

## KEMİĞİN KİSTİK ANJİOMATOZİS HASTALIĞI

Dr. Recep MEMİK\*, Dr. Abdurrahman KUTLU\*, Dr. Salim GÜNGÖR\*\*, Dr. Saim AÇIKGÖZOĞLU\*\*\*

\* S.Ü.T.F. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, \*\* S.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı,

\*\*\* S.Ü.T.F. Radyoloji Anabilim Dalı

### ÖZET

*Bu makalede, çok nadir görülmesi sebebiyle kemiğin kistik anjiomatozisi olan bir hasta takdim edildi. Radyografik olarak, kemiklerde yaygın kistik lezyonlar görülen hastaların ayırıcı teşhisinde bu hastalık akla getirilmelidir.*

*Anahtar Kelimeler: Kemiğin kistik anjiomatozisi, hemanjiomatozis, lenfanjiomatozis*

### SUMMARY

#### *Cystic Angiomatosis of Bone: A Case Report*

*A patient with diffuse cystic angiomatosis of bone which is very rare entity was reported in this article. This disease should be considered in the differential diagnosis of the patients characterized with diffuse cystic lesions of their skeleton on radiographic examination.*

*Key Words: Cystic angiomatosis of bone, hemangiomatosis, lymphangiomatosis*

### GİRİŞ

Kistik anjiomatozis hastalığı birden fazla kemikte yaygın kistik lezyonlarla karakterize çok nadir görülen bir kemik hastalığıdır. 1989 yılına kadar yaklaşık 60 vaka bildirilmiştir (1,2,3,4). Bu hastalığın hemanjiomatozis ve lenfanjiomatozisin bir kombinasyonunu olduğunu kabul edilmektedir. Çünkü klinik ve radyografik bulguları birbirine çok benzer. Mikroskopik olarak da kistik lezyonlarda kan ve lenf damarları karışık olarak bulunduğundan bu iki hastalığı birbirinden ayırt etmek mümkün değildir (1,3,4,5,6).

Kistik anjiomatozisi olan vakaların yaklaşık % 60-70 'inde kemiğin yanında karaciğer, akciğer ve böbrek gibi organlarda da tutulum vardır. Bunlarda oluşan sistemik komplikasyonlar sebebiyle erken ölüm görülebilir (4,7). Yalnız kemikleri tutan şekilde ise prognoz genellikle iyidir. Bir kısım lezyon spontan olarak iyileşirken bir kısmında ilerleme gözlenir (1,3,4,7).

Çok nadir ve ilginç olması sebebiyle kemiğin kistik anjiomatozisi olan bir vaka takdim edilerek hastalık çeşitli yönleriyle gözden geçirildi.

### VAKA TAKDİMİ

Otuzdört yaşında bayan hastanın sol eli üzerine düşünceye kadar hiç bir şikayetinin olmadığı, düş-

tükten sonra sol el bileğinde ağrı ve şişlik olduğu öğrenildi. Radyografik incelemede, sol radiusun tümünü tutan tek bir kistik kavite şeklinde lezyon ve distal metafizde patolojik kırık tesbit edildi (Resim 1). Korteksin incelendiği, ekspansiyon ve periost reaksiyonun olmadığı izlendi. Yapılan iskelet surveyinde her iki humerus ve kafatasında da büyüklü küçüklü multipl kistik lezyonlar vardı (Resim 2). Bilgisayarlı tomogram ile alınan kesitlerde, kistik kavitenin trabeküler kemikten ve septalardan yoksun olduğu, korteksin belirgin şekilde incelendiği görüldü (Resim 3). Bu lezyonlar radyografik olarak; kistik anjiomatozis, histiositozis-x, multipl myeloma, hiperparatiroidizm ve poliohistotik fibröz displaziye benziyordu. Ayrıca yapılan, idrar analizi, serum elektrolitleri, hormon ve enzim çalışmaları, serolojik testler, sedimentasyon hızı ve diğer kan değerleri normal sınırlarda bulundu. Karaciğer, dalak, akciğer gibi diğer organlar radyografik ve ultrasonografik olarak tarandı, bir özellik görülmedi.

Sol radiustan lokal anestezi altında biopsi yapıldı. Biopside korteksin incelendiği ve fragil olduğu görüldü. Kistten sarımsak sıvı apsire edildi. Sıvının direkt yaymalarında bol miktarda lökosit ve eritrosit vardı. Kist duvarından alınan parçanın histopatolojik incelemesinde kemiğin kistik anjiomatozisi olduğu tesbit edildi (Resim 4). İki ay sonra yapılan ameli-

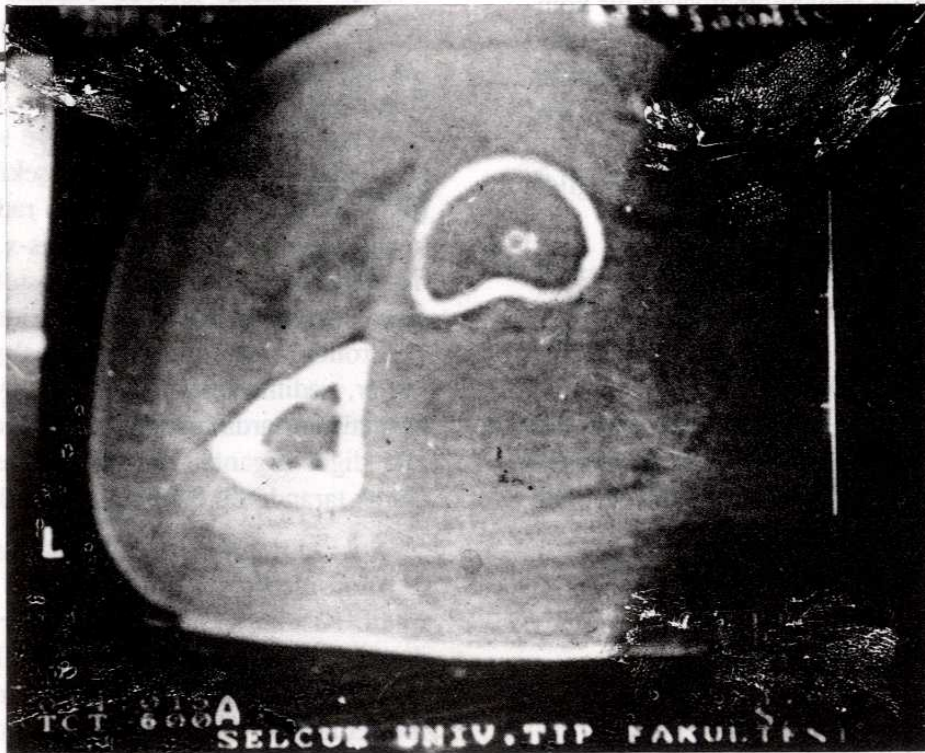




Resim 1. Sol radiusun tümüne tutan kistik lezyon ve distal metafizde kırık görülüyor.

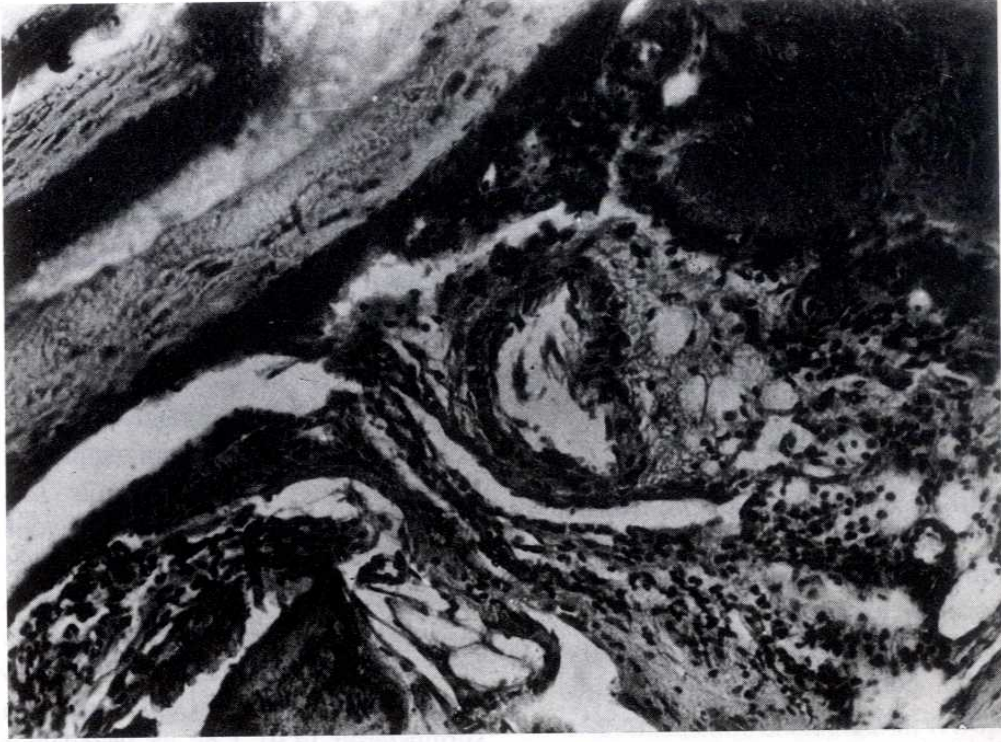


Resim 2. Sol humerus diafizini tutan kistik lezyonlar var.



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





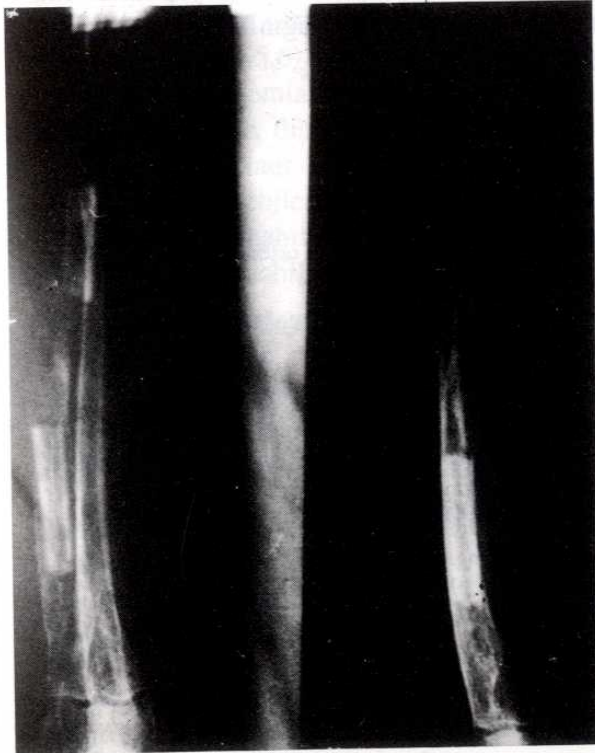
Resim 4. Mikroskopik incelemede matür kemik lamelleri ve endotel hücreleri ile çevrili vasküler boşluklar görülmekte. (200XHE)

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 anjiomatozisini 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 olması da 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.