



Skapula Tutulumlu Paget Olgusu

A Case of Paget's Disease with Scapula Involvement

Nilgün Mesci, Erkan Mesci*, Duygu Geler Külcü, Pınar Duygu Eroğlu

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

*Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

Öz

Paget hastalığı artmış kemik döngüsü ile karakterize, sık görülen bir kemik hastalığıdır. Hastalık sternum, patella, skapula, el, ayak ve yüz kemiklerini nadiren etkilemektedir. Altmış yaşında erkek hasta 5-6 yıldır sağ kasiğından dizine yayılan ağrı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde kalça hareketlerinde kısıtlılık ve ağrı mevcuttu. Tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ koks ve skapulanın tamamını tutan diffüz artmış aktivite saptandı. Laboratuvar bulgularında alkalin fosfataz (ALP) yüksekliği (367 U/L) mevcuttu. Paget hastalığı için atipik olan skapula tutulumu nedeni ile olası prostat, akciğer vb. malignitelerinin ekarte edilebilmesi için ileri tetkik ve muayeneleri sağlandı. Yapılan değerlendirmeler sonucunda hastaya pelvik ve skapula tutulumlu poliostotik Paget hastalığı tanısı konuldu. Otuz beş mg/gün dozunda risedronat sodyum tedavisi başlanan hastanın bir ay sonra kalça ağrısında belirgin azalma olduğu ve ALP düzeyinin 150 U/L'ye gerilediği görüldü. Skapula gibi farklı lokalizasyonlardaki sintigrafik lezyonların ayırıcı tanısını yaparken Paget hastalığının nadiren de olsa bu kemikleri etkilediği unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: Kemik sintigrafisi, Paget hastalığı, skapula

Summary

Paget's disease is a common bone disorder which is characterized by excessive bone turnover. This condition rarely involves sternum, patella, scapula, hand, foot and facial bones. A 65-year-old male patient was admitted to our outpatient clinic with the complaint of right-sided pain that radiated from his groin to his knee for the last 5-6 years. His physical examination revealed limited hip movements and pain. Whole body bone scintigraphy detected diffuse, increased activity in the right coxa and entire scapula. Elevated alkaline phosphatase (ALP) (367 U/L) was observed in laboratory results. Further investigations and examinations were performed in order to exclude possible malignancies (eg. prostate, lung) due to involvement of scapula which is atypical for Paget's disease. Finally, poliostotic Paget's disease with pelvic and scapular involvement was considered as the definite diagnosis. Treatment with risedronate sodium was started at a dose of 35 mg daily which led to marked improvement in hip pain and reduction in ALP level to 150 U/L after one month. While making a differential diagnosis of scintigraphic lesions at an unusual location such as scapula, consideration should be given to the fact that Paget's disease may affect any bone in the body although this is rare.

Keywords: Bone scintigraphy, Paget's disease, scapula

Giriş

Osteitis deformans olarak da bilinen Paget hastalığı 1877'de Sir James Paget tarafından tanımlanmıştır (1). Etiyolojisi bilinmeyen, yaşla birlikte sıklığı artan, hızlı kemik döngüsü ile karakterize sık görülen kronik, metabolik bir kemik hastalığıdır. Olguların çoğunda asemptomatik olup yaklaşık %30 hastada bulgu verebilir. En sık rastlanan klinik bulgu kemik ağrısıdır. Hastalık pelvis ve sakrum (>%60), omurga (%50), femur ve kafatası (%40), tibia, humerus, kostalar ve klavikulyayı (%20) sıklıkla etkilemekle birlikte çok nadiren sternum, patella, skapula, el, ayak ve yüz kemiklerini de tutabilmektedir (2). Bu olgu ile Paget

hastalığının nadir görüldüğü bir lokalizasyon olması nedeni ile malignitelerle de karışabilen skapula tutulumlu bir olguyu sunmayı ve ayırıcı tanıyı tartışmayı amaçladık.

Olgu

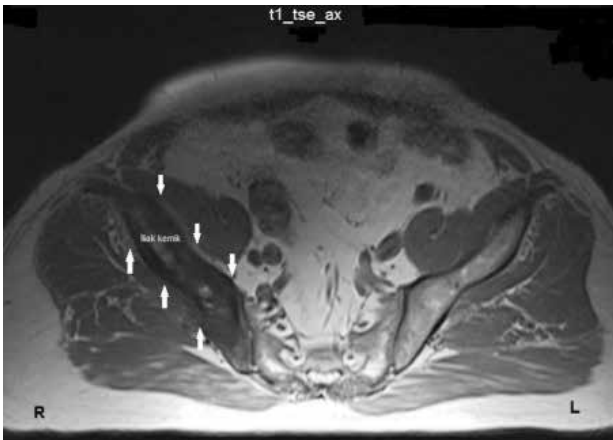
Altmış yaşında erkek hasta 5-6 yıldır sağ kasiğinden dizine yayılan ağrı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastaya bu şikayeti nedeni ile daha önce kalça eklemine manyetik rezonans görüntüleme (MRG) çekildiği ve malignite şüphesi ile biopsi önerildiği öğrenildi. Geceleri artan kalça ağrısı özellikle eklem yük verildiğinde artacak şekilde gün içerisinde de devam

etmekte idi. Son zamanlarda sırtının sağ tarafında olan, geceleri artan müphem bir ağrıdan şikayetçi idi. Hasta bel ağrısı, sabah tutukluğu, başka eklemlerinde ağrı ve şişlik tariflemiyordu. Oral aft, deri lezyonları, üveit vb. romatolojik semptomlar bulunmuyordu. Öksürük, gece terlemesi, kilo kaybı, iştahsızlık gibi sistemik hastalık düşündürecek bir şikayeti yoktu. Hastanın otuz beş yıl sigara içme öyküsü vardı. Soy geçmişinde annesinde kolon kanseri olduğu öğrenildi.

Fizik muayenesinde sağ kalçada dış rotasyon 35°, iç rotasyon 20°, fleksiyon 130°, ekstansiyon 20°, abduksiyon 45° ve adduksiyon 25° olarak ölçüldü. İç rotasyonda belirgin olmakla birlikte tüm kalça hareketleri ağrılı idi. Bel hareketleri tüm yönlere ağrısız ve açık bulundu. Düz bacak kaldırma ve Milgram testlerinde özellik saptanmadı. Sağda FABER ve FADIR testleri pozitif, Thomas testi negatifti. Sakroiliak kompresyon testleri negatif olarak değerlendirildi. Modifiye Schober testi 7 cm idi. Kalça, diz ve ayak bileği eklemlerinde şişlik, kızarıklık, ısı artışı saptanmadı. Her iki alt ekstemitede kas testi, duyu muayenesi ve derin tendon refleksi normal olarak değerlendirildi.

Hastanın laboratuvar bulgularında serum alkalin fosfatazın yüksek olduğu görüldü (367 U/L) (laboratuvar normal değeri <150 U/L). Kalsiyum 9,4 mg/dL, fosfor 3,8 mg/dL, parathormon 63 pg/mL (laboratuvar normal aralığı 12-88 pg/mL), 25-Hidroksi vitamin D düzeyi 21,7 ng/mL idi. Eritrosit sedimentasyon hızı 14 mm/h, C-reaktif protein düzeyi 0,3 mg/L, hemoglobin 15,2 g/dL, hematokrit düzeyi %45,9 ve lökosit 6900/uL olarak saptandı. Hastanın dual enerji x-ray absorpsiyometri sonuçları L1-L4 T skoru 1,3, sol femur boyun T skoru -0,9, femur total T skoru -0,3 şeklinde idi.

Hastanın mevcut kalça MRG'si değerlendirildiğinde T1 ağırlıklı kesitlerde sağ iliak kemikte tüm iliak kanat boyunca posteriorda sakral kemik düzeyinden asetabular ve pubik düzeye kadar tüm kemik komponentte diffüz sklerotik korteks kalınlaşması saptandı (Resim 1). Tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ koksanın (iliak, pubis ve ischium) tamamını ve sağ skapulanın özellikle angulus ve margo lateralisini tutan diffüz artmış aktivite gözlemlendi (Resim 2). Hastanın skapula MRG'sinde skapula infraglenoid kesimde T1 ağırlıklı görüntülerde margo lateralis



Resim 1. T1 ağırlıklı kesitte iliak kemikte diffüz sklerotik korteks kalınlaşması (beyaz oklar)

ve inferior angulusta belirgin olmak üzere kemik kortekste hafif kalınlaşma ve hipointens görünüm (Resim 3a), STIR kesitlerde aynı lokalizasyonda meduller sinyal artışı izlendi (Resim 3b). Skapula tutulumunun Paget hastalığı için atipik bir lokalizasyon olması nedeni ile olası akciğer, prostat vb. malignitelerinin ekarte edilebilmesi amacı ile hastanın muayene ve ileri tetkikleri sağlandı. Yapılan tüm değerlendirmeler sonucunda hastaya pelvik ve skapula tutulumlu polioistotik Paget hastalığı tanısı konuldu. Hastaya 35 mg/gün dozunda risedronat sodyum tedavisi başlandı. Bir ay sonra yapılan değerlendirmede kalça ağrısında belirgin azalma olduğu ve alkalin fosfataz düzeyininin 150 U/L'ye gerilediği görüldü.

Tartışma

Tipik radyolojik özellikleri sayesinde sık görüldüğü lokalizasyonlarda Paget hastalığı tanısı koymak çok zor olmamaktadır. Ancak farklı radyolojik özellikler gösteren veya sıklıkla görülmediği lokalizasyonlarda yerleşen lezyonlarda hastalığın tanısında zorluklar yaşanabilmektedir.

Paget hastalığında skapula tutulumu nadir görülen bir durumdur. Literatürde az sayıda skapula tutulumlu paget



Resim 2. Sağ koksanın tamamı ile sağ skapulanın özellikle angulus ve margo lateralisinde (kutu içinde) diffüz artmış aktivite

olgusuna rastlanmaktadır (3-5). Hastalığın az görüldüğü diğer kemikler arasında el, ayak ve fasial kemikler yer almaktadır (2). Literatürdeki Paget hastalığına bağlı skapula tutulumlu olguların bir kısmının osteosarkom tanısı sonrasında rapor edildiği görülmektedir (6,7). Skapulayı tutan kemik tümörleri içinde Paget hastalığına sekonder gelişen osteosarkomlar dikkati çekmektedir. En sık osteosarkom görülmekle birlikte fibrosarkom ve kondrosarkom da gelişebilmektedir. Malign dönüşüm varlığı radyolojik olarak korteks destrüksiyonu, yumuşak doku kitlesi ve patolojik kırıklar şeklinde bulgu verir (8,9).



Resim 3a. T1 ağırlıklı kesitte skapula margo lateralis ve inferior angulusta kemik korteks kalınlaşması (beyaz oklar)



Resim 3b. STIR kesitlerde skapula margo lateralis ve inferior angulusta meduller sinyal artışı (içi boş oklar)

Atipik lokalizasyonlardaki lezyonların malignitelere ayırt edilmesindeki zorluklar bir yana; malignite ile birlikte Paget hastalığı olan olgularda mevcut lezyonların hangisine ait olduğunu belirleyebilmek daha büyük bir problem oluşturmaktadır (10). Radyolojik ayırıcı tanıda temel farklardan biri Paget lezyonlarının klasik bulgularından olan belirgin kemik genişlemesinin malign lezyonlarda görülmemesidir. Malign lezyonların önemli ayırt edici özelliklerinden biri de korteks kalınlaşması yapmamaları ve agresif kemik yıkımına bağlı olarak korteks bütünlüğünün bozulmasıdır. Paget hastalığı iç içe geçmiş üç aşamalı bir süreç içerir. Bu seyir boyunca litik, sklerotik ve mikst lezyonlar görülür. Kemik genişlemesi, kortikal kalınlaşma, trabeküllerde belirginleşme, diffüz dansite artışı ve yamalı skleroz ayırt edici radyolojik özelliklerdir (9).

Vertebra tutulumunun radyolojik olarak metastazlardan farkları vertebra endplate kortikal kalınlığının artması, trabeküllerin kabalaşması, vertebranın anterior konkavitenin kaybı ile birlikte genişlemesidir. Tubuler kemiklerde subartiküler bölge dışında görülen lezyonların Paget olma olasılığı çok düşüktür (9). Uzun kemiklerde rezorpsiyon sahaları fraktüre yol açabilmektedir. Paget hastalığı tanısında direkt radyografik tetkikler çoğu zaman yeterlidir. Hastalığın yaygınlığını anlamak için bir dizi direkt grafi çekmek yerine kemik sintigrafisi önerilmektedir. Paget hastalığı tanısının konulmasında kemik biopsisine nadiren ihtiyaç duyulur. Osteoblastik metastazlar ve sarkomlardan ayırıcı tanıda bazen kemik biopsisi gerekebilir (11).

Paget hastalığı tanısında radyolojik bulgular yanında klinik ve laboratuvar bulguları da dikkate alınmalıdır (9). Hastaların %40'ında aile hikayesi vardır. Kutanöz kan akımının artmasına bağlı olarak kemik çevresindeki yumuşak doku sıcak ve ağrılıdır (12). Olguların üçte birinde tutulan kemiklerde ağrıya yol açar. Ağrı gece ve gündüz devamlılık gösteren, düşük şiddette, dinlenmekle geçmeyen özelliğindedir. Periartriküler kemiğin tutulumu nedeni ile özellikle kalçada eklem deformiteleri meydana gelir. Kalçada fleksiyon kontraktürü ve protrusio acetabuli görülebilmektedir (11). Femur ve tibia da yürümeyi güçleştiren yay (bowing) deformitesi oluşabilir (8).

Serum alkalin fosfataz düzeylerinde artış hastalığın aktivitesini gösterir ve tedaviye cevabı takip etmek için de kullanılır. Monostotik veya küçük kemik tutulumu olan hastalarda total alkalin fosfataz düzeyi artmayabilir. Bu durumlarda ve karaciğer hastalıkları gibi total alkalin fosfatazı arttıracak başka hastalıklar varlığında kemik alkalin fosfataz düzeyine bakılmalıdır. Kemik rezorpsiyonunu yansıtan hidroksiprolin, piridinolin ve deoksipiridinolin çapraz bağları, tip 1 kollajenin karboksiterminal (CTX) ve aminoterminal (NTx) telopeptidleri artar (11). Serum kalsiyum ve fosfor düzeyleri normaldir. Artan döngüye bağlı olarak hiperürisemi görülebilir (12).

Skapula gibi farklı lokalizasyonlardaki sintigrafik lezyonların ayırıcı tanısını yaparken Paget hastalığının nadiren de olsa bu kemikleri etkilediği unutulmamalıdır. Bu tip lezyonların malign tutulumlardan ayırt edilebilmesi için klinik, radyolojik ve laboratuvar verilerinin birlikte değerlendirilmesi önemlidir.

Yazarlık Katkıları

Hasta Onayı: Hasta onamı alınmıştır, Konsept: Nilgün Mesci, Erkan Mesci, Dizayn: Nilgün Mesci, Duygu Geler Külcü, Veri Toplama veya İşleme: Nilgün Mesci, Pınar Duygu Eroğlu, Analiz veya Yorumlama: Erkan Mesci, Duygu Geler Külcü, Literatür Arama: Nilgün Mesci, Erkan Mesci, Yazarlar: Nilgün Mesci, Erkan Mesci, Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir, Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir, Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Paget J. On a form of chronic inflammation of bones (Osteitis deformans). Med Chir Trans 1877;60:64-9.
2. Colina M, La Corte R, De Leonardi F, Trotta F. Paget's disease of bone: a review. Rheumatol Int 2008;28:1069-75.
3. Joshi SR, Ambhore S, Butala N, Patwardhan M, Kulkarni M, Pai B, et al. Paget's disease from western India. J Assoc Physicians India 2006;54:535-8.
4. Ueda T, Healey JH, Huvos AG, Panicek DM. Scapular pain and swelling in a 60-year-old man with Paget's disease. Clin Orthop Relat Res 1996;326:284-6.
5. Reginster JY, Lecart MP, Deroisy R, Ethgen D, Zegels B, Franchimont P. Paget's disease of bone treated with a five day course of oral tiludronate. Ann Rheum Dis 1993;52:54-7.
6. Mayilvahanan N, Bose JC, Paraskumar M, Rajkumar G, Sivaseelam A, Jaheer H, et al. Paget's sarcoma: limb salvage by custom mega prosthesis: four case reports. Journal Orthop Surg 2004;12:243-7.
7. Longhi A, Errani C, Gonzales-Arabisio D, Ferrari C, Mercuri M. Osteosarcoma in patients older than 65 years. Journal Clin Oncol 2008;26:5368-73.
8. Uğurlu H. Osteomalazi, Paget hastalığı. In: Beyazova M, Kutsal YG, editors. Fiziksel tıp ve rehabilitasyon. 1th ed. Ankara, Güneş Tıp Kitabevleri; 2011. p. 2661-71.
9. Yochum TR, Rowe LJ. Tumors and tumor-like processes. In: Yochum TR, Rowe LJ, editors. Yochum and Rowe's essentials of skeletal radiology. 3rd ed. Philadelphia, Lippincott Williams&Wilkins; 2005. p. 1137-372.
10. Sonoda LI, Balan KK. Co-existent Paget's disease of the bone, prostate carcinoma skeletal metastases and fracture on skeletal scintigraphy-lessons to be learned. Mol Imaging Radionucl Ther 2013;22:63-5.
11. Sözen T, Yavuz DG, Atmaca A, Hekimsoy Z, Altun B, Cantürk Z ve ark. Kemiğin Paget hastalığı (osteitis deformans). İçinde: Sözen T, editör. Metabolik kemik hastalıkları tanı ve tedavi kılavuzu. 1th ed. İstanbul, Galenos Yayınevi; 2012. p.77-81.
12. Lane N, Leboff MS. Metabolik kemik hastalığı. In: Arasil T, editor. Kelley romatoloji. 7th ed. Ankara, Güneş Kitabevi; 2006. p. 1473-92.