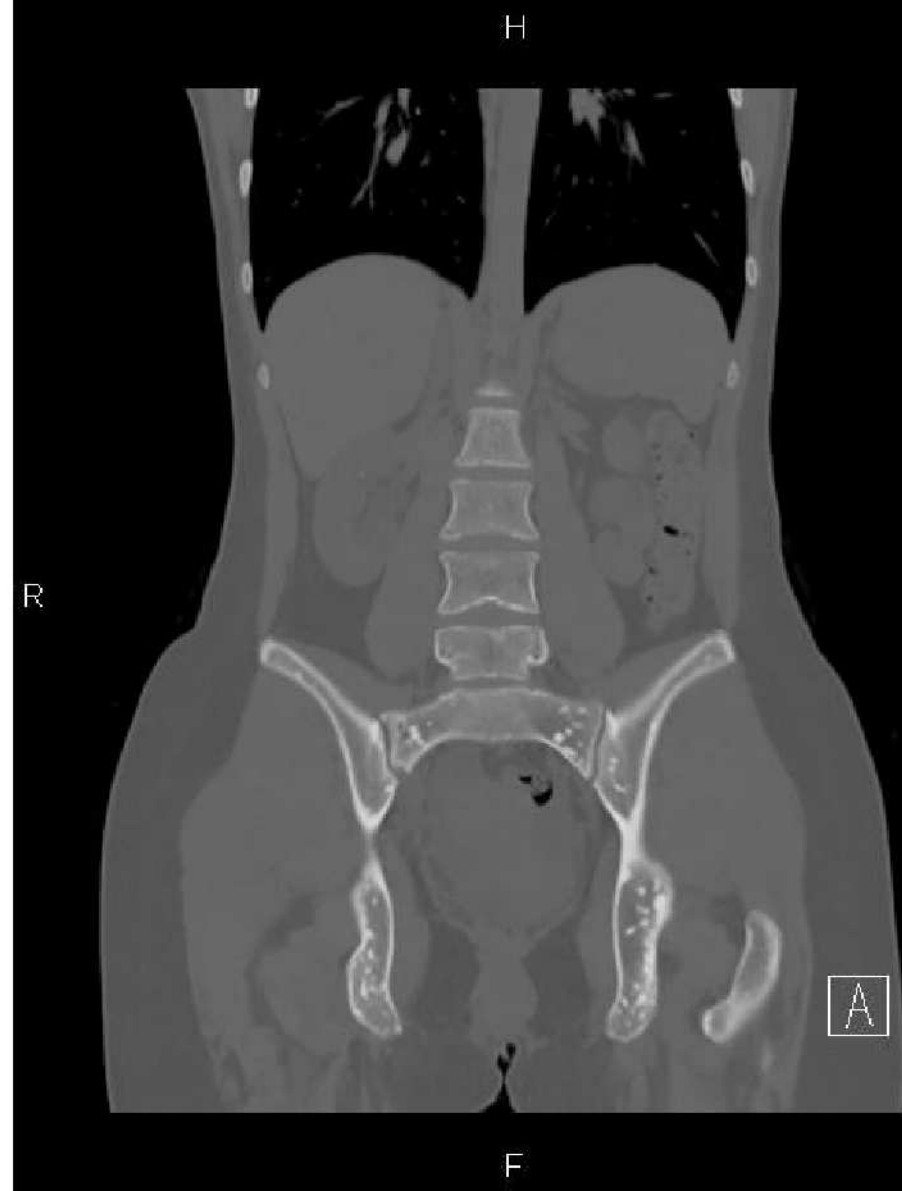
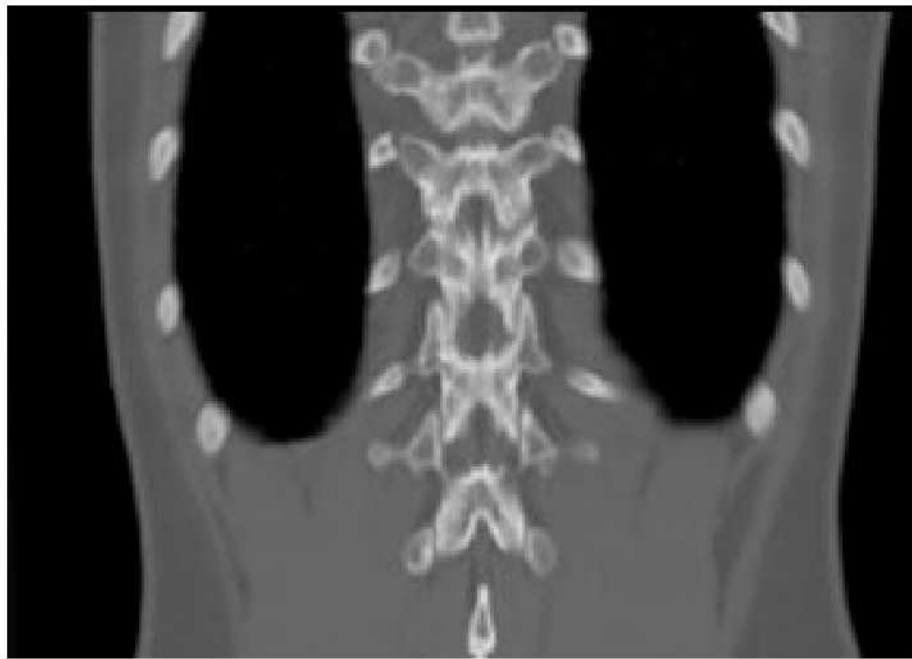


# Osteopoiikiloos

Jegor Rogatšov  
I aasta resident





2018 a





2016 a

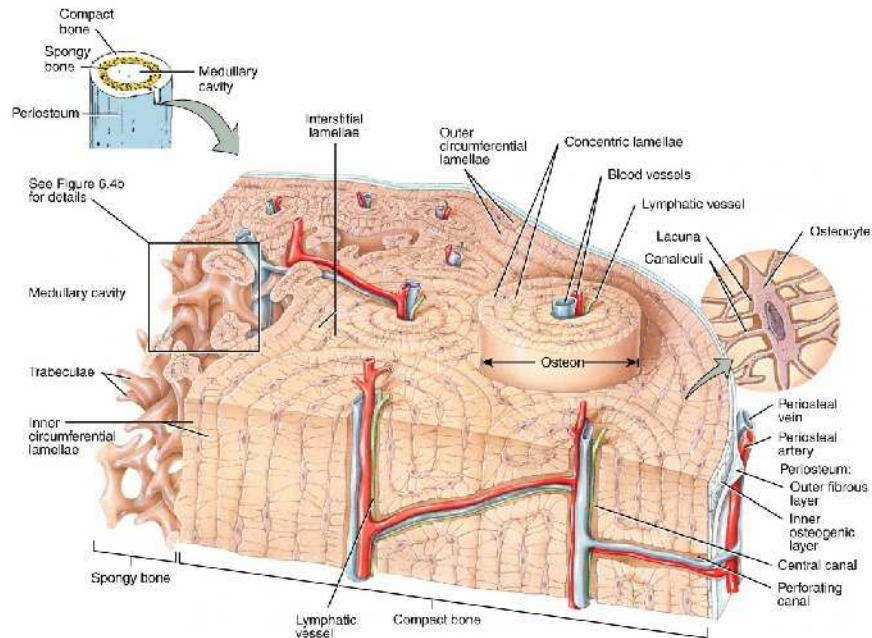


# Taustaks

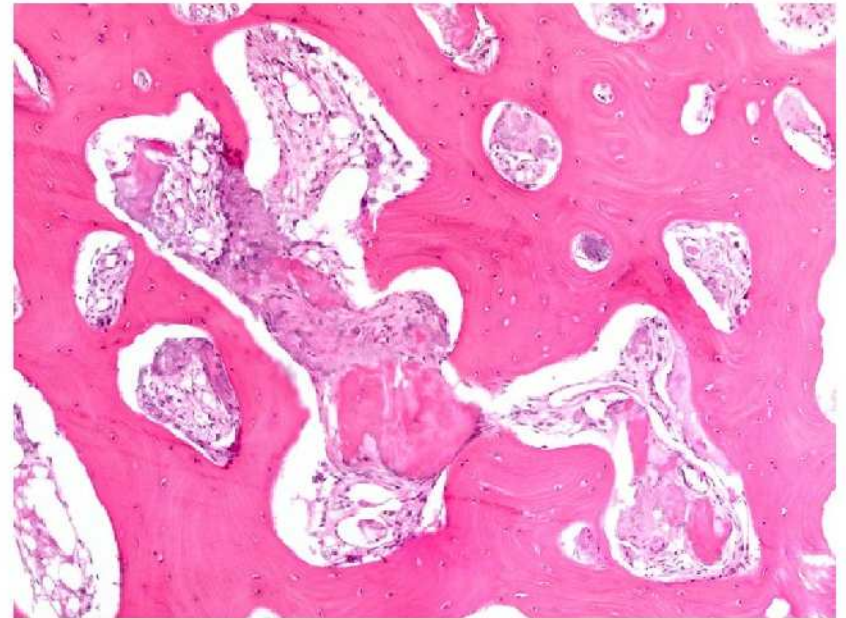
- Osteopoikiloos – kreeka keelest ποικίλος (poikilos) ehk “täpiline” ja οστέον (osteo) ehk “luu”
- Healoomuline autosomaal-dominantne skleroseeriv luudüsplaasia
- Albers-Schonberg ja Ledoux-Lebard poolt kirjeldatud esmakordselt 1915. aastal
- Esinemissagedus 1:50.000
- M=N
- Võib esineda igas vanuses, tüüpilised luumuutused tekivad lapseas, saavutavad lõplikku väälimust puberteediks ja püsivad kogu elu vältel

# Patoloogia

- Histoloogiliselt on tegemist tiheda kortikaalse luukoe aladega mis asetsevad luu *substantia spongiosa*'s



Osteons (Haversian systems) in compact bone and trabeculae in spongy bone



# Patoloogia

- Etioloogia lõplikult ebaselge, eeldatavalt multifaktoriaalne
- Seostatakse LEMD3 geeni mutatsiooniga, mis kodeerib ühe rakusise membraani transportvalgu MAN1
- TGF- $\beta$  ja BMP signaalijadade häire
- Sama mutatsioon esineb ka teiste skleroseeriva düsplaasia tüüpide korral (*osteopathia striata*, meloreostoos)
- Võivad esineda samaaegselt - *mixed sclerosing bone dysplasia*.



# Skleroseerivad luudüsplaasiad



Osteopoikiloos

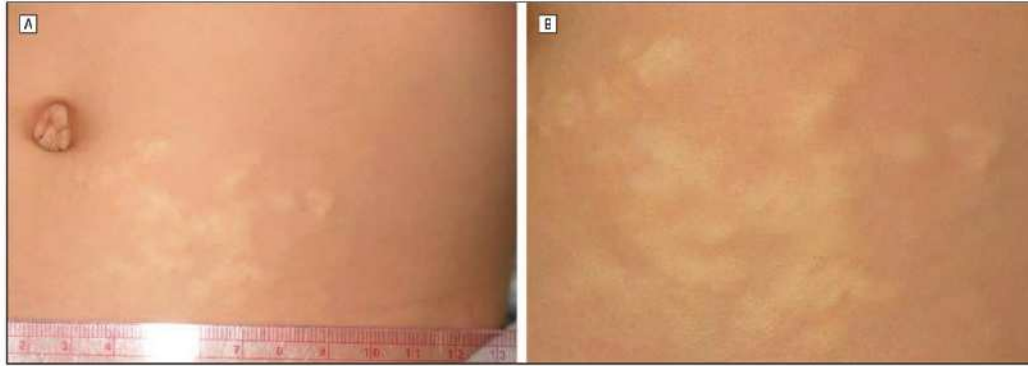


Osteopathia striata



Meloreostoos

- Buschke-Olendorffi sündroom = osteopoikiloos + dermatofibroos
- Tüüpilised sidekoelised neevused (üksikute paapulitena või suuremate laikudena)
- Seotud sama geenimutatsiooniga

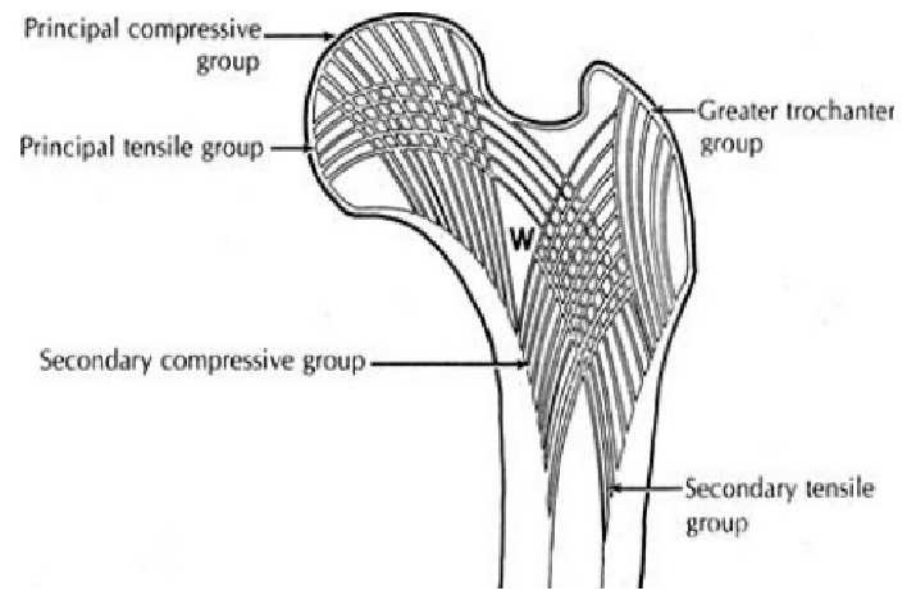


# Diagnoosimine, kliiniline leid

- Diagnoos enamasti radioloogiline, kuulub nn “don’t touch lesioonide” hulka
- Enamasti asümptomaatiline, kuid harva võib esineda liigesvalu
- Mõned autorid kirjeldavad ka liigeseeffusioone, kuid seos osteopoikiloosiga ei ole sugugi kindel
- Avastatakse reeglina juhuleiuna teise uuringu käigus

# Rö ja CT

- Teravalt piiritletud ovaalsed, ümargused või piklikud, väiksed homogeenised tihennemiskolded
- Isegi ühes ja samas piirkonnas võivad olla varieeruvate mõõtmetega keskmiselt 5-10 mm (kuid suurus varieerub 1-20 mm)
- Lineaarse trabekulaarse struktuuriga luudes gruppeeruvad piki trabeekulite telge



Joondumine paralleelselt luu  
trabekulaarse struktuuriga



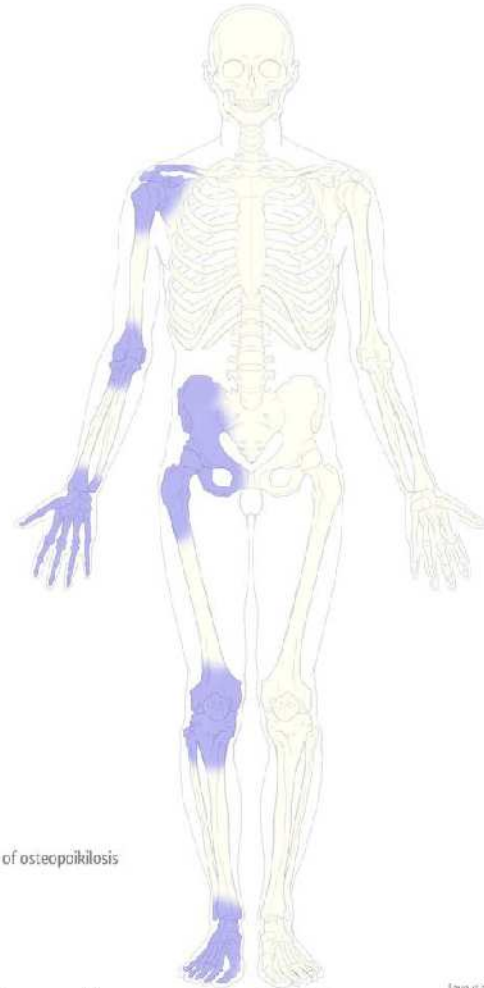




Case courtesy of Dr Stijn Bollen, Radiopaedia.org, rID: 12864

# Rö ja CT

Reeglina sümmeetrilise periartikulaarse asetsusega, eelistatult apendikulaarses skeletis, aksiaalne luustik ja koljuluud reeglina haaratud ei ole



Typical distribution of osteoporosis



# MRT

- MR signaal sama nagu tavalistel luusaarekestel
- T1 ja T2 kujutistel madala signaali intensiivsusega

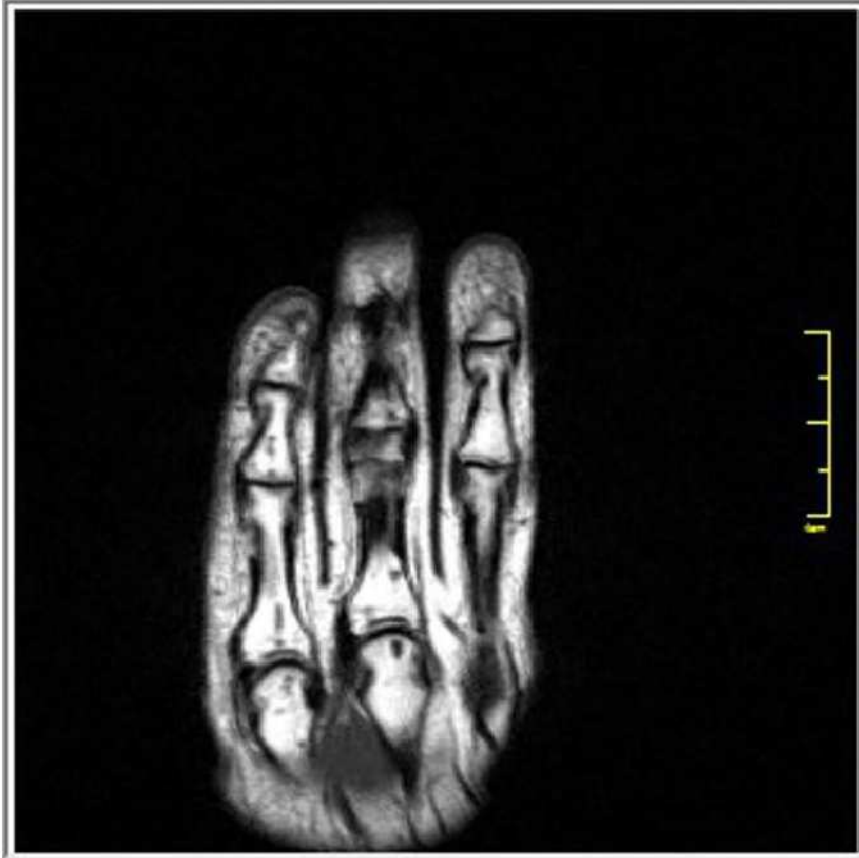
T1



T2



# T1



# T2



# Luustsintsiograafia

- Kliinilisel vajadusel eristamiseks osteoblastilistest luumetastaasidest
- Riskifaktorite või teadaoleva pahaloomulise kasvaja korral
- Osteopoikiloosi kollete korral ei esine 99m-tehnteetsiumiga uuringul mingit märkaine kogunemist
- Sklerootilisi luumetastaase annavad reeglina prostata Ca!, bronhiaalne kartsinoid, medulloblastoom. Rinnanäärme pk ja kopsu väikerakkartsinoomid annavad sageli segatüüpi osteoblastilisi/lüütilisi koldeid



Case courtesy of Dr Stijn  
Bollen, Radiopaedia.org, rID:  
12864



# Dif. diagnoos

- Tüüpilise radioloogilise leiu korral, eriti kui see esineb erinevate kehaosade ülesvõtetel, on diagnoos suhteliselt selge
- Probleeme võib tekkida väheväljendunud leiu korral (või nt tagasihoidliku leiu korral ühel ainsal olemasoleval röntgenülesvõttel)
- Dif diagnostiliselt tuleksid kõne alla:
  - Isoleeritud luusarekesed e. enostoosid
  - Teised skleroseeriva düsplaasia tüübid (osteopathia striata, meloreostoos)
  - Sklerootilised luumetastaasid (harva haaravad epiifüüse, teatud kasvaja tüüpidel sagedasemad)
  - Lümfoomikolded
  - Tuberoosne skleroos
  - Osteoid osteoom (harva mitmekoldeline)
  - Latrogeensed vigastused/varasemad vigastused/avaskulaarne nekroos
  - Pageti tõbi (kui nt uuritud piirkonnas enamasti osteoblastilises faasis)

# Osteopoikilosis vs *osteopathia striata*

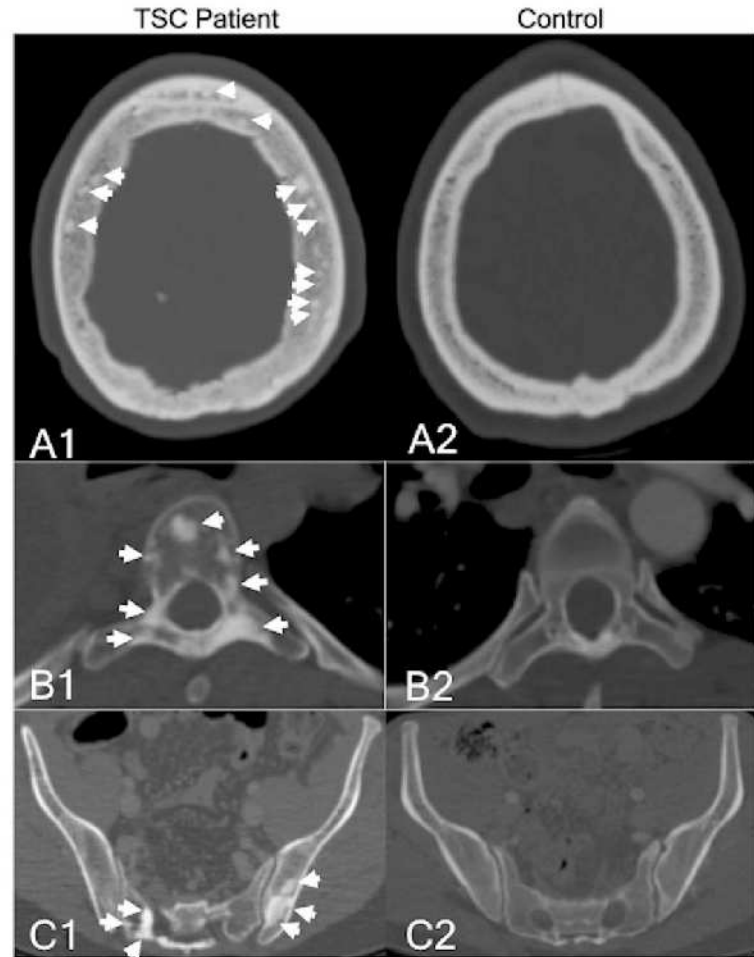


Case courtesy of Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 6685





# Tuberroosne skleroos



# Käsitus

- Tegemist healoomulise protsessiga, millel puudub potentsiaal maliigseks transformatsiooniks.
- Kuulub nn “don’t touch” luulesioonide sekka
- Ei vaja lisauuringuid ega spetsiifilist ravikäsitlust
- Valuvaigistav ravi vajadusel liigesvalu esinemisel
- Tuleb meeles pidada vältimaks tarbetuid lisauuringuid.

# Kasutatud allikad

- Radiopaedia
- <https://www.appliedradiology.com/articles/osteopoikilosis>
- Borman P, Özoran K, Aydoğ Ş, Coşkun S. Osteopoikilosis: report of a clinical case and review of the literature. Joint Bone Spine. 2002 Mar 31;69(2):230-3.
- Hill CE, McKee L. Osteopoikilosis: An important incidental finding. Injury. 2015 Jul 1;46(7):1403-5.
- Dasgupta R, Thomas N. Spotted bone disease. BMJ case reports. 2015 May 4;2015:bcr2014208422.
- Osteopoikilosis: A rare cause of bone pain. Jgirim Mahbouba, MD, Golli Mondher, MD,2 Mhenni Amira, MD,1 Manari Walid, MD,2 and Bergaoui Naceur, MD