

UN CAZ DE OSTEITĂ DEFORMANTĂ PAGET

E. Lax, A. Bod, B. Egető, G. Vajna

Distrofia osoasă, de origine necunoscută, cu tendință la generalizare, care determină o intensă modificare a formei și structurii osoase a fost descrisă de *Paget* în 1877.

Procesul de osteogeneză și osteoliză, care în osul normal se îmbină armonios, în această maladie suferă modificări esențiale, fapt care duce la îngroșarea, turtirea și deformarea osului.

Boala e rară. *Rădulescu* semnalează 15 cazuri — diagnosticate la un număr de 237.000 bolnavi examinați. Clinica radiologică și ortopedică din Tg.-Mureș relatează 3 cazuri. Mai adesea este interesat genul masculin, în decadele 5—6—7 de viață.

Etiologia bolii e necunoscută. Unii incriminează glandele endocrine, alții presupun modificări în metabolismul vitaminelor și al fosforului. Cercetările nu au putut decela, nici modificări ale paratiroidelor, nici schimbări în metabolismul fosfocaltic. Ereditatea sau originea vasculară nu pot fi susținute prin nici un argument decisiv. Procentul de 15% reacții Wassermann pozitive dă de gândit, însă în lipsa și a altor semne concludente nu dovedește etiologia luetică.

Boala poate afecta un singur os, în forma monostotică și citeva oase sau întreg scheletul în forma poliostotică. În forma monostotică tibia este mai frecvent atinsă, urmează în ordine femurul (jumătatea proximală), oasele bazinului, vertebrele dorsale inferioare, vertebrele lombare, humerusul, cubitul, diafiza radiusului, clavicula și calota craniană. Imbolnăvirea unui metacarpian, metatarsian sau a unei coaste este o eventualitate excepțională.

Debutul este insidios. Bolnavul acuză oboșeală, dureri lancinante cu caracter reumatic în membrul afectat. Cîte odată primul semn este antecurbarea tibiei și numai ulterior apar durerile — din ce în ce mai accentuate. Osul se îngroașă, se deformează și frecvent apar fracturi spontane. În forma poliostotică apar curind deformările vertebrelor cu cifoscolioză consecutivă. Gîtul se scurtează, membrele superioare par lungite, atîrînd lîngă corp: circumferința craniului crește, orbitele se adîncesc, capul devine triunghiular. Deformările și hiperostozele prin compresiile radiculare consecutive, se traduc prin nevralgii, paretezii și pareze.

Examenul de laborator ne furnizează valori normale ale calciului și fosforului seric. Fosfataza alcalină, în schimb, prezintă valori ridicate, atingînd uneori și 100 unități, paralel cu înrăutățirea stării bolnavului. Viteza de sedimentare a globulelor roșii este crescută.

Tabloul histologic este dominat de procesul de destrucție osoasă: activitatea osteoclastelor predomină, măduva osoasă suferă o transformare fibroasă, în unele zone apare țesutul osteoid. Lipsa calciului și a fosforului din țesutul osos nu e cauzată de metabolismul vicios al acestora, ci este o consecință a ritmului rapid de transformare a osului. Dealtfel aceasta este și cauza pentru care imaginea radiografică prezintă mozaicul țesutului osos vechi și al celui nou — unul lîngă altul. În faza primară a bolii predomină procesul osteoclastic, iar mai firziu cel osteoblastic. Un element comun al tabloului histologic îl constituie scleroza sau chiar atrezia arteriolelor, fapt care poate explica tulburările trofice ale oaselor și fracturile patologice frecvente.

Simptomatologia radiologică după *Kienboeck* se încadrează într-o triadă caracteristică: 1. îngroșare difuză; 2. curbarea, malacia osului, și 3. transformarea structurii osoase. Se deosebesc: o formă parotică, una sclerotică și una mixtă. Se consideră ca semn radiologic timpuriu periostoză și zonele marginale necrotice mici,

care alternează cu striurile marginale — lineare — perpendiculare pe marginea osului (zonele Looser). Eisler afirmă că boala poate debuta și cu scleroză masivă așa-numită „osteită condensată“, formă care în majoritatea cazurilor apare pe vertebre (vertebra de elefant).

Uehlinger deosebește formele: 1. fibrostriată, 2. polichistică și 3. scleroasă. În practică aceste forme se contopesc, așa încît putem vorbi de forme mixte cu nuanță sau predominanță fibrostriată, polichistică sau scleroasă. Pe craniu, în general vedem forma scleroasă, aspect care amintește „părul de lină“ al negrilor.

H. L. în etate de 64 ani, se prezintă la serviciul de ortopedie al policlinicii la 11. IV. 1961, acuză dureri în gamba stîngă, care se accentuează în timpul mersului și care cedează la 1 oră după punerea în repaus a membrului. În ultimul timp a observat că piciorul bolnav s-a îngroșat și deformat.

La examenul fizic observăm poziția plano-valgus a piciorului, Gamba stîngă prezintă o antecurbare și îngroșare vizibilă. Tibia stîngă este sensibilă la palpare. Examenul medical la interne nu decelează modificări patologice.

Radiografia comparativă a tibiei prezintă îngroșarea pregnantă a osului cu antecurbare caracteristică. Corticala este lărgită; spongioasa în unele porțiuni este ștearsă, în altele prezintă atrofie marcată. Fața anterioară a tibiei este brăzdată de linii de calcificare (Looser). În epifiza proximală predomină forma polichistică rarefiată.

Imaginea radiologică clasică confirmă diagnosticul clinic prezumtiv de *maladie Paget*.

Examenul radiologic al sistemului osos — exceptînd o ușoară osteoatrofie în oasele iliace — nu prezintă modificări. Dintre examenele de laborator amintim:

E.: 3.960.000; L.: 6.800; Hgb.: 73%; V.S.H.: 10/28 1—2 mm/h. Ca seric: 10,7 mg%; P. seric: 3,6 mg%. R.B.W.: negativă, indexul A/G 1,182; Albumina: 54,2%, alfa 1 gl. 2,6%, alfa 2 gl.: 10,8%, beta: 12,6%, gamma gl. 19,8%, proteinemia serică: 79mg%.

Pe baza semnelor clinice și radiologice, cazul se confirmă a fi forma monostotică a *maladiei Paget*. Diferențierea ei de osteită fibroasă generalizată Recklinghausen se bazează pe lipsa hipercalemiei, hipercalciuriei și hipofosfatemiei. În boala lui Recklinghausen procesul de osteoliză pornește dinspre măduvă spre exterior, corticala se subțiază și proemină. Fracturile spontane sînt comune bolii, însă tendința de vindecare e mai precară ca în *maladia Paget*. Litiaza renală — patognomonică pentru Recklinghausen — aici lipsește. În osteita luetică predomină reacția periosteală, iar structura osoasă nu suferă modificări atît de pregnante ca în boala *Paget*. Reacția Wassermann și anamneza pot fi de real folos. Osteomielița cronică predomină la vîrsta tînără, aspectul exterior, fistulele, cit și anamneza bolii constituie elemente de reper în diagnosticul diferențial. La bărbați dificultăți serioase oferă diferențierea de metastazelor osteoplastice ale cancerului de prostată. Frecvent la această vîrstă.

Boala durează ani de zile, chiar decenii. Bolnavii în general succumbă în urma arteriosclerozei și urmărilor acesteia. Degenerarea malignă este observată des, așa încît potențial, *maladia Paget* se poate considera ca stare precancerosă (presarcinomatosă). După unii malignizarea survine într-un procent de 50% — pe cînd alții îl consideră în jurul cifrei de 6—7%.

Tratamentul este simptomatic. Nevralgiile rebele și durerile periosteale cedează la radioterapie. În cazul nostru după 600 r/o, administrate în 4 ședințe, la interval de 3 zile, durerile au cedat complet. ACTH și hidroclortizonul, cu toate că normalizează valorile fosfatazei alcaline, nu modifică tabloul clinic. Hormonii sexuali, suprarenali, calciul, vitaminele C, B₁ precum și arsenicul sînt ineficace. Se raportează succese transitorii cu vit. D₂ și estrogeni — administrate simultan. E. curios efectul calmant al insulinei în doze de 10—15 unități pe zi.

Balneofizioterapia precum și calmantele permit succese temporare; în cazuri grave recurgem la radicotomie, osteotomie corecționale și deperiostări.

Sosit la redacție: 26 aprilie 1964.