

تومورال کلسينوزيس: گزارش موردي

چكیده

آنلاين: ۱۳۹۳/۱۲/۰۵ دریافت: ۱۳۹۳/۱۱/۰۵ پذيرش: ۱۳۹۳/۰۶/۰۵

زمينه و هدف: تومورال کلسينوزيس (Tumoral calcinosis) يك اختلال ارثي و نقص در تنظيم متابوليسم فسفات و يك نوع کلسينوزيس ايديوپاتيک می باشد که به رسوب فسفات کلسيم در بافت‌های اطراف مفاصل گفته می‌شود و باعث ايجاد توده‌های کلسيفيه با حدود لبوله و مشخص در اطراف مفاصل بزرگ و رسوب در سطوح اكتسانسورها می‌شود.

معرفی بیمار: بیمار دختر هفت ساله‌ای است که به خاطر تورم در دنک در دنک بین انگشتان سوم و چهارم دست چپ و هیچ چپ همراه با قرمی و ترشحات زردرنگ در سال ۱۳۹۱ در بخش کودکان بیمارستان ولی‌عصر (عج) بستری شد و در رادیوگرافی توده‌های کلسيفيه بهصورت کدورت‌های فراوان و متراکم در اطراف آن داشت. بیمار با تشخيص تومورال کلسينوزيس تحت درمان جراحی برداشت توده قرار گرفت و در ادامه با کلوگرزايلین و رژيم غذائي کم فسفات درمان شد.

نتيجه‌گيري: تومورال کلسينوزيس بهندرت مفاصل انگشتان دست را گرفتار می‌کند و بهعلت فشار توده کلسيفيه روی اعصاب (Cutaneus) در دنک می‌گردد و گاهی اوقات با ترشحات استريل همراه بوده که بهندرت مانند بیمار ما ڈچار عفونت ثانويه می‌گردد. راديولوژيست می‌تواند نقش مهمی در تشخيص زورس بیماری و عوارض احتمالي آن داشته باشد.

كلمات کليي: تومورال کلسينوزيس، کودکان، کلسيفيکاسيون در دنک.

* فرهاد تقىدى^۱، علی زمانى^۲
** سیده صابرہ موسوی^۲

۱- گروه راديولوژي دانشکده پزشکی، بیمارستان امام‌خمينی (ره)، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

۲- گروه کودکان، دانشکده پزشکی، بیمارستان امام‌خمينی (ره)، بیمارستان ولی‌عصر (عج)، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

* نويسنده مسئول: تهران، انتهاي بلوار كشاورز، مجتمع بیمارستانی امام‌خمينی (ره)، بیمارستان ولی‌عصر(عج).
** تلفن: ۰۲۱-۶۶۵۸۱۵۹۶. E-mail: azamani@tums.ac.ir

مقدمه

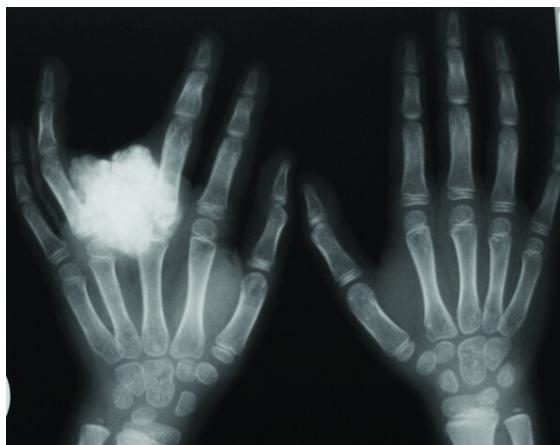
تومورال کلسينوزيس به هر توده کلسيفيه که در اطراف مفاصل دیده می‌شود اطلاق می‌گردد در صورتی که برخی از پژوهشگران عقیده دارند، تومورال کلسينوزيس عبارتند از توده‌های بزرگ کلسينوزيس در اطراف مفاصل بهعلت اختلال متابوليک و نقص در تنظيم فسفات می‌باشد.^۴

هرچند که لفظ تومورال کلسينوزيس بهندرت برای کلسيفيکاسيون‌های ثانويه در اطراف مفاصل مثل نارسايی کليوي، پرکاري تيروييد، هيپروتامينوز D و ستدرم Milk-alkali شده است.^۵

تشخيص تومورال کلسينوزيس ابتدا توسط Inclan و همکاران

تومورال کلسينوزيس (Tumoral calcinosis) نقص در تنظيم متابوليسم فسفات می‌باشد و به رسوب فسفات کلسيم در بافت‌های اطراف مفاصل گفته می‌شود توده‌های کلسيفيه در اطراف مفاصل بزرگ در سطوح اكتسانسورها رسوب می‌کند و عموماً بدون درد می‌باشد. تومورال کلسينوزيس يك نوع از کلسينوزيس ايديوپاتيک می‌باشد که بيشتر در دوران بلوغ و يا در سنين جوانی دیده می‌شود. گرفتاري انگشتان دست بسيار نادر است و در صورتی که عفونت شود می‌تواند مشكل تشخيصي ايجاد کند.^۳

تدرینس در سطح اکستانسور متاکارپ‌های سوم و چهارم دست چپ دیده شد که گزارش اسپیر و کشت ترشحات آن استاف اورئوس بود. حرکات مفاصل انگشتان مبتلا و چرخش Hip به داخل و یا خارج (Internal and external rotation hip) دردناک بود. در رادیوگرافی ساده، تصاویر کلیوفیه ناحیه متاکارپ‌های سوم و چهارم دیده شد که تغییرات پاتولوژیک در استخوانها مشهود نبود (شکل ۱). در MRI توده (Signal void) ۴۵×۴۰ mm حاوی نواحی فراوان بدون سیگنال (Signal void) در سطوح اکستانسورهای متاکارپ‌های دوم و سوم دیده شد. سیگنال مغز استخوان در کورتکس طبیعی بود. تاندون مجاور دست نخوردیده بود تراکم و یا ضایعه عفونی دیده نشد (شکل ۲).



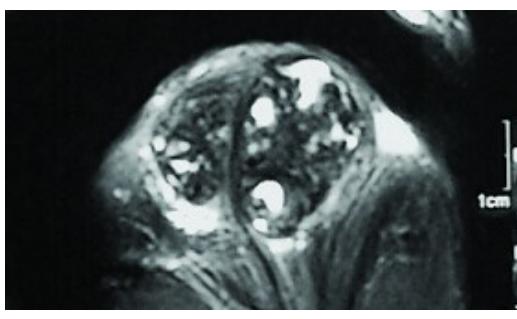
شکل ۱: کلیوفیکاسیون متاکارپ‌های سوم و چهارم

وی مطرح گردید. آنها تومورال کلیوفیکاسیون را از سایر کلیوفیکاسیون‌های دیستروفیک و متابولیک و یا آنهایی که توسط استئودیسترفی کلیوی و یا ضایعات نسج همبند و اختلالات هورمونی ایجاد می‌شود تفکیک کردند.^۴ تومورال کلیوفیکاسیون در زن و مرد به یک نسبت دیده می‌شود و کلیسیم و فسفر نرمال و گاهی هیپرفسفاتمی خفیف دارند.^۵ در سطح اکستانسور مفاصل توده‌های کلیوفیه توسط پرده‌های Fibrous به لبول‌های فراوان تقسیم می‌شوند و ممکن است سطح مایع کلیسیم (شیرکلیسیم و کریستال‌های Hydroxyapatite) دیده شود.^۶ بیشتر، مفاصل بزرگ مبتلا می‌شوند مانند (لگن، شانه، آرنج، مچ دست و پا) و به ندرت در مفاصل متاکارپوفالانژیال انگشتان دست و پا و ستون فقرات دیده می‌شود.^۷

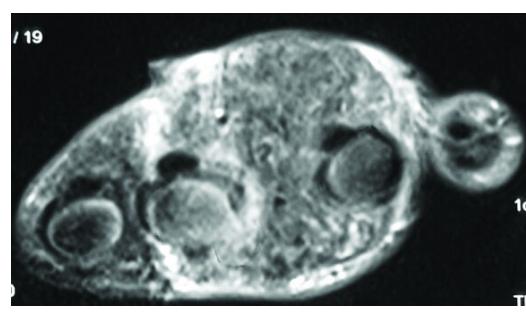
معرفی بیمار

دختر هفت ساله به علت قرمزی و تورم دردناک انگشتان سوم و چهارم دست چپ همراه با ترشح زردرنگ در سال ۱۳۹۱ در بخش کودکان بیمارستان ولی‌عصر (عج) بستری شد. شروع بیماری را از سه سال و نیم پیش یادآور شد و سابقه بیماری مشابه در خانواده و بستگان را نداشت.

ابتدا درد از ناحیه هیپ چپ شروع شد. شش ماه پس از آن دچار تورم بین انگشتان چهارم و پنجم دست شد که تحت عمل جراحی قرار گرفت و یک سال بعد نیز به خاطر درد و تورم هیپ چپ نیز تحت عمل جراحی قرار گرفت و در معاینه، توده سفت، قرمز و



۲b



۲a

شکل ۲: توده بدون سیگنال (Signal void) در سطوح اکستانسورهای متاکارپ‌های دوم و سوم (a). سیگنال مغز استخوان در کورتکس طبیعی (b)

(substance) و یا مایع زرد رنگ استریل خارج شود و گاهی ممکن است همانند بیمار ما عفونت ثانویه ایجاد شود.^{۱۱}

تومورال کلسينوزيس در رادیوگرافی بیشتر به صورت کدورت‌های انبوه و متراکم (Dense opacity) در اطراف مفاصل دیده می‌شود. در CT scan کلسيفيكاسيون‌ها به خوبی دیده می‌شود و ضایعات احتمالی استخوان مجاور نیز مشخص می‌شود.^{۱۲}

در MRI حدود توده‌ها و تغییرات نسج نرم به خوبی نشان داده می‌شود. سطوح مایع از علایم شایع است که در MRI دیده می‌شود و واژه Sedimentation توسط Senol و همکارانشان برای این علامت به کار برده شد.^{۱۳}

سطح مایع در MRI می‌تواند در بیماری‌های دیگری مانند میوزیت اوسيفیکانت، کندوبلاستوما، استئوسارکوما، Giant cell tumor، فیروز دیسپلازیا، استئوبلاستوما و تومورهای بدخیم نسج نرم دیده شود.

سطح مایع در تومورال کلسينوزيس به خاطر ذرات کلسیم (Calcium ingredient) می‌باشد در صورتی که در تومورهای بدخیم به علت خونریزی است. MRI می‌تواند گرفتاری استخوانی و عوارض احتمالی از جمله بازشدن ضایعه به پوست و وجود فیستول یا مجرای سینوس و یا اضافه شدن عفونت را نشان دهد.^{۱۴-۱۵}

در بیشتر موارد درمان از زمان شروع بیماری به صورت علامتی است.^{۱۵} کلسیم و فسفر در رژیم غذایی با آنتی اسیدهای باند شده با فسفات‌ها (Phosphate-binding antacids) محدود می‌شوند و تعدادی از موارد با نتایج مختلف استفاده می‌شوند.^{۱۶-۱۷}

درمان جایگزین در گروهی از بیماران که چهار هایپرفسفاتمی بودند، موفق بوده است.^{۱۷} جراحی ضایعه بهترین درمان برای تومورال کلسينوزيس می‌باشد.^{۱۸} برداشت ناکافی ضایعه باعث عود دوباره آن می‌شود^{۱۹} و همچنین رشد ضایعه در اثر عود مجدد، سریعتر از ضایعه اولیه می‌باشد.^{۱۸}

تومورال کلسينوزيس به ندرت مفاصل انگشتان دست را گرفتار می‌کند و به علت فشار توده کلسيفيه روی اعصاب (Cutaneus) در دناک است و گاهی اوقات با ترشحات استریل همراه بوده که به ندرت مانند بیمار ما چهار عفونت ثانویه می‌گردد. رادیولوژیست می‌تواند نقش مهمی در تشخیص بیماری و عوارض احتمالی داشته باشد.

در آزمایشات، لکوسیتوز همراه با پلی‌نوکلتوز با افزایش Erythrocyte sedimentation rate (ESR) و اوره، C-reactive protein (CRP) و Alkaline Phosphatase (ALKP) کلسیم همگی نرمال و فسفر مختصری بالا بود.

بیمار تحت عمل برداشتن توده در ناحیه بین انگشتان سوم و چهارم قرار گرفت. در نمونه پاتولوژی ارسال شده، توده کلسيفيه بدون شکل که توسط فیبروز و سلول‌های شبیه فیربلاست و هیستوبلاست احاطه شده بود، مشاهده شد. به ندرت ماکروفازهای نخودی هموزیدرین Hemosiderin دیده شد و با تشخیص تومورال کلسينوزيس، رژیم غذایی کم فسفات و به خاطر ترشحات چرکی با کلوگزاسیلین درمان شد.

بحث

تومورال کلسينوزيس در مفاصل بزرگ بدون درد است ولی از علایم مشخصه درگیری مفاصل متاکارپالانثیال انگشتان دست، ایجاد درد به خاطر فشار روی اعصاب Cutaneus مجاور می‌باشد^۲ که در بیمار ما هم وجود داشت.

اندازه توده‌ها در مفاصل بزرگ ممکن است تا ۲۰ cm باشد. تا ۴۰٪ ساقه فامیلی دارند. شروع بیماری بیشتر در کودکی و یا دوران بلوغ می‌باشد.^۸

از نظر آزمایشگاهی گاهی سطح کلسيم و هورمون پاراتیرویید، عملکرد کلیه و آلکالن فسفاتاز و اسید اوریک نرمال دارند. سطح فسفر و ویتامین D نرمال و یا کمی افزایش یافته است.^۹ اتیولوژی دقیق بیماری هنوز به طور کامل روشن نیست و مورد بحث است و تئوری‌های مختلفی ارایه شده است. شواهدی به نفع وجود اختلال در متابولیسم فسفر وجود دارد که بیماران را آماده ابتلاء به خاطر می‌کند.^{۱۰}

تومورال کلسينوزيس به دو دسته اولیه و ثانویه تقسیم می‌شود. نوع اولیه مختص بیماری متابولیک ارثی همراه با اختلال در تنظیم فسفات می‌باشد و نوع ثانویه به توده‌های کلسيفيه گفته می‌شود که همراه با علل مشخصی مثل نارسایی کلیه می‌باشد.^۸ در بیشتر موارد پوست سالم است ولی گاهی ممکن است چهار زخم یا مجرای سینوس (Sinus tract) با ترشح گچی سفید (White chalky) با ترشح گچی سفید

References

- Resnik CS. Radiologic vignette. Tumoral calcinosis. *Arthritis Rheum* 1989;32(11):1484-6.
- Ozcelik C, Aydogdu S, Doganavargil B, Sur H. Tumoral calcinosis of the hand. *Orthopedics* 2008;31(11):1145.
- Palmer PE. Tumoral calcinosis. *Br J Radiol* 1966;39:518-25.
- Inclan A, Leon P, Camejo MG. Tumoral calcinosis. *J Am Med Assoc* 1943;121:490-5.
- Franco M, Van Elslande L, Passeron C, Verdier JF, Barrillon D, Cassuto-Viguier E, et al. Tumoral calcinosis in hemodialysis patients. A review of three cases. *Rev Rhum Engl Ed* 1997;64(1):59-62.
- Harkess JW, Peters HJ. Tumoral calcinosis. A report of six cases. *J Bone Joint Surg Am* 1967;49(4):721-31.
- Dahnert W. *Radiology Review Manual*. 5th ed. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins; 2003.
- Evans JM, Roberts CC, Lidner TK. Tumoral calcinosis causing bilateral thigh pain. *Radiol Case Rep [Online]* 2008;3:206.
- Rodriguez-Peralto JL, Lopez-Barea F, Torres A, Rodriguez-Gonzalez JI, Diaz-Faes J. Tumoral calcinosis in two infants. *Clin Orthop Relat Res* 1989;(242):272-6.
- Olsen KM, Chew FS. Tumoral calcinosis: pearls, polemics, and alternative possibilities. *Radiographics* 2006;26(3):871-85.
- Martinez S, Vogler JB 3rd, Harrelson JM, Lyles KW. Imaging of tumoral calcinosis: new observations. *Radiology* 1990;174(1):215-22.
- Laskin WB, Miettinen M, Fetsch JF. Calcareous lesions of the distal extremities resembling tumoral calcinosis (tumoral calcinosislike lesions): clinicopathologic study of 43 cases emphasizing a pathogenesis-based approach to classification. *Am J Surg Pathol* 2007;31(1):15-25.
- Senol U, Karaal K, Cevikol C, Dincer A. MR imaging findings of recurrent tumoral calcinosis. *Clin Imaging* 2000;24(3):154-6.
- Vilanova JC, Dolz JL, Maestro de Leon JL, Aparicio A, Aldomà J, Capdevila A. MR imaging of a malignant schwannoma and an osteoblastoma with fluid-fluid levels. Report of two new cases. *Eur Radiol* 1998;8(8):1359-62.
- Niall DM, Fogarty EE, Dowling FE, Moore DP. Spontaneous regression of tumoral calcinosis in an infant: a case report. *J Pediatr Surg* 1998;33(9):1429-31.
- Fuji T, Matsui N, Yamamoto T, Yoshiya S, Kurosaka M. Solitary intra-articular tumoral calcinosis of the knee. *Arthroscopy* 2003;19(1):E1.
- Ovali GY, Tarhan S, Serter S, Bayindir P, Okcu G, Demireli P, et al. A rare disorder: idiopathic tumoral calcinosis. *Clin Rheumatol* 2007;26(7):1142-4.
- Savaci N, Avunduk MC, Tosun Z, Hoşnute M. Hyperphosphatemic tumoral calcinosis. *Plast Reconstr Surg* 2000;105(1):162-5.

Tumoral Calcinosis: *case report*

Farhad Tafaghodi M.D.¹
Ali Zamani M.D.^{2*}
Seyede Sabereh Mousavi
M.D.²

1- Department of Radiology, Imam Khomeini Hospital Complex, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.
2- Department of Pediatrics, Vali-e-Asr Hospital, Imam Khomeini Hospital Complex, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

Abstract

Received: 27 Aug. 2014 Accepted: 28 Jan. 2015 Available online: 24 Feb. 2015

Background: Tumoral calcinosis is a hereditary disorder of metabolic dysfunction of phosphate regulation. It is an idiopathic calcinosis that characterized by the deposition of calcium phosphate in periarticular tissues that causes typically lobulated, well demarcated calcification around large joints particularly the extensor surfaces. It is usually painless. It is common in puberty age and adolescents. The involvement of the hand phalanges is very rare that can make a mistake in diagnosis if it is infected. Tumoral calcinosis is seen the same in both sexes. The electrolyte levels of calcium and phosphorus is normal and sometimes is hyperphosphatemia. It is the first report of tumoral calcinosis in Iran.

Case report: A 7-year-old girl presented with redness, yellowish discharge and painful swelling of the left hip and the third web space of left hand admitted to Vali-e-Asr Hospital, Tehran, Iran, in 2013. The onset of the disease was 3.5 years ago. She did not mention the family history of the disease. The pain was at the left hip first. Six months later the third and fourth phalanges of the left hand was swollen. Physical examination revealed an erythematous mass in the extensor surfaces of the third and fourth metacarpals of the left hand. It was tender in palpation. The smear and culture of discharge was staphylococcus aureus. X-rays revealed calcification of the third and fourth metacarpals of the left hand. The entire lesion was managed by surgical excision. Successful post-operative medical management in the form of low calcium and low phosphorus diet and oral cloxacillin was performed.

Conclusion: Tumoral calcinosis involves rarely the interphalangeal joints of hand. Because of its compression over adjacent nerves, it is painful. Sometimes it has a sterile discharge and rarely superimposed infections may occur. Radiologists can play a major role in early diagnosis and probable complications.

Keywords: calcium, case reports, child, hyperphosphatemia, Iran, metacarpal bones, phosphorus, tumoral calcinosis.

* Corresponding author: Department of Pediatrics, Vali-e-Asr Hospital, Imam Khomeini Hospital Complex, Keshavarz Blvd., Tehran, Iran.
Tel: +98-21-66581596
E-mail: azamani@tums.ac.ir