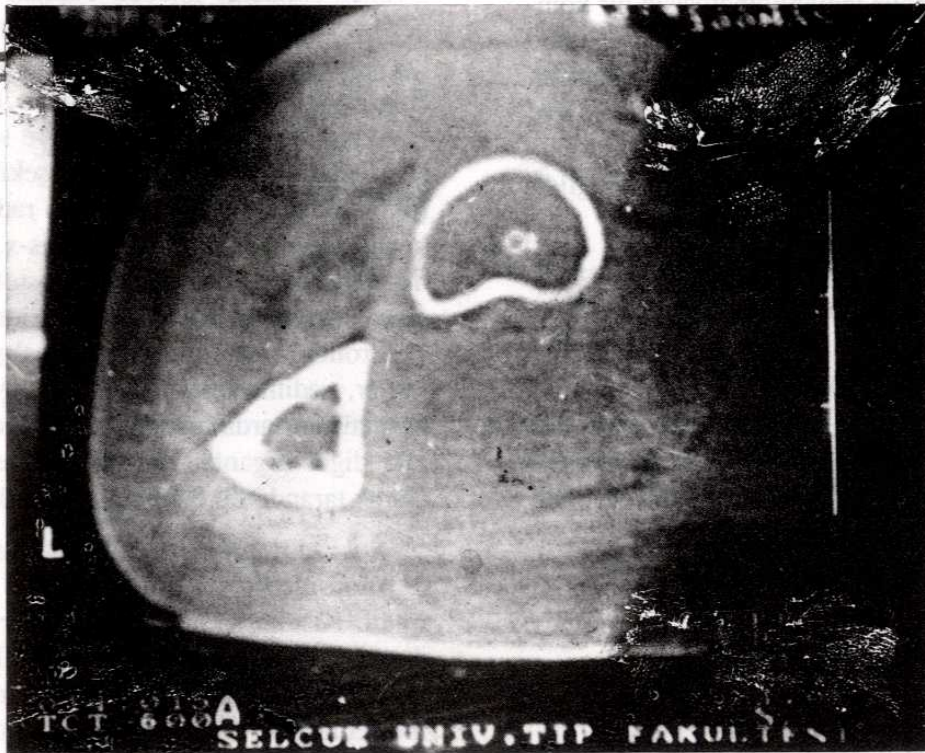




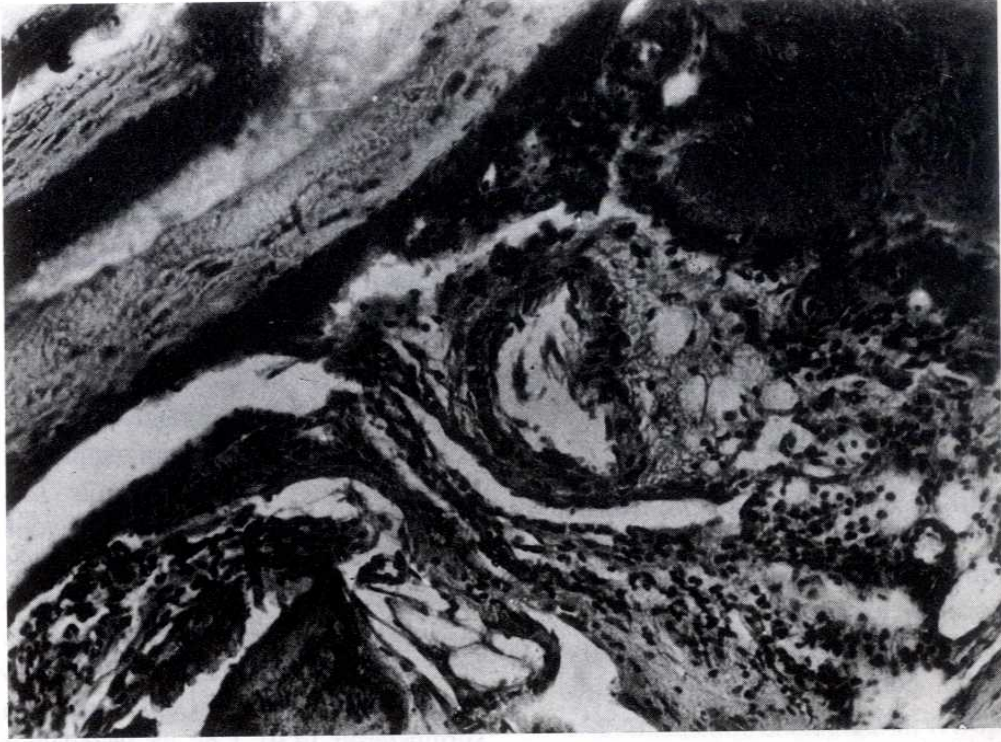
Resim 1. Sol radiusun tümüne tutan kistik lezyon ve distal metafizde kırık görülüyor.



Resim 2. Sol humerus diafizini tutan kistik lezyonlar var.



Resim 3. Bilgisayarlı tomogramda radius korteksinin belirgin şekilde incelendiği görülüyor.



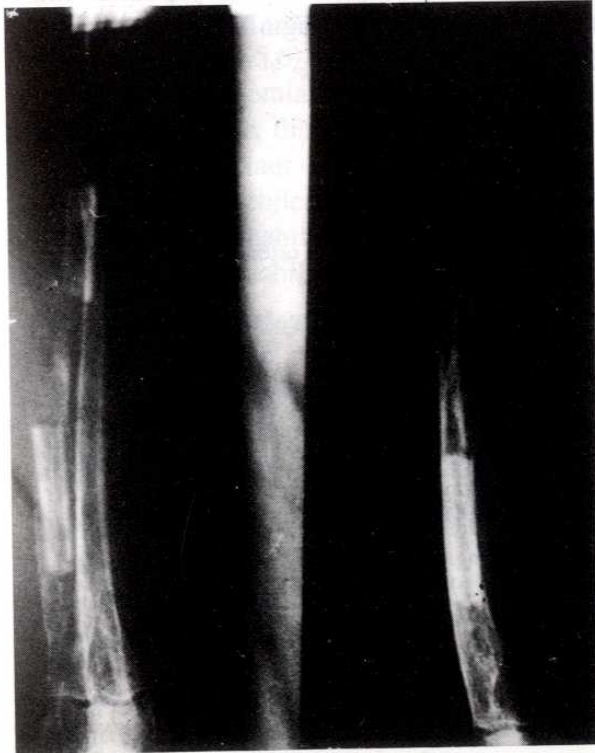
Resim 4. Mikroskopik incelemede matür kemik lamelleri ve endotel hücreleri ile çevrili vasküler boşluklar görülmekte. (200XHE)

yatla radiustaki kistik boşluk fibula ve ileumdan alınan kemik greftleri ile dolduruldu (Resim 5). Hastanın takibi halen devam etmektedir.

TARTIŞMA

Kemiğin kistik anjiomatozisi çok nadir görülen bir kemik hastalığıdır. Bu hastalık bütün yaş gruplarında görülürse de en çok 10-20 yaşları arasında tesbit edilir (2,3,8). Kemiği tutan hemanjiomatozis ve lenfanjiomatozisi, klinik, radyolojik ve histolojik özelliklerinden dolayı ayırt etmem mümkün değildir (1,3,4,5,6). Bundan dolayı kemiğin multisentrik anjiomalarını tarif etmek için kistik anjiomatozis ismi kullanılmaktadır. Kistik anjiomatozisin sebebi tam bilinmemektedir. Vasküler bir tümör veya malformasyon olduğu tartışılmıştır (1). Bunun yanında toksinlerin, retikuloendotelial sistem metaplazisinin veya hamartoma formasyonunun hastalığa sebep olduğu ileri sürülmüştür (5,9). Bazı yazarlar (4,8) etyolojinin konjenital olabileceğini bildirirken, Reid ve ark (3), bir ailede toplam 12 vakanın görüldüğünü, dolayısıyla familial tutulumun da olabileceğini işaret etmişlerdir.

Kistik anjiomatozis vakalarının yaklaşık % 60-70'inde kemikle birlikte diğer organlarda da tulumu vardır (7,10,11,12). Bazı vakalarda kistik anjiomatozisin yanında Kasabach- Merrith gibi çeşitli sendromlar görülebilir (2,4,8,13). Bu hastalık sıklıkla



Resim 5. Radiustaki kistik boşluk kortikal ve spongiöz kemik greftleri ile dolduruldu.

semptom vermez. Bazen vakamız da olduğu gibi patolojik kırıktan sonra teşhis edilir. Tutulum bölgesinde yumuşak doku kitlesi ve kemikte ağrı olabilir. Sistemik tutulumlarda ise vücut boşluklarına hemorajik efüzyon, hemoptizi ve trombositopeni gibi bulgu ve belirtiler için çekilen radyografiler de tesadüfer farkedilir. Labaratuvar bulguları tipik değildir (14). Radyografik olarak birden fazla kemikte görülen kistik lezyonlarla karakterizedir. Çeşitli büyüklüklerde olan bu lezyonlar kemiğin diafiz, metafiz veya epifizine yerleşebilir (3,4). Vakamızda sol radiusun tümü tutulurken, her iki humerus ve frontal kemikte değişik lokalizasyonlarda kistik lezyonlar görüldü. Bu lezyonlarda kortekste belirgin şekilde incelleme varken, kortikal ekspansiyon, periyost reaksiyonu ve skleroz izlenmedi. Kistik anjiomatozis hastalığı radyografik görünüm itibariyle multipl myeloma, histiositozis-x, hiperparatiroidizm ve poliostatik fibröz displaziye ait lezyonlarla benzerlik gösterir (3,4,7,9). Bu kemik lezyonları ile ayırıcı teşhiste biyokimyasal analizler ve mikroskopik inceleme yardımcı olabilmektedir (14).

Kemiğin kistik anjiomatozisinin mikroskopik görünümünde, küçük veya dilate olmuş vasküler kanalların tek sıra endotelial hücreler ile çevrili olduğu izlenir (7). Kistik anjiomatozis, mikroskopik görünümüyle Gorham hastalığı ile benzerlik gösterir (1,5,8,11,13,14). Fakat Gorham hastalığının progressif olması, değişik radyografik görünümü ve is-

kelet dışı organ tutulumunun olmaması gibi farklı özellikleri vardır. Kist periferinde bazen osteoid dokusu görülür. Kist boşluğu boş olabildiği gibi kanla veya protenez eosinofilik sıvı ile dolu olabilir (2,14). Kemikte oluşan osteolisisin sebebi bilinmemektedir. Bu destrüksiyondan vasküler yapıların oluşturduğu hiperemi ve basınç atrofisi sorumlu tutulmuştur (1,3,6).

Kemiğin kistik anjiomatozisinin spesifik tedavisi yoktur. Kemik dışı tutulumu olanlarda görülen, ciddi kanamalar gibi komplikasyonlar sebebiyle erken ölüm görülebilir (4,7). Kemik lezyonları için lokal radyoterapi ve kemoterapi tatbik edilmişse hastalığın gidişinde önemli bir değişiklik olmamıştır (1,5,6,11). Reid ve ark (3) ve bazı yazarlar, yalnız kemiği tutan tipinde zamanla kistik lezyonların sklerotik özellik kazandığını ve kistin kaybolduğunu ileri sürmüşlerdir (4,9). Çok az vakadaki bu gözlemler sonucu, kistlerin zamanla kaybolabileceğini söylemek zordur. Üstelik hastalığın komplikasyonu olarak tekrarlayan kırıkların olmasında mümkündür. Bu nedenle vakamızda, cerrahi girişimle sol radiusundaki kistik boşluğu kemik greftleri ile doldurduk. Bu işlemle aynı zamanda kemik destrüksiyonuna sebep olduğu ileri sürülen intramedullar basınç ortadan kaldırıldı. Cerrahi tedaviden sonra yapılacak radyografik kontroller ile hastalığın takip edilmesi uygun görüldü.

KAYNAKLAR

1. Gutierrez RM, Spjut HJ. Skeletal angiomatosis. Clin Orthop 1972; 85: 82-96.
2. Mirra JM. Bone tumors. Philadelphia: Lea and Febiger, 1989: 1370-1377.
3. Reid AB, Reid IL, Johnson G, Hamonic M, Major P. Familial diffuse cystic angiomatosis of bone. Clin Orthop 1989; 238: 211-218.
4. Schajowicz F, Aiello CL, Francone MV, Giannini RE. Cystic angiomatosis (Hamartous haemolymphangiomatosis) of bone. J Bone Joint Surg 1978; 60-B: 100-106.
5. Ewards WH, Thompson RC, Varsa EW. Lymphangiomatosis and massive osteolysis of the cervical spine. Clin Orthop 1983; 177: 222-229.
6. Koblenzer PJ, Bokowski MJ. Anjiomatozis (Hamartomatous hem - lymphangiomatosis). Pediatrics 1961; 28: 65-76.
7. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Cystic angiomatosis. In: Resnick D, Niwgayama G (eds). Tumors and tumor-like lesions of bone: Imaging and pathology of spesific lesions. Phiedalphia: WB Saunders, 1988: 3798-3801.
8. Sage MR, Allen PW. Massive osteolysis. J Bone Joint Surg 1974; 54-B: 130-135.
9. Boyle WJ. Cystic angiomatosis of bone. J Bone Joint Surg 1972; 54-B: 626-636.
10. Paley D, Evans DC. Angiomatous involvement of an extremity. Clin Orthop 1986; 206: 215-218.
11. Wallis LA, Asch T, Maisel BW. Diffuse skeletal hemanjiomatozis. Am J Med 1964; 37: 545-562.
12. Watts MA, Gibbons JA, Aaron BL. Mediastinal and osseus lymphangiomatosis: Case report and review. Ann Thorac Surg 1982; 34: 324-326.
13. Dorfman HD, Steiner GC, Jaffe HL. Vascular tumors of bone. Hum Pathol 1971; 2: 349-376.
14. Sechler SG, Rubin H, Robinowitz JG. Systemic cystic anjiomatozis. Am J Med 1964; 37: 976-986.