

TÜRKDERM

Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi
Yıl:2001 Cilt:35 Sayı:4

Tümoral Kalsinozis

Neşe Özkaya, İlgül Zeren Bilgin, Ahmet Karaman, Güngör Yılmaz
İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği

Özet

Tümoral kalsinozis, çocuklarda ve gençlerde görülen, basınca maruz kalan yerlerde ve eklemler üzerinde subkutan yerleşimli kalsiyum kitleleri ile karakterli ender bir hastalıktır. İç organlar tutulmaz ve serum kalsiyum düzeyleri genellikle normaldir. 19 yaşındaki bir erkek hastada kalçanın sağ tarafında 10x15 cm çaplı ve sol tarafında 10x10 cm çaplı olmak üzere iki adet subkutan kitle saptandı. Sol taraftaki kitlede beyaz tebeşirimsi akıntının geldiği çok sayıda ülserasyon vardı. Klinik ve laboratuvar bulgular ile 'Tümoral kalsinozis' olarak değerlendirildi.

Anahtar Kelimeler: Tümoral kalsinozis

Özkaya N, Bilgin İ.Z, Karaman A, Yılmaz G. Tümoral kalsinozis. TÜRKDERM 2001; 35: 325-328

Summary

Tumoral calcinosis is a rare disease which affects children and young adults, characterized by large subcutaneous masses of calcium overlying the pressure areas and joint. The internal organs are not involved, and serum calcium levels are generally normal.

A 19-year-old man presented with a subcutaneous mass on the right, and another one on the left side of his hip, 10x15 cm and 10x10 cm in diameter, respectively. The mass on the left side had numerous ulcerations discharging white chalky material. Clinical and laboratory findings revealed 'tumoral calcinosis.'

Key Words: Tumoral calcinosis

Özkaya N, Bilgin İ.Z, Karaman A, Yılmaz G. Tumoral calcinosis. TÜRKDERM 2001; 35: 325-328

Tümoral kalsinozis (TK) periartiküler yumuşak dokuda kalsifiye kitle oluşumu ile karakterize nadir bir hastalıktır¹⁻⁷. En çok kalça, omuz, dirsek eklemleri çevresindeki yumuşak dokuda çok yavaş olarak gelişip ağrı, gerginlik, hareket azlığı gibi yakınmalara neden olmaz¹⁻⁴. Biyokimyasal olarak kalsiyum metabolizması bozukluğu yoktur¹⁻⁶. Ailesel ve edinsel tipleri vardır^{3,6}. Bildirilen olguların çoğunluğu Afrikalı ve Amerikalı zencilerdir^{1-3,5,6}. TK tamamen sağlıklı bireylerde görülmekte olup bazı olgularda hiperfosfatemi saptanmıştır^{1,3,8,9}.

Olgu

Y.A. 19 yaşında erkek hasta; her iki kalça lateralindeki şişlik ve yara yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın yakınmaları 3 yaşındayken her iki ayak planter bölgede yavaş büyüyen şişliklerle başlamış. Daha sonra sağ skapüler bölgede aynı şekilde bir şişlik daha oluşmuş. Ayaklar ve skapüler bölgedeki bu şişlikler nedeniyle ilk kez 1970 yılında ve skapüler lezyon aynı yerde tekrarlayınca 2. kez 1990'da opere edilmiş. üç yıl önce sağ daha sonra sol kalça lateralinde şişlik oluşmuş. Ailede benzer hastalık tanımlamıyor. Boyu 149cm, kilosu 46kg olan hastanın fizik bakışında yüzde, aksiller ve pubik bölgede kıllanma saptanmadı, penis küçük testisler atrofikti. Sağ skapüler ve aksiller bölgede 3-10cm arası değişen çapta sikatrisler vardı (şekil 1). Sağ kalça lateral bölgede 10x15 cm çapında, kubbe şeklinde gergin, ağrısız kitle ((şekil 2), sol kalça lateralinde 10x10 cm çapında beyaz renkli tebeşirimsi akıntının geldiği çok sayıda küçük ülserasyonlar bulunan sert kitle (şekil 3) vardı. Her iki ayak başparmağında addüktör tendon retraksiyonuna bağlı Hallux-valgus deformitesi saptandı (şekil 4).

Laboratuvar incelemelerinde sedimentasyon 40mm/h, hematokrit: % 27.6, Hb: 8.5 gr/dl, ANA negatif, alkalen fosfataz: 479 ü, Ca: %9mg(9-11), P: %7.8(4-6), 24 saatlik idrarda Ca: 2.1mg/dl (100-300), 24 saatlik idrarda PH: 37mg/dl (300-400), paratiroid hormon: 39.8ng/ml (12-72), FSH, LH, testosteron değerleri ise prepubertal değerlerle uyumlu bulundu. TSH, T3, T4 değerleri ve tiroid sintigrafisi normal idi. Hastanın sol kalçadaki ülsere lezyonunun spesifik kültüründe üreme olmadı, nonspesifik kültürde ise stafilococcus aureus üredi. Histopatolojik incelemede belirgin akantoz gösteren çok katlı yassı epitel altında amorf kalsifikasyon odakları ve bunların çevresinde yer yer multinükleer histiositler, mononükleer hücre infiltrasyonu, osteoklast tipi dev hücreler görüldü.

Radyolojik incelemede sağ skapula çevresinde, sol humerus, sağ femur majör tuberkulum çevresinde daha belirgin olmak üzere bilateral periartiküler yumuşak doku kalsifikasyonları izlendi (şekil 5). Kemik yapılar normaldi. Akciğer grafisinde sol orta kısımda saptanan kitle, yapılan toraks bilgisayarlı tomografisinde 3cm çapta düzgün ve keskin kontürlü bronkojenik kist olarak değerlendirildi. Ayrıca her iki subskapüler ve posterior vertebral alanda izlenen amorf kalsifikasyonlar 'kalsinozis' lehine yorumlandı. İki yönlü kafa grafilerinde patoloji saptanmayan hastanın bilgisayarlı tomografisinde hipofiz normal olarak değerlendirildi. Alt kesici dişlerin pulpalarında da kalsifiye odaklar izlendi.

Klinik, histopatolojik, biokimyasal ve radyolojik bulgulara dayanarak hastaya TK tanısı kondu. Hasta, cerrahi girişim için gelmek üzere taburcu edildi.



şekil 1: Olgudaki sağ skapüler ve aksiller bölgedeki skatrisler



şekil 2: Sağ kalça lateral kısmında ki kitleye bağlı asimetri



şekil 3: Sol kalça lateralinde beyaz tebeşirimsi akıntı gelen ülserasyonlar



şekil 4: Her iki ayak başparmağındaki hallux-valgus deformitesi



şekil 5: Olgulardaki bilateral periartiküler yumuşak doku kalsifikasyonları görülmektedir

Tartışma

1899 yılında Duret tarafından tanımlanan bu hastalığa 1943'te Inclan'ın TK adını verdiği bilinmektedir^{1,3}. Çoğunlukla sağlıklı bireylerde, gençlik ve çocukluk çağında görülürse de 3 ay ile 79 yaşları arasında TK'li olgular yayınlanmıştır^{1,3,5}. Bizim olgumuzda lezyonlar 3 yaşında her iki ayak planter bölgesinde başlamış, daha sonra sağ omuz ve her iki kalçada gelişmiştir. Bildirilen olguların yaklaşık 1/3'ü ailevidir. İki veya daha fazla kardeşte aynı anda görülmekle birlikte aynı ailede kuşaklar arası geçişin olduğu olgular rapor edilmiştir¹⁻³. Olgumuzun kardeşlerinde ve akrabalarında TK'e rastlanmamıştır.

Etyolojisi tam bilinmeyen, herediter metabolik hastalık olduğu düşünülen TK'in mekanik travma sonrası oluşan distrofik kalsifikasyon olduğunu iddia eden yayınlar da vardır^{1,7,10}.

TK, en çok kalça, omuz ve dirsekte, daha az olarak el, ayak eklemleri çevresinde ve dişlerde yerleşir^{1,3,4}. Kalçalarda oldukça büyük olan lezyonlar, el ve ayak yerleşimlerinde küçüktürler⁴. Sıklıkla omuzların lateral ve superior, dirseğin ekstensör yüzünde, kalçaların yan yüzlerinde, nadiren de retroskapüler, akromioklaviküler, sakral, ischial bölgede ve ayağın lateral kısmında yerleşirler^{1,3,4}. Diş pulpası ve retinada da TK'in tipik birikimine (angioid streak) rastlanmıştır^{1,3}. Olgumuzun sol humerus ve her iki kalça lateralinde TK'e ait kitle, sağ skapula üzerinde ve her iki ayak tabanında ise olasılıkla eski TK lezyonunun cerrahi eksizyonuna ait deformite saptanmıştır. Göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Alt kesici diş pulpasında kalsifiye odaklar izlendi.

Hastalığıdaki biokimyasal patoloji tüm bilinmemekle birlikte proksimal renal tubuluslarda fosfat ve 1,25 dihidroksi Vit D3'ün anormal reabsorpsiyonu ile ilişki kurulabilir. Sonuçta oluşan hiperfosfatemi ve D hipervitaminozu, sinovial bursa, dental pulpa, damar, kemik iliği, deri ve olasılıkla retinada ve hidroksiapatit kristalleri şeklinde mineralizasyona neden olur^{1,3,5,6}.

Hiperfosfatemi ve kalsitriol yüksekliği bildirilen birçok olgu gibi^{1,2,8,9} olgumuzda da serum fosfor seviyesi yüksek bulunmuştur. Hastaların serum kalsiyum, ürik asit, paratiroid hormon düzeyleri ve böbrek fonksiyonları normal olup kalsiyum metabolizmasında bozukluk gözlenmemektedir¹⁻⁶. Ancak bazı olgularda alkalen fosfataz yüksekliği bildirilmiştir⁴. Alkalen fosfataz yüksekliği saptanan olgumuzun kalsiyum metabolizması bozukluğuna ait bulgusu yoktu.

TK'te radyolojik görünüm tipiktir. Eklem ekstensör yüzü boyunca paraartiküler multiglobüler homojen kalsifikasyon görülür. Kalsifikasyonun tamamı radyolüsent septalarla ayrılmıştır^{3,4}. Olgumuzun her iki kalça grafilerinde benzer görünüm mevcuttu. Sağ skapula kanadı üzerinde ve sol omuz çevresinde yumuşak dokuya ait kalsifikasyonlar izlendi. Kemik yapılar düzgündü.

TK histolojik olarak aktif ve inaktif fazların aynı lezyonda yer aldığı granülomatöz bir reaksiyondur. Aktif fazda kistik yapılar, multinükleer makrofajlar, osteoklast tipi dev hücreler, fibroblastlar ve kronik inflamatuvar elemanların çevrelediği amorf veya granüler kalsifiye materyal görülür. İnaktif fazda kalsifiye kitle yoğun fibroz materyalle

evrilmiřtir1-3,5,7,11. Olgumuzdan alınan biopsilerin histopatolojik grnmleri literatr ile uyumludur.

Periartikler kalsifik kitleler yalnız TK'te grlmez. Kronik renal yetmezlik, hiperparatiroidi, D hipervitaminozu, st-alkali sendromu ve infeksiyz veya neoplastik kemik yıkımlarında da benzer tablo oluřur. Ancak hastaların daha yařlı oluřu, orta byklkteki arterler ve i organlarda kalsifiye lezyonların bulunması ayırıcı tanıda yardımcıdır. Ayrıca bu hastalarda hipokalsemi/hiperfosfatemi veya hiperkalsemi vardır1-3,5,6,11.

Byk TK kitleleri zerinde beyaz, tebeřirimsi ste benzer akıntının geldiđi ve enfekte olabilen lserasyonlar olabileceđi bildirilmiřtir1,6. Olgumuzda sol kala lateralindeki lezyonda beyaz, tebeřirimsi akıntının geldiđi kk lserasyonlardan yapılan kltrde 'stafilococcus aureus' redi.

Olgumuzda saptanan fizik ve seksel geliřim geriliđini aıklayacak hormonal veya herediter bir neden bulunamamıř, TK ile birlikte oluřu ise rastlantısal olarak kabul edilmiřtir.

TK'de en uygun tedavi erken dnemde kitlenin total eksizyonudur1,5,6,9. Yetersiz eksizyon yapılırsa rekrens, sekonder infeksiyon ve abse oluřabilir1. Cerrahi tedavi yetersiz kaldıđında fosfat bađlayan antiasitler (rn. alminyum hidroksit) alternatif tedavi modeli olarak denenebilir1. Yamaguchi ve ark. ok sayıda cerrahi giriřime rađmen tekrarlayan hiperfosfatemik TK'lı olguda alminyum hidroksit ile birlikte hiperfosfatrik etkisi olan asetazolamid'i de tedaviye eklemiřlerdir. Ondrt yıllık tedavi sonunda hastanın klinik, biokimyasal ve radyolojik bulgularında belirgin bir dzelme saptamıřlardır9.

TK'da erken tanı, tedavide iyi sonu alınması iin nemlidir. Eklem evresinde yerleřen tmral lezyonların ayırıcı tanısında TK da akla gelmelidir.

Kaynaklar

1. Enzinger FM, Weiss SW: Soft tissue tumors. 3. Baskı. St.Louis. Mosby, 1995; 1039-45.
2. Lakhkar BB, Lakhkar BN: Tumoral calcinosis. Act Pediatr Scand 1991; 80: 474-476.
3. Martinez S, Vogler III JB et al: Imaging of tumoral calcinosis: new observations. Radiol 1990; 174: 215-22.
4. Edeiken J, Hodes PJ: Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone. 2. Baskı. Baltimore, The Williams&Williams Company, 1975; 1140.
5. McGregor DH, Howry M, Cherian R, McAnav M, Poole E: Non-familial tumoral calcinosis associated with chronic renal failure and secondary hyperparathyroidism: report of two cases with clinicopathological, immunohistochemical and electron microscopic findings. Human Pathology 1995; 26: 607-613.
6. Asuncion GF, Tzarnas CD: Uremic tumoral calcinosis: acute hand presentation mimicking infection. The Journal of Hand Surgery 1994; 19: 809-812.
7. Benko KJ, Arato E, Jillek T: Tumoral calcinosis-a rare benign calcification of soft tissue. Orv Hetil 1995; 136(26): 1393-1395.
8. McGuinness FE: Hyperphosphatemic tumoral calcinosis in Bedouin Arabs-clinical and radiological features. Clin Radiol 1995;50(4): 259-264.
9. Yamaguchi T, Sugimoto T, Imai Y, Fukase M, Fujita T, Chihara K: Successful treatment of hyperphosphatemic tumoral calcinosis with long-term acetazolamide. Bone 1995;16 (4): 2478-2508.
10. Chen WS, Eng HL: Tumoral calcinosis after thumb tip injury: case report. J Trauma 1995;38(6): 952-954.
11. Jimenez P, Ferrer S, Pumarino H: Idiopathic tumoral calcinosis. a clinical case. Rev Med Chil 1990; 118(9): 1017-1020.