

CONSIDERAȚIUNI CLINICO-RADIOLOGICE ASUPRA POSIBILITĂȚII DIFERENȚIERII DISPLAZIILOR OSOASE CU ETIOLOGII VARIATE *

E. Lax, A. Bod, Ecaterina Demeter, G. Vajna

Displaziile osoase sau disostozele sînt alterări calitative ale țesutului osos care se manifestă prin modificarea structurii acestuia. Evident că radiografia nu permite diferențierea cauzelor care duc la perturbarea echilibrului mineral — fie acesta granulom lipoidic, țesut fibros, chisturi simple, elemente tumorale etc. Substratul lezional fiziopatologic variat, determină alterări elementare similare în macrostructura osoasă.

Modificările de formă exterioară ale țesutului osos, modificările de organogeneză datorite tulburărilor endocrine sub permanenta influență a sistemului nervos, leziunile trofice consecutive noxelor toxice-infecțioase, produc modificări în structura radiologică a osului.

Numai o observație fină în detalii, o analiză temeinică a leziunilor elementare, cunoașterea profundă a datelor clinice coroborate cu cele histologice și de laborator permit o justă interpretare a cazurilor.

Profitînd de ocazia de a putea observa în ultimii 2 ani, 3 variante diferite de displazie osoasă, ne permitem unele considerațiuni clinico-radiologice asupra posibilităților de diagnostic diferențial.

Aceste displazii sînt:

- osteita diformantă Paget (în continuare m. Paget),
- osteodistrofia fibroasă generalizată Recklinghausen (osteit. fibr. gen. Reckl.),
- displazia fibroasă poliostotică Lichtenstein-Jaffé (disp. Lichtenstein-Jaffé).

Am căutat să găsim elementele diagnosticului diferențial, axat pe criteriile datelor anamnestice, localizării, prezenței fracturilor patologice, datelor biochimice, aspectului radiologic, structurii histologice și ale evoluției clinice.

Acuzele bolnavilor sînt în general identice. Ei consultă medicul pentru durere, deformare, tulburări funcționale sau fracturi patologice. Pe lângă acestea în cazul osteit. fibr. gen. Reckl. remarcăm o scădere în greutate, polidipsie, poliurie, colici renale și o stare de astenie pronunțată.

M. Paget apare în general la vîrstnici, între 40—60 de ani, (cazurile noastre la 62 și 64 ani). Osteit. fibr. gen. Reckl. apare între 5—40 de ani (în cazul nostru

* Lucrare comunicată la ședința U.S.S.M., Secția radiologie la 20 februarie 1968



Fig. nr. 1: Craniul în displazia Lichtenstein-Jaffe.



Fig. nr. 2: Craniul în osteita fibroasă generalizată Recklinghausen.



Fig. nr. 3: m. Paget.



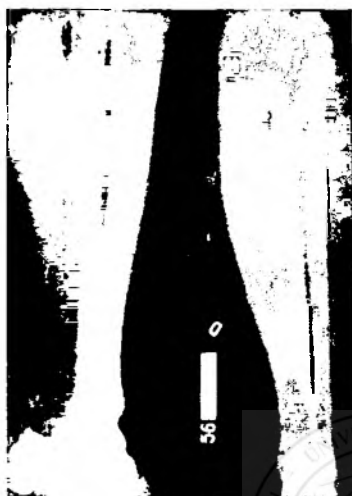


Fig. nr. 4: Displazia Lichtenstein-Jaffé



Fig. nr. 5: Osteita fibroasă generalizată Recklinghausen



Fig. nr. 6: Osteita fibroasă generalizată Recklinghausen (osteoporoza)



Fig. nr. 7: Displazia Lichtenstein-Jaffé



Fig. nr. 8: Osteita fibroasă generalizată Recklinghausen (deformitatea)

la 38 ani). Disp. Lichtenstein-Jaffé apare între 10—40 de ani (cazurile noastre: 33—42 ani). Repartiția pe sexe nu este caracteristică. Trei din cei cinci bolnavi au fost de sex bărbătesc. Exceptând osteit. fibr. gen. Reckl. unde adenomul paratiroidic și supraproducția hormonală realizată de aceasta se poate considera ca singurul factor etiopatogenic, celelalte displazii au etiologii necunoscute. Factorii endocrini, metabolism vicios vitaminic și fosforic, perturbații în fenomenul intim al osteogenezei, luesul, au fost incriminați în declanșarea displaziilor, însă nici unul nu a avut o bază solidă. așa încît au fost rînd pe rînd eliminați.

În ceea ce privește localizarea, m. Paget poate afecta un singur os, cel mai des tibia (cazul nostru) urmînd în ordine femurul (jumătatea proximală), bazinul, vert. dors. inf., vert. lombare, humerusul, cubitusul, diafiza radiusului, clavicula și calota craniană (3). O raritate excepțională este atingerea unui metacarpian, metatarsian sau a unei coaste (4). Osteit. fibr. gen. Reckl. și displ. Lichtenstein-Jaffé au localizări poliostotice. Osteit. fibr. gen. Reckl. poate atinge tot scheletul, în schimb displ. Lichtenstein-Jaffé se localizează cu preponderență pe metafizele oaselor lungi (femur, tibie), pe oasele bazinului și ale craniului, în cazul nostru tibia, humerusul și osul iliac. Localizarea unilaterală, accentuată în unele tratate nu pare a fi confirmată (12); mai des găsim o localizare bimelică cu predominanță unilaterală.

Fracturi patologice în decursul bolii se semnalează adesea. Este dureroasă în osteit. fibr. gen. Reckl., puțin dureroasă în displ. Lichtenstein-Jaffé, și nedureroasă în m. Paget. Consolidarea apare foarte rapid în displ. Lichtenstein-Jaffé, încet și prelungit în osteit. fibr. gen. Reckl. și foarte greu în m. Paget. Se repetă fractura la același nivel în osteit. fibr. gen. Reckl., dar niciodată în m. Paget și în displ. Lichtenstein-Jaffé unde se formează un calus hipertrofic (3). Toate fracturile se vindecă cu deformări pronunțate.

Modificări în metabolismul fosfocalcic nu se semnalează decît în osteit. fibr. gen. Reckl. Hipercalcemia în cazurile noastre a avut valoarea de 14 mg%, cu fosfatemie de 3/1 mg%, calciurie de 2.2 g pe zi, fosfaturile 8 g pe zi și fosfataza alcalină de 6 U. Bodansky. La ceilalți bolnavi ai noștri valorile s-au încadrat în cele normale, exceptînd cazul de m. Paget unde fosfataza alcalină a prezentat 20 U. Bodansky.

Valorile subfracțiunilor proteinice prin electroforeză pe hîrtie cu amido-negru, oscilează între următoarele limite: proteine totale: 7.35—7.85 g%, albumina: 5.1—5.2%, alfa₁ globuline: 3—3.1% alfa₂ globuline: 6—13%, beta globuline: 13—16%, gamma globuline 16—32%. Raportul albumine globuline între: 0.85—1.86.

La examenul radiologic se vor studia mai întîi leziunile elementare la fiecare displazie și la urmă modificările caracteristice fiecăreia.

Osteoporoza apare cel mai frecvent în cazul osteit. fibr. gen. Reckl. Ea nu este totdeauna generalizată la toate oasele scheletului (în cazul nostru da), fiind consecința acțiunii parathormonului prin mecanismul fosfoexcreției renale, factor care mobilizează sîrurile fosfocalcice din os (3). Compacta osoasă se subțiază, canalul medular se lărgeste, trabeculele osoase se răresc și se subțiază. Calota craniană îngroșată este rarefiată, vătuită, tabula internă și cea externă de abia se pot observa (11). Atrofia vertebrală duce la cifoscolioză, toracele ia forma unui clopot. În disp. Lichtenstein-Jaffé lipsește osteoporoza (12), iar în m. Paget există doar în perioada de debut (5, 6), (perioadă care în general este trecută cu vederea).

Osteoliza — noțiunea radiologică în care țesutul osos dispăre complet de pe regiune — este comună tuturor displaziilor. Ea apare în buletinul radiologic în expresiile de decalcifiere, resorbție, lacună, rarefiere, geode în focare diseminate sau confluențe după caracterul leziunilor. Focarele osteolitice din osteit. fibr. gen. Reckl. și în displ. Lichtenstein-Jaffé, mai ales în localizările pe osul iliac nu se deosebesc de loc (14). În osteit. fibr. gen. Reckl. chisturile osoase apar sub formă de arii, care deformează și însuflă osul, fiind delimitate de o corticală subțiată.

Leziunile chistice se localizează pe membre, în regiunea metafizelor (10). Zonele transparente din displ. Lichtenstein-Jaffé sînt ovalare, multiloculare, vacuolare, în formă de „fagure de miere”. Între ele apar trabecule osoase mai dure. Osul este insufolat, diafiza la fel, deci procesul interesează diafiza, metafiza și una din epifize în general cea proximală; modificările osoase slăbesc rezistența osului, apar deformații (8, 9).

Zonele transparente din m. Paget nu sînt osteolize adevărate. Cercetarea amănunțită a radiografiei scoate în evidență că în zonele rarefiate se distinge de asemenea și structura osoasă. Am putea afirma că ele sînt osteoporozice circumscrise (5, 6). Periostoza și fenomenele apozitionale endostale duc la hiperostoze evidente. Trabeculele osoase au un traect dezordonat, anarhic, unele sînt drepte, altele în-covoiate, iar altele ca „părul împletit” (14). Este totdeauna prezentă striția marginală perpendiculară pe axul long. al osului, sub formă de fisuri marginale (*Looser*).

Osteoscleroza exprimată prin exces cantitativ de depozitare calcară apare în m. Paget și în jurul fracturilor spontane. Periostita, ca urmare a hiperactivității stratului subperiostal extern, la fel ca și endostoza și hiperostoza adaptate spre interiorul canalului medular sînt prezente în m. Paget (1).

Structura histopatologică prezintă deosebiri fundamentale. În osteit. fibr. gen. Reckl. osteoporoza este expresia unei pierderi de 35—50% din calciul osos, iar chisturile sînt focare cu un conținut lichid. În m. Paget buletinul histopatologic al osului prelucrat după decalcificare, arată lamele și trabecule osoase moderat neregulate, cu structura păstrată. În măduvă remarcăm o fibroză ușoară, cu elemente mioeloidice (*Antalfy*). În displazia Lichtenstein-Jaffé structura histologică este atipică, de gen mieloc (2). Domină țesutul conjunctiv nedezvoltat, alternînd cu chisturi cauzate de acțiunea osteoclastelor. În țesutul spongios se observă celule mezenchimatoase nediferențiate. Trabeculizația este patologică, formată din celule asemănătoare cu cele din calusul osos. Cu impregnația Gömöri. se pun în evidență septe hialinice și o structură intercelulară fină. Celulele sînt rotunde cu nuclee colorate intens în centru, protoplasma este eosinofilă, pe alocuri cite o celulă uriașă cu nucleul balonat și protoplasma bazofilă. Trabeculele osoase sînt uneori îngustate delimitînd insule de țesut conjunctiv, în care se observă celule alungite, fuziforme (*Gyergyay*).

Sosit la redacție: 19 iunie 1968.

Bibliografie

1. ACKERMANN L. V., SPJUT H. I.: Tumors of Bone and Cartilage 1962. A.F.I. of Pathology Washington P.O.;
2. ALBRIGHT F. I.: Clin. Endocrinology (1947), 7, 307;
3. BIRZU J. și colab.: Radiodiagnostic Clinic v. II. 1965;
4. CHATEL ANDOR și colab.: A mozgásszervi betegségek. M. N. Budapest 1965;
5. LAX I., OLOSZ KLÁRA, VAJNA G., BOD S.: Forma monostică a osteitei deformante Paget. U.S.S.M. 13. X. 1967;
6. LAX I., BOD S., ÉGETŐ B.: Rev. Med. (1965), 3;
7. LICHTENSTEIN L., JAFFÉ H. L.: Arch. Path. (1942), 33, 777;
8. NEGRU D.: Radiodiagnostic Clinic, Ed. Welther Sibiu, 1944;
9. RAJKA A., WIMMER I.: Magyar Rad. (1954), 6, 5;
10. SCHINZ H. R., BAENSCH W. E., FRIEDL E., UEHLINGER: Lehrbuch der Roentgendiagnostic, S. Thieme Verlag Stuttgart 1965;
11. SCHMITZER GH. și colab.: Radiologia med. Ed. D. și Ped. București, 1966;
12. SZÁVA J., LAX I., FODOR F.: Rev. Med. (1958), 3—4, 312;
13. SZELEI B.: Orv. Hetil. (1954), 31, 850;
14. ZSEBŐK L., SZIMAY GY., SZÁNTÓ I.: Magyar Rad. (1956), 4, 157.