

NORMOKALSEMİK BİR ÇOCUKLUK ÇAĞI OSTEİTİS FİBROZA SİSTİKA VAKASI

¹Dr. Kayhan BAŞAK, ²Dr. Fehmi AKSOY, ³Dr. Ayşegül KARAMÜRSEL, ⁴Dr. Uğur KOÇER

ÖZET

Hiperparatroidizmin sebep olduğu kemik değişiklikleri daima jeneralizedir. Fakat klinik olarak lokalize şekilde ortaya çıkabilir. Kesin tanı, histolojik bulgulara yüksek plazma paratiroid hormon ve kalsiyum seviyelerinin eşlik etmesi ile konulur. Brown tümör, çocukluk çağı hiperparatroidizmde, klinikte başka bulgu olmaksızın ilk olarak görülebilir. Mandibula sol korpusdaki kistik kitle dışında radyolojik ve klinik başka herhangi bir bulgusu olmayan, plazma paratiroid hormon seviyesi yüksek, fakat kalsiyum seviyesi normal bir çocukluk çağı osteitis fibroza sistika vakası sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Brown tümör, normokalsemi, çocukluk çağı.

GİRİŞ

Brown tümör ciddi bir hiperparatroidizm etkisi ile ileri dönemde ortaya çıkan sıklıkla yetişkinlerde görülen geç bir kemik lezyonu olarak tanımlanmaktadır. Tüm kemiklerde tek veya multipl şekilde ortaya çıkabilir. Bildirilen Brown tümörlerin çoğu primer hiperparatroidizm ile ilişkilidir. Bununla birlikte son yıllarda uzun süreli hemodializ hastalarındaki sekonder hiperparatroidizm ile ilişkili olarak Brown tümör sıklığı artmaktadır (1, 2, 3). Primer hiperparatroidizm gibi, kronik böbrek yetmezliği ile birlikte olabilen sekonder hiperparatroidizmde de ileri kemik değişiklikleri nadirdir (1). Primer hiperparatroidizmlili hastaların yalnızca %10-15'inde iskelet değişiklikleri vardır. Sekonder hiperparatroidizm osteitis fibroza sistikanın gelişimi için nadiren yeterli derecede şiddetli ve uzun süreli olabilir. Kemik değişiklikleri hiperparatroidizmin diğer manifestasyonları ile hemen daima değişik derecelerde olmak üzere görülür. Bununla birlikte bazen kırıklar için ve stres altında gelişen iskelet deformiteleri için predispozisyon oluşturur (2).

SUMMARY

Bone lesions caused by hyperparathyroidism are always generalized. However, clinically, these lesions may be presented as localized disease. Specific histologic findings, in association with high plasma parathyroid hormone and calcium levels make the diagnosis possible. In childhood hyperparathyroidism, Brown tumor may be the initial finding, without any other clinical sign. A case of childhood osteitis fibroza cystica, with the only clinical finding of cystic mass at the left corpus of mandible and high plasma parathyroid hormone level and normal plasma calcium level, is presented.

Key Words: Brown tumor, normocalcemia, childhood.

Normokalsemik hiperparatroidizm, nadiren osteitis fibroza gibi ileri kemik değişiklikleri ile ortaya çıkabilir (4). Vakamız çocukluk çağında normokalsemik bir Brown tümör vakasıdır ve hiperparatroidizmin histopatolojik incelemelerden sonra ortaya konulması kayda değer bulunmuştur. Aynı zamanda hastada hiperparatroidizme bağlı Brown tümör dışında başka patoloji saptanılmamıştır.

OLGU SUNUMU

Hasta 7 yaşında bir kız çocuktur. Ankara Numune Hastanesi'ne kabulünden 6 ay önce sol yanığında şişme başlayan hastanın şişliğinin giderek artması üzerine diş hekimine başvurmuş ve iki diş çekilmesine rağmen şişlik artmaya devam etmiştir. Fizik muayenesinde sol taraf korpus mandibulada 1. ve 2. premolar dişler hizasında dış yüzde 1 cm kabarıklık gösteren, palpasyonda sert kıvamlı kitle tesbit edilmiştir. Fizik muayene ve sistemik sorgulama da başka veri yoktur.

- 1 Numune Hastanesi Patoloji Bölümü Asistanı, Ankara
- 2 Numune Hastanesi Patoloji Bölümü Şefi, Ankara
- 3 Numune Hastanesi 2. Plastik Cerrahi Kliniği Asistanı, Ankara
- 4 Numune Hastanesi 2. Plastik Cerrahi Kliniği Şef Yardımcısı, Ankara

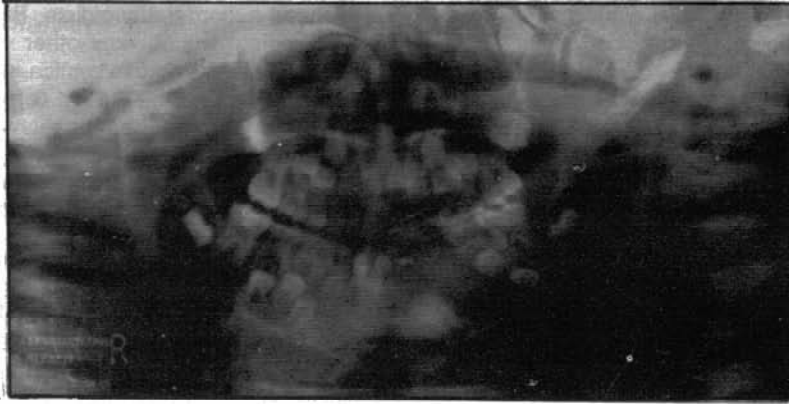
Biokimyasal analizler ile: plazma alkalin fosfatazı 165 Ü/L (normal 22-87 Ü/L), total protein 75.4g/L (normal 63.0-79.0g/L), albumin 45.1g/L (normal 37.0-53.0g/L), globulin 29.2g/L (normal 18.0-36.0g/L), total kalsiyum 2.60 mmol/L (normal 2.25-2.75 mmol/L), iyonize kalsiyum 0.8 mmol/L (normal 1.05-1.25 mmol/L), inorganik fosfor 1.44 mmol/L (normal 0.81-1.61 mmol/L) olarak tesbit edilmiştir.

Radyolojik inceleme ile; mandibula sol korpusunda ince septasyonlar ve minimal ekspansiyon gösteren kistik oluşum tesbit edilmiştir (Resim 1). Tüm vucut radyolojik incelemesinde başka patoloji tesbit edilmemiştir. Yapılan sintigrafide paratiroid glandlar normal olarak değerlendirilmiştir (Resim 2).

Operasyonda kapsüllü görünümde kistik kitle üzerinde periostun kalınlaşmış olduğu, korteksin ileri derecede incelendiği görülmüştür ve mandibula arka korteksi korunarak kitle kürete edilmiştir.

PATOLOJİK BULGULAR

Materyal 10 cc hacminde kırmızı-kahve renkli yumuşak kıvamlı, yer yer orta sertlikte, bazı parçalar üzerinde küçük alanlarda spongioz kemik içeren düzensiz dokulardan oluşmaktadır. Mikroskopik incelemede gevşek fibroz bir stroma içerisinde çok sayıda osteoklast tipi multinükleer dev hücreler bu-



Resim 1 : Mandibula sol korpusunda ince septasyonlar ve minimal ekspansiyon gösteren kistik oluşum. Korteksin korunmuş olduğu dikkati çekmektedir.

lunmaktadır. bu dev hücrelerin stromada boşluklar içerisinde olması ve bazı daha geniş mikrokistik yapıların iç yüzeyinde bulunması dikkat çekicidir (Resim 3 ve 4). Stromada tüm alanlarda yaygın ekstravaze eritrositler ve küçük kanama alanları, ayrıca yer yer çok sayıda hemosiderin yüklü makrofajlar (Resim 4) ile seyrek osteoid yapıları görülmektedir. Histolojik bulgular Brown tümörü temsil etmektedir.

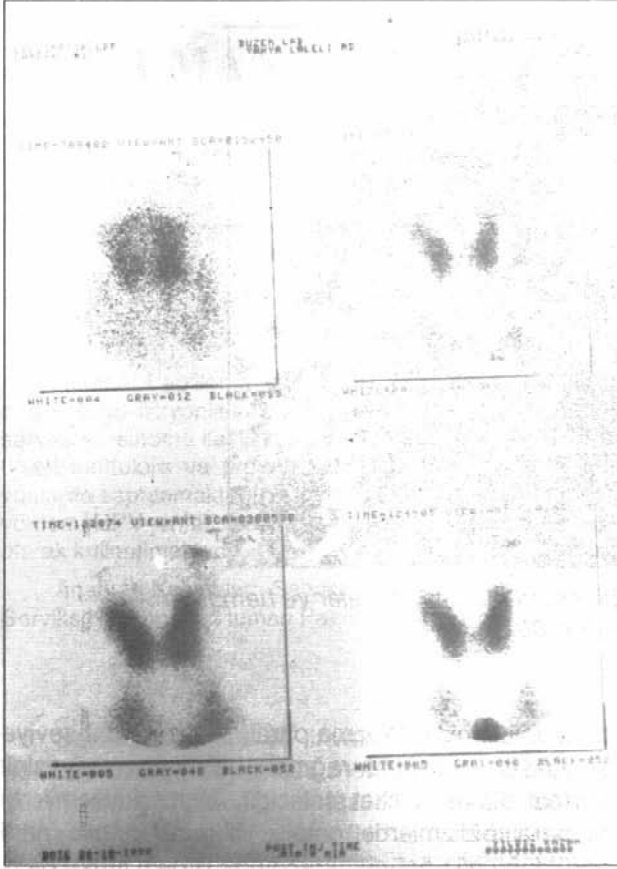
Operasyon sonrasında biokimyasal analizler ile; plazmada total kalsiyum 10.1mg/dl (normal 8.8-11.1mg/dl), fosfor 4.9 mg/dl (normal 2.2-4.5 mg/dl), plazma alkalin fosfataz 223 Ü/L (normal 41-133 Ü/L), idrarda kalsiyum 7.0 mmol/L (normal 1.25-10.0 mmol/L) inorganik fosfor 33.0 mmol/gün (normal 12.9-42.0 mmol/gün) kalsitonin 45.00 pg/ml (normal 0.00-50.00 pg/ml), paratiroid hormonu 1198.80 pmol/L ve bir ay sonraki tekrarında 1098.90 pmol/L

(normal 219.79-659.34 pmol/L) olarak, tesbit edilmiştir.

TARTIŞMA

Primer ve sekonder hiperparatiroidizmde kemik rezorpsiyonu hem osteoblastik aktivitenin inhibisyonu hem de osteoklastik aktivitenin stimülasyonuna bağlı olarak artmaktadır.

Benign reperatif granüloma, non-ossifiye fibroma ve Brown tümör histolojik görünüm olarak ayırlamaz. Brown tümör kesin tanısı plazma kalsiyum seviyesinin tayini ile konulabilir. Plazma paratiroid hormonu tayini de hiperparatiroidizmi ortaya koyar. Histolojik tanının desteklenmesinde biokimyasal belirleyiciler primer önerme sahiptir. Brown tümör histo-

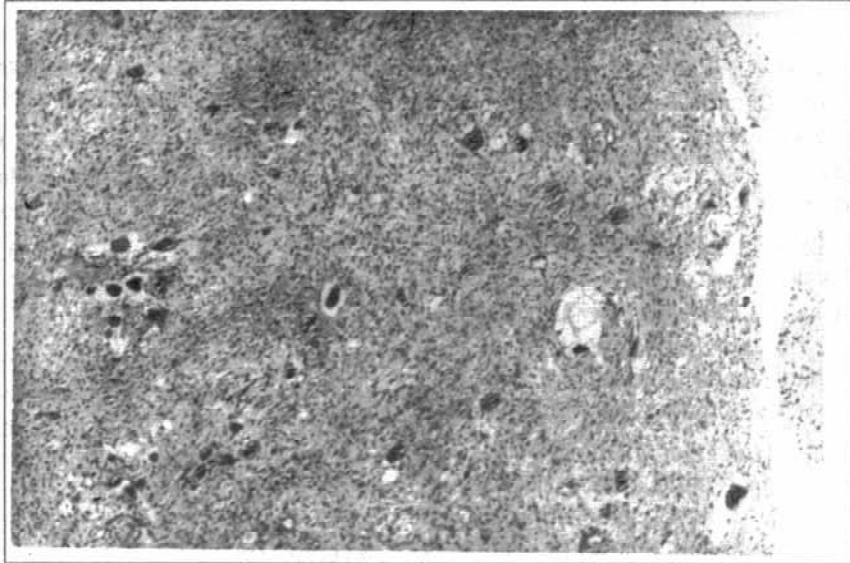


Resim 2 : Post operatif paratiroid sintigrafisinde paratiroid glandlar normal izlenmektedir.

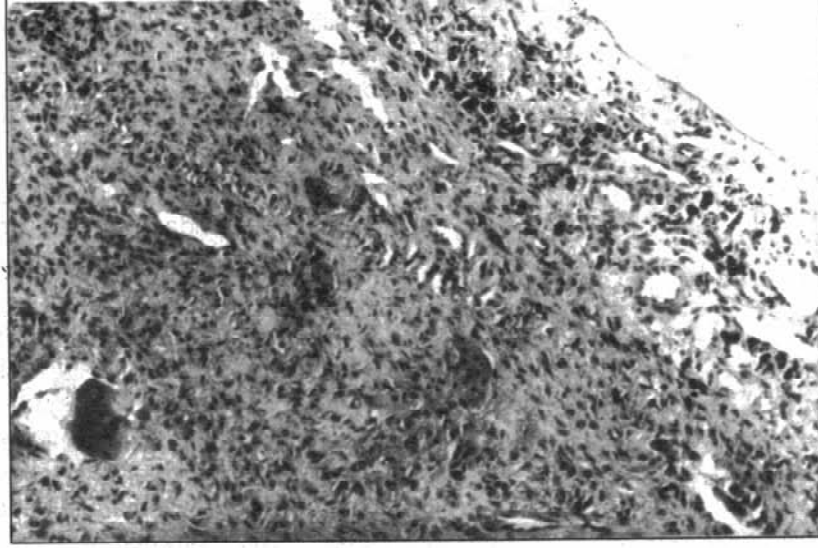
lojik ayırımında yardımcı olabilecek bazı histolojik özellikler vardır. Brown tümörde multinükleer dev hücrelerin büyüklüğü, dağılımı, stromal hücrelerin özellikleri bu lezyonun kemiğin gerçek dev hücreli tümöründen ayırımında yardımcıdır. Spesifik olarak dev hücreler küçüktür, sıklıkla kümeler veya demetler yaparlar, bazende nodüler şekilde bulunurlar. İleri lezyonda bu osteoklast tipi dev hücreler kistik boşlukların yüzeylerinde bulunurlar. Stromal hücreler atipi göstermez, stromada özellikle kanama alanları ve hemosiderin yüklü makrofajlar vardır. Organize spindle hücreli stroma içerisinde bazı osseöz trabeküller oluşabilir (3).

Brown tümör, malign dejenerasyon gelişmesi, hiperparatiroidizmin tedavisinden sonra regrese olması veya tamamen ortadan kalkması nedeniyle iyi prognozludur. Bununla birlikte lokalizasyonuna bağlı olarak özellikle çocuklarda, klinikte kötü davranışlı olabilir.

Çocukluk çağı hiperparatiroidizmde semptomlar non-spesifik ve bazen müphem olmaktadır. Erişkinlerde primer hiperparatiroidizmde kemik değişiklikleri %10 olmasına karşılık çocuklarda %33 ile %58 arasında bildirilmiştir. Bu değişiklikler içerisinde Brown tümör oldukça nadirdir (2). Normokalsemik hiperparatiroidizimli hastalar sıklıkla nefrolitiazis ile ortaya çıkmakla birlikte nadiren ilk olarak osteitis fibroza ile ortaya çıkabilmektedirler. Brown



Resim 3 : Fibröz bir stromada mikrokistik yapılar içerisinde osteoklast tipi multinükleer dev hücreler. H. Ex40.



Resim 4: Damardan zengin fibröz bir stromada dev hücreler ve hemosiderin yüklü makrofajlar. H. Ex100.

tümör iskeletin diğer kısımları radyolojik olarak normalken veya yalnızca hafif derecede demineralizasyon bulguları gösterirken bulunabilmektedir (3, 4).

Vakamız başka herhangi bir diğer kemik değişikliği olmaksızın ilk olarak Brown tümör varlığı ile ortaya çıkan normokalsemik bir çocukluk çağı hiper-

paratiroidizmidir. Plazma paratiroid hormonu seviyesi yüksek olmasına rağmen kalsiyum seviyesinin normal olması dikkat çekicidir. Normokalsemik hiperparatiroidizmlerde osteitis fibrozanın bile nadir görüldüğü göz önüne alındığında Brown tümör gelişmiş bu vaka kayda değer bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. BROWN Thomas W., et al. : Multiple Brown Tumors in a Patient with Chronic Renal Failure and Secondary Hyperparathyroidism. Am J. Roentgenol 1977. 128; 131-134
2. RAPAPORT D. : Primary Hyperparathyroidism in Children. J. Pediatric Surg. 1986. 21: 395-397.
3. TSENG TENG Ching, et al. : Primary Hyperparathyroidism. The Lancet 1960; 83: 716-731
4. WILLS M.R. : Normocalcemic Primary Hyperparathyroidism. The Lancet 1971; 24: 849 - 852
5. ROBINSON P. J., et al. : Primary Hyperparathyroidism Presenting With a Maxillary Tumour and Hydrocephalus. J. Laryngol Otol 1988; 102: 1164 - 1167
6. YALOWITZ David L., et al. : Far-Advanced Primary Hyperparathyroidism in an 18-Year-Old Young Man. Am. J. Med, 1984; 77: 545 - 548