

Clinica neurologică, Serviciul neuroradiologic din Cluj (cond.: prof. D. Duma, doctor în medicină)

CONSIDERAȚIUNI CLINICO-RADIOLOGICE ÎN LEGĂTURĂ CU UN CAZ ATIPIC DE BOALĂ PAGET*

A. Lakatos, L. Popoviciu, N. Abrudan, M. Morariu

Cazurile „clasice“ de osteită deformantă Paget nu constituie o raritate și nici dificultăți de diagnostic, chiar pentru un radiolog cu mai puțină experiență. Există însă cazuri atipice, care prin polimorfismul lor clinic, dar mai ales radiologic creează uneori dificultăți serioase de diagnostic și constituie pînă la un punct și o raritate radiologică.

Un astfel de caz este și cel descris în această lucrare.

Material clinic

Bolnavul P. V. în etate de 38 ani, muncitor forestier, se internează în cursul lunii aprilie la Clinica neurologică din Cluj cu diagnosticul prezumptiv de arahnoidită cerebrală. Se internează pentru cefalee cu caracter paroxistic, dureri vagi în membrele inferioare, eclipse vizuale și vijituri în urechi.

Antecedentele eredo-colaterale fără importanță. În antecedentele personale, un reumatism în 1948, tuberculoză fibro-azeoasă în 1949 și hemoptizie în 1961.

Boala actuală: a început în anul 1961, în mod insidios, cu dureri de cap cu localizare frontală, cu iradieri în regiunile parietale. Din ianuarie 1963, cefaleea apare mai frecvent, aproape zilnic, cu aceeași localizare, însă durerile iradiază în globii oculari precum și occipital. Durerile persistă 3—4 ore și sînt adesea însoțite de eclipse vizuale.

Acuzele subiective au o intensitate foarte supărătoare din ianuarie 1964, cînd apar și vijituri în urechi. Din februarie 1964 încep dureri și în gambe, de-a lungul tibiei, mai moderate în repaus, exacerbindu-se la mers.

Examenul neurologic obiectiv: relații normale.

Examele de laborator: R. Wasserman în sînge: negativă. R. Wasserman în lichidul cefalorahidian: negativă.

Calceemia: 9,2 mg%. Potasemia: 17 mg%, Aldolaza: 3,2 u/ml.

Transaminaza: T.G.O. 40 u/ml. T.G.P.: 42 u/ml. Fosfataza alcalină: 8,5 mg deci ușor mărită.

Toate celelalte examinări de laborator sînt negative, cu excepția V.S.H. care este crescută (18—44 mm).

Examenul radiologic: pe radiografiile craniene simple se constată o vastă zonă de hipertransparență care cuprinde toată jumătatea stîngă a osului frontal și o bună parte din jumătatea dreaptă, delimitată foarte net la periferie, dar fără nici o reacție de condensare din partea osului „sănătos“ din imediata vecinătate. Procesul cuprinde și marginea externă a orbitei stîngi, iar posterior se întinde puțin peste sutura coronară, delimitarea sa fiind mai puțin precisă în această direcție. Deasupra arcadei sprîncenei stîngi se observă o transparență circumscrișă, de mă-

* Comunicare U.S.S.M. Cluj, Secția radiologie. 4. VI. 1964.

rimea unui simbur de prună, iar numeroase zone mai mici de transparență se observă pe toată jumătatea stângă a scuamei frontale, pe un fond de os cu structura destrămată, neclară, caracteristică osteitei diformante Paget. Pe o radiografie tangențială a osului frontal se remarcă faptul, că rarefierea interesează mai tare tabla externă și diploia, respectind tabla internă. Calota este în totalitate mai îngroșată, dar mai ales în regiunea frontală și parietală și în mai mică măsură în cea occipitală (fig. 1 și fig. 2). Zonele de îngroșare prezintă o tendință la eburnizare, pe alocuri cu dispariția totală a diploei. Procesul acesta interesează în măsură mai mică și etajul anterior al bazei craniului și regiunea trigonului orbital drept, în vecinătatea căruia se văd de asemenea o serie de mici zone transparente.

La examenul radiologic al scheletului se observă un discret început de destrămare a structurii trabeculare a treimii distale a tibiei, cu apariția unor mici zone de scleroză; același aspect se schițează la un examen mai atent și în treimea proximală a umerusului. Modificări mult mai pronunțate se văd însă la nivelul bazinului, unde se observă o condensare simetrică extinsă a ambelor oase iliace, mai pronunțată spre periferia osului, de asemenea la nivelul ischioanelor. Condensarea este mai evidentă în jurul acetabulilor. Pe o radiografie de bazin făcută cu raze moi (50 kv.), condensările apar mai extinse și mai omogene (fig. 3), aspectul fiind foarte asemănător cu cel din maladia oaselor de marmură Albers-Schönberg. O tendință similară la condensare se constată și la nivelul corpului vertebral IV. lombar.

Pneumoencefalografia cazului a arătat numai o discretă dilatare simetrică a sistemului ventricular, fără dislocări.

Examenul biopsic practicat dintr-o porțiune mai bombată a frontalului la data de 15. VI. 1964 arată următoarele: în materialul trimis, după decalcifiere, se constată un țesut osos compact și condensat, sistemul hawersian fiind strimțat, liniile de ciment sînt mai proeminente, realizînd aspectul de mozaic. Nu se găsesc caractere de malignitate în materialul examinat. Aspectul histologic cadrează cu cel din osteita condensantă Paget. (Dr. V. V. Păpilian, Dr. L. Oltean.)

Discuția cazului: Zona de transparență constatată din prima radiografie simplă, făcută imediat după internare, a sugerat ideea posibilității unui debut de Paget cu localizare craniană, pentru că „osteoporoza circumscrisă a craniului”, cum este denumită în literatură această modificare, a fost semnalată din anul 1923 de Moore la un Paget craniofacial și studiate ceva mai tîrziu, în 1926, pe două cazuri, de către Schüller, primind denumirea de morbul lui Schüller—2. Legăturile sale cu morbul lui Paget au fost confirmate de Sosman în 1927, de Schüller în 1929 și de Weiss în 1930. Numărul cazurilor de Paget cu debut prin osteoporoză circumscrisă a craniului a crescut apoi, astfel Kasabach și Dyke publică în 1932, 12 cazuri personale; Gutman în 1937 aduce 15 cazuri, iar Lièvre și Fischgold menționează 38 cazuri apărute în literatură între 1947 și 1959.

Osteoporoză circumscrisă a craniului este considerată de P. Louyot, A. Gaucher și J. Mathieu (1961), ca o afecțiune foarte rară. Ei afirmă, că din 10 pagetici cel puțin unul are osteoporoză circumscrisă craniană. Dickson, Camp și Ghormley au adunat 26 cazuri de osteoporoză circumscrisă craniană, pe un lot de 367 pagetici, dintre care 117 cu localizări craniene. Louyot, Gaucher și Mathieu au găsit-o la 12 cazuri din 100 bolnavi cu boala Paget. La cazurile studiate de dinșii la primul bolnav aspectul de „ghemuri de vată” caracteristic pentru morbul lui Paget n-a apărut decît după 5 ani de la debut, așa cum nu este prezent nici la cazul nostru, care evoluează de 4—5 ani. La cazurile urmărite de Louyot și colab. osteoporoză circumscrisă a fost înlocuită după un timp mai îndelungat cu un aspect floconos. El au remarcat cîteva particularități ale acestei forme de Paget. Boala poate evolua la început asimptomatic, modificările fiind descoperite incidental. Zona de osteoporoză este net delimitată de restul osului, fără vreo zonă intermediară, așa cum vedem și la cazul nostru. Evoluția este lentă, progresivă. După mai mulți ani apar plăci mai compacte în zona de osteoporoză, anunțînd transformarea într-un



Fig nr. 1.

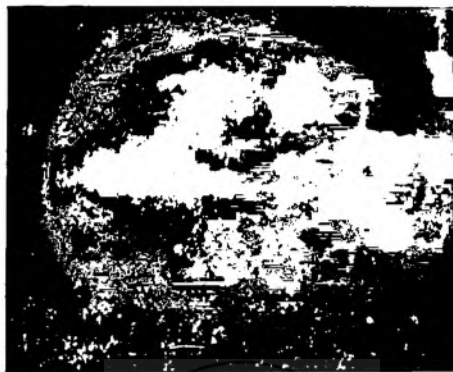


Fig nr. 2.



Fig nr. 3.

morb Paget tipic. Țesutul osos nu dispare complet în zona de transparență, dar se vede numai pe radiografiile foarte bune.

Aspectul foarte asemănător cu cel din morbul Albers-Schönberg, care se observă în cazul nostru, nu exclude diagnosticul de morb Paget, pentru că este descris și în cadrul acestei afecțiuni (Schmitzer, Dietrich, Kopári); de altfel condensarea mai pronunțată în jurul cavităților coloidale este caracteristică Paget-ului.

În baza cercetărilor mai recente, *Louyot, Gaucher și Mathieu* arată, că deși osteoporoza circumscriasă craniană nu este exclusiv o manifestare a morbului Paget, ea putând fi dată cu totul excepțional și de alte afecțiuni (astfel *Windholz* a găsit-o la un caz de adenom paratiroidian, *Kasabach și Dyke* la un hiperinsulinic, iar tot *Windholz* mai târziu la un meningeom și la un glioblastom subdural). Ea trebuie deci considerată, ca un simptom, care semnalează instalarea unui Paget cranian, deci un semn de debut atipic.

Sosit la redacție: 3 decembrie 1966.

Bibliografie

1. DIETRICH H.: Neuroröntgendiagnostik des Schädels, Jena 1956; 2. NEGRU D.: Radiodiagnostic clinic, Sibiu, 1944; 3. KOPÁRI I.: Bevezetés a csontok és izületek röntgendiagnosztikájába, Budapešť, 1942; 4. SCHMITZER GH.: Radiologie medicală, vol. I, București, 1963; 5. RATKOCZY: Radiologia, Budapešť, 1959; 6. LOUYOT, GAUCHER, MATHIEU: Journ. de Radiol. d'Électrol. 1961, 42, 576; 7. WEISS K.: Fortschr. Röntgenstr. (1930), 41.