

Aşkar Kemik Değişiklikleriyle Ksantomatöz Primer Bilier Siroz

Dr. Ali Önder KARAOĞLU, Dr. Belkıs ÜNSAL, Dr. Z. Abidin ALTINAY, Dr. Sadun KOŞAY

Özet: Bu makalede primer bilier sirozlu bir vaka sunulmuştur. Vakamızın aşkar ksantomaları ve kemik değişikliklerinin olması ilginçtiydi.

Biz bu değişiklikleri sergilemek istedik.

Anahtar kelimeler: Primer bilier siroz (PBS).

PBS; ilk kez 1851'de Addison ve Gull, daha sonra da Hanot tarafından intrahepatik safra kanallarının ilerleyici granülomatöz destrüksiyonu olarak tanımlanmıştır (1). Daha sonra "kronik nonsüpüratif kolanjitis" denmiştir.

Etiyoloji bilinmemektedir (1,2,3,4). Safra kanallarında oluşan destrüksiyonun immunolojik temele dayalı olduğu kabul edilir (1,2,3,4,5). Serum otoantikörlerinin yüksek düzeyde olması, özellikle IgM olmak üzere immunglobulinlerin artması, sirküle eden immun kompleksler, hücrenin aracılık ettiği immun cevabın azalmış bulunması, bu immunolojik temeli oluşturur (2). Ayrıca pekçok otoimmun hastalık (skleroderma, Sjögren Sendromu, CREST Sendromu gibi) PBS'e eşlik edebilmektedir (1,2,4,5).

Patolojik olarak 4 histolojik evresi vardır; safra kanalı destrüksiyonu, duktuler proliferasyon, skarlaşma ve siroz evresi (1,2,3,4,5,6).

Hastaların %90-95'i kadınlar olup, orta yaşlarda (40-60 yaş arası) ortaya çıkmaktadır (1,2,5).

Summary: XANTHOMATOUS BILIARY CIRRHOSIS MANIFESTED WITH BONE CHANGES

In this paper, a case with primary biliary cirrhosis was presented. It was interesting with its manifest findings like xanthomas and bone changes.

We wanted to exhibit these changes.

Key words: Primary biliary cirrhosis (PBS).

Klinik olarak yorgunluk, kaşıntı ile semptomlardır, ancak semptomsuz da olabilir. Daha sonra sarılık ortaya çıkar. %40-70 olguda hepatomegali, %35 kadarında splenomegali olabilir (5). Deride pigmentasyon artımı, ekskoriasyonlar, ksantelasma ve spider nevüsler sık rastlanan diğer bulgulardır (5). Hastalık ilerledikçe diğer siroz bulguları, portal hipertansiyonun ek bulguları, bu arada steatore, hepatik osteodistrofi, osteomalasi ve osteoporoz ortaya çıkar.

Laboratuvar olarak; yüksek alkalin fosfataz, IgM ve kolesterol değerleri ile antimitokondrial antikor (AMA) pozitifliği bu hastalık için karakteristiklerdir (4).

AMAÇ

Klinik, laboratuvar ve patolojik olarak PBS tanısı almış bir olgunun aşkar cilt ve kemik değişikliklerinin sunulmasıdır.

OLGU

HA, 42 yaşında, kadın. İlk yatış 14.6.1992 tarihinde-Protokol: 12266.

Karın ağrısı, sarılık ve hafif kaşıntı yakınması ile yatırıldı. Hastamız 1987 sonunda ateş, sarılık, sağ hipokondrda ağrısı olması şeklinde rahatsızlandığını ifade ederek, hastanemize başvurduğunu ve 1. Dahiliye kliniğinde yatırıldığını, yapılan karaciğer biopsisi ile primer bilier siroz tanısı aldığını belirtiyor. Aynı tarihte HBsAg negatif bulunmuş. Kortikosteroid tedavisi almış. Hasta düzensiz olarak ilacını kullanmış. Ağustos 89 sonunda sağ hipokondrium ağrısı, halsizlik, kaşıntı ve sarılık ile EÜTF Gastroenteroloji kliniğine yatırılmış. Yapılan tetkiklerinde; sedimentasyon sürati 120 mm/h, direkt bilirubin %4.2 ve indirekt bilirubin %2.7 mg, transaminazlar 250 IU, kolesterol ve lipit normal bulunmuş. ASO 100 IU/ml, CRP ve Latex pozitif. Üst batin USG'de hepatosplenomegali saptanmış. Osteoporozu olduğu söylenmiş ve hasta colchicum dispers tedavisine alınmış.

Fizik bakıda TA 120/80 mmHg, Nb 80/dk, ritmik, bilinç açık, cilt ikterik, genel olarak hiperpigmente, arada depigmente alanları var. Konjunktivalar ikterik. Karın muayenesinde; palpasyon ile epigastrium ve sağ hipokondriumda ağrı duyuyor. Karaciğer epigastriumu dolduruyor, MCH üzerinden ise 10 cm kadar büyük, üzeri düz, hafif ağırlı. Perküsyon ile assit yok, Traube alanı kapalı idi. Eklemelerin ekstansör yüzlerinde büyüklükleri değişik boyutlarda pseudoguta-tofüslere benzeyen çıkıntıları var (ksantoma) (Resim-1,2,3).

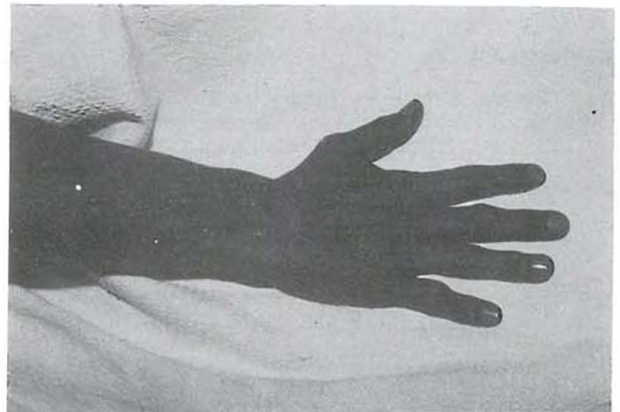
Önemli laboratuvar bulguları; KKH 3.800.000/mm³, Hb %68, sedimentasyon sürati 110 ve 120 mm/h. D. Bilirubin %7.4 mg, İ. Bilirubin %0.4 mg, AST 136, ALT 111 IU/L, Total kolesterol %563 mg, T. Lipit % 1390 mg (serum lipemik), S. Albümini %4.8 gm, globulini %3gm, Protrombin zamanı 12", Alkalen fosfataz 156 IU/L (N:17-70), GGTP 222 IU/L (N: 7-64), HBsAg (-). AKŞ, üre, Na⁺, K⁺, Ca⁺⁺, kreatinin, S amilazı, rutin idrar bakısı normal. ASO 100 Ü/ml, CRP (+), RF (+), ürik asit, kalsiyum ve fosfor normal bulundu. Parathormon 1 ng/ml (N: 0.6-1.5) idi. Üst batin USG: VP çapı hilusta 11mm, DK 4mm. Karaciğer kot kavsini 74 mm geçmekte olup ekosu kabalaşmış, diğer üst batin organları normal bulunmuştur.



Resim 1: PBS'li hastada ksantomalar



Resim 2: PBS'li hastada ksantomalar



Resim 3: PBS'li hastada tofus görünümü

Her iki el ve d'z radyografisinde, el bilek kemikleri, ellerde hastanın yaşı ile uyumlu olmayan yaygın osteoporoz, interfalangeal eklemler çevresinde yumuşak doku şişlikleri gözlenmiştir. Eklem aralıklarında önemli bir bozulma olmadığı belirtildi. Torako-lomber vertebra grafilerinde ise; L2 ön bölümünde yükseklik kaybı ve vertebra kenarlarında skleroz izlendi. Hastanın yaptırılan laboratuvar tetkiklerinde Antinükleer Ab. (ANA) 1/80, granüler (+), IgA %714 mg (N: 100-490), IgM %679 mg (N: 60-370) ve IgG %17100 mg (N: 800-1800), antimitokondrial antikor (AMA) ise 1/640 titrede pozitif bulundu. Tekrarlanan karaciğer biopsisindeki histopatolojik bulguların primer bilier siroz ile uyumlu olduğu rapor edildi.

TARTIŞMA

Olgumuz tüm klinik, laboratuvar ve patolojik değerleri ile bir PBS vakasıdır. Sherlock hastalığının özelliğini; patolojik olarak granümatöz destrüktive kolanjit + AMA pozitifliği, kadın, kaşıntı olarak şematize etmiştir (1). Yüksek serum kolesterolünün varlığı ve ksantomaların varlığında da "ksantomatöz bilier siroz" dan söz etmektedir. Bizim olgumuz da böyledir (1).

Hastanın assitinin olmaması, albümin-globulin tersleşmesinin olmaması, protrombin zamanının normalliği gözönüne alındığında 4. evrenin tamamıyla oluşmadığı anlamı ortaya çıkar ki, bu evre klasik siroz evresidir. Buradaki uyumsuzluk; daha çok geç evrede ortaya çıkan ve radyolojik olarak da ortaya konmuş olan osteoporozun hastamızda bulunmasıdır (1,2).

KAYNAKLAR

1. Sherlock S: Primary Biliary Cirrhosis. In Disease of the Liver and Biliary System. Eighth edition, Blackwell Scientific Publications, pp. 273-288, 1989.
2. Boyer TD: Primary Biliary Cirrhosis. In Cecil Textbook of Medicine. 17th Edition. J. Wyngarden, LH Smith (Eds), Igaku-Shoin/ Saunders International Edition, pp. 837-838, 1985.
3. Menteş NK: Primer Biliyer Siroz. In Klinik Gastroenteroloji, 4. Baskı, Cilt II, pp. 717-724, 1983.
4. Uzunlunoğlu O: Primer Biliyer Siroz. In Gastroenteroloji. H. Aktan (Ed), 1. Baskı, Makro Yayıncılık, Ankara, pp. 328-330, 1988.

Ayrıca; kemik değişikliklerinin sebebi tam olarak anlaşılamamış olmakla birlikte, konjuge safra assitlerinin azalmış sekresyonuna bağlı steatorenin yol açtığı D vit. ve kalsiyum malabsorbsiyonu önemli ölçüde sorumlu tutulmaktadır (7). Oysa hastamızda steatore saptanmamıştır (5). Üstelik kalsiyum düzeyleri ve parathormon düzeyleri de normaldir. Bu bulgular eşliğinde hastamızdaki kemik lezyonlarının steatoreden bağımsız ve otoimmün bir mekanizma ile oluştuğunu düşünüyoruz.

Ksantomaların sıklıkla ve akut olarak oluştuğu, bunun hastalığın evresiyle ilişkili olmadığı, ancak terminal dönemde kaybolabileceği bildirilmiştir (1). Bu nedenle hastamızın ksantomatöz bilier sirozlu olduğuna bakarak hastalığın şiddeti hakkında yorum yapmak yanlış olacaktır.

Hastamızı kaşıntısı için kolestiramin, oral kalsiyum (kolestiraminin D vit. bağlayıcı etkisi nedeniyle) (5) ve Kolşisin vererek eksterne ettik.

Hasta daha sonra 16.4.1992'de tipik dekompanse karaciğer sirozu klinik ve laboratuvar bulguları ile tekrar yatırıldı. Hastanın azalmış diürezisi 200 mg/G Aldacton ile düzeltildi. 3.6.1992'de ise özofagus varis kanaması ile yatırılan hasta aynı gün eksitus oldu. Olgumuzun tanı konduktan sonraki yaşam süresi beş yıl olup, bu da literatür bilgileri ile uyumludur (1,5,8).

5. Marshal MK: Primary Biliary Cirrhosis. The New England Journal of Medicine, Vol. 316, No: 9, 521-528, 1987.
6. Bongiovanni GL, H. Değertekin (Çev): Primer Biliyer Siroz. In Klinik Gastroenteroloji, 1. Baskı, Dicle Üniversitesi Yayını, Diyarbakır, pp. 237-241, 1987.
7. Lanspa SJ, Chan AT, Bell JS, Go VL, Dickson ER, Di Magno EP: Pathogenesis of Steatorrhea in Primary Biliary Cirrhosis. Hepatology, 5: 837-842, 1985.
8. Balasubramaniam K, Gramhsch PM, Wiesner RH, Lindor KD, Dickson ER: Diminished Survival in Asymptomatic Primary Biliary Cirrhosis. Gastroenterology, 98: 1567-1571, 1990.