalliklerden ayırt etmek çok zordur

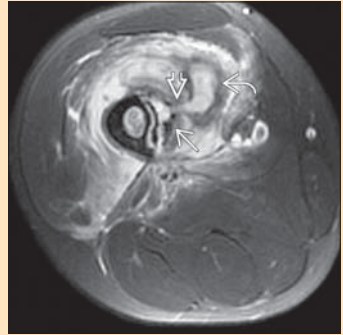
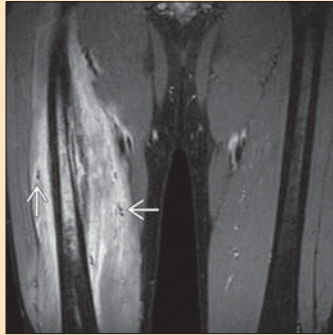
Tanısal Kontrol Listesi

- Göz önünde bulundur: Osteomyelite ait yıkıcı değişikliklerin zaman içindeki seyri tümörden hızlıdır
 - o Nadiren aşırı hızlı yıkım gösterebilen Langerhans hücreli histiyositoz istisna

(Sol) OA radyografi yoğun, çizgisel, kısmen düzensiz periost reaksiyonunu ve ilikteki permeatif değişiklikleri gösteriyor. Yumuşak doku yağ planlarında kısmi obstrüksiyonla birlikte bozulma mevcut. Yumuşak dokunun görünümü osteomyelitin lehinedir. (Sağ) Koronal T1A MR kesiti büyük bölümü çizgisel karakterde olan periost reaksiyonu yanı sıra femur içindeki ilik anormalliğinin uzanımını gösteriyor. Osteomyelitte beklendiği üzere T1 düşük sinyalin büyük bölümünün birbiriyle birleşmiş görünümünde olduğuna dikkat edin.



(Sol) Aynı hastanın koronal T2A yb MR kesiti femoral anormal yüksek sinyalin uzanımını ve hava baloncuklarını gösteriyor. Bu kombinasyon osteomyelit tanısını kesinleştiriyor. (Sağ) Aksiyel T2A yb MR kesiti kalın periost reaksiyonunun bozulmuş olduğunu gösteriyor. Periost reaksiyonundan kompleks yüksek sinyalli bir sıvı kolleksiyonu içine uzanan bir sinus traktını gösteriyor. Periost reaksiyonunun karakteri, sinus traktının varlığı ve havanın varlığı osteomyelit tanısını sağlamaktadır.



AKUT OSTEOMİYELİT: ERİŞKİN

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanısal ipucu
 - Sıklıkla kemik reaksiyonla (periosteal ve intramedüllerin her ikisi) birlikte olan litik yıkıcı kemik değişiklikleri
- Yerleşim
 - Uzun kemikler: Hematojen yayılım ile, enfeksiyonun yerleştiği bölge vasküler anatomi ile ilişkili
 - 12 aylığa dek bebeklerde bazı metafizer damarlar fizisi penetre eder ve epifizler damarlar ile anostomoz yapar
 - Bu nedenle bebeklerdeki enfeksiyonlar metafiz, epifiz ve eklemler tutar
 - Epifizler enfeksiyonla ilişkili olarak infantlarda kaymış epifiz ve büyüme deformiteleri gelişir
 - Yürümeye başlayan ve daha büyük çocuklarda kan damarları metafiz içindeki kıvrımlarda sonlanır
 - Bu terminal kıvrımlardaki kan akımı yavaş olduğundan çocuklarda osteomyelit metafizlerde gelişir
 - Erişkinlerde, terminal metafizer ve epifizler damarlar fiz skarını geçip anostomoz yaparlar
 - Bu nedenle erişkin osteomyeliti çocuklarda olduğundan daha sık olarak eklemleri etkileyebilir
 - Enfeksiyon nadiren korteks içinde yerleşebilir
 - Direk ekim ile diyaferiz olabilir
- Morfoloji
 - Osteomyelitin yıkım paterni geniş bir çeşitliliğe sahip
 - Yuvarlak hücreli tümörler kadar agresif görülebilir
 - Sklerotik kenarlı jeografik görünümde olabilir

Radyografik Bulgular

- Yumuşak doku anormallikleri
 - ± selülit, yumuşak doku kitlesi
 - Kitle yağ planlarını belirsizleştirebilir ya da yok edebilir
 - Yağ planlarının ortadan kalkması, enfeksiyöz kitleyi yağ planlarını temiz bir şekilde bozan kitleden ayırt ettirir
 - Nadiren sinüs traktı içinde hava izlenir
- Kemik anormallikler
 - 1-2 haftada kemik değişiklik yok
 - En erken kemik değişiklik kortekste belirsizleşmedir
 - Subakut kemik değişiklik
 - Permeatif kemik yıkımı; serpinjinöz, dallanan paternde olabilir
 - Endosteal oyuklanma ve kemik reaksiyonu
 - Periost reaksiyonu
 - Geç kemik değişiklik: Sekestrum ve involukrum
 - Sekestrum: Pürülan materyal ya da granülasyon dokusu ile çevrili nekrotik kemik
 - Sekestrum genellikle osteopeni ile çevrili olarak normal dansitededir (kan akımındaki kayba bağlı)
 - Sekestrum bakterileri barındırabilir, kronik osteomyelit için bir kaynak görevi görebilir
 - Involukrum: Pürülan materyal ve sekestrumu çevreleyen kemik kabuk
 - Kloaka: Enfekte medüller kaviteden püyün drene olduğu kortikal ve periosteal defekt
 - Geç kemik değişiklik: Brodie absesi
 - Genellikle sklerotik, iyi-sınırlı hat ile çevrili oval litik lezyon
 - Çevreleyen kemik sklerozu
 - Dens, düzenli periost reaksiyonu

- Akut osteomyelitten daha az agresif görünüm
- Genellikle çocukta ve metafizde
- Çok küçük çocuklarda epifizde olabilir (Kondroblastom ve Langerhans hücreli histiositozdan farklı)
- Ateş ya da laboratuvar anormalliklerle ilişkili olmayabilir (↑ sedimentasyon oranı ya da beyaz hücre sayısı)

BT Bulguları

- Sıklıkla serpinjinöz paternde litik yıkıcı kemik değişikliği
- Reaktif kemik oluşumu
 - Santral, endosteal ya da periosteal
- Yumuşak doku planlarında silinme
- Kemik ya da yumuşak doku absesi çevresinde çevresel kontrastlanma

MR Bulguları

- Kontrast madde kullanıldığında oldukça duyarlı ve özgül
- Yumuşak doku ülseri/sinüs traktı içinde hava görülebilir: Tüm sekanslarda düşük sinyal
- T1: Birleşmiş düşük sinyal intensiteli bölgeler
 - Düşük sinyalin aşkar bir şekilde birleşmiş olması MR'ın özgüllüğünü artırır
 - Komşu yumuşak doku reaksiyonuna karşı oluşmuş kemik reaksiyonu ile izlenen bulutsu retiküler paternden ayırt ettiricidir
- Sıvıya-duyarlı sekanslar: Kemik ve yumuşak doku abseleri içindeki ↑ sinyal; ilişkili T1 MR'dan bağımsız değerlendirildiğinde osteomyelit için oldukça duyarlıdır
- Cilt altı ödem sık
- Kontrastlı kesitlerde abse çevresinde hat şeklinde ve kemik içinde parlaklaşma mevcut
 - Tümör nekrozunda da çevresel ödem ile birlikte santral düşük sinyal izlenebileceğini hatırlayın
- MR ile dahi, osteomyeliti Charcot ayatındaki değişikliklerden ayırt etmek son derece güçtür

Sintigrafi Bulguları

- Multifaz Tc-99m kemik sintigrafisi akut osteomyelitin tüm fazlarında ↑ tutulum gösterir
- Özellikle çocuklarda ve erken akut fazda geç görüntülerde osteomyelit "soğuk" olabilir
- Galyum-67 osteomyelit için hemen hemen %100 duyarlıdır, ancak nonspesifik
- Beyaz kan hücreleri görüntüleme ve tamamlayıcı Tc-99m sülfür kolloid kemik iliği görüntülemesi kombinasyonu osteomyelit tanısı için %90 doğruluk oranına sahiptir
- Son dönemde yapılmış meta-analiz kronik osteomyelitin tanısında FDG PET'in yüksek doğruluk oranı olduğunu göstermektedir

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme yöntemi
 - Radyografi 1. basamak test olmak için uygundur; göreceli duyarlıdır ve MR altın standarttır
 - Charcot eklem değişiklikleri varlığında bile MR osteomyelit için nonspesifik olabilir
- Protokol önerisi
 - En az 2 planda T1 görüntüleme; osteomyelite bağlı kemik değişikliklerini reaktif kemik değişikliğine bağlı olanlardan ayırt etmekte yararlıdır
 - Postkontrast görüntüleme zorunludur

AKUT OSTEOMİYELİT: ERİŞKİN

AYIRICI TANI

Yuvarlak Hücreli Tümör

- Yuvarlak hücreli tümör (Ewing sarkoma, lenfoma): Osteomyelit ile aynı derecede agresifliğe sahiptir
- Çocuklarda metatastatik nöroblastom bazen aynı derecede agresivite gösterir
- Langerhans hücreli histiositoz: Bazen osteomyelit kadar agresif olabilir

Kortikal Osteomyelit: Osteoid Osteom ya da Reaksiyon ile Birlikte Stres Kırığı

- Osteoid osteoma yuvarlak santral lümeni gösterebilir bununla birlikte; bu nidus reaktif kemik tarafından maskelenebilir
- Stres kırığı çizgisel skleroz paterni gösterebilir

Diabetik Ayak: Charcot'aya Eşlikçi Osteomyelite karşın Charcot Değişiklikleri

- Charcot ayağı sepsis yokluğunda bile kontrast madde ile çevresel parlaklaşma ile birlikte geniş sıvı koleksiyonuna sahip olabilir
- Charcot ayağında yumuşak doku ülserasyonları mevcut olabilir
- Charcot ayak reaktif kemik değişiklikleri gösterebilir: Azalmış T1 sinyali, sıvıya-duyarlı sekanslarda artmış sinyal, sepsis olmasa dahi kontrast tutulumu
- Bu 2'sini ayırt etmeye yardım eden faktörler
 - o Osteomyelitli kemikte birleşmiş T1 sinyali; reaktif kemikte bulutsu retiküler patern
 - o Kemik fragmanlar enfeksiyondan kaynaklanan abseden çok Charcot sıvı koleksiyonları içinde izlenir
 - o Sinüs traktları ve yumuşak doku yağının replasmanı enfeksiyonda daha sıktır
 - o Difüz eklem sıvısında kontrast madde ile enfeksiyonda daha sık; Charcot da ince çevresel parlaklaşma

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - o Hematojen yayılım en sık
 - Neonatallerde: *Staphylococcus aureus*, grup B *Streptococcus*, *Escherichia coli*
 - Normal çocuk: *Staphylococcus aureus* en sık
 - Orak hücre anemili çocuklar ve erişkinler: *Staphylococcus* en sık, ancak *Salmonella* normalden daha yüksek sıklıkta
 - Normal erişkinler: *Staphylococcus* en sık; enterik patojenler de görülür
 - IV ilaç kullanıcıları: Sıklıkla gram-negatif türler (*Pseudomonas*, *Klebsiella*)
 - o Yumuşak doku ülserasyonu ve komşuluğuna yayılım
 - o El ya da ayağın yumuşak doku enfeksiyonu fasiyal planlar ve tendon kılıfları boyunca yayılır
 - Osteomyelit alanı başlangıç yumuşak doku hasarından uzak olabilir
 - o El kemikleri insan ısırından kaynaklanan enfeksiyon için risk altındadır (özellikle deri ısırık ile delinmişse)
 - o Tırnak yatağı altında hematoma ile birlikte olan ayak parmağını çarparak incitme (tırnak yatağı periosteuma yakındır)

- o Hematom oluşumu ile birlikte direk vurma
- o Sistemik hastalıklar osteomyelit riskini artırabilir
 - Diyabetik hastalar
 - HIV/AIDS hastaları
 - Orak hücre anemili hastalar
- o Kronik tekrarlayıcı multifokal osteomyelit (plazma hücreli osteomyelit)
 - Çocuklar ve adolesanlar
 - Tekrarlayıcı ağrı ve yumuşak doku şişliği epizodları
 - Enfeksiyöz organizma sadece biyopsi ile tanımlanır (ya da asla tanımlanamaz)
 - Radyografiler sıklıkla normaldir; MR ile tanı konur

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semtomlar
 - o Ağrı, ateş, üşüme
 - o Artmış sedimentasyon oranı, beyaz hücre sayısı
 - o Sistemik semptomlar ya da anormal laboratuvar değerler olmayabilir

Doğal Seyir ve Prognoz

- Akut osteomyelit
 - o Tedavi edilmezse agresif yıkım ve abse oluşumuna ilerleyebilir
 - o Tedavi edilmezse reaktif kemik tarafından bir duvar ile ayrılabilir ve kronik osteomyelite ilerleyebilir
- Kronik osteomyelit
 - o Yıllar içinde değişim göstermeyebilir, sonra reaktif olabilir
 - o Kronik osteomyelitin değişiklikleri maskeleyebileceğinden, reaktivasyonun tanısı güç olabilir
 - o Seri görüntüleme yeni yıkımı gösterebilir
 - o Radyografik ilerleme yoksa kemik taraması ve/ya da işaretlenmiş lökosit nükleer tıp görüntüleme özgüllüğe arttırabilir
 - o Direne olan sinüs traktı ile birlikte olan kronik osteomyelitte skuamöz hücreli kanser gelişebilir
 - Genellikle drenajdan birkaç yıl sonra
 - Kronik drenaj zemininde yeni ağrı ve kemik yıkımı tanımı düşündürmelidir
 - Genellikle tedavisi zor; yüksek ölüm oranı

TANISAL KONTROL LİSTESİ

Göz Önünde Bulundur

- Osteomyelitin yıkıcı değişikliklerinin zaman içindeki gidişatı tümörden hızlıdır
- Nadiyen aşırı hızlı yıkım gösterebilen Langerhans hücreli histiositoz istisnadır

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. van der Bruggen W et al: PET and SPECT in osteomyelitis and prosthetic bone and joint infections: a systematic review. *Semin Nucl Med.* 40(1):3-15, 2010
2. Khanna G et al: Imaging of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Radiographics.* 29(4):1159-77, 2009
3. Sella EJ: Current concepts review: diagnostic imaging of the diabetic foot. *Foot Ankle Int.* 30(6):568-76, 2009
4. Donovan A et al: Current concepts in imaging diabetic pedal osteomyelitis. *Radiol Clin North Am* 46(6):1105-24, vii, 2008
5. Fayad LM et al: Musculoskeletal infections: role of CT in the emergency department. *Radiographics.* 27(6):1723-36, 2007
6. Ahmadi ME et al: Neuropathic arthropathy of the wrist and without superimposed osteomyelitis: MR imaging characteristics. *Radiology.* 238(2):622-31, 2006

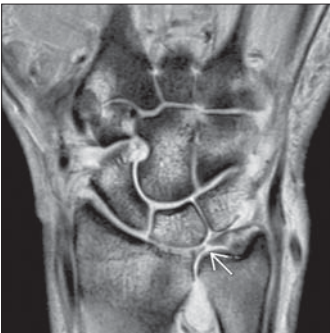
AKUT OSTEOMİYELİT: ERİŞKİN



(Sol) Yan radyografi belirgin endosteal ve periosteal kortikal reaktif kemik yapımının [2] komşuluğundaki multiloküle litik bir lezyonu [2] gösteriyor. Bir sonraki en maliyet etkin adım MR'dır. Bununla birlikte bu hastada BT uygulandı. (Sağ) Koronal kemik BT multipl litik lezyonlar [2] ve reaktif kemik yapımını [2] göstererek radyografik bulguları doğrulamaktadır. Bu patern osteomiyelit için oldukça tipiktir ancak doğrulanması gerekir.



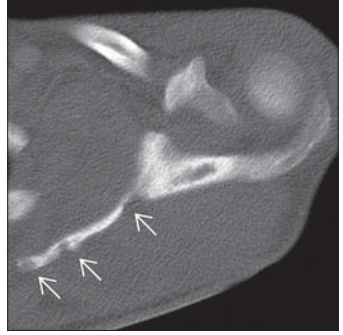
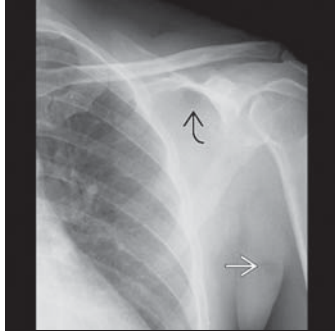
(Sol) Koronal T1A K+ yb MR kesiti sıvı çevresinde kontrast madde ile halkasal parlaklaşma alanları [2] ve kortikal/endosteal reaktif kemik [2] ile birlikte doğrulayıcıdır. Komşu yumuşak dokuda abse olmaksızın kontrastlanma mevcuttur. (Sağ) Koronal T1 MR kesiti karpal kemikler, ulna, radiusun bazı kesimleri ve 2. metakarp bazisini [2] içerecek şekilde multipl kemikte [2] SI'ni gösteriyor. Bu alanların çoğunda T1 sinyali anormallığı birleşmiştir, bu durum reaktif ödemden çok ilik replasmanını (osteomiyelit tarafından) desteklemektedir.



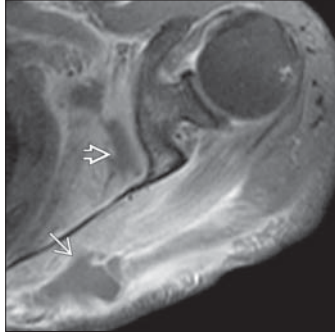
(Sol) Koronal PD yb MR kesiti TFFK [2] ve skafolunat bağlardaki yırtık ile birlikte kemiklerdeki yüksek sinyali gösteriyor. Her üç kompartmanda da sıvı mevcut. (Sağ) Koronal T1A K+ yb MR kesiti sinoviyum ve kemik yapılarındaki yoğun parlaklaşmayı gösteriyor. Ayırıcı tanı septik artrit ile birlikte olan osteomiyelit ile inflamatuvar artrit arasındadır. Artroskopide kemik yapıların büyük bölümünü tutmuş yıkıcı değişiklikler ile pürülan materyal izlendi.

AKUT OSTEOMİYELİT: ERİŞKİN

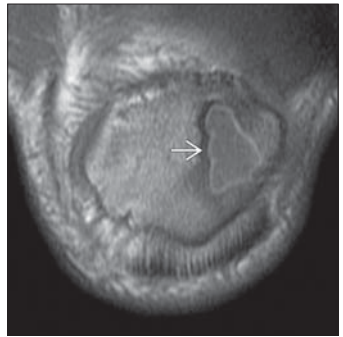
(Sol) Bu hasta yakın zamanda Afrika'dan omuz ağrısı ve sisliği ile döndü. Radyografi skapulada litik bir lezyon [X] yani sıra yumuşak dokular içindeki havayı [X] gösteriyor. Yumuşak doku yağ planlarının silindiğine dikkat edin. **(Sağ)** Aynı hastanın aksiyel kemik BT kesiti skapula gövdesindeki litik lezyonu [X] gösteriyor. BT'nin abse oluşumunu göstermek için optimal yöntem olmadığı bilinmelidir bununla birlikte bu hastada osteomyelit odakları doğrulandı. Daha sonra MR uygun şekilde elde edildi.



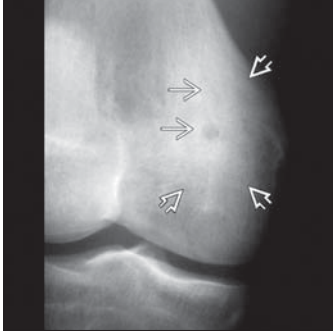
(Sol) Aksiyel T1A K+ yb MR kesiti subskapularis [X] ve infraspinatus [X] kasları içinde yüksek sinyalli kontür ve kas ödemi ile çevrili düşük sinyalli sıvı kolleksiyonları olarak abse oluşumlarını göstermektedir. Çevresindeki yumuşak doku abseleri ile birlikte kemik yıkımı bulgularının birlikteliği osteomyelit tanısı için tanısaldır. Aspirasyon Staphylococcus olduğunu gösterdi. **(Sağ)** OA radyografi patellanın lateral kesiminde litik bir lezyonu gösteriyor. Bu lezyon için uzun bir ayırıcı tanı listesi mevcut olup; ileri inceleme gerekmektedir.



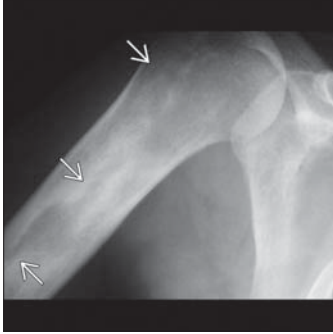
(Sol) Aynı hastanın sagittal T2A yb MR kesiti lezyonun sıvı sinyalinde [X] olduğunu ve ayrıca patella superioru içindeki metalik artefakta alt düşük sinyal [X] varlığını gösteriyor. Bu görünüm radyografide görülemeyecek kadar küçük metal bir yabancı cisim ile oluşum penetran yaralanmayı desteklemektedir. Geniş bir sıvı yanı sıra komşu Hoffa yağ yastığı içinde ödem [X] mevcuttur. **(Sağ)** Koronal T1A K+ yb MR kesiti patellar lezyonun düşük sinyalli sıvıyı çevreleyen çevresel bir parlaklaşma [X] olduğunu göstermektedir; Staphylococcal bir osteomyelit kanıtlandı.



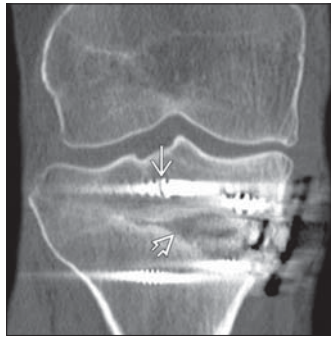
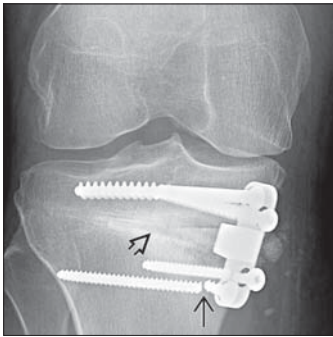
AKUT OSTEOMİYELİT: ERİŞKİN



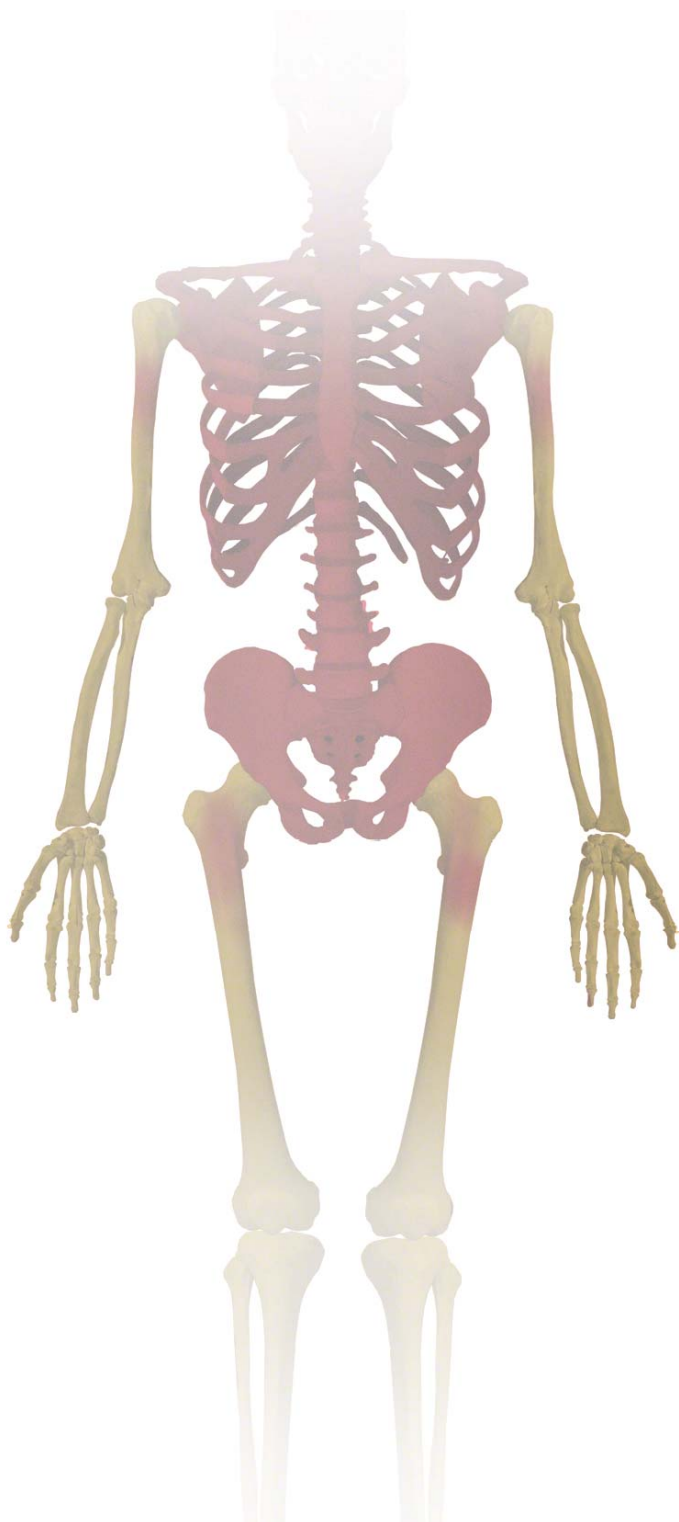
(Sol) Önarka radyografi osteomiyelitin klasik bulgularını gösteriyor. Medyal femoral kondilde tipik olarak oldukça dens reaktif kemik oluşumu  ile çevrili permeatif bir lüsenzi  mevcut. **(Sağ)** Aynı hastanın aksiyel kemik BT kesiti tüm kesit alanını etkilemiş permeatif patemde kemik yıkımını doğruluyor ve ayrıca radyografiadaki fokal litik alanı serpiginöz dallanmaları  ile birlikte gösteriyor.



(Sol) OA radyografi tüm proksimal humerusta uzanım gösteren geniş serpiginöz bir litik lezyonu  çevreleyen dens sklerotik reaktif kemiği gösteriyor. Sempinöz lezyon osteomiyelitin yıkım paternini oldukça destekler. **(Sağ)** AÖ (sol) ve oblik (sağ) radyografiler proksimal falanks düzeyindeki yumuşak doku sisliğini ve yanı sıra dens periost reaksiyonunu  gösteriyor. Bir involukrum içinde bir sekestuma ait oval sklerotik bir kemik parçası içeren litik bir odak  mevcut.



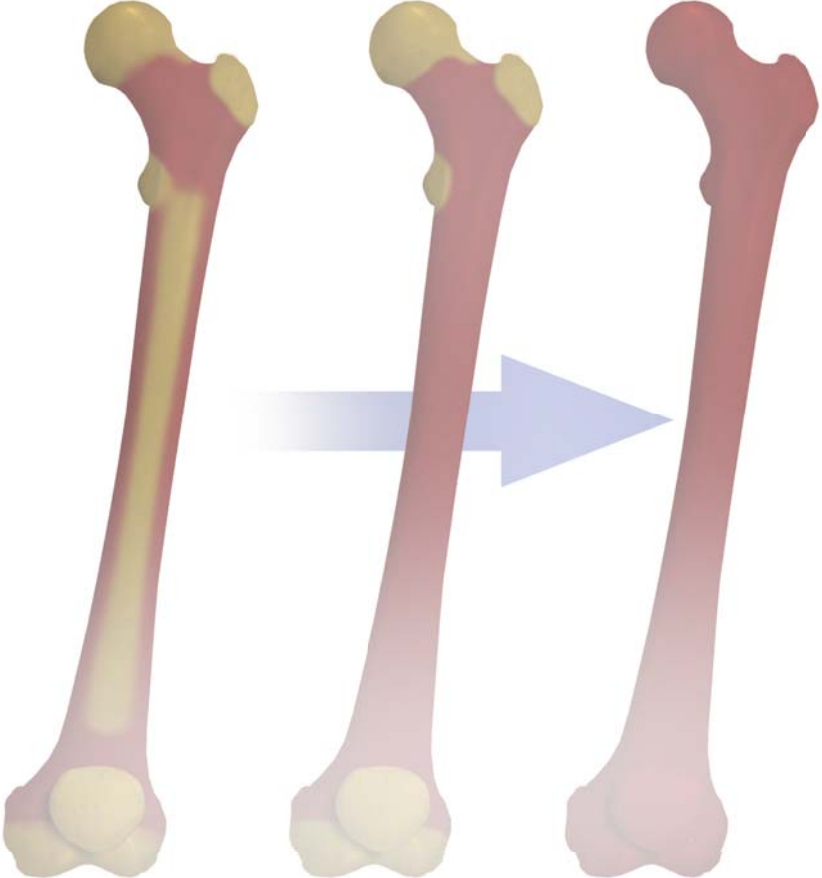
(Sol) OA radyografi yüksek tibyal osteotomi içindeki vida kırığını  ve hastanın kendi kemiğindeki rezorpsiyon/ düzensizliği  gösteriyor. Bu görünüm büyük oranda osteomiyelite bağlı yetmezliği düşündürmektedir ancak mekanik yetmezlik de olasıdır. **(Sağ)** Koronal kemik BT 2. vida kırığını  da göstermektedir. Kemik greftin komşuluğunda, hastanın kendi kemiğinde dens kemik reaksiyonu yanı sıra rezorpsiyon  mevcut. Bu görünüm rezorpsiyon ve kemik köprüleşmeden daha çok osteomiyelit ile ilişkili yıkıcı değişiklikler için tipiktir (kültürle kanıtlandı).



BÖLÜM 9 Kemik İliği

Dağılım Paterni

İlik Dağılımı: Normal	9-2
Artmış ya da Azalmış İlik Hücresel Yapısı	9-8
Difüz İlik İnfiltrasyonu ve Replasmanı	9-12
Fokal İlik İnfiltrasyonu ve Replasmanı	9-18



İLİK DAĞILIMI: NORMAL

Anahtar Noktalar

Terminoloji

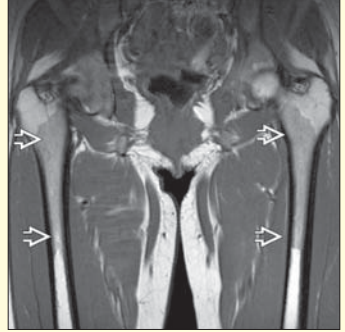
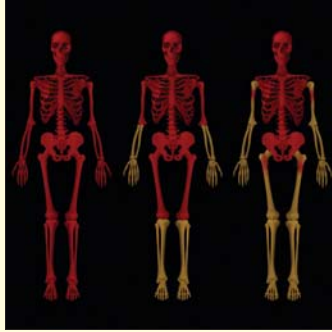
- Medüller kavite içinde hematopoetik (kırmızı) ve yağlı (sarı) ilik bir arada bulunur
- Kırmızı ve sarı ilik arasında dinamik bir ilişki mevcut
 - o Gelişim süresince değişiklikler sıralı bir şekilde olur
 - o Sinyal intensitesinde değişiklikler olarak rutin MR sekansları ile saptanabilir

Görüntüleme

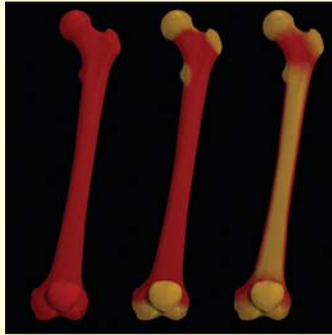
- Kırmızı ve sarı ilik oranları bireyler arasında belirgin değişkenlik gösterir
- Kırmızı ve sarı ilik dağılımı oldukça simetrik olmalıdır
- 10 yaşından önce T1A da kırmızı ilik
 - o T1A sekansta disk ve kasta düşük sinyalli olabilir
- T1A zemindeki sarı iliğe karşı kırmızı ilik dağılımını gösterir

- o Duyarlı ama özgül olmayan sekans
 - o T1 sinyali doğrudan ilik yağ miktarı ile ilişkili
- Gadolinium rutin ilik değerlendirmesi için yararlı değil
 - o Sarı ilik parlaklaşmaz
 - o Kırmızı ilik erişkinlerde minimal parlaklaşır (<%10)
 - o Kırmızı ilik çocuklarda hematopoetik adalar içinde parlaklaşabilir
- Kırmızı ilik normalde sarı ilik ile karışık
 - o Karşılaştırma için internal standart: Kırmızı ilik normalde T1A da kas/diskten daha fazla sinyale sahip
- T2 görüntülemeye iliğin sinyalini karşılaştırmak için bir internal standart yok
- Yağ: kırmızı ilik oranı MR da aşağıdakilere bağlı
 - o Hasta yaşı, anatomik yerleşim

(Sol) Grafik iskeletteki normal gelişimsel ilik transformasyonunu gösteriyor. Soldaki global kırmızı iliği (doğumda), ortadaki distal ekstremitelerdeki yağlı dönüşümü (çocuklukta) ve sağdaki proksimal yağlı dönüşümü (yetişkinde) gösteriyor. Bu süreç 25 yaşında tamamlanır. Aksiyel iskelet & humerus/femur proksimal metafizlerindeki kalıntı kırmızı ilik erişkinlerde normaldir. (Sağ) Koronal T1A MR kesiti normal kalıntı kırmızı iliği gösteriyor. Miktarları bireyler arasında değişkenlik gösterebilir ancak simetrik olmak zorundadır.



(Sol) Grafik uzun kemiklerdeki iliğin normal gelişimsel transformasyonunu gösteriyor. Osifikasyon merkezlerinin görülmesinden kısa bir süre sonra apofizlerde kırmızıdan sarı iliğe dönüşüm (sol) olur. Bu durumu diyaflizler takip eder (orta). Distaller kalıntı kırmızı iliğin persistan olduğu proksimal metafizler tarafından takip edilir (sağ). (Sağ) Sagittal T1A MR kesiti epifizdeki sarı iliği ve metafizdeki sarı ile karışık kırmızı iliği gösteriyor. Genç yetişkinde normal bir dağılım paterni.



İLİK DAĞILIMI: NORMAL

TERMİNOLOJİ

Eşanlamlılar

- Kırmızıdan sarı iliğe normal gelişimsel dönüşüm

Tanımlar

- Hematopoetik (kırmızı) ve yağlı (sarı) ilik medüller boşluk içinde bir arada bulunur
 - o İlişki dinamiklidir
 - o Gelişim süresince değişiklikler sıralı bir şekilde olur
 - o Sinyal intensitesinde değişiklikler olarak rutin MR sekansları ile saptanabilir

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanınal ipucu
 - o Kırmızı ve sarı ilik oranları bireyler arasında belirgin değişkenlik gösterir
 - Kırmızı ve sarı ilik dağılımı oldukça simetrik olmalıdır
 - 10 yaşından önce kırmızı ilik T1A sekansta disk ve kastan düşük sinyalli olabilir
- Yerleşim
 - o Doğumda: Hemen tüm ilik hematopoetik
 - o Sarı iliğe dönüşüm distal ekstremitelere başlar
 - Proksimale doğru ilerler
 - Osifikasyonun 6 ayı içinde ekstremitte dönüşümü epifiz ve apofizlerden başlar
 - Epifiz/apofizler diyafizer dönüşüm tarafından takip edilir
 - Bir miktar kırmızı ilik, ilik boşluğunun periferinde kalır
 - Kalan kırmızı iliğin subkortikal dağılımı
 - Kalan kırmızı iliğin santredal dağılımı
 - Sonuçta metafizler sarı iliğe döner
 - Distal metafizler proksimal metafizler tarafından takip edilir
 - o 20-25 yaşlarında apendiküler ilik çoğunlukla yağlıdır
 - Kırmızı ilik yetişkinlerde aksiyel iskelet ve proksimal femurlar ile humerusların metafizinde rezidiv kalır
 - İlerleyen yaşla birlikte azalır
 - o 60 yaşında aksiyel ilik büyük oranda sarı olabilir
- Morfoloji
 - o Hematopoetik ilik genellikle jeografik değildir
 - Yamalı görünümde olabilir
 - Belli belirsiz ayrımlanabilir

BT Bulguları

- BT normal iliği değerlendirmek için sınırlı bir yararlılık sağlar
 - o Trabeküler kemiği değerlendirmek için yararlı
 - o Sklerozu tespit etmek için yararlı

MR Bulguları

- T1 A
 - o Zemindeki sarı iliğe karşı kırmızı ilik dağılımını gösterir
 - Duyarlı ama özgül olmayan sekans
 - T1 sinyali doğrudan ilik yağ miktarı ile ilişkili

- Kırmızı ilik normalde yağ ile karışık
 - Karşılaştırma için internal standart: Kırmızı ilik genellikle kas/diskden yüksek sinyale sahiptir
- Normal T1 görüntüler erken ilik infiltrasyonunu ekarte etmez
- T2 A yb (yağ baskılı)
 - o Yağ baskılama yağın-yerini alan lezyonların görünüşünü artırır
 - Yağ baskılı olmayan rutin T2A da maskelenebilir
 - o T1 dekine benzemeyen şekilde T1 görüntülerde iliğin sinyal intensitesini karşılaştırmak için bir internal standart yok
- PD
 - o Yağlı ve sıvı-ağırlıklı yapılar benzer sinyal intensitesi gösterirler
 - Bu nedenle PD iliği değerlendirmede sınırlıdır
 - PD lezyonları gizleyebilir
- T2* GRE
 - o Trabeküler kemiğin süseptibilitesi sinyal intensitesini azaltır
- T1A K+ (kontrastlı)
 - o Rutin ilik değerlendirmesi için yararlı değil
 - Sarı ilik kontrastlanmaz
 - Kırmızı ilik yetişkinlerde minimal kontrastlanır (<%10)
 - Kırmızı ilik çocuklarda hematopoetik adalar içinde kontrastlanabilir
- Inversion recovery FSE
 - o Yağ homojen olarak baskılanır
 - T1 ve T2 kontrast toplanır
 - o IR ve yağ baskılı intermediet intensite sekansları ilik sinyal intensite değişikliklerinin değerlendirilmesinde benzer sonuçlar verir

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme yöntemi
 - o MR: İliğin yağ ve hücreli içerik oranındaki değişikliklerini doğrudan görüntülemek için noninvaziv pencere sağlar
 - Yağ ve kırmızı ilik oranı aşağıdaki parametrelere bağlı olarak değişir
 - Hasta yaşı
 - Anatomik yerleşim
 - Spesifik kemik içindeki yerleşim
- Protokol önerisi
 - o Konvansiyonel spin eko T1 önerilir
 - İlik lezyonları T1 FSE sekanslarda güç seçilebilir
 - o T1A inversion recovery ya da T2 TSE yağ-baskılı sekanslar normal iliği değerlendirmek için yeterli

AYIRICI TANI

Normal Dens Kırmızı İlik

- İnflamatuvar patolojiden ayrımı zor olabilir
- Erken çocukluk çağında difüz olarak vardır
- Kemik sintigrafisinde anormal tutulum göstermez
- FDG PET de anormal tutulum göstermez
- Çocuklukta kırmızı ilik adaları görülür
 - o Kontrast tutabilir
 - o Karşıt faz görüntüde sinyal intensitesi >%20 düşmelidir

İLİK DAĞILIMI: NORMAL

Anemi

- Rekonversiyon kırmızı iliğe dönüşü etkiler
- Yamalı olabilir
- Yağlı ilik dönüşümünün ters paternini takip edebilir

Multipl Miyelom

- İlik rekonversiyonu ile benzer dağılım
 - o Omur gövdeleri ve posterior elemanlar
 - o Pelvis
 - o Omuz kuşağı
 - o Proksimal femurlar ve humeruslar
- Radyografiler difüz osteopeni ya da fokal lezyonları gösterebilir
- T1A da düşük sinyal, STIR da yüksek sinyal
 - o Lezyonlar kontrast madde ile parlaklaşabilir

Lösemi

- T1A da düşük sinyal intensitesi, STIR da yüksek sinyal intensitesi
 - o Lezyonlar kontrast madde ile parlaklaşabilir
- Radyografiler difüz osteopeni ya da fokal litik lezyonları gösterebilir

Kemikğin Multifokal Lenfomasi

- Multifokal hastalık çocuklukta daha sık görülür
- T1A da düşük sinyal intensitesi, STIR da yüksek sinyal intensitesi
 - o Lezyonlar kontrast madde ile parlaklaşabilir

PATOLOJİ**Evreleme, Derecelendirme ve Sınıflandırma**

- Kemik iliği şunlardan oluşur
 - o Trabeküller
 - o Hematopoetik hücreler
 - o Adipositler
 - o Retiküloendotelial hücreler
 - o Stroma
- Trabeküler mimari şunları kapsar
 - o Primer ve sekonder köprüleşen trabeküller
 - o Yaş ile birlikte sayılarında azalma olur
- Sarı ilik şunlardan oluşur
 - o %80 yağ
 - o %16 su
 - o Fakir damar yapısı
- Bu nedenle osteonekroz için risk daha fazladır
- Kırmızı ilik şunlardan oluşur
 - o %40 su
 - o %40 yağ
 - o Stroma
 - o Zengin damar yapısı

Belirgin Patolojik ve Cerrahi Özellikler

- Yağlı ilik baskın olarak sarı
- Hematopoetik ilik pembeden kırmızıya

TANISAL KONTROL LİSTESİ**Göz Önünde Bulundur**

- Eğer ilik T1A görüntüde kas ya da diskten daha düşük sinyalli ise ilik infiltrasyonu ya da replasmanından şüphelenin

Görüntü Yorumlama Püf Noktaları

- < 10 yaş çocuklarda T1A da normal ilik sinyali düşüktür
 - o Patoloji çocuklarda düşük T1 sinyali nedeniyle maskelenebilir
- Sıvıya-duyarlı sekanslar ya da gadolinyum eklenmesiyle görünürlükte artış

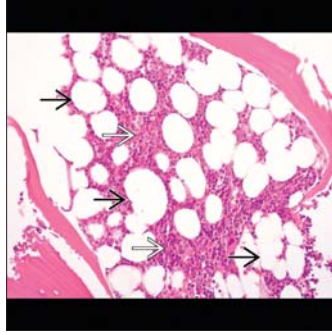
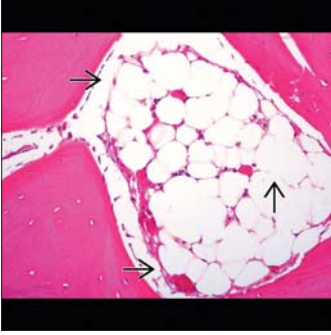
Raporlama Önerileri

- Özellikle genç ve yaşlı bireylerin MR değerlendirmesi için yaş için normal dağılımını değerlendirmeyi sağ-lar

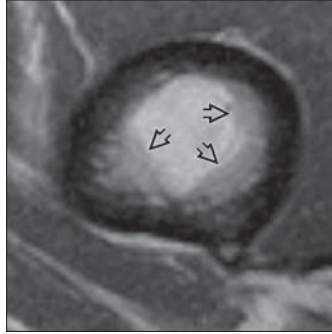
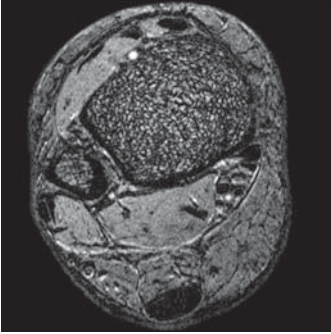
SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Laor T et al: MR imaging insights into skeletal maturation: what is normal? Radiology. 250(1):28-38, 2009
2. Van der Woude HJ et al: Contrast-enhanced magnetic resonance imaging of bone marrow. Semin Musculoskelet Radiol. 5(1):21-33, 2001
3. Ricci C et al: Normal age-related patterns of cellular and fatty bone marrow distribution in the axial skeleton: MR imaging study. Radiology. 177(1):83-8, 1990
4. Custer RP: An Atlas of the Blood and Bone Marrow. Philadelphia: Saunders, 1974
5. Ellis RE: The distribution of active bone marrow in the adult. Phys Med Biol. 5:255-8, 1961

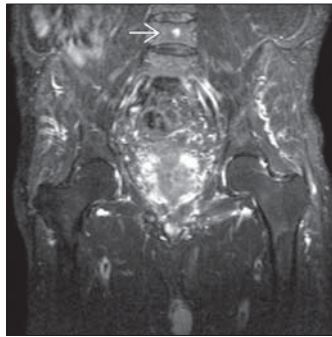
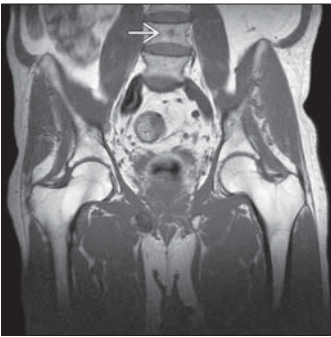
İLİK DAĞILIMI: NORMAL



(Sol) Mikrografi normal yağlı iliği gösteriyor. Adipositler  trabeküller arasındaki boşluğu doldurur. Damar yapısı sınırlı ve kırmızı hücreler azdır. (P. Desai, MD.'nin izniyle) **(Sağ)** Mikrografi normal kırmızı iliği gösteriyor. Kırmızı ve beyaz hücreler  adipositlerle  hayli eşit miktarda ve onlarla karışmıştır (P. Desai, MD.'nin izniyle).



(Sol) Distal tibia'nın T1 aksenel gradyent eko yüksek-rezoluzyonlu görüntüsü (matris 156 μ m x 156 μ m x 1000 μ m) bu sekansa süseptibilitenin meydana çıkardığı tabakülleri ayrı ayrı gösteriyor. (R. Regatte, PhD nin izniyle) **(Sağ)** Aksiyel T1A MR kesiti uzun bir kemikğin diyafizdeki kırmızı ve sarı iliğin normal santrpedal dağılımını gösteriyor. Sarı ilik santralde izlenirken; kırmızı ilik  ilik boşluğunun periferinde yerleşmiştir.



(Sol) Koronal T1A MR kesiti normal yetişkin ilik yapısını gösteriyor. Proksimal femurların ilik boşluğu neredeyse tümüyle sarı ilikle doludur. Yamaç ancak simetrik kalınlı kırmızı ilik vertebral > pelviste görülüyor. L4'de kas ile eş sinyalli anormal bir sinyal foküsü  mevcut olup bu nedenle bir lezyon açısından kuşku taşıyor. **(Sağ)** Aynı hastanın koronal STIR MR kesiti uniform yağ baskılanmasını gösteriyor. T1 ve T2 sinyalin toplam etkisi L4 lezyonunu  daha görünür hale getiriyor ancak bu görünüm tanı için nonspesifik.

ARTMIŞ YA DA AZALMIŞ İLİK HÜCRESEL YAPISI

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Kırmızı ve sarı ilik oranları birçok sürece yanıt olarak dalgalanma gösterir
- Artmış kırmızı ilik şunlarla birlikte görülür
 - o İlik rekonversiyonu: Aksi takdirde normal hastalar yeni stresle yüzleşen normal hastalar dışında
 - o İlik repopülasyonu: Şiddetli anemi
 - o İlik stimülasyonu: Granülosit ve/ya da kırmızı hücre stimülan faktörleri ile tedavi
- Azalmış kırmızı ilik şunlarla birlikte görülür
 - o İlerlemiş yaş: Difüz ilik tükenmesi
 - o Şiddetli tükenme: Aplastik anemi (global)
 - o Radyasyon: Fokal hücre ilik tükenmesi
- Seröz atrofi: Açlıkla ilişkili

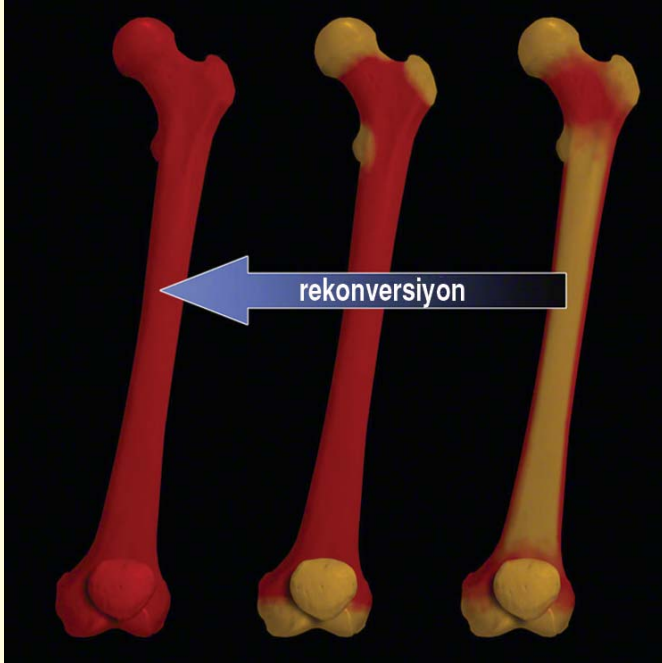
Görüntüleme

- En iyi tanısal ipucu: Kırmızı ilik miktarı ve dağılımı
 - o Hastanın yaşı ve klinik durumuyla ilişkili

- Kırmızı ilik rekonversiyonu, repopülasyonu, stimülasyonu özgün patern takip eder
 - o Fizyolojik ilik dönüşümünün tersine değişim olur
- Seröz atrofi
 - o Distal ekstremitelerden proksimal ekstremiteler/aksiyel iskelete ilerler

Tanısal Kontrol Listesi

- Yoğun olarak repopüle olan ilik; tümör tarafından difüz replase edilmiş iliğe benzer
 - o Tedavi öyküsü tanıyı netleştirir
- İlik anormalliklerinin olduğundan daha az tanı alıyor olması muhtemel
 - o Kırmızı iliğin normal paterni ve hasta yaşıyla ilişkisinden haberdar olun
- İlik anormalliği paternini değerlendirin
 - o Apendikülelere karşı aksiyel
 - o Tutulumun proksimal kesimlerinden distale
 - o Kemiklerin etkilenen bölümleri



Grafik uzun tübüler kemiklerdeki kırmızı ilik rekonversiyon, repopülasyon ve stimülasyonunun paternini gösteriyor. Kırmızı ilik rekonversiyonu gelişimsel konversiyon sıralamasının tersine sıralamayla oluşur. Bu nedenle, konversiyon ilk olarak aksiyel iskelette görülür, sonra distal apendiküler kemiklerde. Diyagramda görüldüğü gibi, tübüler kemiklerdeki kırmızı ilik dönüşümü proksimal metafizlerde başlar, distal metafiz ve diyafizler tarafından takip edilir. Sonunda, aşırı hematopoetik stres durumunda epifizlerde kırmızı iliğe dönüşüm görülür.

ARTMIŞ YA DA AZALMIŞ İLİK HÜCRESEL YAPISI

TERMİNOLOJİ

Tanımlar

- Kırmızı ve sarı ilik oranları aşağıdaki süreçlere yanıt olarak dalgalanma gösterir
 - Hematopoetik stres
 - Oksijen gereksinimi
 - Tedavi/ilaçlar
 - Miyelotoksinlere maruz kalmak
- Artmış kırmızı ilik aşağıdaki durumlarla birlikte görülür
 - İlik rekonversiyonu
 - Yeni stresle karşılaşmış olmak dışında normal olan hastalar
 - Örnekler: yeni atletik idman, yüksek irtifa
 - İlik repopülasyonu
 - Örnek: Şiddetli orak hücreli anemi, talasemi
 - İlik stimülasyonu
 - Granülosit stimulan faktör (GCSF) ve/ya da kırmızı hücre stimulan faktörler ile tedavi
 - Azalmış kırmızı ilik aşağıdaki durumlarla birlikte görülür
 - İlerlemiş yaş: Difüz ilik tükenmesi
 - Şiddetli tükenme
 - Aplastik anemi: Global hücresel ilik tükenmesi
 - Radyasyon: Fokal hücresel ilik azalması
 - Seröz atrofi
 - Açlık ile ilişkili
 - İlik yağı açlık durumu dışında genellikle enerji metabolizmasının dışındadır
 - Kırmızı ve sarı ilığın her ikisinde de tükenme
 - İliğin jelatinöz transformasyonu

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanısal ipucu
 - Kırmızı ilığın miktar ve dağılımı, yaş ve klinik durum ile ilişkili olarak
- Yerleşim
 - Kırmızı ilik rekonversiyon, repopülasyon, stimülasyonu
 - Fizyolojik ilik dönüşümünün tersi sırasıyla
 - Omurlar ve yassı kemiklerde başlar
 - Uzun kemiklere ilerler: Proksimal metafizler, takiben distal metafizler, sonra diyafizler
 - Sonunda küçük kemikler etkilenir (eller/ayaklar)
 - Şiddetli stres dışında epifizler korunur
 - Kırmızı ilik tükenmesi
 - İlerleyen yaş ya da aplastik anemide difüz olabilir
 - Normal ilikle çevrelenmiş fokal (port-benzeri); terapötik radyasyonu takiben
 - Seröz atrofi
 - Distal ekstremitelerden proksimal ekstremiteler/aksiyel iskelete doğru ilerler
- Morfoloji
 - Değişken, ilik değişikliğinin evresine bağlı
 - Rekonversiyone kırmızı ilik birleşmeye eğilimli fokal adalar olarak görülebilir
 - Seröz atrofi zamanla birleşen küçük T2 parlak fokal olarak başlar

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme yöntemi
 - MR: En sık T1 ve T2 (ya da STIR) kullanılır
 - Karşı-faz sekanslar tüm alan güçlerinde hızlıca (1-2 dakika) uygulanabilir

- Kontrastlı görüntüler infiltratif ilik hastalığını diğer ilik değişikliklerinden ayırt etmekte yararlı olabilir
- Protokol önerisi
 - Konvensiyonel** T1-ağırlıklı puls sekanslar ilığın optimal değerlendirilmesini sağlar
 - Ağır T2-ağırlıklı** (> 80 ms) puls sekans serbest sıvı için en duyarlı sekansdır
 - Seröz atrofinin değerlendirilmesi için yararlı
 - Karşı faz sekanslar sorun çözümü için yüksek derecede önerilir
 - Kimyasal shift görüntüleme lipid ve suyun rezonans frekanslarının farklılığından yararlanır
 - Doku içindeki az miktarda yağı doğrular
 - Kimyasal shift tanımlamak gerçek yağ elemanları içeren lezyonların tanısını güçlendirebilir
 - Repopüle ya da stimüle ilik
 - İnfiltrasyondan ilik repopülasyon/stimülasyonun ayırt edilmesinde kontrast görüntüleme kullanılırsa
 - Oranların belirlenebilmesi için kontrast öncesi ve sonrası T1 yb sekanslar gerekir

Radyografik Bulgular

- Genellikle artmış ya da azalmış kırmızı ilik radyografik anormallığe neden olmaz
- Nadir istisnalar: Aplastik anemi ve seröz atrofi
 - Yetmezlik kırıkları görülebilir

MR Bulguları

- T1 A
 - Kırmızı ilik rekonversiyonu, repopülasyonu, stimülasyonu
 - Düşük sinyal intensitesi, kas ya da diskle izointens
 - İlik tükenmesi
 - Yüksek sinyal intensitesi, artmış yağlı ilik
 - Seröz atrofi
 - İntermediet ilik sinyali, epey gri görünüm
 - Azalmış kırmızı ve sarı ilige bağlı
 - Yüksek sinyalli vücut yağı yok (harcanıp yitirilmiş)
- T2A/STIR
 - Kırmızı ilik rekonversiyonu, repopülasyonu, stimülasyonu
 - Kasa oranla hafif hiperintens
 - İlik tükenmesi
 - Orta dereceli yüksek sinyal, yağ ile izointens
 - Seröz atrofi
 - Yüksek sinyal intensitesi (sıvı sinyali)
- Gradyent eko görüntüleme
 - Kronik transfüzyonlardan kaynaklanan hemosiderin birikimli ilik repopülasyon zenginliğinin olduğu alanlar
 - Kronik şiddetli anemi için tedavi edilen hastalar
- Karşı faz görüntüleme
 - Kırmızı ilik rekonversiyonu, repopülasyonu, stimülasyonu
 - Eşit oranda yağ ve sıvı içeriği
 - Faz dışı görüntülemeye ↓ sinyal (tümörden ayırıcı tanı; yağ tümör tarafından infiltrate edildiği için SI de düşüş göstermez)
 - Faz dışı sekansta >20 ↓ SI; yüksek oranda benign süreci destekler (ancak kanıtlamaz)
- Kontrastlı T1 YB
 - Sarı ilik kontrast tutmaz
 - Kırmızı ilik ~ %10 düzeyinde kontrast tutar
 - İstisna: Çocuklarda ilik adaları belirgin şekilde kontrast tutabilir

ARTMIŞ YA DA AZALMIŞ İLİK HÜCRESEL YAPISI

- o Uyarılmış ilik %35'den daha fazla kontrast tutmaz

Sintigrafi Bulguları

- PET/BT
 - o Kemoterapiyi takiben geri cevap iliği: İlimli ↑ tutulum
 - o GCSF nedeniyle uyarılmış edilmiş ilik: Yoğun ↑ tutulum
- Süre belirsiz, 3-4 hafta sınırları içinde olabilir

AYIRICI TANI

Artmış Kırmızı İliğin Ayırıcı Tanısı

- Yukarıda tartışıldığı üzere kırmızı ilik rekonversiyon, repopülasyon, stimülasyonu
- Kemoterapiden kaynaklanan geri cevap
- İlik depozisyon hastalığı (Gaucher dahil)
- Miyelofibrozis, miyelodisplazi
- Tümör
 - o Lösemi/lenfoma, multipl miyelom, karsinomatozis
 - o Kırmızı ilik ile karşılaştırıldığında ↑ STIR, ↑ kontrast parlaklaşması, karşı faz görüntülemeye ↑ SI göstermeye eğilimli

Azalmış Kırmızı İliğin Ayırıcı Tanısı

- Yukarıda tartışıldığı üzere ileri yaş, aplastik anemi, focal radyasyon
- Sitoksik kemoterapi (geçici ilik baskılanması)
 - o Özellikle metotreksat ile bildirilmekte
- NSAİİ'lar nadiren ilik baskılanmasına neden olabilir

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - o İlik rekonversiyonu
 - Artmış oksijen ihtiyacı
 - Şiddetli atletizm, sigara içimi, obezite, kronik obstrüktif akciğer hastalığı, yüksek irtifa
 - o İlik repopülasyonu
 - Şiddetli orak hücreli anemi, talasemi
 - o İlik uyarılması
 - Granülosit hücresi stimulan faktör (GCSF)
 - Yüksek yoğunluklu kemoterapiyi ve kemoterapi sonrası nötroopeniden iyileşmeyi artırır
 - Lökoferez öncesi hücresel öncülleri uyarmak için ilik donörlerinde kullanılır
 - o Miyelotoksinler nedeniyle aplastik anemi gelişebilir
 - Benzen, alkile edici ajanlar, kloramfenikol, bazı insektisitler
 - Tüm vücut ışınlaması
 - Hepatit B
 - Sitomegalovirüs, Ebstein-Barr virus, herpes zoster
 - Olguların %50'si idiyopatik
 - o Seröz atrofi
 - İleri kaşeksi, anoreksia nervosa, HIV/AIDS
 - Kemoterapiyi takiben
 - Kronik böbrek hastalığı gibi şiddetli hastalık durumu

Mikroskopik Özellikler

- Normal erişkin kırmızı iliği
 - o Yaklaşık olarak = hücresel ve yağlı ilik oranı
- İlik repopülasyonu
 - o ↑ kırmızı:sarı ilik oranı ile birlikte normal kırmızı ilik

- Aplastik anemi
 - o Hiposellüler ilik ("boş", ↓ %30 kırmızı hücreler)
 - o Adipositler, fibröz stroma, aralıklı dağılmış lenfositler ve plazma hücreleri yerleşmiş
 - o Fibrozis ya da infarkt gelişebilir
- Seröz atrofi
 - o Hemotopoetik ve yağ hücrelerinin her ikisinde yok olma
 - o Mukopolisakkaridlerin ekstrasellüler birikimi

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semptomlar
 - o Aplastik anemi başlangıçta genellikle aşamalıdır
 - Halsizlik, solukluk, dispne, peteşi, ekimoz
 - Enfeksiyon riskinde artış
 - o Seröz atrofi
 - %80'i anemi ya da kilo kaybı ile ortaya çıkar

Demografi

- Yaş
 - o Aplastik anemi her yaşta görülür
 - o Seröz atrofi genellikle erişkinlerde
- Cinsiyet
 - o Aplastik anemi: Cinsiyet tercihi yok
 - o Seröz atrofi E:K = 1.5:1

Doğal Seyir ve Prognoz

- Aplastik aneminin klinik gidişi önceden tahmin edilemez
 - o Etken faktör tedavi edildiğinde geri dönüşümlü olabilir
 - o Ölümcül olabilir
- Seröz atrofi etiyolojik durum (örneğin anoreksi) ortadan kaldırırsa geri dönüşlü olabilir

Tedavi

- Aplastik anemi
 - o Daha genç hastalarda kemik iliği transplantasyonu
 - o Daha yaşlı hastalarda immünüsüpresif ajanlar

TANISAL KONTROL LİSTESİ

Göz Önünde Bulundur

- Yoğun repopüle ilik difüz ilik replasmanına benzeyebilir
- Tedavi öyküsü tanıyı aydınlatılabilir
- İlik anormallikleri muhtemelen yetersiz tanı alıyor
 - o Kırmızı iliğin normal paterni ve hasta yaşıyla ilişkisinin farkında olun
 - o İlik anormalliğinin paternine dikkat edin
 - Aksiyele karşı apendiküler
 - Proksimal ya da distal bölgelerin tutulumu
 - Uzun kesimlerin etkilenen kesimleri

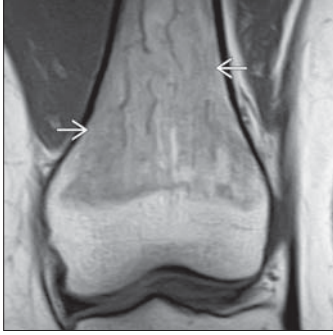
Görüntü Yorumlama Püf Noktaları

- Büyük bir alanı (örneğin bir çok omuru) etkileyen difüz ilik tükenmesi büyük olasılıkla aplastik anemi ya da ileri yaş gösterir
 - o Işınlanmış ilik ışınlanma alanına-benzer konfigürasyona sahiptir; bu alan dışında normal ilik mevcuttur
 - o Cilt altı yağdaki azalma seröz atrofi tanısını destekler

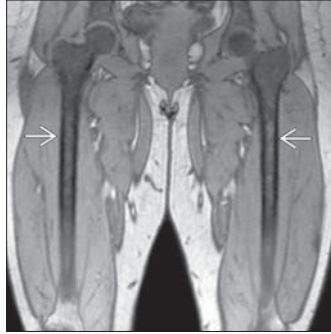
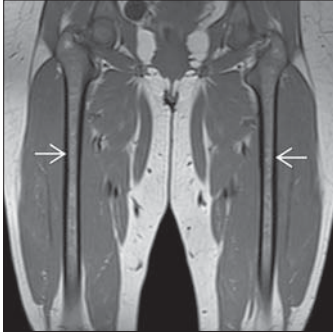
SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Zajick DC Jr et al: Benign and malignant processes: normal values and differentiation with chemical shift MR imaging in vertebral marrow. Radiology. 237 (2):590-6, 2005

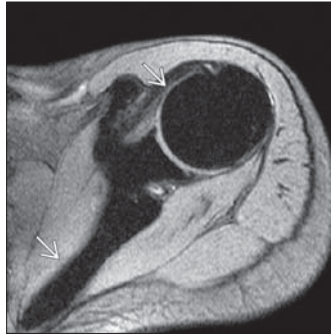
ARTMIŞ YA DA AZALMIŞ İLİK HÜCRESEL YAPISI



(Sol) Bir normal genç yetişkinin koronal T1A MR kesiti metafizi ıssal eden, açık bir şekilde yağ ile karışık kalıntı kırmızı ilığe ait beklenen gri sinyali gösteriyor. Yağlı konversiyon epifizde tamamlanmış. (Sağ) Bir orta yaşlı obez sigara içicisinde hipoksiye bağlı kırmızı ilik rekonversiyonunu gösteriyor. Distal femoral ve proksimal tibial metafizlerde yağ ile karışık yamalı intermediet T1 sinyal izleniyor. Benzer bir görünüm maraton koşucularında ve yüksek irtifada yaşayan bireylerde görülebilir.



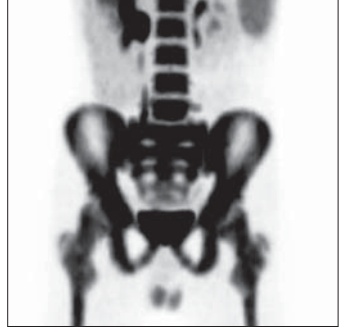
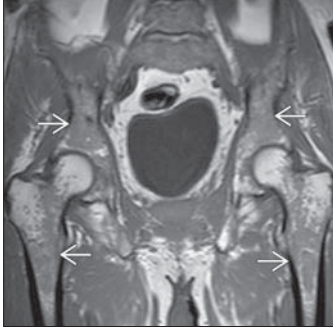
(Sol) Koronal T1A MR kesiti ilik repopülasyonunu gösteriyor. Orta yaşlı kadın distal femoral ve proksimal apofizlerin bir bölümü dışında kalan kesimlerinde bilateral femur T1 kas ile eş sinyal özelliği gösteriyor. Olgunun klinisyeni bunun bir tümör infiltrasyonu olup olmadığını araştırdı. (Sağ) Faz dışı kimyasal sift görüntüsü femoral ilik sinyal intensitesinin >%20 ↓ nı gösteriyor, görünüm yüksek oranda kırmızı ilik repopülasyonunu destekliyor. Hastada şiddetli anemi nedeniyle rekonversiyon vardı.



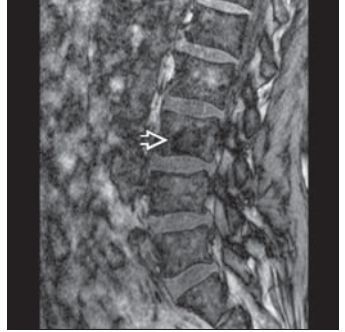
(Sol) Sagittal T1A MR kesiti orak hücre anemili geç adolesan yastaki bir hastanın çoklu transfüzyonlar sonrasındaki durumunu gösteriyor. Tüm ilikte neredeyse kas ile eş sinyalli difüz düşük sinyal mevcut. Anormal sinyalin epifizleri bile etkilediğine dikkat edin. Bu kırmızı ilik repopülasyonunu temsil eder. (Sağ) Aynı hastanın gradiyent eko görüntüsü parıldayan süseptibilite artefaktını gösteriyor. Bu görünüm çoklu transfüzyonlara sekonder gelişen hücresel ilik içersindeki demir içeriğini yansıtır.

ARTMIŞ YA DA AZALMIŞ İLİK HÜCRESEL YAPISI

(Sol) GCSF ile tedavi edilen kemik metastazları olan orta-yaşlı bir kadının koronal T1A MR kesiti: MR kas ile eş sinyallı, birbiryle birleşen ▼ sinyalli odakları ■ gösteriyor. Karşı faz görüntüleme (burada gösterilmemiştir) ilik stimülasyonuna bağlı olana benzer şekilde anormal odakları işaret eden > %20 oranında sinyal intensitesinde ▼ yı gösterdi. (Sağ) PET görüntüsü GCSF ile tedavi olan başka bir hastada aşırı aksiyel ve proksimal apendiküler aktiviteyi gösteriyor. Patern simetrik ve hematopoetik iliğin beklenen dağılımına uyum sağlamıştır. (K. Friedman, MD.'nin izniyle).



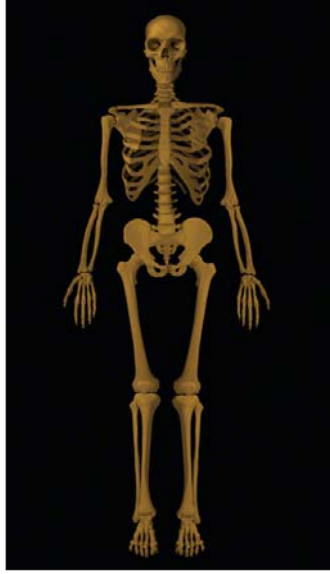
(Sol) Sagittal T1A MR kesiti lomber vertebra korpusunda ■ kırmızı ilik adasını belirgin bir konturla gösteriyor. Bu disk ya da kas kadar düşük sinyalli olmasa da morfoloji bir lezyon açısından kuşku uyandırıyor. Karşı faz görüntüleme elde edildi. (Sağ) Aynı hastanın sagittal faz dışı görüntüsü. L3 deki "lezyon"un ilgili alanından yapılan ölçüm ■ faz içi görüntüleme ile karşılaştırıldığında faz dışı görüntülemeye kırmızı ilik replasmanı gibi benign bir etiyolojiyi destekleyecek şekilde >%20 oranında sinyal intensitesi ▼ sı olduğunu gösterdi.



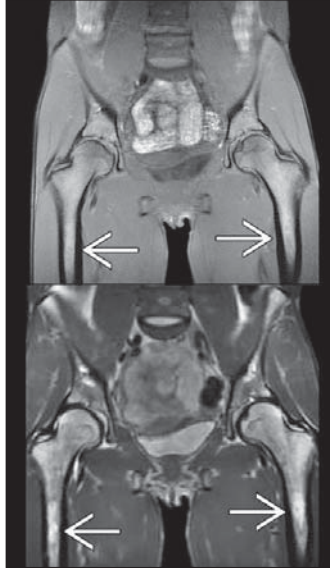
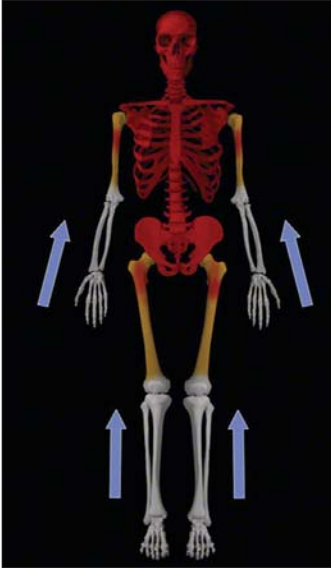
(Sol) Sagittal T1 (sol) ve T2 (sağ) MR kesitleri L2 ■ deki düşük sinyalli tedavi edilmiş tümör odağını gösteriyor. L1 ve L3 ■ deki yüksek T1/T2 sinyal radyoterapi alanındaki yağ replasmanını gösteriyor. Radyoterapi alanının dışında kalan alanda T1 ■ de metastaz korkusu oluşturan hipointens lezyon izleniyor. (Sağ) Skapula tümörü nedeniyle radyoterapi görmüş bir gencin sagittal T1A MR kesiti proksimal humerustaki kırmızı iliğin fokal yok oluşunu ■ gösteriyor. Radyoterapili sarı ilik ile diyafrizdeki hücresel ilik arasındaki sınıra ■ dikkat edin.



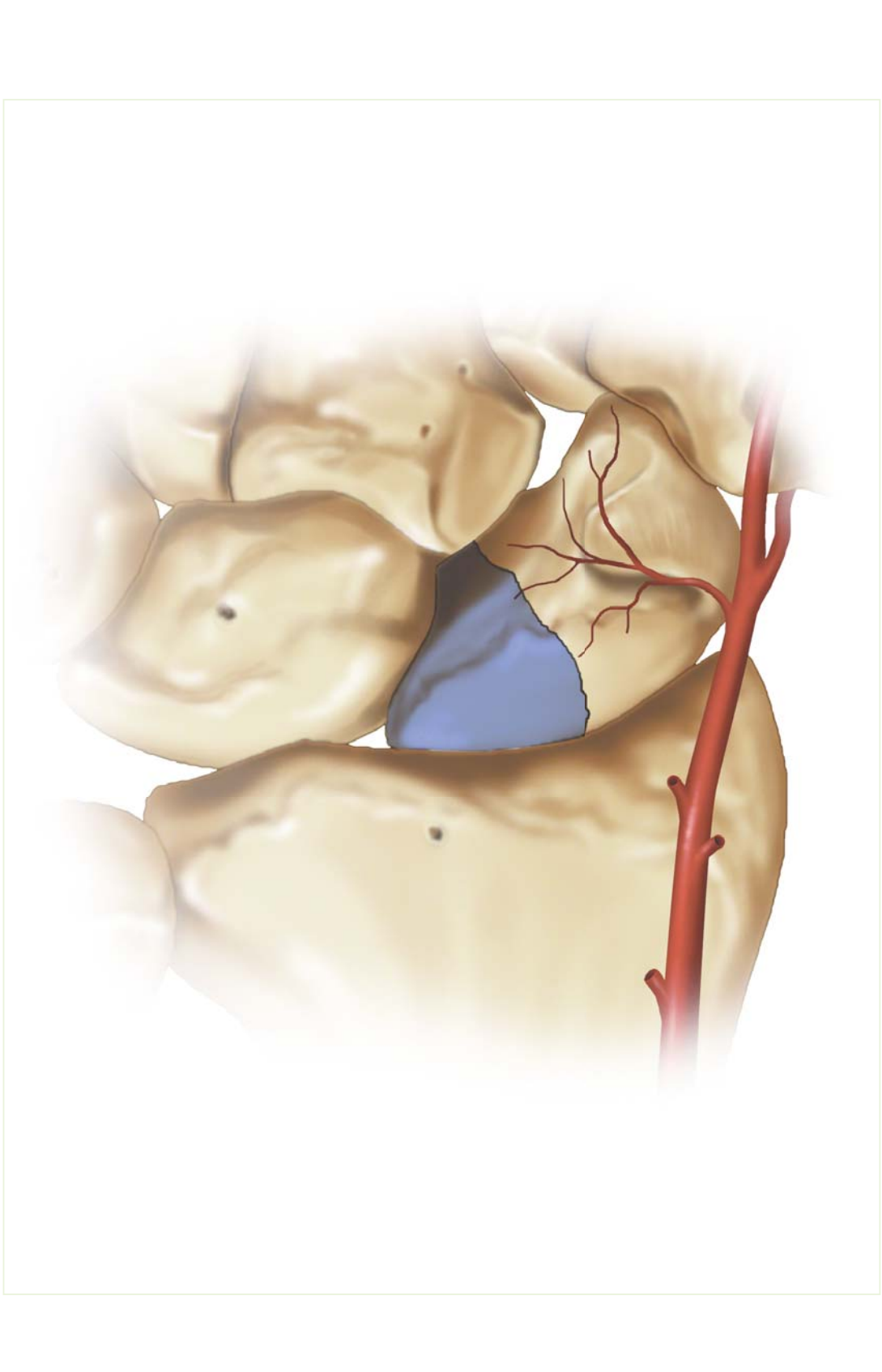
ARTMIŞ YA DA AZALMIŞ İLİK HÜCRESEL YAPISI



(Sol) Sagittal T1A MR difüz sellüler ilik tükenmesini gösteriyor. Bu orta-yaşlı adamın anemisi ve metastatik akciğer kanseri mevcut. L2 deki patolojik kırık  difüz düşük T1 sinyali gösteriyor. Omurganın diğer kesimleri difüz yağ replasmanı ile birlikte hücresel ilik tükenmesini gösteriyor. Radyoterapi öyküsü yok; radyoterapi alanı için beklenenden daha geniş bir alanda ilik tükenmesi izleniyor. (Sağ) Koronal grafik ilik alanını ısgal eden difüz yağlı ilik paternini gösteriyor. Bu ileri yaş ve/ya da aplastik anemide görülebilir. Tamamen ya da büyük oranda yağ ile replase olmuş kemik kırık ile iskemi açısından daha yüksek riske sahiptir.



(Sol) Koronal grafik seröz atrofinin yayılım paternini gösteriyor. İliğin jelatinöz transformasyonu apendiküler iskelette distalenden proksimale ilerler. Aksiyel iskelet en son etkilenir. İlik değişikliğinin bu paterni kemik metastazın hematogen yayılımının tersidir (ve ayırtıcı tanıya olanak sağlar). Jelatinöz adalar başlangıçta ayrı ayrı olabilir ve neticede birleşir. (Sağ) Anoreksili 23 yaşındaki bir kadın atletlerde seröz atrofi ya da iliğin jelatinöz transformasyonu. T1 (üstte) femoral metadiyafizdeki  yüksek sinyalli alanlardan ziyade gri kesimleri gösteriyor. STIR da (altta) karşılık gelen alanların seröz atrofi için tipik olan yüksek sinyal özelliğinde olduğu izleniyor. Seröz atrofinin temel bir bulgusu olarak T1 görüntüde azalmış cilt altı yağa dikkat edin. (D. Blankenbaker, MD'nin izniyle).



BÖLÜM 10 Kemik İliği Ödemi ve Nekroz

Giriş ve Genel Bakış

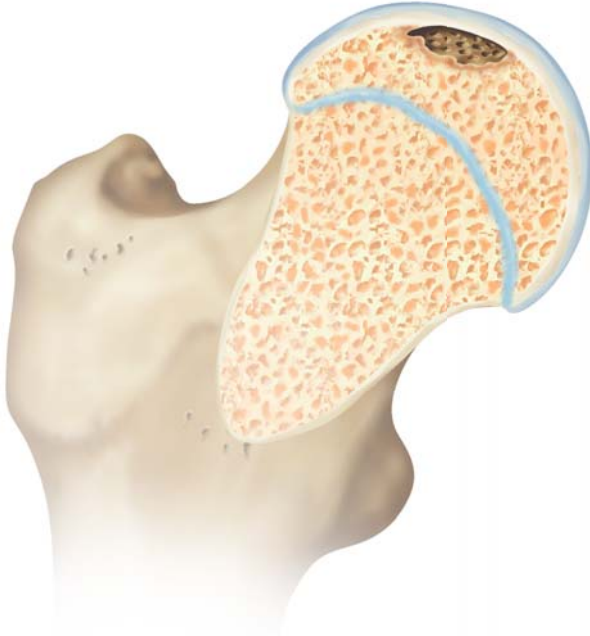
Osteonekroza Giriş	10-2
--------------------	------

Kemik İliği Ödemi

Geçici Kemik İliği Ödemi ve Bölgesel Gezici Osteoporoz	10-6
---	------

Osteonekroz

Kalçanın Osteonekrozu	10-8
Omuzun Osteonekrozu	10-14
Dizin Osteonekrozu	10-15
El Bileğinin Osteonekrozu	10-16
Ayak Bileği ve Ayağın Osteonekrozu	10-20
Legg-Calve-Perthes	10-24



OSTEONEKROZA GİRİŞ

Terminoloji

Osteonekroz (ON) kamının kaybına sekonder kemik ve ilik elemanlarının ölümünü tanımlamaktadır. Bu durumu tanımlamak için **avasküler nekroz (AVN)**, **aseptik nekroz**, **iskemik nekroz** ve **kemik infarktı** nı içeren farklı terimler kullanılmaktadır. Tüm kemik nekrozunu tanımladığından bu terimler göreceli olarak birbirinin yerine değiştirilerek kullanılmaktadır, ancak yerleşim "kemik infarktı" nı ayırt etmeye yardımcı bir faktördür. Nekrozun kemikte görülebileceği; subkondral, subkondral alan dışında uzun kemiklerin metafizer ve diyafizer bölgele ve eller ile ayakların küçük kemikleri olmak üzere 3 farklı yerleşim mevcuttur. Kemik infarktı terimi genellikle subkondral alandan uzakta yerleşen lezyonlar için kullanılırken diğer terimler genellikle subkondral alan ve eller ile ayakların küçük kemiklerindeki nekroz odaklarını tanımlar. Vertebra korpusunun osteonekrozu da **Kummel hastalığı** olarak bilinir.

Anatomi-temelli Görüntüleme

ON ve kemik infarktının görüntüleme özellikleri eller ve ayakların küçük kemikleri, uzun kemiklerin subkondral kesimleri ya da uzun kemiklerin metafiz ve diyafizlerinden hangisinde yerleştiğine bağlı olarak değişkendir. Bu alanların her birinde ön görülen etiyolojiler de birbirinden farklıdır.

ON'un en karakteristik bulgusu çift çizgi işareti olup subkondral alanda ve metafizler ile diyafizlerde görülür. Çift çizgi işareti genellikle serpinjinöz görünümde olan düşük sinyalli bir dış çizgi içerir. Bu çizgi yaşayan ve nekrotik kemik arasındaki sınırı temsil eder. Düşük sinyalli çizginin iç konturu boyunca parlak bir çizgi mevcuttur. Bu çizgi granülasyon dokusu/iyileşme sürecine yanıt olarak gelişen inflamatuvar yanıtı temsil eder. Parlak çizginin iç kesiminde en tipik olarak yağlı ilik bulunur. Bununla birlikte, bu ilik infarktın gelişim süresince dağılıklıklar gösterebilir.

Başlangıçta infarkte ilik T1 ağırlıklı (T1A) görüntülerde artmış sinyali T2 ağırlıklı (T2A) görüntülerde hafif düşük sinyali ile yağ-benzeri görünümüne sahiptir. İlik T1A ve T2A görüntülerde parlak sinyalli hemoraji-benzeri bir faza doğru ilerler. Bu faz sık olarak görülmez. Daha sonra ilik düşük T1A sinyali ve T2A görüntülerde artmış sinyali ile ödem-benzeri görünüm kazanır. Sonuçta fibrozis ve sklerozun göstergesi olarak ilik hem T1A hem T2A görüntülerde düşük sinyalli olur.

Metafizler ve diyafizlerdeki infarktlar ağıri nedeniyle klinik olarak ilgi çekebilirler. Daha sık olarak bunlar radyografiler ve MR da rasilantısal bulgulardır. Radyografilerde bu lezyonlar diğer lezyonları, özellikle de kondroid lezyonları taklit edebilir. MR bu süreçleri ayırt etmek için kullanılabilir. Nadiren malign fibroz histiyositoma dönüşümle birlikte diğer yönlere infarktlar çok az morbiditeye neden olurlar.

Kemik infarktlarından farklı olarak subkondral kemikteki ON belirgin morbiditeye neden olabilir. İyileşme gelişir ve kemik rezorbe olurken kalan kemik zayıflar. Devam eden stres subkondral kırık, eklem yüzeyi kollapsı, fragmentasyon ve sekonder osteoartrit şeklindeki karakteristik bulgulara neden olur.

Benzer kemik kollapsı ve fragmentasyon; eller ve ayaklardaki küçük kemiklerin ileri osteonekrozunun da bulgusudur. Bununla birlikte MR görüntüleme özellikleri

leri subkondral kemikte görülenlerden farklıdır. Bu küçük kemiklerde karakteristik çift çizgi işareti tipik olarak gözlenmez. Hem difüz hem fokal lezyonların MR bulguları daha çok ∇ T1 sinyali ve ∇ T2 sinyali ile kemik ilığı ödemi içerir. İleri evrelerde hem T1 hem T2 görüntülerinde düşük sinyali mevcuttur. Bu kemiklerde radyografik bulgular kırık, fragmentasyon ve kollapsa ilerleyebilecek yamalı ya da difüz sklerozu içerebilir. Bu küçük kemiklerdeki çözümü zor ON'un tanısında anahtar özelliklerinden biri yerleşimdir; örneğin lunat ya da tarsal naviküller. Lunat ON ile ulna (-) varyantının ilişkisinde olduğu gibi diğer predispozan faktörler de tanıyı destekler.

Patoloji

Osteonekrozun mikroskobik görünümü altta yatan etiyolojinin açıklanmasına az miktarda katkıda bulunur. Osteonekrozun tüm formları için görünüm ortaktır ve boş lakünler, nekrotik kemikçi çevreleyen fibrovasküler doku ve ilik boşluğundaki amorf debris içerir. Lezyonun periferinde yeni kemik oluşumu mevcuttur.

Bu durumu açıklamak için birkaç farklı mekanizma öne sürülmüştür. Her mekanizmanın vardığı son aşama kemikğin bir bölgesi içindeki azalmış kan akımıdır. Kan akımının bozulması makroskobikten mikroskopiğe dek birçok farklı düzeyde ortaya çıkabilir.

Gerçek **vasküler kesilme** post-travmatik etiyolojilerin altında yatan mekanizmadır; skafoid bel bölgesi kırıklarında olduğu gibi. Proksimal parça, distal polden giriş gösteren vasküler beslenmeden ayrılmış olur. Benzer bir mekanizma femur başının post-travmatik ON'unda da geçerlidir. Femur başı ve skafoidin proksimal ucu sırasıyla post-travmatik ON'un 1 ve 2 numaralı alanlarıdır. **Vazospazm** da post-travmatik ON gelişimine katkıda bulunur. Femur başı çıkığında daha küçük damarlara bası mevcuttur. Bası gerilemez ise vazospazm devam eder; küçük damarlar düzeyinde kan akımı bozulur.

Orak hücre hastalığı kan akımını kısıtlayıcı **embolik fenomenin** tipik bir örneğidir. Orak hücreler mikrovaskülerite içinde kümelenir. Alkolizm-ilişkili ON'da karaciğer kaynaklı yağ embolisi, kortikosteroid kullanımı ile ilişkili hiperlipidemi ve yanı sıra HIV/AIDS tedavileri emboli ile ilişkili ON'un diğer örneklerdir. Vurgun hastalığı ya da disbarik ON kan akımını tıkanan nitrojen gaz baloncukları tarafından oluşturulur.

Artmış ilik basıncı vasküler sistem boyunca basınç gradyentini azaltır ve bu durum kan akımının azalması ya da kaybına neden olur. Bu mekanizma ile ilişkili durumlar ilik yağında bir artış oluşturmaz. Bu kortikosteroid-ilişkili ON (hem endojen hem ekzojen) için geçerli bir mekanizmadır. Benzer şekilde lipid-yükü hücreleri ile Gaucher hastalığı ilik basıncını artırır. Gaucher hastalığı daha fazla kan akımı kısıtlamasına neden olan vasküler irritasyona sekonder **vazospazm** ile de beraberdir.

Vasküller **damar boyutunu azaltarak** kan akımını bozarlar. Bu durumun steroidler ile tedavisi ON riskini daha da artırır.

El ve ayakların küçük kemiklerinde, özellikle de lunat, tarsal naviküller, 2. ve 3. metatars başlarında, öne sürülen mekanizma **kronik tekrarlayıcı travmadır**. Bu kemiklerdeki değişiklikler genellikle ON olarak sınıflandırılrsa da etiyoloji muhtemelen multifaktöriyeldir. Kronik travma kemikleri zayıflatan mikrokırıklar oluşturmaz. Travmanın kendisi ve ilişkili kırıklar muhtemelen kan akımını inhibe eden ilik ödemiye neden olurlar.

OSTEONEKROZA GİRİŞ

Patoloji-temelli Görüntüleme

Osteonekrozun gerçek patolojisi iyileşme süreci ile ilişkilidir. Başlangıçta ölü kemik yaşayan kemik kadar sağlamdır. İyileşme süreci yaşayan ve ölü kemik ara yüzünde bir fibrotik ve sonunda sklerotik sınır oluşumu tarafından ölü kemiğe “duvar oluşturma” yı içerir. Bu ara yüzden ilerleyen bir granülasyon dokusu mevcuttur. Osteoblastlar ölü kemiği çevreler ve görevleri yeni, sağlıklı kemik oluşturmaktır. Osteoklastlar alttaki ölü kemiği rezorbe etmekten sorumludur. Problemler iyileşme sürecinin bir parçası olan ölü kemiğin vücut tarafından sökülmesinden kaynaklanır. Bu aktivite subkondral kırıklar ve sonunda eklem yüzey kollapse ve fragmentasyon ile daha sonra ortaya çıkan sekonder osteoartrite neden olan daha güçsüz kemik oluşumuna neden olur.

Görüntüleme ve tedavinin amacı geri dönüşümsüz değişiklikler gelişmeden önce ON'un tanınmasıdır. ON'un progresyonunun doğru bir şekilde tanımlanması için radyografik ve MR sınıflama sistemleri geliştirilmiştir. İskemi sürecini tersine çevirecek ve/ya da iyileşme süreci boyunca kemiği destekleyecek uygun bir tedavinin bulunması anlamında klinik tarafta bir gerilik mevcuttur. Femur başı ON'un tedavisi için kullanılan vaskülerize fibüler greftler gibi girişimler teorik olarak uygun olsa da klinik alanda büyük başarıya ulaşmamıştır.

Görüntüleme Protokolleri

Radyografiler

Görüntülenecek anatomik alan ile ilişkili olarak pozisyonların sayı ve tipleri çeşitlilik göstermektedir. Temel radyografik prensip olarak 2 ortogonal inceleme uygun olmaktadır. Eklem yüzey kollapse ve iç içe geçecek şekilde birçok bulgu sadece 1 pozisyonda görülebilir. Örneğin femur başı kresentik kırığı OA pozisyon ile karşılaştırıldığında sıklıkla kurbaga yan pozisyonda daha iyi görülür.

MR

Görüntüleme sekansları minimum T1-ağırlıklı ve sıvıya-duyarlı görüntüleri içermelidir. T1-ağırlıklı görüntüler infarkt içindeki yağlı ilginç mükemmel görüntülenmesi sağlar. T2-ağırlıklı görüntüler tanısız çift çizgi işaretini görünür kılmak için en iyisidir. Devaskülarizasyonu doğrulamak için kontrast kullanılabilir. Kemiğin avasküler bölgesi kontrast uygulanmasından sonra parlaklaşmayacaktır. Bununla birlikte bu prensibin uygulanması yaygın kabul görmemiştir. Genel anlamda kemik kontrast sonrası parlaklaşmaz ise avaskülerdir ancak parlaklaşma varlığı ON'un komplikasyonlarının gelişiminin olanak dışı olduğunu göstermez. Görüntüleme-ilişkili değişikliklerin gelişimi için gerekli zaman dilimi bilinmemekle birlikte başlangıçtan 6 ay sonrasına kadar uzun olabileceği söylenmektedir.

Bulguların, özellikle eklem yüzey kollapseının, ayrırt edilip tanımlanması tüm görüntüleme planlarında aynı değildir. Birçok alanda aksiyel plan kemiğin kısa aksına paralel olduğundan aksiyel görüntüler eklem yüzey kollapseını saptamada en az duyarlı olanlardır. Bu anormalliklerin tespitinde kemiğin uzun aksına paralel olan koronal ve sagittal görüntüler en iyi olanlardır.

Kemik Sintigrafisi

Geç görüntüler en erken fazında avasküler kemiği tanımlayabilir. Avasküler kemik radyoizotop tutulumu göstermediğinden “soğuk” olarak görüntülenecektir. Bu

bulgu el ve ayakların küçük kemikleri ile karşılaştırıldığında büyük olan femur başında en kolay tanımlanır. Metafizler ya da diyafizlerdeki kemik infarktları için bu gerçekten uygulanabilir değildir. İyileşme sürecinde iskemik kemikte tutulum görüleceğinden en erken evrelerden sonra duyarlılık azalır.

Klinik Uygulamalar

ON'un en büyük klinik uygulamaları eklem yüzey kırığı, fragmentasyonu ve sekonder osteoartrit ile birlikte kollapseın neden olduğu morbidite içindir. Tüm total kalça replasmanlarının %10'u ON-ilişkili osteoartrit tedavisi için uygulanmaktadır. Lunat ya da skafoid ON ile ilişkili ağrı ve fonksiyonel kısıtlamalar belirgin olabilir.

Ekzojen steroid kullanımı ON ve kemik infarktlarının gelişiminin büyük bir iştirakçisidir. Tüm hastaların yaklaşık %2'sinde ON gelişir ve ilginç olarak kronik düşük-doz tedavi ile karşılaştırıldığında kısa-sürelili yüksek dozlarda risk daha yüksektir. Steroid kullanan böbrek transplantasyonlu hastalar çok yüksek risk altındadır; Bu hastaların %40'ından fazlasında ON ve kemik infarktları gelişir. Diğer yüksek-riskli bir grup kemik iliği transplantlı popülasyondur; %10'unda ON ve kemik infarktları görülür.

Yüksek ON ve kemik infarktı riski ile ilişkili birkaç farklı sistemik durum mevcuttur. Lupuslu hastaları içeren popülasyon gibi. Altta yatan vaskülit ve steroid tedavisinin her ikisi de riski artırır. Orak hücre hastalıklı hastalarda risk mevcuttur ve orak hücre-talasemilerde ise risk daha da yüksektir. Gelişimsel kalça displazisi ve önceden kaymış femur epifizi öyküsü olan hastalarda olduğu gibi morfolojik anormalliklerde de artmış risk mevcuttur.

Ayırıcı Tanı

Kemik iliği ödemi nonspesifik bir bulgudur ve ON'un en erken belirtisi olabilir. Femur başında, femur kondillerinde ve humerus başında geçici osteoporoz (özellikle alt ekstremitelerde), enfeksiyon ve tümörleri içeren geniş bir ayırıcı tanı listesi mevcuttur. Hasta yaşı ve cinsiyetini içerecek şekilde hasta öyküsü ile korelasyon çok önemlidir. Altta yatan etiyoloji genellikle zaman içinde kendini gösterir.

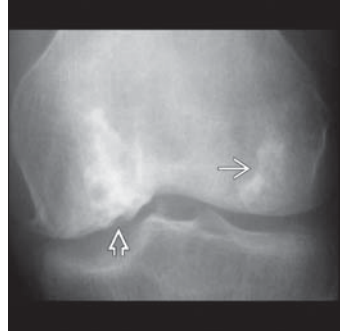
Yetmezlik kırıkları da ON ile karışabilir. Bu kafa karışıklığı önceden SONK ya da spontan nekroz (dizin) olarak bilinen durumun yeniden gözden geçirilmesi ile en iyi tanımlanmaktadır. Önceden iskeminin bir sonucu olduğu düşünülen bu hastalık dizin ON'u için atipik olan birçok farklı özelliğe sahiptir. SONK en sık ON için risk faktörü taşımayan yaşlı kadınlarda görülmektedir. Bu hastalar osteoporoz için yüksek risk grubunda yer almaktadır. Yetmezlik kırığı ON dan ayıran özellikler şunları içermektedir: 1) klinik profil: Yetmezlik kırıklı hastalarda risk faktörü yoktur ve tipik olarak yaşlı kadınlardır, 2) T2 görüntülerde çift çizgi işareti yoktur, 3) ON'un subkondral kresent kırıkları eklem yüzeye paralel iken yetmezlik kırıkları genellikle eklem yüzeye konkavdır. Her iki durumun ortak özellikleri eklem yüzey kollapseı, fragmentasyon ve sekonder osteoartriti içermektedir.

Seçilmiş Kaynaklar

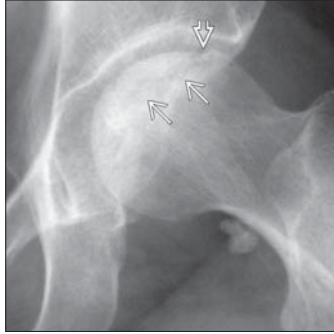
1. Mitchell DG et al: Femoral head avascular necrosis: correlation of MR imaging, radiographic staging, radionuclide imaging, and clinical findings. Radiology. 162(3):709-15, 1987

OSTEONEKROZA GİRİŞ

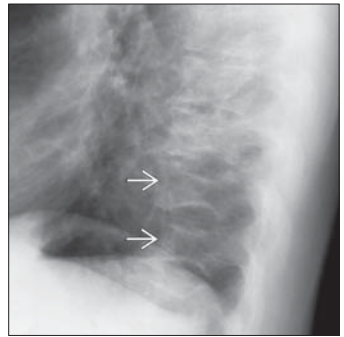
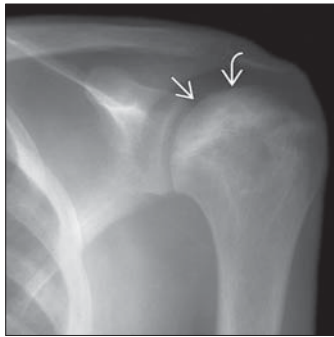
(Sol) ÖA radyografisi bir uzun kemikğin metafizodiyafizer bölgesinde serpinjöz skleroz olarak görülen tipik bir kemik infarktını gösteriyor. **(Sağ)** Femoral kondilde ON'u olan başka bir hastanın ÖA radyografisi. Lateral lezyon tipik serpinjöz sklerozu gösteriyor. Medyal lezyon eklem yüzeyi düzensizliği ile birlikte daha ileri evrededir. Bu aşamaya ulaştığında lezyon gere dönüşümsüzdür; osteoartrit muhtemeldir ve sonunda cerrahi girişim gerektirebilir.



(Sol) ÖA radyografisi evre IV bir kalça ON unu gösteriyor. Subkondral kresentik kırık ve eklem yüzey kollapsı mevcut. **(Sağ)** Ağrılı bir el bileğinin ÖA radyografisi negatif ulnar varyans varlığını gösteriyor. Bu durum el bileğindeki mekanik değişikliği; lunata uygulanan stresi artırır. Bu hastada ileri lunatomalazi mevcut. Değişiklikler yamalı skleroz ve özellikle proksimal eklem yüzeyi boyunca kollapsı içeriyor.



(Sol) ÖA radyografisi olarak hücre anemili bir hastanın omuzunu gösteriyor. Eklem yüzeyde hafif kollaps ile birlikte proksimal humerus epifizinde yamalı sklerozu gösteriyor. Bu bulgular ON için karakteristik. **(Sağ)** Aynı hastanın omurgasının yan radyografisi olarak hücreli bir hastada ON için karakteristik H-sekinde omur gövdelerini gösteriyor. Platolann santral kollapsı subkondral ON'dan kaynaklanır ve en sık hemoglobinopatiler ile ilişkilidir.



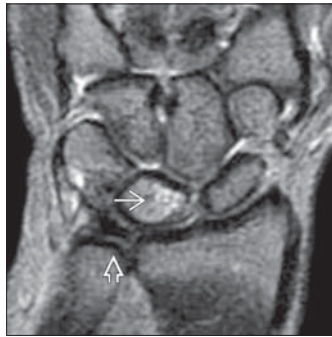
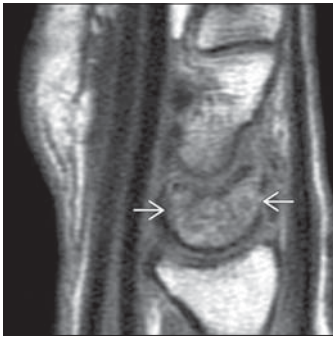
OSTEONEKROZA GİRİŞ



(Sol) Koronal T1A MR kesiti klasik ON ve kemik infarktlarını gösteriyor. Femur metalizinde ve femur ile tibyanın subkondral alanlarında serpinjöz düşük sinyalli jeografik anormallikleri gösteriyor. Infarktı tümörden ayırt edebilecek şekilde internal ilik sinyali T1 de göreceli olarak korunmuştur. **(Sağ)** Aynı dizin sagittal T2A MR kesiti iç kesimde yüksek sinyalli çizgi içeren dış kesimi düşük sinyalli periferik çizgiden oluşan klasik çift çizgi işaretini gösteriyor.



(Sol) Koronal STIR MR kesiti bir avasküler nekroz odağı içinde subkondral kresentik kırığı gösteriyor. Baştan boyuna uzanan yaygın ilik ödeme eklem sıvısı eşlik ediyor. Bu ilik ödem paterni ağrı ile korele idi. Eklem sıvısı ise korele değildi. **(Sağ)** Koronal MR artrografi T1A yb görüntü subkondral kırık içine kontrast madde uzanımını gösteriyor. Bu kırık geri dönüşümsüz hastalığı işaret eder ve genellikle eklem yüzey kollapsıyla devam eder.



(Sol) Sagittal T1A MR lunatta ilik ödemi gösteriyor. Nonspesifik olmakla birlikte, osteonekroz olasılığından kuskulanılmalıdır. **(Sağ)** Aynı hastanın koronal T2A yb MR kesiti lunat ON'una predispozan olan bir ulnar negatif varyansı gösteriyor. Kırık, eklem yüzey kollapsı ya da fragmantasyon olmaksızın lunattaki ilik ödeme yine dikkat edin. Ulna minusun bu aşamada düzeltilmesi lunattaki değişikliklerin geri dönüşümlü olmasını sağlayabilir.

GEÇİCİ KEMİK İLİĞİ ÖDEMİ VE BÖLGESEL GEZİCİ OSTEOPOROZ

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Geçici kemik iliği ödemi sendromu: Eklem çevresini merkeze alan ağırlıklı kemik iliği ödemi; etiyoloji bilinmiyor ve kendini-sınırlayıcı
 - Geçici bölgesel osteoporoz (GBO): Kemik iliği ödemi ve osteoporozun olduğu, muhtemelen geçici kemik iliği sendromunun bir alt grubu
 - Bölgesel gezici osteoporoz: Gezici patern gösteren GBO
 - Kalçanın geçici osteoporozu (KGO): Kalçaya (en sık yerleşim) spesifik GBO

Görüntüleme

- Alt ekstremiteler: Proksimal femur > distal femur
- GBO tanısı MR ve radyografik bulguların kombinasyonunu gerektirir: Osteopeni ve ilik ödemi
- Semptomların başlangıcından itibaren 8 hafta içinde osteopeni

◦ Femur başı ilik ödemi; ↓ T1A, ↑ T2A sinyal, femur boynuna değişik derecelerde uzanım ± asetabulum tutulumu

- Geri dönüşümsüz hastalık değişiklikleri yok (subkondral düşük sinyal, eklem yüzey düzensizliği)
- Az miktarda eklem sıvısı olabilir, komşu yumuşak doku değişiklikleri genellikle minimal ya da yoktur

Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Geçici ilik ödemi sendromu
- Osteonekroz (ON)
- Septik eklem

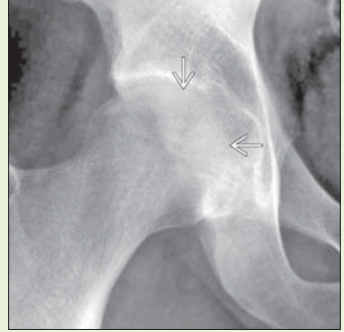
Patoloji

- Etiyoloji bilinmiyor, kendini-sınırlayıcı

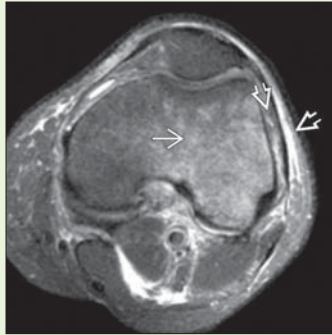
Klinik

- Erkek > kadın
- Günler içinde şiddetli ağrı gelişir

(Sol) Koronal T1A yb MR kesitinde sağ femur başından femur boynuna uzanan kemik iliği ödemi [X]. Subkondral düşük sinyal ve eklem yüzeyde düzensizlik yok. (Sağ) Aynı hastanın ÖA radyografisi femur başındaki düz osteopeniyi gösteriyor. Eklem yüzeyin kortikal kemiğinin görünürlüğünde azalma [X] mevcut. Asetabulum etkilenmemiş ve eklem aralığı korunmuş. GBO tanısı MR ve radyografik bulguların her ikisini de gerektirir.



(Sol) Bölgesel gezici osteoporozlu bir hastanın Aksiyel T2A yb MR kesiti. Lateral femoral kondilde yaygın ilik ödemi [X] mevcut ve hafif yumuşak doku değişiklikleri [X] izleniyor. (Sağ) Aynı hastanın birkaç ay sonraki koronal T1A yb MR kesiti. Ödem paterni değişmiş; lateralde boyutu azalmış [X], medyalde [X] ve proksimal tibyada [X] yeni ödem mevcut. Bölgesel gezici osteoporoz 1 eklemden diğerine ya da bu olguda olduğu gibi aynı eklemden bir lokalizasyondan diğerine geçebilir.



GEÇİCİ KEMİK İLİĞİ ÖDEMİ VE BÖLGESEL GEZİCİ OSTEOPOROZ

TERMİNOLOJİ

Tanımlar

- Geçici kemik iliği ödemi sendromu: Eklem çevresini merkeze alan ağrılı kemik iliği ödemi; etiyoloji bilinmiyor ve kendini-sınırlayıcı
 - Geçici bölgesel osteoporoz (GBO): Kemik iliği ödemi ve radyografik osteoporozun olduğu, muhtemelen geçici kemik iliği sendromunun bir alt grubu
 - Bölgesel gezici osteoporoz: Gezici patern gösteren GBO
 - Kalçanın geçici osteoporozu (KGO): Kalçaya (en sık yerleşim) spesifik GBO

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanısal ipucu
 - Radyografi: Ağrının başlangıcından itibaren 8 hafta içinde femur baş ve boynunda osteopeni
 - MR: Ödem paterni, yüksek derecede duyarlı ancak özgül değil
- Yerleşim
 - Alt ekstremité: Proksimal femur > distal femur
 - Gebe kadınlarda sol kalça favorisi
- Morfoloji
 - Morfolojik değişiklikler yok: Varlığı diğer etiyolojiler ya da kırık ile komplikasyonu gösterir

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme yöntemi
 - GBO tanısı MR ve radyografi bulgularının kombine edilmesini gerektirir
- Protokol önerisi
 - Görüntülemenin zamanı tanıyı koymak için esastır
 - Eğer çok erkense çok önemli bulgu olan osteopeni saptanamayabilir
 - Özellikle osteopeni hiç gelişmemişse osteonekrozu ekarte edebilmek için $\pm$ takip MR

Radyografik Bulgular

- KGO tanısını doğrulamak için semptomların başlangıcından sonra 8 hafta içinde osteopeni olması gerekmektedir
- Osteopeni femur başı korteksinde tam kayıp ya da incelme, trabeküler incelme oluşturacak kadar belirgin olabilir
 - Agresif değişiklikler (kemik yıkımı, eklem aralığı daralması) yok
 - Artritik değişiklikler (eklem aralığı daralması, subkondral skleroz, kist) yok

MR Bulguları

- Femur başı ilik ödemi
 - $\downarrow$ T1A (T1 ağırlıklı) sinyal, $\uparrow$ T2A (T2 ağırlıklı) sinyal, kontrast tutulumu, pik kontrastlanma gecikebilir
 - Tüm subkondral alanı etkilemez
 - Femur boynuna değişken uzanım
 - $\pm$ asetabuler tutulum
- Geri dönüşümsüz değişiklikler yok
 - Subkondral düşük sinyal, eklem yüzey düzensizliği
- Az miktarda eklem sıvısı
- Komşu yumuşak doku değişiklikleri genelde yok ya da minimal

Sintigrafi Bulguları

- Kemik sintigrafisi
 - Artmış tutulum, nonspesifik

AYIRICI TANI

Kemik İliği Ödemi Paterni

- MR görüntüleme paternine uygulandığında nonspesifik tanımlayıcı; geniş ayırıcı tanısı KGO, erken osteonekroz, enfeksiyon, tümörü içerir

Ostenekroz (ON)

- İlik ödemi ve sıvı 1. bulgu olabilir
- ON eklem bütünlüğünü korumak için erken girişim gerektirebileceğinden takip sırasında ayırım önemli

Septik Eklem

- Radyografi osteoporoz ve eklem sıvısını gösterir
- MR muhtemelen yaygın yumuşak doku değişikliklerini gösterirken kemik değişiklikleri değerlendirmede sınırlı
- İlerlemiş ise kırıkdayk yıkılır, kemik erozyonları

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - Bilinmiyor, kendini-sınırlayıcı

Belirgin Patolojik ve Cerrahi Özellikler

- Kemik iliği içinde yüksek basınç
- Normal eklem kırıkdayk ve korteks
- Sıvı ve sinoviyal inflamasyon

Mikroskopik Özellikler

- Ödem, reaktif yeni kemik oluşumu

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semptomlar
 - Günler içinde şiddetli ağrı gelişir

Demografi

- Yaş
 - 0 2., 3. dekadlar
- Cinsiyet
 - Başlangıçta gebe kadınlarda tanımlandı, ancak orta-yaşlı erkeklerde sık

Doğal Seyir ve Prognoz

- Kendini-sınırlayıcı, genellikle birkaç ay sonra düzelir, görüntüler normalleşir
- Gezici olabilir, başka bir eklem (genellikle kalça ya da diz) ya da aynı eklemde başka bir yerleşim
- Yetmezlik kırığı ile komplike olabilir

Tedavi

- Konservatif, yük-binmesinden kaçınma
- Güçten düşürücü ağrı için dekompresyon önerilebilir, hastalığın daha kısa seyretmesini sağlar

SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

- Korompilias AV et al: Bone marrow edema syndrome. Skeletal Radiol. 38(5):425-36, 2009
- Roemer FW et al: MRI-detected subchondral bone marrow signal alterations of the knee joint: terminology, imaging appearance, relevance and radiological differential diagnosis. Osteoarthritis Cartilage. 17(9):1115-31, 2009

KALÇANIN OSTEONEKROZU

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Kemiğin hücresel elemanlarında iskemiyeye 2° nekroz

Görüntüleme

- Erken: Femur başında nekrotik trabeküller boyunca yeni kemik oluşumuna bağlı yamalı skleroz
- Geç: femur başı eklem yüzeyinin düzensizlik, fragmentasyon ve kollapsı; sekonder osteoartrit
 - o Kırığın göstergesi olan kresentik subkondral lüsen-si eklem yüzeyi kollapsının öncüsü olabilir
- MR en duyarlı ve özgül
 - o Normal ilikten infarkte kemiğe ilerleme evreleri → hemoraji → ödem → fibrozis
 - o “Çift çizgi” işareti: Infarkte kemik ile reaktif ara yüzün oluşturduğu içteki parlak çizgi ile infarktın periferindeki düşük Sİ li çizgi
- T1 K+: Erken OA da azalmış kontrast tutulumu, daha sonra canlılığını kaybetmiş segmentlerde kontrast tutulumu yok

- Komşu ödem ağrı ve kollaps riski ile korele

Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Kemik iliği ödem paterni
 - o Geniş ayırıcı tanı listesi; kesin tanı görünür hale gelmeden önce zaman gerekebilir
- Femur başı yetmezlik kırığı
 - o Yaşlı, osteoporotik kadın; çift çizgi işareti yok

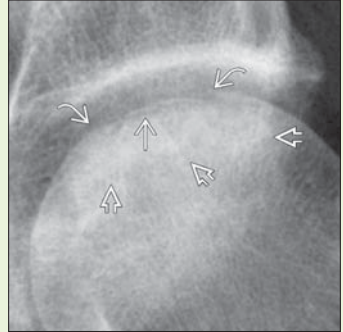
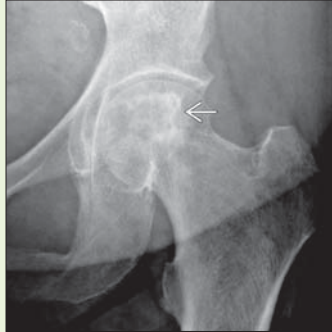
Patoloji

- Post-travmatik: Bozulmuş kan akımı
- Kortikosteroid kullanımı: İntramedüller yağ hücrelerinde genişleme ve ↑ ilik basıncı kan akımını inhibe eder
- ON da esas morbidite infarkt nedenli değildir, iyileşme sürecinin sonucudur

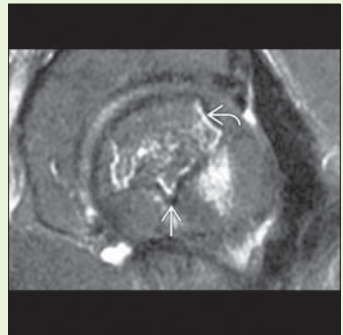
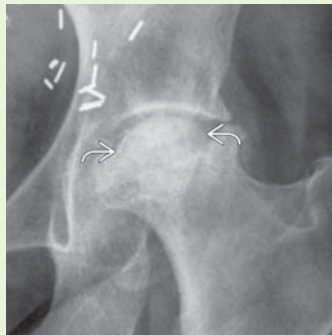
Klinik

- Kalça, uyluk ağrısı; azalmış hareket genişliği
- En sık 3. dekattan 6. dekata kadar; E:K=4:1

(Sol) OA radyografi osteonekrozu gösterecek şekilde femur başındaki klasik yamalı sklerozu gösteriyor. Bu olguda eklem yüzeyi normaldir. Bulgular evre II hastalıkla uyumludur. (Sağ) OA radyografi evre IV ON'u gösteriyor. Femur başında yamalı skleroz ve eklem yüzeyin geniş bir segmentinde hafif kollaps mevcut. Eklem yüzeye paralel bir subkondral kırık mevcuttur. Asetabulum ve eklem aralığı normaldir.



(Sol) OA radyografi ilerlemiş evre IV ON'u gösteriyor. Femur başının tümünde belirgin kollapsı mevcuttur. Bununla birlikte asetabuler eklem yüzeyde herhangi bir radyografik artritik değişiklik yoktur. (Sağ) Koronal PD yb MR kesiti osteonekrozun karakteristik çift çizgi işaretini gösteriyor. Hipointens dış koyu çizgi infarkt ile kemik arası sınırdaki sklerozu temsil ediyor. Parlak çizgi gelişmiş granülasyon dokusu/ inflamatuvar yanıt tarafından oluşturulur.



KALÇANIN OSTEONEKROZU

TERMİNOLOJİ

Eşanlamlılar

- İskemik nekroz, osteonekroz (ON), avasküler nekroz (AVN)

Tanımlar

- Kemikğin hücresel elemanlarında iskemiye 2° nekroz

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanılma ipucu
 - Radyografi
 - Erken: Femur başında yamalı skleroz
 - Geç: Düzensizlik, fragmantasyon, femur başı eklem yüzünde kollaps
 - MR: Çift çizgi işareti
- Yerleşim
 - Ağırlık-taşıyan anterior femur başı alanı erken dönemde
- Boyut
 - İnfarkt alanı boyutu oldukça değişkendir, küçük bir odaktan tüm femoral başı tutacak boyuta kadar değişken
 - Vizüel inspeksiyon kullanılarak hastalığın uzanımını değerlendirin
- Morfoloji
 - Eklem yüzey kollapsı ile ilişkili faktörler: İnfarktın boyutu, başın lateral lokalizasyonu

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme yöntemi
 - MR en duyarlı ve özgül
- Protokol önerisi
 - Kalça ağrısı için uygulanan herhangi bir MR protokolünde karşı kalçanın en az 1 sekans görüntülenmesi gerekmektedir
 - Asemptomatik hastalığın aranması amaçlanır
 - T1A (T1 ağırlıklı) ve/ya da STIR koronal ideal
 - MR görüntüleme: Uzanımın tümünü görüntülemek için koronal ve sagittal planları kullanın; her kalça için küçük FOV en iyisidir

Radyografik Bulgular

- Erken: Femur başında nekrotik trabeküller boyunca yeni kemik oluşumuna bağlı yamalı skleroz
- İlerlemiş bulgular
 - Kırığın göstergesi olan kresentik subkondral lüseni eklem yüzey kollapsının öncüsü olabilir
 - Kurbaga yan ya da yalancı profil yan pozisyonlar en iyi
 - Eklem yüzeye paralel oryantasyon
 - Cerrahi olasılıkları sınırlar
- Eklem yüzey kollapsı
 - Hafif olabilir, yakından inceleme gerektirir, görülebilir kortikal kırık aşkar olmayabilir
 - MR'a oranla radyografide her zaman daha kolay gözlenir
- Eklem yüzey fragmantasyonu
- 2° osteoartrit (OA): Eklem aralığı daralması, asetabüler subkondral skleroz, osteofitler, femoral ve asetabüler eklem yüzeylerin uyumsuzluğu

BT Bulguları

- Kemik BT
 - Osteoporoz ve femur başı trabeküllerinin kemik "aseteriks" inde distorsiyon
 - Sagittal ve koronal (3D reformattan daha düşük dereceli) eklem yüzey kollapsını görüntülemek için yararlı
 - Subkondral kırıklar için en duyarlı modalite

- MR kadar doğruluk ve duyarlılık (%55) oranına sahip değil

MR Bulguları

- MR ON için %97 duyarlı, %98 özgül
- Başlangıç MR bulguları: Nonspesifik kemik iliği ödemi
 - T1A sinyal ve sıvıya-duyarlı sekanslarda ↑ sinyal
 - Femur başından femur boynuna uzanabilir
- İnfarktı takip eden 1. birkaç ay boyunca infarkte kemik normal görülebilir; MR değişiklikleri iyileşme başayana dek görülmez
 - Normal ilikten infarkte kemiğe ilerleme evreleri hemoraji → ödem → fibrozis
 - T1A: Parlak ilik → hipointens → koyu
 - T2A: Hipointens ilik → parlak → koyu
- Patognomonik bulgu: Çift çizgi işareti
 - İnfarkte kemik ile reaktif ara yüzün oluşturduğu içteki parlak çizgi ile infarktın periferindeki düşük S/L'i çizgi
- MR'ın hafif eklem yüzey kollapsını belirleme kabiliyeti radyografiden düşüktür; sıklıkla sagittal görüntülerde görüntülemek daha kolaydır, aksiyel görüntüler daha az faydalıdır
 - Kresentik kırık görülür olmayabilir, her zaman kollapsın öncüsü değildir
- İnfarktın baş/boyun alanına uzanan eşlikçi ödem ağrı ile koreleler, kollaps riski mevcuttur
 - Ödem ON'lu hastaların %48'inde mevcuttur
 - Ödemli olguların %72'si Steinberg evre III hastalığa (subkondral lüseni ile birlikte ON) sahiptir
 - Başın kollapsı ve kor dekompresyonun etkili olup olmayacağı son noktanın belirlenmesinin işareti olabilir
- Eklem sıvısı: ↓ T1A sinyal, ↑ T2A sinyal (herhangi bir evrede)
- T1 K+: Erken OA da azalmış kontrast tutulumu, daha sonra canlılığını kaybetmiş segmentlerde kontrast tutulumu yok

Sintigrafi Bulguları

- Kemik sintigrafisi
 - Çok erken: Fotopenik femur başı
 - Daha sonra: Revaskülarizasyon ve onarımdan kaynaklanan ↑ radyoizotop birikimi
 - Radyografiden daha duyarlı olabilir (SPECT'de %85 duyarlılık), ancak MR'dan belirgin derecede düşük

AYIRICI TANI

Kemik İliği Ödemi Paterni

- Geniş ayırıcı tanı kalçanın geçici osteoporozu, enfeksiyon, tümörü içerir; kesin tanı görünür hale gelmeden önce zaman gerekebilir

Femur Başının Yetmezlik Kırığı

- Hasta popülasyonu: Yaşlı, osteoporotik kadınlar
- ± belirgin eklem yüzey kollapsı, fragmantasyon
- Çift çizgi işareti gelişmez
- Genellikle ON için risk faktörleri yoktur

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - Post-travmatik: Bozulmuş kan akımı
 - Kalça çıkığı: 12 saat içinde redükte edilmezse %50 ON gelişir
 - Subkapital kırık: Yer değiştirmiş femur kırıklarının %30' unda ON gelişir

KALÇANIN OSTEONEKROZU

- o Kortikosteroid kullanımı: İntramedüller yağ hücrelerinde genişleme ve ↑ ilik basıncı kan akımını inhibe eder
 - Steroid kullanan hastaların %2'sinde ON gelişir
 - Kısa süreli (6 hafta) ve yüksek doz (> 20 mg) kullanan hastalarda ON gelişimi için daha yüksek risk mevcuttur
 - Osteodistrofi, steroid kullanan böbrek transplantasyonlu hastalarda risk ↑ (%40'ında ON gelişir)
 - Yüksek doz steroid alan kemik iliği transplantasyonluların uzun-süreli yaşayanlarının %10'unda ON gelişir
- o Diğer etiyolojiler
 - Orak hücreli anemi: Düşük oksijen basıncında orak hücreler mikrovasküleriteyi tromboze eder
 - Gaucher hastalığı: İlik depolanması → ↑ basınç
 - Sistemik lupus eritematozus (SLE): Vaskülit + steroidler; %5-40'ında ON gelişir
 - Vurgun hastalığı: Disbarik fenomenden kaynaklanan nitrojen hava embolizasyonu
 - Radyasyon: Vaskülitler osteonekroz ile sonuçlanır
 - HIV/AIDS: Antiretroviral tedavi ya da hiperlipide mi ile ilişkili olabilir
 - Alkol bağımlılığı: Karaciğerden kaynaklanan yağ embolisine bağlı olması muhtemel
- İlişkili anormallikler
 - o ON'dan kaynaklanan major morbidite infarktтан değildir, iyileşme sürecinin sonucudur
 - İnfarkte kemik normal kemik kadar güçlüdür
 - Ölü kemik rezorpsiyonu ile iyileşme kemiyi zayıfltır
 - o Çok zayıf olan kan akımı nedeniyle özellikle büyük bölümü eklem kıkırdak ile kaplı kemikler (femur başı gibi) risk altındadır

Eveleme, Derecelendirme ve Sınıflama

- Steinberg sınıflaması: Radyografik görünüm ve lezyonun yerleşimi temelli
 - o Evre 0: Risk altındaki kalça (sıklıkla karşı kalça tutulmuş ya da hasta risk faktörleri ve kalça ağrısına sahipse)
 - o Evre I: Normal radyografi, anormal kemik sintigrafisi ve MR
 - o Evre II: Kistik ya da sklerotik radyografik değişiklikler
 - o Evre III: Subkondral lüsen si ya da kresent işareti
 - o Evre IV: Femur başında yassılaşma
 - o Evre V: Eklem aralığı daralması
 - o Evre VI: İleri dejeneratif hastalık

Belirgin Patolojik ve Cerrahi Özellikler

- Canlı kemik ile ara yüzde nekrotik süngerimsi kemik, nekrotik kemik subeklem yüzeye dek uzanır

Mikroskopik Özellikler

- Lüsente alan: Kemik rezorpsiyonu, granülasyon ya da fibröz doku içbüyümesi, debris
- Skleroz: Ölü trabeküller boyunca yeni kemik oluşumu

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/septomlar
 - o Kalça, pelvis ya da uylukta yansıyan ağrı
 - o Hareket genişliğinde azalma
 - o Ağrının etiyolojisi iyi anlaşılamamıştır
 - İlik ödeminin varlığı ağrı derecesi ile yüksek oranda korele dir
 - Kor dekompresyon ile basıncın azaltılması ağrıyı hızlı bir şekilde azaltır

- Kırık gelişimi ağrıyı artırır
- Eklem sıvısı ile ağrının belirgin bir ilişkisi yok gibi görünmektedir
- Diğer işaret/septomlar
- o Özellikle kollaps ile birlikte olan sıvı ağrıya katkıda bulunur
- o Atravmatik ON bilateraldir (ortaya çıktığı anda %30-70'i) ancak asimetrik ilerler
- Asemptomatik karşı kalçaların 1/3'ünde ağrı, kistik değişiklikler ile birlikte büyük olasılıkla kollapsa ilerleme görülür
- %60'ında kontralateral asemptomatik hastalık
- o Kaymış femur başı epifiz ve gelişimsel kalça displazisinin her ikisinde de ON riski mevcuttur
- o Kalçaların başlangıç semptomlarının görülmesi arasında ortalama 4 yıl vardır

Demografi

- Yaş
 - o 3.-6. dekadlar boyunca
- Cinsiyet
 - o E:K = 4:1
- Epidemiyoloji
 - o Her yıl ABD'de 15,000 kalça ON olgusu
 - o Nontravmatik ON'un %30-40'ından steroidler sorumludur
 - o %20-40'ında alkol sorumludur
 - o Kalça artroplastilerinin %10'u ON için uygulanır

Doğal Seyir ve Prognoz

- Nadiren ilerleme olmaksızın revaskülerize olabilir
- Genellikle yassılaşma → femur başı kollapsı → sekonder OA'e ilerleme olur

Tedavi

- Erken hastalığın tedavisi her zaman kolay değildir
 - o Ağrı nadiren konservatif yaklaşımla spontan olarak azalır
 - o Kor dekompresyonu genellikle ağrıyı hızlı bir şekilde azaltır; muhtemelen 1 ilik ödemi ve interossöz hipertansiyona bağlı
 - Özellikle ilik ödemi evre III (belirgin kollapsı olmayan) hastalarda yararlı olabilir
 - Kollapsa gidış devam edebilir
 - o Vaskülerize fibüler greftleme ile birlikte kor dekompresyonun tek başına kor dekompresyondan daha yararlı olduğu ispatlanmamıştır
- İleri dönem hastalığın tedavisi: Tanımın 3 yılı içinde hastaların %50'sinde gerekli olur
 - o OA olmaksızın kollaps: Hemiarthroplasti
 - o Belirgin OA: Total kalça artroplastisi

TANISAL KONTROL LİSTESİ

Göz Önünde Bulundur

- Travma, steroid kullanımı, alkol bağımlılığı, sistemik lupus eritematozus, orak hücreli anemi için öyküyü araştırın
- Klinik olarak silik olabilecek karşı taraf eklem tutulumunu araştırın

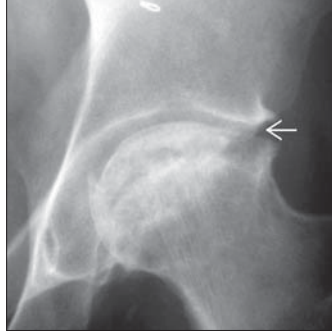
Raporlama Önerileri

- Yerleşimi tarif etmek için "saat kadranı" nı kullanın

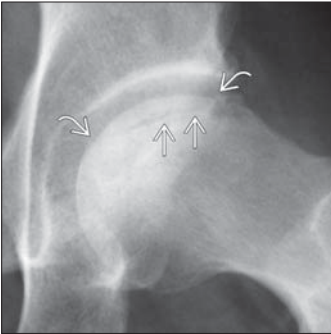
SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Min BW et al: Untreated asymptomatic hips in patients with osteonecrosis of the femoral head. Clin Orthop Relat Res. 466(5):1087-92, 2008
2. Ito H et al: Relationship between bone marrow edema and development of symptoms in patients with osteonecrosis of the femoral head. AJR Am J Roentgenol. 186(6):1761-70, 2006

KALÇANIN OSTEONEKROZU



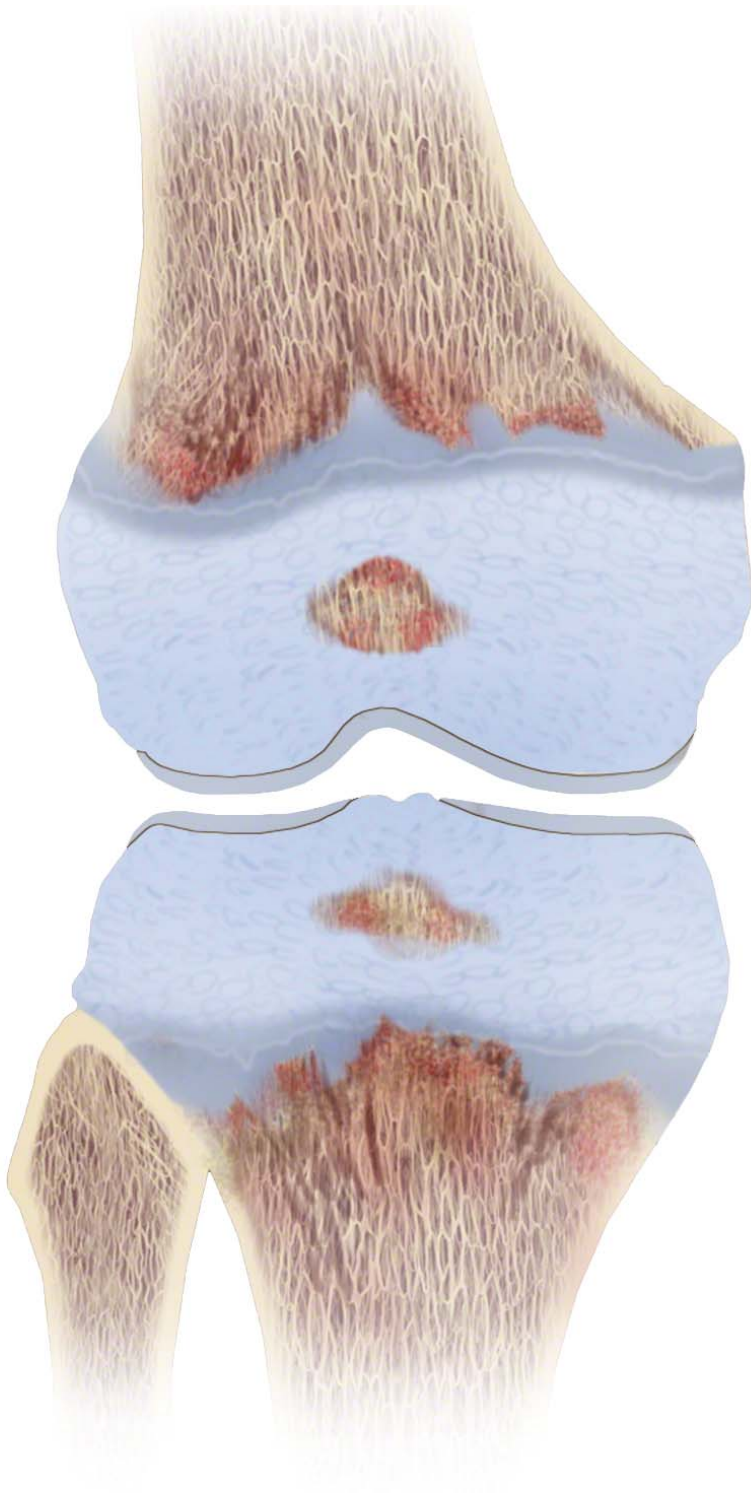
(Sol) İleri ON'un ÖA radyografisi. Bulgular yamalı skleroz ve hafif eklem yüzeyi kollapsını içermektedir. Hasarlanmanın lateral lokalizasyonu daha medyale lokalize lezyondan daha yüksek kollaps riskine sahiptir. (Sağ) ÖA radyografisi şiddetli eklem yüzeyi kollapsı ile birlikte kalca ON'unu gösteriyor. Bir kez kollaps oluştuğunda cerrahi seçenekler hemiartroplasti ya da total eklem replasmanı ile sınırlıdır. Hafif superior eklem aralığı daralması 2° ÖA'nın başladığını haber veriyor.



(Sol) Kurbaga pozisyonunda yan radyografi büyük subkondral kırığı gösteriyor. Bu tür bir bulgu dikkati direkt olarak eklem yüzeyine çekmelidir; bu hastada hafif kollaps mevcuttur. (Sağ) Baska bir hastanın kalçasının yalancı profil görüntüsü femur başının anterior superior ağırlık taşıyan kesimindeki skleroz ve kollapsı gösteriyor. Anterosuperior lokalizasyon ON'un en sık görüldüğü alandır ve hafif değişiklikler en iyi kurbaga yan ya da yalancı profil görüntülerde saptanır.



(Sol) Subkapital femoral boyun kırığı ve fiksasyonunu takiben gelişmiş ON'u olan bir hastanın ÖA radyografisi. Büyük infarkt başta belirgin yassılaşmaya neden olmuştur. Kalca eklem aralığı daralması ve osteofitler ile birlikte 2° ÖA da mevcuttur. (Sağ) Kemoterapiye sekonder kemik infarktları ve ON'u olan olgunun koronal STIR MR görüntüsü. Etiyoloji aynı olmasına rağmen lezyonlar ile ilgili terminoloji sıklıkla kafa karıştırıcıdır. "Kemik infarktı" bir eklem yüzeyden uzak lezyonları tanımlarken "ON" ve "AVN" subkondral lezyonları tanımlar



BÖLÜM 11

Metabolik Kemik Hastalığı

Giriş ve Genel Bakış

Metabolik Kemik Hastalığına Giriş	11-2
-----------------------------------	------

Kalsiyum Homeostaz Hastalıkları

Hiperparatiroidizm	11-8
Osteomalazi ve Raşitizm	11-14
Renal Osteodistrofi	11-18
Diyaliz-ilişkili Hastalık, Metastatik Kalsifikasyon	11-24
Diyaliz-ilişkili Hastalık, Spondilartropati	11-25
Hipoparatiroidizm, Psödo ve Psödopsödohipoparatiroidizm	11-26

Osteoporoz

Primer Osteoporoz	11-28
Kullanılmama Osteoporozu	11-32
İdiyopatik Juvenil Osteoporoz	11-33
Anoreksi	11-34
Osteoporoz: Diğer Nedenler	11-35

Hipofiz Hastalıkları

Hipofiz hastalıkları: Akromegali ve Büyüme Hormon Eksikliği	11-36
---	-------

Tiroid Hastalığı

Hipotiroidi ve Kretinizm	11-38
Hipertiroidizm	11-40
Tiroid Akropaki	11-41

Diğer Metabolik Durumlar

Hipofosfatazya	11-42
Cushing Sendromu	11-44
Tümöral (İdiyopatik) Kalsinozis	11-45

METABOLİK KEMİK HASTALIĞINA GİRİŞ

Genel Değerlendirmeler

Metabolik kemik hastalığı bazılarının gözünü korkutan bazılarında da sıkı gelen bir konudur. Tanıda çarpıcı MR görüntüler gerekmez ve genel olarak tanısal süreçte aktif katılımcıdan daha çok seyirci durumunda oluruz. Buna karşın, biri bu başlığı incelemek için zaman harcarsa kas-iskelet görüntülemenin diğer herhangi bir bölümünde olduğu gibi heyecanlı olabilir.

Kemiğin gerçek rolü genelde yanlış anlaşılır. Yumuşak dokularımıza destek ve koruma sağlamakta kesinlikle kritik bir fonksiyona sahip olmakla beraber kemik aynı zamanda kalsiyum ve birçok yaşam için temel olan tuzlarda bir depo görevi de görür. Kemik dinamik bir biyolojik sistemdir. Aktif kemik remodelasyonu hayat boyunca kemik oluşumu ve yıkımı arasındaki dengeden oluşur.

Kemik Metabolizması: Rol Oynayanlar

Tuzlar

Kalsiyum (Ca^{2+}) iskelet kası, kalp kası, sinir iletimi ve phtlaşma sürecinde temeldir. Vücut daima kemiğin mineralize bölümü içinde depolanmış kalsiyum olarak bulunan yeterli kalsiyumu garanti eder. Vücut kalsiyumunun (Ca^{2+}) %99'dan fazlası kemikte kalsiyum hidroksiapatit olarak depolanır.

Fosfor hemen bütün biyolojik fonksiyonlar için gerekli kimyasal bir elementtir.

Fosfat (PO_4^{3-}) vücutta fosforun en sık görülen şeklidir ve fosfat oluşumu için fosfor oksijene bağlanır.

Kalsiyum hidroksiapatit ($\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$) kalsiyumun dışlar ve kemik içinde bulunan primer şeklidir.

Hormonlar, Prohormonlar ve Enzimler

Paratiroid hormon (PTH) paratiroid bezi içinde üretilir. Üretim düşük serum kalsiyumu (Ca^{2+}) ile uyarılır. PTH kemik, böbrek ve ince barsaklar üzerinde serum kalsiyum (Ca^{2+}) düzeyini artırıcı rol oynar. Etki mekanizmaları, Ca^{2+} renal tübülerden reabsorbsiyonunu, Ca^{2+} barsaktan absorpsiyonunu ve kalsitriolün böbrekte oluşumunu uyarır. PTH ayrıca PO_4^{3-} renal absorpsiyonunu azaltarak indirek olarak serum Ca^{2+} düzeyini artırır. Bu yüzden kalsiyuma bağlanmanın önlenmesi serum kalsiyum seviyesini düşürür. PTH'nin kapsamlı etkileri serum Ca^{2+} . $\uparrow \text{PO}_4^{3-}$ üzerindeki etkisiyle ilgili olarak, PTH, böbrekte salgılanmış PO_4^{3-} nin yeniden emilimini engeller (PO_4^{3-} atılımı ile sonuçlanır), bağırsaklarda ve kemiklerden emilimi artırır. Bu da serum PO_4^{3-} seviyelerinde genel boşluk efekti sonucu yaratır.

Kalsitonin tiroid bezinin parafoliküler hücreleri tarafından üretilir. PTH antagonisti olarak salgılanması azalmış serum Ca^{2+} ile sonuçlanır. Oluşumu Ca^{2+} seviyeleri tarafından uyarılır. Kemik homeostazındaki önemi açık değildir.

Kolekalsiferol veya vitamin D₃ aktif D vitaminin prohormonudur. Deride üretilir.

7-dehidrokolesterol vitamin D'nin tamamlayıcısı ve diyet ön maddesidir, deride prohormon vitamin D₃ e çevrilir. Dönüşüm UV ışığı gerektirir.

Vitamin D₂ (ergosterol) D vitaminin yapay şeklidir ve diyet tamamlayıcısı olarak kullanılabilir. Vitamin D₃'te olduğu gibi aynı dönüşüm yolu izler.

25 hidroksikolekalsiferol (25-OH-D₃, kalsifediol, kalsidiol) vitamin D₃'ün karaciğerde hidroksilasyonu ile oluşur; sorumlu enzim **vitamin D-25 hidroksilazdır**.

1,25 dihidroksilokolekalsiferol (1,25 (OH)₂D₃; kalsitriol) D vitaminin aktif şeklidir, **1 α hidroksilaz** enziminin kontrolü altında böbrek proksimal tübüllerinde yapılır. Aktif D vitamini aslında bir hormondur. Oluşumu düşük serum Ca^{2+} ve PO_4^{3-} tarafından uyarılır. Primer hedef organları ince barsaklar ve kemiktir. İnce barsaklarda Ca^{2+} ve PO_4^{3-} absorpsiyonunu artırır. Kemikte PTH ile birlikte aktif D vitamini Ca^{2+} ve PO_4^{3-} rezorbsiyonunu uyarır. Böbrek sekonder hedefdir. Böbrekte Ca^{2+} reabsorbsiyonunu artırır ve 1 α hidroksilaz aktivitesini uyarır. Geri besleme döngüsü kendi seviyeleri arasında ve PTH tarafından baskılanır. Aktif D vitamininin kapsamlı etkisi **serum Ca^{2+} ve PO_4^{3-} arttırmaktır**. Ayrıca kemiğin normal mineralizasyonunu destekler.

Büyüme hormonu (GH) hipofiz bezinde üretilir. Kemiğin normal gelişimi ve kemik remodelasyonunun devamlılığının sürdürülmesi için gereklidir.

Organlar ve Hücreler

Deri 7 - dehidrokolesterolun 25-OH-D₃'e çevrim bölgesidir.

Karaciğer 25-OH-D₃'ün 1,25 (OH)₂ D₃'e çevrim yeridir.

Böbrek 25 hidroksikolekalsiferolu 1,25 (OH)₂ D₃'e hidroksile eder ve salgılar ve proksimal böbrek tübüllerinde Ca^{2+} ve PO_4^{3-} geri emer. PTH ve D vitamini Ca^{2+} ve PO_4^{3-} geri emilimini düzenler.

İnce barsaklar diyetle alınan Ca^{2+} ve PO_4^{3-} absorbe eder.

Tiroid kalsitonin kaynağıdır.

Hipofiz bezi büyüme hormonunu yapar.

Osteoblastlar yeni kemik oluşumundan sorumlu hücrelerdir. Osteoidi üretir ve mineralize ederler ve GH, tiroid hormonu, östrojen ve androjenler tarafından uyarılırlar. Enteresan biçimde, D vitamini ve PTH bu hücrelerin progenitor hücrelerin osteoklastlara dönüşümünü sebeb olan maddeler üretmesine ve osteoklastların kemik rezorbsiyonu için uyarılmasına neden olur.

Osteositler kemiğin devamlılığı için sorumlu hücrelerdir. Olgun osteoblastlardır ve bunlar kemikte oluşumları tutulmuşlardır.

Osteoklastlar kemiğin rezorbsiyonundan sorumlu hücrelerdir. Osteoblastlar tarafından oluşturulan sitokinler tarafından uyarılırlar. Kalsitonin onların fonksiyonuna son verir.

Patoloji

Metabolik kemik hastalığı yukarıda detaylı anlatılan normal kompleks dengedeki herhangi bir kesinti sonucunda oluşur. Kemik üzerindeki stres kemik oluşumu ve kemik rezorbsiyonu arasındaki normal dengeyi devam ettirmeye yardım eder. Kullanmama osteoporozu bu dengenin kaybına bir örnektir. Kemik üzerinde stres olmaması hızlı kemik rezorbsiyonu ile sonuçlanır ve radyografide agresif litik görünüm mevcuttur. Ek olarak karaciğer, ince barsaklar ve hatta deri hastalıkları normal döngüde kesintiyi yol açabilir. Sonuçta kemik kalitesi, kantitesi veya her ikisi etkilendir.

Osteoporoz kemiğin kantitesinin azaldığı durumdur. Primer ve sekonder formları vardır ve aşırı kemik rezorbsiyonu ve/veya azalmış kemik oluşumundan kaynaklanır. Primer osteoporozda kemik normaldir. Sekon-

METABOLİK KEMİK HASTALIĞINA GİRİŞ

der osteoporoz ile, azalmış kemik kalitesi kemik kalitesindeki değişiklikler ile birlikte olabilir.

Hiperparatiroidizm (HPTH) klasik kemik rezorbsiyon hastalığıdır. Aşırı yüksek PTH seviyesi primer HPTH'de geçirdiğinden fazla kemik rezorbsiyonu ile sonuçlanır. Sekonder HPTH'de vücut kemik kalsiyumdan fedakarlık ederek serum kalsiyumunu yerine koymaya çalışır. Fokal kemik rezorbsiyonlarına ek olarak bu hastalık ile birlikte kemik miktarında genel bir azalmada görülecektir (sekonder osteoporoz).

Osteomalazi normal kemik oluşumundaki yetmezliğe bağlı gelişen *anormal kemik kalite* bozukluğu hastalığıdır. Altta yatan neden D vitamini yetersizliğidir ve bu yeterli mineralize osteoid oluşmaması ile sonuçlanır ve kemik yumuşar. Kemikğin tümünde genel kantite azalması ile birlikte (sekonder osteoporoz).

Renal osteodistrofi gibi durumlar kemik rezorbsiyonunu ve oluşumunun her ikisi de etkiler. Böbrek parankim hastalığı 1,25 dihidroksikolekalsiferol (aktif vitamin D₃) oluşumunu bozar. Ayrıca, aşırı PO₄³⁻ atılımının yetersizliğine sekonder hiperfosfatemik aktif D vitamin oluşumunu baskılar, bu durum osteomalazi ile sonuçlanır. Aktif Vitamin D₃ düşük seviyeleri hipokalsemiye yol açar ki bu durum daha ilerde Ca²⁺'nin aşırı miktarda PO₄³⁻ ile bağlanması ile daha da kötüleşir. Hipokalsemi, hiperfosfatemik ve düşük 1,25 dihidroksikolekalsiferol seviyeleri PTH üretiminin artışı ile sonuçlanır ki bu durum renal osteodistrofinin HPTH kısmını oluşturur. Bu durumda yeni kemik oluşumunun altta yatan nedeni açık değildir. Osteoblast uyarılması ve kemik rezorbsiyonunu inhibe eden artmış kalsitonin öne sürülen mekanizmalardır.

Büyüme hormonu normal kemik gelişimi için gereklidir. Çocukta büyüme hormonu yokluğu geçikmiş iskelet oluşumu ile sonuçlanır ve ayrıca kemik gelişimi yavaşır. Bu hormonun fazlalığı aşırı kemik oluşumuna neden olur ki bu akromegaliyi oluşturur.

Görüntüleme Protokolleri

Radyografiler ve BT kemiğin devamlılığı ve yapısını değerlendirmek amaçlandığında seçilecek yöntemlerdir. Çift enerji X-ray absorpsiyometri (DEXA) ve kantitatif BT kemiğin tümünün değerlendirilmesi için yöntemlerdir. Kemik sintigrafisi metabolik kemik hastalıklarının değerlendirilmesi için primer yöntem olarak kullanılmaz; buna karşılık metabolik kemik hastalığı kemikte bazı dramatik değişiklikler oluşturabilir. MR da primer görüntüleme yöntemi değildir. Hiperparatiroidizm brown tümörleri gibi sekonder değişikliklerinin değerlendirilmesinde yararlı olabilir. MR ayrıca yetmezlik kırığı gibi kötü kemik kalitesine bağlı komplikasyonların değerlendirilmesinde yararlıdır.

DEXA tarama

DEXA taramalar kemik mineral yoğunluğu (BMD) ve dolayısıyla kemik miktarını ölçmek için en yaygın kullanılan yöntemlerdir. DEXA taramalar kemik kalitesini değerlendirmez. DEXA için standartlar ve yorumlama için sertifikasyon uluslararası klinik densitometre derneği tarafından kurala bağlanmıştır ve onların web sayfalarından bulunabilir. Uygun tarama tekniği dikkat gerektirir. Hasta pozisyonu önemlidir ve her bir üretime özeldir. Her vücut bölgesinde her bir teknisyen için

biyelsel ölçüm hataları standartlara bağlanmalıdır. Bu özellikle takip çalışmalarında önemlidir. En az iki alan ölçümlemelidir. Tipik olarak ön arka omurga ve dominant kalça yapılır. Dominant olmayan kalça ölçümleri ilave bilgi olarak eklenir. Ön kol ek ölçüm alanıdır. Non-dominant ön kol ölçümü kalçalar ölçülemediği durumda, morbid obez hastalar ve kuşku HPTH hastalarında yapılmalıdır.

Optimal yorum sadece T skoru ve Z skoru yorumlamadan daha fazlasını gerektirir. Görüntüler uygun pozisyon ve yanıltıcı faktörler ve artefaktlar açısından yorumlanmalıdır. İdeal olarak her lomber vertebra ölçümü diğer vertebranın bir standart sapmasında kalmalıdır. Uygun görüntüleme alanı kullanılmalıdır ve günümüzdeki önerileri izlemelidir. Bugün önerilen ölçüm lomber vertebra ön arka L1-L4 ve total femur ve femur boyun ölçümüdür. Eğer ön kol ölçülür ise distal 1/3 radyus ölçümü rapor edilmelidir. Hastanın yaşı ve cinsiyeti uygun standart referansların kullanılması için bilinmelidir. Çocuk hastalarda yalnızca Z skor rapor edilmelidir ve osteoporoz ve osteopeni terimleri kullanılmamalıdır. Erkek hastalarda osteoporoz yalnızca BMD ölçümleri ile tanımlanmamalıdır. Takip taramaları yapıldığında yalnızca aynı makina ile yapılan ölçümler karşılaştırılmalıdır.

Patoloji Temelli Görüntüleme

Kemik çok iyi düzenlenmiş bir organdır. Dens dışı kabuk, korteks veya kompakt kemik ve gözenekli internal trabeküler ağız birleşiminden oluşur. Kortikal kemik oranı trabeküler kemiğe göre daha yüksek olan kemikler daha serttir. Farklı durumlar kortikal ve trabeküler kemiği farklı şekilde etkileyerek kemik dayanıklılığı için değişiklikler oluştururlar. Birçok metabolik kemik hastalığında temel kas iskelet morbiditesi kırınan kaynaklanmakla birlikte, değişken morbidite olacaktır. Yüksek kortikal/ trabeküler kemik oranı olan kemikler femur radyus ve ulnadır. Vertebra daha düşük kortikal/ trabeküler kemik oranına sahiptir ve bu yüzden femura göre daha çok travma ve kırık olma ihtimali vardır.

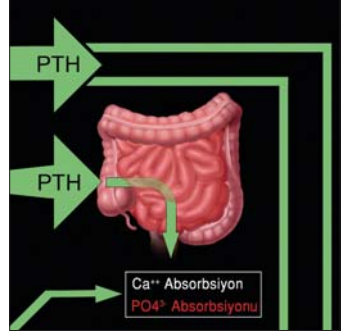
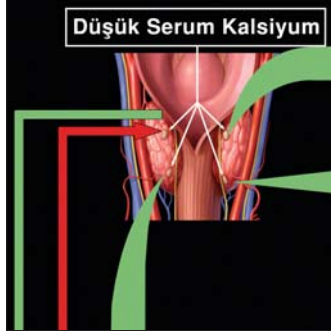
Büyüme plağı oldukça yüksek yeni kemik oluşum alanıdır ve normal kemik oluşumunu değiştirecek faktörlere karşı çok açıktır. Epifizler ve apofizler içindeki endokondral osifikasyon daha az etkilenir. Altta yatan farklı mekanizmalar sık görülen radyolojik değişiklikler olan genişleme, kenar düzensizliği, çanaklaşma ve püskülçülenmeye yol açar. Osteomalazide hipertrofik zonun normal, oldukça organize yapısı kırıkdağın mineralizasyonunda yetmezlik ile kesintiye uğrar. Daha sonra bu mineralize olmayan kırıkdağ birikir. Hiperparatiroidizmde kemik rezorbsiyonu, geçiş alanında düzensizlik yaratarak büyüme plağının metafiz kenarında ve ayrıca epifiz ve apofizlerinde çevresinde oluşur.

Seçilmiş Kaynaklar

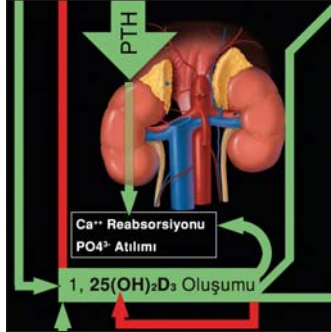
1. Binkovitz LA et al: Pediatric DXA: technique, interpretation and clinical applications. *Pediatr Radiol* 38 Suppl 2:S227-39, 2008
2. Christiansen P: The skeleton in primary hyperparathyroidism: a review focusing on bone remodeling, structure, mass, and fracture. *APMIS Suppl.* (102):1-52, 2001
3. International Society for Clinical Densitometry. *www.ISCD.org*

METABOLİK KEMİK HASTALIĞINA GİRİŞ

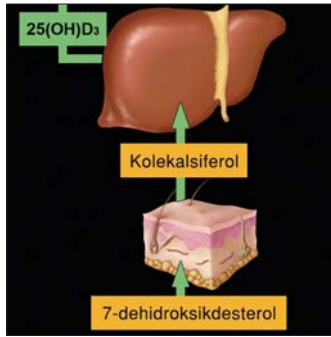
(Sol) Düşük serum kalsiyuma en önemli cevap veren PTH üretimiyle birlikte paratiroid bezidir. PTH'nin hedef organları böbrekler, bağırsaklar ve kemiktir. **(Sağ)** PTH, bağırsaklarda kalsiyum ve fosfatın rezorpsiyonunu uyarır. PO_4^{3-} emilimi grafikte kırmızı ile gösterilmiştir çünkü bu işleyiş serum kalsiyumunu artırma amacına karşı çalışır. Herhangi serum fosfat serum kalsiyumu düşürür çünkü ikisi birbirine bağlıdır ve bu da kalsiyumu diğer fonksiyonlar için kullanılmaz kılar.



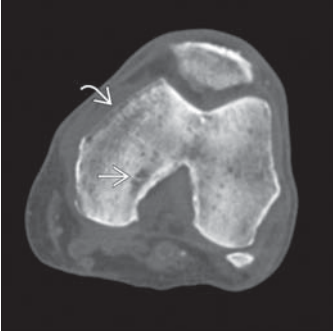
(Sol) Böbrek PTH'nin 1° hedef organıdır ve 2 görevi vardır: 1) PTH Ca^{2+} 'nin yeniden emilimini ve PO_4^{3-} 'nin böbrek tübüllerine salgılanmasını uyarır ve 2) 1,25(OH) $_2$ D $_3$ böbrek parankim içinde oluşur. D vitamininin bu aktif formu kemiği ve ince bağırsakları hedef alır. Bu kendi üretiminde ve PTH üretiminde eksi bir geri besleme sağlar (kırmızı oklar). **(Sağ)** PTH'nin kemik üzerinde hem kısa hem de uzun vadeli etkileri vardır. Kısa vadede, D vitamini ile birlikte çalışarak kemik rezorpsiyonunu uyarır, $\rightarrow \uparrow Ca^{2+}$ ve PO_4^{3-} .



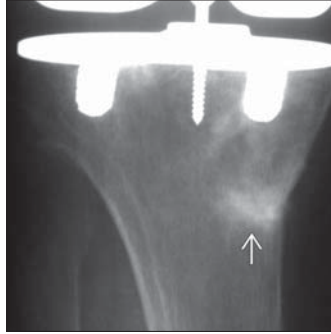
(Sol) Deri ve böbrek öncü 7-dehidroksikolesterolünden kolekalsiferol (diyet yoluyla elde edilen) oluşumu yoluyla Ca^{2+} metabolizmasında önemli bir rol alır. Bu işlev ultraviyole ışık gerektirir. Karaciğerde kolekalsiferol, prohormon 25(OH) $_2$ D $_3$ 'e çevrilir. **(Sağ)** Uzun vadede, PTH osteoblastı engeller, bu da kemik oluşumunu engeller (Serum Ca^{2+} tüketimi gereği vardır). Progenitor hücrenin osteoklasta dönüşümünü uyarır, bu daha sonra kemiği rezorbe ederek kalsiyumu serbest bırakır.



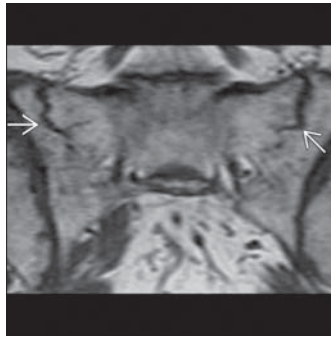
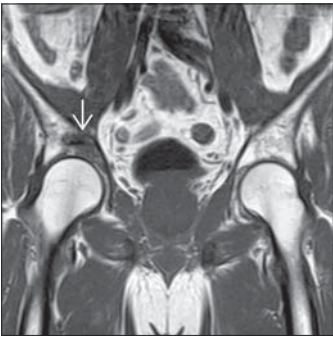
METABOLİK KEMİK HASTALIĞINA GİRİŞ



(Sol) Aksiyel kemik BT kullanılmama osteoporozdaki değişiklikleri göstermektedir. Bu ağırlık taşıma stresi eksikliğinden kaynaklanan gerçek bir osteoporozdur. Bu olguda, medüller kemikteki  küçük yamalı lusensiler ve yaygın intrakortikal kemik rezorpsiyonu  ile belirlenir. (Sağ) Kırık sabitlemesi sonucu ağırlık taşıma eksikliği sonrasında kullanılmama osteoporozu oluşan hastaya çekilen AP radyografi görülmektedir. Burada osteoporoz, çizgisel metafiz lusensisi  şeklini almıştır.



(Sol) Sagittal reformat BT vertebra çökme kırığının çeşitli görünümlerini  gösterir. Bu tip kırıklar osteoporoz hastalarında önemli bir morbidite sebebidir. (Sağ) Osteoporozu ve yeni ağrı başlangıcı olan hastaya çekilen AP radyografi diz boyunca yeniden dağıtılmış kuvveti bulunan artroplast göstermektedir ve bu da medyal olarak daha öncekinden daha fazla stres yüklemektedir. Kemik bu strese daha fazla karşılık verememektedir ve yetmezlik kırığı  oluşur.



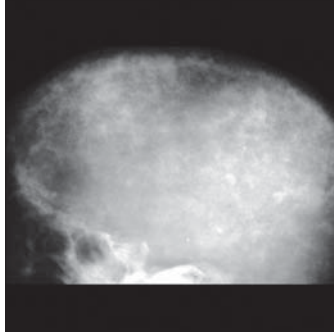
(Sol) Yeni kalca ağrısı ve osteoporozu bulunan hastaya koronal T1A MR tetkiki. Ayırıcı tanıda artrit bulunmaktadır ama radyografiler yetersizdir. Ağrı bir osteoporoz komplikasyonu olan asetabuler yetmezlik kırığının  bir sonucudur. (Sağ) Koronal T1A MR klasik vertikal yinelenmiş sakral yetmezlik kırığını  göstermektedir. Bu gibi kırıkların neden olduğu ağrı osteoporozla birlikte morbiditenin temel sebebidir. Birlikte olan sınırlı hareketlilik kas kaybı ya da DVT gibi daha fazla komplikasyonlara neden olur.

METABOLİK KEMİK HASTALIĞINA GİRİŞ

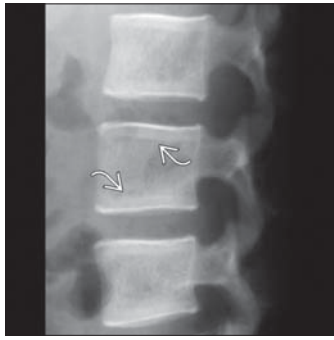
(Sol) AP radyografi hiperparatiroidizmdeki (HPTH) tipik subkondral kemik rezorptif değişimlerini göstermektedir ve genel olarak SI ekleminin 2. ilyak tarafında görülmektedir. Bu ankilozan spondilit gibi bir spondilartropati ile karıştırılmamalıdır. **(Sağ)** Distal kalvikulanın AP radyografisi HPTH'nin karakteristik kemik rezorptif 2. değişikliklerini göstermektedir. Renal osteodistrofi durumlarında (HPTH'nin en yaygın sebebidir), vücut iskeletten kalsiyumu hipokalsemiye yanıt olarak geri istemektedir.



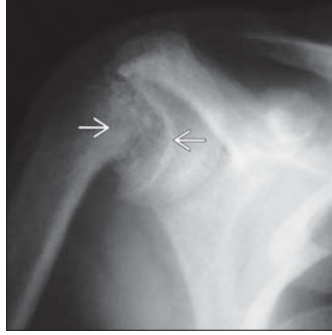
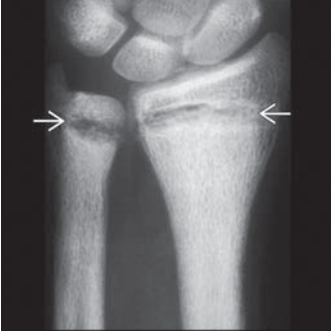
(Sol) Tipik tuz ve biber görünümü kafatasına çekilen lateral radyografi görülmektedir. Bu görüntüyü yaratan kemik rezorpsiyonlarındaki fokuslar ve renal osteodistrofi'deki kemik oluşumudur. Bu durum genel olarak hastalık çok ilerlemeden görülemez. **(Sağ)** Sekonder HPTH'nin birçok bulgusunu gösteren PA radyografi görülmektedir. Orta falanksın radyal yüzü boyunca subperiosteal rezorpsiyon karakteristik bir bulgudur. Bu el için daha ileri derecedeki bulgular arasında distal falanksın subkortikal rezorpsiyonu 2 ve Brown tümörler 2 bulunur.



(Sol) Omurganın lateral radyografisi vertebra platolarda 2 dens çizgiler göstermektedir. Bu osteoblastik aktivitenin sonucudur ve bu renal osteodistrofi'deki osteoklastik aktiviteye ek olarak oluşur. Horizontal seritlerin görünütüsü rugby oyuncularının formalarında görüldüğü gibidir. **(Sağ)** Renal osteodistrofisi bulunan hastanın parmağının lateral x-ray yoğun distrofik kalsifikasyon göstermektedir. Yumuşak doku tortuları özellikle ve çoğunlukla diyaliz hastalarında görülmektedir.



METABOLİK KEMİK HASTALIĞINA GİRİŞ



(Sol) PA radyografi renal osteodistrofinin bulgularını göstermektedir. Kemik rezorpsiyonundaki tipik fizyoljik değişiklikler arasında genişleme ve düzensizlik  bulunur. Bu hasta için ek olarak, kemikler difüz şekilde yoğundur ve bu durumun yeni kemik oluşumunun bir göstergesidir. (Sağ) AP radyografi büyüme plağında belirgin genişleme ile beraber epifiz kaymasını  göstermektedir. Büyüme plağı kemik oluşumu ile alakalı  metabolik aktivitenin alanıdır. Bunun gibi, herhangi bir metabolik kemik hastalığına duyarlıdır.



(Sol) Lateral radyografi dirsekteki  orta boylu damarlardaki geniş kapsamlı kalsifikasyonu göstermektedir. Metabolik kemik hastalığı sadece kemikleri değil değişik yumuşak dokuları da etkiler. Damar duvarlarındaki metastatik kalsifikasyon, hiperparatiroidizmin önemli bir bulgusudur. (Sağ) Sagittal T2A MR triseps tendonundaki  kesintiyi göstermektedir. Tendonların ve diğer yumuşak dokuların bütünlüğünde zayıflama, renal osteodistrofiye eşlik eden başka bir kemik dışı özelliktir.



(Sol) AP radyografi hipotiroidizme eşlik eden değişiklikleri göstermektedir. Oldukça gecikmiş kemik yası mevcuttur. Büyüme plakları hafif genişleme  ile birlikte anormaldır. Sağ femur baş epifiz parçalanmıştır  (kretinoid kalça olarak adlandırılır). (Sağ) PA radyografi akromegalinin yarattığı değişiklikleri göstermektedir. Bu kemik ve kıkırdığın anormal şekilde büyümesine sebep olur ve bu iskelette eşit dağılımımsı şeklindedir. Bu ekde MKF eklem aralıklarında genişleme görülmektedir ve bu kıkırdığın fazla büyümesine  işaret eder.

HİPERPARATİROİDİZM

Anahtar Noktalar

Görüntüleme

- Rezorbsiyon radyografik bulgunun temelidir
 - Sub periosteal, endosteal, subkondral, intra kortikal, subtendinöz, subligamentöz, trabekül boyunca
- İşaret parmağı ve orta parmağın radyal yüzü boyunca sub periosteal rezorbsiyon patognomoniktir
- Özellikle metafizer tarafta fizis rezorbsiyonu genişleme ve düzensizlik oluşturur
- Osteoporoza bağlı yaygın osteopeni
- Brown tümör: jeografik nonsklerotik sınırlı ekspansilitik lezyon
- "Tuz-karabiber" veya "karabiber çanağı" kranium
- Zayıflamış tendonlar ve ligamanlar kopabilir veya eklem laksitesine yol açabilir
- Kemik yumuşamasından kaynaklanan eğrilme deformiteleri
- İnce kırıklar

- Eroziv artrit benzeri görünüm
- Kemik sintigrafisinde "Superscan" görünümü vardır
- Miks sinyal intensitesi: farklılık fibröz doku, kist oluşumu ve kanamanın derecesine bağlıdır

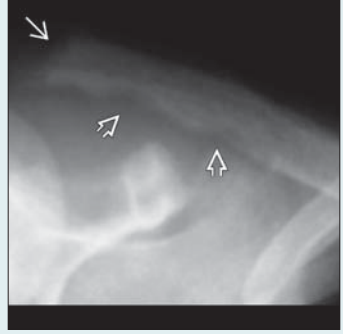
Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Brown tümör dev hücreli tümör, fibröz displazi, metastatik hastalık veya multipl miyelomu taklit edebilir
- Sakroiliyak eklem ve simfizis değişiklikleri ankiyozan spondiliti taklit edebilir
- El, ayak, dizlerdeki subkondral rezorbsiyon ve kol-laps romatoid artriti taklit eder

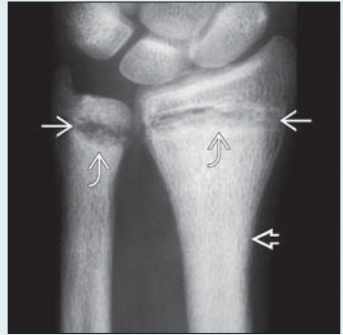
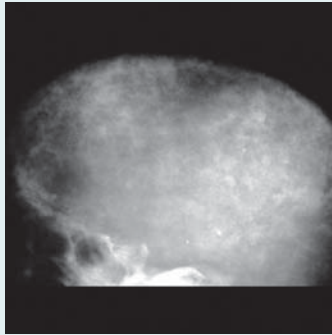
Patoloji

- 1° (Primer HPTH): paratiroid adenomu (%75-85)
- 2° (Sekonder HPTH): kronik böbrek hastalığında daha sıktır

(Sol) PA radyografi HPTH'nin rezorbtif değişikliklerini çok güzel bir şekilde göstermektedir. Orta falankların radyal ve ulnar tarafları boyunca korteks dantel benzeri bir görünüme sahiptir ve bunun sebebi subperiosteal rezorbsiyon ve intrakortikal tünellemedir. Ayrıca ikinci ve beşinci distal falanktaki taftaların rezorbsiyonlarına dikkat edin. (Sağ) Distal klavikulanın AP radyografisi eklem kenarı boyunca subkondral kemik rezorbsiyonu ve korakoklavikular ligamanların yapışma noktalarındaki subligamentöz rezorbsiyonu göstermektedir.



(Sol) "Tuz ve biber" görünümü kafatasının lateral grafisinde yaygın fakat düzensiz kemik rezorbsiyonu ve eşlik eden kötü sınırlı fokal skleroz odaklarından kaynaklanan değişiklikler, iç ve dış tabularadaki silikleşmeye dikkat edin. (Sağ) PA radyografi iyi bir şekilde fizyal değişiklikleri göstermektedir. Hem büyüme plağı genişlemistir hem de kenarlar düzensizdir (özellikle metafizer kenarlarda), rasisizme benzerlik gösterir. İntrakortikal tünel oluşumu mevcuttur. Böbrek hastalığına 20 birlikte olan osteomalazi nedeni ile trabeküller kabalasmıştır.



HİPERPARATİROİDİZM

TERMİNOLOJİ

Kısaltmalar

- Hiperparatiroidizm (HPTH)

Eşanlamlılar

- İleri kemik değişiklikleri
 - o Kemiğin von Recklinghausen hastalığı
 - o Osteitis fibrosis sistika
- Brown tümör: osteoklastom

Tanımlar

- ↑ paratiroid hormondan kaynaklanan hastalık

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanılma ipucu
 - o Kemik rezorpsiyonu tanı koydurucu bulgudur
 - İşaret parmağı ve orta parmağın radyal yüzü boyunca sub periosteal rezorpsiyon patognomiktir
- Yerleşim
 - o Rezorpsiyon subperiosteal, endosteal, subkondral, subtendinöz, subligamentöz, intra kortikal, trabekül boyunca olabilir

Görüntüleme Önerileri

- En iyi tanılma ipucu
 - o Radyografiler kemik değişikliklerini göstermede en iyi
- Protokol önerisi
 - o Elin yüksek rezolüsyonlu radyografileri kemik tutulumu için en duyarlı

Radyografik Bulgular

- Genel bulgular
 - o Osteoporoz
 - o Kemik rezorpsiyonu: tipik olarak bilateral ve simetrik
 - Subperiosteal rezorpsiyon
 - Özellikle işaret ve orta parmakların orta falanklarında radyal korteksler
 - Proksimal humerus ve tibyanın medyal korteksleri
 - Subkondral rezorpsiyon (genellikle erozyonu taklit eden kollaps ile birlikte)
 - Akromiyo klaviküler (AK) eklemler, özellikle distal klavikula
 - Sternoklaviküler eklemler
 - Karpaller, metakarpaller ve parmakların subkondral uçları
 - Dizin eklem yüzü
 - Diskovertebral bileşmeler
 - Sakroiliyak eklemler, özellikle iliyak taraf
 - Simfizis pubis
 - Subtendinöz/subligamentöz rezorpsiyon
 - Korakoklaviküler ligamanların klavikula bağları
 - Rotator kılıf yapışma yerinde humerus tüberkülleri
 - Olekranonda triseps tendon yapışma yeri
 - İskial tuberositler
 - Büyük trokanter
 - Plantar fasya kalkaneal yapışma yeri
 - Fizis rezorpsiyonu özellikle metafiz yüzü boyunca gelişme ve düzensizlik oluşturur (raşitizmi taklit eder)
 - Endosteal/intrakortikal/trabeküler rezorpsiyon
 - Metakarpal intra kortikal oluklar (dantel benzeri görünüm)

- Akroosteoliz (özellikle bant benzeri görünüm)
 - Dişlerin lamina durası
- o Brown tümör
 - 1° HPTH'de daha yüksek sıklık
 - 2° HPTH'nin daha yaygın olması nedeni ile 2° HPTH'de daha sık görülür
 - Mandibula, klavikula, kostalar, pelvis, femur
 - Soliter veya çoğul
 - Nonagresif görüntüleme bulguları: ekspansil litik lezyon, skleroz göstermeyen jeografik sınırlar; kortikal yıkım, periostit, yumuşak doku kitlesi veya matriks yok
 - Daha sık metafizer; epifize uzanabilir veya diyafizden kaynaklanabilir
 - Kahverengi tümör tanımı lezyon içindeki kanamadan gelir
- o Yumuşak doku anomalileri
 - Metastatik yumuşak doku kalsifikasyonu
 - 2° HPTH de daha sık
 - Eklem çevresi alanları tercih eder: kalça, omuz
 - Orta boy arterler, akciğerler, kalp, karaciğer
 - Zayıflamış tendon ve ligamanlar kopabilir veya eklem laksitesine neden olabilir
- o Osteoskleroz
 - Daha sık tedaviyi takiben görülür
 - Mekanizma bilinmiyor
 - Daha sık aksiyel iskelette görülür; ayrıca kraniumda ve metafizlerde görülür
 - 1° HPTH: genellikle yamalı, diffüz olması olağan değil, iyileşen brown tümörler ile görülebilir
 - 2° HPTH: difüz olabilir; HPTH'nin belirtisi olması gereksiz
- o Periostit
 - Daha sık 2° HPTH ile; özellikle iyileşme fazında
 - Diğer bulgular
- o Kondrokalsinozis
 - Menisküs, trikümler fibrokartilaj, simfizis pubis
 - 1° HPTH ile daha sık
- o Böbrek taşları ve nefrokalsinozis
- o Yaygın kemik rezorpsiyonu ve daha fokal kistik rezorpsiyon alanları ± yamalı skleroz ile birlikte kraniumda "Tuz-karabiber" veya "karabiber çanağı" görünümü
- o Omurga: Schmorl nodülleri, genişlemiş disk aralıkları, plato çökmeleri
- o Kemik yumuşamasından kaynaklanan eğrilme deformiteleri
- o İnce kırıklar
- o Eroziv artrit benzeri görünüm
 - Eklem yüzlerinde subkondral erozyon ve kollaps eroziv artrit taklit eder, eller, el bileği, ayak; SI, AK, SK eklemler, simfizis pubis, diskovertebral konturları tutar
 - Özellikle 2° HPTH
 - Eklem kenarlarında subperiosteal rezorpsiyon eroziv artrit benzeri görünüm oluşturur, elleri, el bileğini, ayağı; SI, AK, SK eklemler, simfizis pubis tutar
- o Osteitis fibroza sistika
 - Kemik iliğinin fibröz ve vasküler doku ile yer değiştirmesi
 - Yapısal olarak zayıflamış kemik deforme olur

MR Bulguları

- Paratiroid adenomunun tanınmasında duyarlı

HİPERPARATİROİDİZM

- Kemik hastalığının tanınmasında belirgin rolü yok
 - Nonspesifik bulgular: hemotopoetik kemik iliği, gelişmiş medüller kavite, incelmış korteksler
- Brown tümör
 - Miks sinyal intensiteleri: farklılık fibröz doku, kist oluşumu ve kanamanın derecesine bağlı

Sintigrafi Bulguları

- Kemik sintigrafisi
 - Superscan: Yoğun iskelet tutululuğu (uptake), parmakların ve ayak baş parmağın görünür hale gelmesi, böbrek tutulumu yok
 - Özellikle akciğerler, karaciğer ve kalpte kalsiyum birikim alanlarında yumuşak doku tutululuğu olabilir
 - Brown tümörler: Yoğun fokal tutulum
- Paratiroid görüntüleme (Tc-99m sestamibi)
 - Paratiroid adenomunda artmış tutulum

Diğer Görüntüleme Yöntem Bulguları

- DEXA ve kantitatif BT osteoporoz tanısı koyar

AYIRICI TANI

Brown Tümör Ayırıcı Tanısı

- Dev hücreli tümör, fibröz displazi, metastatik hastalık, multipl miyelom
- Serum kalsiyum, HPTH'nin diğer radyolojik bulgularına bağlı ayırt et

Ankilozan Spondilit(AS)

- HPTH'de SI eklem ve simfizis değişiklikleri AS'ı taklit edebilir

Romatoid Artrit (RA)

- HPTH'nin artrit benzeri değişiklikleri özellikle elde RA'ı taklit edebilir

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - 1° HPTH
 - Paratiroid adenomu: %75-85
 - Multipl endokrin tümör nadir
 - Paratiroid hiperplazi: %10-20
 - Paratiroid kansinomu: %1-5
 - 2° HPTH
 - Kronik böbrek hastalığında daha sık
 - Kalsiyum eksikliği, D vitamini bozuklukları, fosfat metabolizmasındaki kesintiler
 - Üçüncül HPTH
 - Kalsiyum düzeyine cevap yetersizliği ile paratiroid hiperplazisi (otonom olarak fonksiyonel olan bezler)
 - Uzun süreli HPTH'nin sonucu
 - Brown tümör: reaktif süreç, tümör değil
 - Osteoklastik kemik rezorpsiyonu, takip eden fibröz doku ve kanama ile yer değiştirmesi ve kist oluşumuna yol açan nekrozan kaynaklanır
 - İlişkili olduğu anormallikler
 - 1° HPTH serum biyokimyasal değişiklikleri
 - Serum kalsiyum: artmış
 - Serum fosfor: normal veya azalmış
 - 2° HPTH serum biyokimyasal değişiklikleri
 - Serum kalsiyum: normal veya düşük
 - Serum fosfor: artmış

- Kalsiyum-fosfat ürünü: artmış
- D vitamini: düşük (böbrek parankim hastalığından)

Mikroskopik Bulgular

- Yaygın
 - Genellikle kemik: Azalmış kemik trabekülleri, artmış vasküler aralıklar, artmış fibrovasküler doku
 - Kortikal kemik: artmış vasküler oluklar
 - Osteoklast sayısında artma
 - Trabeküler boyunca osteoblastlar

KLİNİK

Başvuru

- En sık işaret/semtomlar
 - Genellikle asemptomatik: semptomatik olduğu zaman en sık başvuru böbrek taşı ile ilişkili
- Diğer işaret/semtomlar
 - "Taşlar, kemikler, karın ağrısı, pishşik değişiklikler"
 - Nonspesifik kemik, eklem, kas ağrısı ve zayıflığı
 - Pankreatit, peptik ülser
 - Bulantı, kabızlık, kusma, anoreksi

Demografi

- Yaş
 - 1° HPTH: yaşlılara göre orta yaşta daha sık, çocukta nadir
 - 2° HPTH: hastaların çoğu 40 yaş üzerinde
- Cinsiyet
 - 1° HPTH: Erkek < < kadın
 - 2° HPTH: Erkek = kadın
- Epidemiyoloji
 - 1° HPTH: 100 000'de 42
 - 2° HPTH: diyaliz hastalarının büyük bir bölümünde görülür

Doğal Seyir ve Prognoz

- 1° ve 2° HPTH geri dönebilir
 - Tedavi edilmeden bırakılırsa 3° hastalığa ilerler ki bu tedaviye yanıt vermez

Tedavi

- 1° HPTH
 - Normal/hafifçe ↑ serum kalsiyum: yakın takip et
 - Artmış serum kalsiyumu: Adenomun çıkarılması
- 2° HPTH
 - Serum kalsiyum seviyelerini artırmak hedef
 - Fosfat tutucular
 - D vitamini verilmesi
 - Fosfatın diyetten yasaklanması
 - Böbrek transplantasyonu

TANISAL KONTROL LİSTESİ

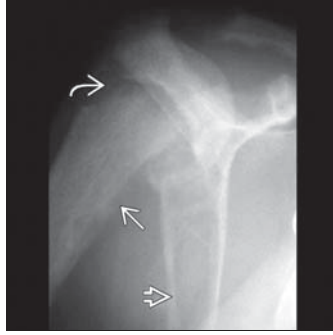
Görüntü Yorumlama Püf Noktaları

- İşaret parmağının orta falanksının radyal yüzü boyunca rezorpsiyon patognomonik olarak düşünülmesi

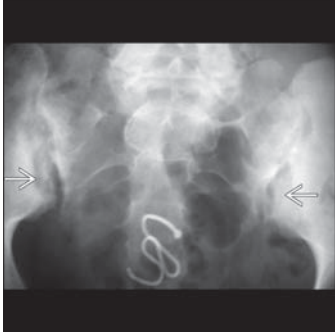
SEÇİLMİŞ KAYNAKLAR

1. Lacativa PG et al: Prevalence of radiological findings among cases of severe secondary hyperparathyroidism. Sao Paulo Med J. 127(2):71-7, 2009
2. Genant HK et al: Primary hyperparathyroidism. A comprehensive study of clinical biochemical and radiographic manifestations. Radiology. 109(3):513-24,1973
3. Simpson W et al: Skeletal changes in patients on regular hemodialysis. Radiology. 107(2):313-20, 1973

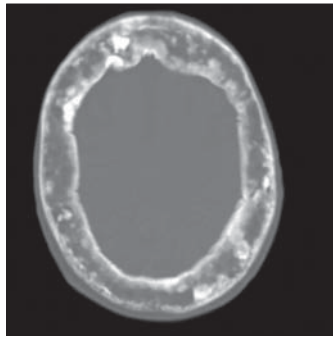
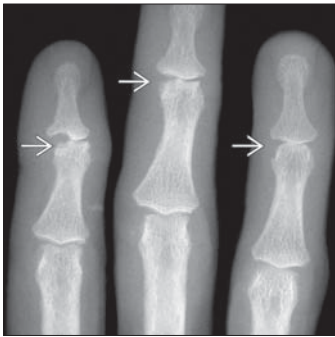
HİPERPARATİROİDİZM



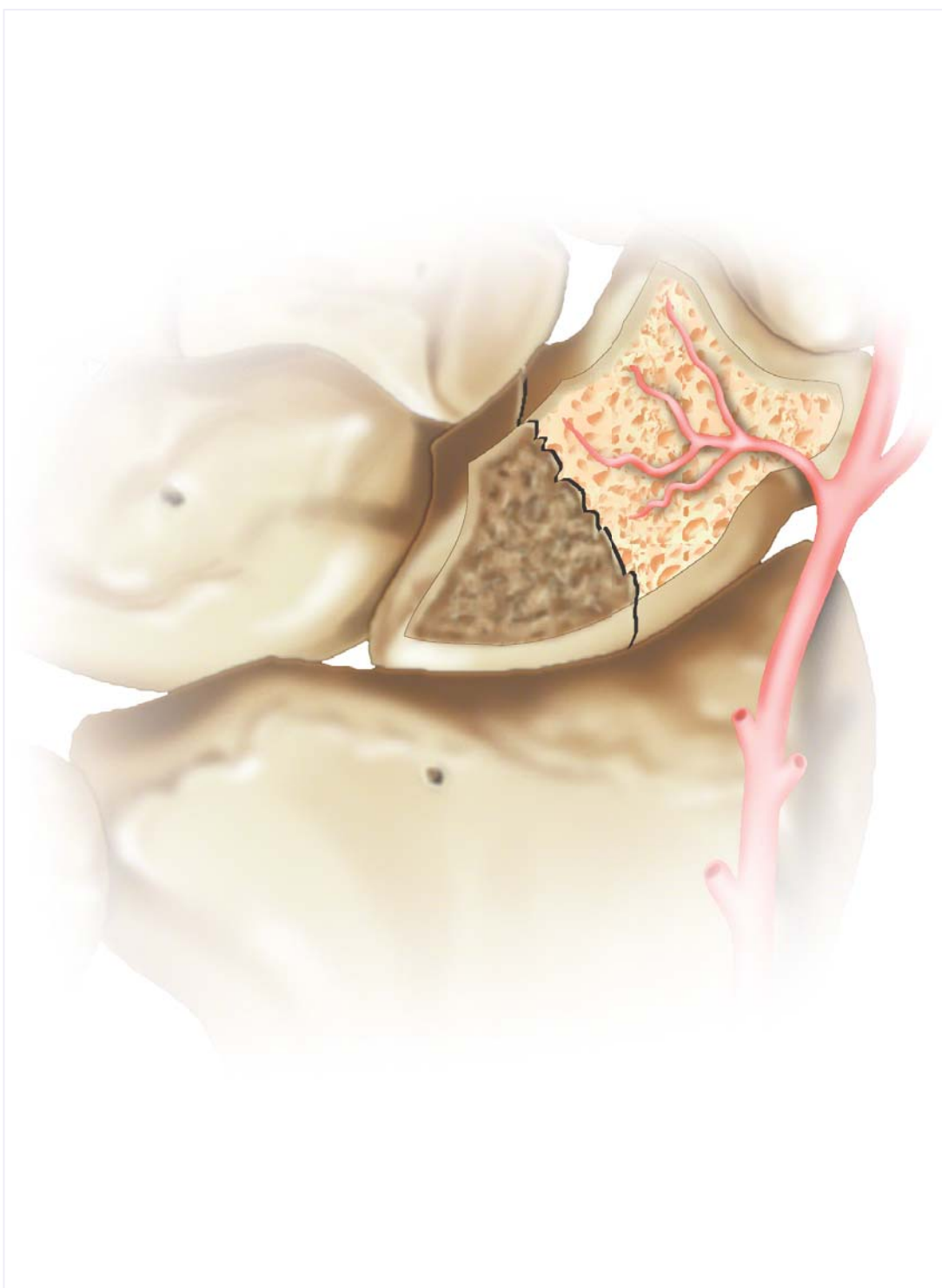
(Sol) Dişin detayı için aşağı odaklanmış frontal radyografi normalde diş kökünü çevreleyen beyaz çizgi olarak görülen lamina dura'nın subperiosteal rezorpsiyonunu göstermektedir. (Sağ) AP radyografi HPTH'deki dramatik değişiklikleri göstermektedir. Tipik fizyoljik değişiklikler mevcuttur. Proksimal humerusun medyal korteksinin karakteristik subperiosteal rezorpsiyonu belirgin ve geniş bir Brown tümör skapulada bulunmaktadır.



(Sol) AP radyografi subkondral kemik rezorpsiyonu ve sakroiliyak eklemindeki iliyak taraf boyunca oluşan kollaps sonucu meydana gelen sakroiliyiti göstermektedir. Genişleyen korteks nedeniyle eklemler genişlemiş gözükmektedir, bu da eroziv sakroiliyiti taklit etmektedir. Sakral kenarlar daha az şiddetli etkilenmiştir. (Sağ) Aksiyel kontrastsız BT HPTH'deki sakroiliyak eklemindeki değişiklikleri güzel bir şekilde göstermektedir. Sağ alt kadranda nakil yapılmış böbrek bu değişikliklerin etiyolojisi için kuvvetli bir ipucudur. (HPTH renal osteodistrofiye sekonder olarak)



(Sol) PA radyografi daha önce kortekslerinde subperiosteal rezorpsiyon görülen parmaklardaki durumun düzeldiğini göstermektedir. Simdi rezorpsiyon DIF ekleminin kenarlarında görünmektedir. Komsu eklem yüzey çökmüştür (kollaps), bu da erozyonu taklit eder. (Sağ) Aksiyel kemik BT iç ve dış tabulalarda kötü sınırlar ile medüller alandaki birden çok sklerotik odakların bulunduğu dramatik değişiklikleri göstermektedir. Bu görüntü "tuz-biber" kafatasının BT karşılığıdır.



BÖLÜM 12

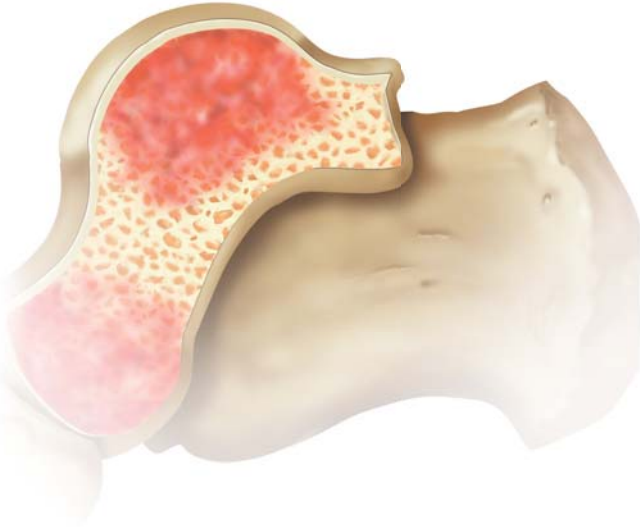
İlacı Bağlı ve Besinsel Kas İskelet Sistemi Tutulumları

İlacı Bağlı Deęişiklikler

Steroidler: Komplıkasyonlar	12-2
Alkol: Komplıkasyonlar	12-3
A vitamini: Komplıkasyonlar	12-4
D vitamini: Komplıkasyonlar	12-5
Florid: Komplıkasyonlar	12-6
Retinoide Bağlı Osteoartrit	12-7
Kurşun Zehirlenmesi	12-8
Warfarin (Kumadin): Komplıkasyonlar	12-9
Bifosfanatlar: Komplıkasyonlar	12-10

Besin Yetmezlięi

Skorbüt	12-11
---------	-------



STEROİDLER: KOMPLİKASYONLAR

Anahtar Noktalar

Görüntüleme

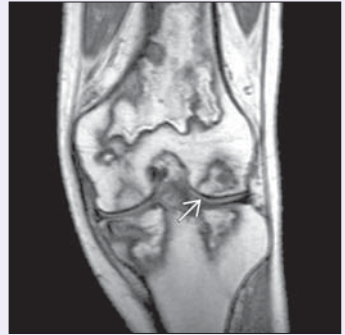
- Osteoporoz
 - o Olasılıkla kemik oluşumunun direkt baskılanması ve kemik yıkımının indirekt uyarılması (kalsiyumun barsaktan emiliminde $\downarrow \rightarrow$ PTH $\uparrow$)
 - o Özellikle omurga, sakrum, pubik kollar ve kalçalar da yetmezlik kırığına yol açar
- Osteonekroz (ON)
 - o Steroid kullanan olguların %2'sinde ON gelişir
 - o Kısa süreli (6 hafta) ve yüksek doz (>20mg) uygulamaları yüksek riskli: %5-25'sinde ON gelişir
 - o Aynı zamanda renal osteodistrofili böbrek nakli olgularında $\uparrow$ risk (%40'ında ON gelişir)
 - o Mekanizma büyüyen kemik iliği yağ hücrelerine bağlı damar basısı olabilir
 - o Travma dışı kalça ON'nun %30-40'ından steroidler sorumlu
 - o Vertebra gövdesinde ON: Pek çok çökme paterni, ancak gövde içinde lüset yarık oluşabilir

- Yumuşak doku yağ birikimi
 - o Mediasten, paraspinal, ciltaltı
 - o Epidural: Omurilik basısına yol açabilir
- Tendinopati
 - o Steroidlere bağlı gelişebilir; gecikmiş iyileşme
- Steroid artropati
 - o Steroidlerin eklem içi enjeksiyonuna bağlı
 - o Nöropatik benzeri artropati, hızlı gelişebilen çökme ve kemik debrisyle birlikte
 - o Kalça ve diz en sık etkilendir
- Eklem içi kalsifikasyonlar: İnfrapatellar yağ yastığı, sinovyum, eklem kapsülü
 - o Eklem çevresi kalsifikasyon da görülebilir
 - o Steroid enjeksiyonuyla ilgili hem eklem içi, hem çevresi
- Osteomiyelit, septik artrit (nadir komplikasyon)

(Sol) Kronik steroid kullanan olguda sagittal T1A MR görüntüde dorsal vertebra gövdelerini kateden düşük SI çizgiler ile izlenen çok sayıda yetmezlik kırığı $\square$ Epidural yağ birikimi $\square$ sonuçta omuriliği risk altına sokabilir. Dorsal ciltaltı dokuda $\square$ artan yağ depolanması "bufalo hörgücü" görünümü oluşturur. (Sağ) AP radyografi, 30 yaşında erkekte ileri osteoporoz yanı sıra subakut baziservikal kırığı göstermekte $\square$. Etiyoloji astım için steroid kullanımıydı.



(Sol) Lateral radyografi her iki femoral kondilde ileri osteoporoz, fragmantasyon ve kollapsı göstermekte $\square$. Ek olarak suprapatellar resesi döşeyen kalsifikasyon mevcut $\square$. Her iki bulgu da ileri RA'lı bu olguda olduğu gibi uzun bir zaman aralığına yayılan eklem içi steroid enjeksiyonlarının sonucunda ortaya çıkabilir. (Sağ) Koronal T1A MR, metafiz ve subkondral kemikte $\square$ steroide bağımlı olguda kemik infarktları için tanısıl. $\downarrow$ sinyalli serpiginöz jeografik anomalileri göstermekte.



ALKOL: KOMPLİKASYONLAR

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Osteoporoz
 - o Bir olguda osteoporozunun ne kadarının alkol ile ilişkili olduğunu kantifiye etmek güç
 - o Alkoliklerde osteoporoz genellikle kötü beslenme ile de ilişkilidir
- Osteonekroz (ON)
 - o En sık kalça ve omuz eklemi etkilenir
 - o ABD’de kalça ON’unun %20-40’ından alkol sorumludur
 - o Alkol kullanımının derecesi açık olmayabilir; öyküde uygun sorular ile öykü aydınlatılmalıdır
 - o Olasılıkla karaciğer kökenli yağ embolisine bağlıdır
 - o Femur başında yamalı skleroz
 - o Körvilineer subkondral lusenisi çoğu kez çökme izler
 - o MR’da “çift çizgi” işareti
- Nöropatik eklem
 - o Nöropatik kalça nadirdir
 - o Alkol bağımlılığıyla ilişkili olabilir

- Fötal alkol sendromu
 - o Etanol metabolizması → serbest radikallerin oluşumu → apoptozis, DNA hasarı, ve lipid peroksidasyonu
 - o Gebelik esnasında alkol kullanımı için güvenli bir alt eşik değeri yoktur
 - o ABD’de 1.000 canlı doğumda 1-3
 - o Büyüme geriliği
 - o Mikrosefali, davranış bozuklukları ve bilişsel bozukluklar
 - o Kalp: Atriyal ve ventriküler septal defektler, aberan büyük damarlar, konotrunkal kalp defektleri
 - o İskelet: Radyoulun sinostoz, kontraktürler, vertebral segmentasyon anomalileri, skolyoz
 - o Böbrek: Aplazik/hipoplazik displazik böbrekler, at nalı böbrek, hidronefroz
 - o Göz: Şaşılık, retina damar anomalileri, pitoz, optik sinir hipoplazisi
 - o Duyuma kaybı: Nörosensoryal ve ileti tipi



(Sol) Kurbaga pozisyonunda lateral radyografi femur başının yük taşıyan kesiminde hafif çökme . Lusenit hilal işareti olmamakla birlikte bu bulgu osteonekroz için tipiktir. (Sağ) Aynı olgunun T1A yb koronal MR artrografisi osteonekrozu göstermekte . Olgunun kalça ağrısının nedeni olan bu bulgu MR’da radyografiye kıyasla çok daha kolay ortaya konmakta. Alkolizmin açık işaretleri olmamakla birlikte, olgu dikkatli sorgulama sırasında “müsterileri ile haftanın birkaç gecesi normalden biraz fazla” içtiğini kabul etti.



(Sol) AP radyografi omurlarda fetal alkol sendromu için tipik ancak özgül olmayan segmentasyon kusurlarını göstermekte . Kemik anomalileri önkol sinostozları, kontraktürler, skolyoz ve gecikmiş matürasyonu da kapsar. (Sağ) Fetal alkol sendromlu bir gencin klinik fotografında düz filtrum  epikantal katlantılar  ve şaşılık  Davranışsal ve bilişsel bozukluklar belirlendi.

A VİTAMİNİ: KOMPLİKASYONLAR

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- A hipervitaminozu ile ilişkili kas iskelet anomalileri

Görüntüleme

- Çocukta subakut zehirlenme (6 aylık alımın sonrasında ortaya çıkar)
 - Periost reaksiyonu (kortikal hiperostoz): Uzun kemikler boyunca düzenli veya dalgalı, dens
 - Cilt nodülleri eşlik edebilir
 - En sık yerleşimler: ulna, tibia, metakarpalar, metatarslar, klavikular
- Çocukta kronik zehirlenme
 - Konik epifizler ve fiz hatlarında olası erken füzyon
- Dermatolojik retinoid kullanımına bağlı kronik zehirlenme
 - Spinal ligamanlar boyunca hiperostoz
 - Entesopati
- Yetişkinde kronik subtoksikite
 - Günlük önerilen A vitamini dozunun sadece iki katının alınımıyla ortaya çıkabilir

- Osteoporoz (nonspesifik), ↑ kırık riski

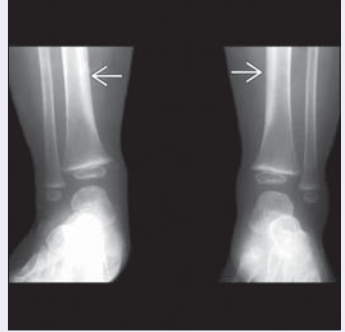
Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Çocukta periost reaksiyonu ayırıcı tanısı
 - Dövülmüş çocuk: periost reaksiyonu ile başvurulabilir
 - Caffey hastalığı: Doğumda vardır; kendi kendini kısıtlar
 - Yaygın yenidoğan enfeksiyonu: Çoğunlukla yenidoğan bakım ünitesinde ya da TORCH enfeksiyonlu bebek
- Konik epifiz ayırıcı tanısı
 - Vasküler ve termal hasar, pek çok sendrom
- Retinoid hiperostoz ayırıcı tanısı: DISH

Patoloji

- Aşırı oral alımın veya retinoidin cilt uygulamaları
- A vitamini yağda erir, dolayısıyla vücutta birikerek, aşırı alımda zehirlenme olasılığı artar

(Sol) PA radyografi ulnar diyafizde A hipervitaminozu için tipik kortikal hiperostozu göstermektedir. Kemik değişikliklerinin gelişebilmesi için pek çok aylık yüksek doz kullanımı gerektiğinden periost reaksiyonu genellikle 6 aydan önce görülmez. (Sağ) Aynı çocuğun AP radyografisi bilateral tibia ve fibula kortikal hiperostozu göstermektedir. Bu kortikal kalınlaşmanın metafizler ya da epifiizi etkilemediğine dikkat edin. Ancak uzun süreli ise fizyol değişiklikler oluşur.



(Sol) Ayağın AP radyografisi proksimal falankslarda erken füzyonu göstermekte. Baş parmakta erken füzyon gösteren konik epifiz mevcut. (Sağ) Aynı olgu PA radyografi orta falanksların epifizlerinin erken füzyonunu ve basparmak epifizlerinde konileşmeyi göstermektedir. Karşı elde de benzer bulgular mevcuttu. Multipl konik epifizler bir takım sendromlarla ilişkilidir. Aynı zamanda termal hasarda da görülürler. A hipervitaminozu da bu olguda olduğu gibi konik epifizlere neden olabilir.



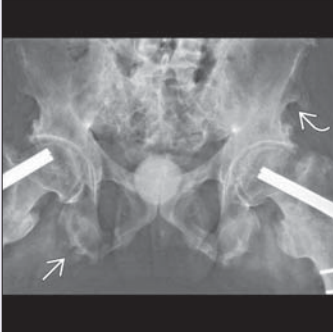
D VİTAMİNİ: KOMPLİKASYONLAR

Anahtar Noktalar

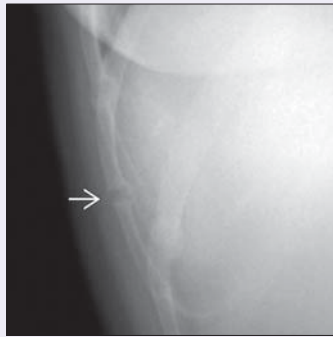
Terminoloji

- D hipervitaminozu
 - D vitamininin aşırı alınımı; D vitaminine dirençli raşitizm hastalarında ortaya çıkabilir
 - Entesopati şeklinde ortaya çıkar (bazen şiddetli)
 - D vitamini direnç varsa kemik dansitesi artmış izlenimi verdiği halde kırılabilirlik devam eder; tipik yerleşimlerinde Looser çizgileri gözlenir.
- Genel toplumda D hipovitaminozu
 - Beslenme yetersizliği (ABD'de yaşlılar dışında nadir, 3. dünya ülkelerinde sık)
 - Böbrek yetmezliği, karaciğer hasarı, intestinal malabsorbsiyon, yetersiz güneş ışını; ABD'de en sık neden son dönem böbrek yetmezliği
 - Çocuklarda raşitizm olarak ortaya çıkar: Provizyonel kalsifikasyon zonunda genişleme, metafizer çanaklaşma ve saçaklanma, kabalaşan trabeküller ile birlikte kemik dansitesinde azalma

- Yetişkinlerde osteomalazi olarak ortaya çıkar: Kostalarda geniş transvers kırıklar, skapula lateral sınırında, pubik kollarda, femur medyalinde (Looser çizgileri)
- Yaşlılarda D hipovitaminozu
 - Yüksek prevalans: Yaşlı erişkinlerin %87'sine dek (>65 yaş)
 - Etiyolojik faktörler arasında prekürsörlerin intestinal malabsorbsiyonu, D vitamini metabolizmasında hastalık ya da ilaçlara bağlı değişim, azalmış deri üretimi (deri üretiminde yaşa bağlı ↓ ile birlikte yetersiz güneş ışını)
 - Başlıca kemiği etkiler: Osteomalaziye dahi yol açabilir
 - Fiziksel performansta azalma ve kas kitlesi ile birlikte kas gücünde ↓; düşme sayı ve şiddetinde ↑ ile sonuçlanabilir
 - Uyluk kaslarında yağ ile yer değiştirme ve atrofi 25-OHD serum seviyesinde ↓ ile yüksek korelasyon gösterir



(Sol) Renal tübüler asidoza bağlı vitamini dirençli raşitizm olgusunun AP radyografisi. Hasta masif dozlarda D vitamini almak zorunda. Bu tuber iskium ve ASIS'da belirgin entesopati ye yol açmakta. (Sağ) Aynı olgunun AP radyografisi kenarları sklerotik, lüsenisler sebat eden kronik transvers kırığı göstermekte. Bu mineralize olmayan osteoid alanının temsil ettiği Looser zonu yetişkinlerde osteomalazinin tipik radyografik işaretidir.



(Sol) ABD'de ileri derecede nadir besinsel raşitizm gelişen çocuğun AP diz radyografileri. Dizin tüm fiziksel hatlarında provizyonel kalsifikasyon zonlarının genişlemesi ile görünüm tipik. (Sağ) AP radyografi osteomalazinin tipik Looser zonlarını göstermekte. Bu kırık yerleşimlerinde lüsenisler oluşturur ve osteomalazinin radyolojik bulgusudur. Skapula, pubik kollar yanı sıra yük taşıyan uzun kemikler de tipik yerleşimlerdir.

FLORİD: KOMPLİKASYONLAR

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Kronik florin zehirlenmesi iskelet anomalilerine yol açar
 - o Vücutta kalan floridin %99'u kemikte depolanır
 - o Yarı ömür: 8 yıl; alınının durmasından sonra ya-vaş iyileşme

Görüntüleme

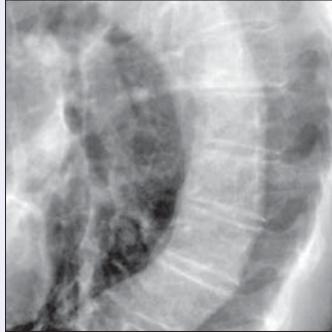
- Üçlü bulgunun bir arada bulunması tanısaldır: Osteoskleroz, osteofitoz, ligaman Ca++ birikimi
 - o Çoğunlukla pelvis ve omurga görüntülemesinde belirgindir
- Osteoskleroz
 - o Trabeküller boyunca yoğunlaşma kemik mimarisini örten dansite artışı
 - o Skleroza rağmen kemik kırılmalıdır
 - o Alınının kesilmesinden yıllar sonra skleroz azalsa dahi kaba trabeküler patern kalır

- o Omurga, pelvis, toraks; kafa ve tubüler kemikler korunur
- Vertebral osteofitler ve entesopati
 - o İlyak kanat, tüber iskium ve diğer yerleşimlerdeki tendon ve ligaman yapışma yerlerinde proliferatif çıkıntılar
- Ligaman kalsifikasyonu
- Omurga dışı bulgular: Periostit
- Diş kökü düzensizlikleri ve rezorbsiyonu

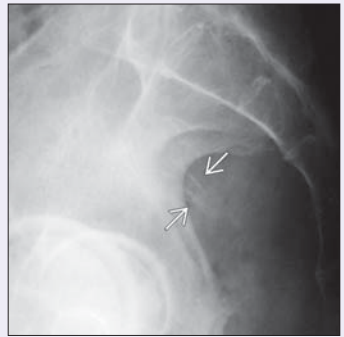
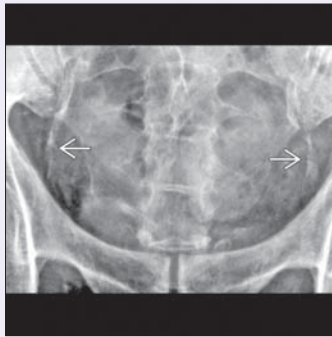
Başlıca Ayırıcı Tanılar

- Osteoskleroz ayırıcı tanısı
 - o Miyelofibroz
 - o Mastositoz
- Ligamantöz proliferatif değişiklikler ayırıcı tanısı
 - o DISH
 - o Spondilartropatiler
- Periostit ayırıcı tanısı
 - o Hipertrofik osteoartropati 1° ve 2°

(Sol) Dorsal omurgaya yönelik lateral radyografi osteoporotik omurlar üzerine süperpoze genişlemiş aortayı göstermekte; ileri derecedeki kemik mineral kaybı yaş ve cinsiyetle uyumluydu. Hastaya rutin dozda floridi de içeren osteoporoz tedavi protokolü başlandı. (Sağ) Florid tedavisi başlanmasından 2 yıl sonra aynı olgunun, aynı bölgesine yönelik lateral radyografisi trabeküllerde kalınlaşma ve belirsizleşme ile birlikte osteosklerozu göstermekte. Bulgular florozis için tipiktir.



(Sol) AP radyografisi florozin özgün bir bulgusunu göstermekte: Sakrospinöz ve sakrotüberöz ligamanların kalsifikasyonu. Bu görüntüde iskiyadik çıkıntılara doğru uzanan sakrospinöz ligamanları göstermektedir. Kalsifikasyonun yerleşim ve özelliklerinin daha sık gözlenen pelvik arteriyel kalsifikasyonlardan farklı olduğuna dikkat ediniz. (Sağ) Aynı olgunun lateral radyografisi çizgisel kalsifikasyonların arkaya iskiyadik çıkıntılara doğru uzandığını göstererek bulgunun sakrospinöz ligaman Ca++'na ait olduğunu kanıtlamakta.



RETİNOİDLE İLİŞKİLİ OSTEOARTRİT

Anahtar Noktalar

Terminoloji

- Retinoidlerin kronik kullanımına bağlı hiperostoz
- Retinoidler: A vitamininin sentetik türevleri

Görüntüleme

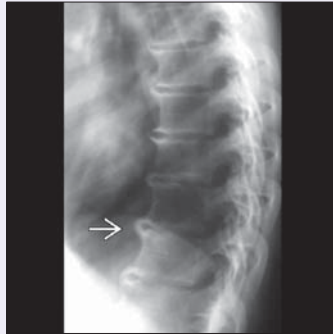
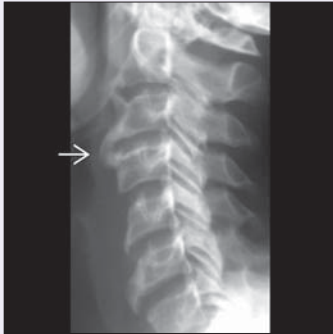
- Aksiyel hiperostoz
 - Tüm aksiyel iskelet, en belirgin servikal omurga
 - Spondilozis görünümü oluşturan vertebra korpusundan komşu diske uzanan erken oluşmuş osteofit
 - Devam eden kemik oluşumu disk aralığında köprüleşme ile sonuçlanır
 - Uzun dönemde, DISH anterior longitudinal ligaman osifikasyonunu taklit eden kırıntılı, akıcı, belirgin ligaman osifikasyonu
- Atlantoaksiyel, stilohyoid, atlantookspital ve korakoklaviküler ligaman osifikasyonları
- Entesopati, özellikle pelvis ve kalça çevresi

Başlıca Ayırıcı Tanılar

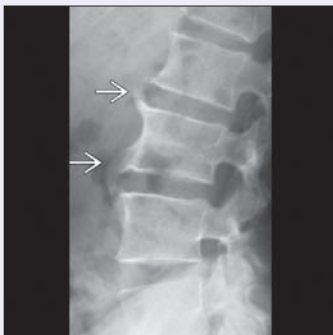
- Spondilozis deformans
 - Omurga anteriorundan uzanan osteofitler osteoartritten ayırlamaz
- DISH: Uzun dönem retinoid kullanımındaki belirgin osifikasyon DIİH'nu taklit eder
- Hasta yaşının gençliği, disk ve faset eklemlerin normal olması yanlış tanıları önler

Klinik

- Standart tıbbi uygulamalarda retinoid tedavisi kullanımı
 - Akne, psoriasis, ve diğer nadir deri hastalıkları
 - Nadiren bazı cilde ait ve skuamöz kanserler
- Etyoloji belirsiz
 - Kemik olgunlaşması ve şekillenmesini hızlandırdığı aşıkır
- Değişiklikler geri dönüşümsüz özellikle görülmektedir



(Sol) Servikal omurganın lateral grafisi yaygın belirgin spondilozisi göstermekte. (Sağ) Bulgu o kadar belirgin ki DIİH'te görülen akışkan anterior osteofitlerinin görünümüne yaklaşılmakta. Ancak bu olgu genç yaş grubundan olup DISH açısından risk altında değildir. Deri hastalığı için retinoid kullanılmaktaydı. (Sağ) Aynı olgunun dorsal omurgasının lateral radyografisi tüm dorsal omurlarda benzer şekilde köprüleşen anterior osteofitleri göstermekte. Retinoid kullanımı hastaları bu tarzda kemik oluşumu açısından riske sokar.



(Sol) Aynı olgunun lateral lomber vertebra radyografisi kemik oluşumunu vurgulamakta. (Sağ) Aynı olgunun yıllar önce elde olunan PA el grafisi yumuşak dokulardaki yaygın düzensizliği göstermekte. Bu olgu yoğun retinoid tedavisi uygulanan bir iktiozis hastasıydı. İlaç tedavisi özellikle aksiyel iskelette kemik oluşumu riski taşır, ve risk tedavi süresinin uzunluğu ile ilişkilidir.