

Dr. Cavallér László
dr. Bordács Erzsébet

Az osteosclerosisról, egy észlelt osteopoikilia eset kapcsán

A szerzők, egy általuk észlelt osteopoikilia eset kapcsán áttekin-
tik a kórkép ismérveit, kezelési lehetőségeit, s összefoglalják az os-
teosclerosis syndromákat.

Megállapítják, hogy a kórkép nagyon ritka, de indokolatlan
ízületi fájdalom, duzzanat esetén, röntgenfelvétel készítése elenged-
hetetlen. Röntgen elváltozás esetén osteosclerosis syndromára gondolni
kell, s a kiegészítő vizsgálatokat is el kell végeztetni. Férfi
beteg esetén, a katonai alkalmasság megítélését — betegség le-
folyásának ismeretében — döntő fontosságúnak tartják.

A katonai szolgálatra való alkalmasság elbírálásánál figyelemmel kell lenni
a legapróbb, a beteg által előadott rendellenességre is. Ilyen jelentéktelennek tűnő
elváltozás lehet pl. egy ízület megterhelésre jelentkező, pihentetésre remittáló duzza-
nata vagy fájdalommassága.

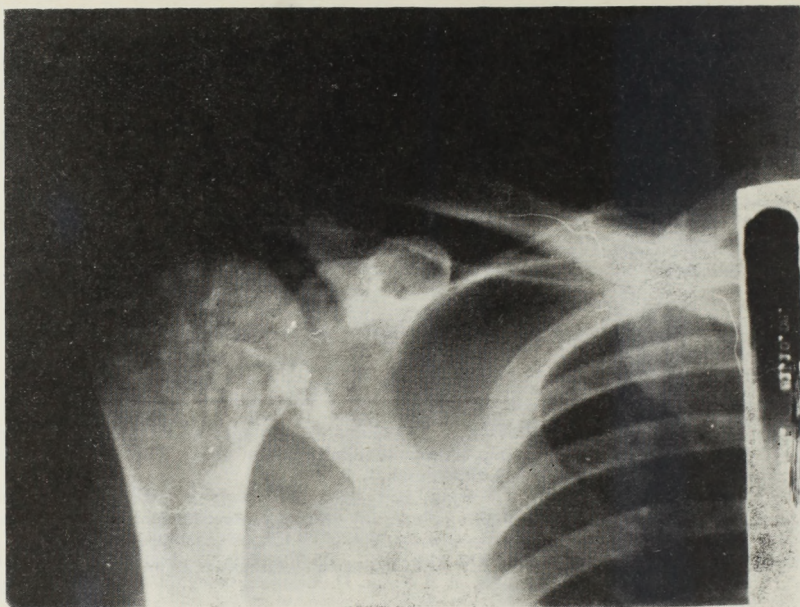
Sok esetben az elhanyagolható — a vizsgálatkor éppen nem látható — tünet
vagy tünetek egy kis odafigyeléssel — esetleg súlyos kórképek felismeréséhez vezet-
hetnek. Ezt látszik bizonyítani következő esetünk is.

K. K. 22 é. férfi beteg. Elmondása szerint kb. 1 évvel ezelőtt, birkózás közben megrándította
a bal térdét. Duzzanat nem alakult ki, csak fájdalom jelentkezett. Konzervatív kezelésre (fáj-
dalomesillapítás, nyugalomba helyezés, majd rövid ideig tartó fizikoterápia) sem vált panasz-
mentessé. Rtg. felvétel nem készült. 1981 januárjában bal csuklójára vasdarab esett. Fracturát
feltételezve röntgent készítettek, törést nem találtak, de a radius és az ulna carpalis részén,
valamint a kéztöcsontokban foltos elmeszesedést észleltek. Rögzítést alkalmaztak, de további
vizsgálat nem történt.

Bevonulása óta (81. 08. 27.), a fokozott megterhelés hatására ízületei fájdalommassá váltak,
kísérő duzzanat vagy lobos tünetek nélkül. Panaszai miatt első ízben 1981 októberében jelent-
kezett ambulanciánkon. Elmondása szerint főleg a boka- és térdízületei hamar fáradnak, fájdalom-
massá válnak. Időnként csipő- és deréktáji panaszok is jelentkeztek. Pihenésre spontán meg-
szűntek. Duzzanat egy ízben sem kísérte a fájdalmat. Rákérdezésre elmondta, hogy családjában
csak édesanyjánál észleltek hasonló röntgen elváltozásokat. További vizsgálatok a véletlen
leletet nem követték. 1981. november 17-én került kórházunkba felvételre és obszervációra.

Felvételkor: jól fejlett és táplált fiatal férfi. Bőre és látható nyálkahártyái vértelenek. Nyirok-
csomók nem tapinthatók. Fej, nyak, mellkas, has eltérés nélkül. Lép, máj: nem tapintható.
A mozgásszervek sem mutattak alaki eltérést, az ízületi mozgások teljesekek, szabadok, fájdalom-
mentesek.

Leleteiből: hgb: 8,87 mmol/l, htk: 0,44, fvs: 5,6 G/l, We: 3 mm³, vizelet: savi, 1030, ubg:
norm. alb: Ø, cukor: negatív, acetone: negatív, üledék: negatív. Se.bi: 13,7 µmol/l. Thy: 2,4 E/ml,
Ma: negatív. Se.creatinin: 83 µmol/l, Se.UN: 5,7 mmol/l, Se.elfo: öf: 71,4 g/l, alb: 39,0 g/l,
glob: 32,4 g/l. Se.alk.phosph: 107 IE, Se. ac. phosph: 11,0 IE. Se.Ca: 2,1 mmol/l, (kissé alacsony);
SGOT: 13, V/l, SGPT: 13 V/l, béta ASO: 170 E/m, latex: negatív, VDRL: negatív, véresoport
„0” (I), Rh. negatív.



1. ábra

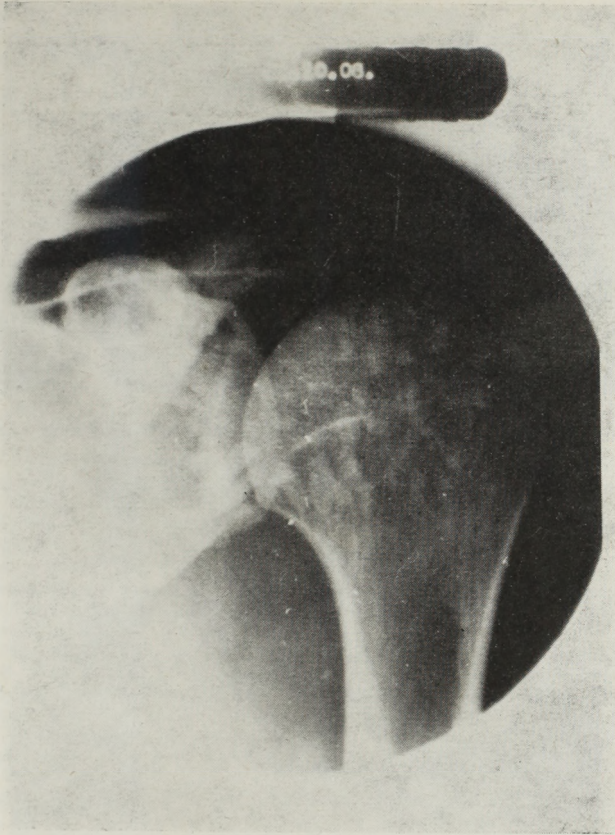
Rtg. felvételeket készítettünk: a koponyáról, a gerincről, a vállakról, a könyök és a kéz csontjairól, a medencéről és mkv. lábról: mkv. humerus fejben, a könyökizületet alkotó csontokban, az os pubis és ischiiben, mko. femur proximalis epimetaphysisében, a térd csontjaiban, részben 2—4 mm átmérőjű kerek, részben 8—12 mm-es vonalas jellegű sclerotikus szigetek láthatók. Az elváltozás *osteopoikilia kevert formájának felel meg*. Az ábrázolt csontok alakja, nagysága normális, az ízületek megtartottak. (1—5.ábra)

Belgyógyász konzílium (dr. Tabák): kóros eltérés nincs. Életkorának minden tekintetben megfelelő állapot. Jelenleg panaszmentes. Csontelváltozásai *hereditaer ossificatiós zavarnak tartandók, nem befolyásolhatók!*

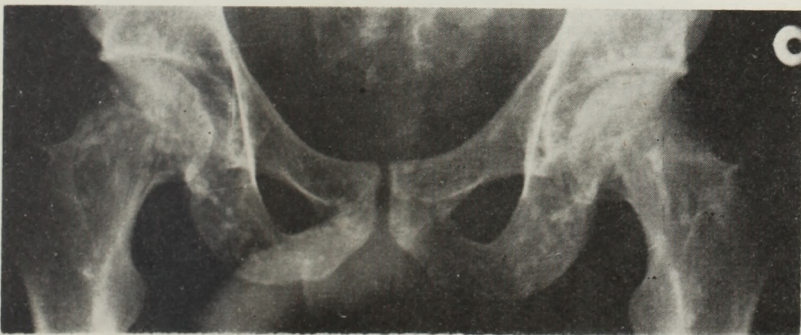
Az osteopoikilia igen ritka kórkép, s az összefoglaló néven *osteosclerosis syndromák* egyike, ezért rövid áttekintésünket indokoltnak tartjuk.

Soós J. (cit. 7) szekeiőkor, a hosszú csöves csontokban barnás színű, nedvdús velőt, míg a lapos csontokban, a csontállomány fejlettségét, keménységét és a velő hiányát észlelte. A csontvelő alapszövet helyét kötőszövet foglalta el, velősejtek csak igen elvétve talált. Kétféle csontgerendázatot tudott kimutatni: 1. részben lamellás struktúrát, alakatlan, szabálytalan csontsejtekkel és 2. osteoidot. Megállapította, hogy a *csontszövet a velő helyét elfoglaló kötőszövettel szoros összeköttetésben van*, mintha abból alakult volna ki. Ugyanekkor a máj és a lép csontvelői metaplasziát nem mutat.

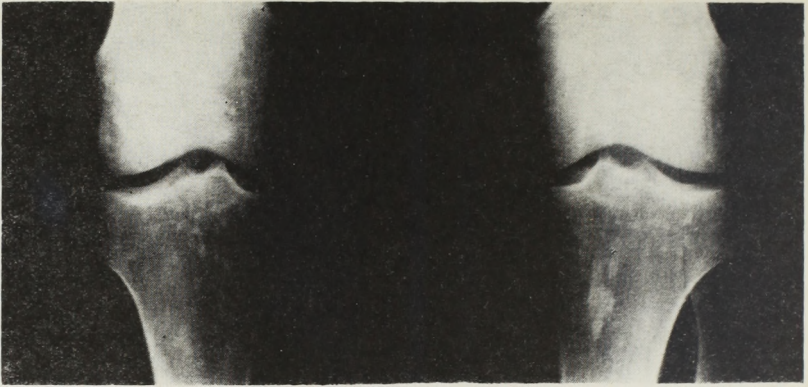
A fenti elváltozásokat összefoglalóan *osteosclerosis syndromának* nevezzük. A syndroma több kórképet foglal magába, melyek lehetnek *örökletes* és *reaktív* (secunder) kórképek, több-kevesebb osteosclerosisissal járhatnak, és mindkét forma előfordulhat anaemiával, lép- és májmegnagyobbodással, vagy anélkül.



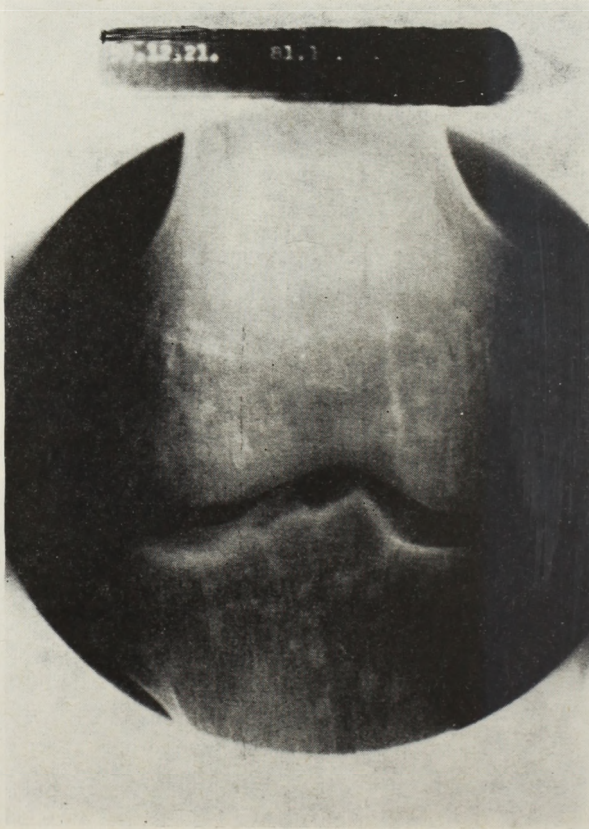
2. ábra



3. ábra



4. ábra



5. ábra

I. Örökletes (primer) formák:

1. *Reassive öröklődő, kiterjedt osteosclerosis, anaemiával — Albers—Schönberg syndroma*

(„márvány”-betegség, vagy osteosclerosis congenita diffusa, osteopetrosis).

Gyermek- és fiatal korban kezdődik.

Jellemzői: A csontok abnormis törékenysége, járási, növekedési visszamaradottság, nagyfokú caries hajlam, a belső szervekben mészlerakódás.

Rtg: diffúz osteosclerotikus „márvány csontok”.

Labor: emelkedett se. Ca., anaemia, lymphocytosis, extramedullaris haemopoiesis, spleno-hepatomegalia.

Lefolyás: a) gyors — halálos

b) lassú (véletlen dg).

Ok: ismeretlen: a) fejlődési rendellenesség,

b) mészanyagcsere-zavar,

c) zavart osteoclast működés.

2. *Recessív öröklődő osteosclerosis, anaemia nélkül.*

3. *Dominánsan öröklődő, jóindulatú osteosclerosis.*

4. *Örökletes, progressív dyaphysis dysplasia: Camurati—Engelmann syndroma.*

Periostitis hiperplastica. Systemás sclerotizáló hyperostosis. Osteopathia hyperostotica. Progressív dyaphysis-dysplasia.

Gyermekkorban: sclerotizáló hyperostosis myopathiával.

Ok: valószínűleg elesontosodási zavaron alapuló, familiáris, öröklődő betegség.

Jellemzői: késői járastanulás, kacsázó járás, fokozódó fáradtság érzés. Izomatropia. Dysproportionalis testnövekedés, hosszú végtagok, látási zavarok.

Rtg: Szimmetrikus, generalizált hyperostosis, főleg a csöves csontok diaphysisén. A kompakta állomány szabálytalan, hálózatos struktúra. A velőúr beszűkül, vagy kórosan kitágul. Spontán törés nincs! Ritkán a homlokcsont, az elülső és középső koponya alap csontjai, a csigolyák és a medence is megbetegszenek.

Differenciál dg: Albers-Schönberg-, Uehlinger-, Léri-, Caffey-Silvermann-, Pyle-, Paget syndroma, osteopikilia, osteomyelosclerosis, reaktív csont sclerosis.

5. *Örökletes recessív enostealis és periostealis osteosclerosis: —Leri-syndroma.*

Leri I.: Melorheostosis, seu osteosis eburnisans monomelica, seu osteopathia hyperostotica. Flowing hyperostosis.

Valószínűleg recessív-örökletes betegség. Családi előfordulása nincs. Minden életkorban előfordulhat. Ritka, főleg a végtagok csontjain, részben periostealis, részben enostealis osteosclerosis látható, melyek az érintett csontban „cseppkő-szerűen” helyezkednek el. Rendszerint egy végtag betegszik meg, ritkán mindkét oldal. Az érintett csontban évekig tartó fájdalom, később ízületi mozgáskorlátozottság észlelhető. A bőrön sclerodermiaszerű elváltozások, izomsorvadás és légyszegély elmeszesedés is előfordulhat. Anaemia nincs!

Rtg: mészdús, cseppszzerűen elnyúlt területek, főleg a csont tengelye mentén helyezkednek el. Az elmeszesedett részek, a rövid csontokban szélesebbek és márványszerűek.

Prognózis: Időnként progresszív.

Leri II.: plenostosis familiaris, seu örökletes-polytop enchondralis csontosodási zavar.

A syndroma önállósága vitatott, a betegség a *Morquio* és a *Pfaundler—Hurler* syndroma változata. Főleg férfiak betegsége. Dominánsan öröklődik.

Jellemzői: rövid, vastag, hurkaszzerű ujjak, az interphalangealis ízületekben az ujjak fixáltak, hajlított állapotban vannak. A kar befelé rotált helyzetben. A felsővégtag eláll a törzstől. A könyök- és kézizületi mozgások erősen korlátozottak. A lábak varus helyzetben, a lábujjak mozgásai is beszűkültek. Az alsóvégtagok kifelé rotált helyzetben vannak. A gerincszegély mozgása korlátozott, néha ékcsigolyák találhatóak. Mongoloid típusú arc, legtöbbször szellemi fogyatékos és testnövekedési visszamaradottság.

Rtg: dia- és epiphysisek kiszélesedtek, megvastagodottak. A metacarpusokon korai epiphysis záródás figyelhető meg.

6. Osteopoikilia:

Az osteopoikilia ismeretlen aetiológiájú és pathogenesű, autosomalisan, dominánsan öröklődő rendszerbetegség, mely minden korban felléphet, de leginkább a 3. évtizedben manifesztálódik. A megbetegedettek kétharmada férfi.

Pathologiailag: a csontok spongiosájában gombostűfejnyi-lencsényi nagyságú, élesen elhatárolt, szürkésfehér gócek láthatók, melyek túlnyomóan lamellaris csontszövetből állanak.

Előfordulásuk: gyakoriak a hosszú és rövid csöves csontokon, kiüntetett helyek az epimetaphysisek. A lapos csontokon a medence kivételével ritkán láthatók, a koponyacsontok csak kivételesen érintettek.

Radiológiaiilag: a normális alakú, nagyságú csontokban a spongiosa-gócek kerek vagy ovális, mészben gazdag, éles szélű foltokként jelentkeznek, ízületi közelben számuk és nagyságuk nő. A lenticularis forma mellett előfordulhat striatalis megjelenés (*Woorhoeve*), ill. a kettő kombinálódhat (*Melnick*). A csontnövekedéssel az elváltozások szám- és nagyságbelileg növekedhetnek (1, 2, 3, 5, 7, 8).

Klinikaiilag: az esetek nagy része véletlen radiológiai mellékleletként kerül felismerésre, de mintegy 20%-ban schub-szerű ízületi fájdalmak, funkciózavarok jelentkezhetnek, főként megterhelésre. A betegség vérképváltozással, lép- és májmegnagyobbodással nem jár (e szempontból talán egyedülálló az osteosclerosisok között) és pathológiás törést csak elvétve okoz.

Ritka esetben az osteopoikiliához bőrtünetek társulhatnak: a bőrön lencsényi, enyhén kiemelkedő, egymástól elhatárolt, sárgába hajló színű, ovális vagy kerek, beszűrődött papulák láthatók, amelyek hálózatos elrendeződésben, sűrűn egymás mellett, szimmetrikusan helyezkednek el a hát felső részén, a nyakon, a felkarokon, a hason, a lumbalis tájékon és a combokon.

Ha ezt a lenticularis-disseminált dermatofibrosist és a különben normális csontok göcos-sclerotikus elváltozását együttesen észleljük, beszélünk *Buschke—Ollendorf-szindrómáról*.

7. *Uehlinger syndroma:* seu hyperostosis generalisata, pachydermiával, seu generalizált familiáris osteophytosis (Friedrich—Erb—Arnold syndroma), seu idiopathiás Marie—Bamberger syndroma pachydermiával, seu pachydermoperiostitis, seu megalia ossium et cutis (*Gronberg*), seu idiopathiás generalizált hyperostosis (*Freund*), seu acromegaloid osteosis.

Familiáris, szórványos betegség. Mesenchymalis mutációt tételeznek fel, hasonló pathogenesis alapján, mint a myositis ossificans progressiva esetén. A betegség férfiakon gyakoribb, nem progrediál. 3—7 év múlva megnyugszik. Egyéb alapbetegség nem észlelhető. A pubertás korban kezdődik, a végtagok hosszúak, a kis és hosszú csöves csontokon és a medence csontokon hyperostosis látható. A pachydermia főleg az alkarokon, az alsó végtagok alsó részén és rendszerint a koponyán, a homlok bőrén (cutis verticalis gyrata) jelentkezik. Rendszerint a szemhéjak és a fülporeok is megvastagodnak. Dobverő ujjak.

Rtg: A csövescsontok megvastagodottak, oszlopszerűek, a kompakta állomány tömör, a csontgerendázat széles, a lapockán és a medencén osteophyták láthatók, az interossealis membránok elcsontosodnak (a gerincoszlop szalagrendszere, kisizületek, costovertebralis izesülések, a kéz- és lábtörcsontok közti ízületek).

Differenciál dg: Marie—Bamberger, Paget, Camurati—Engelmann, Albers—Schönberg syndroma, osteoplastikus metastasis, osteomyelosclerosis...

8. *Familiáris metaphysis dysplasia = Pyle syndroma.* Cranio-metaphysealis dysplasia.

Nagyon ritka. A betegség első jelei már a csecsemőkorban jelentkeznek, nehezített orrlégzés formájában. Később kifejlődik a *leontiasis ossea* (laposan ülő, széles orr, nyitva tartott száj, hangsúlyozott járomívek, brachycephalia, prognathia). Normális testhossznövekedés, normális

értelmi fejlődés. Nagyothallás, néha a n. opticus atrophia, olykor kétoldali facialis paresis kíséri a kórképet. A vérben kóros elváltozás nincs.

Rtg: a csővesesontokon metaphysis dysplasia, főleg a distalis femurvég kiszélesedett, megvastagodott. A lumbalis csigolyatestek megnyúltak. Az orrmelléküregek és az os mastoideum pneumatizációja hiányzik. Néha fokozott csont törékenységgel jár.

Differenciál dg: Lues connata, Albers—Schönberg-, Camurati—Engelmann, Jaffe—Lichtenstein syndroma.

9. Koszewszi syndroma;

Veleszületett osteosclerosis seu generalizált hyperostosis.

Ok: ismeretlen. Nagyon ritka, veleszületett generalizált hyperostosis, mely néhány nap alatt a csecsemő halálához vezet. Anaemia, általános izomhypertonia, fokozott reflexkészség, a vér Ca-szintje normális.

Differenciál dg: Albers—Schönberg syndroma, lues connata.

II. Reaktív (secunder) formák:

10. Osteosclerosis a vérképző betegségekben

11. Osteosclerosisok exogén intoxicatiók során (ólom, foszfor, fluor, A- és D-vitamin).

1. táblázat

Az osteosclerosisok felosztása

I. primær formák:

Albers—Schönberg syndroma

1. Recessive öröklődő, kiterjedt sclerosis, anaemiával.
recessive öröklődő

2. sclerosis, anaemia nélkül

Camurati—Engelmann syndroma

3. örökletes, progressív diaphysis dysplasia
dominánsan öröklődő

4. jóindulatú sclerosis

Leri I és II syndroma

a) örökletes, recessív enostealis és periostealis sclerosis

b) örökletes, polytóp enchondralis csontosodási zavar
osteopoikilia

6. bőrelváltozással: Buschke—Ollendorf syndroma

Uhringer syndroma

7. örökletes, generalizált hyperostosis, pachydermiával

Pyle syndroma

8. familiáris, metaphysis dysplasia

Koszewski syndroma

9. veleszületett osteosclerosis, vagy generalizált hyperostosis

II. secundaer — reaktív — formák:

osteosclerosis

10. a vérképző betegségekben

osteosclerosis

11. exogén intoxicációk során: ólom, foszfor, fluor, A- és D-vitamin.

Ok	Ismeretlen	1—9
	Ismert	10—11
Előfordulás	Újszülött	2—6—8—9
	Fiatal	1—2—6—7—10—11
	Idős	10—11
Lefolyás	Gyors	1 (+) — 9 (+)
	Lassú	1—2—3—4—6a—6—7—8—10—11
Anaemia		1—8—9—10—11
Hepato-splenomegalia		1—8—10—11
Fokozott törékenység		1—8—11
Bőrelváltozás		5/a—6—7
Röntgen eltérés		1—11
Ca szint emelkedés		1
Mozgászavar		1—4—5a—b

Megbeszélés:

Az osteopoikilia, amennyiben bőrtünetek nem kísérik, csak megterhelésre okoz — ízület közeli elhelyezkedése következtében — fokozott igénybevétel esetén, fájdalmat, gyors fáradékonyságot. Az osteopoikilia, szemben a legtöbb osteosclerotikus folyamattal, vérképi elváltozást, gyakori csonttörést, hepato- és splenomegáliát nem okoz.

Lenticularis, disseminált dermatofibrosissal együttes előfordulása esetén (*Buschke—Ollendorff* syndroma) a világirodalmi adatok alapján, más konstitucionális anomáliák is kimutathatók, úgymint: osteogenesis imperfecta, kék sclerák. A központi idegrendszer zavaraival is kombinálódhat: debilitás, epilepsia, neuropathia kísérheti. Ugyancsak irodalmi adat familiaris diabetsessel, myxoedemával, achondroplasiával való együttes előfordulása (4, 6, 7). Vizsgált betegüknél a szerzők

egyik tünetet sem észlelték, a folyamatot benignusnak tartották és fizikai korlátozást, valamint gyakori vérkép kontrollt javallva bocsátották alakulatához.

Fontosnak tartják, hogy hepato-splenomegalia esetében, aplastikus anaemiáknál — a splenectomia indikációjának felállítása előtt — abban az esetben, mikor a sternum punctió, vagy a crista ilei punctiója nem sikerül, vagy csak többszöri próbálkozás után vihető ki, mindig gondolni kell az osteosclerotikus folyamatra és a csővescsontok epiphysisének állapotáról rtg. felvételekkel meg kell győződni (7).

Amennyiben az osteosclerosis fedőnév alatti, bármely kórképnek megfelelő csontelváltozást találunk, a *splenectomiát elvégezni abszolút kontraindikált, mivel a beteget megfosztjuk egyetlen vérképző szervétől*, ez a beteg gyors halálához vezet.

A szerzők megállapítják, hogy izolált osteopoikilia esetén, a katonai minősítés, csakis a fizikai megterhelés alóli mentesítés lehet, gyakori vérkép-kontroll mellett.

Ezeket felül a szerzők azért is érdemesnek tartották a kórkép ismertetését, mert igen ritkán fordul elő, s a magyar szakirodalomban egyetlen eset önálló leírását sem találták meg az utolsó 10 év anyagában és *tankönyvi adatként* sem szerepel.

IRODALOM

1. *Brailsford, J. F.*: The radiology of bones and joints. Churchill, London, 1957.
2. *Deák P.*: Röntgendiagnostik der Knochen- und Gelenkrankheiten. Akadémiai K., Budapest, 1976.
3. *Leight, T. F., Coley, C. C., Hugerley, C. M., Rogers, J. U.*: AJR 1959, 82, 183.
4. *Magyar I., Petrányi Gy.*: A belgyógyászat alapvonalai. I—II. köt. 8. kiad. Akadémiai K., Budapest, 1970.
5. *Mészáros, W. T., Sisson, M.*: Radiology, 1961, 77, 958.
6. *Purjesz B.*: A belgyógyászat és határterületeinek syndromái. Medicina, Budapest, 1965.
7. *Ringelhann B.*: Orv. Hetil. 1951, 92, 312.
8. *Schinz, H. R.* (szerk.): Lehrbuch der Röntgendiagnostik. 6. Aufl. Bd. II/2.: Skelett, Weichteile und Gefasse. Thieme, Stuttgart, 1981.

Гаваллер Л., Бордач Э.:

К ВОПРОСУ ОБ ОСТЕОСКЛЕРОЗЕ. ОДИН СЛУЧАЙ ОСТЕОПОЙКИЛИИ

В связи с случаем остеопойкилии в своей практике, авторы рассматривают признаки картины болезни, возможности лечения и дают обзор об остеосклеротических синдромах. Устанавливают, что картина болезни редко встречается, но при возникновении необоснованной боли и припухлости в суставе, рентгенография необходима. В случае ртг. изменений следует иметь в виду остеосклеротический синдром и проводить дополнительные исследования. Со знанием заболевания, военно-медицинский экспертиз имеет решающее значение.

Dr. L. Gavallér, Dr. E. Bordács

OSTEOSKLEROSE ANAÄND EINES FALLES VON OSTEOPOIKILOSE

Es wurden anhand eines eigenen Falles von Osteopoikilose die Kennzeichen und die Behandlungsmethoden beschrieben sowie die Osteosklerosensynndrome zusammengefasst. Man stellt fest, dass dieses Krankheitsbild selten vorkommt, aber bei Gelenkschmerzen oder Schwellungen sind unbedingt Röntgenaufnahmen anzufertigen. Bei positiven Röntgenbefund muss man an Osteosklerosensyndrom denken und weitere Untersuchungen sind nötig. Für sehr wichtig hält man bei Männern die Diensttauglichkeit zu beurteilen, deswegen muss man den Verlauf der Erkrankung kennen.



Stugeron tabletta

ÖSSZETÉTEL

Tablettánként 25 mg cinnarizinumot tartalmaz.

JAVALLATOK

A cerebrális keringés zavarai: arteriosclerosis cerebri, apoplexia és cerebro-cranialis sérülések utókezelésében, egyensúlyzavarok, migraine. A perifériás erek megbetegedéseiben (Buerger-kór, Raynaud-szindróma, angiopathia diabetica, acrocyanosis) a claudicatio intermittens, paresthesia, trophicus zavarok kezelésére.

ADAGOLÁS

Naponta 3 × 1 vagy 3 × 2 tabletta hónapokon keresztül, rendszeresen. Érzékeny betegeknél ajánlatos a kúrát napi 3 × 1 tablettával kezdeni és fokozatosan emelni az adagot.

MELLÉKHATÁS

Az átlagosnál nagyobb adagok alkalmazásakor előfordulhatnak: enyhe somnolentia vagy gastrointestinalis zavarok, amelyek az adag csökkentésére néhány nap múlva spontán megszűnnek.

**KÖBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR,
BUDAPEST**