

PAGET HASTALIĞI (OSTEİTİS DEFORMANS)

(Bir vaka nedeniyle)

Dr. Aylâ SAN (x)

Dr. Metin ÖZTÜRK (xx)

Dr. Muzaffer AYKURT (xxx)

Dr. Kâmuran TURGUT (xxxx)

ÖZET: Nadir görülen Paget hastalığı hakkında son literatürün ışığı altında kısa bilgi verilerek bir vaka sunuldu.

GİRİŞ :

Tanım: Kemiklerin "Paget hastalığı erişkinlerin iskelet sisteminde yaygın olarak yumuşama, genişleme, eğrilme ve kemik yapısının bozulması ile seyreden kronik bir hastalıktır (1). İlk kez 1871 yılında Sir James Paget tarafından tanımlanan hastalığın 1929'da Mondl tarafından özellikleri daha kesin şekilde belirtildi ve o zamana kadar bilindiği gibi hastalığın hipertroidiye bağlı olmadığı gösterildi (1),

Görülme sıklığı: Kesin olarak bilinmemektedir. Hastalık daha çok kuzey Avrupa ülkeleri, İngiltere ve kuzey Amerika'da görülmektedir. Hindistan'da çok nadir görülmesi dikkati çekmiştir (1).

Etiyoloji: Bugün için hastalığın nedenleri kesin bilinmemektedir. Birçok görüşler ileri sürülmüş ancak kesinlik kazanmamıştır. Paget, hastalığın; zedelenmiş kemiklerde meydana gelen kronik bir iltihaplanma sonucu oluştuğunu düşünmüş. Da Costa ve arkadaşları, etkilenmiş kemiklerde diplococcus bulan Morpuse, Archangeli ve Fiocca'nın çalışmalarını onaylamışlardır. Knaggs bu hastalığın nedenini bakteriyel toksine bağlamıştır. Lannelongue ve diğer bazı törlerin neden olarak syfilizi ileri sürmeleri Kay ve arkadaşları Gutman ile Kasabach tarafından çürütülmüştür. Lancereaux, merkezi sinir sistemini suçlayan bir hipotez ileri sür-

(x) : Atatürk Üniv.TıpFak.İçHast.Kliniği Öğr. Üyesi (Doç.)

(xx) : " " " " " " " Asistanı

(xxx) : " " " " Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği öğr. Üyesi (Prof.)

(xxxx) : " " " " İç Hast. Kliniği Uzmanı

müştür. Da Costa, hastalığı birmetabolik hastalık olarak ele almıştır. Schmorl, sebep olarak travmayı düşünmüştür. Moehlig ve arkadaşları, osteitis deformanslı 12 hastadan 5 inde Diabetes Mellitus saptamışlardır. Dickson ve arkadaşları ise 367 kişiden sadece 18 inde D. Mellitus anamnezi almışlardır (2-5).

Patolojik anatomi: Schmorl'un bir otopsi serisi raporunda kemiklerin tutulma sırası şöyledir; tibia, klavikula, femur, pelvis, sternum, kranium, vertebralar ve sakrum. Bazen bu dağılımın düzensiz olduğu da görülür. Hastalığa tutulmuş kemiklerin trabekülleri belirginleşmiş, yüzeyleri düzensiz olup, kemikler kalınlaşmıştır (1-3). Paget hastalığının özel patolojik anatomik görünümünü, artmış olan kemik rezorpsiyonunun yanında onunla eş oranda ve sürekli bir yeni kemik oluşumu verir.

Klinik bulgular: Başlangıç döneminde birçok hastada klinik olarak belirti yoktur. Başka nedenlerle yapılan kan tetkikleri ve çekilen radiografiler ile tescillen tanı koyulur. Bazı vakalarda hastaların ağrıdan başka şikayetleri yoktur. Bazı hastalarda ise, kemiklerde eğilmeler, çarpılmalar, kafalarının gittikçe büyümesi gibi belirtiler olabilir. Nadir olarak patolojik kemik kırıkları olabilir. Bu hastaların sık rastlanan diğer şikayetleri; sağırılık, görme bozuklukları ve böbrek taşlarıdır. Hastalık döneminde; Lezyona uğrayan kemikler kolayca eğilir, kırılır ve çarpılırlar. Bacaklarda çarpıklıklar, kafatasında asimetrik görülür. Bu hastalar şapkalılarının kafalarına olmadığını söylerler ve gittikçe şapka numaraları büyür. Vertabraların tutulması ile dorsal kifoz oluşabilir. Hastalığa yakalanmış kemiklerin fonksiyon ve bulunduğu anatomik bölgeye göre daha başka bir takım bozuklukları izlenebilir. Lezyonlu yerlerde damarlanmanın artmasına bağlı vazomotor bozukluklar görülür. Ayrıca kemik lezyonlarının bulunduğu bölgelerdeki büyük ve orta çaplı damarlarda skleroz ve buna bağlı belirtiler izlenebilir (1-5).

Radyolojik bulgular: Kemiklerin normal trabekülasyonu bozulmuştur. Nadiren kemiklerde kaviteler görülebilir. Medulla ile korteks arasındaki sınır kaybolmuştur. Kemik yoğunluğunun artmasına bağlı benekli bir görünüm vardır. Özellikle kafatasında atılmış pamuk görünümü oldukça tipiktir. Kafatasında zumba ile delinmiş gibi veya nokta şeklinde görünümeler ileri devrelerde görülebilir. Kafatası yoğunlaşmış ve kalınlığı artmıştır. Pelvis kemiklerindeki görünümeler prostat kanserlerinin metatazları ile benzerlik gösterebilirler. Kemiklerde spontan kırıklar görülür (3).

Laboratuvar bulgular: Plazma alkalin fosfataz seviyesi yüksektir. Kan kalsiyum ve fosforu normal veya hafif yükselmiştir. Asit fosfatez normaldir. Sedimantasyon yüksek olabilir.

Hastalığın Komplikasyonları: Geç dönemlerde patolojik kemik fraktürleri oluşabilir. Yüksek debili kalp yetmezliği oluşabilir. % 1-2 oranında sarkoma dönüşümü vardır. Böbrek taşları sık görülür. Hiperkalsemi nedeniyle iştahsızlık, bulantı; kusma, dehidratasyon ve sonunda renal yetersizlik oluşabilir (1,4,5).

Tedavi: Bugün için hastalığın bilinen spesifik bir tedavisi yoktur. Daha çok semptomlara ve komplikasyonlara yönelik bir tedavi uygulanmaktadır. Bu hastalarda kontrendikasyon yoksa asetilsalisilik, asit, ağrıları için seçilecek iyi bir aneljeziktir. 4 gr/gün, aylarca kullanılabilir. Aynı amaçla indometazin de 75/gün. kullanılabilir. Kemik ağrıları için radioterapi, yüksek dozda vitamin C, vecalsitonin de denenmiştir. Kortikosteroidler kalsiyum kaybını azaltarak hastalığı durdurucu bir etki gösterirler. Sodium fluoride son zamanlarda kullanıma alanına girmiştir. Disodium etidronat (EHDP) da bu hastalıkta denenmiştir. Uzun süre olmak şartıyla östrojen ve androjenler de kullanılmaktadır. Ayrıca bu konuda birçok eksperimental çalışmalar devam etmektedir. Kemiklerin şekil bozukluğu ve kırıkların tedavisi için özel ortopedik uygulamalar gereklidir. Bu hastalarda hiperkalsemi ve hiperkalsiüri sonucu böbrek taşı oluşumunu önlemek için hastalara bol sıvı almaları önerilir. Bu amaçla i.v. olarak iyon değiştirici maddeler verilir. Sarkoma dönüşmüş vakalarda erken dönemde cerrahi yöntemler uygulanır (1,2,4-6).

VAKANIN TAKTİMİ

Hasta S.T 65 yaşında, erkek çiftçi, Erzincan'dan müracaat etti. Beş yıldan beri bel ve bacaklarında zaman zaman ağrı olmuş, ilaç kullanmadan üç dört günde kendiliğinden geçermiş. Son altı aydan beri belinde, kalça eklemlerinde, uyluk kemiklerinde önce hafif şekilde başlayan, gittikçe artan ve bazen çok şiddetli olan ağrısı oluyormuş. Bir aydan beri yürümeye güçlük çekiyormuş. Altı aydan beri 10 kg. zayıflamış. İki yıldan beri sık sık idrara çıkıyor, idrar bazen çatallı oluyor ve sonunda damla damla geliyormuş.

Öz ve soy geçmişi: Özellik arzetmiyor.

Fizik muayene: Kan basıncı 140/80 mm Hg. Nabız: 68/dk. ritmik. Ateş 36,8°C Solunum: 18/dk. Genel durum iyi, suur açık, sorulanlara yerinde ve anında doğru olarak cevap veriyor. Kafa simetrik, saçlı deri normal. Yüz ve konjunktivalar soluk görünümde. Akciğerlerde dinlenmekle tek tük bronşial raller duyuluyor. Dolaşım ve sindirim sistemi muayenelerinde patolojik bulgu tesbit edilmedi. Tuşe rektalde prostat graide I cesametinde ve sağ lobu oldukça sert bulundu. Her iki kalçanın hiperfleksion, ekstansyon, hiperabduksion, iç rotasyon hareketleri ağrılı ve limitli. Nörolojik defisit yok.

Laboratuar bulguları: İdrar; 1018. Protein : (-) Şeker (-) Bence Jones proteini (-). Sulkowich (+) Fosfor 0,9mg/ml. Hidroksiprolin bakılamadı. Mikroskopi: 1-2 lökosit, 3-4 Ca oxalat. Kültürde üreme olmadı. Hematoloji: Hb : % 11,7 gr. Hematorkit : % 36. Bk: 7000/ml. Sedim: 90-130. Formül: Çomak: 4. Parçalı; 66. Eozinofil: 2. Mono: 4. Lenfosit: 24. Trom: (++) normokrom normositer. Biokimya: NPN % 21 mg. Kreatinin % 0,7, Bilirubin total 0,6, direk % 0,3 mg. Alkalen fosfataz 8,4-13,6-8,2 B.Ü. Asit fosfataz 0-0,5 B.Ü. Total protein % 6.8

gr. Alb. % 4,4 gr. Glb. % 2,4 gr. Total lipit % 466 mg. Kolesterol % 196 mg. Ca: % 10 mg. P: % 5,5 mg. ASL-, CRP, Lateks: Negatif.

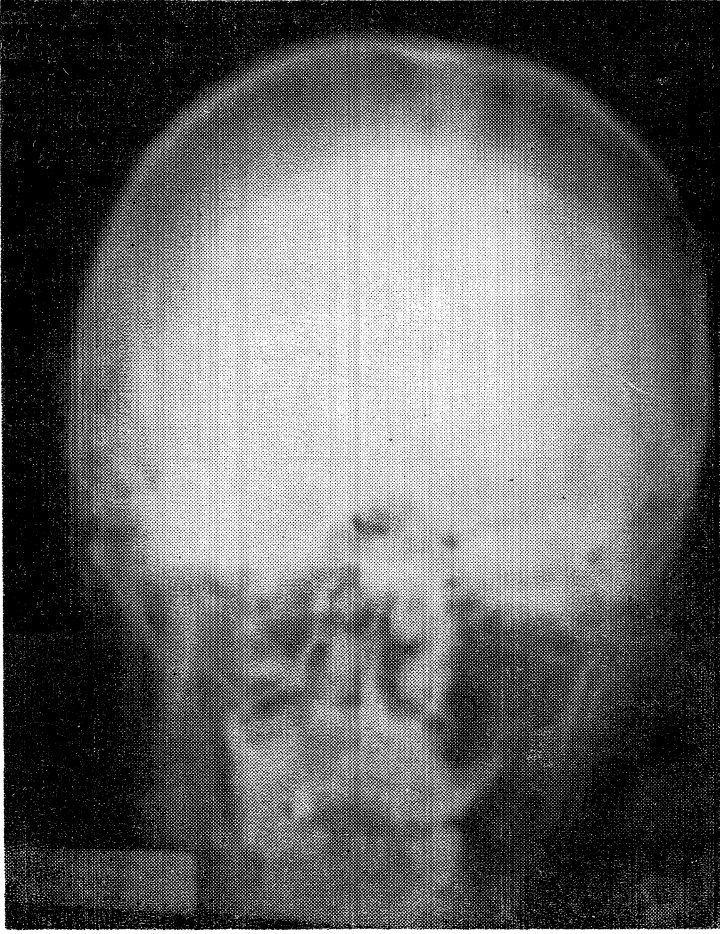
EKG: Normal. Akciğer radiografisi: Akciğerlerde kronik fibrotik değişiklikler mevcut. Transrektal olarak prostatdan iğne ile aspire edilen materyalin histopatolojik tetkiki: Graide II yayması. Transrektal prostatdan alınan iğne biopsisinin histopatolojik tetkikinde malignite ile ilgili hücreye rastlanamadı. İ.V.P: Üriner sistem normal bulundu.

Radyolojik Bulgular: Kafa kemiklerinde kalınlaşma ve osteosklerotik değişiklikler (Resim: 1,2). Thorakal ve lumbal vertabralarda osteolitik, osteosklerotik ve osteofitik görünüm, pelviste sakroiliak eklem kenarları asetabular kenar ve üst kesimlerinde, femur başlarında sklerotik görünüm, sağ femur boynu, başı ve trokanter major, minör kesimlerinde osteolitik görünüm mevcuttur (Resim: 3,4,5).

Kemik biopsisi (sağ ileumdan): Paget hastalığı olarak değerlendirildi.



Resim: 1



Resim: 2

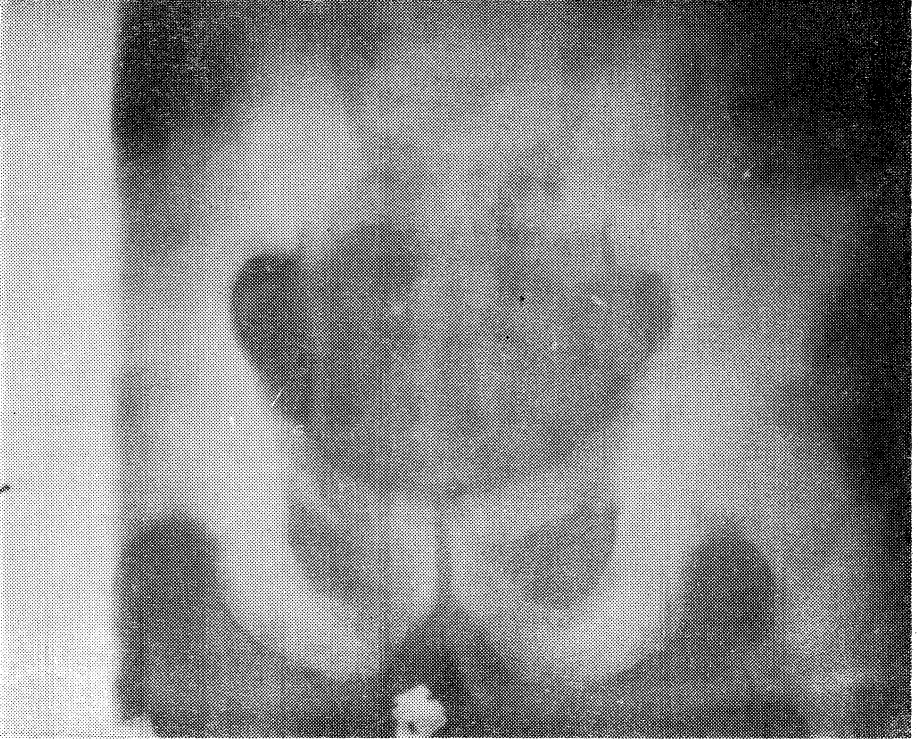
TARTIŞMA:

Paget hastalığı birçok kanserlerin kemik metastazları ile karışabilir. Bunların başında prostat kanseri gelmektedir. Bu vakada da prostat sağ lobu oldukça sert idi. Bu nedenle prostat kanseri yönünden de vaka incelendi. İki kez asit fostataz çalışıldı ve normal bulundu. Prostat'dan yapılan biyopsilerde malignite tebsbit edilemedi. Klinik olarak da prostat kanserindeki gibi ağır bir tablo yoktu. Paratroid bozuklukları ile de sıklıkla karışır. Hiperparatroidi halinde kemiklerdeki şekil bozuklukları daha düzensiz ve daha çoktur. Ayrıca hiperkalsemi ve hipofosforemi görülür. Paget hastalığında ise mobilizasyon dönemleri dışında kan kalsiyum ve fosfor değerleri normaldir. Bu vakada da iki kez çalışılan kan kalsiyum ve fosfor değerleri normal sınırlardaydı. Ayrıca endokrin bir bozukluğu düşündürecek herhangi bir bulgu yoktu.

Paget hastalığının en çok karıştığı bir başka hastalık da Albright Sendromudur. Bu sendromda klinik olarak deride pigmentasyon artması ile beraber bazı endokrin sistem bozuklukları da görülür. Radyolojik olarak kemik kortekslerinde rarefaksiyonlar ve medullada kavernler vardır. Bu vakada yapılan kemik sürveyinde böyle bir görünüm tesbit edilmedi. Klinik olarak da ciltte pigmentasyon artışı yoktu ve yukarıda anlatılmış olduğu gibi herhangi bir endokrin bozukluğu düşündürecek bulgu da yoktu.

Hastanın kemik ağrılarının bulunması, hemoglobinin düşük olması, sedimentasyonun yüksek olması ilk planda Multipl Myelomu da akla getirdi. Ancak yapılan tetkiklerde bu yönde pozitif bir bulgu elde edilemedi.

Vakanın geliş şikayetleri, ileri yaş gurubunda olması klinik ve laboratuvar bulguları gözönüne alınarak paget hastalığı tanısı konuldu. Kesin tanı için genel anestezi altında sağ ileumdan kemik biopsisi yaptırıldı. Histopatolojik bulgulara paget hastalığı tanısını doğrulamış oldu. Bu hastalığın nadir görülmesi bakımından kısaca gözden geçirilerek yayınlanması uygun görüldü.



Resim: 3



Resim: 4

SUMMARY

A Case of Paget's Disease (Osteitis Deformans)

A 65 years old man with paget's disease is presented. Because of rarity of this disease related literature is reviewed and the case is discussed.

KAYNAKLAR

1. Agbaba S., Yosmaoğlu A.: Hareket Sistemi Hastalıkları. İstanbul Tıp Fak. klinik ders kitapları. Sermet matbaası. Cilt 3. 1978.S: 192-198.



Resim: 5

2. Samuel L., Turek M D. Orthopaedics Principles and Their Application. Third editon J.B. Lippincott Company Philadelphia. Toronto. 1977. Page: 651-655.
3. Jack Edeiken MD,. Philip J., Hodes MD.: Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone volüme one Second ed. The Williams, Wilkins Company Baltimore. 1975. Page: 523-542.
4. Mentes N.K. Harrison İç Hastalıklarında Temel Bilgiler (Çeviri). Mentes kitabevi. 1979. Page: 2493-2496.
5. Daniel J., Mc Carty JR.: Arthritis and Allied Conditions Joseph Lee Hollander Eight Edition. Lea Febiger Philadelphia. London. 1976. Page: 1194-1197.
6. Marcus A., Krupp MD. , Milton J., Chatton MD. : Current medical Diagnosis Treatment. Los Altos California. 1980. Page: 709-711.