

Osteopoikilosis (Osteopathia striata)

Vračević Branislav, Cvetković Voja, Ristić Dejan, Jovanović Nebojša, Stanković Aleksandar, Stanković Biljana, Rosić Zoran, Vojvodić Aleksandar, Redžepagić Edin, Žunić Marko, Miladinović Nebojša
Hirurška klinika KBC Zemun, Služba ortopedije, KBC Zemun, Srbija

Apstrakt

Osteopoikilija je jedna manje poznata anomalija koštanog razvoja koja se pojavljuje familijarno. Kao posebnu pojavu prvi je opisao 1915 god. Albers Schonberg a u isto vreme nezavisno od njega opisuje osteopoikiliju Ledoux Lebard. Voorhoeve 1924 god. Opisuje ovo stanje kao Osteopathia striata (Voorhoev-a bolest).

Osteopoikilija pripada grupi nesavršenih osteogeneza koja se karakterišu u nedovoljnoj diferencijaciji spongiosne kosti zbog čega se u odgovarajućim delovima skeleta pojavljaju mnogobrojna ognjišta osteoskleroze. Oboljenje je nasledno i postoje brojni opisi familijarnog pojavljivanja u nekoliko pokoljenja jedne porodice. U ovom radu prikazujemo jedan slučaj osteopoikilije koji je otkriven kod muškarca starosti 25 godina, koji se javio ambulantno u Traumatološku službu KBC Zemun.

Ključne reči: sosteopokilija, poremećaj osteogeneze, nasledno oboljenje

Uvod

Osteopoikilija je jedna manje poznata anomalija koštanog razvoja koja se pojavljuje familijarno. Ova patološka retkost se karakteriše prisustvom kompaktnog koštanog tkiva u vidu malih fokusa ili ostrvaca osteoskleroze ubaćenog u spongiosu kao integralni deo njene trabekularne gradje.

Kao posebnu pojavu prvi je opisao 1915 god. Albers Schonberg a u isto vreme nezavisno od njega opisuje osteopoikiliju Ledoux Lebard. Voorhoeve 1924 god. Opisuje ovo stanje kao Osteopathia striata (Voorhoev-a bolest).

Osteopoikilija pripada grupi nesavršeni osteogeneza koja se karakterišu u nedovoljnoj diferencijaciji spongiosne kosti zbog čega se u odgovarajućim delovima skeleta pojavljaju mnogobrojna ognjišta osteoskleroze. Oboljenje je nasledno i postoje brojni opisi familijarnog pojavljivanja u nekoliko pokoljenja jedne porodice.

Kod osteopoikolije više kostiju je zahvaćeno brojnim malim fokusima ili osrvcima osteoskleroze ubaćenim u spongiosu kao integralni deo njene trabekularne gradje. Na rengenskim snimcima ova ostrvca kompaktne kosti vide se kao diskretna okrugla, ovalna ili grozdasta zasenčenja dajući kosti polja posebne isarenosti.

U ovom radu prikazujemo jedan slučaj osteopoikilije koji je otkriven kod muškarca starosti 25 godina, koji se javio ambulantno u Traumatološku službu KBC Zemun.

Osteopoikilosis (Osteopathia striata)

Vracevic Branislav, Cvetkovic Voja, Ristic Dejan, Jovanovic Nebojsa, Stankovic Aleksandar, Stankovic Biljana, Rosic Zoran, Vojvodic Aleksandar, Redzepagic Edin, Zunic Marko, Miladinovic Nebojsa
Department of Orthopaedic , Surgical Clinics KBC Zemun, Serbia

Abstract

Osteopoecilia is a lesser-known anomaly of bone development that appears familiar. As a special phenomenon was first described in 1915. Albers Schonberg and at the same time independent of him describing osteopoecilia Ledoux LeBard. Voorhoeve 1924. Describes this situation as osteopathia striata (Voorhoev's disease).

Osteopoecilia belongs to the imperfect osteogenesis, which is characterized by the insufficiently differentiation of spongiosum bone which is why the relevant parts of the skeleton appeared many homes osteosclerosis. The disease is hereditary and there are numerous descriptions of familial occurrence of several generations of one family. In this study, we present a case osteopoecilia who were discovered in a man aged 25, which occurred in the outpatient traservice KBC Zemun.

Key words: septoplasty, turbinectomy, rhinomanometer

Prikaz slučaja

Bolesnik V.A. star 25 godinu, javio se na pregled nakon povrede levog skočnog zgloba. Povredjen nakon pada niz stepenice. Kliničkim pregledom utvrđen je otok i palpatorna bolna osetljivost u predelu skočnog zgloba, izraženija sa spoljašnje strane zgloba. Pokreti u skočnom zglobu su bili otežani i bolni. Zbog ovakve kliničke slike uradjena je radiografija skočnog zgloba (AP i LL) (Slika 1). Na kostima potkoljenice i stopala nisu vidjeni sigurni znaci sveže koštane lezije, ali su primećena mrljasta zasenčenja koja se pružaju vertikalno po kostima. Aplikovana je potkolena gips longeta i uradjena labaratorijska ispitivanja (SE, KKS, fibrinogen) a nalazi su bili u granicama fizioloških.



Slika 1. Mrljasta zasenčenja koja se pružaju vertikalno po kostima

Uvidom u literaturu^{1,2,3,4,5,6} posumnjali smo na osteopoikiliju, zbog kojih je uradjena radiografija i karlice sa kukovima (Slika 2), jer se radiografske promene vide, pored metafiza dugih kostiju i na kostima karlice.



Slika 2. Promene na kostima karlice

S obzirom da je osteopoikilija familijarno obolenje^{4,5}, radi potvrđivanja dijagnoze, uradili smo klinički i RTG pregled porodice (oca i brata), i to radiografiju karlice sa kukovima i potkolenica. Na tim radiografijama nisu nadene tipični znaci osteopoikilije (Slika 3).



Slika 3. Regularan nalaz na kostima porodice

U tipičnom slučaju^{1,2,3} Osteopathie striate rengenski snimci otkrivaju prisustvo vertikalnih - strijalnih zasenčenja (tkz. Voorhoevog oboljenja). Uzdužni, zračni izgled posebno je naglašen u metafizama dugi cevastih kostiju gde ovi zraci prolaze uzdužnom osovinom. U pločastim kostima, kao što je illeum ovi zraci se šire u polje u vidu lepeze.

Anatomsko obljašnjenje za rendgensku sliku osteopoikilije striate nije dokazano. Strijala pojava odražava prisustvo zadebljani spongiozni trabekula koji prolaze u jednom pravcu.

Diskusija

Smatra se da osteopoikilija i osteopathia striata pripadaju raznim oblicima istog bazičnog razvojnog poremećaja^{1,2,3,4,5,6}. Kod jednog istog slučaja moguće je naći promene za osteopoikiliju i za osteopathiu striatu. Moguće je kod istog slučaja konstatovati subperiostalni depozit nove kosti.

Osteopoikilija ne remeti funkciju koštanog - zglobnog sistema ne utiče na krvno snabdevanje i klinički se ne ispoljava.

Osteopoikilija i osteopathia striata su retkost što se posebno vidi iz izveštaja urgentne bolnice u Beču gde je od 211000 RTG obrađenih pacijenata kao uzgredni nalaz nadjeno svega 12 slučajeva osteopoikilije.

Što se tiče zastupljenosti polova tu naučnici nisu saglasni. Jedni smatraju da su češće zastupljene osobe ženskog pola dok drugi da su muškarci. Oboljenje se može konstatovati kako u ranom detinjstvu tako i u kasnom starosnom dobi. Promene se otkrivaju sasvim slučajno rengenskim pregledom zbog nekog drugog uzroka. Izvesni prikazi u literaturi ukazuju da su osobe sa osteopatiom striatom često nižeg rasta, sa širokim šakama ,kratkim prstima a neki od njih pokazuju predispoziciju reumatskim oboljenjima.

Sa osteopoikilijom opisuje se pojava razni tipova kožni lezija u oko 25-35 %. Lezije na koži su male promene, veličine sočiva, okrugle ili ovalne, jasno ograničene, žučkasto bele boje ili braonkasto žute .

Ove promene su rezultat lokalne hiperplazije vezivnog tkiva cutisa i subcutisa što sve liči na „Dermatofibrosis lenticularis disseminata“ tj. na hereditarno kožno oboljenje. Kutani čvorići se najčešće sreću na bokovima glutealnom predelu i zadnjim stranama butine. Ove promene se vidaju uglavnom kod mlađih osoba.

Drugi vidovi kožnih lezija pojavljuju se kao keratomi lokalizovani palmarno ili plantarno u vidu pojedinačnih ili malih skupina koji liče na „hereditarni keratom“.

Što se tiče genetskog aspekta osteopoikilija i osteopathia striata mogu da se pojave kao posledica mutacije ili kao nasledno stanje .Obolela osoba teži da prenese obolenje njegovom ili njenom potomstvu kao autozomno nasleđe. Kao potvrda gore iznetog imamo izveštaje Wilcos-a gde su promene nadjene kod oca i sina, Risseeuw-kod oca, šestoro njegove dece i unuka, Bush-a koji je otkrio osteopoikiliju kod 14 slučajeva u tri generacije kod tri porodice. Melnick iznosi 17 slučajeva u četiri generacije .

Rengenski nalaz kod adolescenata i mlađi odraslih je tipična slika osteopoikilije sa prisustvom brojnih ograničenih zasenčenja skeleta oblika okruglog, ovalnog ili donekle izduženog, homogene gustine. Ova zasenčenja prosturu se na veći deo skeleta mada izvesne kosti i skeletne regije pokazuju tendenciju manje zahvaćenosti. Promene na kostima su obično simetrične na obe strane tela. One su uglavnom na kostima ekstremiteta uključujući one na šakama i stopalima.

Patoanatoski nalaz otkriva okruglaste ili ovalne fokuse osteoskleroze u spongiozi. Mikroskopski ova osteosklerozna ulazi u spongiozi u njenu gradju - lamelarno koštano tkivo.

U unutrašnjosti fokusa prisutan je Haversov sistem u kome je prisutan jedan krvni kanal okružen sa više ili manje koncentrični lamela koštanog tkiva. Izmedju Haversovog sistema nalazi se mala iregularna ostrvca lamelarne kosti. Na periferiji kompaktni ostrvaca zapažaju se naslage lamelarnog koštanog tkiva koje su odvojene cementiranim linijama.

Zaključak

Osteopoikilija je veoma retko obolenje koje se klinički ne manifestuje, ne remeti funkciju koštanog sistema i otkriva se radiografskim pregledom zbog druge bolesti.

Literatura

1. Henry L.Jaffe Metabolic and degenerative diseases of bone and Joint 1972;226-232 Minchen-Berlin_Wien
2. Louis Lichenstein Diseases of bone and Joints,second edition,The E.V. Mosby Company,1975;39-40 Saint Louis
3. Melvin Post , M.D TH. Shoulder Surgical and nonsurgical management Lea Febiga 1978,pp.61-62 Philadelphia
4. Narušen ia razvitiia kostno-sustavnoga aparata N.S.Kosinskaja Izdatelstvo „Medicina“ Leningradskoe otdelenia 1066.
5. De seze, S.Rackewaert,A.Maladies des os et des articulations, 1954,112 Flammarion,Paris
6. Klinička reumatologija J.Konečni i saradnici 1984,757 Medicinska knjiga Beograd - Zagreb