

**TÜRK
RADYOLOJİ MECMUASI**

AYRI BASKI

Vol. : 5 — Sayı : 1 - 2

C. Çınar BAŞEKİM

KL 8
4830702

Tuzlacı
H. N. K. O. L. S. M. S.
S. N. Tuzlacı

OSTEİTİS DEFORMANS

Dr. Muhlis TUZLACI*

SNAPER'e göre şark memleketlerinde PAGET hastalığı nadirdir. Bu ender görünüşü az fosforlu gıda alınması ile izah etmektedir. Düşünce bakımından kendimizi garpli sapsakta coğrafi mevkiimiz Şark'tadır. Sadece MAYO Kliniğinin 1753 vak'ası nazarı itibara almırsa ve yerli literatürle mukayese edilirse (ONAT AHMET RASİM Tıp Cemiyeti Mecmuası 1937 bir vak'a - YALÇIN SÜLEYMAN Tıp Fakültesi Mecmuası 1959 bir vak'a) SNAPER'in haklı olduğu intibamı verir. Kısa bir zamanda dört vak'a tespit edebilmiş olmam imkânı ve arkadaşlarımızın gördüklerini takdim etmeleri bu tezi çürütebilir.

1876 da SİR JAMES PAGET tarafından verilen klinik bilgiye yeni bir ilâve yapılamamıştır (Cecil 1952).

Osteitis Deformans uzun kemik-

lerin hipertrofisi, eğilmesi, yassı kemiklerin düzensiz şekil bozukluğu ile müterafık kronik bir hastalıktır. Kemik absorpsiyonu ve yeni kemik teşekkülü ile karakterizedir.

Klasik kitaplara göre 40-50-60 yaşlarında sık rastlanmaktadır, 25 altında görülmemektedir. TAVERNIER. Lyon SHİR. 1950 18-28 yaşlarında iki genç erkekte, AM. J. ROENT. OCT. 1951 24 yaşında bir gençte tespit edilmiştir. SOSMAN 1927 da dahil neşrettikleri vak'alar sadece rezorpsiyon fazlı olup ancak 6-10-13 sene sonra osteoblastik aktivite artmaktadır. Hemen de tesadüfen Radyolojik olarak görülen litik mihraklar biopsi ile Paget olarak teşhis edilmiş ve senelerce sonra radyogramlarda karakteristik Paget evsafını almış ve klinik deliller belirmiştir.

* Direktör : Ord. Prof. Dr. S. Tavat. Tedavi kliniği ve farmakoloji Enst.

SCHMORL'a göre 40 yaşını aşanların otopsislerinden % 3 ünde Osteitis Deformansa rastlanmıştır.

Kadın, erkek aynı miktarda muşap olur. GUTMAN'ın 116 vak'ası esitti.

Ailede bulunuşu çok nadirdir.

Etyoloji: Hastalığın ne iltihabi ne hormonal ve ne de toxik olduğu ispat edilememiştir. Kemik metabolizmasındaki tabiatı belli olmıyan lokal bir bozukluktan olduğu düşünülmektedir.

Lokalizasyona göre: Monostotik, oligostotik, polioostotik olur. Sık olmasına rağmen bazan bütün kemiği attake eder. Hangi kemikte başıya-çağına dair kat'iyet yoktur. Fakat ağır strese maruz kalanlarda (bilhassa sakrumda) çoktur. SCHMORL'a göre 138 topisi vak'asında lokalizasyon şöyledir: Sakrum % 78, Vertebra % 69 (lomber 36, Dorsal 23, Servikal 10). Femur % 43, Baş % 39, Sternum % 32, Klavikula % 18, Humerus % 6... Otopsideki kemik lezyonlarının mevkii klinik lokalizasyona uymaz. SHINTZ 44 Klinik vak'ada aşağıdaki lokalizasyonu bulmuştur. Şunu hatırlamalı ki, bütün bu vak'aların Röntgen muayeneleri yapılmıştır. Tibia 15, Femur 14, Kafa 13, Vertebra 13, Pelvis 12, Humerus, 10. Fark şundandır. Periferik lokalizasyonlu hastalık semptomları erken yaratır. Monostotik formda tibia lokalizasyonu üstündür. Polioostotik formda: sıra ile Kranyum, vertebra, pelvis, humerus, femur yer alır. Bununla beraber çok yaygın vak'alarda hasta kısımlar arasında sokulmuş tamamen normal kemiklerin bulunması karakteristiktir, teşhiste mühimdir. Dağılıp dama tahtasına benzetilebilir. Affekte kemikler siyah, sıhhatli kemikler beyaz sahaları gösterir.

Histolojik bulgular fevkalâde ti-

piktir. Mozaik strüktür ismi ile karakterizedir. Hastalık kemiğin tekrar inşaatındaki karışıklıkla başlar. Erken safhalarda kemiğin rezorpsionu hâkimdir. Daha sonra yeni kemik formasyonu olur. Spongiosa ve kompakta bir çok yerlerde osteoklastlar tarafından yıkılır. Kompaktada kemik rezorpsionunun ilerlemesi orta kattadır. Bu rezorpsion Havers kanallarından başlar Kortexin lameller halinde ayrılması ile neticelenir. Normal medüller tissü yerine hipermik fibröz ilik yer alır. Geniş ağ örgüsü şeklinde kaba trabekülalarla spongiosa porose olur. Genç kemik normal kemik gibi calcifié değildir. Kemik cesametinin büyümesine rağmen normal kemikten hafiftir, neticede deformitelere sebep olur. Sıralanmalar tazyik ve çekilmelere göre ayarlanır (kolonların teşekkülü). Kalınlaşması yeni periostal kemik teşekkülü ile olur.

Cesametinin artması, eğilmeler, spontan fractureler ilk habercileridir. Vertebralardaki polioostotik lokalizasyon hattâ bazan tek lezyon kifoskol-yos, lordosa sebep olur. Büyüyen kafa, yuvarlak omuzlar içine girer. Kısa kollar ve bacak bükülmeleri ile Antropoit maymuna benzer. Boy 15 cm. kadar kısalabilir, ördek gibi yürür. Hastaların % 25 i şikâyetsizdir. Röntgenle tesadüfi olarak görülür. (Bilhassa lokalize monostotik formlar), bir vertebra iskiyon pubis gibi. Alt Extremitede ise hastalar kuvvetsizlik ayakta durmakla artan ağrıdan şikâyet ederler. Bazan hasta kısmı örten deride kırmızılık olabilir. Cilt harareti artabilir. Bazan mafsalları ağrı ve tutukluk bulunur.

Spontan kırıklar, adele atrofileri, işitme ve görme bozuklukları ihtilalleri meyanındadır. Keza arteriyoskleroz, kalb hastalıkları, böbrek taşla-

rı, Medulla tazyiki sayılabilir. En mühim ihtilâlâtı Sa. dejeneresansdır. SUMMY PRESLEY Literatürde 1946 senesine kadar tebliğ olan 76 dejenera vak'a toplamıştır. Bir çok müellifler % 10 dejeneresansa ısrar etmektedir.

Hastalığın seyri çok değişiktir. Şiddetli seyreden tipte hasta 20 - 30 senede kötürümleşebilir. Bilhassa lokalize monostotik tipte hastalıkta hiç bir ilerleme görülmiyebilir.

Labaratuvar muayenesinde: Serum kalsiyumu normaldir, fosforu artmış veya normaldir. Alkalen Fosfataz optimal tesiri Ph 9 da olup kandaki 1-4 Bodansky 8-4 King - Armstrong Ü. Raşitizm, Osteomalasi, Ca, Hodgkin metastazları, Recklinghausen karcinomu gibi bozukluklarında olduğu gibi Paget'te yükselmiş olabilir. Alkalen Fosfataz yükselmesi osteoblastik faaliyetin artması ile müterafik hallerde görüldüğü cihetle Pagetin diffüz ve ileri safhalarında beklenir.

Her kemikte hususî bir manzara arz etmektedir. Kaba trabekülü, Alveolar polikistik, Sklerotik olarak üç tip gösterir. Üçü de beraber olabilir.

Kranyum'da Erken safhada Osteoporosis circumscripta görülebilir. 1923 de ilk defa MOOTRE görmüş sonra SCHÜLLER Frontoparietal bazan occipital nahiyede bazan bütün kranyumda dantöle kenarlı net ve vazih sınırlı osteoporose'u izah etmiştir. İki tip arzeder. Ya bir müddet sonra osteitis deformansın yaygın lezyonları çıkar veya porose yalnız görülür. Mevcutsa Pagetin ilk ârazı olarak kabul edilebilir. Recklinghausen, Xantomatosis, Leontiasis Ossea, Polyostotic Fibrosis Dysplasiada görülebilir. Tamamen inkişaf eden vak'ada kranyum kemiklerinin kalınlığı 2 cm. de, 3,5 cm.'e kadar

kalınlaşır. Strüktür karışıktır. Spongiosa normalden fazla seffafır, kurturları bir santim olan yuvarlak calcium kesafetindeki mihraklar fibröz medüller tissü calcificationunu gösterirler, intizamsız azalan kesafetli muntakalarla temadi ederler. Kranyal boşluk tarafında kemik strüktüründe bariz kalınlaşma vardır ve iç kontur keskin çizilmiştir. Spongiosa strüktürü periferde gittikçe kaba trabeküllü ve açık sahalarla kesilir. Dış kontur sık, sık tamamıyetini kaybeder. Kalın trabeküller vertikaldir ve sanki ucu sağlı gibidir. Nadir vakalarda muntazam kalınlaşan kafatası ince ağ gibi porose gösterir. Röntgen resimleri muntazam mermer hissini verir veya az, çok ince lekeli görünüştedir. Sklerotik formda bütün kranyum kesif bir kabuk haline döner. Kemiğin kalınlaşması esas olarak exantriktir, frontal sinüs attake olmaz anlaşılacak şekilde açık durur. Kafa kaidesinin yumuşayan kemikleri bazan içeriye doğru çökerler. Platisia ve empresyon basiler teşekkül eder. (Sert damaktan foramina oksipitale magna çekilen hat CHAMBERLINE hattı içeri çöker. Nasiondan sellanın ortasına çizilen hat ve sellanın ortasından Densle foramina arasına çekilen hat arasındaki zaviye genişler. Normalde 135-137 derecedir). Dorsum sella kalınlaşır. Ünilateral musabiyet nadirdir, çok zaman yüz kemikleri salim kalır, Muşap olurlarsa çok garip bir şekil arzeder ve Leontiasis Osseaya benzer. Optik sinirin çıktığı trou daralabilir.

Bazı vak'alarda bütün kolon vertebral hastalanabilir. Ekseriya hastalık bir grup vertebrayı v e ya izole bir vertebrayı attake eder. Transformasyon korpus ve arkusu içine alabilir. Esas değişiklik vertebra cismin-

dedir. Bütün vertebra cisminde veya bir kısmında olabilir. Spinos ve transvers pros. musabiyet ileri vakalarda görülür. A. P. R. da spongiosanın hipertrofik atrofi anormal kaba vertikal trabekülasyon gibi görülür. Yan radyogramda santral osteolizle beraber subkortikal sklerozis vardır. Bazı vak'alarda hastalık kendisini küçük yuvarlak artan kesafetler halinde gösterir. Kaide olarak bunlar erken safhada birleşmezler ve vertebranın konfigürasyonunu değiştirmezler. Hafif tazyiklerle vertebra içeriyeye doğru bükülür, yassılaşıp, nadiren kama şeklinde kollaps olur, dar açılı şeklindeki jibbus nadirdir. Snipal cord tazyik altında kalabilir. İlk defa 1923 de WYLLIE tarafından bildirilmiştir. COLCLOUGH (1949) 1948 e kadar medulla tazyiki gösteren 27 Paget toplanmıştır. Literatürdeki 29 vak'adan 2 si kendisine aittir. 19 u ameliyat edilmiştir. GROSS, NWMAN 1951 corda dorsal vertebralardaki hipertrofik laminal arkın tazyik ettiği Paget vak'ası ve DÍCSON, CAMP, GHROULEY 1945 6 vak'ada patolojik kırık neticesi tazyik tespit ettiklerini bildirdiler. Şu halde corda tazyik her iki sebep tahtında da olabilmektedir. Paget in osteosklerotik tipi, fildişi (IVORY) vertebraya uyar. Bu halde radyolojik görünüş gayet barizdir. Bu halde muhtelif etyolojiler düşünülmüştür. BARSONY ve SCHULHOF 1930 sklerotik değişiklik hafif virülanslı olan bakteri ambolileri, kronik infeksiyon sebebiyledir. MELTZER 1947 de nutrisyonel değişikliklerle olabileceğini SCHINZ ve arkadaşları 1952. Kummel hastalığındaki ileriyen değişikliklerde olduğu gibi tahassül ettiğini bildirmişlerdir. Pagette olduğu gibi osteosklerotik metastazlar, prostat ca., Hodgkindede görülebilir.

40 yaşını geçen hastaların vertebralarında hipertrofik değişiklikler varsa Paget bu osteofitik proliferasyon mntikalardan başlayarak vertebralara dağılır. SNAPPER 1951. Teğhiste sadece fıkraların tettiki ile Pagete karar vermemelidir. Pelvis ve kranyum kemiklerinin tettiki şarttır. İstisna olarak literatürde ilk iki servikal vertebraya inhisar eden lokalise bir Paget vak'ası tespit ettik (Dekalsifikasyon ve hiperostos'la müterafık vak'ada sedimantasyon yüksek bulunmuştur, alkali fosfat 23, elektrofrez γ α_1 , α_2 artmıştır. FLORIAN GUTA).

Sakrumda : üst kenardan sakroiliak mafsals istikametine uzanan yelpaze şeklinde spogiosa mevcuttur.

Pelviste : ise spongiosa geniş yumak şeklindedir. İliak kretten ramusa doğru radiar olarak ilerler, os. Pubisten plexiform şeklinde birbiri içine girer. Asetabulum etrafında spongiosa trabekülleri arasında sayısız kompakta adaları dağılmışlardır. Stresin bir karşılığı olarak femur başı etrafında spongiosa modificationu olur. Pubis kemiği kaide olarak bariz kalınlaşır. Erken safhada kesafetin kaybolması ile lekeli görülür. Kalın balpeteği görünüşü bir kemik kistine benziyecek dereceye kadar gider. Bütün pelvis attake olursa bariz osteoliz iştiraki ile (malacic form of Paget) femur başının tazyiki ile kalb şeklini alır. Kısmi musabiyet ramus pubisi seçer.

Sinfis pubise ve 3-4. Lomber vertebralara münhasır lokalise sıyatık şikayetli bir vak'a LIGUE JOURNEES DE LYON 958 de bildirilmiştir.

Skapula, kotlarda bal peteği, rektüler strüktür mevcuttur. Kota inhisar eden lokalise bir Paget vak'ası

(LIGUE FRANÇAIS CONTRE LE RHUMA TISME). 8. OCT. 1958) şu şekilde tarif edilmektedir. Gayri muntazam cortéx expansionu ve segnanter kondansasyonu havidir.

Uzun Kemiklerde: Lokalise tipte mihrak konvex kenarda sıhhatli kemikten keskin olarak ayrılmıştır. Kemiğin değışimi vak'aların çoğunda şaftın ortasından başlayıp kenarlara doğru yayılır. Fokal lezyonlar bilhassa humerus başı proximal orta üst, tibianın 2/3 proximal kısmında müşahade edilir.

Erken safhada tek şekilli homojen yuvarlak kesif gölgeler, ince veya kaba osteoporotik lekeler gösterir. Kortex ve medüller kavite arasındaki normal farkın yerini gölgeli, ince, ağ şeklinde strüktür yer alır. Kemiğin konturları bariz değildir. Tam ilerlemiş safhada uzun tübüler kemikler büyür, bütün şaft dahil olur. Lokalise lezyonlarda da lokal expansion olur, Transvers kutur 6 cm. kadar büyür. Tibia fibula boyunca eğilim bu da tibianın uzağını ispat eder. Konvex tarafta kemik appozisyonu, konkav tarafta ise resorpsion hâkimdir. Erken porotik tipte olduğu gibi geç sklerotik tipte karakteristiktir. Nadir görülen kaba trabeküller tip, alveolar polikistik şekil ve sklerotik olmak üzere üç şekil arzeder. Her üçü de beraber olabilir.

Polikistik tipte cortex ve medulla müsterek bir strüktürde birleşerek sabun köpüğüne benzer. Kompakta da spiral şeklinde yerleşmiş lamellerin kemik iliği boşluğu etrafında birbirini çaprazladığı görülür, epifiz spongiosası cesim tazyik hatlarını takip eden kalın trabeküller gösterir, bükülen şaftın konkav tarafında, tazyike maruz kalan epifiz kısımlarında kalın trabekülalar demet halindedir.

Nadir olan endostal ve periostal sklerotik şekillerde hariçten ve dahilden kalınlaşmış görülür. İlik kavitesi daralmıştır veya tamamen dolmuştur. Uzun kemiklerin inhinası boyunca (bilhassa tibiada) cuneiform şekilde fissureler görülebilir ve zamanla kesif kemiklerle dolar.

Fracturelerde kalın trabekülü strüktür gösteren kallus iyi teşekkül eder. Hiç bir kemik bu hastalıkta tibia kadar hastalık karakterini göstermez.

El ve ayak kemiklerinde : En sık os. calciste olur. Trabeküller daha kalın ve kesiftir. Kemik her tarafa doğru büyümüştür. Sesamoidler, metatarplar, metatarslar, falanjlar umumî decalcification veya medüller kavitenin daralması ile beraber expansion ve cortex kalınlaşması gösterirler.

SUMMY-PRESLEY'in bildirdiği sa. dejeneransına OLEY ve SHOPE'un topladığı 71 vak'ayı da ilâve edebiliriz. Bu istatistiğe göre % 28 rastlanmaktadır. Bütün bu vak'alarda osteitis deformans komplikasyonu vücuda getiren osteogenik sa. dan 10 - 15 sene evvel mevcuttu. Radyogramlarda orijin noktası ekseriya subperiostaldır. Yumuşak dokularda yerleşmesine rağmen kemiğe bağlı bir kitle de mevcuttur. Kemikte habis istilanın miktarı kitlenin cesametine nazaran daha küçüktür. JAFEE'ye göre Sa. laşmış vak'a polioistotik Paget de çok yüksek proliferatif kapasitedeki tissülerin Tm. olmasına sevk eden âmidir.

Teğhisi tefrikide: Non - specific ostéomyelitis. Bu bir veya bir kaç mevkie inhisar eder. Evveliyatına ait kesin lokal semptomlar mevcuttur. Dalgah periostal reaction, kemik harabiyeti, sequestrationa ait değışik-

likler bulunabilir. Encurvationlar, yeni kolonlar görülmez.

Hyper-Parathyroidism : Heri derecede atrofi mevcuttur. Giant cell Tm'lerle kistlerden müteşkil değişiklikleri havidir. Cortex harap olur, hiç bir kondanse nüve yoktur. Paratiroidektomiden sonra lezyon mintikalarındaki hiperostozla mütakâmil Paget tipine benziyebilir..

Fibrous-Dysplasia : Hasta çok gençtir, umumiyetle ünilateraldir. Alt extremitte üstten evvel musap olur, lezyon proximalden başlayıp distale yayılır. Ari peteği manzarası, yavaşlak polisiklik kenar sklerozu, imli dumanlı ezilmiş cam manzarası mevcuttur. Tabula interna muntazam eklerotiktir, externa kistleri havidir, fildişi manzarası mevcuttur, ekseriya kafa kaidesi ve yüzün bir tarafı musaptr..

Endothelial myeloma : Periostal proliferasyonun lamellasyonu ve gençleri attake etmesi ile ayrılır.

Syphilitic osteo-periostitis : Cortical condansasyonları tarafından şekillenir. Bazı yerlerde de periostal reactionların deniz tarağı şeklinde teressüm ettiği müşahede edilir. Müspet kan ve spinal mayi tetkiki.

Prostat Tm. Metastaları : Ossöz arşitektür, expansion encurvation, condensation şekilleri ile ayrılır.

Anevrizmal kemik kisti : Giant cell de olduğu gibi stomannın granulation tipini ihtiva eder. Giant cell Tm. den daha sathi localisation-ludur. Bir çokları subperiostal yerleşmiştir. Süperfisiyel ve exantriktir. İnce duvarlı odalar gösterir.

Daha bir çok hastahklar ayırma dahil edilebilir.

Ayırında labaratuvarın ehemmiyeti büyüktür.

Bu suretle evsaf ve karakterini

kısaca çizmiye çalıştığımız Paget hastalığındaki son çalışmaları, vak'alarımızdaki özellikleri ve mukayeselerini takdim etmek istiyoruz.

New Engaland Baptist Hosp. da 106 vak'adan 54 ünde thorax filmi ile kalb büyüklükleri incelenmiştir. 52 vak'ada büyüklük fizik muayene ile tespit edilmiştir. Bunlar etüde dahil değildir. Hastalığın kardiovasküler sisteme tesir derecesini tayin için vak'aları üç gurupta toplamışlardır.

1 — Bir kemiğe inhisar eden lokal hastahkta (kafa veya pelvis gibi).

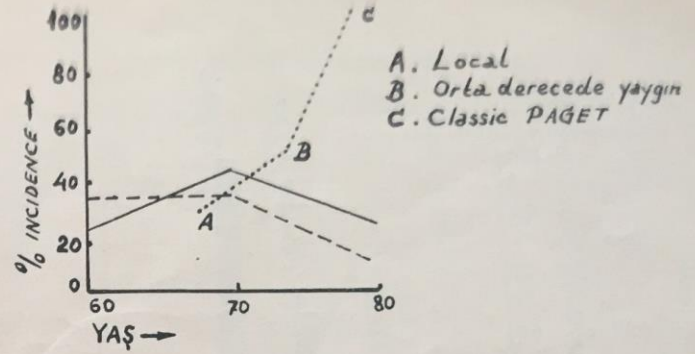
2 — Bir uzun kemikten fazlasını veya birer kısımlarını, fakat klâsik formdan daha azını musap etmişse orta derecede yayılmış vak'alar.

3 — Klasik Osteitis Deformanski bütün extremiteler, pelvis omurga kranyum dahildir.

60-70-80 yaşlarında umumi ahali de Kardiovasküler hastahkların çok görüldüğüne hiç şüphe yoktur. Page-tin meydana getirdiği kardiovasküler hastahkları ayırmak için 100,924 hayat sigortalı ile keza diğer bir şirkete dahil 10,000 şahsın tetkiki yapılmış ve (I. şemada görülen) mukayeseli neticeler elde edilmiştir. İkinci olarak yaşa göre kemiği yaygın musap eden vak'alardaki kalb büyüklüğü gösterilmiştir. (II).

Kalb büyüklüğünü yalnızca yaştan beklememelidir. Lokalise vak'alar % 28 kalb büyüklüğü arz etmek-tedir. Halbuki orta derecede yaygın ve klasik osteitis Deformans % 50 ve % 100 kalb büyümesi göstermektedir.

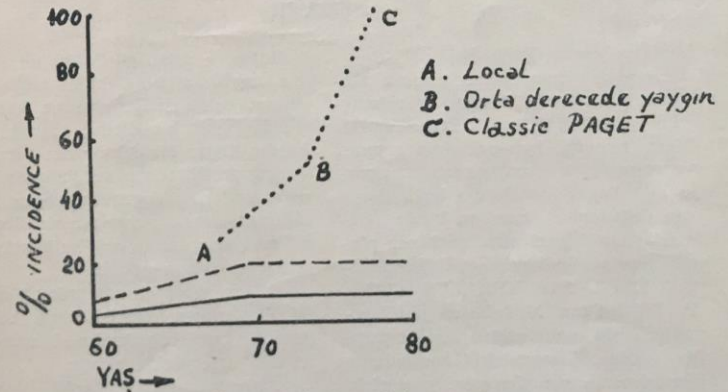
Cardiac büyüme bir kaç müsterek faktöre atfedilmektedir. Os. Deformansın bazı muayyen safhalarında bariz kemik vaskülaritesinin artması neticesi olarak kalb çalışması artar. Yapılan kontrastlı muayenelerde



..... Paget'de Kalb büyüklüğü (SORNBERGER ve SMEDAL)
 — Coroner Kalb Hastalığı (P. WHITE 1947, BURCH and REASER 1946)
 --- Coroner " " (CASSIDY 1946)

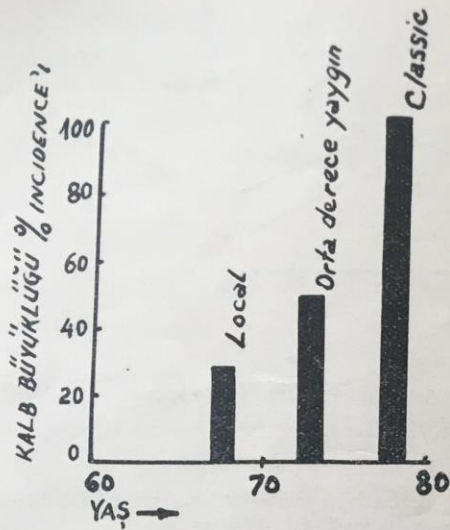
Halkta Koroner Kalb Hastalığı incidence'ına mukabil Paget H. nın muhtelif safhalarındaki kalb büyüklüğü

ŞEMA I



..... Paget'de Kalb Büyümesi (SORNBERGER ve SMEDAL)
 — Halkta umumi kalb büyümesinin Klinik incidence'ı (SYDENSTRICKER and BRITTON, 1930)

ŞEMA II



PAGET Hastalığına musap Kemiklerin yaygın olmaları ile Kalb büyümesi arasındaki münasebet

ŞEMA III

arteriyo venöz fistüller tespit edilmiştir, ost. deformanslı kemik mntıkalarında vaskülarite artması görülmüştür (KENNETH - STORSTEEN). Hasta kemikte kan debisinin artması ve vena kanının oksijenitesinin artması gibi Paget hastalığına bağlı devran değişimleri, kemiğin bütün damarlarının hipertrofisi ve hiper plazisi ile izah edilebilir (RUTISHAUSER VEYRAT ve ROÜLLER) (1954). P. SERRA'nın Medullaire phlébographie 1958 makalesinde Phlébographie, lezion hizasındaki medüllerin damarlarının genişlemesini gösterir ki bu lésionun alt bölümündeki normal medülla vasculaire trameları ile kontrast teşkil eder. Lésion hizasında iligin Diiodone içerisinde kaybolduğu görülür. Damar şebekesinin inceliği,

bolluğu ve vazih görünüşü ile Pagetin vasculaire bir faktöre bağlı afet olması bahis mevzuudur ve kalb önünde bariz bir direnç yaptığı aşıkârdır. Diğer bir faktör de: Serviko-dorsal vertebraların ve thoraxin sert deformationu doğrudan doğru veya indirekt olarak pulmoner sirkülasyonu sıkıştırır, bazan sağ kalb kifayetsizliği meydana getirir.

Diğer sebepler arasında: calci-fié damarların elastisitesinin bozulması ile tansion yükselmesi, nefrosklerosis, arteriyosklerosisdir.

Aneminin büyük rolü yoktur. MOREOOVER'in osteossclérotic anemie ile ölen bir vak'ası mevcuttur.

Görülüyor ki, tedavide dikkatli olunması icap eden (hayatı tehdit eden) uzuv kardiovasküler sistemdir.

VAKALARDAKİ KLİNİK BULGULAR

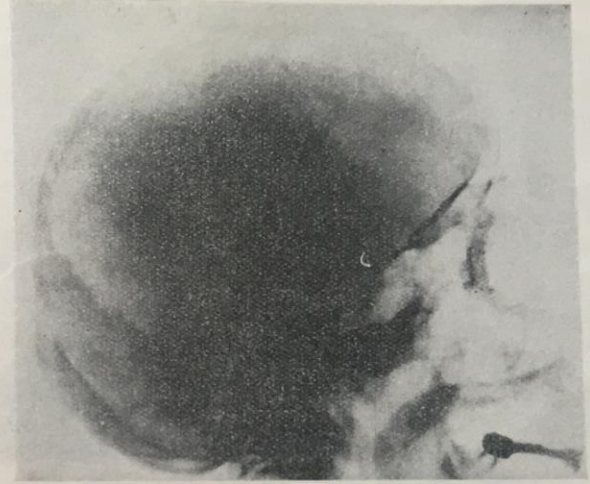
	1. Vak'a	2. Vak'a	3. Vak'a	4. Vak'a
Adı:	R.	A.	N.	E.
Soyadı:	B.	R.	T.	S.
İşi:	Tüccar	Tüccar	Dz.	Ev kadını
Yaşı:	68	65	45	50
İrsiyet:	—	—	—	—
Şikâyeti	Epigastriumda ve belde ağrı.	Başının büyümesi, boyunun kısalması. Mafsalları antro-poit M. tipini alması.	Bel ağrısı, 9 senedenberi yürüme zorluğu.	Siyatik tipinde ağrı.
Genel durum.	Dorsal gibbus yere konan cisimi alabiliyor. Kemikler perküsyonla ağrısız.	Kısmen hareket mahdudiyeti. Kemikler perküsyonla ağrısız.	Lomber kifos. Yere konulan cisimi alabiliyor. Perküsyonla ağrısız.	Yürürken akşamaktan başka bir hususiyet yok.
Solunum sistemi	İnaktif Tb. lezyonları. Hafif dispne.	Dispine. Hafif stazralleri.	Sianoz yok. Nabız 80.	N.
Dolaşım sistemi	Nabız 84. T. A. 155/90 Apex palpasyonu 5. Aralıkta sesler normal. Arter kalsifikasyonla - rı. Karında aşığıdan yukarıya dolan venalar.	Kalb sahası genişlemiş. Ensüfisansa ait belirtiler mevcut. 955 te kardiovasküler bozuluktan vefat.	Ferrierek dolaşım bozulduğu yok. T. A. 165/90. Apex 5. Aralıkta. I. Seste çiftleşme. II. Ses sert.	N.
Sindirim sistemi	Karaciğer 5 parmak büyük. Karaciğer fibrozisi (siroz).	Staza bağlı karaciğer büyümesi.	N.	N.
Psik durum.	Empotans olduğu halde müteaddit defalar kadınlara tecavüz gibi ruhi bozukluklar. (Bu hususta literatür verilmiştir).	Hastalıkla beraber artan müseriflik ve giriştiği her ticari işte iflâs.	N.	N.
	Hastalığın tesbiti 7 sene.	H. Tesbiti 30 sene.	Şikâyetlerin başlaması 9 sene.	10 Senedenberi aksiyon ve ağrısı var.

Kan burguları ayrı liste halinde takdim edilmiştir.

LABARATUAR BULGULARI

	1. Vak'a	3. Vak'a	2. Vak'a	4. Vak'a
Kan sayımı				
Normal	N	N	N	N
Lökosit	11.000 - 12.200			
Formül	Normal			
İdrar	Mebzul lükosit			
Sulcowitch				
Kan biyoşimisi				
Üre	24 mgr. %			
Klor	310 mgr. %	343 mgr. %		
Calcium	9.5 - 8 mgr. %	8.5-11 mgr. %	11 mgr. %	9 mgr. %
I. Fosfor	3.15 - 4.75 mgr. %	4-3.20 mgr. %		
T. Kalevi Fosfataz	3.6 B.Ü - 5 B. Ü. (Normal 2-4)	3.5 B. Ü.	5 B. Ü.	3 B. Ü.
T. Asit	0.65 B. Ü 0.75 B. Ü. (Normal)	(0.2-0.8) 0.50 B. Ü.	0.8 B. Ü.	
Total Bilibilirübün	% 1 mg			
Konjüge				
Wasserman - Kahn	-	-	-	-
Sedimentasyon	Hafif Artmış.	N	N	N

1. Vak'ada ELLSWATH HOWARD testi yapılmıştır. Paratiroid hipofonksio-nu tesbit edilmiştir.



Birinci vak'a kranium

VAK'ALARIMIZDAKİ RADILOJİK HUSUSİYETLER

Birinci vak'ada kranium :

Bir senede ilerliyen osteoporosis circumscripta görülmektedir. Osteoporose sahasında bir k aç kondanse mihrak mevcuttur. Basiler empresyon

ve platibasia mevcuttur. Kranium kaidesinde kondansasyon, dorsum sella ve klinoidlerde porose, sinüslerin cesametlerinin artması müşahade edilmektedir.

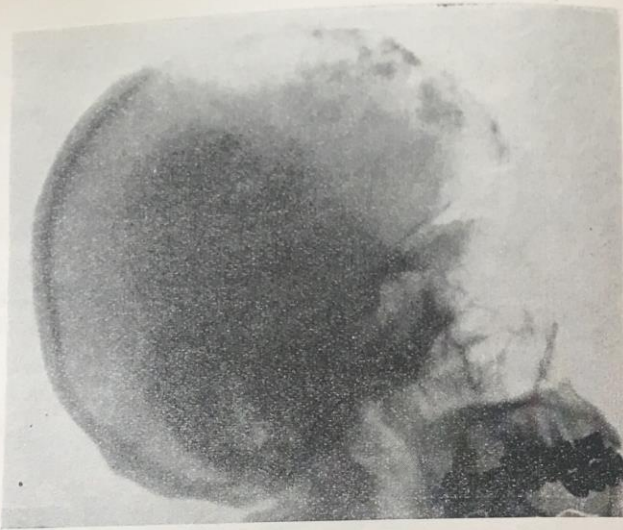
İkinci vak'ada kranium:

Senesi	Boyu	İrtifa	Osteo. Circumscripta mevkii	Kondanse nüveler
1935	19,5	17,4	Frontalde	Porose mintukasında
1942	20	17,5	Frontalde, Parietal, temporalde	Porose'un ilerlemesinde ile
1945	22,4	18,5	Frontalde, Parietal, temporalde kısmen Occipitalde	Aynı sahalarda

Kalınlaşma osteoporose'u takip etmektedir. Sinüslerin cesametlerinin artması sene ile mütenasip olarak takip edilebilmektedir. Kalde kondan-

sasyonu, sella deformasyonu ve içinde kondansasyon görülmektedir.

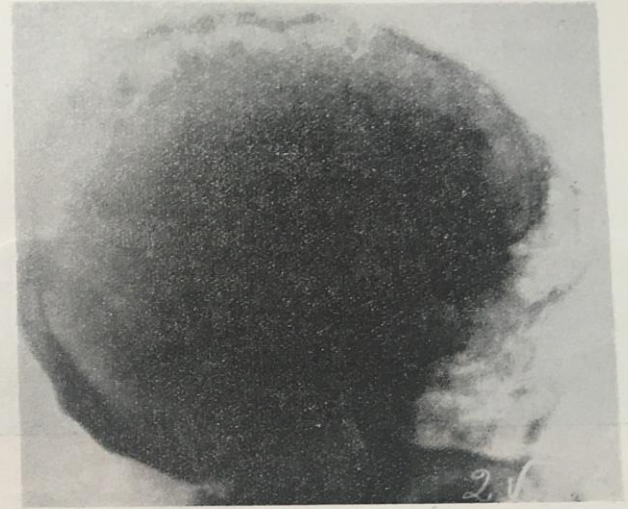
Prognotism mevcuttur. Akromegaloïd bir tip yaratmaktadır.



İkinci vakada kranyum. 1935



İkinci vakada kranyum. 1942



İkinci vakada kranyum. 1949

Üçüncü vak'ada kranyum :

Osteoporosis circumscripta evsafında olmyan bir osteoporosis mevcuttur.

Dördüncü vak'ada kranyum: Normaldir.

İkinci vak'ada pelvis:

1928 de pelvis lokalise vak'amızdaki krista görünümünün hemen de aynıdır. Yaygın kondansasyona sonradan kistik imajlar dahil olmakta ve sahayı kaplamaktadır. 1942 de pelvis kalb şeklini almıştır. Tete'ler mantarlaşmıştır, coxa vara teessüs etmiştir. Her iki sakroiliak mafsallim kalmıştır. Mafsala mücavir kısımlar musaptır. Sakrum klasik değişikliğini 1938 de almıştır.

Birinci vak'ada: ikincisi gibi pel-

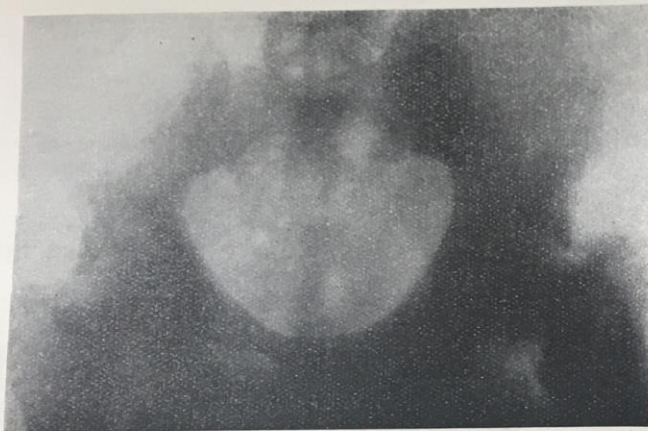
visteki Paget'in ileri ve bütün evsafını ihtiva etmektedir.

Üçüncü de osteoporose hâkimdir, expansion pek azdır, kistik lezyonlar hâkimdir, yeni kolonlar çoktur, kondanse nüveler nadirdir.

Dördüncüde pelvisin sol yarısı attakedir. Pubis ve iskion kollarında kesif bant şekli yaygın kondansasyon, mahdut adette kondanse nüve ve birkaç kalın trabekül mevcuttur. Hafif expansion vardır.

Vertebralarda: Birinci vak'ada 6.-9. Dorsallerde çökme, 959 da alınan radyogramda keza 2.-3. Lomber vertebralarda mafsall yüzlerini attack eden korpus harabiyeti ile çökme ve geniş açılı kifos görülmektedir.

1960 da osteoblastik aktiviteni artmasından sonra çöken her iki fik



İkinci vakada pelvis 1928



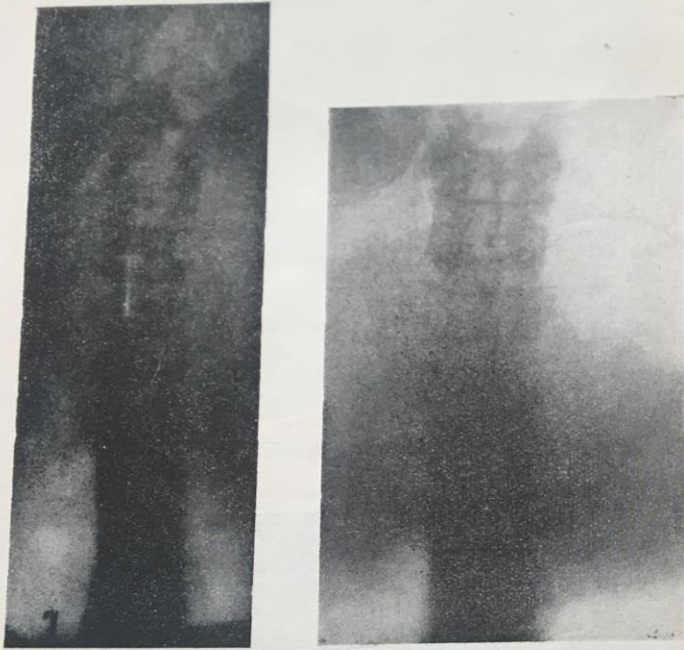
İkinci vakada pelvis 1942



Birinci vakada pelvis



Dördüncü vakada pelvis. 1959



Birinci vakada vertebralar. Şekil 1 — 2

ranın harap olan mafsal yüzleri sarıh olarak görülmektedir. Axa paralel kalın trabeküller aşıkardır.

İkinci vak'ada 9, 10, 11 de (10. da ileri derecede) çökme kutrun uzaması etrafında osteoarthrosise ait değişiklik mevcuttur.

Üçüncü lomber vertebraların (2 den 5 e kadar) kabili tayin değildir. Tam kollaps ve gibbus, skolyos, fıkralarda trabekül değişikliği mevcuttur. Femurun proximal kısımları atakedir.

Birinci, ikinci vak'alarda extre-

mitelere kadar tarifi yapılan şekilde değişikliklerden başka bir hususiyet yoktur.

1. de ayak damarlarında calci-ficationlar.

2. de kalb kifayetsizliği ve periferik damarlardaki bozukluk.

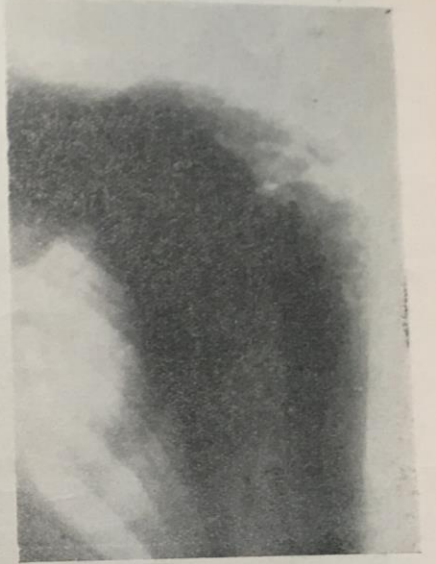
3. de kalb kuturlarının normal hudutlar üstünde olması ve seslerdeki değişikliklerle calibi dikkattir.

NETİCE VE HÜLASA

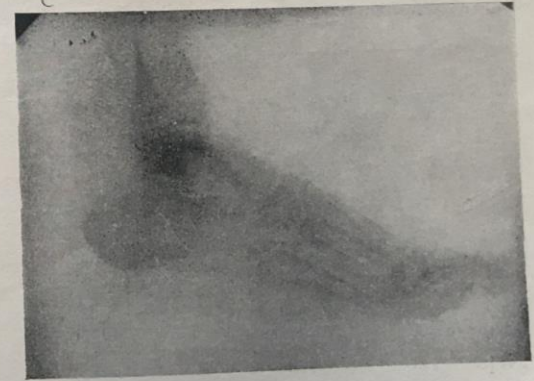
1. Osteitis Deformans kısaca tetik edilmiştir.



İkinci vakada vertebralar.



İkinci Vak'ada Humerus



İkinci Vak'ada Ayak



İkinci Vak'ada Femur



Üçüncü vaka vertebralar



Üçüncü vakada femur

2. Kısa zamanda 4 Paget vakası görmek şansı hasıl olmuştur. Meslekdaşlarımızın gördüklerini takdim ile yerli literatür zenginleşerek belki de hastalığın bize has veçheleri ortaya çıkacak.

3. Hastalar 45-68 yaşları arasında olup ikisi kadın ikisi erkektir, biri pelvisin yarısına (pubis, iskion, krista) inhisar eden lokalise tiptir (4. Vak'a). Biri orta derecede yayılmıştır (3. Vak'a). Tutulan kemikler sırası ile Pelvis, 4, Vertebra 3, Femur 3, Kranyum 2, Omuz - Tibia 2, Ayak - Kot 1 durumundadır.

4. Vertebralarda ileri derecedeki çökmeye rağmen medüller kompresyon ârazları tespit edilmiştir, dejeneresans yoktur.

5. Kranyumda osteoporosis circumscripta olan mintikalarda kon-

danse mihraklar görülmektedir ve adeta bu nüveler osteoporose'u takip etmektedir ve diğer mintikalarda görülmemektedir. OS. Circ. 1 vakalarının jeneralize olacağı şeklinde bir intiba da hasıl olmaktadır.

6. Her 4 vak'ada perküsyonla kemik ağrısı olmamıştır (enteresan bir hususiyet olduğunu düşünmekteyiz).

7. Arzedildiği gibi iki klâsik vak'adaki ruhi değişiklikler calibi dikkattir. (SMITH, L. H. 1928).

8. Alkali forfataz ileri ve yaygın vak'alarda yükselmektedir. I. Vak'ada azami hudutlardadır, II. Vak'ada yükselmiştir. Yüksek bulunursa kıymetlidir.

9. 3 ü kardio vasküler bozuklukları havidir.

LİTERATÜR

- 1 — BRASİLSFORD: The radiology of bone and joints, S. 674. 690. 1953.
 - 2 — CECİL : Text book of medicine, S. 672. 675. 1952.
 - 3 — EPSTŞİN : The spine radiological text-atlas, S. 247. 251. 465. 219. 125. 75. 1955.
 - 4 — FRANKLİN, C. SORNBERGER AND MAGUUS, İ. SMEDAL : The Mechanizm and incidence of cardiovascular changes in paget's disease. Cirlulation. Vol. VI. No. 5. S. 711. November 1952.
 - 5 — LİEVRE, A. J. FİSCHGOLD, H. CLÉMENT, Y. C. ET ECOİFFER, J. : Opacification des cavités diploiques du crane dans la maladie de paget société medicale de hopitaux de Paris. S. 300. 1952.
 - 6 — MECHANE : Roentgensigns in clinical diagnosis. S. 61. 63. 1956.
 - 7 — ONAT, A. R. : Osteitis deformans paget. Türk tıp cemiyeti mecmuası. sayı 3. S. 231. 1937.
 - 8 — RAPHAEL, R. GOLDENBERG. The skeleton in paget disease. Bull. Hosp. Joint dis. 12:229-255, October 1951.
 - 9 — RAPHAEL, R. GOLDENBERG. The skull in paget's disease. J. Bone-Joint sug. 33-A:911-922, October 1951.
 - 10 — RİGLER : Outline of roentgen diagnosis. S. 35. 62 1943.
 - 11 — RUTİSHAUSER VEYRAT, V. ET ROÜLLER : La vascularisation de l'os pagetique etude anatomopatologique la presse medicale No. 31. S. 655, 1954.
 - 12 — SCHİNZ BAENSCH FRIEDL UEHLİNGER : Roentgen diagnostics Vol. I. S. 511-529 1951.
 - 13 — SERRA, P. : La phlebographie medullaire et ses possibilités sem. medicale S. 49. 1958.
 - 14 — SHANKS, S. C. KERLEY, P. : A text book of x-ray diagnosis S. 448 1951.
 - 15 — WILLİAM, B. SEAMAN : Roentgen appearance of early paget's disease am. J. Roentgenol. 66. S. 587-594 October 1951.
 - 16 — YALÇIN SÜLEYMAN : Osteoporosis circumscripta cranii ve paget hastalığı Sayı: 4, S. 222. Nisan 1959.
- Tek kemiğe lokalise olan nadir vak'alar :**
- 17 — PUBİSTE : Lique journées de lyon 8. 9. Nov. 1958.
 - 18 — KRANYUMDA : La presse medicale 67. No. 7. 1959.
 - 19 — ATLAS VE AXİSTE : J. of. neurol. Neurosurg. And psykiatry london 9. 81. 122. July 1946.
 - 20 — BİR KOTA MÜNHASİR : Lique francais contre le rhumatisme 8. Octob. 1958.
 - 21 — SMİTH, L. H. : Two cases of paget's disease associated with mental sytoms. J. New. Ment. Dis. 68:578. 1928.