Tümoral kalsinozis

Bir vaka takdimi

Dr. Arzu Sungur* Dr. Mazhar Tokgözoğlu Dr. Dilek Ertoy* Dr. Özay Gököz***
Dr. Burak Demirağa Dr. Yaser Muştal****

ÖZET

Tümöral kalsinozis omuz, kalça ve dirsekte kalsiyum depolanması ile karakterli nadir görülen bir antitedir. Genellikle genç erişkinlerde izlenmektedir. Bu çalışmada her iki kalçada ağrı ve şişlik yakınması olan 14 yaşındaki erkek hastada saptanan tümöral kalsinozis olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Yumuşak doku, kalsifikasyon, mineralizasyon.

GİRİŞ

Tümöral kalsinozis genellikle genç erişkinlerde ortaya çıkan, omuz, kalça ve dirsekte kalsiyum depolanması ile karakterli nadir görülen bir antitedir.[1] Hastaların çoğunda serum kalsiyum düzeyleri normal olarak saptanmaktadır. Etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte fosfor metabolizmasında doğuştan olan bir defektin hastalığa yol açabileceği düşünülmektedir.[2] Günümüze kadar lipokalsigranülomatosis,[3] masif kalsinozis,[4] kalsifaying kollejenolizis[5] gibi birçok isim almıştır.

OLGU SUNUMU

14 yaşında erkek hasta 2 aydır her iki kalçada yürümekle başlayan ağrı ve şişlik nedeni ile hastanemize başvurdu. Yapılan muayenesinde her iki uyluk lateralinde trokanter majörün altında sert, solda biraz daha büyük yaklaşık 10 cm çaplarında yumuşak doku şişliği saptandı. Radyografide bilateral femur trokanter majus lateralinde yumuşak dokuda yoğun kalsifikasyon alanları izlendi (Resim 1). Yapılan Manyetik Rezonans (MRI) incelemesinde subtrokanterik fossadan köken alan vastus lateralisin üstünde ve gluteus maximus ile medius arasında yer alan kalsifikasyon gösteren iyi sınırlı bilateral kitle tespit edildi (Resim 2). Laboratuvar tetkiklerinde Alkalen fosfataz: 190 Ü/ml (N: 132 Ü/ml) Ca: %9.4mg (N:%9-11mg), P:%7mg (N:%4-6mg) olarak saptandı. Hasta ameliyata alınarak her iki kitle total olarak çıkartıldı.

Materyalin makroskopik incelenmesinde soldaki kitlenin 10x10x8 cm, sağdaki kitlenin 8x6x5 cm ve düzensiz yüzeyli olduğu saptandı. Kesit yüzeylerinde fibröz septalarla birbirinden ayrılan içi sarı beyaz yumuşak kıvamda materyal ile dolu kistik alanlar izlendi.

* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı
** Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

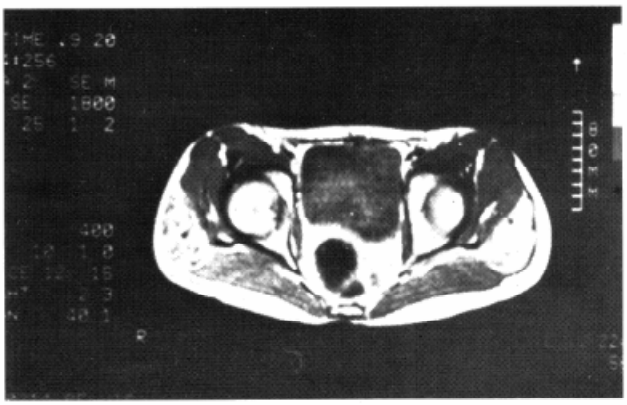
SUMMARY

Tumoral calcinosis is a rare entity that is characterized by a large deposition of calcium in the regions of the shoulder, hip and elbow. It occurs predominantly in young adult. 14 year old boy presenting with swelling and pain involving his both hips is discussed in this case report.

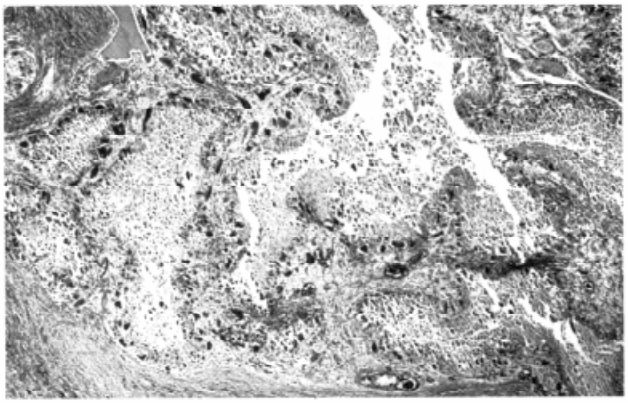
Key Words: Soft tissue, calcification, mineralization.



Resim 1: Radyolojik incelemede her iki kalça çevresinde izlenen kalsifikasyon alanları (okla işaretli).



Resim 2: MRI incelemede her iki kalça çevresindeki iyi sınırlı kitleler (okla işaretli).



Resim 3: Kalsifiye materyalle dolu, çevresinde çok sayıda dev hücrelerin izlendiği kistik alanlar (H+E, x115).

Mikroskopik incelemede içi amorf ve granüler kalsifiye materyal ile dolu fibröz bantlarla birbirinden ayrılmış çok sayıda kistik yapı mevcuttu. Bu kistik yapıların çevrelerinde iltihabi hücreler, histiyositler, osteoklast benzeri dev hücreler izlenmekdeydi (Resim 3). Yapılan von Kossa boyası ile kistik yapılar içinde yer alan materyal pozitif olarak boyandı.

TARTIŞMA

Tümöral kalsinozis ilk kez 1899 yılında Duret adlı araştırmacı[6] ve daha sonra da 1943 yılında Inclan adlı araştırmacı tarafından tariflenmiştir.[7] Bugüne kadar masif kalsinozis, kalsifaying kollejenolizis, lipokalsigranülomatozis gibi birçok isimler alan bu antite daha çok çocuk ve genç erişkinlerde izlenir. Genellikle kalça, omuz ve bilek gibi büyük eklemlerin çevresini tutar ve sert kitleler oluşturur. Lezyonlar sıklıkla multipl ve/veya bilateraldir.

Tümöral kalsinozis klinik olarak 3 şekilde izlenir.[8] 1- Otozomal dominant veya otozomal ressesif geçiş gösteren bazı metabolik hastalıkların bir komponenti olarak ortaya çıkar. Bu vakalarda hiperfosfatemi mevcuttur. 2- Hiperfosfatemi izlenmeyen vakalar. Bu vakalarda tümöral kitleler dışında belirgin bir patolojik bulgu mevcut değildir. 3- Ayrıca dialize giren kronik böbrek hastalarında,[9] vit D tedavisi alanlarda[10] ve bazı bağ dokusu hastalığı olanlarda ortaya çıkabilir.

Makroskopik olarak genellikle 5-15 cm boyutlarda olan bu kitleler kapsülsüzdür ve doku içinde düzensiz, içi beyaz, tebeşir görünümüne materyalle dolu kisik yapılar oluştururlar. Mikroskopik olarak çevresi histiyosit, osteoklast benzeri dev hücreler ve iltihap hücreleri ile çevrili, içi kalsifiye materyalle dolu değişik çaplarda kistik yapılar izlenir. Bazı vakalarda kalsifikasyon çok azdır ve yoğun histiyosit toplulukları mevcuttur. Vakaların bir kısmında ise hücresel komponent çok azdır, sadece kalsifiye materyel ve osseöz metaplazi görülebilir.

Patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte travmanın ve travma sonrası doku içine olan kanamanın olayı başlatan etkenler olduğu düşünülmektedir.[11] Travma sonrası o bölgede kollejenolizis başlamakta ve buna bağlı olarak kistik yapılar meydana gelmektedir. Kanamanın da etkisi ile daha sonra özellikle kistik yapıların çevresine histiyositler, iltihap hücreleri ve dev hücreler birikmektedir. Deneysel çalışmalar dev hücrelerin sinovial dev hücrelerine yapısal olarak çok benzediğini ve bu hücrelerinde kollejenaz salgıladıklarını göstermiştir.[12]

Erken dönemde ve lezyonun küçük olduğu durumlarda cerrahi tedavi ile total rezeksiyon yapılabilmektedir. Ancak büyük lezyonlarda total rezeksiyon her zaman mümkün olamamakta, bu nedenle de bu vakalarda rekürrens sık görülmektedir. Radioterapinin ve kortikosteroid tedavisinin ise genellikle iyi sonuç vermediği bildirilmektedir.[2,13]

KAYNAKLAR

1 Palmer PES. Tumoural calcinosis. Br J Radiol 1966; 39: 518-525.

2 Lafferty FW, Reynolds ES, Pearson OH. Tumoral Calcinosis: A Metabolic Disease of Obscure Etiology. Am J Medicine 1965; 38: 105-118.

3 Oosthuizen SF, Le Roux P, De Wet AS. Calcino-universalis: type lipo-calcino-granulomatosis. Br J Radiol 1950; 23: 598-600.

4 Parmer PES. Massive (or tumoural) calcinosis. Br J Radiol 1958; 31: 104-105.

5 Thomson JG. Calcifying Collagenolysis (Tumoral Calcinosis). Br J Radiol 1966; 39: 526-532.

6 Duret MH. Tumeurs multiples et singulaires des bourses sereuses. Bull Men Soc Ant Paris 1899; 74: 725-731.

7 Inclan A. Tumoral Calcinosis. JAMA 1948; 13: 490-495.

8 Knowles SAS, DeClerck G, Anthony PP. Tumoral Calcinosis. Br J Surg 1983; 70: 105-107.

9 Suzuki K, Takahashi S, Ito K, Tanaka Y. Sezai Y. Tumoral calcinosis in a patient undergoing hemodialysis. Acta Orthop Scand 1979; 50: 27-31.

10 Walker GS, Peacock M, Davison AM, McLachlan MSF. Tumoral calcinosis, a manifestation of extreme metastatic calcification occurring with 1-alpha-hydroxycholecalciferol therapy. Postgrad Med J 1977; 53- 570-573.

11 Slavin RE, Wen J, Kumar D, Evans BE. Familial Tumoral Calcinosis: A Clinical, Histopathologic, and ultrastructural Study with an Analysis of its Calcifying Process and Pathogenesis. Am J Surg Pathol 1993; 17(8): 788-802.

12 Nimni ME. Collagen: structure, function and metabolism in normal and fibrotic tissues. Semin Arthritis Rheum 1983; 13: 1-86.

13 Thomson JEM, Tanner FJ. Tumoral calcinosis. J Bone Joint Surg 1949; 31A: 132.