

BÖLÜM

13

DİZİ ETKİLEYEN KONJENİTAL, METABOLİK VE SİSTEMİK HASTALIKLAR

Tuba AKDAĞ¹

- Vaka 1:** Bipartit Patella
- Vaka 2:** Diskoid Menisküs
- Vaka 3:** Osteogenezis İmperfekta
- Vaka 4:** Herediter Multipl Ekzositoz
- Vaka 5:** Osteoporoz (Senil Tip)
- Vaka 6:** Osteoartrit (OA)
- Vaka 7:** Romatoid Artrit (RA)
- Vaka 8:** Gut Hastalığı
- Vaka 9:** Hemofilik Artropati
- Vaka 10:** Erdheim-Chester Hastalığı

¹ Radyoloji Uzmanı, Doktor, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye, E-mail: tubakayi@gmail.com

- Kronik rekürren multifokal osteomyelit

Önemli Noktalar

Erdheim-Chester Hastalığı nadir görülen, Langerhans hücreli olmayan, multisistemik bir hastalıktır. BRAF V600E mutasyonu ile ilişkilidir. Kadın ve erkeklerde görülme oranı eşittir. Hastalığın tutulumu farklı derecelerde organ tutulumları ve hafiften ağıra farklı ciddiyetlerde karşımıza çıkmaktadır. En sık tutulumu kas-iskelet sistemi tutulumudur ve en sık klinik semptomu kemik ağrısıdır. Bilateral, simetrik, metafizyel ve diafizyel skleroz tipiktir (19). Kemiklerde kortikal kalınlaşma görülür. Tc – MDP’li kemik sintigrafisinde artmış tutulum vardır.

Tuzaklar

Erdheim-Chester hastalığını kemik iliğini diffüz tutan malignitelerden ayırmak zor olabilir. Erdheim-Chester hastalığı; diğer organ ve sistemlerdeki bazı spesifik tutulumları ve kemik sintigrafisi ile bu hastalıklardan ayrılır. Ancak hastaların bir kısmında kemik iliği biyopsisi gerekli olabilmektedir (20).

Tedavi ve yaklaşım

Tedavide steroid içerikli ilaçlar, radyoterapi ve kemoterapi kullanılmaktadır. Bu hastalarda pulmoner fibrozis ve kalp yetmezliği en sık ölüm nedenidir.

KAYNAKLAR

1. Saupe H. Primare Knochenmark seilerung der Kniescheibe. Dtsche Z Chir. 1943;258:386.
2. McMahon SE, LeRoux JA, Smith TO, et al. The management of the painful bipartite patella: a systematic review. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc. 2016;24:2798-2805.
3. Helms CA, Laorr A, Cannon WD Jr. The absent bow tie sign in bucket-handle tears of the menisci in the knee AJR. American journal of roentgenology. 2013;170 (1):57-61.
4. Watanabe M, Takeda SJ, Ikeuchi HJ. Atlas of Arthroscopy, 3rd ed. Berlin: Springer-Verlag; 1979.
5. Renaud A, Aucourt J, Weill J, et al. Radiographic features of osteogenesis imperfecta. Insights Imaging. 2013;4(4):417-429. doi:10.1007/s13244.013.0258-4
6. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. Lancet 2004;363(9418):1377 – 1385
7. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, et al. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2000;20(5):1407-1434.
8. Bovée JV. Multiple osteochondromas. Orphanet J Rare Dis. 2008; 3:3.
9. Hanrahan CJ, Shah LM. MRI of Spinal Bone Marrow: Part 2, T1-Weighted Imaging-Based Differential Diagnosis. American Journal of Roentgenology. 2012; 197(6):1309-1321.
10. Lenchik L, Rogers LF, Delmas PD, et al. Diagnosis of osteoporotic vertebral fractures: importance of recognition and description by radiologists. AJR Am J Roentgenol. 2004;183 (4): 949-958.
11. Link TM, Steinbach LS, Ghosh S, et al. Osteoarthritis: MR imaging findings in different stages of disease and correlation with clinical findings. Radiology. 2003; 226(2):373-381.
12. Ergün A, Ergun T, Torun E. Arthritis: Conventional and Advanced Radiological Imaging. J Clin Anal Med. 2014;5 (suppl 3): 405-412.
13. Sommer OJ, Kladossek A, Weiler V, et al. Rheumatoid arthritis: a practical guide to state-of-the-art imaging, image interpretation, and clinical implications. Radiographics. 2005;(2): 381-398.

14. Chehata JC, Hassell AB, Clarke SA, et al. Mortality in rheumatoid arthritis: relationship to single and composite measures of disease activity. *Rheumatology (Oxford)*. 2001;40 (4): 447-52
15. Yu JS, Chung C, Recht M, et al. MR imaging of tophaceous gout. *AJR* 1997; 168: 523-527
16. Perez-Ruiz F, Calabozo M, Pijian JI et al. Effect of urate-lowering therapy on the velocity of size reduction of tophi in chronic gout. *Arthritis Rheum*. 2002; 47:356-360
17. Dähnert W. *Radiology Review Manual*. Lippincott Williams & Wilkins. (2007) ISBN:078.176.6206.
18. José A. Narváez, Javier Narváez, Raúl Ortega et al. Hypointense Synovial Lesions on T2-Weighted Images: Differential Diagnosis with Pathologic Correlation. *American Journal of Roentgenology*. 2003; 181:3, 761-769
19. Mazor et al. Erdheim-Chester Disease: a comprehensive review of the literature. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2013, 8:137
20. Razi M, Qubtia M, Hassan A, et al. A Diagnostic Challenge: Erdheim Chester Disorder. *Mol Imaging Radionucl Ther*. 2019;28(1):30-33. doi: 10.4274/mirt.galenos.2018.72677.