مجلهٔ دانشگاه علوم پزشکی بابل
دوره هجدهم، شماره ۲، بهمن ۱۳۹۴، صفحه ۷۲-۶۹

گزارش یک مورد بیماری پاژه استخوان

ندا مفتاح (MD)[۱]، صدرا یادسار (MD)[۲]، مسعود بهرامی (MD)[۳]، محمد علی صابر (MD)[۴]، سپیده سیادتی (MD)[۵*]

۱-گروه داخلی، دانشگاه علوم پزشکی بابل
۲-گروه قلب، دانشگاه علوم پزشکی بابل
۳-گروه ارتوپدی، دانشگاه علوم پزشکی بابل
۴-گروه رادیولوژی، دانشگاه علوم پزشکی بابل
۵-گروه پاتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی بابل

دریافت: ۹۴/۵/۲۸، اصلاح:۹۴/۷/۶، پذیرش:۹۴/۱۰/۷

خلاصه

سابقه و هدف: پاژه، بیماری با پیشرفت تدریجی است که موجب تخریب و بازسازی بیش از حد و دفورمیتی استخوان می شود. با توجه به شیوع کم پاژه در ایران یک مورد بیمار مبتلا به پاژه که بدون علامت اختصاصی مراجعه نمود معرفی می گردد.

گزارش مورد: بیمار مرد ۴۴ ساله ای است که طی بررسی سالانه متوجه آلکالن فسفاتاز بالای وی شدند و به درمانگاه داخلی ارجاع شد. با توجه به طبیعی بودن سایر آزمایشات، منشا استخوانی برای افزایش آلکالن فسفاتاز در نظر گرفته شد، هر چند در بررسی، دفورمیتی استخوان مشاهده نشد. افزایش فعالیت استئوبلاستیک در لگن راست و در سمت راست T_1 و L_3 در اسکن استخوان و گرافی ساده از این نواحی مطرح کننده پاژه بود. بیوپسی استخوان، تشخیص پاژه را تاییدکرد. درمان خوراکی آلندرونات (روزانه ۳۵ میلی گرم به مدت ۶ ماه) برقرار شد. طی ۶ ماه آلکالن فسفاتاز کاهش یافت. درمان ادامه دارد.

نتیجه‌گیری: با توجه به این مورد گزارش شده در می یابیم که پاژه با اینکه بیماری استخوان است، می تواند بدون دفورمیتی استخوان نیز رخ می دهد.

واژه‌های کلیدی: پاژه، دفورمیتی، استئوبلاستیک.

مقدمه

بیماری پاژه اختلال استخوانی است که نواحی گسترده اسکلت را درگیر می‌کند و در مردم اروپا شایع است (۲و۱). روند آن جذب استخوان بوسیله استئوکلاستها و افزایش تشکیل استخوان ضخیم ولی ضعیف بوسیله استئوبلاست ها است که مستعد دفورمیتی و شکستگی است (۳و۱). علائم مختلفی در نتیجه ابتلا استخوان‌ها و یا ثانویه به آن و متعاقب فشرده شدن بافت عصبی ایجاد می شود (۴و۲و۱). درگیری چند استخوان موجب شکستگی های متعدد، افزایش دور سر، نابینایی، ناشنوایی، چماقی شدن پاها، کیفوز و نارسایی قلبی می‌شود (۵). پاژه می‌تواند یک استخوان (۲۵ درصد موارد) و یا چند استخوان (۷۵ درصد موارد) را درگیر سازد (۶). شایعترین استخوان های درگیر لگن، ستون فقرات، کمری- خاجی، فمور و تیبیا می‌باشند (۷). Karabas و همکاران خانمی ۵۷ ساله با تورم ماگزیلا را معرفی کردند که با رادیوگرافی مشخص شد مبتلا به پاژه است(۸). Garg و همکاران به مرد ۵۹ ساله ای را گزارش کردند که با استئومیلیت مندیبل مراجعه کرد و بعد از رادیوگرافی تشخیص پاژه گذاشته شد(۹). نسبت ابتلا مرد به زن ۲ به ۱ می باشد و حدود ۹۰ تا ۹۵ درصد بیماران بیش از ۴۰ سال دارند(۱۰و۵). در مطالعه ای متوسط سن زمان تشخیص، ۷/۶۸ سال بود(۱۱). با توجه به شیوع کم پاژه در ایران به معرفی مرد ۴۴ ساله ای می پردازیم که به علت آلکالن فسفاتاز بالا طی آزمایشات سالانه، در بررسی‌های تکمیلی بیماری پاژه استخوان برای وی مطرح شد. علت گزارش این مورد تاکید براین نکته است که بیماریهای مختلف می توانند به اشکال متفاوت بروز کرده وعلائم غیراختصاصی را آشکار سازند. از این رو توجه به همه جنبه های یک بیماری و بررسی همه علائم از اهداف گزارش این مورد است.

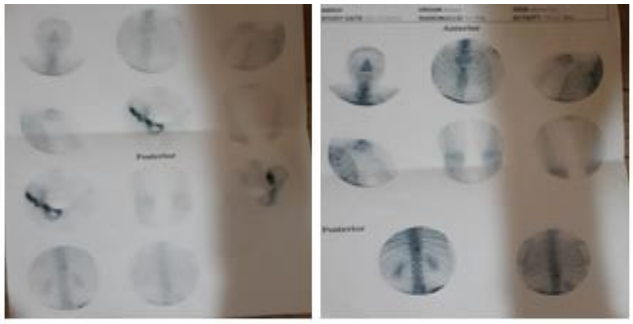
گزارش مورد

بیمار مرد ۴۴ ساله ای است که طی معاینه سالانه، متوجه سطح بالای آلکالن فسفاتاز وی (۹۵۴ با حداکثر نرمال ۲۸۰) شدند و برای بررسی به درمانگاه داخلی ارجاع شد. بیمار با رضایت آگاهانه در این مطالعه بررسی شد. سابقه درد شکم، ایکتر، خارش، دردهای استخوانی، بیماری قبلی و مصرف دارو نداشت. معاینه سیستمیک طبیعی بود و دفورمیتی استخوان مشاهده نشد. شمارش سلولهای خونی، آنزیم های کبدی، تستهای تیروئید و کلیه و قند نیز طبیعی بودند. جهت پی بردن به علت افزایش آلکالن فسفاتاز، گاماگلوتامین ترانس پپتیداز درخواست شد که طبیعی بود. سونوگرافی کبد و مجاری صفراوی نیز طبیعی بود. با توجه به اینکه بیماری کبدی و مجاری صفراوی برای این اختلال آزمایشگاهی مطرح نبود و سایر آزمایشات نیز طبیعی بودند، منشا استخوانی برای افزایش آلکالن

* مسئول مقاله: دکتر سپیده سیادتی
آدرس: بابل، دانشگاه علوم پزشکی، بیمارستان شهید بهشتی، بخش پاتولوژی. تلفن:۰۱۱-۳۲۲۵۵۲۹۱
E-mail: siadati_sepideh@yahoo.com

[DOR: 20.1001.1.15614107.1394.18.2.10.2]
[DOI: 10.22088/jbums.18.2.69]

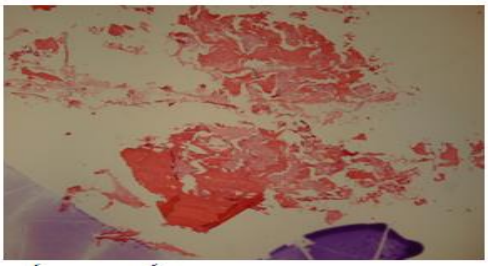
فسفاتاز در نظر گرفته شد. میزان کلسیم، فسفر، پاراتورمون و سطح ویتامین D اندازه گیری شد که طبیعی بودند، در نتیجه هیپرپاراتیروئیدی و استئومالاسی نیز رد شدند. در قدم بعدی اسکن استخوان درخواست شد که به دلیل افزایش فعالیت استئوبلاستیک لگن راست و سمت راست T_1 و L_3 پاژه مطرح شد(شکل ۱). با نظر رادیولوژیست از این نواحی گرافی ساده انجام شدکه مطرح کننده پاژه بود (شکل ۲). در بررسی تکمیلی کاهش شنوایی خفیفی آشکار شد که بیمار به آن توجهی نداشت. کاهش شنوایی حسی- عصبی هر دو گوش در رادیومتری مشخص شد که می تواند از عوارض پاژه باشد. در نهایت جهت تشخیص قطعی و رد سایر علل بیوپسی استخوان لگن انجام شد. نمونه به پاتولوژی ارسال شد. در بررسی میکروسکوپی با دیدن تیغه های ضخیم با نمای موزائیکی تشخیص پاژه تائید گردید (شکل ۳). درمان با آلندرونات خوراکی (روزانه ۳۵ میلی گرم به مدت ۶ ماه) شروع شد. طی ۶ ماه آلکالن فسفاتاز کاهش یافت. درمان تاکنون ادامه دارد.



شکل ۱. افزایش فعالیت استئوبلاستیک در لگن راست و با مقدار کمتر در سمت راست مهره T_1 و L_3



شکل ۲. افزایش ضخامت قشر استخوان، خشونت الگوی ترابکولی و نواحی از جذب استخوان و اسکلروز دیده می شود.



شکل ۳. نمای تیغه ای متراکم(dense) در بزرگنمایی ۴۰× با رنگ آمیزی H&B(بیماره پاژه)

بحث و نتیجه گیری

دفورمیتی استخوان از مشخصات اصلی پاژه است که در بیمار ما هیچ نشانه ای از آن دیده نشد. در مطالعه حاضر بیمار به غیر از افزایش آلکالن فسفاتاز، علائم دیگری را بازگو نکرد و به ظاهر مشکلی نداشت. تنوع نژادی زیادی در پاژه دیده می شود به طوری که در سفید پوستان شیوع بیشتری داشته و در مردم بومی آسیا نادر است (۴و۳و۱). اکثر افراد مبتلا در کشورهای با شیوع بالا، افراد مسن تر از ۵۵ سال می باشند (۱۲). از لحاظ هیستوپاتولوژیکی مرحله اول لیتیک است که لیز استخوانها نمای شاخص آن است (۱۳). مرحله آخر که اکثر علائم هم به آن مربوط می‌باشد، مرحله اسکلروتیک است که استخوان اسکلروزه جایگزین استخوان طبیعی می شود(۱۴).

در نتیجه، بیمار معمولا دفرمیتی صورت و افزایش حجم سیستم اسکلتی از جمله هایپرتروفی استخوان های مندیبل و ماگزیلا را نشان می دهد (۱۵). در مطالعه Khajavi و همکاران بیمار ۱۷ ساله ای که از ۲ سال پیش ابتدا دچار کاهش بینایی پیشرونده چشم چپ و سپس کاهش بینایی چشم راست شده است، معرفی گردد که ضخامت استخوان در ناحیه مذکور افزایش یافته ولی نرمتر از حد معمول به نظر می رسید، ازاین رو نمونه استخوانی جهت پاتولوژی فرستاده شد که نمای تیپیک موزائیک آن تشخیص پاژه را تایید نمود (۱۶). Eghbali و همکاران بیمار ۳۸ سال‌های که از ۲ سال پیش جهت کشیدن دندان ها به دندانپزشکی مراجعه کرده بود، معرفی شد. دفرمیتی قابل توجه در صورت که با توصیف Leonltiasis Ossea مطابقت دارد، دیده شد و در نتایج آزمایشگاهی میزان آلکالن فسفاتاز و هورمون پاراتورمون افزایش داشتند (۱۷). همانگونه که اشاره شد در دو مطالعه نامبرده بیماران مذکور علایم بیماری پاژه را داشتند، اما در بیمار ما هیچکدام از علایم مذکور مشاهده شد و تنها افزایش میزان آلکالن فسفاتاز نشان بیماری پاژه بود. نتایج مطالعات نواحی مختلف دنیا نشان می دهد که مردان بیشتر از زنان مبتلا می شوند. در مطالعات انجام شده در آسیا هم مردان بیشتر مبتلا بودند (۱۳).

بیماری اساسا در افرادی که سن بالا دارند مشاهده می شود(۱۸). در برخی مطالعات سن شروع بیماری بالای ۴۰ سالگی مطرح شده و در مطالعه دیگری سن متوسط ابتلا ۷/۶۸ سال گزارش شده است (۱۹و۱۵). گزارشات مربوط به سن پایین، کمتر می باشد. شاید به این دلیل که در برخی موارد بیماری بدون علامت است و با افزایش ناگهانی سطح آلکالن فسفاتاز شناسایی می‌گردد (۱۴). در نتیجه باید توجه نمود که پاژه با این که یک اختلال استخوانی است ولی همیشه علائم دفورمیتی استخوان را ندارد و ممکن است بدون علامت نیز باشد و بهتر است بیماران بالای ۴۰ سال که آلکالن فسفاتاز بالایی دارند از نظر پاژه نیز مورد بررسی قرار گیرند.

تقدیر و تشکر

بدینوسیله از پرسنل محترم پاتولوژی و بایگانی بیمارستان شهید بهشتی تشکر و قدردانی می گردد.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1394.18.2.10.2]
[DOI: 10.22088/jbums.18.2.69]

Paget'S Disease of Bone; A Case Report

N. Meftah (MD)[1], S.Yadsar (MD)[2], M. Bahrami (MD)[3], M. Saber (MD)[4], S. Siadati (MD)*[5]

1.Department of Internal Medicine, Babol University of Medical Sciences, Babol, I.R Iran
2.Department of Cardiology, Babol University of Medical Sciences, Babol, I.R Iran
3.Department of Orthopedic, Babol University of Medical Sciences, Babol, I.R Iran
4.Department of Radiology, Babol University of Medical Sciences, Babol, I.R Iran
5.Department of Pathology, Babol University of Medical Sciences, Babol, I.R Iran

J Babol Univ Med Sci; 18(2); Feb 2016; PP:69-72
Received: Aug 19th 2015, Revised: Sep 28th 2015, Accepted: Dec 28th 2015.

ABSTRACT

BACKGROUND AND OBJECTIVE: Paget's disease is a progressive skeletal disorder, which involves the gradual destruction of the bones. Regarding the low prevalence of this disease in Iran, this study aimed to present a case of Paget's disease in an asymptomatic patient.

CASE REPORT: A 44-year-old male patient with elevated alkaline phosphatase (ALP) level in yearly examinations was referred to an internal medicine clinic. Considering the normal results of other examinations, high ALP level was found to be of an osseous origin. However, no bone deformity was detected in the patient. Bone scan and simple radiography were indicative of Paget's disease considering the high osteoblastic activity in the right hip and right sides of T_1 and L_3 segments. Diagnosis of Paget's disease was confirmed by bone biopsy. The patient was initiated on oral alendronate (35 mg daily) for six months. Following this period, ALP level reduced, and the treatment is still in progress.

CONCLUSION: According to the results of this study, although Paget's disease is a skeletal disorder, it could remain asymptomatic and occur without any deformities.

KEY WORDS: *Paget's disease, Deformity, Osteoblastic*.

Please cite this article as follows:

Meftah N, Yadsar S, Bahrami M, Saber M, Siadati S. Paget'S Disease of Bone; A Case Report. J Babol Univ Med Sci. 2016;18(2):69-72.

***Corresponding Author: S. Siadati (MD)**
Address: Department of Pathology, Shahid Beheshti Hospital, Babol University of Medical Sciences, Babol, I.R. Iran
Tel: +98 11 32255291
E-mail: siadati_sepideh@yahoo.com

[DOR: 20.1001.1.15614107.1394.18.2.10.2]
[DOI: 10.22088/jbums.18.2.69]

References

1.Galson DL, Roodman GD. Pathobiology of Paget's disease of bone. J Bone Metab. 2014;21(2):85-98.

2. Bolland M, Cundy T. Republished: Paget's disease of bone: clinical review and update. Postgrad Med J. 2014;90(1064):328-31.

3. Baltag D, Galesanu MR, Popescu CD, Iacob C. [The clinical, imaging and electrophysiological correlations in Paget's disease]. Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi. 1998;102(3-4):188-93.

4.Saura R. [Paget's disease of bone]. Clin Calcium. 2007;17(11):1769-72.

5.Jaffe H. Metabolic, degenerative and inflammatory diseases of bones and joints. Philadelphia: Lee & febiger. 1972.p.1016.

6.Imbuldeniya AM, Tai SM, Aboelmagd T, Walter WL, Walter WK, Zicat BA. Cementless hip arthroplasty in paget's disease at long-term follow-up (average of 12.3 years). J Arthroplasty. 2014;29(5):1063-6.

7.Parvizi J. Surgical manifestations of pagets disease(review article). Tehran Univ Med J. 2006;64(8):1-13.[In Persian]

8.Cakir Karabas H, Kose TE, Hatipoglu E, Dincer O, Erdem TL, Ozcan İ. Paget's disease of maxilla: A case report. Indian J Dentist. 2013;4(4):229-32.

9.Garg K, Devi P, Thimmarasa VB, Mehrotra V. Osteomyelitis of the mandible as a complicating factor in paget's disease: A case report. Indian J Dentist. 2012;3(2):110-7.

10.Hsu LN, Shen YC, Chen CH, Sung MT, Chiang PH. Extramammary Paget's disease with invasive adenocarcinoma of the penoscrotum: Case report and systematic review. Urolog Sci. 2013;24(1):30-3.

11. Walsh JP, Attewell R, Stuckey BGA, Hooper MJ, Wark JD, Fletcher S, et al. Treatment of Paget's disease of bone: A survey of clinical practice in Australia. Bone. 2008;42(6):1219-25.

12. Codreanu I, Lim E, Dasanu CA. Monostotic Paget's disease involving the calcaneus encountered incidentally on bone scintigraphy. Foot. 2012;22(3):135-7.

13.Li YC, Lu LY, Yang YT, Chang CC, Chen LM. Extramammary Paget's disease of the scrotum associated with hepatocellular carcinoma. J Chin Med Assoc.2009;72(10):542-6.

14.Hammami B, Chakroun A, Achour I, Charfeddine I, Chakroun A, Ben Mahfoudh K, et al. Paget's disease in association with undifferentiated nasopharyngeal carcinoma. Egypt J Ear, Nose, Throat Alli Sci. 2011;12(2):125-8.

15. Juang GD, Lin MY, Hwang TIS. Extramammary Paget's disease of the scrotum. J Chin Med Assoc. 2011; 74(7):325-8.

16. Khajavi M, Habibi M. Paget's disease of bone with bilateral optic. Res Med. 2001;25(4):271-3.

17. Aghbali AA, Dalir Sani Z. Case report: a case of Paget 's disease in a young woman. Med J of Tabriz Univ of Med Sci. 2009;30(4):97-100.[In Persian]

18. Zhang N, Gong K, Zhang X, Yang Y, Na Y. Extramammary Paget's disease of scrotum-report of 25 cases and literature review. Urol Oncol. 2010;28(1):28-33.

19. Mangham DC, Davie MW, Grimer RJ. Sarcoma arising in Paget's disease of bone: Declining incidence and increasing age at presentation. Bone. 2009;44(3):431-6.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1394.18.2.10.2]
[DOI: 10.22088/jbums.18.2.69]