

Osteomalazi

Gülbüz SEZGİN (*), Nursel GÜRTUNCA (**),

SUMMARY

Osteomalacia

Wearing closed and long sleeved dresses and minimal exposure to sunlight in a young woman resulted with vitamin D insufficiency and osteomalacia. She was undiagnosed for a long time and 6 months after diagnosis the result was very well. Because this case was interesting and rarely seen we searched osteomalacia.

Key words: Osteomalacia

Anahtar kelimeler: Osteomalazi

Kemik matriksin normal mineralizasyonu için gerekli kalsiyumun azalması sonucu mineralize kemiğin patolojik kaybına osteomalazi denir (1). Yaygın kemik ağrıları ile karakterizedir. Osteomalazi kalsiyum, vitamin D, fosfat veya alkali fosfatadaki anormalliklerin birlikte veya tek başına bulunması halidir. Jeneralize bir kemik hastalığıdır. Kemik dokusu minerallerinin eksikliği sonucu gerekli sertliğe erişemez, sıklıkla deforme olur ve kırılır. Osteomalazi, yumuşak kemikler anlamına gelir.

Patogenezdeki en önemli etken D vitamini etkisinin, kullanılabilirliğinin bozulmasıdır. Vit D bozuklukları sonucu yeterli kalsiyum ve fosfor matriks mineralizasyonu için emilemezler (2). Kapalı giyim şekli nedeniyle güneş ışığından yararlanamamış ve dolayısıyla D vitamini yeterliği gelişerek osteomalazi hastalığına yakalanmış genç kadın hastamızda osteomalaziyi araştırmayı amaçladık.

OLGU

N.T. 1973 doğumlu kadın hasta, oturup kalkma ve yürümede güçlük, merdiven inip çıkmada, saçını taramada güçlük,

vücudunda yaygın ağrıları nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Beş yıldır, bel ağrısı olan hastanın giderek yakınmaları artmış, 2-3 yıldır iyice şiddetlenmiş, yattığı yerden kalkamaz, yatak içinde sağdan sola dönemez olmuş, merdiven inip çıkmada zorluk çekiyormuş. Ağrıları sırtında bacak ve kollarında yaygınmış. Ayrıca kol ve bacaklarında kasılmalar nedeniyle acil servislere birkaç kez başvurmuş. Hatta tetkik için psikiatri kliniğinde bir kaç gün gözlem altına alınmış.

Özgeçmişinde; 3-4 yıldır aralıklı ishal oluyormuş. Bir kez üriner infeksiyon geçirmiş. Soygeçmişinde özellik yok. Hastamız yaklaşık 10 yıldır kapalı giyim tarzı nedeniyle güneş ışığından yeterince yararlanamıyormuş. Sistem bulguları normaldi. Boy 144 cm, ağırlık 35 kg ve oldukça zayıf. Lokomotor sistem muayenesinde; boyun ve bel eklem hareket açıklığı (EHA) ağrılı, açık. Her iki omuz ve dirsek EHA pasif olarak açık, ağrılı; her iki kalça, diz, EHA pasif olarak açık, ağrılı. Dorsal bölgede 10, 11 ve 12. kostalar ve her iki kruris baskıyla ağrılı. Nörolojik muayenede; DTR normoaktif, duyu kusuru ve patolojik refleks yok. Kas gücü; gövde fleksörleri 1/5, ekstensörleri 2/5, kalça fleksörleri 3/5, ekstensörleri 3/5, abdükörleri 2/6, addükörleri 4/5 eksternal rotatorlar 3/5 internal rotatorlar 4/5 idi. Diz fleksörleri 3/5, diz ekstensörleri 4/5 idi. Üst ekstremitelerde kas gücü normal, ağrılı idi. Hasta tüm hareketlerinde çok yavaş ve çok ağrılı idi.

Laboratuvar tetkiklerinde; ESR 9 mm/saat, hemogram normal, glukoz, üre, kreatinin, SGOT, SGPT normal, total protein 6.9 g/dL, albumin 3/1 g/dL, globulin 3.8 g/dL, ALP 864 U/l, Ca 8.7 g/dL, P 2.5 mg/dL, PTH 146 pg/ml (N:10-65 pg/ml). 250 OH Vit D 5 ng/ml, protrombin zamanı ve aktivitesi normal sınırlarda; 24 saatlik idrarda Ca 137 mg (50-300 mg). İdrar bulguları normal, gaita kültürü, gaita mikroskopisi normal sınırlarda. 10.5.2000 tarihinde yapılan BMD değerleri; AP spine T skoru = 4.6, femur boynu T skoru = 4.01. Dorsal AP grafide; açıklığı sola bakan minimal C skolyoz, sol skapula dış kenarında, 11. ve 10. kot posteriorunda kırık hatları saptandı (Resim 1, 2). Pelvis grafisinde, iskion kolunda solda ve her iki pubis kolunda kırık hatları saptandı (Grafik 2). Her iki kruris grafisinde solda fibula 1/3 proksimalinde ve 2/3 distal dış kenarında kırık hattı saptandı. Kraniyografi normaldi.

Hastamızda yaygın kemik ağrıları, tipik yürüme paterni, kalça proksimal kas güçsüzlüğü (psödomyopati), kol ve bacaklarda kasılmalar; güneş ışığından yeterince yararlanamama bulgularının yanısıra laboratuvarında kan Ca düzeyinin düşüklüğü, D vit düzeyi düşüklüğü, alkalin fosfataz yüksekliği, parathormo-

Resim 1. Dorsal AP grafide; açıklığı sola bakan minimal C skolyoz,

Resim 2. İskion kolunda solda ve her iki pubis kolunda kırık hatları

nun bunlara sekonder yüksekliği (sekonder hiperparatiroidi) saptanması, ayrıca radyolojik tetkiklerde multipl kırıkların bulunması, dansitometrisinde kırık hattında mineral kaybının saptanması sonucunda osteomalazi ön tanısı kondu. Hastamıza, alfa kalsitriol ve elementer kalsiyum + diyetle kalsiyum takviyesi + oral beslenme solüsyonları verildi ve güneş banyosu önerildi. Altı aylık izleme sonucunda; kan kalsiyum 9.7 g/dL, ALP 245 U/l, P 2.2 mg/dL ile normale döndü.

Resim 3. Sol skapula dış kenarında, 11. ve 10. kot posteriorunda kırık hatları

Kemik mineral yoğunluğu; bel T skoru -0.8, kalça T skoru -2.5 saptandı. Hastanın yürüyüşü tamamen düzeldi, ağrıları azaldı ve kas gücünde belirgin düzelme oldu. Kalça grubu kaslar 4/5 kuvvetinde, yatakta oturma, dönme bağımsızdı. Resiprokal hareketleri başarılı, rahatlıkla merdiven inip çıkıyordu. Hastanın kilosunda 5 kg artış oldu.

TARTIŞMA

Osteomalazinin nedenlerinin başında vit D bozuklukları gelmektedir. Bunların içinde baş sırayı vit D yetersizliği almaktadır ve nedeni ya diyetle yetersiz alınma ya da güneş ışığından yeterince yararlanamamadır. Vit D ve kalsiyum yetersiz emilimi, Gİ cerrahi ve safra kesesi hastalıkları, safra tuzlarının yetersiz üretimi, pankreas yetersizliği, intestinal Çölyak hastalığında görülebilir ve osteomalaziye yol açar.

Anormal vit D metabolizması da osteomalazi nedenlerindedir. Böbrek yetersizliğinde 25 OH D vitamininin 1-2 OHD vitaminine dönüşmesinde bozukluk vardır. Antikonvulzan ilaçlar, hepatik mikrozonale enzimleri indükleyerek 25 OH vit D yıkımını artırır ve böylece barsakta Ca transportu inhibe olur (4). Vitamin

D periferde reseptörüne doğru olarak bağlanmazsa, biyolojik etkisini gösteremez. VDR bu reseptörün adıdır. VDDR II olarak tanımlanan otozomal resesif geçen hastalıkta bu reseptör mutasyona uğramıştır. Reseptöre D vitamininin bağlanmasında bozukluk vardır. Dolaşımda 1.25 D vit armış olarak bulunur.

Hastalarda total alopesi tablosu birlikte görülür. İ.V kalsiyum infüzyonları ile tedavi edilebilirler (5).

Kalsiyum gibi fosfat da, matriks mineralizasyonunda gereklidir. Ailesel, X'e bağlı hipofosfatemik raşitizm en önemli tipidir. Serum fosforu çok düşüktür. Serum 1-25 vit D, kalsiyum ve PTH düzeyleri normaldir. Yumuşak doku ve kemiğin mezengial tümörlerine sekonder oluşan osteomalazi onkojenik osteomalazi olarak adlandırılır. Nadir bir nedendir. Renal fosfat kaybı artar. Bu fosfatüriye, tümörün salgıladığı humoral faktörlerin yol açtığı düşünülmektedir. Tümörün çıkarılması ile dramatik iyileşme olur (6). Alkalen fosfataz, kemik formasyonunun moleküler komponentlerinden biridir. Düşük ALP, idrar ve serumda yüksek inorganik fosfat ve bazen de hiperkalsemi ile karakterizedir. Kalıtsal otozomal dominant veya resesif olabilen bir hastalıktır.

İlaç kullanımına bağlı olarak da osteomalazi gelişebilir. 75 mg/gün sodyum florid alındığında kemik mineralizasyonunda yetersizlik olabilir. Etidronat di sodyum 10-20 mg/kg/gün dozlarında osteomalaziye yol açar. 5/mg/kg/gün olarak alındığında bu etki azalır. Alüminyum ve tetrasiklin toksitesi osteomalaziye yol açabilir.

Laboratuvar bulguları etyolojik nedene göre değişir.

Klasik sendromda vit D ve idrar Ca değerleri düşüktür. Hipokalsemi, artmış PTH ve alkalen fosfataz düzeyleri diğer bulgulardır (7). Osteomalazinin tanı koydurucu en önemli bulgularından biri; Loozer zonu veya milkmen fraktürleri olarak da bilinen psödofraktürlerin varlığıdır. Arterlerin kemiği çaprazladığı noktalardaki kemik erozyonunun bir göstergesidir. Sıklıkla bilateraldir. Femur boynu, pubik ve iskial kollar, klavikula, kotlar ve skapulada sık görülür (8).

Sonuç olarak, osteomalazi tedavisi etyolojiye yöneliktir. Kalsiyum, D vitamini, metabolitleri ve fosfat verilir. Güneş ışığı derinin D vitamini yapmasını sağlar, güneş ışığından yoksunluk osteomalaziye yol açabilir. Kapalı giyimli kadınlarda bu hastalığın olabileceğini düşünmek, tanıyı erken koyup tedaviyi yapmak yüz güldürücü sonuç verecektir.

KAYNAKLAR

1. **Daniel J. Mc:** Carty-arthritis and allied conditions a textbook of Rheumatology, 11th edition. Lea Febiger 1835-1836, 1989.
2. Vitamin D metabolism is altered in Asian Indians in the Southern United States. J Clin Endocrinol Metab 83:169-173, 1998.
3. Department of endocrinology, Universty Medical Center St. Radbound Lancet 355:1882, 2000.
4. **Hahn TJ:** Drug-induced disorders of Vit D and mineral metabolism. Clin Endocrinol metab.
5. **Riggs BL:** Vitamin D receptor genotypes and bone density. N Engl J Med 337:125-126, 1997.
6. **Gonzalez-Comptax, Menos-Pujol, Foglia-Fernandez M, et al:** Oncogenic osteomalacia; case report and review of heat end neck associated tumors. J Laryngol Otol 112:389-392, 1998.
7. **Hoshino H, Kushida K, Tahahashi M, et al:** Charasteristics of Brochemical marers in patient with metabolic bone disorders. Endocr Res 24:55-64, 1998.
8. **Lenchik L, Sertonis DJ:** Ortopetic aspects of metabolic bone disease. Orthop Clin 29:103-134, 1998.