

Olgu Sunumu

Tümöral Kalsinozis: Olgu Sunumu

Leman Evren Yılmaz*, Serkan Tosun**

Özet

Tümöral kalsinozis (TK), sağlıklı çocuk ve genç erişkinlerde, büyük eklemlerin etrafında geniş, kalsifiye, ağırlı yumuşak doku kitlesi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Özellikle kalça, omuz ve dirsek arkasında lokalizedir. Bu hastalık soliterden çok multipl görülür. Etiyolojisi bilinmeyen ailesel metabolik bir hastalıktır. Olgumuz; dirsek posteriorunda 4 aydır subkutanöz 6x3.8x2.5cm boyutlarda kitlesi olan 9 yaşında kız idi. Histopatolojik, klinik ve laboratuvar bulgular ile tümöral kalsinozis tanısı konuldu.

Anahtar kelimeler: Kalsifikasyon, tümöral kalsinozis, yumuşak doku tümörü

Tümöral kalsinozis nadir görülen bir antite olup, genç erişkin ve çocuklarda görülür (1,2). Genellikle büyük eklemlerin etrafında şişlik ile karakterizedir (3). Bu antinenin nadir görülmesi nedeniyle olguyu sunmaya değer bulduk.

Olgu Sunumu

Dokuz yaşında kız hasta, 4 aydır sol dirsekte şişlik yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede yumuşak kıvamlı, subkutan, mobil, yaklaşık 6x4x3cm boyutlarında kitle saptandı. Travmatik olduğu düşünülerek, medikal tedavi uygulanan hastada kitle boyutlarında küçülme olmadı. Klinik olarak şikayeti olduğu için ameliyat edildi. Ameliyat materyalinin makroskopik incelemesinde 35 g ağırlığında, 6x3.8x2.5 cm boyutlarda yüzeyi yer yer ince kapsülle kaplı olduğu izlendi. Kesit yüzünde en büyüğü 2x1.5 cm, en küçüğü 2mm çapında multipl kistler ve kistlerin içerisinde nekrotik, gri-sarı renkli yumuşak kıvamda materyal görüldü (Resim 1).

Bazı alanlarda miksoid görünüm dikkati çekti. Histopatolojik incelemede değişik şekil ve boyutlarda kistler izlendi. Bu kistlerin etraflarında mono-multinükleer makrofajlar, osteoklast benzeri dev hücreler, fibroblastlar ve inflamatuvar hücreler görüldü. Kistlerin orta kısımlarında granüler kalsifiye materyal dikkati çekti (Resim 2-3).

*Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı, Şanlıurfa

**Sakarya Yenikent Devlet Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı, Sakarya

Yazışma Adresi: Dr. Leman Evren Yılmaz
Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Şanlıurfa
Tel: 05053958024

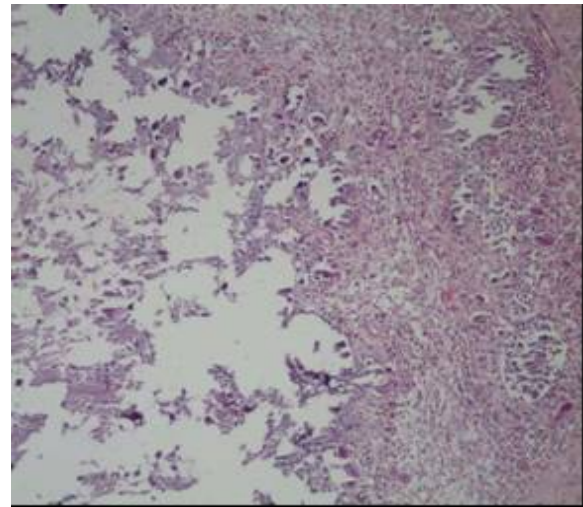
E-mail: evrenky@mynet.com

Makalenin Geliş Tarihi: 27.01.2010

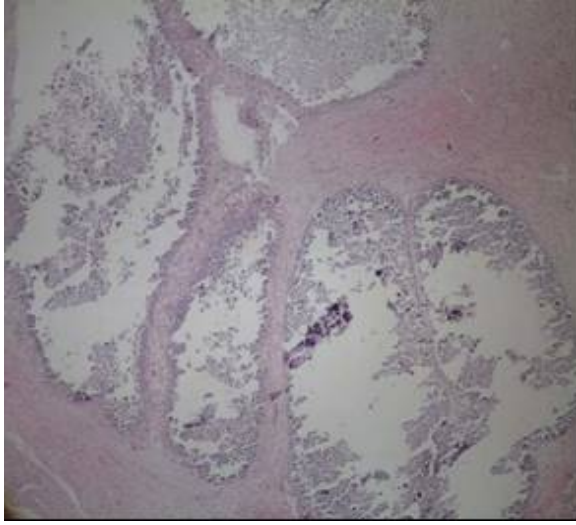
Makalenin Kabul Tarihi: 14.04.2010



Resim 1. Kitlenin makroskopik görünümü.



Resim 2. Mikroskopik olarak kistik alanlar ve bunları döşeyen histiositler (H&EX200).



Resim 3. Mikroskopik olarak multinükleer dev hücreler ve kistlerin ortasında amorf kalsifiye materyal (H&EX400).

Radyolojik incelemelerde direkt radyografide sol dirsek posteriorunda amorf, kistik, multilobüle kalsifiye kitle saptandı (Resim 4). Aksiyal T1 ağırlıklı MR (Manyetik Rezonans) incelemesinde dirsek posteriorunda düşük sinyal intensitesi gösteren multilobüle kitle izlendi.

Biyokimyasal parametrelere bakıldığında ürik asit: 69.2mg/dl (N: 3.4-7.0), ALP: 351 U/L (N: 50-270), Ca: 9.9 mg/dl (N: 8.6-10.2), P: 7.8 mg/dl (N:2.7-4.5), PTH (parathormon): 41.67pg/ml (N: 15-65), kreatinin: 0.55mg/dl (N: 0.5-1.2), üre: 16 mg/dl (N: 10-50) olarak saptandı.



Resim 4. Kitlenin dirsek yan radyografide görünümü.

Tartışma

Tümöral kalsinozis ender görülen bir durumdur ve büyük eklemler etrafında ektopik kalsifikasyonlarla karakterizedir (1). Daha çok sağlıklı çocuklarda ya da genç erişkinlerde görülür (2). Sıklıkla kalça eklemi, omuz ve dirsekte, daha az oranda ayak ve ayak bileğinde görülür (3).

Tümöral kalsinozis 3 ayrı tipte karakterizedir: 1. Primer normofosfatemik TK; bu tipte kalsiyum ve fosfat metabolizmasında bozukluk yoktur. 2. Primer hiperfosfatemik TK; bu hastalarda serum fosfor düzeyi yüksek, serum kalsiyum düzeyi normaldir. Etiyolojide fosfat rezorpsiyonunda defekt düşünülmektedir. 3. Sekonder TK: Eş zamanlı hastalıklarla birlikte yumuşak dokuda kalsifikasyon vardır. Bu hastalıklar; sekonder hiperparatiroidizm ile kronik böbrek yetmezliği, hipervitaminozis D, süt-alkali sendromu ve kemik destrüksiyonudur (4-6). Histopatolojik olarak; aktif ve inaktif fazlardan ibarettir. Aktif fazda mono-multinükleer makrofajlar, osteoklast benzeri dev hücreler, fibroblastlar ve kronik inflamatuvar hücrelerle döşeli kistik alanlar ve ortalarında amorf ya da granüler kalsifiye materyal izlenir. İnaktif fazda kalsifiye materyal fibröz doku ile çevrilidir (7).

Olgumuzda kronik böbrek yetmezliğini düşündürecek bulgu saptanmadı. Diğer sekonder TK nedenleri açısından araştırılmak üzere hasta, Pediatri Kliniği'ne yönlendirildi.

Tumoral Calcinosis: Case Report

Abstract

Tumoral calcinosis (TC) is an uncommon disease, characterized by deposits of large, calcified painless soft-tissue masses around major joints in otherwise healthy children and young adults. It is usually located in the vicinity of a large joint, especially hip, shoulder, and the posterior elbow. The disorder is more often multiple than solitary. This condition is a rare inherited metabolic disorder of unknown etiology. Our case is a 9-year-old girl presented with a subcutaneous mass for four months on the posterior elbow, 6x3.8x2.5cm in diameter. Histopathological, clinical and laboratory findings revealed tumoral calcinosis.

Key words: Calcification, soft tissue tumor, tumoral calcinosis

Kaynaklar

1. Oeggerli P, Maurer R, Kistler H. Tumoral calcinosis with superinfection and sepsis.

- Schweiz Med Wochenschr 1991; 121(38):1387-1392.
2. Rodriguez-Peralto JL, Lopez-Barea F, Torres A, Rodriguez-Gonzalez JJ, Diaz-Faes J. Tumoral calcinosis in two infants. Clin Orthop Relat Res 1989; 242:272-276.
 3. Prahinski JR, Schaefer RA. Tumoral calcinosis of the foot. Foot Ankle Int 2001; 22:911-913.
 4. Smack D, Norton SA, Fitzpatrick JE. Proposal for a pathogenesis-based classification of tumoral calcinosis. Int J Dermatol 1996; 35:265-271.
 5. Garcia S, Cofan F, Fernandez de RP, Sala P, Oppenheimer F. Uremic tumoral calcinosis of the foot mimicking infection. Foot Ankle Int 2002; 23:260-263.
 6. Cofan F, Garcia S, Combalia A, Campistol JM, Oppenheimer F, Ramon R. Uremic tumoral calcinosis in patients receiving long term hemodialysis therapy. J Rheumatol 1999; 26:379-385.
 7. Slavin RE, Wen J, Kumar D, Evans EB. 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.