

# Bölüm 3

## PAGET HASTALIĞI

Yeliz SÜRME

Paget hastalığı ilk kez 1877 yılında James Paget tarafından "Osteoitis Deformans" olarak tanımlanmıştır. Kemiğin osteoporozdan sonra ikinci en sık görülen hastalığıdır. Hastalık hem sklerotik hem de litik alanlara sahip, genişlemiş kemik ile sonuçlanan, artmış kemik hücresi aktivitesi ile karakterizedir. Tek bir kemik (Monostotik) veya birden fazla kemik (Poliostotik) etkilenebilmektedir. Organizmada her bölgede tutulum olabilmekle birlikte pelvis, aksiyel iskelet, kafatası ve ağırlık taşıyan uzun kemikler daha sık tutulum olduğu bildirilmektedir.

Paget hastalığı genellikle 40 yaşın üzerinde ve yaşlı bireylerde görülmektedir. Erkeklerde kadınlardan 3:2 oranında daha sık görüldüğü belirtilmektedir. Hastalık 60 yaşın üzerindeki popülasyonun %2-3 'ünü etkilemektedir. Paget hastalığının prevalansı ülkelere göre değişkenlik göstermektedir. İngiltere, Avustralya, Yeni Zelanda, Kanada, Güney Afrika ve ABD'nin yanı sıra Hollanda, İtalya, Fransa ve İspanya en yüksek prevalansa sahip olmakla birlikte; Asya ve İskandinav ülkeleri en düşük prevalansa sahiptir. Hastalığın görüme sıklığı aynı ülkenin değişik bölgelerine göre de farklılık göstermektedir. Hastalığın görüme sıklığı İngiltere'nin kuzey batısında yüksek olduğu, ABD'de, en yaygın kuzey-doğu eyaletlerinde görüldüğü ve İtalya ve İspanya'da da bölgesel farklılıklar olduğu belirtilmektedir. Türkiye'de ise literatürde Paget hastalığı prevalansını gösteren bir çalışma bulunmamaktadır.

yon şeklinde uygulanmakta ve kesildikten sonra nüksün hızlı olması nedeniyle nadiren tercih edilmektedir.

Ayrıca ağrı, kemik deformitesi ve osteoartrit gibi semptomlar için, analjezik ve antienflamatuar ilaçlar, baston, yürüteç gibi destekleyici cihazlar kullanılabilir. Bununla beraber diz ya da kalçada meydana gelen osteoartritin tedavisi, uzun kemiklerde meydana gelen deformitelerin düzeltilmesi için cerrahi uygulanabilir.

## KOMPLİKASYONLAR

Paget hastalığının en kötü komplikasyonu Osteosarkom, Dev Hücreli Tümör, Fibrosarkom, Kondrosarkom, Retikülosarkom ve Malign Fibröz Histiyositoma olarak görülen neoplazmdır. Paget hastalarında en sık görülen tümör tipinin osteosarkom olduğu bildirilmektedir (Tablo 1).

Paget hastalığı olan hastaların iskeletinde artan hücresel aktiviteye, kemik ve çevresindeki yumuşak dokuda artmış vaskülarite eşlik eder. Bu durum, iskeletin %15 veya daha fazlası hastalıktan etkilendiğinde, kardiyak outputta artışa neden olur. Yaygın hastalığı olan hastalar, düşük periferik vasküler dirence ve daha yüksek strok volüme sahiptir. Yüksek kardiyak debi nedeniyle aort kapakta türbülansa bağlı kalsifik aort darlığı insidansının arttığı öne sürülmüştür. Arteriyel kalsifikasyonun aortta, iliyak, femoral, gluteal ve pelvik arterlerde daha yaygın olduğu bildirilmiştir.

Neredeyse Paget hastalığı olan erkeklerin %50'sinde hiperürisemi ve çoklu gut artrit atağı olduğu bildirilmiştir. Bu, iskelet lezyonlarındaki kemiğin yeniden yapımı sırasında yüksek nükleik asit devri nedeniyle artan urat üretimi ile açıklanabilir. Hastalar hastalık nedeniyle immobil hale gelirse, hiperkalsemi gelişebilir. İmmobilizasyon, osteoklastik aktiviteyi attırarak, kemik rezorpsiyonunu artırır ve kemik oluşumunu azaltır, böylece hiperkalsemi meydana gelir. Hiperkalsemi sonucunda da hastalarda böbrek taşları oluşabilir.

## KAYNAKLAR

1. Paul Tuck, S., Layfield, R., Walker, J., Mekkayil, B., & Francis, R. Adult Paget's disease of bone: a review. *Rheumatology*, 2017, 56, 2050-9. doi:10.1093/rheumatology/kew430
2. Akçay Yalbuздаğ, Ş., Çelik, C. Paget Hastalığı Tedavisinde Zoledronik Asit İnfüzyonunun Etkisi. *Türkiye Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Dergisi*, 2014, 60.
3. Kravets, I. Paget's disease of bone: diagnosis and treatment. *The American journal of medicine*, (2018).131, 1298-303. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2018.04.028>
4. Muschitz, C., Feichtinger, X., Haschka, J., & Kocijan, R. Diagnosis and treatment of Paget's disease of bone. *Wiener Medizinische Wochenschrift*, 2017, 167, 18-24. DOI 10.1007/s10354-016-0502-x

5. Seton, M. Paget disease of bone: diagnosis and drug therapy. *Cleve Clin J Med*, 2013, 80, 452-62.
6. Uğurlu H. Ayırıcı tanı. İçinden: Arasil T. Fiziksel tıp ve rehabilitasyonda yeni ufuklar: Osteoporoz. 2010, Güneş Tıp Kitabevi.
7. Reddy, S.V. Etiology of Paget's disease and osteoclast abnormalities. *Journal of cellular biochemistry*, 2004, 93, 688-96.
8. Singer, F. R. Paget's disease of bone—genetic and environmental factors. *Nature Reviews Endocrinology*, 2015, 11. 662. doi:10.1038/nrendo.2015.138
9. Vallet, M., & Ralston, S. H. Biology and treatment of Paget's disease of bone. *Journal of cellular biochemistry*, 2016, 117, 289-99.
10. Tanakol, R. Kemiğin Paget Hastalığı (Osteitis Deformans). İçinden: Sözen T. Edt. *Metabolik Kemik Hastalıkları. Türkiye Endokrinoloji Ve Metabolizma Derneği*, 2013 Miki Matbaacılık San. ve Tic. Ltd. Şti. Ankara.
11. Galson, D.L., & Roodman, G.D. Pathobiology of Paget's disease of bone. *Journal of bone metabolism*, 2014, 21, 85-98.
12. Lyles, K.W., Siris, E.S., Singer, F.R., & Meunier, P.J. A clinical approach to diagnosis and management of Paget's disease of bone. *Journal of Bone and Mineral Research*, 2001, 16, 1379-87.
13. Reddy SV. *Advances in Pathobiology And Management Of Paget's Disease of Bone*. 2016, Academic Press is an imprint of Elsevier.
14. Numan, M. S., Amiable, N., Brown, J. P., & Michou, L. Paget's disease of bone: an osteoimmunological disorder? *Drug Design, Development and Therapy*, 2015, 9, 4695.
15. Sharpe, P.T. *The molecular biology of paget's disease*. (Medical intelligence unit). 1996, 1st edition Springer-Verlag, Heidelberg, Germany.
16. Cundy, T. Paget's disease of bone. *Metabolism Clinical And Experimental*, 2018, 80, 5-14
17. Reid, I. R., Sharma, S., Kalluru, R., & Egleton, C. Treatment of Paget's disease of bone with denosumab: case report and literature review. *Calcified Tissue International*, 2016, 99, 322-5.
18. Chung, P.Y.J., & Van Hul, W. Paget's Disease of Bone: Evidence for Complex Pathogenetic Interactions. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 2012, 41, 619-41. Doi:10.1016/j.semarthrit.2011.07.005
19. Singer, F.R. The evaluation and treatment of Paget's disease of bone. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 2020, 101506. doi:10.1016/j.berh.2020.101506
20. Lewis, T., Tesh, A., & Lyles, K. Caring for the patient with Paget's disease of the bone. *The Nurse Practitioner*, 1999, 24, 50-65. doi:10.1097/00006205-199907000-00006