

PAGET HASTALIĞI (2 Olgu Nedeniyle)

Dr. Zeki BAKIR (x)
Dr. Emin SOYATA (xx)
Dr. Adnan OKUR (xx)
Dr. Mahir ERKUL (xx)
Dr. Mehmet BULUNMAZ (xx)

Özet :

Bu çalışmamızda 1984 ve 1988 yıllarında Paget tanısı konan biri erkek ve diğeri kadın olan iki hasta takdim edilmiş olup, hastalığın klinik, laboratuvar ve röntgen bulguları gözden geçirilmiştir.)

Giriş ve Genel Bilgiler :

Paget veya Osteitis Deformans ilk defa 1877'de İngiliz Sir James Paget tarafından tarif edilmiştir. Hastalığın etiyojisi, pek çok sebep gösterilmesine rağmen kesin olarak bilinmemektedir.

Hastalık bugün, yavaş gelişimli, familyal eğilimli kronik bir kemik iltihabı olarak kabul edilmektedir. (2).

Hastalık daha çok batı dünyasında görülür. Beyaz ırkın, hastalığıdır. İngiltere, Kuzey Amerika, Avustralya ve Yeni Zelanda'da sık, uzak doğu, Afrika, Ortadoğu ve İskandinav ülkelerinde ise seyrek. (3,4,6).

Hastalık insidansı % 3-4 olarak bulunmuştur. Erkeklerde iki misli fazla görüldüğü bildirilmiştir. Fakat Gutman ve Kasabach, kadın-erkek oranını eşit bulmuşlardır. Hastaların % 20'si asemptomatikler ve tanı röntgen muayeneler sırasında tesadüfen konur. Bir orta ve ileri yaş hastalığı olan Paget'in 30 yaşından önce görülmesi nadirdir.

Klinik ve Laboratuvar Bulgular :

Ağrı en sık görülen semptomdur. Ağrının şiddeti tutulan bölgeye göre değişir ve genellikle sırt ağrısı, romatizmal ağrı veya bıçak saplanır tarzda ağrı şeklindedir. Hasta doktora şapkasının başına küçük geldiği yakınması ile başvurur.

(x) : Ata. Üni. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Doçenti.

(xx) : Ata. Üni. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

Kranium lezyonları baş ağrısına neden olabilirler, bunun yanısıra basıya bağlı pek çok nörolojik şikayetler görülebilir. Sağırılık, paresis paraplegia gibi.

Kanda alkalın fosfataz değeri 20 katına kadar artmış bulunabilir. Hastalığın erken döneminde veya monositik olduğu zaman, alkalın fosfataz genellikle normal sınırlarda bulunur. (3)

Röntgen Bulguları :

Uzun kemiklerde lezyon kemiğin bir ucundan başlar ve diafize doğru ilerler. Subartiküler yerleşim görülmedikçe Paget tanısı konmamalıdır. Bu kurala uymayan tek kemik tibiadır. Lezyon anterior korteksten, tibial trabeküle doğru uzanır. (6) Fibula lezyonları çok nadir görülürler. (1,2,3,4,6)

Uzun kemikler belirgin şekilde kalınlaşmış, genişlemiş ve eğilmiş olabilirler. Korteks medulla sınırı kaybolmuş ve medulla fibröz doku ile dolmuştur. Hastalığın aktif döneminde genellikle transversal olan ve kolayca iyileşen patolojik kırıklar görülürler. Bunlar gerçek fraktürlerdir. Osteomalazia'da femur boynunda görülen bilateral ve medial yerleşimli simetrik psödofraktürlerle karıştırılmamalıdır. Paget'teki fraktürler sadece periostal ve endosteal yüzeylerde olup, kalıcı lineer kortikal defekt bırakarak iyileşirler. En çok subtrokanterik bölgede görülürler. (3) Pelvis kemiklerinde sıklıkla kombine devre görülür. Trabeküller kalınlaşmış ve özellikle sakrumda belirginleşmişlerdir. Paget hastalığında pelvis görünümü prostat kanseri metastazına benzemekle birlikte, metastazın bilateral, Paget'teki tutulumun ise unilateral olması ayırıcı tanıya yardım eder. (3)

Paget hastalığında servikal vertebralar nadiren tutulur. En sık lomber vertebralar ve sakrum tutulur. Vertebralarda her üç devreye ait lezyonlar görülebilir. Tek başına destrüktif safha ve vertebra korpusunda atılmış pamuk manzarası nadiren görülür. (4)

Kafanın özellikle ön yarısında görülen sferoid defektler (osteoporosis circumscripta) veya maplike (harita kafa) görünümü tipiktir. Bu görünüm en erken devrede görülür. İkinci devrede skleroz ilerler ve dış tabula kalınlaşır. Üçüncü devrede klasik cotton wool (atılmış pamuk) manzarası meydana gelir. Yüz kemiklerinde leontiasis ossea (arслан yüzü), maksilla tutulması ve lamina dura kaybı görülebilir.

Bir veya birden fazla kosta tutulabilir. Kemik kalınlaşmış ve dansitesi artmıştır.

Hastalığın kardiomegali, patolojik fraktürler, osteoartrit ve kranial sinir felçleri gibi komplikasyonları vardır.

Hastaların % 0,15-3,70'inde sarkomatöz değişimler görülmüştür. Paget'teki kemik sarkomu çok agresif bir tümördür ve 5 yıl yaşama şansı çok nadirdir. (5)

Gelişen tümörlerin çoğunluğu histolojik olarak (% 88) osteosarkomlardır. Az sayıda fibrosarkoma, chondrosarkoma, malign fibröz histiocytoma, malign dev hücreli sarkoma'da görülebilir.

OLGULARIN SUNUMU

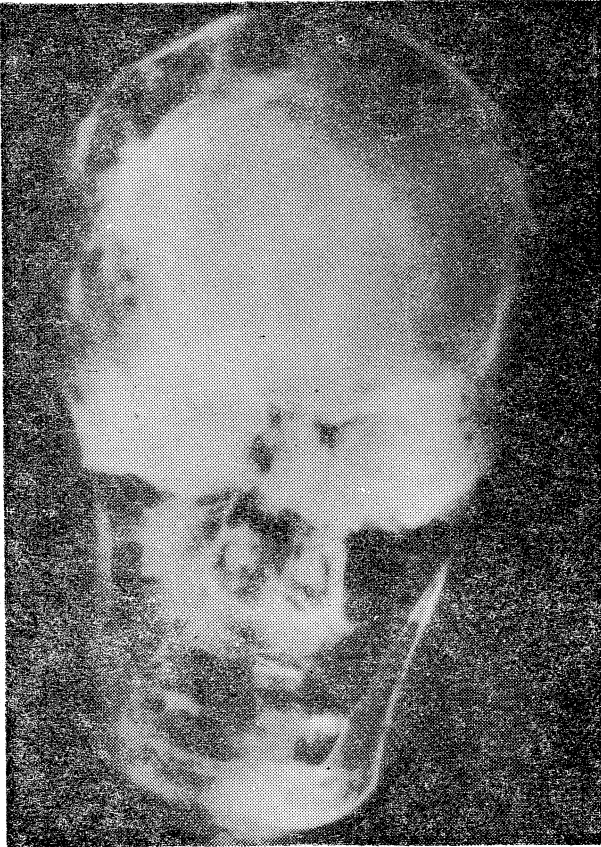
OLGU I : A.T. 60 yaşında erkek hasta, Gümüşhane'li. Prot. No: 220/20130

Sol kolda uyuşma ve dilde pelteklik şikayetleri ile başvuran hasta, hastanemiz Nöroloji kliniğine yatırılmış.

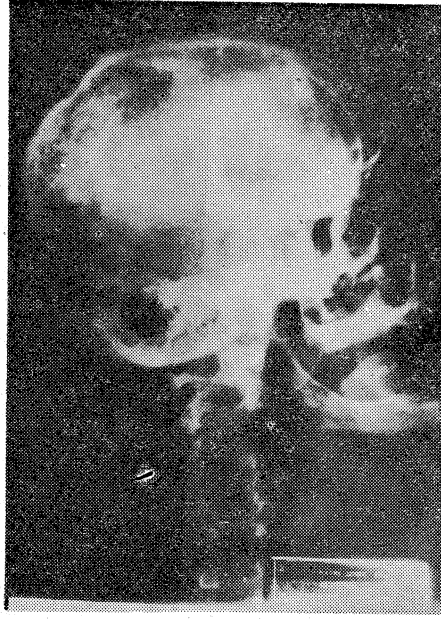
Klinik muayenesinde, solda merkezi facial paralizi ve solda Babinsky müspet bulunmuş. Kanda alkalın fosfataz seviyesi 5 BÜ, NPN 72 mg/100 ml bulunmuş. Bunun dışındaki laboratuvar bulguları normal olarak değerlendirilmiş.

Röntgen Muayeneleri

Kafada yaygın sklerotik ve litik alanlar (atılmış pamuk manzarası görünümü), parietal kemiğin orta hatta yakın posterior kesiminde litik alan ve kemik ekspansiyonu görülmektedir. Resim 1-2

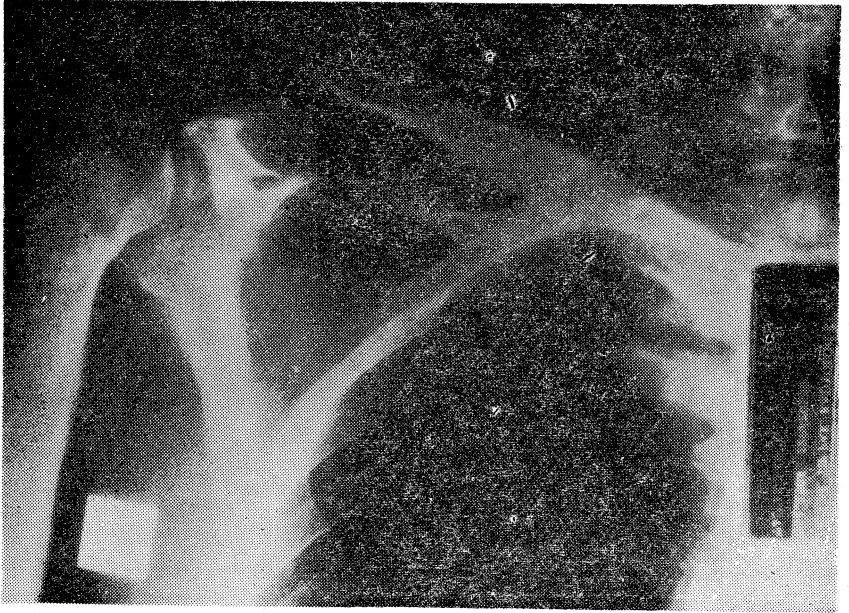


RESİM - 1

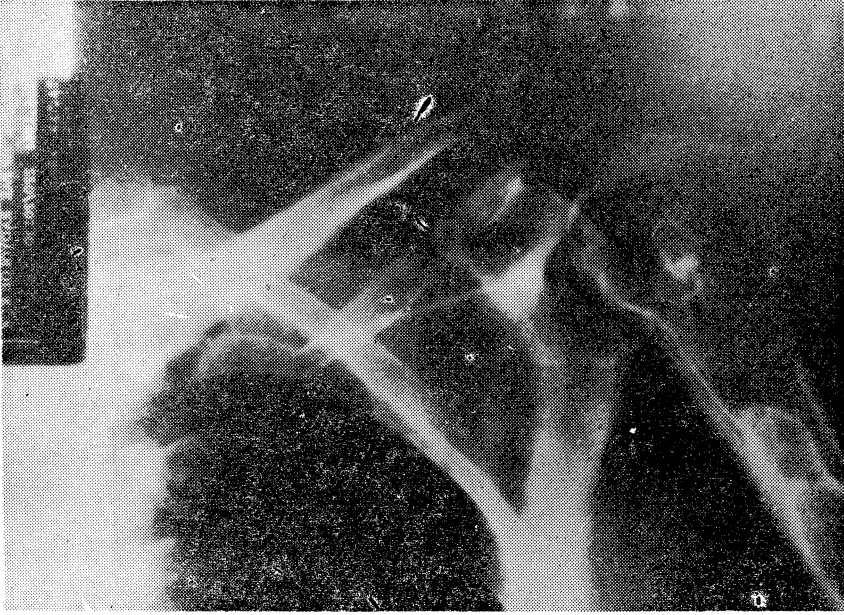


RESİM - 2

Her iki humerus ön-arka radyogramlarında, solda daha belirgin olmak üzere] her iki humerusta mozaik görünümü, trabekülasyonda kabalaşma, bubble (kabarcık şeklinde) destrüksiyon ve kortikal kalınlaşma görülmektedir. Resim 3-4



RESİM - 3



RESİM - 4

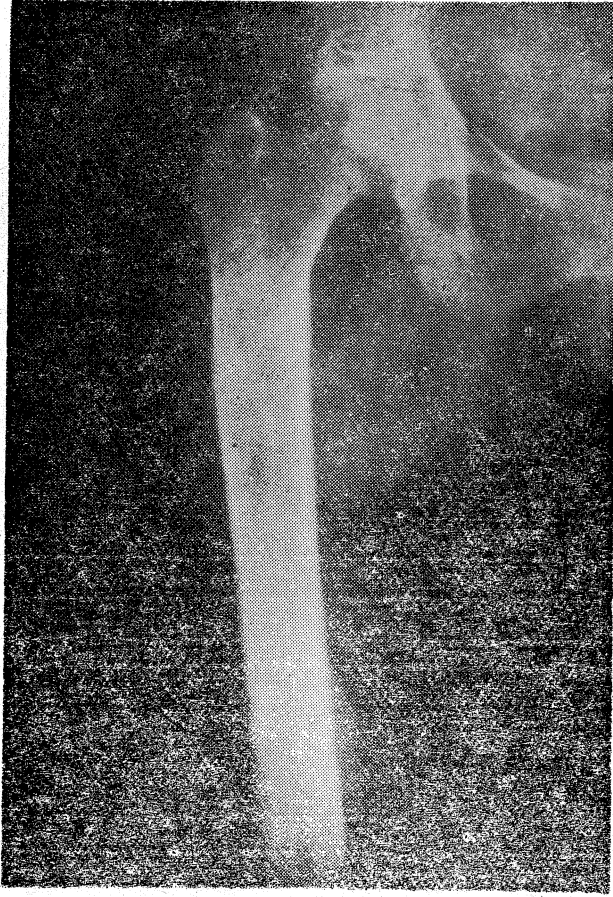
OLGU II: C.H. 65 yaşında kadın hasta, Erzurum'lu. Poliklinik hastası.

25 yıl önce dizlerinde şişlik ve ağrı şikayeti ile Erzurum Nümune Hastahanesine müracaat eden hasta, bu tarihten itibaren 1983 yılına kadar değişik zamanlarda akut eklem romatizması tanısıyla tıbbi tedavi görmüş. 1984 yılında travmatik sol patella kırığı nedeni ile aynı hastahane'de tedavi edilmiş. Bundan sonra ağrıları artarak devam eden hasta, Mayıs-1988 tarihinde şiddetli ağrılar ve yürümede güçlük şikayetleri ile hastahanemiz Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon polikliniğine müracaat etmiş. Muayene edilen hasta Laboratuvar ve Röntgen tetkikine gönderilmiş.

Laboratuvar bulguları içerisinde kan alkalın fosfataz değeri 271 BÜ bulunmuş, diğer laboratuvar tetkikler normal olarak değerlendirilmiştir.

Röntgen Muayeneleri

Sağ femur shaftı boyunca mozaik görünümü, medüller kavitede daralma, kortikal kalınlaşma ve femur orta shaftının dış kısmında transversal fraktür görüldü. Resim 5



RESİM - 5

Sol femurda yine mozaik görünümü, medüller kavitenin obliterasyonu ve yer yer kiste benzer alanlar ile femur shaftının proksimal kesiminde iç kısımda transversal fraktür görüldü. (Resim 6) Ayrıca sol tibiada fraktür, kortikal kalınlaşma ve mozaik görünümü tespit edildi.



RESİM - 6

TARTIŞMA

Literatürde hastalığın 30 yaşın üzerinde görüldüğü bildirilmektedir. Bizim olgularımız 60 ve 65 yaşlarındadır.

Hastalığın bazı yazarlara göre erkeklerde daha fazla görüldüğü, bazı yazarlara göre ise erkek ve kadınlar arasında eşit oranda görüldüğü belirtilmektedir. Bizim çalışmamız sadece iki olguyu kapsadığı için bu yönde istatistiki bir sonuç çıkarılamayacağı kanaatindeyiz.

Paget'te fibula lezyonlar çok nadirdir. Bizim her iki olgumuzda da fibulada lezyona rastlamadık.

İlk olgumuzda patolojik fraktür göremedik. İkinci olgumuzda ise her iki femur shaftında transversal fraktürler vardı. Bu fraktürlerin bilateral ve asimetrik oluşları ve birinin medial, diğerinin ise lateral yerleşimli oluşları ile biz bunları, osteomalasia fraktüründen ayırdedebildik.

İlk olgumuzun alkalın fosfataz seviyesi normalin üst sınırında olması, hastalığın erken devrede olduğunu göstermektedir.

Paget hastalığında komplikasyonlar sık görülmektedir. Bizim ilk olgumuzda merkezi facial paralizi ve solda Babinsky müspetliği gibi nörolojik komplikasyonlar, ikinci olgumuzda ise dejeneratif osteoartrit ve patolojik fraktürler mevcuttu.

Paget'li hastalarda % 0,15-3,70 oranında sarkomatöz değişiklikler görülmektedir. Bizim ilk olgumuz, periyodik kontrollere gelmesi önerildiği halde 5 yıldan beri bir daha müracaat etmedi. İkinci olgumuzda ise tanı konduktan bir yıl sonra yapılan kontrollerde sarkomatöz değişimi düşündürecek herhangi bir bulguya rastlamadık. Bu olgumuzda saptanmış olan patolojik fraktürlerin ise iyileştiği tespit edildi.

Summary :

PAGET'S DİSEASE (TWO CASE REPORTS)

In our study we had two Paget's disease diagnosed patients, one at 1984 and the other at 1988, a male and a female. We discussed them regarding to their clinical, laboratory and radiological features.

Kaynaklar :

- 1- Adams J. Crawford: Outline of Orthopedics. English Language Book Society (ELBS), Churchill Livingstone 1986 P: 92-94
- 2- Berk U.' Işıkman E., Sumer H.: Klinik Radiodiagnostik. Cilt 1 Ayyıldız Matbaası 1982 S: 129-131
- 3- Edeiken J.: Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone. Volume one, Williams and Wilkins Company. Baltimore 1973 P: 523-540.
- 4- Meschan I.: Analysis of Roentgen Signs in General Radiology. Volume one, W.B. Saunders Company. Philadelphia, London, Toronto 1973 P: 345-349 659
- 5- The Radiological Society of North America, INC monthly periodical. September 1984. Bone Sarkomas in Paget Disease, a study of 85 patients.
- 6- Sutton D.: Textbook of Radiology, 4 th. edition, Volume one, Churchill Livingstone. Edinburgh, London, New York. 1987 P: 89-94