

# Paget Hastalığına Bağlı Sinir Kökü Basısında Serbestleştirme, Omurgada Germe Ve Füzyon

## Decompression, Spinal Distraction and Fusion in Nerve Root Compression due to Paget's Disease

FARUK ÜNAL, İNAN TURANTAN, TALAT KIRIŞ, ÇAĞATAY ÖNAL

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İstanbul

**Özet:** Ağrı ve kas zaafına yol açan kök basısı bulunan Paget hastalıklı bir olgu sunularak manyetik rezonans görüntüleri ve tedavi yöntemleri üzerinde durulmuştur. Paget hastalığındaki kontrolsüz ve fazla kemikleşme, manyetik rezonans görüntülemeye kortikal bölgede kalınlaşma olarak görülür. Omur cismi yayvanlaşmıştır. İlik dokusu azalmış ve bağ dokusuyla bölünmüştür. Muhtemelen artmış dolaşım ve venöz göllenmeye bağlı olarak kontrast madde tutar. Paget hastalıklı omur nöral dokuya bası yaparsa cerrahi serbestleştirme yapılabilir. Hastamızda hem tanıyı doğrulamak hem de kökü serbestleştirmek için hemilaminektomi ve foraminotomi yapıldı. Ayrıca pedikül vidası yardımıyla omurga gerilerek köklerin daha da rahatlaması sağlandı ve füzyon uygulandı. Omurganın gerilmesinin kanalı genişlettiği bilinmektedir. İç sabitleyiciyle germe ve arka elemanlara füzyon işlemi hastalıklı ön ve orta kolonlara binecek yükü azaltarak çökme ve yayvanlaşmanın önüne geçecektir. Paget hastalığında artmış osteoblastik aktiviteyle hiperostoz ile blok omurgaya eğilim vardır ve bu sayede füzyon oluşması da kolaydır. Bu girişimlerden yararlanan hastanın tedavisi kalsitonin ile sürdürüldü ve takip edildiği sürede yakınması olmadı.

**Anahtar Kelimeler:** Cerrahi, iç sabitleyici, MR görüntüleme, Paget, sinir kökü basısı, tedavi.

**Abstract:** A case of Paget's disease causing radicular pain and reduced muscle power is presented. MR imaging and therapeutic features are discussed. Excessive and uncontrolled bone reformation is imaged as decreased signal intensity in enlarged cortical areas on MR. The vertebra is flattened. The marrow is reduced and divided by connective tissue and is enhanced probably because of increased circulation and venous pooling. Surgical decompression is considered if Paget's disease of the vertebral column causes neural compression. We performed hemilaminectomy and foraminotomy to decompress the nerve root and for histological confirmation. Further root decompression is obtained by vertebral distraction by pedicle screw system, and osseous fusion is added. It is known that distraction improves the stenotic canal and foramen; besides internal fixation and fusion of the posterior elements reduce the pressure on the affected anterior and medial columns. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis has been reported in Pagetic patients and this may facilitate vertebral fusion. The patient benefited from the surgical procedure and remained asymptomatic during the follow-up under calcitonin treatment.

**Key Words:** Internal fixator, MR imaging, nerve root compression, Paget, surgery, therapy

## GİRİŞ

Paget, muhtemelen yavaş etkili bir virüsün neden olduğu bir kemik hastalığıdır. Osteoklastlarda büyüme ve çok çekirdeklilikle ortaya çıkan artmış kemik yıkımı ve bunun yol açtığı düzensiz osteoblastik aktiviteyle seyreder (2). Tek veya çok kemik tutulabilir. Omurga tutulumunda

osteosklerotik dönemde artan kemik hacmi, osteofitler; osteoklastik dönemde kırıklara bağlı mekanik sıkışıklıklar, ya da damarsal yetmezliğe bağlı nörolojik semptomlar görülebilir.

Paget hastalığı tanısı en kolay radyolojik yöntemlerle konur. Direkt grafi ve bilgisayarlı tomografide (BT) omurga cismi ortasında sınırlı,

yoğunluğu azalmış bölgeler ve bunların etrafında kortikal kalınlaşmaya yol açan sklerotik alanlar tipiktir (4, 15). Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) ise kontrolsüz kemikleşme kalın kortikal hipointensite olarak görülür (11). İlik dokusu arasına, hipointens görüntü veren bağ dokusu girebilir (9).

Tedavi çoğunlukla tıbbi olup kemik yıkımını azaltan kalsitonin, difosfanatlar ve mitramisin gibi ilaçlar kullanılmaktadır (2). Nadiren cerrahi tedavi gerekir.

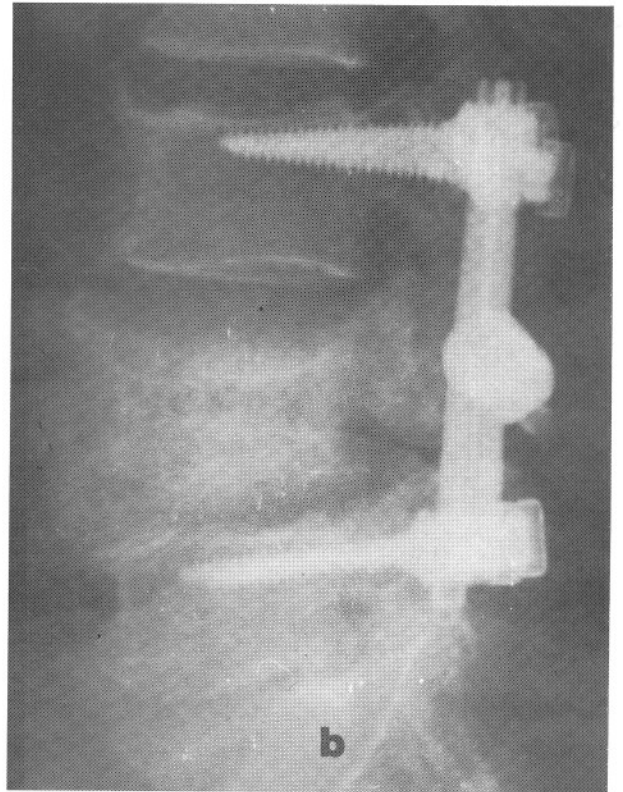
Ülkemiz nöroşirürji pratiğinde ender görülen bir Paget hastalığı olgusu sunularak klinik tablo ve görüntüleme yöntemlerinin yanısıra tedavide katkısı olacağı düşünülen sinir kökünde serbestleştirme, omurgada germe ve füzyon üzerinde durulacaktır. Pedikül vida sistemiyle yapılan germe ve sabitleştirme işleminin Paget hastalığı tedavisinde kullanımına yayınlarda rastlanmamıştır.

### OLGU SUNUMU

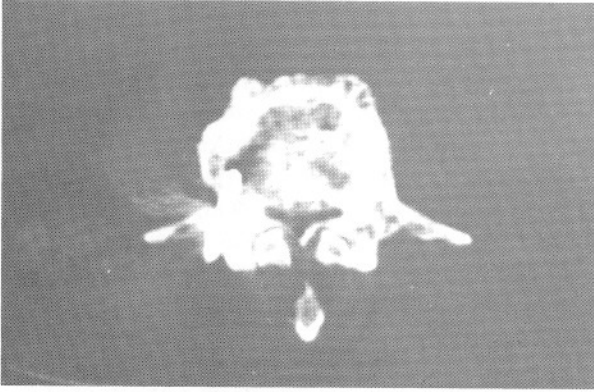
Altmışüç yaşında erkek hasta iki ay önce başlayan ve giderek artan bel ve sağ bacak ağrısı

yakınmasıyla başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu.

Fizik muayene doğal bulundu. Nörolojik muayenede sağ *extensor hallucis longus* kasında güçsüzlük dışında patolojik bulgu yoktu. Lomber bölgenin direkt radyolojik tetkikinde yaygın osteodejeneratif değişiklikler, L4 omurunda yükseklik kaybı, demineralize bölgeler ve buna ek olarak sklerotik yöreler izlendi (Şekil 1). BT'de L4 korpusu kenarlarında radyodens, ortada radyolitik bölgeler ve lateral reseslerde sıklık saptandı (Şekil 2). MRG'de L4 omuru korteksinin kalın olmasına karşın yüksekliğinin azaldığı ve çapının arttığı, cisim ortasında Gd-DTPA tutan hiperintens odaklar bulunduğu, disklerin normal görünümüne karşın L4 ve L5 köklerinin sağda sıkışık olduğu dikkat çekti (Şekil 3). <sup>99m</sup>TcMDP üç fazlı kemik sintigrafisinde tüm fazlarda L4'ü kaplayan osteoblastik aktivite artışı izlendi, diğer kemiklerde aktivite dağılımı homojendi. Hemogram normaldi. Lökosit formülünde monositoz (%12.5) izlendi. Sedimentasyon hızı 10 mm/saat idi. İdrar incelemesi doğaldı. Kan biyokimyasında inorganik fosfor 2.5 mg/dl, alkalin fosfat 166 U/l, magnezyum 2.59



Şekil 1. a) Direkt grafide L4 omurunda yükseklik kaybı, kortikal bölgede skleroz, fasetlerde hipertrofi ve osteofit artışı, b) pedikül vida sistemiyle L3-L5 arası germe ve kalsitonin tedavisiyle kemik yoğunluğunda artma (ameliyat sonrası 1. ayda) izlenmektedir.



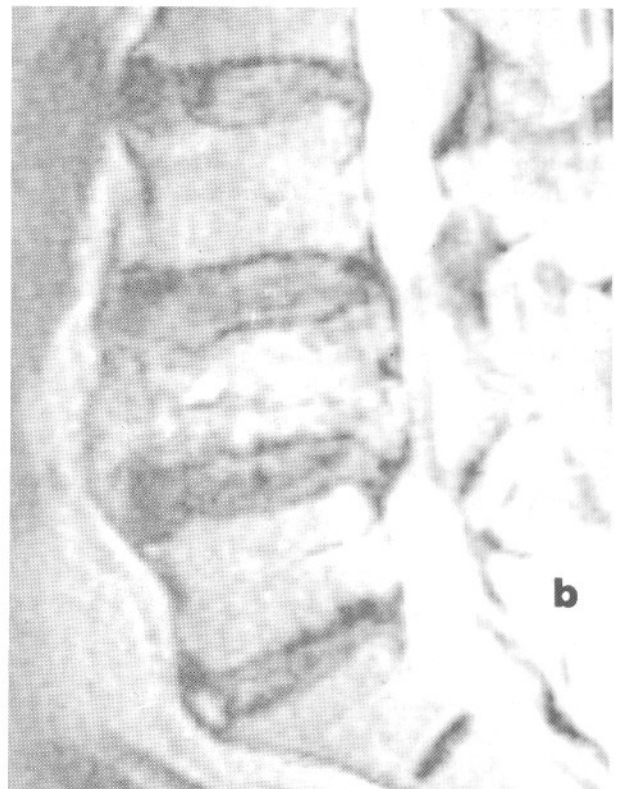
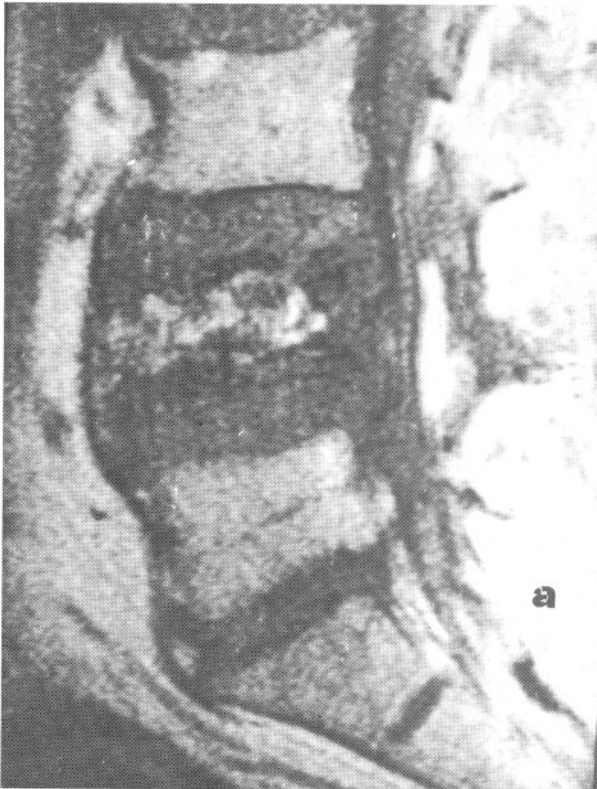
Şekil 2: BT'de L4 cismi ortasında hipodansite, kortekste kalınlaşma, faset hipertrofisi ve kanalda daralma görülmektedir. Aynı kesitte BT kılavuzluğunda biopsi amacıyla pedikülden hastalıklı bölgeye yerleştirilen trokar ucu da izlenmektedir.

mmol/l, asit fosfataz 0.65 U/l, tümör işaretleyicilerden prostatik asit fosfataz (PAP) 7.8 ng/ml idi; total protein 7.7 g/dl ve alfa 2 oranı % 1 bulundu. ASO normal, CRP (-) bulundu. Gruber Widal ve Wright agglütinasyon testleri negatif sonuç verdi. Rektal tuşede prostatta saptanan adenom

kıvamında küçük hiperplazi transrektal ultrasonografide de gözlemlendi.

Mevcut veriler ışığında önce kemikte sklerotik hasar yapabilecek bir prostat kanseri metastazı düşünüldü. L4' deki lezyondan BT kılavuzluğunda biopsi alındı (Şekil 2). Hasta prostat biyopsisini reddetti. Histopatolojik incelemede tümör ya da infeksiyon lehine özellik görülmedi, yalnız osteoblastik aktivite artışı saptandı. Bu verilerle Paget hastalığı veya osteoporozla bağlı çökme kırığı düşünülerek, kök basısına yönelik bir serbestleştirme ameliyatı planlandı. L4 sağ hemilaminektomi ve hipertrofik faset eklemiyle çöken omurun sıkıştırdığı L4 ve L5 köküne foraminotomi yapıldı. Tümör ve infeksiyon bulgusu gözlenmemesine karşın L4 cisminden biyopsi alındı, L3-L5 omurlarına pedikül vida sistemi (Diapason, Stryker-Dimso, Bordeaux, Fransa) yerleştirildi ve omurga gerilerek köklerin daha da rahatlaması sağlandı (Şekil 1b). Ayrıca otojen greft ile faset ve yanlara füzyon yapıldı.

Histopatolojik incelemede, mozaik düzeni almış, kabalaşmış, hem osteoblastik hem de osteoklastik aktivitede kemik dokusu; intertrabeküler



Şekil 3. a) T1 ve b) T2 ağırlıklı sagittal MRG kesitlerinde L4 omurunun yayvanlaşarak kanalı sıkıştırması, bağ dokusuyla bölünmüş ve azalmış ilik dokusu görülmektedir.



alandaki yumuşak dokuda damarlarda genişleme ve göllenme görülerek Paget hastalığı tanısı doğrulandı.

Ameliyat sonrası komplikasyonsuz seyretti. Kök ağrıları hemen geçen hasta 3. gün torakolumbosakral ortez (TLSO) ile yürütüldü. Günler içinde kas gücü de normale döndü. Hasta 10. gün metabolizma hastalıkları bölümünce kalsitonin tedavisi ayaktan sürdürülmek üzere taburcu edildi. Altıncı ayda TLSO'su çıkarılan hastanın 1,5 yıldır sürdürülen takibinde gelişen bir patoloji saptanmadı.

## TARTIŞMA

Bel ve kök ağrısının en sık rastlanan nedeni disk fıtıklanmasıdır. Bunun dışında başka dejeneratif nedenler, travma, tümörler, infeksiyon, nadir olarak damarsal veya metabolik patolojiler de aynı semptomları verebilir. Kliniğimizde benzer semptomlarla cerrahi olarak tedavi edilen hastalar arasında ancak tek bir Paget hastalığı olgusu saptanmıştır. Oysa Paget hastalığı özellikle kuzey Avrupa ülkelerinde çok daha sık olup 55 yaş üzerindeki nüfusta sıklığı % 5'e kadar yükselmektedir (2).

Paget hastalığına yavaş bir virüsün neden olduğu düşünülmektedir. Son yıllarda hastalıklı bölgeden alınan osteoklastlarda saptanan paramiksoviruslere benzetilen inklüzyon cisimleri ve bunlara karşı oluşmuş poliklonal antikorlar bu düşüncüyü doğrulamaktadır (2). Hastaların büyük çoğunluğu tanı konulduğunda altıncı onyılin üzerindedir. Hastamız da bu tanıma uymaktadır.

Paget hastalığı genellikle subklinik seyreder (2). Semptomlar tutulan kemiklere bağlıdır. En sık pelvis tutulur fakat seyri genelde asemptomatiktir. Bunu bel veya kalça ağrısı ile seyreden omurga ve femur tutulumu izler (1). Omurga tutulumuna daha çok sakral ve lomber bölgede rastlanırsa da kauda ekina basısı nadirdir; torakal omurilik basısı daha sık görülür. Ancak aksis gibi atipik kemikler de bildirilmiştir (10, 12). Semptomlar genellikle osteoplastik fazda kemik hacmindeki artışa bağlı nöral ve damarsal sıkışıklık nedeniyle olur. Hastalıklı bölgede artmış kan akımı çevreden kan çalarak omurilikte iskemiye neden olabileceği gibi ayrıca epidural kanamalar da bildirilmiştir (7). Ağırılık taşıyan kemiklerde şekil bozukluğu ya da çökme mekanik sıkışıklığı artırır. Osteoplastik hücrelerde büyüme ve çok çekirdekliğin getirdiği artmış kemik yıkımından kaynaklanan kemik yapımı düzenli değildir (2). Yeni kemik dayanıksızdır ve ağırlıkla

şekli bozularak ezilir. Olgumuzun MRG' sinde de hastalıklı omur yüksekliğinin azaldığı, ancak bunun çökme kırıklarındaki gibi kamalaşma şeklinde olmadığı, cismin dikdörtgen yapısını koruduğu izlenmektedir. Ayrıca yassılaştıran omur, kontrolsüz kemikleşmenin de etkisiyle dışbükey bir yapı şeklinde omurga kanalına taşmakta, dejeneratif faset hipertrofinin de katkısıyla nöral yapıları sıkıştırmaktadır. Kanalda darlık semptomatik vakalarda % 81, asemptomatiklerde ise % 20 oranındadır (15).

Paget hastalığında radyolojik bulgular bazen osteoplastik faaliyet artışıyla seyreden prostat ve meme kanseri metastazları, osteomyelit, lösemi ve plazmositom olgularının görüntüleriyle karışabilir (9). Ancak tek, sınırlı ve diskleri sağlam kemik lezyonu Paget hastalığı lehinedir. Şüpheli durumlarda veya çoğul kemik tutulumunda kesin tanı için biopsiye başvurulabilir. MRG'de ise T1 çekimlerde kontrolsüz fazla kemikleşme kalın kortikal hipointensite olarak görülür (11). T1 ve T2'de hiperintens görülen ilik dokusu arasına, hipointens görüntü veren bağ dokusu girebilir, ilik miktarı azalabilir (9). Hastamızın görüntüleri yayınlarda belirtilenlerle uyumludur. Bizim ek olarak vurgulayacağımız MRG'de omurun yayvanlaşması ve hastalıklı omur cismi ortasında bağ dokusuyla bölünmüş hiperintens ilik dokusunun muhtemelen artmış dolaşım ve venöz göllenmeye bağlı kontrast madde tutma özelliğidir. Bu görüntüler Paget hastalığını düşündürmelidir. Tanıda osteolitik aktivite artışı gösteren biokimyasal yöntemler de yardımcı olabilir. Alkali fosfataz artışı, tayini kolay ve ucuz bir yöntemdir ancak özgün değildir. Buna karşın 24 saatlik idrarda hidroksiprolin tayini daha özgün ancak güç ve pahalı bir incelemedir (2).

Paget hastalığı nöral bası yaparsa cerrahi serbestleştirme yapılabilir, ancak bu sık uygulanan bir yöntem değildir (2, 5, 6, 13, 14). Hastamızda ağrı ve kas gücünde azalmaya yol açan kök basısının tıbbi tedaviyle düzelmeyeceğine inanıldığından hem tanıyı doğrulamak, hem de mekanik sıkışıklığı gidererek kökü serbestleştirmek için hemilaminektomi ve foraminotomi uygulandı. Ayrıca pedikül vidası yerleştirilerek yapılan germeyle köklerin daha da rahatlaması sağlandı ve füzyon yapıldı. Omurga gerilmesinin dar kanalda faset kollarının ayrılmasıyla 5 mm kadar genişlemeye neden olduğu bilinmektedir (14). İç sabitleyiciyle germe ve füzyon işlemi hastalıklı ön ve orta sütunlara binecek yükü azaltacak, çökme ve yayvanlaşmanın da önüne geçecektir. Paget hastalığında artmış

osteoblastik aktiviteyle hiperostoz ve blok omurgaya eğilim vardır (8). Bu sayede füzyon oluşması da kolaydır. Nitekim hastamız bu girişimlerden yararlanarak yakınma ve bulguları ortadan kalkmış, takip edildiği 1,5 yıllık süre içinde yeni bir semptom görülmemiştir.

Paget'li hastalarda sarkom ve dev hücreli tümör gelişimi bilinmektedir, bu nedenle kemik yıkımını azaltmaya yönelik tedavi ve yakın takip sürdürülmelidir (2, 3, 4).

**Yazışma Adresi:** Faruk Ünal  
İstanbul Tıp Fakültesi  
Nöroşirürji Anabilim Dalı  
Çapa, 34390 İstanbul  
Telefon: (212) 525 99 98  
Telefaks: (212) 534 02 52

#### KAYNAKLAR

1. Altman RD, Brown B, Gargano F: Low back pain in Paget's disease of bone. Clin Orthop 217: 152, 1987
2. Bernstein J, Lane JM: Metabolic bone disorders of the spine. Rothman RH, Simeone FA (ed), The Spine, cilt 2, Philadelphia: WB Saunders, 1992:1381-1427 içinde
3. Carles D, Rivel J, Devars F, Honton JL, Basle MF, Coquet M, Coindre JM: Tumeurs a cellules geantes developpees sur une maladie de Paget. Presentation de deux observations avec etude ultrastructurale. Ann Pathol 9: 47-53, 1989
4. Hadjipavlou A, Lander P: Paget disease of the spine. J Bone Joint Surg Am 73: 1376-1381, 1991
5. Hepgül K, Nicoll JAR, Cookham HB: Spinal cord compression due to pagetic spinal stenosis with involvement of extradural soft tissues: A case report. Surg Neurol 35: 143-146, 1991
6. Latimer FR, Webster JE, Gurdjian ES: Osteitis deformans with spinal cord compression. J Neurosurg 10: 583-589, 1953
7. Lee SK, Mc Whorter MJ, Angelo NJ: Spinal epidural hematoma associated with Paget's disease. Surg Neurol 30: 131-134, 1988
8. Marcelli C, Barjon MC; Pansard E, Autuori M, Angeloz Pessey L, Simon-L: Mecanismes de formation des blocs vertebraux pagetiques. Etude radiographique a partir de 14 blocs. Rev Rhum Ed Fr 61: 100-108, 1994
9. Neuerburg J, Bohndorf K, Krasny R: M. Paget des Skeletts: MR-Charakteristika bei 1,5 T. ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed 149: 609-614, 1988
10. Ramamurti B, Visvanathan GS: Paget's disease of the axis causing quadriplegia. J Neurosurg 14: 580-583, 1957
11. Roberts MC, Kressel HY, Fallon MD, Zlatkin MB, Dalinka MK: Paget disease: MR imaging findings. Radiology: 173: 341-345, 1989
12. Rosen MA, Weselowski DP, Herkowitz HN: Osteolytic monostotic Paget's disease of the axis. Spine 13: 125, 1988
13. Sadar ES, Walton RT, Grossman HH: Neurological dysfunction in Paget's disease of the vertebral column. J Neurosurg 37: 661-665, 1972
14. Schlegel JD, Champine J, Taylor MS, Watson JT, Champine M, Schleusener RL, Savory KM: The role of distraction in improving the space available in the lumbar stenotic canal and foramen. Spine 19: 2041-2047, 1994
15. Zlatkin MB, Lander PH, Hadjipavlou AG, Levine JS: Paget disease of the spine: CT with clinical correlation. Radiology: 155-159, 1986