

UNIVERSITATEA REGELE FERDINAND I., CLUJ
Facultatea de Medicină.

No. 1071

EXOSTOZE OSTEOGENICE



DOCTORAT IN MEDICINA SI CHIRURGIE

PREZENTATA SI SUSTINUTA IN ZIUA DE 1937.

DE

TRAIAN VASCULESCU

PREPARATOR LA INSTITUTUL DE RADIOLOGIE

CLUJ

INSTITUTUL DE ARTE GRAFICE „ARDEALUL”
Str. Memorandului 22.

EXOSTOZE OSTEOGENICE



DOCTORAT IN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE

PREZENTATĂ ȘI SUSTINUTĂ ÎN ZIUA DE 1937.

DE

TRAIAN VASCULESCU

PREPARATOR LA INSTITUTUL DE RADIOLOGIE



23 MAY 2005

CLUJ

INSTITUTUL DE ARTE GRAFICE „ARDEALUL”
Str. Memorandului 22.

**UNIVERSITATEA „REGELE FERDINAND I”, CLUJ
FACULTATEA DE MEDICINA**

Decan: Domnul Prof. Dr. D. MICHAÏL.

Profesor:

Clinica stomatologică	Prof. Dr.	<i>Aleman I.</i>
Istoria medicinei	” ”	<i>Bologa V.</i>
Bacteriologie	” ”	<i>Baroni V.</i>
Patologia generală și experimentală	” ”	<i>Botez A. M.</i>
Clinica oto-rino-laringologică	” ”	<i>Buzoianu G.</i>
Clinica ginecologică și obstetricală	” ”	<i>Grigoriu Cr.</i>
Istologia și embriologia umană	” ”	<i>Drăgoiu I.</i>
Semiologie medicală	” ”	<i>Goia I.</i>
Clinica medicală	” ”	<i>Hațieganu I.</i>
Clinica chirurgicală }	” ”	<i>Pop A.</i>
Medicina operatoare }		
Medicina legală		<i>Kernbach M.</i>
Farmacologia și farmacognozia	Supl. ”	<i>Popoviciu Gh.</i>
Clinica infantilă	Prof. ”	<i>Popoviciu Gh.</i>
Clinica oftalmologică	” ”	<i>Michail D.</i>
” neurologică	” ”	<i>Minea I.</i>
Igienă și igienă socială	” ”	<i>Moldovan I.</i>
Radiologia medicală	” ”	<i>Negru D.</i>
Anatomia descriptivă și topografică	” ”	<i>Papilian V.</i>
Fiziologia umană	Supl. ”	<i>Drăgoiu I.</i>
Balneologie	Prof. ”	<i>Sturza M.</i>
Clinica dermato-venerică	” ”	<i>Tătaru C.</i>
” urologică	” ”	<i>Țeposu E.</i>
Chimia biologică	” ”	<i>Thomas P.</i>
Clinica psihiatrică	” ”	<i>Urechia C.</i>
Anatomia patologică	” ”	<i>Vasilii T.</i>

JURIUL DE PROMOTIE

Președinte: Domnul Prof. Dr. *D. Negru*

Membri :	}	Domnul Prof. Dr. <i>T. Vasiliu</i>
		” ” ” <i>Al. Pop</i>
		” ” ” <i>D. Mihail</i>
		” ” ” <i>G. Buzoianu</i>

Supleant: Domnul Doc. Dr. *P. Vancea*

EXOSTOZE OSTEOGENICE.

Sub numirea de „Exostoze osteogenice multiple“, se înțelege azi o boală, care se manifestă la nivelul sistemului oșos, prin prezența unor exostoze care au caracteristic faptul de a fi multiple, generalizate (mai rar unice, dar niciodată situația intermediară) și mai ales, faptul de a se desvolta din cartilagiul de conjugare al oaselor scheletice, paralel cu osificarea normală și numai atâta timp cât ține această osificare.

Elementul anatomo-patologic caracteristic este exostoza și echivalentele ei — din punct de vedere patogenetic și anatomo-patologic —, hiperostoze și condrome; alături de aceste hiperproducțiuni — ca urmare a lor sau doar ca rezultată a procesului care stă la baza acestor producțiuni — pot fi diferite deformații osoase.

Singura manifestare clinică și anatomo-patologică cunoscută până azi, a acestei boale, este deci o anomalie de dezvoltare a unor părți din schelet, anomalie care are caracteristica de a fi simetrică pentru cele 2 jumătăți ale corpului, de a fi constituită din elemente — în genere — morfologic identice în raport cu regiunea considerată; — o tentație de a socoti manifestările acestei boale, ca expresie a unei anomalii a determinismului morfologic inițial, sau ca urmări ale unei simple turburări în funcțiunea țesutului formator de os, morfologic determinate de complexul de cauze mecanice locale. Sunt motive care fac necesară prima supoziție, cu tot caracterul ei speculativ — ca în genere tot ce privește cauza inițială a proceselor biologice — și cu toată mai ușoara înțelegere a celei din urmă. Amintesc spre ex. aici, numai multiplicitatea, caracterul hereditar, familiar al boalei.

Cunoscută din vechime, destul de des întâlnită, foarte des descrisă, precis și totdeauna ușor de diagnosticat, bine

studiată ca anatomie patologică și ca patogenie a manifestărilor ei cunoscute, este încă, una din boalele cu etiologie misterioasă, cu patogenie intimă necunoscută, lipsită — în ori ce caz — de tratament propriu zis, preventiv sau curativ.

Incadrată în patologia externă — prin localizarea manifestărilor ei și prin singurul tratament simptomatic aplicabil —, nu i s'a stabilit cadrul nozologic precis, factorul etiologic și factorul patogen primar, lipsind din ansamblul cunoștințelor care determină clasarea definitivă și nomenclatura științifică a unei stări patologice:

Voi rezuma părerile actuale care privesc din diferite puncte de vedere această boală, păreri care de altfel sunt aceleași cu ale secolilor trecuți, fapt care înlătură necesitatea unui istoric.

Voi încerca să scot în evidență mai ales aceea ce, caracterizând manifestările acestei boale, este de natură să o înțâșeze ca o simplă manifestare unilaterală — cunoscută, în cadrul unei stări anormale generală — necunoscută.

Pentru aceasta, voi reda pe scurt caracteristica a 3 cazuri alese dintre bolnavii întâlniți la Institutul de Radiologie: unul cu exostoza osteogenică unică; celelalte cu exostoze multiple; voi arăta apoi cunoștințele actuale asupra anatomiei patologice a boalei și asupra patogeniei exostozei ostogenice. Aspectul clinic — simptome, decurs, complicații —, aspectul radiologic, diagnosticul diferențial, prognosticul, vor încheia partea cunoștințelor precise azi. Multiplele ipoteze etiologico-patogenice, sunt dovada interpretărilor la care se pretează studiul manifestărilor cunoscute ale acestei boale benigne, în raport cu diferitele puncte de vedere, subiectiv alese de autori. Nozologia acestei stări patologice, ca orice punere la punct rezumativă, va căuta să arăte încercările de clasare și nomenclatură, cât mai proprii. În neputința de până acum de a se realiza aceste încercări, se întrevăde necesitatea de a îndruma studiul acestei boale, pe altă cale decât aceea a observației — clinice și de laborator — a bolnavului declarat.

CAZURI

Primul caz este acela al unui student de 22 ani, care s'a prezentat la Institutul nostru pentru dureri la oboseală, în treimea mijlocie a gambei drepte. Pe radiografia comparativă a gambelor și genunchilor, s'a constatat prezența câte unei exostoze osteogenice, la extremitatea superioară a amelor peronee; de mărimea unor alune mici, prezentând caracterele tipice, în parte osificate, nu se manifestau clinic prin nici un simptom subiectiv; în dreapta, se palpa o neregularitate sub formă de excrescență, la capul peroneului.

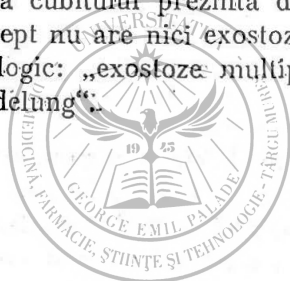
Cazul al doilea: vopsitor de șofe de 28 ani. De 3 ani prezintă dureri pe traectul sciaticului stâng. Din copilărie a observă dezvoltarea în mod lent a o mulțime de proeminente osoase diseminată pe aproape tot scheletul. Până la vârsta de 25 ani, nu i-au cauzat nici o neplăcere. S'a prezentat la Clinica Chirurgicală pentru o fractură a antebrațului stâng.

Pe radiografiile făcute, se constată exostoze osteogenice, cele mai multe complet osificate, răspândite pe întreg scheletul, cu excepția capului. Deformația lui Madelung, la antebrațul stâng.

Cazul al treilea: plugar de 24 ani, internat în Clinica Psihiatrică pentru tremurături generalizate, cu caracter intențional și dureri în extremitățile inferioare, la mers, date de exostoze ale femurelor și fibiilor.

Pe radiografiile făcute, se constată: „numeroase exostoze cartilagiinoase, situate în regiunile metafizelor inferioare ale femurelor și superioare ale tibiilor, precum și în jurul altor metafize ale oaselor lungi. Aceste exostoze au o substanță corticală, care se continuă cu compacta osului, iar substanța lor spongioasă se continuă cu spongioasa diafizei osoase. În general, conturul lor e regulat. Structura trabeculară e mai

rarefiată și prezintă areole largi. Unele exostoze, ca de ex. cele din partea internă și superioară a peroneelbr., proemină până la tibia, cu care par a se contopi. Scheletul antebrațului stâng și al mâinei stângi prezintă deformația numită „a lui Madelung“, așa cum se observă adesea în exostozele cartilagineose multiple. Această deformație constă în incurbarea radiului, cu concavitate internă, deformarea extremității distale a cubitului și scurtarea acestei extremități, care are o formă neregulată conică; această extremitate nu mai are contact articular cu oasele carpului și este luxată înpoi și înafară. Măsi-vul carpian are formă cuneiformă în grad moderat, așa că interlinia dintre radius, scafoid și semilunar; este mai oblică decât normal. Mâna stângă e deviată în afară și înainte. Extremitatea distală a cubitului prezintă două exostoze moderate. Antebrațul drept nu are nici exostoze, nici deformații... Diagnosticul radiologic: „exostoze multiple cartilagineose și deformația lui Madelung“.



ANATOMIA PATOLOGICĂ

Anatomo patologic — ca și clinic — boala se poate prezenta sub 2 aspecte: exostoza osteogenică unică și exostozele osteogenice multiple.

A) În prima formă (care ar fi cea mai frecventă, după Ombrédanne, dar după alții, din contră), singura leziune este o exostoză situată de predilecție la extremitatea inferioară a femurului, sau la cea superioară a tibiei, pe partea lor internă, sau la extremitatea superioară a humerusului, etc., adică — în genere — la o extremitate fertilă a oaselor lungi. Simetric, (la celălalt membru) se poate găsi o exostoză asemănătoare, sau mai mică. Aceste exostoze unice au, de cele mai multe ori, forma de cârlig, cu vârful ascuțit întors spre partea mijlocie a diafizei osului care le poartă. Baza exostozei este — de obicei — groasă și situată pe diafiză, în apropierea cartilagiului de conjugare; mai rar, pe epifiză. În paranteză trebuie spus aici, că s'a contestat acestor exostoze solitare dreptul de a fi încadrate în grupa exostozele osteogenice — înțelegând aci pe cele multiple doar —, deoarece exostoza solitară de cele mai multe ori, nu este hereditară, de obicei nu influențează creșterea osului parazitat, dar mai ales din cauza necesității de a admite, aici, o cauză locală, direct răspunzătoare de producerea exostozei. Și aceasta, deși modul de formare al exostozei solitare, evoluția ei, structura, decursul clinic, complicațiile posibile și eventualul tratament, sunt aceleași ca și la cele multiple.

Argumente care susțin unicitatea naturii acestor două aspecte ale boalei — bine înțeles, fără pretenția de a bănuși cel puțin cauza pentru care într'un caz este o anomalie unică, iar în celălalt, o manifestare generalizată —, în afară de patogenia și aspectul anatomopatologic, sunt și cazurile citate de

Curtillet (femurul care prezenta o exostoza solitara la extremitatea sa inferioara, era scurtat cu 2.5 cm.), cazurile lui Teissier si R. Bénard (exostoza solitara hereditară, familiară), ca si aparitia lor simetrică, de cele mai multe ori, etc.

B) In a doua categorie intră exostozele osteogenice multiple, adevaratul cadru al boalei. Din punct de vedere anatomicopatologic, se găsesc aici două categorii de leziuni:

I. Hiperproducțiuni atașate oaselor scheletice, având caracterul multiplicității și predilecție pentru oasele lungi ale membrilor (cu excepția condromelor);

II. Deformațiuni și modificări de structură ale oaselor purtătoare de hiperproducțiuni sau doar atinse de procesul patologic care stă la baza producerii acelor formațiuni.

I. *Hiperproducțiunile* pot fi de trei feluri:

Exostoze osteogenice,
hiperostoze,
condrome.

a) *Exostozele osteogenice* sunt producțiuni osoase *circumscrise*, proeminând la suprafața osului, situate în apropierea cartilagiului de conjugare, (mai des pe porțiunea diafizară a oaselor lungi, mai rar pe cea epifizară), provenind din cartilagiul de conjugare, având caracteristica de a se desvolta paralel cu osificarea normală și fiind, de cele mai multe ori, simetrice ca număr, așezare, formă, mărime, pentru oasele simetrice. Pe acelaș os, sunt mai numeroase și mai bine dezvoltate cele situate spre epifiza cea mai fertilă (la membrul superior, epifizele mai depărtate de cot; la cel inferior, cele mai apropiate de genunchi). Exostozele care au luat naștere din zona diafizară a cartilagiului de conjugare — dezvoltarea normală a osului făcându-se din această zonă — sunt situate mereu mai departe de cartilagiul de conjugare, din cauza osului care se formează între exostoza și acest cartilagi, care se retrage pe măsură ce dă naștere la os; cele formate din zona epifizară a cartilagiului, se înțelege că rămân în acelaș raport cu el, oricât ar crește osul diafizar.

Numărul exostozelor este în general foarte mare: 100—200; Chiari a numărat la autopsia unui caz cca 1.000. E carac-

teristic faptul, că nu s'au observat cazuri cu un număr redus de exostoze (intermediar între cele solitare și cele multiple).

Localizarea este în general simetrică, interesând mai toate oasele, cu predilecția celor lungi ale membrilor. În ordinea frecvenței, sunt atinse: femurul, tibia, humerusul, clavicula, radiusul, cubitusul. Mai rar sunt atinse oasele late (omoplat, iliac) și cele scurte (dintre ele, calcaneul mai des); și mai rar, oasele craniului și rahisului (unde pot fi interne sau externe), fosele nazale, sinusurile, orbitale. În general, la membrele inferioare sunt mai aproape de epifiză; la cele superioare, sunt mai în plină diafiză, situație, care a dat ocazie la discuții asupra originei lor diafizare (periostice).

Forma, mărimea, variază foarte mult dela o exostoză la altă, chiar pentru cele situate la aceeași extremitate osoasă; în general, însă, sunt simetrice exostozele situate simetric (pentru cele două jumătăți ale corpului). Implantate pe o bază largă sau cu pedicul, pot lua cele mai variate forme: simple proeminente mamelonare, sau doar vârfuri ascuțite; când au ajuns o lungime mai mare, vârful se înconvoaie în formă de cârlig, privind spre mijlocul osului care le poartă; alteori au formă de măciucă masivă, proeminență mare hemisferică, sesilă; alteori sunt pediculate sau iau chiar aspect de ciupercă, cu pedicul gros și căciulă, sau formă de conopidă. Suprafața este în general neregulată, cu spini, diferite neregularități, stalactite, etc. În raport cu regiunea, la bolnavi diferiți, se constată exostoze asemănătoare ca formă și ca tendință de creștere, într'atâta, încât impun ideea unui determinism morfologic local. De ex.: la extremitatea superioară a femurului, se constată totdeauna tendința exostozelelor de a se îndrepta în sus și de a avea baza de implantație largă, aspect vegetant, pe care-l imprimă capului femural; la extremitatea inferioară a femurului, tendința de a crește în sus, de a fi pediculate, ca tulpinițe ascuțite; cele ale extremității superioare a tibiei, cresc în jos; cele inferioare ale tibiei sunt doar mici excrescențe; exostozele extremității superioare a peroneului cresc mult în lungime și lărgime, iau forma de evantai, atingând și incurbând partea adiacentă a tibiei (fapt care constituie, pentru unii, un argument în contra ideii de

terminismului mecanic local: nu ar fi capabilă rezistența aponevrotică sau muschiulară să determine forma și dimensiunile exostozele, de vreme ce rezistența tibiei nu e capabilă să se opună extensiunii lor. Se admite totuși că, în general, exostozele se dezvoltă pe os acolo unde situația topografică oferă cea mai mică rezistență); exostozele radiale și cubitale produc o sinostoză între aceste oase; cele costale sunt fuziforme; ale omoplatului pot fi mari și pot proemina în axilă (cauză de complicații); ale bazinului sunt de obicei multe și mici (pubis, creasta iliacă — complicații —) sau alteleori foarte mari (cazul lui Simonini: exostoză de 25/35 cm.).

În ce privește mărimea, aceeași variație foarte mare, de la cele mai mici dimensiuni, neevidențiabile la palpare, până la dimensiunile capului de nou născut.

Structura, exostozei este dată de patogenia sa: la început, o excrescență cartilaginoasă, care apoi se osifică paralel cu restul scheletului. Structura unei exostoze evoluată e aceea a unui os normal: centru osos spongios (mai rar compact), cu canal medular, dacă exostoza e destul de dezvoltată; acest canal comunică cu canalul medular al osului parazitat; la baza exostozei, o zonă cartilaginoasă, ca o rondea, servește ca bază de creștere oxostozei, asemenea cartilagiului de conjugare pentru osul normal; această rondea este cu atât mai slab reprezentată, cu cât procesul de osificare se apropie mai mult de perioada sa finală. În jurul centrului spongios, țesut compact spre bază, iar spre vârful exostozei, o calotă cartilaginoasă cu perihondru în jur, acesta continuându-se în jos, în dreptul compactei osoase, cu periostul respectiv.

La exostoza adultă, calota cartilaginoasă, este înlocuită prin os.

În exostoză, canalele lui Havers sunt paralele cu axul mare al osului lung, deci au aspectul microscopic al osului din apofizele normale, contrar structurii exostozele inflamatorii, în care canalele lui Havers sunt perpendiculare pe axul lung al osului. Celulele osoase sunt de tip normal.

În jurul acestei exostoze, este țesut conjunctiv lax, care face uneori, la extremitatea exostozei, o adevărată bursă seroasă (exostosis bursata — Hawkins, Rindfleisch), cu sinovie

și putând conține, uneori, corpi străini liberi și cartilaginoși, analogi corpiilor străini care se găsesc în articulații, fapt care a făcut pe unii să considere această bursă seroasă, ca dependentă de cavitatea articulară și provenită dintr'un diverticul sinovial; iar acest fapt a fost invocat ca argument în sprijinul ipotezei după care exostozele ar putea lua naștere și în cavitatea articulară, din cartilagiul articular. Rindfleisch a găsit într'o astfel de bursă seroasă, 38 corpi străini și cartilaginoși.

După gradul lor de dezvoltare, căruia îi corespunde o anumită structură, Schmidt împarte exostozele în: spongioase, medulare, compacte și „eburnate“ (compactitate considerabilă, consistență de fildeș).

b) *Hiperostozele* sunt echivalente ale exostozeleor, prin modul lor de producere, origină, evoluție; sunt însă îngroșări în masă, difuze, ale extremității osoase, coexistând de cele mai multe ori, cu exostozele. Sunt prezente mai ales, atunci când se află exostoze foarte dezvoltate. Hiperostoza poate fi axială (întreaga extremitate a osului e îngroșată printr'un proces analog cu acel care dă naștere exostozei, dar care interesează osul de jur împrejur, nu numai într'un punct) sau poate fi laterală (procesul hiperostotic s'a făcut numai într'un sens, dând aspectul unei exostoze cu suprafață de implantație foarte mare și puțin proeminentă).

Sediul e la aceleași extremități mai des atinse de exostoze, însoțindu-le pe acestea.

Mărimea lor variază după gradul procesului de exagerare a potențialului evolutiv al cartilagiului de conjugare.

Forma este în general, atașată categoriei din care face parte: axială sau laterală.

Structura e aceea a osului normal, exagerat dezvoltat în acea regiune, sau în acel sens.

Uneori, hiperostoza unui os al gambei sau antebrațului se sudează cu cea corespunzătoare a osului vecin al aceluiaș segment (tibia-peroneu); alteori, între astfel de hiperostoze, se crează o pseudo articulație.

Hiperostozele, acest aspect al hiperproducțiilor, s'ar putea foarte bine grupa în a doua categorie de leziuni ale acestor

boale, adică între deformațiile produse prin procesul de dezvoltare cantitativă și calitativă, a dezvoltării cartilagiului formator de os, căci într'adevăr sunt rezultanta doar a modificării cantitative (dezvoltare exagerată) și calitative (dezvoltare în grosime, de jur împrejur, sau într'un sens, în locul dezvoltării în lungime) a procesului de creștere a osului, deci de aceeași natură cu procesul patogenic al exostozei, dar foarte asemănătoare ca rezultat al aceluși proces, cu incurbările și celelalte deformațiuni pe care le voi arăta mai jos.

c) *Condromele*, ca și hiperostozele, sunt echivalente ale exostozei, prin origina lor, modul de formare, coexistența lor în cadrul exostozei osteogenice multiple, moștenirea lor după legile mendeliene, (împreună cu exostozele, separat, sau înlocuindu-se în diferitele generații). Sunt mase cartilagiinoase analoage exostozei, cu deosebirea că nu suferă osificarea, decât după ce s'a oprit creșterea lor, adică dezvoltarea scheletului normal. De altfel, orice exostoza, la începutul ei, adică înainte de osificarea sa, este o masă cartilagiinoasă cu totul analoagă condromelor.

Condromele sunt deci, cum le-a numit Virchow, „exostoze cartilagiinoase“. Ca și exostozele propriu zise, influențează creșterea osului în lungime, adică se aplică și aici — în cât este aplicabilă — legea lui Besel-Hagen. Sunt benigne, ca și ele, deși trebuie notat faptul că sunt mai expuse la degenerări maligne). Broca, remarcă că între condromele care au degenerat malign, nu se găsesc aproape niciodată condromele degetelor (care sunt mai analoage exostozei, altele putând fi și de natură diferită, **sens în care vorbește și faptul** menționat de Müller, care a arătat că pot fi condrome cu punct de plecare în periost, deci cu origină pur diafizară), iar între puținele cazuri de condrome ale degetelor, malignizate, nici odată nu au fost condromele multiple ale degetelor dela copil (echivalentele cele mai sigure ale exostozei osteogenice).

După cum se vede, condromele — și mai ales cele multiple ale degetelor, dela copil — sunt echivalente ale exostozei osteogenice, sunt exostoze cartilagiinoase; totuși, trebuie subliniat faptul că demarcarea exostozei cartilagiinoase, de condromele de altă natură (de ex. de condromele diafizare,

sau de cele secundare prin degenerarea cartilagineasă a țesutului osos deja format, sau de masele cartilagineose din discondroplazie — de altfel grupate de Ollier tot aici —) nu e net precizată. La această nesiguranță duce uneori origina lor, alteori evoluția lor. Inrudirea strânsă dintre condrome (cu rezerva făcută) și exostozele osteogenice rămâne însă — cum am spus — de netăgăduit.

Localizarea de predilecție a condromelor este la falangele mâinilor și picioarelor; mai rar la metacarp și metatars, foarte rar la oasele lungi, late și scurte. Excepțional, sunt generalizate (condromatoză); s'au observat cazuri de condromatoză numai a unei jumătăți a corpului (Willek). Condromele mâinei fac o treime din condromele oaselor; sunt mai des la falanga I și II și mai ales la mediu, mai rar la auricular și politice. Articulațiile rămân sănătoase.

Ca număr, de regulă e multiplicitatea; bilateralitatea e frecventă. În general însă, sunt mai rare ca exostozele; de obicei, la cei cari atrag atenția prin exostoze, căutând, găsim și condrome: la nivelul exostozei mari, în formă de ciupercă, măciucă, conopidă, găsim și mase complet cartilagineose, sau numai pedicul în parte osificat. Cele mai dese fiind la degete, dau acestora aspectul unor castane înșirate pe un fir: tumorete una lângă alta (mai rar una singură).

Structura lor rămâne de cartilagiu pur (hialin), până la complecta oprire în dezvoltare a scheletului și a lor; după aceasta, pot suferi osificări (nu mai e procesul normal) de osificare, caracteristic pentru exostozele osteogenice).

II. *Deformații și modificări de structură ale oaselor purtătoare de hiperproducțiuni sau atinse de procesul cauzator al acestora:* În cadrul boalei care ne interesează, deformațiile osoase se pot ivi prin 2 mecanisme: a) indirect, prin prezența exostozei numeroase sau mari, care deci constituie o îndrumare în acest sens a potențialului evolutiv al țesutului formator de os, în detrimentul dezvoltării normale (lungime, grosime, simetrie de dezvoltare) sau constituie o cauză de deformare prin chiar numai prezența și creșterea lor (prin rolul lor mecanic); și b) direct, prin chiar procesul patologic de viciere a normalei dezvoltări a osului, fără prezența exos-

tozelor: de ex. exagerarea potențialului de dezvoltare osoasă manifestată mai mult pe o față a osului decât pe cea opusă, duce la încurbarea sa; aici ar putea să intre hiperostozele.

La exostozele mici și mijlocii, osul care le poartă e de obicei normal. Când sunt exostoze multe și mari, osul suferă o scurtare relativă. Legea lui Besel-Hagen: osul pierde în lungime ceea ce câștigă în grosime prin prezența hiperproducțiilor; faptul a fost constatat de mulți, comparat de Virchow cu micșorarea volumului trunchiului din care a eșit o ramură: constatabil oricând, dar nu cu pretenția proporționalității directe pe care o formulează legea Besel-Hagen. Aceasta lege de altfel, nu e aplicabilă în toate cazurile, nici chiar cu restricția făcută, căci au fost descrise cazuri în care, nu numai că nu era o micșorare a osului atins de exostoze, dar era chiar o dezvoltare în lungime superioară normalului, lucru explicabil dacă ne gândim la procesul inițial al patogeniei exostozele: exagerarea potențialului evolutiv al țesutului formator de os; exagerare care se poate plasa în parte în producerea de exostoze, în parte în exagerarea dezvoltării în sens normal.

Repercutării creșterii în grosime asupra creșterii în lungime, se datorește faptul că talia indivizilor cu exostoze multiple, este uneori inferioară normalului (scurtimea oaselor lungi ale membrilor). Rothery și Julien Marie au descris o varietate de nanism „exostozic“, unde înălțimea individului era sub 1,50 m.

Alteori, oasele sunt obiectul unor deformațiuni (recurbări, îngrosări, subțieri) care pot simula rahitismul (fapt care a dat naștere unor ipoteze etiologico-patogenice), dar care își au cauza nu în vreo turburare alimentară — ca în rahitism — ci în acel proces patologic caracteristic boalei de care ne ocupăm.

Deformațiile acestea pot duce la turburări de statică și dinamică (funcțiune osoasă și articulară), care să se manifeste clinic prin prezența variatelor deformațiuni în sens varus, valgus, devieri ale mâinei, etc.

Alteori, grație aceluiaș proces, se observă inegalități în dezvoltarea oaselor aceluiaș segment: oprirea în dezvoltare a unui os al antebrațului (mai des) sau gambei, se înțelege că

se va repercuta asupra osului asociat al segmentului; un exemplu evident și des întâlnit al acestei repercutări, este deformarea antebrațului, cunoscută sub numirea de „deformația lui Madelung“ („radius curvus“ etc.): cubitul e scurtat; din această cauză, radiusul se recurbează la nivelul diafizei, atât cât îi permite maleabilitatea sa, iar pentru rest, extremitatea sa superioară e luxată în sus.

Inegalități de dezvoltare între oasele unui membru față de celălalt, sunt mai rare, pentru că de obicei leziunile sunt simetrice.

S'a descris o îngroșare tip „trapu“ a extremității osoase, masivă ca aspect, umflată, cu areolele în unele puncte cu aspect chistic, în alte puncte cu hipercalcifieri (Leclerg); sau din contră, tipul „subțire“ (humerus, peroneu), fără să existe compensația cu exostoze.

În ce privește examenul de laborator, nu sunt date suficiente: metabolismul calciului nu a fost destul studiat; Sainton citează cazul său, în care Guillaumin a găsit o calcemie de 0,107, deci abea la limita superioară a normalului; într-unul din cazurile menționate mai sus, s'a găsit o calcemie de 0,14 (Nichita). Examenul urinei e fără importanță: de ex. acid uric 0,66 în loc de 0,60; pentru fosfați și mai puțin important. Reubsaet a găsit eosinofilie; Garnier, Bloch, Rathery etc. neagă eosinofilia. Endocrinele au fost găsite normale.

... și în loc de osul normal se dezvoltă un os anormal...
 ... și în loc de osul normal se dezvoltă un os anormal...
 ... și în loc de osul normal se dezvoltă un os anormal...

PATOGENIA EXOSTOZEI OSTEOGENICE ȘI A LEZIUNILOR ECHIVALENTE.

„Se numește exostodă, ori ce producțiune osoasă circumscrisă, implantată anormal pe un os“. (A. Broca și Delanglade).

Din punct de vedere etiologic, patogenic și anatomopatologic, se pot împărți exostozele, în 2 categorii:

a) exostoze cu cauză cunoscută (traumatică, inflamatorie, tumorală), cu patogenie determinată de cauza lor, procesul patologic fiind, în genere, reacția la o „iritație“ locală; structura lor e diferită de a osului normal.

b) exostozele osteogenice: cu cauză necunoscută încă; au caracteristica patogenică de a se desvolta din țesutul formator de os, paralel cu dezvoltarea osului normal; structura lor microscopică este identică cu a osului normal, putând fi considerate, sub acest raport, identice apofizelor osoase normale.

Am văzut în capitolul anatomiei patologice că „leziunea“ patognomică a acestei boale este exostoza ostogenică și echivalentele ei, acestea din urmă având aceeași origină și patogenie, dar evoluția morfologică sau constituțională, diferind din cauze necunoscute.

Exostozele apar între 4—5 ani; se descopăr mai târziu, când au volum mai mare; Dupuytren, Hutchinson, etc au descris și exostoze congenitale.

Se formează la nivelul cartilagiului de conjugare, din acest țesut formator de os și anume, de cele mai multe ori, din porțiunea lui juxtadiafizară și numai mai rar, din cea juxtaepifizară.

Rindfleisch, Fehleisen, Bergmann, Billroth, etc. atribue acest rol și cartilagiului articular, dar cei mai mulți autori

sunt de acord a nu recunoaște acestui cartilagiu, rol în formarea exostozele osteogenice, el nefiind capabil de osificare, iar prezența bursei seroase exostoze, ca și a corpurilor străini, care a fost adusă ca argument al originii inițial intraarticulare, a unor exostoze, putându-se explica fără să implice acea origină, chiar în cazurile unde se constată comunicarea bursei exostoze cu cavitatea articulară. Atunci când această comunicare există, ea s'ar putea explica prin prezența unui fragment din germenul articular izolat la începutul dezvoltării și evoluat pe cont propriu. Apariția și dezvoltarea paralelă cu a osului normal ar fi un argument contra posibilității originii articulare.

Periostul (Virchow, P. Marie, Poncet etc.) poate produce cartilagiul, pe seama căruia să se formeze exostoze osteogenice. Virchow a arătat că periostul poate produce cartilagiul, de ex. în calusul fracturilor; Müller a arătat condrome cu punct de plecare periostal. Alții autori (Broca etc.) neagă și această origină, sediul diafizar al oricărei exostoze osteogenice fiind explicat de ei, totdeauna, prin migrațiunea bazei de implantare a exostozei, migrațiune cauzată de creșterea osului diafizar.

Un grup de celule hialine, apoi seriate, etc., din cartilagiul de conjugare, în loc să-și păstreze evoluția în direcția paralelă cu axul longitudinal al osului, între limitele normale ale acestuia — adică așa cum se face normal creșterea în lungime prin cartilagiul de conjugare — este deviat; rezultă o excrescență cartilaginoasă la suprafața zonei de creștere a osului tânăr, adică la suprafața subperihondrală a cartilagiului de conjugare, în regiunea sa juxtadiafizară. Excrescența este învelită deci, în afară, de perihondru al acelei zone, perihondru care, normal, ar deveni periost, pe măsură ce zona cea mai juxtadiafizară a cartilagiului de conjugare, ar deveni os.

Paralel cu evoluția cartilagiului de conjugare în sens normal (creșterea osului în lungime), evoluiază și elementele care compun excrescența cartilaginoasă: sufăr adică o osificare treptată, începând cu baza exostozei, care însă rămâne separată de diafaza pe care e implantată, printr'o rondea de cartilagiul, rest al excrescenței inițiale, din care, prin procesul

normal de osificare a luat naștere exostoza și care — rondoă, persistă atâta timp cât se face creșterea exostozei, jucând pentru aceasta rolul pe care-l joacă cartilagiul de conjugare pentru osul lung. Osificarea exostozei este rezultatul procesului normal de osificare enchondrală (celule hialine, seriate, hipertrofiate, invadare vasculară din spre diafuză, etc.).

În jurul acestui mugure de herniare, cartilagiul de conjugare își continuă rolul său normal: produce os diafizar, care încercuește mugurele herniat, până ce acesta rămâne separat de cartilagiul de conjugare, prin osul diafizar ulterior format, iar pe măsura ce acesta crește pe seama cartilagiului de conjugare, exostoza apare mereu mai apropiată de mijlocul diafizei, în raport cu noua situație a cartilagiului de conjugare.

La un moment dat al evoluției sale, mugurele apare format dintr'un inel osos la bază, situat pe rondoaua de cartilagiul de creștere al exostozei; calotă cartilagineasă care formează corpul exostozei; conținut cartilaginos și mantaua perichondrică: Creșterea mugurelui cartilaginos, se face prin apozitie pericondrală și interstițială; baza sa se osifică enchondral.

Prin aceleași procese dela osificarea normală, în timp ce vârful exostozei crește, baza se rezoarbe, se remaniază, se subțiază, se pediculează; exostoza capătă o compactă, țesut spongios — care conține aceeaș măduvă ca și osul normal — și care poate deveni apoi un canal medular, în continuitate cu canalul medular al osului pe care se află exostoza.

Odată cu oprirea în dezvoltare a oaselor (osificarea completă) se oprește și dezvoltarea exostozei, care — acum — sunt complet osificate.

Rezultă din această trecere în revistă a proceselor de osificare, care dau naștere acestor formațiuni cu aspect de apofize normale, așa cum a subliniat Masson, că „toate elementele locale ale blastomei scheletice iau parte la edificarea exostozei“.

Echivalentele exostozei — hiperostozele și condromele — au aceeaș origină și, până la un punct, aceeaș evoluție, cu rezerva care rezultă din caracteristicile lor. Procesul inițial patologic care le dă naștere, e acelaș. Aspectul caracteristic —

pentru hiperostoze — sau lipsa de osificare paralelă cu cea normală — în cazul condromelor — sunt — de altfel ca și determinismul morfologic, în ce privește exostoza în general — chestiuni cari țin de domenii nepătrunse încă.

Celelalte modificări osoase care însoțesc exostozele și echivalentele lor — modificări care țin la turburări în funcțiunea și dezvoltarea zonei de creștere —, ca rămânerea în urmă a creșterii în lungime față de osul normal, îngroșări, subțieri, deformări variate în raport cu axul lung al osului, sunt de asemenea explicabile prin abaterea dela normal a procesului formator de os, cantitativ (exagerarea potențialului evolutiv) și calitativ (morfologic: devierea sensului de creștere, reparalizare neegală a creșterii, etc.). Ultima, explică morfologia anormală; prima — devierea cantitativă — explică atât legea Besel-Hagen (osul pierde în lungime, ceea ce elaborează sub formă de exostoze, etc.), în gradul în care ea e aplicabilă (căci, în linie generală se constată esența faptului proporționalizat prea geometric de acea lege), cât și cum am mai spus, laxitatea de aplicare a acestei legi: fiind o exagerare a potențialului evolutiv al elementelor formatoare de os, aceea ce se pierde în creșterea în lungime, prin creșterea în sens perpendicular, poate fi — parțial, total, sau chiar în plus — câștigat prin acea exagerare a potențialului evolutiv, care face caracteristica procesului patologic care stă la baza boalei.

...diferență simptome...
 ...medicilor...
 ...multe...
 ...probleme...
 ...tranzit...

SIMPTOME. DECURS. COMPLICAȚII.

Simptome: În general, hiperproducțiunile sunt indolore, afară de unele cazuri, care pot deveni dureroase în perioada de creștere mai activă, pubertară. Prin prezența și dezvoltarea lor însă, pot cauza simptome variate, în raport cu elementele regiunii unde se dezvoltă și cu dimensiunea lor (v. complicații).

De cele mai multe ori sunt descoperite întâmplător sau cu ocazia simptomelor date de complicații.

La inspecție se pot observa, atunci când au volum apreciabil și situație superficială. La palpare, se pot găsi tumorete dure de consistență osoasă, sau elastică-dură (condrome), făcând corp cu osul, cu suprafața mai mult sau mai puțin regulată; părțile moi alunecă pe tumoretă. Dacă e mai profundă, sau dacă bursa seroasă formată între exostoza și piele e mare sau inflamată, aceste împrejurări pot duce la erori de diagnostic. Trelat a descris o crepitație articulară pe care ar da-o la palpare. Exostoza omoplatului, atunci când alunecă pe grilajul costal, dă crepitație, frecături subscapulare, care pot să fie cauză de erori. Exostoza calcaneană e dureroasă la stațiunea în picioare; aceia a tuberozității anterioare a tibiei, la ingenunchiere.

Exostozele interne au simptomatologie variată, în raport cu sediul, dimensiunile și forma lor. Exostozele foselor nazale debutează de obicei fără durere, cresc lent, pentruca după ani de evoluție, să se manifeste prin tendință la guturai, epistaxis, fenomene mecanice (jenă la respirație, obstrucții nazale, deformații perinazale), nevralgii, cefalalgii, scăderea mirosului. Rinoscopia și examenul radiologic fac posibilă punerea diagnosticului.

Condromele oferă de cele mai multe ori un aspect particular, afară de cazul celor cari însoțesc exostozele propriuzise, putându-se confunda clinic cu ele. Când sunt localizate la degete, dau tumori rotunde, mai ales pe I-a și a II-a falangă, ca niște castane înșirate pe un fir. Sunt multiple de obicei; articulația e liberă; pielea intactă, dar întinsă. Ca în general consistența condromelor, și aici e dură-elastică; sunt translucide; putem intra ușor cu acul în ele. Evoluția e lentă și se oprește la 20 de ani.

Evoluția: se descopăr mai des între 10—20 ani; sub 4—5 ani sunt greu de diagnosticat pentru că sunt mici și cartilagi-noase. S'au descris cazuri congenitale. Cresc paralel cu dezvoltarea scheletului, fără să se trădeze, sau prezentând simptomatologia complicațiilor descrise în altă parte. În perioada pubertară, se constată un puseu de creștere mai bruscă. Odată cu oprirea creșterii normală a oaselor, se oprește și dezvoltarea lor. Uneori se observă un proces de regresivitate a hiperproducțiilor. Complicațiile sau malformațiunile la care s'a ajuns înainte de oprirea în dezvoltare, rămân de obicei în această situație. Și după oprirea în dezvoltare, se pot constata rarele degenerări maligne amintite.

Complicațiile pe cari le pot da manifestările osoase ale acestei boale, sunt multiple; ele constituiesc adevărata cauză a suferinței acestor bolnavi. În dependență de condițiile locale, gradul de dezvoltare al proceselor patologice, individ, dau simptomatologia cea mai variată, dela simpla sensibilitate la presiune, până la dureri care impun intervenția, inflamații, artrite, impotență funcțională, degenerări maligne, etc.

Complicațiile se pot grupa în 3 categorii: mecanice, inflamatorii, degenerative.

a) *Complicații mecanice:* prin volumul lor pot produce jenă în mișcări, până la complectă imobilizare, deformații groțesti, devierea organelor vecine, sinostoze cauzatoare de impotență sau limitare funcțională, deformații osoase, subluxări; prin situația lor, chiar atunci când au volum mic, pot cauza turburări variate (exostoza calcaneană, subunghială).

Prin compresiune vasculară, pot da turburări circulatorii, trofice, stază, edeme hemoragii, anevrisme difuze, obliterări;

nu dau de obicei turburări trofice mai grave, pentrucă se stabilește o circulație colaterală suficientă; complicația mai gravă e perforarea vasului și formarea anevrismelor difuze (descrise la artera axilă, prin exostoze humerale; la plica coapsei, în spațiul popliteu, prin exostoze femurale și peroniere); aceste din urmă complicații pot duce la amputarea membrului.

Prin compresiune nervoasă: dureri, nevralgii, paralizii, anestezii, turburări trofice. Sunt vindecabile prin ablația exostozei. Exostoza cotului amenință nervul cubital median, radialul; cele ale marelui trohanter, sciaticul; ale capului peronier, sciaticul popliteu extern; exostozele șanșului supraclavicular, plexul brahial.

Prin compresiunea părților moi: destinderea pielii și inflamații consecutive; contractura mușchilăturii vecine uneori în așa măsură, încât e necesară miotomia. Creșterea bruscă din epoca pubertară poate cauza perforarea părților moi.

Prin compresiuni organice: distocie; s'a descris cazul unui exostoze pelvine care a perforat vezica și a fost luată drept calcul vezical (Cloquet). S'au mai descris rupturi ale pleurei, uterului, etc. Când e o exostoza unică, dagnosticul, în asemenea cazuri, e foarte greu.

Prin compresiune intracavitară: intracraniană, sfahis, în sinusuri, fosele nazale, etc.

b) *Complicații inflamatorii*: inflamația bursei, adevărate hygroma, acută sau cronică, capabilă să dea o infecție gravă și toate complicațiile hygromei: supurație, fistulizare, artrite (bursă seroasă comunicând cu cavitatea articulară, cum e mai ales la exostozele de deasupra condilului intern al femurului: o ușoară inflamație a bursei exostozice, se complică cu hidrartroza genunchiului).

c) *Degenerarea malignă*, sarcomatoasă, privește de cele mai multe ori condromele. Aici e locul să subliniem dificultatea de diagnostic a unor cazuri de exostoze neosteogenice, asemănătoare celor cartilagineose, și care fac cel mai mare procent al exostozelor degenerate.

ASPECT RADIOLOGIC

Cea mai importantă metodă pentru diagnostic este examenul radiologic. Aproape totalitatea cazurilor benigne, asimptomatice sau cu simptomatologie nepatognomonică, sunt descoperite întâmplător, grație unui examen radiologic făcut cu alt scop. Diagnosticul de siguranță pentru formele diagnosticabile și clinicește, este tot radiologic.

Unică sau multiple, la sediul de predilecție sau subliniind caracterul multiplicității, de formă, mărime, structură variabile — după cum am spus — exostozele și în general hiperproducțiunile și deformările, sunt net diagnosticabile.

O exostoza pe cale de creștere apare mai mică pe film, decât se palpează, din cauza stratului cartilaginos din jur, transparent la raze (pe radiografia făcută cu raze mai moi, zona cartilaginosă apare ca o umbră de opacitate redusă).

O exostoza unică trebuie să ne facă să căutăm altele. De multe ori e bine să căutăm radioscopic, pentru orientare, regiunile care permit acest examen.

O radiografie bună arată structura exostozei, raportul diferitelor ei zone cu osul care o poartă, continuitatea compactei, canalului medular, etc., contrar aspectului exostozei inflamatorii, care apar ca lipite pe osul normal. Acest aspect, multiplicitatea sau sediul, structura, simetria, pun diagnosticul radiologic, care însă, și aici, ca în toată radiologia, trebuie să se bazeze și pe datele clinice.

Tot radioscopic se poate urmări evoluția anatomo-patologică a exostozei: dela nucleul cartilaginos care proemină la suprafața cartilagiului de conjugare, până la exostoza adultă, complet osificată, cu compactă care se continuă cu a diafizei, țesut spongios, canal medular în continuitate cu al osului purtător.

... diagnosticul este în general ușor. Prezența exostozei este în general ușor. Prezența exostozei este în general ușor.

... diagnosticul este în general ușor. Prezența exostozei este în general ușor. Prezența exostozei este în general ușor.

DIAGNOSTICUL

Diagnosticul este, în general, ușor. Prezența exostozei, atunci când sunt superficiale, evoluția lor paralelă cu dezvoltarea scheletului, multiplicitatea, sediul, caracterul de a fi de multe ori hereditare, le poate deosebi de tumori. Lipsa de durere spontană sau provocată, le poate diferenția — uneori — de exostozele inflamatorii. Prezența bursei seroase, — care poate masca exostoza și poate atrage atenția prin fenomene inflamatorii — complică uneori diagnosticul.

Examenul radiologic (radiografia) clarifică sau pune diagnosticul.

În cazul exostozei solitare, diagnosticul diferențial față de tumori (osteosarcom), hiperostoze de altă natură, calus, etc., nu e totdeauna ușor. De multe ori, numai evoluția pune pe calea diagnosticului. Față de exostozele traumatiche, exostozele călăreților (în regiunea crurală) etc., antecedentele, sediul, ajută diagnosticul. Osificările în masele mușchiulare sunt mobilizabile deasupra osului.

În cazul exostozei interne, numai examenul radiologic e capabil să clarifice diagnosticul, simptomatologia pretându-se la interpretări variate.

Evoluția bruscă — puseul de creștere — pe care o poate lua o exostoza la un moment dat (pubertate), impune diagnosticul diferențial față de tumori. Schaeffer citează cazul unui copil de 11 ani, la care s'a dezvoltat, în decurs de un an, o tumefiere enormă a extremității superioare a peraneului; bănuindu-se un sarcom, i s'a amputat coapsa; la examenul anatomo-patologic s'a găsit că era o exostoza enormă cu cavități chistice; cazuri analoge au citat Paget, Houston, etc.

Eroarea e foarte ușoară atunci când puseul de creștere

bruscă interesează o exostoază până atunci necunoscută, mai ales dacă e și solitară.

În cazul exostozele multiple, creșterea bruscă a uneia, fără să înlăture posibilitatea acelui proces de bicioire a creșterii exostoze, trebuie să ne facă să ne gândim și la posibilitatea unei malignizări, cu toate că aproape toate cazurile de malignizări publicate — cum am mai spus — au privit condromele.

Localizările în fosele nazale, cer examen rinoscopic și radiografic; atrag atenția fenomene mecanice, tendința la epistaxis, nevralgii, cefalgii, pierderea mirosului, deformații perinazale, etc., fenomene care apar după o perioadă lungă de turburări minime, explicată prin debutul fără durere și creșterea foarte lentă a acestor exostoze. La rinoscopie se constată o tumoare dură, osoasă, care se poate confunda cu rinolitele.

Exostozele osteogenice multiple trebuiesc diferențiate de exostozele simptomatice (fășele exostoze ale lui Poncet), care apar în urma unei boli infecțioase acute (reumatism, febră tifoidă, gonoree, etc.). Acestea sunt însă dureroase spontan și capabile de inflamație, supurație și regresivitate spontană (fenomene, cari se pot produce și la exostozele osteogenice, dar foarte rar); apoi, apar la vârste mai înaintate, nu sunt hereditare (sunt cauzate de osteoperiostitele inflamatorii).

Și exostozele multiple trebuiesc diferențiate de miozita osificantă, la care, cum am spus, tumefierea osoasă se deplasează cu masa mușchulară, pe os.

În afară de lipsa caracterelor patognomonice, la exostozele sifilitice este sediul diafizar, care atrage atenția.

Apofizitele de creștere (Schlatter) ale primului cuneiform calcaneului, sunt în primul rând dureroase.

În general, exostozele neosteogenice apar și evoluează independent de evoluția oaselor normale, examenul histologic arată structura diferită de a osului normal (apozitie), iar aspectul clinic prezintă simptome care permit de multe ori diferențierea.

...sistemul general al corpului și hipercalcemia se pot prezenta
...sindromului de hiperparatiroidism. În aceste cazuri, tratamentul
...este necesar și este deosebit de important să se realizeze
...tratarea de urgență a hiperparatiroidismului și a hipercalcemiei.

PROGNOSTIC

Prognosticul este în general benign. Pentru exostoza solitară, dacă nu crește prea mare, sau nu suferă complicațiile amintite, prognosticul e foarte bun: este mai mult o anomalie, decât o boală. Complicațiile posibile influențează și determină prognosticul.

Pentru exostozele multiple prognosticul poate fi deosebit de bun (exostoze asimptomatice); apariția complicațiilor poate scădea însă benignitatea până la infaust (exostoze interne, complicații vasculonervoase, malignizări).

TRATAMENTUL

Tratamentul exostozei osteogenice, atunci când se impune, este numai simptomatic: ablația hiperproducțiilor.

În regulă generală, se intervine atunci când, prin prezența exostozei sunt cauzate turburări mecanice, sau când s'au ivit complicații inflamatorii ori degenerative. Intervenția este cu atât mai indicată, cu cât bolnavul este mai tânăr, pentru că prin creșterea exostozei, există perspectiva accentuării turburărilor. Intervenția la copilul prea tânăr este totuși contraindicată, fiind nevoie să se aștepte până ce exostoza devine opacă pe radiografie (până ce este oarecare concordanță între volumul ei pe film și volumul ei palpabil), sau cel puțin până când pediculul ei este osificat.

În deformația antebrăului, se rezecă fără inconvenient, capul și colul radiusului luxat; extremitatea hiperostozată a peroneului se amputează, deasemenea fără să rezulte jenă la mers; exostozele pediculate se ridică prin secționarea pediculului; cele sesile se sculptează cu dalta și ciocanul și apoi se

curetează locul de implantare; în general, pentru diferitele complicații și deformații se face intervenția necesară.

Tratamentul condromelor degetelor, după Ombrédanne, este conservativ: nu se amputează, ci prin intervenții repetate și răbdătoare, ridicând ce se poate îndepărta, sculptând și lăsând pe loc tendoanele și celelalte elemente necesare, se obțin rezultate excelente.

ETIOLOGIE ȘI PATOGENIE.

Faptele care privesc etiologia și patogenia acestei stări patologice, se pot clasa în 2 categorii:

- a) fapte de observație bine cunoscute și admise, și
- b) ipoteze etiopatogenice bazate pe aceste fapte.

Se admite astăzi: origina exostozei în cartilagiul formator de os; dezvoltarea lor paralelă cu procesul normal de osificare și oprirea evoluției lor odată cu sudura epifizelor; exagerarea potențialului evolutiv al elementelor țesutului formator de os, ca proces cauzal al exostozei; caracterul hereditar familiar, mai ales la cele multiple (Reinike a arătat un caz cu hereditatea urmărită în 5 generații); prezența mai des la bărbați ($\frac{3}{1}$, față de femei); caracterul de unicitate sau de multiplicitate, fără situația intermediară, este de subliniat.

Ipotezele etiopatogenice încearcă să explice care e cauza și mecanismul prin care aceasta ajunge să provoace cea exagerare a potențialului evolutiv al țesutului formator de os, exagerare care stă la baza leziunilor care definesc boala.

Caracterul hereditar, generalitatea leziunilor, dezvoltarea lor paralelă cu osificarea normală, sunt fapte, care vorbesc pentru caracterul de malformațiuni de dezvoltare, al exostozei. Cauza acestor malformațiuni a fost atribuită „iritației” — locale sau generale, actuale sau ancestrale, — prin mecanisme variate:

Ipoteza traumatismului ar putea explica foarte puține cazuri; nu explică însă exostozele multiple și nici pe toate cele solitare (simetrice).

Ipoteza rahitismului: în rahitism linia de osificare e neregulată; stratul cartilagos, disociat, pătruns pe alocurea de os, pătrunde în alte părți, în plin os. După Vix, Volkmann, Lannelongue, etc., o astfel de insulă cartilaginoasă, îndreptată anormal, proliferând în toate sensurile, ar fi originea unei exostoze. În cazurile de exostoze osteogenice multiple asociate cu rahitism, ipoteza ar putea părea verosimilă. Nu se poate aplica însă celor mai multe cazuri, unde sistemul osos nu prezintă niciuna din caracteristicile oaselor rahitice.

Ipoteza infecțioasă, toxică rezistă mai bine decât primele unei cercetări minuțioase. Aici trebuiesc distinse 2 posibilități: infecția copilului mic și infecțiile părinților. Acțiunea ar fi posibilă direct (asupra țesutului formator de os) sau indirect, prin crearea unui teren distrofic (ipoteza distrofică). Este recunoscută astăzi acțiunea toxinelor asupra proceselor de nutriție a scheletului (de ex. acțiunea lor în hipertrofia osoasă de origine pneumatică); este totuși greu de înțeles circumscrierea zonelor asupra cărora s'ar arăta manifestată acțiunea acestor toxine, care ar trebui să lucreze în general, producând hiperproducțiuni difuze nu exostoze (circumscrise). Sunt cazuri care — abstracție făcând de acest din urmă argument — ar putea fi interpretate în sensul ipotezei toxi-infecțioase: Lannelongue a găsit exostoze osteogenice la un copil al cărui tată avea osteomielită de creștere; Brun a arătat frecvența tuberculozei în antecedentele hereditare și personale ale acestor bolnavi; după Lortat—Jacob și Sabareanu exostozele osteogenice nu ar fi decât una din manifestările heredodistrofiei tuberculoase, descrisă clasic de Landouzy.

Dor a obținut experimental la iepuri, exostoze, printr'un microb special (*Bac. cereus citreus*), dar acestea nu erau exostoze osteogenice.

Launois și Roy au publicat cazul unui bolnav cu exostoze osteogenice multiple cu tendință supurativă; bolnavul era și siringomicel.

Frölich — care atribuie un rol stafilococului alb în rachitismul tardiv — pretinde a fi găsit într'o exostoza osteogenică trezecată, stafilococi aurei.

A fost incriminat și sifilisul în etiologia exostozele osteogenice; dacă nu în sens specific, cel puțin ca o cauză distrofiantă. Lejars și alții se întreabă dacă nu se poate atribui tuberculozei „hereditare” sau personale rolul de cauză a distrofiei scheletice. Mailland — Gonon au descris exostoze osteogenice multiple la un fizic. Tuberculoza este infecția generală mai des întâlnită la ascendenți.

Ipoteza endocrină, humorală: după Leriche și Policard, factorul humoral și endocrin (tiroida și hipofiza în primul rând) ar face posibilă germenului cartilajinos rătăcit (v. ipoteza aberației osteoformatoare a lui Dupuytren), dezvoltarea paralelă cu aceea a sistemului osos normal și oprirea evoluției, odată cu încetarea osificării normale a scheletului.

Retter a observat exostoze osteogenice la șapte frați, din tre care 2 fete cu hipertiroidism și un băiat cu gușă exoftalmică.

Puseul pubertar aproape constant, care apare ca o bătăie a evoluției exostozele, în epoca pubertară, e explicat de Leriche și Policard prin acțiunea sinergică pluriglandulară a cel puțin 3 glande: tiroidă, hipofiză, genitale.

Ipoteza distrofică: Roussy pune exostozele osteogenice în „marea grupă a distrofiilor congenitale și adesea familiare, care se manifestă prin tipul noeic sau prin tipul neurofibromatozei lui Recklinghausen, distrofii cu patogenie necunoscută”.

Cauza acestor distrofii, ca și cauza turburărilor hormonale și endocrine presupuse de alte ipoteze, ar trebui căutată după mulți autori, într-o infecție generală a ascendenților sau într-o infecție din viața intrauterină; și, în acest sens, tuberculoza este infecția mai des incriminată.

Ipoteza trofoneurotică: pentru Tordeus, distribuția simetrică sau unilaterală existența în unele cazuri cu siringomielia (Laisney etc). pe de altă parte prezența turburărilor osoase în siringomieliie, constatată de Charcot și alții, ar fi de matură să îndreptățescă o interpretare trofoneurotică a patogeniei exostozele osteogenice. S'a mai citat în sprijinul acestei ipoteze exemplul paraosteopatiilor la răniții măduvei (osificări juxta-periostale, para-articulare, adesea legate de ea prin mici punți osoase). În acelaș sens ar vorbi cazul

lui Nathan, unde, în urma unor leziuni nervoase periferice, s-au apărut exostoze la primul și al cincelea metatarsian.

Faptele de observație invocate pentru susținerea acestei ipoteze, nu sunt suficiente pentru a reuși să o facă, în cece privește exostozele *osteogenice*.

Ipoteza teratologică: Niciuna din ipotezele enumerate nu poate rezista tuturor criticelor care se bazează pe unele sau altele din faptele de observație. Ipoteza teratologică care explică prezența exostozei — ca în genere a boalelor de origine embrionară — prin „perturbațiuni ale nașterii și dezvoltării organelor“, apare ipoteza cea mai plauzibilă; fără să poată avea pretenția de a preciza cât de puțin asupra cauzei acestor perturbațiuni, nu înlătură posibilitatea mecanismelor invocate, ci doar stabilește, întrucâtva, momentul filogenetic în care o cauză sau alta a influențat acel stadiu din evoluția viitorului bolnav.

Hereditatea, coexistența cu alte malformațiuni congenitale (ca luxația radiusului, polidactilia, angioame, etc.) sunt fapte care se încadrează mai bine în această ipoteză, decât în celelalte.

Variatele interpretări cari s'au dat acestei ipoteze însăși, însemnă doar un pas mai departe — de rândul acestor speculativ — în patogenia exostozei osteogenice, fără să impieteze asupra etiologiei sau patogeniei intime a boalei, căci, dacă modul de dezvoltare al acestor producțiuni osoase este cunoscut, mecanismul presupus a duce la acel proces patologic, e departe de a preciza sau chiar de a lăsa să se bănuiască o cauză inițială a „răului“.

Intr'adevăr:

Poncet vede în exostozele osteogenice urmarea unor simple puncte de osificare supranumerare;

Delbet le consideră formațiuni analoge angioanelor;

Fehleisen crede că e vorba de o fragmentare a germenu-
lui articular, inclusiuni embrionare, în sensul vederilor lui
Cohnheim în ce privește etiopatogenia tumorilor în general,
cadru în care Fehleisen situează aceste producțiuni osoase,
clinic și anatomopatologic, atât de net diferențiabile de noți-
unea de „tumoare“.

Testutul vede în prezența exostozei „o întoarcere afavică la o dispoziție ancestrală”, care ar apare accidental în seria filogenetică.

Virchow consideră ca fapt primitiv „o evoluție vicioasă a osteogenezei, care duce la sechestrarea — izolarea în plin țesut osos a unor nucleii cartilaginoși *aberați*, întâi vecini cartilagiului de conjugare, dar distincți de el; aceste insule, închise în osul de neoformațiune, *uneori* proliferază fără să-și modifice structura, (devin condroame); *alteori* se osifică ulterior (exostoze). „Acestor vederi li se atribue meritul de a „*explica bine* coexistența exostozei și condromelor, precum și identitatea naturii (patogeniei) lor, asupra căreia a insistat Lenormant și Lecène“.

Ombredanne admite aberațiunea osteoformatoare a lui Dupuytren, „fără ca să putem da o explicație mai satisfăcătoare a boalei“.

Broca ajunge la concluzia „că ignorăm cauza răului; ar fi posibil să fie de ordin teratologic“.

După Lordennois și Nathan, rolul principal în formarea exostozei osteogenice îl are o turburare în dezvoltarea periostului: „în cursul dezvoltării normale a țesutului osos, punctul de osificare și teaca periostică cresc dela mijlocul osului, până la epifize; punctul de osificare însă, rămâne totdeauna în întârziere față de teaca periostică; aceasta înfrânează, ca să zicem așa, creșterea osului și cartilagiului de conjugare. Dacă *dintr'o cauză oarecare*, periostul își pierde avansul său, sau dacă se face un orificiu în periostul unui os sau unui număr de oase, atunci cartilagiul va eși prin acea crăpătură periostică... modulul cartilaginos va continua să producă os, ca și cartilagiul de conjugare din care derivă. Așa se *explică* formarea diferitelor exostoze cartilaginoase, osteocartilaginoase și osoase“.

Dar care e cauza acestor presupuse mecanisme? Care e procesul intim prin care acea cauză duce la aceste închipuite mecanisme?

Apariția exostozei osteogenice într'o generație și moștenirea lor (sub orice formă) în alte generații, sunt fapte cari

se constată; și, dacă ultimul se poate explica prin legile heredității caracterelor căpătate, primul implică necesitatea unei cauze. Care e acea cauză, sau cel puțin cărui ordin de fapte aparține?

S'ar putea să fie o infecție generală, o toxii infecțiune, cu repercutare asupra elementului osos, dar în orice caz nu numai asupra lui, ci și asupra — cel puțin — a acelor elemente care au răspunderea transmiterii caracterelor dobândite. S'ar putea tot așa de bine să fie o cauză care să lucreze numai asupra acestor din urmă elemente, boala manifestându-se la o generație la care nu putem găsi nimic de incriminat. Ar fi mai puțin logic de admis influența vreunei cauze în viața intrauterină, dacă ținem seama de caracterul hereditar pe care acea cauză ar trebui să-l imprime elementelor transmițătoare ale organismului interesat.

În altă ordine de idei, dacă situarea unor condrome în cadrul acestei stări anormale este cu totul îndreptățită, se pune întrebarea: de ce acelaș proces patologic inițial, la acelaș individ și chiar la acelaș os, deci în condiții humorale, endocrine, trofice, topografice, etc., egale, produce odată exostoze și altă dată condrome? De ce rezultanta aceluiș proces patogen este supusă într'un caz evoluției normale a dezvoltării osoase, iar în celălalt caz îi este exclusă osificarea, în timp ce creșterea este asigurată și paralelă cu aceea a scheletului și a celorlalte exostoze?

În ce privește problema exostozei solitare, ipoteza unei cauze locale se impune.

NOMENCLATURĂ. INCADRARE

In privința încercărilor de a numi cât mai propriu această stare anormală, se constată tendința generală de a rezuma cât mai precis, în nomenclaturile propuse, cunoștințele patogenice actuale. Astfel spre exemplu, numirea de „*exostoze osteogenice*“ sau „*ex. de creștere*“ e combătută, ca fiind insuficient de cuprinzătoare și e înlocuită de Ombrédanne prin aceea de „*boala osteogenică*“, numire care, pe lângă cuprinsul mai larg, se și referă mai precis la caracterul de „*defect de dezvoltare*“ al boalei. La fel, Sainton combate numirea comună și propune, plecând dela termenul de „*maladia exostozantă*“ al lui Léri, pe acela și mai cuprinzător de „*osteodiotrofie exostozantă de creștere*“, care îi pare că „*rezumă destul de scurt cât e posibil, principalul caracter al acestei curioase afecțiuni*“.

In ce privește încadrarea boalei, lipsa de cunoștințe precise etiologice și patogenice e și mai stânjenitoare: încadrată în patologia externă, cum am spus, datorită manifestărilor ei cunoscute și tratamentului posibil azi, e situată în general, în grupa „*distrofiilor osoase de creștere*“, în sensul actualmente obișnuit al acestei noțiuni, adică în cadrul inomogen al anomaliilor osoase, cu cauză necunoscută.

CONCLUZIUNI

1. „Exostoze osteogenice multiple“ este numirea curentă, dar improprie, a unei stări patologice benigne — dar capabilă de complicații foarte grave — bine cunoscută clinic, anatomicopatologic și ca patogeneză a manifestărilor ei.

2. Etiologia și patogenia inițială a „boalei“ nu sunt precizate. Din această cauză, un tratament propriuzis — preventiv sau curativ — nu există astăzi.

3. Caracteristicile manifestărilor boalei: hereditate, origina în țesutul formator de os, evoluția paralelă cu a osteogenezei normale, multiplicitatea leziunilor, cu caracter de generalitate, fac mai verosimilă ipoteza teratologică, conform căreia cauza acestor manifestări stă într-o viciere a determinismului morfologic inițial al elementelor primordiale ale viitorului țesut formator de os. În evoluția acestor manifestări, se poate atribui și echilibrului humoral endocrin, un rol important, dar nu determinat.

4. Cazurile moștenite sunt suficient explicabile prin cunoștințele asupra heredității caracterelor dobândite.

5. Cazurile ivite la prima generație atinsă de boală, impun necesitatea atribuirii unei cauze, până azi necunoscută. Ar fi posibil ca ea să țină la infecții generale (ex. tuberculoza) direct — prin toxinele lor — sau indirect — prin terenul distrofic osos, creat de acestea. Ar mai fi posibil și necesar ca acea cauză să nu influențeze numai țesutul osos, ci și glande endocrine — direct sau indirect (echilibrul humoral) — și în primul rând, glandele sexuale, elementele răspunzătoare de transmiterea caracterelor hereditare.

6. În sensul vederilor de mai sus, ar fi necesar studiul clinic și mai ales de laborator, al acelei etape, în care, cauzele

bănuite ar fi capabile să influențeze potențialul evolutiv al țesutului formator de os.

7. În ce privește exostozele osteogenice unice, trebuie admisă o cauză locală cu multă probabilitate, alta decât aceea a exostozele multiple, cu toată identitatea anatomopatologică, clinică și patogenică, dintre cele două manifestări patologice.

8. O nomenclatură și o clasare definitivă, științifică, nu este posibilă, atâta timp cât factorul etiologic și patogenic primar, lipsesc din ansamblul cunoștințelor care determină nomenclatura științifică și clasarea definitivă a unei stări anormale.

Văzută și bună de imprimat:

Decan:

(ss) Dr. D. MICHAİL

Președintele tezei:

(ss) Dr. D. NEGRU



BIBLIOGRAPHIE.

A. Poncet: Affections rattachées aux tumeurs des os. Exostoses ostéogéniques. *Traité de Chirurgie*, Duplau-Reclus, etc. 1897. Tome II. Léon Bernard, Dystr. oss. acquises d'origine obscure: Exostoses ostéogéniques (Maladies des os Marfan, etc. 1912). A. Broca et M. Delanglade: Lésions inflammatoires des os et articulations: Exostoses de croissance. (*Traité des Maladies de l'enfance* Grancher-Comby-Marfan 1898). E. Forgue: Dystrophies et hypertrophies osseuses: Exostoses de croissance (*Pathologie externe* 1928, Tome I). Ombredanne: Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile (1932). Poumeau: Des exostoses de développement dans leurs rapports avec la tuberculose (Thèse de Paris 1895). Bessel-Hagen: Arch. f. Klin. Chir. 1890. T. XXXI p. 420, 504, 748. Bessel-Hagen: Über Knochen u. Gelenkanomalien, insbesondere bei partiellem Riesenwuchs u. bei multiplen kartilaginären Exostosen. Langens. Arch. 1891. Grosse: Rev. d'Orthop. 1899 p. 466. Lenormant. Rev. d'Orthop. 1905 p. 193. Soulin: Bull. de la Soc. de Chir. Paris 1865 p. 200, 1866 p. 295. M. Cantas: Def. de Madelung (J. de R. 1914-15 pag. 97). Perrin: Exostoze ost. mult. (J. de R. 1914 pg. 236). Broca: Exost. ost. og. (Pédiatrie 1914 pag. 50-12). Broca: Exostoses ostéogéniques (chir. inf. 1914). Sainton: Ostéodistrofie exotozantă de creștere. Pfaundler și Schlossmann: Exostoze cartilaginease și condrome. Coenen: Multiple Kartilaginäre Exost. Kerschner, Nordmann Chirurgie T. II. I. Teil pag. 57. Pels-Lensden: Zblat. f. Chir. 1907 pag. 688. Kaufmann: Lehrbuch der Spez. Pat. Anat. II. Schmidt: Aschoff Pathol. Anat. II p. 226. E. Müller: Die Entstehungsweise der multiplen Kartilag. Exostosen und Enchondrome. I. Diss. Leipzig 1913. Ziegler's Beiträge 1913. T. 57. pag. 232. Pels-Lensden: Klinisches, pathologisch-anatomisch und radiologisches Studium über exostosis-cartil. multiple. Ref. Zentralbl. Chir. 1907. p. 688. D. Z, f, Chir. 1907. T. 86. pg. 433. Deutsche Med. Woche 1910. V. Recklinghausen: Ein Fall von multiplen Exostosen. Virshov's Archiv. 1866, T. 35. pag. 203. Reinecke: Über die Erblichkeit der multiplen. Wachstum-Exostosen. Bum's Beiträge 1891, VII. pag. 65. Rindfleisch: Exostosis cart. mit. eigenem Sinovialsack und freien Körpern in denselben. Schweiz. Zblt. Dr. Nichita: Exostoze osteogenice multiple. (Curs).