

KİFOSKOLYOZ VE BİLATERAL TOKSİK SİNOVİT EŞLİK EDEN HADJU - CHENEY SENDROMU

Vaka Takdimi ve Ortopedik - Nöroşirurjik Tedavi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

I. Teoman BENLİ¹, Onat ÜZÜMCÜGİL², Alper KAYA³, Teoman DÖNMEZ⁴

ÖZET:

Hadju - Cheney sendromu, yaygın osteoporoz ve buna bağlı iskelet sistemi deformiteleri, el ve ayak parmaklarının terminal falankslarındaki erime (acroosteolysis) dolikosefali, kraniyal sütürlerde geç kapanma, frontal sinüs yokluğu, kraniyoservikal displazi, dişlerde prematür kaybolma, böbrek fonksiyon bozukluğu ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Jeneralize osteoporoz, hastalığın tipik bulgusudur. Burada, tipik Hadju-Cheney sendromu bulgularına sahip olan, kraniyoservikal displazi nedeniyle dekompresyon operasyonu geçiren ancak operasyondan 8 ay sonra bilateral ciddi kalça ağrısı, yürüyememe yakınmalarıyla başvuran bir hasta sunulmaktadır. Bu hasta daha önce Şıklar ve arkadaşları tarafından büyüme hormon yetmezliği ve periferik nöropati nedeniyle literatüre yeni eklenen bir vaka olup, bu defa daha önceki vaka takdiminde üzerinde ayrıntılı durulmayan nöroşirurjik ve ortopedik bulguların sunulması amaçlanmıştır. Hastanın klinik, laboratuvar, radyolojik, sintigrafik, MR görüntüleme, her iki kalça eklemi aspirasyonu ve kemik dansitesi fotometrik incelemeleri yapılmıştır. Çalışmamızda sunulan hastanın ailesinin hiç bir bireyinde hastalık saptanmamış, bu nedenle vakanın non-familial, sporadik bir vaka olduğu düşünülmüştür. T-3 ile T-11 arasında yani 9 omurda patolojik kırıklara bağlı anterior veya lateral kompresyon olduğu, 40° sağ torasik skolyozu ve 106° kifoza olduğu belirlenmiştir. Ayrıca bilateral genu valgum, her iki elde 1., 2., 3. ve 4. parmakların distal falankslarında akroosteolizis, 4. ve 5. metakarplarda kısalık saptanmıştır. Literatürde görülmeyen triquetrumda vertikalleşme, distal radial epifizial düzensizlik ve bilateral distal radioulnar eklem çıkığı dikkati çeken diğer iskelet sistemi deformiteleridir. Hasta 13 yaşında iken yutma ve nefes alma güçlüğü ile geldiği, MR incelemelerinde servikomedullar anterior açılanma, medulla oblongataya bası, biventriküler hidrosefali ve baziler invajinasyon olduğu belirlenmiştir. Bu yakınma ve bulgularla, transoral yaklaşımla, C-2 korpekte-

mi, C-1 anterior arkus ve anterior proses eksizyonu ile anterior dekompresyon yapılmış, nörolojik bulguları, nefes alma ve yutma sıkıntıları düzelmiştir. Bu operasyonu takiben ortaya çıkan yürüyememe yakınınmasının, radyolojik olarak belirgin bir bulgu olmasada, MR incelemede, eklem aralığındaki daralmaya rağmen kapsüller kalınlaşma, eklem çevresi yumuşak doku artışı, periasetabular skleroz bulunması, 3 fazlı kemik sintigrafisinde avasküler nekrozun ve eklem aspirasyonu ile piyojenik ve romatolojik artritlerin ekarte edilmesi nedeniyle transient sinovite bağlı olduğu düşünülmüştür. Hasta, istirahat alınmış, NSA ile tedavi edilmiştir. Ağrının azalması ile aktif rehabilitasyona başlanmış, 6 ay süre ile Scottish Rite Cihazı kullanılmış, kalça hareket sınırları korunmuş ve avasküler sürecin başlaması engellenmiştir. 6. ayın sonundaki kontrolde tam eklem hareket aralığına ulaşılmış ve hastanın ağrısız yürümesi temin edilmiştir. Hastamızda da osteoporoz tedavisi için alendronat 10 mg / gün kullanılmış ve BMD lomber bölgede 0.577 g/cm² (T : -5.1) ve kalçada 0.688 g/cm² (T: -2.46) iken, 18 ay sonraki dansimetrik incelemede lomber bölgede % 21.3 ve kalçada % 18.3 artışla kırılma riskinin önemli ölçüde azaldığı ve yeni bir kırığa rastlanmadığı belirlenmiştir. Çalışmamızın verilerine göre sinovit tedavisinde NSA ve istirahat dışında ağrılı periodu takiben başlanan aktif rehabilitasyon ve Scottish Rite cihazının kullanımının etkili bir tedavi olduğu düşünülmüştür. Çalışmamızda ayrıca yaygın osteoporoz eşlik eden Hadju - Cheney Sendromunda yeni kırık oluşumu ve bunlara bağlı iskelet sistemi deformitelerinin alendronat tedavisiyle önlenebileceği ileri sürülmüştür. Hadju - Cheney sendromunda görülen ciddi kifoskolyozda, yaygın osteoporoz nedeniyle enstrümantasyon yetmezliği gelişmesi tehlikesi ve yüksek nörolojik defisit riski nedeniyle cerrahi tedaviden kaçınılması gerektiği ileri sürülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Hadju - Cheney sendromu, akroosteolizis, jeneralize osteoporoz, transient sinovitis

¹ Prof. Dr., Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara

² Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, S.B. İstanbul Eğitim Hastanesi, İstanbul

³ Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara

⁴ Nöroşirurji Uzmanı, Klinik Şef Muavini, S.B. Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Hastanesi, 1. Nöroşirurji Kliniği, Ankara

SUMMARY:

Hadju - Cheney Syndrome accompanying kyphoscoliosis and synovitis with bilateral hip pain. A case report.

Hadju - Cheney syndrome is rare disease characterized with skeletal system deformities due to generalized osteoporosis, acro-osteolysis at the terminal phalanxes of hands and feet, late closure of cranial sutures, absence of frontal sinus, craniocervical dysplasia, premature tooth disappearance and urinary dysfunction. Here, we present a patient with Hadju - Cheney syndrome who had a decompression operation due to craniocervical dysplasia but admitted 8 months after the operation with bilateral significant hip pain and inability to walk. This case was added to the literature by Şıklar and coworkers reporting growth hormone insufficiency and peripheral neuropathy, and this time we aim to present the neurochirurgical and orthopaedic findings, which were not previously mentioned in detail. Clinical, laboratory, radiographic, scintigraphic, MR imaging, bilateral hip joint aspiration and bone densitometer of the patient was performed. This disease was not encountered in any of the members of his family and this led us to regret this case as sporadic. The patient had anterior or lateral compression with pathologic fractures at T-3 to T-11 spanning 9 vertebrae causing 40° of rigid thoracic scoliosis and 106° of kyphosis. Additionally, bilateral genu valgum, acro-osteolysis at 1st, 2nd, 3rd, and 4th distal phalanxes of both hands and short 4th and 5th metacarpi were noted. Vertical position of triquetrum, distal radial epiphyseal irregularity and bilateral radioulnar dislocation are finding that were not reported in the related literature. This patient aged 13 years has admitted with dysphagia and ventilator dysfunction and MR imaging revealed anterior cervicomedullary wedging, compression to medulla oblongata, biventricular hydrocephalus and basilar invagination. With

the complaints and findings, C-2 corpectomy, resection of C-1 anterior arcus and anterior process and anterior decompression was ventilatory and dysphagia complaints. Severe painful gait causing inability to walk which occurred after the operation was addressed as transient synovitis after meticulous examination of the patient with MR imaging showing subcapsular thickening with joint space narrowing, pericapsular sclerosis and soft tissue intensity around the hip joint. Avascular necrosis was eliminated in three-phase bone scanning. Also joint fluid analysis was performed to differentiate this disease from pyogenic or rheumatoid arthritis. Bed rest and NSAİ were given and after pain relive an active rehabilitation was started with 6 months of Scottish Rite orthosis aiming to prevent avascular necrosis onset and hip range of motion preservation. After 6 months follow-up controls, full range of motion was maintained with pain free walking. The patient took 10-mg/day alendronate therapies for osteoporosis and BMD which was 0.577 gr/cm² (T: -5.2) at the lumbar region and 0.688 gr/cm² (T: -2.46) at the hip region improved by 21.3 % and 18.3 % respectively and fracture risk was significantly lowered. Data in our study showed NSAİ therapy combined active rehabilitation with Scottish rite orthosis is an effective in the treatment of hip joint synovitis. Additionally alendronate therapy is also thought to be effective in prevention of new fractures results skeletal deformities in Hadju - Cheney syndrome accompanied with osteoporosis. Surgical treatment is not advisable for severe kyphoscoliosis because of high risk of neural deficit and instrument failure due to generalize osteoporosis in the patient with Hadju-Cheney syndrome.

Key Words: *Hadju - Cheney syndrome, acro-osteolysis, generalized osteoporosis, and transient synovitis*

GİRİŞ :

Hadju-Cheney Sendromu, ilk kez 1948'de Nicholas Hadju ve Ralph Kauntze tarafından bir kranio-skeletal displazi olarak tanımlanmıştır⁽⁹⁾. Eş zamanlı olarak Cheney, benzer birkaç vaka yayınlamış ve hastalık distal falankslarda kemik kaybının belirgin özelliği olması nedeniyle akroosteolizis (Acro-osteolysis) sendromu olarak anılmaya başlamıştır⁽³⁻⁴⁾. Sendrom, el ve ayak parmaklarının terminal falankslarındaki erime (acro-osteolysis) dışında, dolikosefali, kranial sütürlerde geç kapanma, frontal sinüs yokluğu, yaygın osteoporoza bağlı patolojik kırıklar, dişlerde prematür kaybolma, eklem laksitesi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Jeneralize osteoporoz, hastalığın tipik bulgusudur. Hastalığın otozomal dominant olduğu ileri sürülse de, sporadik vakalara rastlanmaktadır^(1,5,7,12-13,16-17).

Osteoporoza bağlı, küçük tübüler kemiklerdeki erime ve kaybolma dışında en önemli problem, kranioservikal bileşkedeki displazi ve patolojik kırıklara bağlı iskelet ve spinal deformitelerdir⁽⁵⁻⁶⁾.

Hastalığın tanısı, klinik ve radyolojik incelemeyle konulmaktadır. Yaygın osteoporoza bağlı kırıklar ve iskelet sistemindeki deformitelere yol açmaktadır. Brennan ve Pauli, 2001'de yayınladıkları ve kendi 6 vakalarından elde ettikleri verileri, literatür bilgileriyle birleştirdikleri çalışmalarında, başlıca distal falankslarda akroosteoliz, kraniofasial ve kafatası deformiteleri, dental bozukluklar ve orantılı bir kısa boy olduğunu ileri sürdüler. Yine aynı çalışmada yeni doğan, erken çocukluk, çocukluk ve adolesan yaş gruplarına ayırdıkları hastaların klinik incelemelerinde, mikroginezi, hipertelorizm, düşük kulak, basık burun, yayvan yüz, dolikosefali, akroosteolizis, valgus deformiteleri, konuşma bozuklukları ve eklemlerde hiperlaksite saptadıklarını bildirdiler⁽²⁾.

Bu çalışmada sunulan hasta, yukarıda belirtilen tipik klinik bulguları taşıyan bir hasta olup,

zaten daha önce Şıklar ve arkadaşları tarafından, 2000 yılında, periferik nöropati ve büyüme (growth) hormon eksikliği ek bulgularıyla, literatüre yeni eklenen bir Hadju - Cheney Sendromu vakası olarak yayınlanmıştır⁽¹⁷⁾. Tipik Hadju-Cheney sendromu bulgularına sahip olan hasta, daha sonra kranioservikal displazi nedeniyle dekompresyon operasyonu geçirmiş, ancak operasyondan 8 ay sonra bilateral ciddi kalça ağrısı, yürüyememe yakınmalarıyla kliniğimize başvurmuştur. Hastanın kliniğimizdeki yatışında büyüme hormonu ve diğer hormon düzeylerinin normal olduğu ancak periferik nöropatisinin devam ettiği görülmüştür. Hastanın özgün fenotipik özellikleri dışında perioral, perinasal ve göğüste yer alan akneiform cilt lezyonları da mevcut olduğu saptanmıştır. Bir çok sebep ekarte edildikten sonra her iki kalçada ağırlı hareket kısıtlılığına yol açan durumun yaygın cilt döküntülerine de yol açan viral bir ajanın neden olduğu toksik sinovit olduğu düşünülmüş, bu durum, istirahat, oral non-steroid anti-enflamatuvar (NSA) ilaçlar ve takiben Atlanta Scottish Rite cihazı 6 ay süre ile tam gün kullanılarak tedavi edilmeye çalışılmıştır.

Hadju - Cheney Sendromlu hastalarda, bu güne kadar bir eklem tutulumu bildirilmemiş, sadece Singh ve arkadaşları talo-patello-skafoid osteolizisi olan iki kız kardeşte dizlerde kronik sinovit olduğunu tanımlamışlardır. Bu tanımlama ile hastaların yeni bir sendroma sahip olduklarını da iddia etmişlerdir⁽¹⁶⁾. Bu anlamda vakamız, kalça sinoviti eşlik eden ilk vakadır.

Günümüzde Perthes hastalığında, kontainment tedavisinde en çok kullanılan Atlanta Scottish Rite cihazının, ağırlı dönemde dahi, hastanın mobilizasyonuna izin vermesi nedeniyle kalça hareketlerinin korunması veya artırılmasında büyük başarıya sahip olduğu rapor edilmiştir^(8,10,15). Hastamızda da, Scottish Rite cihazı, özellikle ağırlı dönemi takiben, hastalığa eşlik

eden sinovitte kalça hareketlerinin korunması ve artırılması amacı ile kullanılmıştır.

Daha önce pediatrik endokronolojik ve periferik sinir bozuklukları üzerinde durulan ve büyüme hormonu tedavisi uygulanan ve bu tedavinin sonuçları sunulan vaka takdiminde, hastamızın ortopedik ve nöroşirurjik bulguları üzerinde ayrıntılı durulmamış olduğundan ve bu bulguların sunulmasının literatüre bir katkı sağlayacağı düşünülerek vakanın sunumu yeniden yapılmıştır. Böylece, literatürde daha önce hiç bir çalışmada sunulmayan bazı ortopedik bulgular, kraniodisplazi nedeniyle uygulanan nöroşirurjik girişimlerin ve hastalığa eşlik eden kalça sinoviti nedeniyle uygulanan ortez tedavisinin ve jeneralize osteoporozu için kullanılan Allondronat tedavisi öncesi ve sonrasındaki kemik mineral dansitometrik incelemelerin sonuçları da tartışılmıştır. Ayrıca hastalıkta görülen kifoskolyoz nedenleri ve tedavisi de gözden geçirilmiştir.

VAKA TAKDİMİ :

Başvuru yaşı 14 ve erkek çocuğu olan hasta, her iki kalçada ciddi ağrı, yürüyememe yakınmalarıyla hastanemiz ortopedi kliniğine yatırıldı. Ailesinin altıncı çocuğu olan hastanın, kardeşlerinin sağ ve sıhhatli olduğu, annesinin gebeliğinin normal geçtiği, gebelik esnasında ilaç kullanmadığı, travmaya ve radyasyona maruz kalmadığı, hastanede spontan vajinal yolla normal doğduğu aile öyküsünden öğrenildi.

Hastanın öyküsünden 1,5 yaşında gelişme geriliği ve büyüme hormonu eksikliği saptandığı, 3 yaşından beri hastanemiz pediatri kliniğinde Hadju-Cheney sendromu tanısı ile izlendiği anlaşıldı. Pediatri kliniğinde 4 kür büyüme hormon tedavisi uygulandığı ve 14 kg'dan 20 kg'a çıktığı, 9 yaşında iken bu tedavinin sonuçlarının 2000 yılında Dr. Şıklar ve arkadaşları tarafından yayınlandığı belirlenmiştir⁽⁹⁾.

Hasta 10 yaşındayken baş ağrısı, bulantı kusma nedeniyle nöroşirurji kliniğince konsülte edildiği, kranioservikal displazi saptanan hastanın, nörolojik muayenesi normal olduğu için takibe alındığı saptanmıştır. Hasta 13 yaşında iken, bu kez yutma ve nefes almada güçlük nedeniyle baziller invajinasyon ön tanısıyla hastanemiz nöroşirurji kliniğine yatırılmıştır. Bu tarihte yapılan muayenesinde hipertelorizm, blastosefali, mikrognezi, her iki parietal kemikte hipertrofi, yutma ve nefes alma güçlüğü saptanmıştır. Magnetik rezonans incelemesinde platibazi, basiller invajinasyon, servikomedüller bileşkede anterior açılanma, medulla oblongata basısı ve biventriküler hidrosefali olduğu belirlenmiş, bu yakınma ve bulgularla transoral yaklaşımla, C2 korpektomi ve C1 anterior arkus ve anterior proses eksizyonu ile anterior dekompresyon yapılmıştır. Operasyon sonrası hastanın nefes darlığı ve yutma güçlüğü düzeldiği belirlenmiştir.

Postoperatif 8. ayda, hastanın hiç bir yakınması yokken, her iki kalçada ciddi ağrı ve yürüyememe nedeniyle tekrar nöroşirurji kliniğine başvurmuş, yakınmalarının nöroşirurjik girişimle ilgisi olmadığının anlaşılması üzerine, ortopedi ve travmatoloji kliniğinden konsültasyon istenmiş ve bu kez ortopedi kliniğimize yatırılmıştır.

- Fizik Muayene :

Hastanın muayenesinde kafatası şekil bozukluğu (dolikosefali), küçük çene (mikrognezi), hipertelorizm, kulak kepçesi düşüklüğü, kısa boy, göğüs deformitesi ve yüksek torakal hörgüç (hump) olduğu saptandı (Resim - 1a, b).

Dişler displazik, ayrık ve belirgin deforme bulundu. Yüzde perioral nasal bölgede ve alında yaygın makülopapüler döküntü mevcut olup, bu cilt bulguları, göğüs ön duvarında da izlendi.

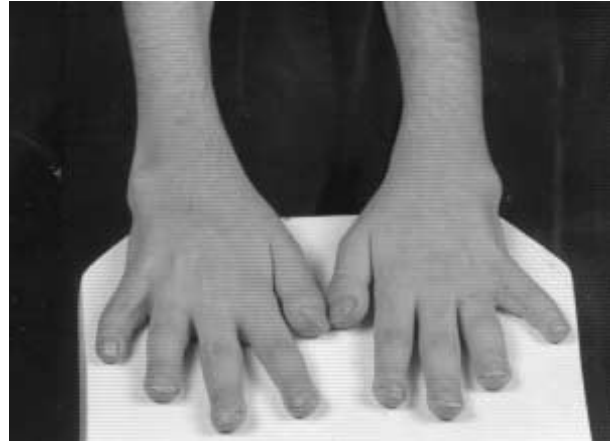
Göz muayenesinde: görme sağda 9/10 ve solda 5/10 olup, fundus incelemesi normal, gör-



Resim -1. Hastanın önden yüz (a) ve yandan (b) kafasının görünümü

me alanı incelemesinde: fiksasyon kaybı yüksek olarak bulunmakla birlikte, spesifik bir patolojiye rastlanmadı.

Kas iskelet sistemi muayenesinde, hastanın belirgin torakal kifozu, yüksek torakal 4 cm hörgücü (rib hump) olduğu saptandı. Göğüs kafesi dar, güvercin göğsü deformitesi mevcuttu. Üst ekstremiteleri, kısa gövde nedeniyle uzun görünmekteydi. Dirseklerde bilateral kubitus valgus, el bileklerinde ulnar deviasyon, ulnar stiloid çıkıntısının belirginliği mevcuttu. Her iki el parmakları künt ve kısa olduğu belirlendi. Özellikle her iki el 1., 2., 3. ve 4. parmak distal falankları oldukça kısa, neredeyse yok gibiydi (Resim - 2). Hastanın dirsek, elbileği ve omuz hareketleri serbestti ve omuz kuşağında ek bir deformite mevcut değildi.



Resim - 2. Hastanın ellerinin görünümü. Akroosteolizis sonucu gelişen kısa ve künt parmakları izleniyor.

Her iki ayakta parmaklar künt ve kısa idi. Her iki ayakta belirgin tepesi talonaviküler ekleme denk gelen pes kavus mevcuttu. Her iki topukta kalkaneovarus, ön ayakta metatarsus adductus deformitesi izleniyordu.

Her iki dizde hafif -orta derecede bilateral genu valgum deformitesi olduğu belirlendi. Hastanın diz ve ayak bileği hareketleri serbestti.

Pelvik tilti olan hastanın, sol alt ekstremitede SIAS-MM arası ölçümlerde sağa nazaran 1.5 cm kısalık olduğu görüldü. Hasta ağırlı ve yürüyemediği için trendelenburg testi yapılamadı. Hastanın ağırlı dönemi geçtikten sonra yapılan muayenede Trendelenburg testinin pozitif olduğu, hasta yatarken pelvisin eğilmesi ile ve ayak altına 2 cm yükseltici blok konulmasıyla pelvik tiltin önemli ölçüde düzeldiği belirlendi. Bu sebeple ve karşı kalçada abduksiyon kontraktürü olmadığından, pelvik tilte, hastanın ekstremitte eşitsizliğinin ve skolyozunun sebep olduğu düşünülürdü.

Hastanın başvurusunda, kalça hareketleri, belirgin ağırlı ve dış rotasyon, fleksiyon ve abduksiyon ağırlı nedeni ile kısıtlı idi. Her iki kalçada, pasif olarak 90° fleksiyon, 20° adduksiyon ve 10° dış rotasyon yaptırılabilirdi. Abduksiyon ve iç rotasyonu aktif veya pasif yaptırılmıyordu. Hasta yatarken her iki kalçasını fleksiyonda tutuyor, ekstansiyon ve iç rotasyona zorlamaya direnç gösteriyordu.

Nörolojik muayenede, motor kayıp saptanmayan hastada, eldiven ve çorap tarzı periferik nöropatiyi düşündüren, duyu kaybı mevcuttu. Derin tendon refleksi normoaktif, karın cildi refleksi dört kadranda alınmakta idi. Patolojik reflekse rastlanmayan hastada optik sinir dışı da kranial çiftlerin intakt olduğu belirlendi.

- Laboratuvar Bulgular :

Hastanın hafif anemisi olduğu belirlendi (Hb: 12.1 g/dl, Htc: %36). Beyaz küre 5600x10³/ml idi. Protrombin zamanı 12.6 (N: 10-13), aPTT 33.7 (N: 25-35) olup normal sınırlarda idi. Biyokimyasal incelemelerde glukoz 83 mg/dl (N: 75-115 mg/dl), üre 58 mg/dl (normali 15-45 mg/dl), kreatininin 0.4 mg/dl (N: 0.5-1.1 mg/dl), total protein 8.7 g/dl (N: 6.4-8.5 g/dl), albumin 4.2 g/dl (N: 3.8-4.4 g/dl) idi. Alkalen fosfataz 1940 IU/L (N:

98-279 IU/L) olup, normal sınırların üstünde idi. Buna karşın Ca 4.9 mEq/L (N: 4.5-5.5 mEq/l) ve inorganik fosfat 4.6 mg/dl (N: 2.6-4.5 mg/dl) idi. Büyüme (Growth) Hormonu, T3, T4 ve TSH normal düzeylerde idi.

Bu tabloya göre üresi yüksek, kreatini düşük olan hastada hiperproteinemi mevcut olduğu ve 24 saatlik idrarda patolojik bir bulgu olmadığı için renal ultrasonografi çekildi. Nefroloji bölümünce görülen hastada, kreatin klirensi ve renal fonksiyonların normal olduğu, sadece volüm açığı olduğu belirtilerek sıvı replasmanı önerildi.

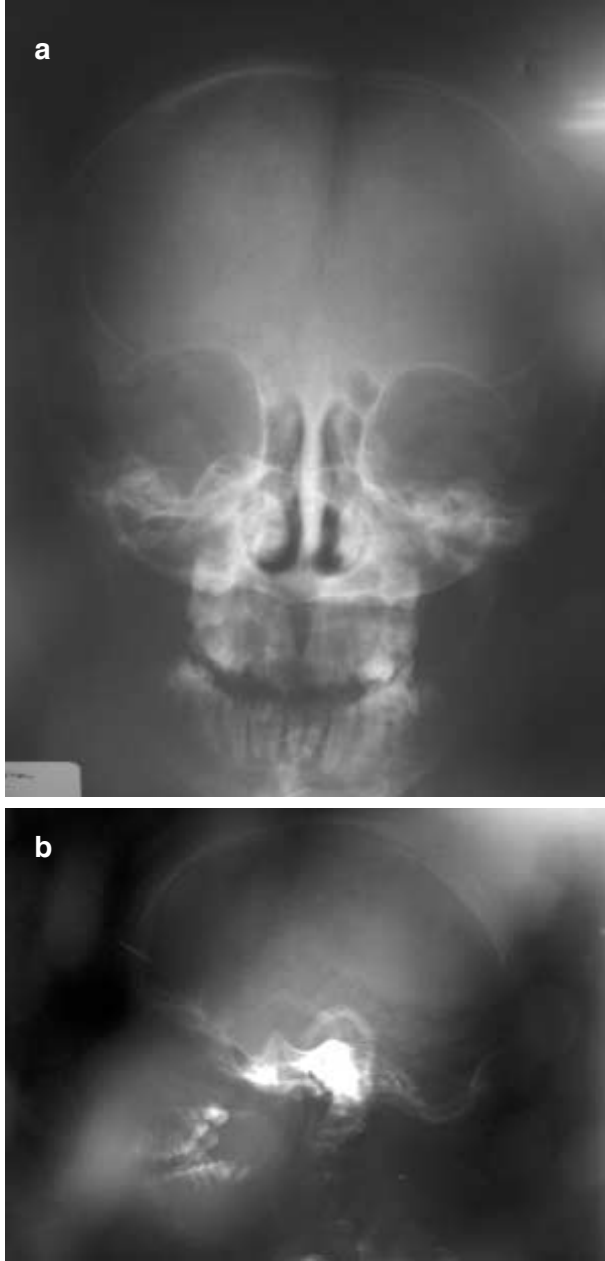
EKG ve ekokardiyogram normaldi. Üst ve alt ekstremitte EMG incelemelerinde periferik nöropatiyi destekler bulgular olduğu saptandı.

Akciğer fonksiyon testleri değerlendirildiğinde zorlu volüm kapasitesinin (FVC): 1.43 olduğu, FEV1/FVC oranının % 97 düzeyinde saptandığı, solunum fonksiyonlarının normale yakın olduğu belirlendi. Yapılan genetik incelemede 46 XY kromozom bulundu, ek bir patolojiye rastlanmadı.

- Radyolojik Bulgular :

Radyolojik incelemede, tüm filmlerde yaygın osteoporoz olduğu saptandı. Lateral kafa grafisinde sella genişlemesi, diploe kalınlaşması, platibasi, vorman kemikleri ve kafa şekil bozukluğu izlendi. Ön arka kafa grafisinde multiple stür açıklığı, frontal sinüs yokluğu saptandı (Resim - 3a, b). Ayrıca kranioservikal bileşkede geçirilmiş operasyona bağlı defektif görünüm mevcuttu.

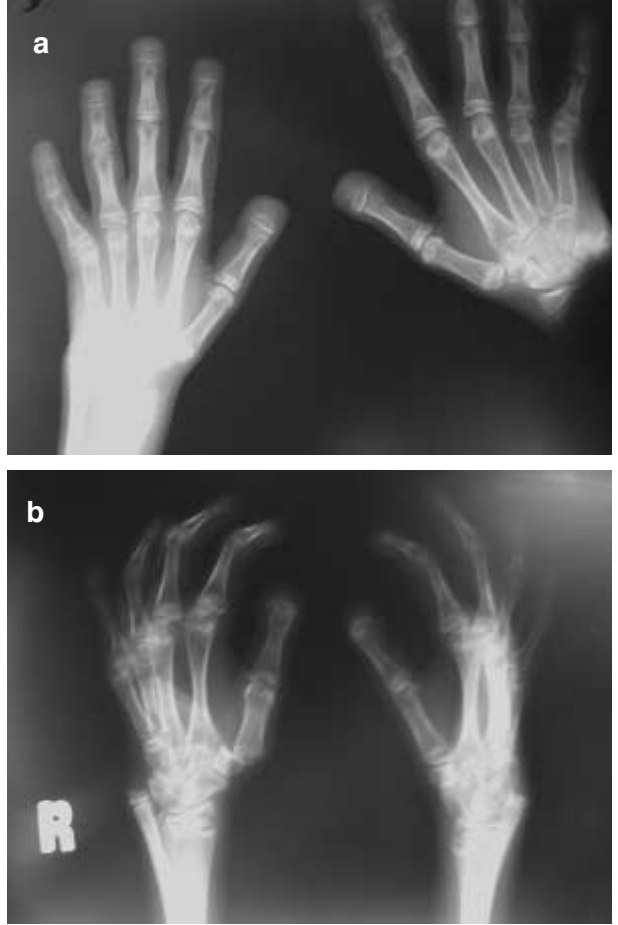
Hastanın tüm omurga posteroanterior ve lateral grafilerinde yaygın osteoporoz dışında, T8-9-10-11 omurlarda belirgin anterior yükseklik kaybı, T3-T7 arası osteoporoza bağlı gelişen patolojik kırıklar ve bunun sonu gelişen kifotik deformite, göğüs kafesinde daralma, solda multiple kot kırığına bağlı göğüs deformitesi saptandı (Resim - 4a, b).



Resim - 3. Hastanın ön - arka (a) ve yan kafa (b) grafilerinde diploede kalınlaşma, frontal sinüs yokluğu, kranioservikal bileşke düzensizliği izleniyor.

Torakal bölgede 40° sağ torasik rijit skolyoz izlendi. Sagittal planda T4-11 arası patolojik kamalaşma ile 106° torakal kifoz olduğu belirlendi. L5'te belirgin anterior kompresyona bağlı L5-S1 intervertebral eklemin kaybolduğu izlendi.

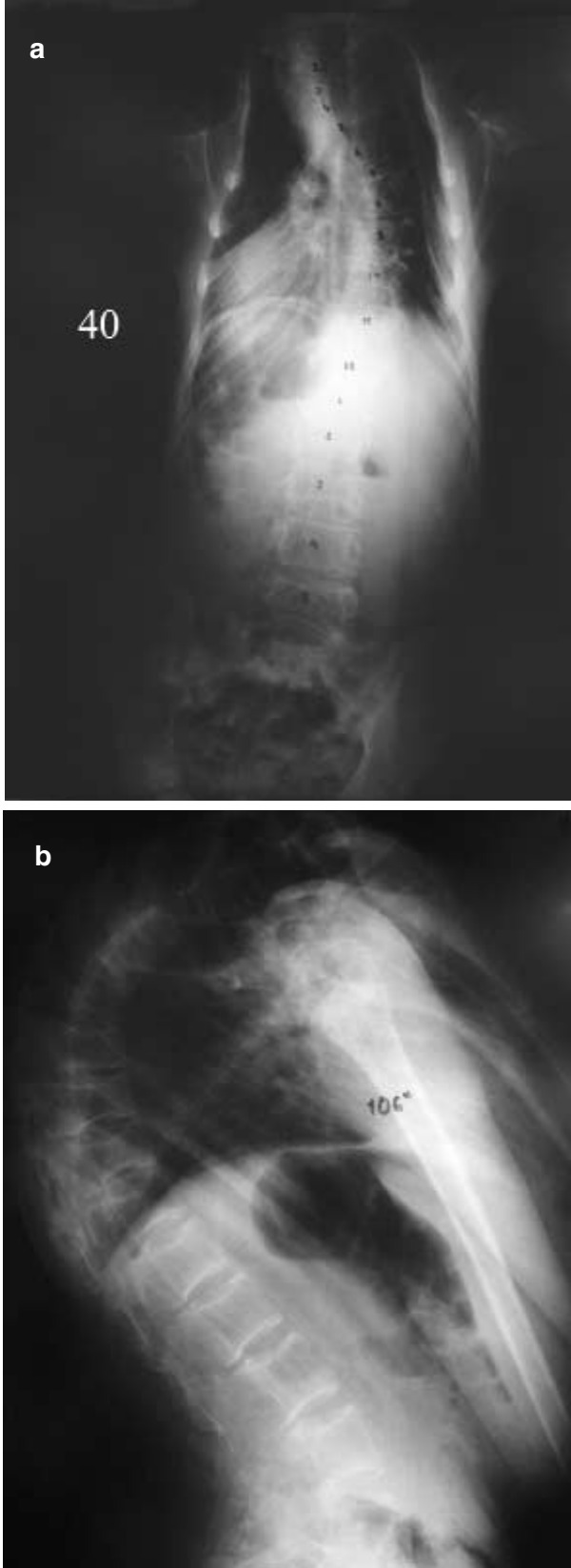
Her iki el ve el bileği grafilerinde genel osteoporoz dışında çomaklaşma (clubbing), 1., 2., 3.



Resim - 4. Hastanın her iki el ön - arka (a) ve yan (b) grafileri

ve 4. parmaklarda distal falankslarda akroosteolizis olduğu belirlendi. Karpal kemiklerde osteoporoz, 4. ve 5. metakarplarda kısalık, triquetrumda vertikalleşme, distal radial epifiz düzensizliği, pozitif ulnar varyans, ulnar eğilme (bowing) ve radioulnar ayrılma (seperasyon) izlenmekteydi (Resiml - 5a, b).

Hastanın iki yönlü ayak grafilerinde, tarsal kemiklerde belirgin osteoporoz, 1.,2. ve 3.metatars kısalığı, her iki ayakta, tepesi talonaviküler eklem olan pes kavus, ön ayakta, özellikle metatars kısalığı ile artmış, metatarsus adduktus deformitesi mevcuttu.



Resim - 5. Hastanın posteroanterior (a) ve lateral (b) torakal grafilerinde kifoskolyoz izleniyor.

Her iki diz grafisinde, tibial plato lateral kısımlarında osteopoz sonucu çökme sonucu oluşan asimetri ve bunun sonucu geliştiği düşünülen sağda 10° ve solda 14° genu valgum deformitesi mevcuttu. Uzunluk ölçüm grafilerinde, her iki femur arasında 0.8 cm ve tibialar arasında toplam 0.9 mm fark olduğu ve sağ ekstremitenin sola nazaran toplam 1.7 cm uzun olduğu saptandı.

Ön arka pelvis grafisinde, sakroiliak eklemlerde düzensizlik, L5-S1 arası spontan füzyon mevcuttu. Her iki kalça eklem aralıklarında daralma, periasetabular skleroz olduğu, periasetabular derin yumuşak doku dansitesinde artış olduğu, femoral inklinasyon açılarının solda 150° , sağda 148° olarak ölçüldüğü belirlendi (Resim - 6a).

- MR İnceleme:

Bilateral kalça eklem aralıkları daralmış, yaygın osteoporozla bağlı, T1 serilerde, femur boyunda hipointens alanlar görülmekte olup, kapsülde kalınlaşma, eklem çevresi yumuşak doku kitlesinde artış saptandı (Şekil - 6b).

- Sintigrafi :

Üç fazlı kemik sintigrafisinde kalça avasküler nekrozu düşündürülecek bir bulguya rastlanmadı. Kemik dansitometrisinde lomber BMD 0.577 g / cm^2 ve T skoru - 5.1, kalçada BMD 0.688 g / cm^2 ve T skoru - 2.46 olarak belirlendi.

- Eklem aspirasyonu bulguları :

Her iki eklem anteriorundan yapılan aspirasyonda, eklem mayilerinin sarı, berrak olduğu, viskozitesinin normal, kristal görülmediği, beyaz küre miktarının 1000'den az olduğu, fakat lenfosit hakimiyeti olduğu, biyokimyasal analizde şekerin 20 mg / dl (Normal sınırlarda), total prote-



Resim - 6. Hastanın ön arka pelvis grafisi (a), hastanın tedavi öncesi (b) ve sonrası (c) MR kesitleri.

inin 2.8 g / 100 ml olduğu belirlendi. Yapılan immünolojik testlerde romatolojik işaret ediler negatif olarak saptanmış ve kompleman düzeyi normal bulunmuştur.

- Ortopedik Değerlendirme ve Tedavi :

Hastanın yürüyememe sorunu karşımızdaki en önemli sorun olup, bu soruna neden olan durum için Perthes hastalığı, sekonder avasküler nekroz, bilateral femoral boyunda osteoporozla bağlı kırık veya ezilme (kompresyon), septik artrit ve toksik sinovit ön tanıları düşünüldü. Hastanın radyolojik olarak, periasetabular yumuşak doku dansitesinde artış olması ve bir cerrahi girişim sonucu gelişmesi nedeniyle ilk olarak hematogen septik artrit düşünülmesine karşın, her iki kalçayı tutması, eklem aralığında daralma olması, negatif kan tablosunun varlığı, yüksek ateşin olmaması, negatif MR bulguları, üç fazlı kemik sintigrafisinde sıcak tutulum olmaması ve eklem aspirasyonunda parçalı hakimiyeti olmaması ve negatif biyokimyasal bulgular nedeniyle septik artrit düşünülmedi. Radyolojik incelemede ve MR görüntülemesinde femoral boyun kırığı ve çökmesi saf dışı edildi. Sintigrafik ve MR bulguları nedeniyle sekonder avasküler nekroz ve Perthes hastalığından uzaklaşıldı. Eklem aralığında daralma olmasına karşın, kapsüller kalınlaşma ve radyolojik derin yumuşak doku dansitesinde artış, yaygın döküntülü ve viral olduğu düşünülen deri hastalığının eşlik etmesi, aseptik lenfositoz ile giden eklem aspirasyon bulgularının varlığı, subfebril ateş ve ani gelişen klinik nedeniyle hastamızda bilateral toksik sinovit düşünüldü.

Hasta, kliniğimize kabulünün ardından, kesin yatak istirahatına alındı. Na-diclofenac 2x100 mg/gün i.m. başlandı. Hastaya osteoporoz nedeniyle Alendronate 1x10mg, Ca 0.5 g / gün oral tedavi verildi. Aktif rehabilitasyon ile kalça hareketlerine başlandı. Yatışının 14. gününde kalça hareketleri belirgin açılan hasta, önce yardımla, sonra

yürüteç (walker) ile yürütüldü. 21. günde yardımsız ve desteksiz yürüyen hastaya Atlanta Scottish Rite cihazı verilerek taburcu edildi (Resim - 7).



Resim - 7. Hasta Scottish Rite cihazı ile mobilize olurken görülüyor.

Gerçek alt ekstremite eşitsizliği 1.7 cm olup, bir uzatma veya kısaltma operasyonu endikas-

yonu olmadığı düşünülerek, ayakkabı içine 1.5 cm yükseltici tabanlık verildi.

Taburcu edildikten sonra, 1. ve 3. aydaki kontrollerinde, kalça hareket sınırlarında belirgin artışla birlikte, ağrısız yürüdüğü belirlendi (Resim-8a, b). Ortez uygulamasına, 6. ayda son verildi. 6. aydaki kontrolünde, her iki kalça ekleminde, hem pasif, hem de aktif olarak tam hareket sınırları (full ROM) elde edildiği saptandı.

18. ay kontrolünde yapılan kemik dansitometrisinde, lomber bölgede 0.7 gr/cm² ve T skoru -3.6, kalçada 0.814 gr/cm² ve T skoru -1.7 olduğu, bu dönem zarfında, yeni bir kırık olmadığı belirlendi. Bu verilere göre; alendronate tedavisiyle kemik dansitesinde, lomber bölgede: % 21.3 ve kalçada: % 18.3 artış sağlandığı saptandı.

Çekilen grafilerinde kemik dansitesinde önemli artış olan hastanın, kalça MR incelemesinde önemli bir değişiklik olmadığı, ancak kalça çevresi yumuşak doku artışının azaldığı belirlendi (Resim - 6c).

TARTIŞMA :

Osteoliz sendromları, etkilenen kemiğin rezorpsiyonu ile giden herediter kemik hastalıklarıdır⁽⁶⁾. Hadju - Cheney sendromunun, otozomal dominant olduğu ileri sürülmektedir^(1-5,7,9). Çalışmamızda sunulan hastanın ailesinin hiç bir bireyinde hastalık saptanmamış, bu nedenle vakanın nonfamilial, sporadik bir vaka olduğu düşünülmüştür.

Hadju - Cheney sendromlu hastalarda, kraniyoservikal bileşke anomalileri, siringomiyeli ve baziller impresyon, önemli nöral problemlere ve servikal instabiliteye yol açabilmektedir^(2,13). Faure ve arkadaşları, 7 yaşında siringomiyelisi olan bir hasta rapor etmişlerdir. Literatürde de, sadece 3 adet siringomiyelik hasta mevcuttur⁽⁸⁾. Çalışmamızda sunulan hasta, 13 yaşında iken yutma



Resim - 8. Hastanın tedavi sonrası 6. ayda ayakta önden (a) ve yandan (b) görünümü

ve nefes alma güçlüğü ile geldiği, MR incelemelerinde servikomedullar anterior açılma, medulla oblongataya bası, biventriküler hidrosefali ve baziler invajinasyon olduğu belirlenmiştir. Bu yakınma ve bulgularla, transoral yaklaşımla, C-2 korpektomi, C-1 anterior arkus ve anterior proses eksizyonu ile anterior dekompresyon yapılmış, nörolojik bulguları, nefes alma ve yutma sıkıntıları düzelmiştir.

Faure ve arkadaşlarına göre: mandibulanın küçük olması, transoral yaklaşımı güçleştirmektedir⁽⁸⁾. Hastamızda, mikrognezi olmasına karşın, transoral yaklaşım gerçekleştirilebilmiştir. Küçük çocuklarda oksipitoservikal artrodez ve stabilizasyon önerilmemekte, üstelik füzyona rağmen, invajinasyonun % 80 hastada devam ettiği bildirilmektedir⁽⁶⁾. Bu bilgiler ışığında, hastamızda füzyon ve stabilizasyon yapılmamış, ancak postoperatif halovest uygulamasıyla iyi bir eksternal destek sağlanmıştır.

Kas iskelet sistemindeki yaygın osteoporoz ve sık tekrarlayan kırıklar belirgin deformitelere yol açmaktadır^(1-5,7,9,12-13,16-17). En sık görülen kırıklar omurgada görülmekte olup, Brennan ve Pauli'ye göre hastaların % 49'unda vertebral kompresyon, % 37'sinde skolyoz ve % 23'ünde kifoz görülmektedir⁽²⁾. Bu çalışmada sunulan hastada, T-3 ile T-11 arasında, yani 9 omurda patolojik kırıklara bağlı anterior veya lateral kompresyon olduğu, 40 (sağ torasik skolyozu ve 106 (kifozu olduğu belirlenmiştir. Ayrıca L-5, S-1 arası kompresyona bağlı, intervertebral eklem aralığının kaybolduğu saptanmıştır. Hastanın eğilme grafilerinde hiç bir değişiklik olmadığı belirlenmiştir. Torakal bölgede osteoporotik kırıklara bağlı olarak çoğu omur arası spontan füzyon geliştiği ve ileri derecede kifozu ve rijit skolyoz olduğu belirlenmiştir. Yaygın osteoporoz varlığında enstrümantasyon yetmezliği gelişebileceği göz önünde tutularak ve spinal kanalın normalden daha dar gelişmesi ve ciddi eğrilik nedeniyle yüksek nöro-

lojik defisit tehlikesi nedeniyle korrektif bir cerrahi planlanmamıştır. Ayrıca hastanın sistemik bulguları nedeniyle anterior ve posterior osteotomileri ve posterior enstrümantasyonla yapılacak iki aşamalı masif bir cerrahinin hastadaki morbiditeyi artıracığı düşünülmüştür.

Diğer kas iskelet sistemi deformitelerinin en belirginini, genu valgum, fibuler eğilme (bowing) ve akroosteolizistir^(1-5,7,9,12-13). Brennan ve Pauli'ye göre genu valgum % 19, fibuler eğilme % 9 oranında görülmektedir⁽²⁾. Hastamızda da benzer olarak, bilateral hafif-orta genu valgum saptanmış, ancak bunun fibular eğilme deformitesine değil de, tibial platolardaki kompresyon sonucu geliştiği belirlenmiş, hastanın yürüyüşünü olumsuz etkilemediği düşünülerek operasyon planlanmamıştır. Gerçek alt ekstremite eşitsizliği 1.7 cm olup, bir uzatma veya kısaltma operasyonu endikasyonu olmadığı düşünülerek, ayakkabı içine 1.5 cm yükseltici tabanlık konulmasına karar verilmiştir.

Hastamızda, Hadju Cheney sendromunun tipik bulgularından olan her iki elde 1., 2., 3. ve 4. parmakların distal falanklarında akroosteolizis, distal radial epifizial düzensizlik, ulnar eğilme, 4. ve 5. metakarplarda kısalık saptanmıştır. Literatürde, bu güne kadar hiç yayınlanmayan, triquetrumda vertikalleşme ve bilateral distal radioulnar eklem çıkık, dikkati çeken diğer iskelet sistemi deformiteleridir.

Transient sinovit, 3- 13 yaşlar arası erkeklerde daha sık görülmekte olup, hastanın ağırlı kalça hareketlerinin varlığı, özellikle kalçalarını fleksiyonda tutma eğilimi, iç rotasyon ve ekstansiyon zorlamasına direnmesi klinik göstergeler olarak tanımlanmaktadır. MR incelemede kapsüller kalınlaşma önemli bir bulgudur. Etken genellikle viruslerdir ancak çoğu zaman izole edilemez⁽¹⁰⁾. Bu çalışmada da, yaygın cilt döküntüleri, subfebril ateş, ani başlayan ciddi kalça ağrısı kliniği, hastanın iç rotasyon ve ekstansiyon zorla-

masına direnç göstermesi, eklem aralığında daralmaya karşın derin yumuşak doku dansitesinde artış saptanan radyolojik inceleme, kapsülde kalışma saptanan MR görüntüleme bulgularına ek olarak negatif sintigrafi ve lenfosit hâkimiyeti gösteren eklem aspirasyonu nedeniyle hastada transient sinovit tanısı konulmuştur. Daha önce, Singh ve arkadaşları, talo-patello-skafoid osteolizisi olan iki kız kardeşinde dizlerde kronik sinovit olduğunu tanımlamışlardır⁽¹⁶⁾. Ancak, Hadju - Cheney Sendromu ile bilateral kalça sinoviti birlikteliğine literatürde ilk defa rastlanmaktadır.

Hastamızın ayırıcı tanısında, tartışılması gereken üç önemli husus olduğu görülmektedir. Bunlardan birincisi, radyolojik olarak saptanan belirgin eklem daralmasının varlığıdır. Fakat, transient sinovitte eklem içi basıncı artışı ile giden eklem içi mayi artışı hafif düzeyde olduğu ve her hastada belirgin olarak görülmediği, bazı hastalarda ise normal kalça grafisi dahi görülebildiği için, hastamızda da eklem içi mayi artışının görülmemesi transient sinovit tanısından bizi uzaklaştırmamaktadır⁽⁸⁾. Diğer taraftan, Hadju - Cheney Sendromlu hastalarda, kırıkda atrofisi ve subkondral osteoporoz sonucu kompresyon ile eklem aralığında daralma görülebilmektedir⁽¹¹⁾. İkincisi, transient sinovitte, 7-10 gün içinde bulguların tamamen geçtiği, çoğu çalışmada rapor edilmesine karşın^(1-5,7,9,12-13,16-17), hastamızda 14 güne kadar bulguların sebat etmesi durumudur. Bu durumun, cilt bulgularının da uzun süre devam etmesi nedeniyle geçirilen viral aktivasyonun şiddetiyle ilgili olduğunu düşünülmüştür. Diğer ilgi çekici olan husus ise her iki kalça eklemi birlikte tutulumudur ki, bu da literatürde tek taraflı tutulum ile karşılaştırıldığında daha az oranda olsa da karşılaşılan bir durum olduğu bildirilmektedir⁽⁸⁾.

Transient sinovit tanısı konulan hasta, istirahat alınmış, NSA ile tedavi edilmiştir. Ağrının azalması ile aktif rehabilitasyona başlanmış, 6

ay süre ile Scottish Rite Cihazı kullanılmıştır. 6. ayın sonundaki kontrolde tam eklem hareket aralığına ulaşılmış ve hastanın ağrısız yürümesi temin edilmiştir.

Atlanta Scottish Rite (S-R) cihazı, Purvis ve arkadaşları tarafından Perthes hastalığı için tasarlanmış ve ilk sonuçları, 1980 yılında rapor edilmiştir⁽¹⁵⁾. Cihaz, metal pelvik bantlar, kalça eklemleri, uyluk manşonlarına "ball-and-socket" eklemlerle bağlı, ayarlanabilir bir banttandır oluşur. Cihaz abduksiyona izin verirken, adduksiyonu sınırlar. Kalça, çocuk yürürken fleksiyon, abduksiyon ve dış rotasyonda durur. Cihazı hasta ve ailesi çok iyi tolere eder. Çocuk cihazla koşabilir, rahat yürür ve normal aktivitesine dönebilir. Temel amaç diğer örtünme artırıcı cihazlarda olduğu gibi, kalça hareketlerinin korunması ve artırılmasıdır⁽¹⁰⁾. Purvis ve arkadaşlarına göre; cihaz, ciddi etkilenen kalçalarda dahi 1-2 ay içinde kalça hareket sınırlarını (ROM) kazandırmaktadır⁽¹⁵⁾. Herring ve arkadaşları, lateral pillar'ı sağlam olan Grup A ve B Perthes'li hastalarda yaşı ne olursa olsun, S-R cihazı kullanımı ile tedavi sonuçlarının, cerrahi tedaviler dahil diğer tedavi seçenekleri ile aynı sonuçlara sahip olduğunu ve cihazın ağrılı sinovit döneminde dahi kalça hareket sınırlarının kazanılmasında önemli olduğunu rapor etmişlerdir⁽¹¹⁾. Çalışmamızda S-R cihazının kullanılmasının iki önemli amacı vardır. Birincisi hastanın kalça hareket sınırlarının artırılması ve korunması, diğeri ise MR ve sintigrafik incelemede avasküler nekrozla ilgili pozitif bir bulgu olmasa da, hastanın osteoporozunun da eşlik etmesi nedeniyle, femoral boyunda bir kırıkla birlikte ortaya çıkabilecek bir kalça avasküler nekrozunun engellenmesidir. Cihaz, hastamız tarafından çok iyi tolere edilmiş ve 6 ay süre ile tam gün kullanılarak, her iki kalçada normal fizyolojik hareket sınırları oluşturularak, korunabilmiştir. Kalça hareket sınırlarının artırılmasında aktif rehabilitasyonun rolü büyük olmuştur.

Hastalığın en önemli bulgusu olan osteoporoz, literatürdeki tüm yayınlarda radyolojik fotodansitometrik incelemelerde, ortak bulgu olarak sunulmaktadır^(1-5,7,9,12,16-17). Leigidig - Brucher ve arkadaşları, Hadju - Cheney Sendromlu bir anne - kızda, hızlı bir kemik turn-over'ını ve kemik formasyon yetmezliğini düşündüren bir kemik rezorbsiyonu olduğunu, buna bağlı osteoporozun geliştiğini ileri sürmüşlerdir⁽¹⁴⁾. Drake ve arkadaşları, jeneralize osteoporozu olan iki hastada, alendronate tedavisi ile kırık riskinin azaldığını rapor etmişlerdir⁽⁶⁾. Hastamızda da osteoporoz tedavisi için alendronat 10 mg / gün kullanılmış ve BMD lomber bölgede 0.577 g/cm² (T : -5.1) ve kalçada 0.688 g/cm² (T: -2.46) iken, 18 ay sonraki dansitometrik incelemede lomber bölgede % 21.3 ve kalçada % 18.3 artışla kırılma riskinin önemli ölçüde azaldığı ve yeni bir kırığa rastlanmadığı belirlenmiştir.

Sistemik olarak, Hadju - Cheney Sendromuna eşlik eden en önemli hastalıklar, kistik böbrek ve renal yetmezliktir^(2,5,7,12). Renal USG'si normal olan hastada, kreatin klirensi ve idrar bulguları normal olarak saptanmış, nefrologlarca böbrek fonksiyonlarının normal olduğu belirlenmiştir. Kifoza ve skolyoza bağlı solunum fonksiyonları yetmezliği ve sık tekrarlayan bronkopnömoniler hastalar için diğer önemli sorunlardır⁽²⁾. Göğüs deformitesine ve kifoskolyozuna rağmen, hastamızda, akciğer fonksiyonları da normal bulunmuştur.

Bu vaka sunumunda oldukça nadir görülen Hadju - Cheney Sendromunun nöroşirurjik ve özellikle ortopedik bulguları tartışılmış ve hastalığın trikuetrumda vertikalleşme ve radioulnar

çıkık gibi literatürde daha önce rapor edilmemiş ortopedik bulguları ve birlikteliği daha önce hiç yayınlanmamış ciddi kifoskolyoz ve bilateral kalça sinoviti hastalığı sunulmuştur. Çalışmamızın verilerine göre sinovit tedavisinde NSA ve istirahat dışında, ağrılı periodu takiben başlanan aktif rehabilitasyon ve Scottish Rite cihazının kullanımının kalça hareket sınırlarının korunması açısından etkili bir tedavi olduğu düşünülmüştür. Çalışmamızda ayrıca yaygın osteoporoz eşlik eden Hadju - Cheney Sendromunda yeni kırık oluşumu ve bunlara bağlı iskelet sistemi deformitelerinin alendronat tedavisiyle önlenebileceği ve Hadju - Cheney sendromunda görülen ciddi kifoskolyozda, yaygın osteoporoz nedeniyle enstrümantasyon yetmezliği gelişmesi tehlikesi ve yüksek nörolojik defisit riski nedeniyle cerrahi tedaviden kaçınılması gerektiği ileri sürülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Allen C.M., Claman L., Feldman R. The acro – osteolysis (Hadju – Cheney) syndrome. Review of the literature and report of a case. J Periodontol 1984; 55 (4) : 224 – 229.
2. Brennan A.M., Pauli R.M. Hadju – Cheney syndrome : evolution of phenotype and clinical problems. Am J Med Gen 2001; 100 : 292 – 310.
3. Brown D.M., Bradford D.S., Gorlin R.J., et al. The acro – osteolysis syndrome : morphologic and biochemical studies. J Pediatr 1976; 88 : 573 – 580.
4. Cheney W.D. Acro – osteolysis. Am J Roentgenol 1965; 94 : 595 – 607.

5. Diren H, Kovanlıkaya I, Süller A, Dicle O. The Hadju – Cheney syndrome : a case report and review of the literature. *Pediatr Radiol* 1990; 20 : 568 – 569.
6. Drake W.M., Hiorns M.P., Kendler D.L. Hadju – Cheney syndrome : response to therapy with bisphosphonates in two patients. *J Bone Min Res* 2003; 18 (1) : 131 – 133.
7. Elias A., Pinalis R., Anderson H., et al. Hereditary osteodysplasia with acro – osteolysis (the Hadju – Cheney syndrome). *Am J Med* 1978; 65: 627 – 363.
8. Faure A., David A., Moussally F., et al. Hadju – Cheney syndrome and syringomyelia. Case report. *J Neurosur* 2002; 97 : 1441 – 1446.
9. Hajdu N., Kauntze R. Cranio – skeletal dysplasia. *Br J Radiol* 1948; 21 : 42 – 48.
10. Herring J.A. Legg – Calve – Perthes Disease. In: Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. Ed.: Herring J.A., 3rd Edition, WB Saunders Company, Philadelphia, 2002, pp: 696-698, 1823-1825.
11. Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg Calve Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *J Bone Joint Surg Am*, 2004; 86-A: 2121-2134.
12. Kaplan P., Ramos F., Zackai E, et al. Cystic kidney disease in Hadju – Cheney syndrome. *Am J Human Genet* 1995; 56 : 25 – 30.
13. Kawamura J., Matsubayashi K., Ogawa M. Hadju – Cheney syndrome. Report of a non – familial case. *Neuroradiology* 1981; 21 (5) : 295 – 301.
14. Leidig-Bruckner G., Pfeilschifter J., Penning N., et al. Severe osteoporosis in familial Hadju – Cheney syndrome : progression of an acro – osteolysis and osteoporosis during long – term follow – up. *J Bone Min Res* 1999; 14 (12) : 2036 – 2041.
15. Purvis JM, Dimon JD, Meehan PL, Lowell WW. Preliminary experience with the Scottish Rite Hospital abduction orthosis for Legg – Perthes disease. *Clin Orthop* 1980; 150 : 49-53.
16. Singh J.A., Williams B.C., McAlister W.H. Talo – patello – scaphoid osteolysis, synovitis and short fourth metacarpals in sisters : a new syndrome? *Am J Med Gen* 2003; 121 : 118 – 125.
17. Şıklar Z., Tanyer G., Dallar Y., Aksoy F.G. Hadju – Cheney syndrome with growth hormone and neuropathy. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2000; 13 (7) : 951 – 954.

Yazışma Adresi:

İ. Teoman BENLİ
Mithatpaşa Cad. 59/2
Kızılay / Ankara 06420
Tel. 0312 435 09 14
e-mail : cutku@ada.net.tr

