

Birincil Hiperparatiroidi - Brown Tümör (Olgu Sunumu)

Primary Hyperparathyroidism - Brown Tumor (Case Report)

Yrd. Doç. Dr. Hasan Tatari¹ Yrd. Doç. Dr. Önder Baran¹
Doç. Dr. Hasan Havitçioğlu¹ Dr. Hakan Boya¹ Prof. Dr. M. Şerefettin Canda²

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnciraltı-İzmir

¹Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı ²Patoloji Anabilim Dalı

Özet: Primer hiperparatiroidi, az görülen bir klinik tablodur. Olguların çoğunda, semptomlar belirgin olmadığı için, tanıya ulaşmak oldukça güçtür. Genellikle, olgular primer kemik tümörü olarak değerlendirilir. İskelet sistemi dışı kemik tutulumu siktir; özellikle renal tutulum yaygındır. Kemik tutulumu ve pseudotümöral lezyonlar az görülür. Bu olgu sunumunda, pelvis, fibula ve ulnada primer hiperparatiroidiye bağlı, "brown tümör" saptanan ve üç yıldır bel, kalça ve ayak ağrısı ile yürüme güçlüğü yakınması olan 30 yaşında bir bayan olgu, az görülmesi nedeniyle, ilginç bulunarak sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Primer hiperparatiroidi, brown tümör.

Primer hiperparatiroidiye bağlı "brown tümör" seyrek görülen bir klinik tablodur. Etiyolojisinde paratiroid adenomu, hiperplazisi ve sekretuar özellikteki karsinomları yer alır. Hiperparatiroidi, primer ya da böbrek yetmezliğine ikincil olabilir. Her iki durumda da iskelet sistemi tutulumu izlenir (1).

Olgularda, tüm kemiklerde yaygın osteoporoz vardır. İlk etkilenen bölgeler, diz çevresi, el, kranium, pelvis, klavikula distal ucu ve uzun kemik metafizleridir (2). Genel olarak ise, "brown tümör" uzun kemiklerin metafizlerinde, pelviste, maksillada, kostalarda ve el kemiklerinde izlenir (3-6). Çok seyrek de olsa, vertebral kolon da tutulabilir (7-8). Grafilerde, genellikle yuvarlak osteolitik alanlar göze çarpar. Yumuşak dokuya yayılım ve periost reaksiyonu izlenmez (2). Bu lezyonlar, primer kemik tümörü, anevrizmal kemik kisti, dev hücreli tümör (osteoklastom) ile sıklıkla karışabilmektedir (9).

Summary: Primary hyperparathyroidism is a rare clinical entity. In most cases, to reach to the diagnosis is very hard because of the uncertain symptoms. Generally, the patients are evaluated as primary bone tumor. Non-skeletal, especially renal lesion is frequent. Bone and pseudotumoral lesions are rare. In this case report, a 30 years old female patient with brown tumors in pelvis, fibula and ulna, suffering from low back, hip and foot pain and disability in walking because of primary hyperparathyroidism, is presented, because of rareness in literature.

Key Words: Primary hyperparathyroidism, brown tumor.

Çalışmanın amacı, az görülmesi nedeniyle ilginç bulunan bir hiperparatiroidi olgusunu, klinik ve patolojik bulgularıyla sunmaktır.

Olgu Sunumu

Hastamız 30 yaşında bir kadındır (A.D., Dos. No: 521121). Üç yıldır süren bel, kalça, ayak ağrısı ve yürüme güçlüğü yakınması ile başvurmuştur.

Fizik bakıda, L₅-S₁ vertebra spinöz çıkıntılarında duyarlılık dışında bir bulgu saptanmamıştır. Direkt grafilerinde, sağ iliak kanatta, sol fibula ve sağ ulna distalinde radyolusent alanlar izlenmektedir (Resim 1).

İliak kanattan yapılan iğne biyopsisinde, "Endosteal reaktif yeni kemik yapımı" bulguları izlenmiştir.

Laboratuvar bulguları: Sedimentasyon: 9 mm/sa, total protein: 7.1 gr/dl, albumin: 4.4 gr/dl, serum protein elektroforezi: normal, ALP: 1214 U/L, sialik asit: normal,

CA 125: normal, kan kalsiyum değeri: 11 mg/dl, fosfor: 1.6 mg/dl, 24 saatlik idrarda kalsiyum miktarı: 18.5 mg/dl, fosfor: 50 gr/dl olarak elde edilmiştir.

Bu laboratuvar bulguları ile, primer bir renal sorunu olmadığı anlaşılan olguda, "Primer hiperparatiroidi" ön tanısı düşünülmüş ve ölçülen parathormon düzeyi, 4 ng/dl olarak bulunmuştur.

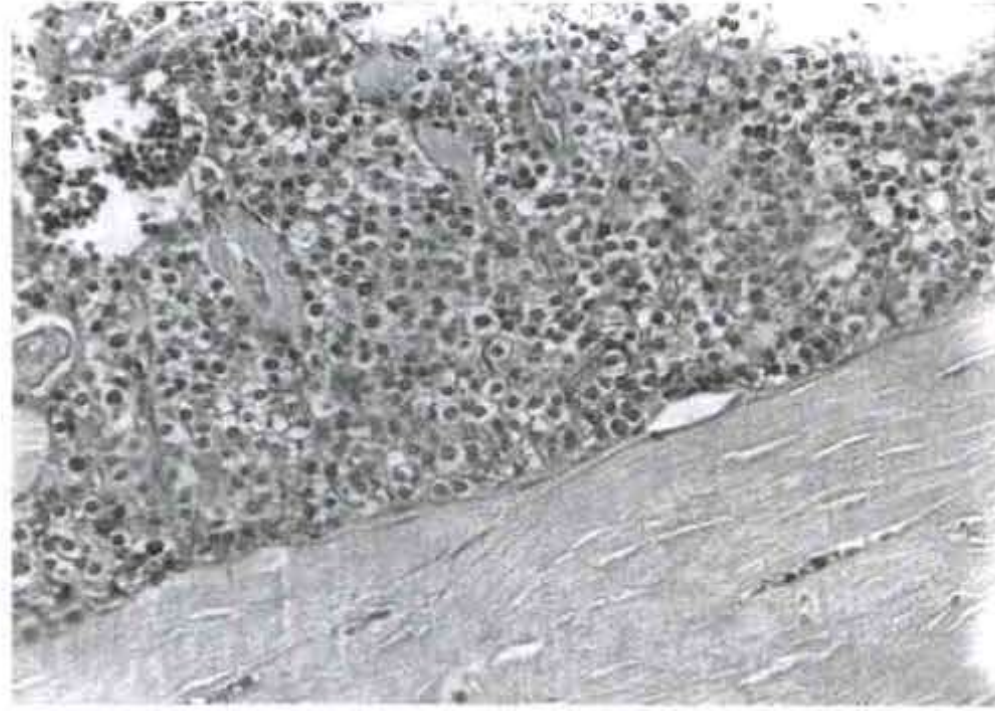
Ultrasonografi sonucunda, sol paratiroid lobu içinde, inferior bölümde lokalize, 20x14x25 mm. boyutlarında, hiperekojenik, solid yapıda, heterojen görünümü, düzgün konturlu bir kitle saptandı.

"Paratiroid adenomu" ön tanısı ile, kitle eksize edildi ve patoloji sonucu "Esas hücreli paratiroid adenomu" olarak belirlendi (Biopsi no: 4461/94) (Resim 2).

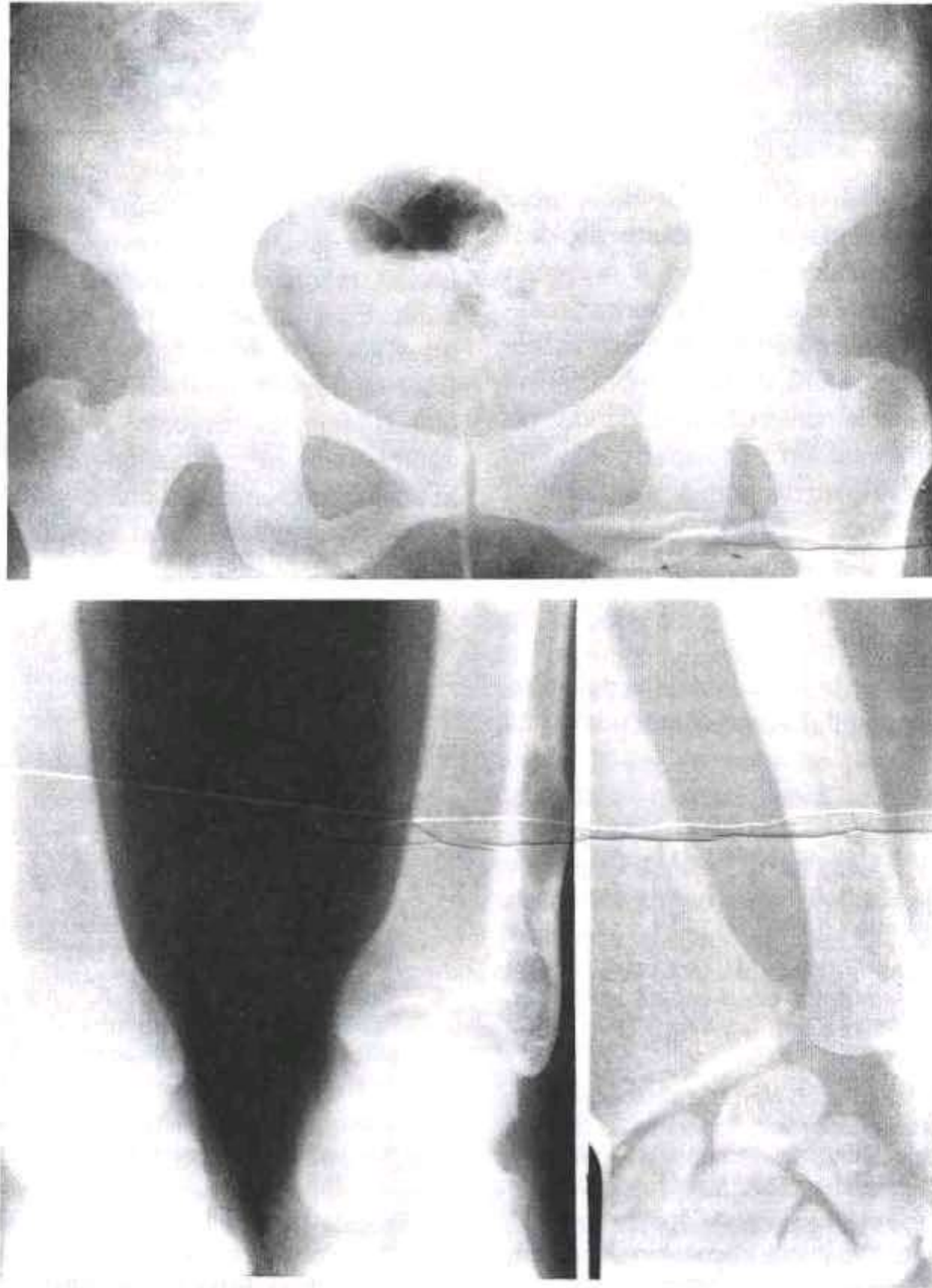
Postoperatif 3. yılda yapılan bakıda; kan kalsiyumu: 9.3 mg/dl, fosfor: 3.9 mg/dl, parathormon düzeyi: 21 pg/ml, ALP: 182 U/L olarak bulundu. Hastanın klinik yakınmaları geriledi ve çekilen kontrol grafilerinde, daha önce "brown tümör" izlenen bölgelerin, normal kemik dokusu ile dolduğu görüldü (Resim 3).



Resim 1. Hastanın ilk başvurusunda çekilen grafilerinde, sağ iliak kanat, sol fibula distali ve sağ ulna distalinde radyolusent alanlar izlenmektedir.



Resim 2. Paratiroid adenomu, intakt fibröz kapsülle çevrili, üniform özellikte paratiroid esas hücrelerinden oluşmaktadır (D.E.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı 4461/94 H+E X 100).



Resim 3. Postoperatif 3. yıl sonunda çekilen grafilerinde, daha önce "brown tümör" izlenen bölgelerin normal kemik dokusuyla dolduğu görülmektedir.

Tartışma

Primer hiperparatiroidiye bađlı "brown tümör"de olguların başvuru yakınması genellikle, osteoporoza bađlı olarak gelişen bel, kalça ve el kemiklerindeki ağrıdır. Bu ağrılar nedeniyle ilerleyen dönemlerde, yürüme güçlüğü de klinik tabloya eklenebilir. Kendi olgumuzda da, aynı yakınmalar, başvurudan üç yıl önce başlamıştır.

"Brown tümör", sıklıkla uzun kemiklerin metafizlerinde, pelvis, maksilla, kostalar ve el kemiklerinde izlenir (3-6). Kimi olgularda, vertebral kolon tutulumu da olabilir (7,8). Olgumuzda ise yerleşim sağ iliak kanat, sol fibula ve sağ ulna distalindedir.

"Brown tümör"de, radyolojik olarak subperiosteal rezorbsiyon görülür. Grafilerde yuvarlak ve bazen de eliptik osteolitik alanlar izlenir. Olgumuzun grafilerinde de, daha çok eliptik lezyonlar göze çarpmakta olup kaynaklarda da belirtildiđi gibi (2) yumuşak dokuya yayılım ve periost reaksiyonu görülmemektedir.

Kimi olgularda, kist içindeki fibroblastik doku artışına bađlı olarak, korteks çok incelik ve lezyonlar, primer kemik tümörü olarak değerlendirilir (1).

Radyolojik olarak, sıklıkla karışan bir diđer klinik tablo olan anevrizmal kemik kistinde ise, kortekste deskrüksiyon izlenebilir. Periost zorlukla seçilirken, kimi zaman reaktif kemik dokusu da görülebilir. Hatta periost reaksiyonunun çok aşırı olduđu kimi agresif anevrizmal kemik kistlerinde, radyolojik görüntü, malign tümör izlenimi verebilir. Kist içinde, kan elemanları bulunduđunda, radyolusent ya da kemik septaların trabeküler görünümü biçiminde izlenim alınır. Anevrizmal kemik kisti, sıklıkla vertebraların gövdesine ya da arka elemanlarına yerleşip patolojik kırığa yol açabilir. Ancak, "brown tümör"ün de, vertebral kolona yerleşerek paraplejiye yol açtığı yönünde yayınlar bulunmaktadır (10).

Dev hücreli tümör de, benzer biçimde kortekste deskrüksiyon yapması ve iç yapısının, "brown tümör"deki gibi

radyolusent olması nedeni ile, tanıda göz önünde tutulmalıdır.

Hiperparatroidinin klinik bulgularının varlığında tanı, hiperkalsemi, hipofosfatemi, idrarda kalsiyum ya da kanda parathormon düzeyinin yüksekliğinin saptanması ile olduğundan genellikle biyopsiye gereksinim duyulmaktadır (1). Olgumuzda da hiperkalsemi, hipofosfatemi ve alkalin fosfataz değerinde yükselme görülmüştür. Aynı biçimde, parathormon değeri de, normal değerinin üzerinde saptanmıştır.

Ayırıcı tanı, histolojik olarak yapılır. "Brown tümör"de, kemik trabeküllerinde rezorbsiyon, fibroblastik proliferasyonda artış, osteoklast benzeri dev hücrelerin varlığı görülebilir. Temelde fibrojenik özellik, kesin tanı koydurucudur. Olgumuzun eksizyonel biyopsi sonrası elde edilen patoloji sonucunda, lezyonun intakt fibröz kapsülle çevrili, üniform özellikte paratiroid esas hücrelerinden oluştuđu saptanmıştır.

"Brown tümör"ün sağaltımı, adenom ya da hiperplazik lobun çıkarılması ile olur. Ektopik odakları da araştırmak gerekir.

Prognoz, tanının erken konmasına ve erken dönemde paratiroidiye yönelik olarak yapılan cerrahi girişime bađlıdır. İskelet lezyonları, spontan olarak düzelir. İskelet rekonstrüksiyonu, 4-6 ayda başlar ve 1-2 yıl sürer. Eğer patolojik kırık varsa, cerrahi gereksiz hızla iyileşir (Femur boyun ve diafiz kırıkları dışında). Eğer operasyon yapılacaksa, yatakta ya da alçı içinde oluşan immobilizasyonla agreve olan hiperkalsemi, intraoperatif ya da postoperatif komplikasyonlara yol açacağından, öncelikle primer patoloji sağaltılır. İskelet sisteminde yapılacak olan operasyonlar, kalsiyum-fosfor metabolizması normale dönene dek ertelenir. Sonuçta, kendi olgumuzda da, paratiroid adenomu nedeniyle kitle eksizyonu yapılmış ve ortopedik bir girişim gereksiz "brown tümör" izlendiđi kemik bölgelerinin tümüyle normal kemik dokusu ile dolduđu izlenmiştir. Bu süre sonunda, laboratuvar değerleri de normale dönmüştür.

Kaynaklar

1. Krishnan Unni K. Dahlin's Bone Tumors. 5th edition. Philadelphia: Lippincott - Raven. 1996 ; 417 - 419.
2. Campanacci M. Bone and Soft Tissue Tumors. New York: 2nd edition, Springer Verlag, 1990; 793 - 818.
3. Herman G, Abdelwahap IF, Klein MJ, Berson BD. Giant cell reparative granuloma of the distal end of right femur. Case report. Skeletal Radiol (Germany-West) 1990; 19(5): 367 - 369.
4. Ludwig C, Rutt J, Hackenbroch MH. Recalsification of an 8x4x4.5 cm. large brown tumor with spontaneous fracture following parathyroidectomy. Z Orthop Ihre Grnzgeb (Germany) 1991; 129 (1) : 104 - 107.
5. Perez JA, Lopez B, Valdiva P, Norembuena L. Pathologic fracture of the femur due to primary hyperparathyroidism. Rev Med Chil , 1989; 117 (9) : 1018 - 1022.
6. Present D, Calderoni P, Bacchini P, Bertoni F. Brown tumor of the tibia as an early manifestation of renal osteodystrophy. Clin Orthop 1988; (201): 303 - 306.
7. Barlow IW, Archer IA. Brown tumor of cervical spine. Spine 1993; 18 (7) : 936 - 937.
8. Gražiani N, Donnet A, Antipoff M, Gaborit H. Recklinghausen brown of the cervical spine disclosing primary hyperparathyroidism. Neurochirurgie (France) 1991; 37 (6): 394 - 397.
9. Ratner V, Dorfman HD. Giant-cell reparative granuloma of the hand and foot bones. Clin Orthop 1990; (260): 251-258.
10. Yokota N, Kuribayashi T, Tanaka M, Matsukura S. Paraplegia caused by brown tumor in primary hyperparathyroidism. J Neurosurg 1989; 71 (3): 446-448.