

ESETISMERTETÉS

Monostoticus Paget-kór: elefántcsont csigolya

Kiss Katalin dr., Szentmártoni Gyöngyvér dr., Mester Ádám dr.,
Györke Tamás dr. és Makó Ernő dr.

Semmelweis Egyetem ÁOK, Radiológiai és Onkoterápiás Klinika

Összefoglalás: A monostotikus Paget kór megjelenése lumbalis csigolyán ritka, ezért tartjuk fontosnak esetünk ismertetését. Elsősorban a képalkotókkal történő differenciál diagnosztikát helyeztük előtérbe, mivel a diagnózis felállítása leggyakrabban radiológiai módszerekkel történik. Esetünkben elefántcsont csigolya morfológiáról van szó, ennek radiológiai megjelenési formáját elemeztük, illetve kitértünk a pagetes csigolya másik, a képkeret csigolya, ismertetésére is. Röviden összefoglaltuk az egyes radiológiai vizsgáló eljárások előnyeit is, amelyek közelebb vihetnek a pontos diagnózis felállításához.

A RARE CASE OF MONOSTOTIC PAGET'S DISEASE: IVORY VERTEBRA

A case of monostotic Paget's disease of uncommon location, i.e. afflicting the third lumbar vertebra is presented. This condition is usually recognized during radiologic work-up and accordingly, the authors focus on differential diagnosis by imaging. X-ray features of the ivory vertebra are analyzed and another Pagetic abnormality 'picture frame' vertebra is described. The advantages of applicable radiologic techniques with a role in establishing an accurate diagnosis are briefly summarized..

A Paget-kór, osteitis deformans, főleg idős korban jelentkező, ismeretlen etiológiájú betegség. Gyakorisága 40 éves kor felett nő, Európában és Észak-Amerikában az idősebb populáció 5%-ában fordul elő. Kétszer annyi férfi érintett, mint nő (1). Kórosan fokozott csontreszorpció és az ezt követő dezorganizált, szintén fokozott osteoblast funkció jellemzi. Polyostotikus és monostotikus lehet, ez utóbbi sokkal ritkább. Gyakran tünetmentes, főleg a monostoticus forma, sokszor mellékletként derül fény az elváltozásra.

Esetünkben elefántcsont csigolya formájában jelentkező monostotikus Paget-kórrol van szó, ismertetését viszonylag ritka előfordulása, valamint radiológiai differenciáldiagnosztikája miatt tartjuk fontosnak.

ESETISMERTETÉS

Egy 80 éves férfi beteget vizsgáltunk, akit a bőrgyógyász küldött kétirányú lumbalis gerinc vizsgálatra. A beteget dermatitis herpetiformis miatt kezelték, anamnézisében malignóma nem szerepelt. Mérsékelt fokozott serum ALP szintet észleltek, és a beteg krónikus deréktáji fájdalomra panaszkodott.

A hagyományos kétirányú lumbalis gerinc felvételeken a lumbalis lordózis kiegyenesedett, mérsékelt fokú balra convex torziós scoliosist és spondylophyta képződést láttunk. Az L.III. csigolyatest megnagyobbodott, szerkezete osteoplasztikus jelleggel átépült, jellegzetes



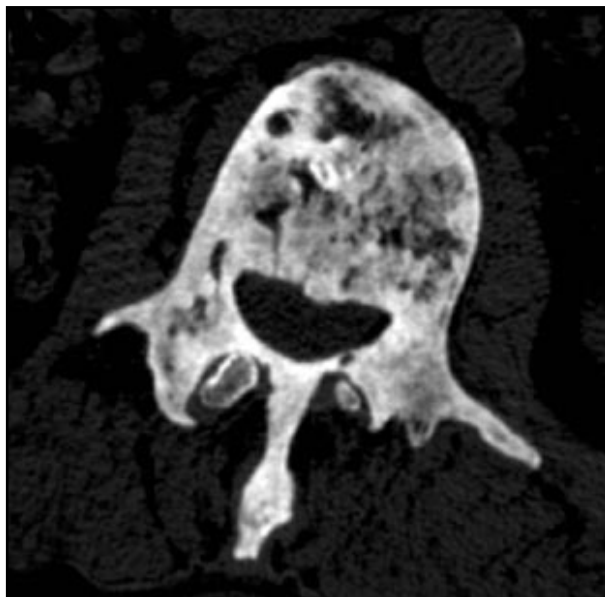
1. ábra. Röntgen felvételen az L.III. csigolya megnagyobbodott, szerkezete osteoplasticus jelleggel átépült.

úgynevezett „elefáncsont csigolya” képét láttuk, míg a felette és az alatta levő csigolyák porotikusak voltak (1. ábra). A látott kép alapján a feltételezett diagnózis Paget-kór volt, de nem lehetett kizárni az osteosclerotikus csontmetasztázist és limfómát sem. Az ezt követően elvégzett egésztest csontszcintigráfias (Tc-99m) vizsgálattal az L.III. csigolya intenzíven fokozott radiopharmakon felvételét észleltük, valamint igazolódott az elváltozás monostotikus jellege is (3. ábra). A kiegészítő CT vizsgálat megerősítette a Morbus Paget alapos gyanúját, spinális kompresszió nem volt (2. ábra).

MEGBESZÉLÉS

A Paget-kór klasszikus leírása 1877-ből származik, a névadó a londoni Sir James Paget, de a betegség már korábban is ismert volt. Etiológiája azonban a mai napig sem tisztázott. Felmerült már ismeretlen eredetű gyulladás, endokrin zavar, de örökletes tényezőket is feltételeztek. Lassú vírus is szerepet játszhat a kór kialakulásában, a pagetes osteoclastokban intranuclearis zárványokat mutattak ki elektronmikroszkóppal, immunhisztológiai módszerekkel, de még ez az állítás sem kellőképpen igazolt (1,5).

Az érintett csontban az osteoclastok megnagyobbodnak, többmagvúak, túlműködnek, melynek eredményeképpen bizzar osteolytikus terület jön létre. Az osteoblastok csontregeneráló tevékenysége szintén fokozó-



2. ábra. CT vizsgálat transversalis síkban az L.III. csigolyáról.



3. ábra. Tc-99m egésztest csontszcintigráfias vizsgálattal intenzíven fokozott radiofarmakon felvétel látható.

dik, durván szőtt lamellák és trabeculák képződnek. A két folyamat közötti időintervallum nem meghatározható, gyakran egyidőben zajlik. A pagetes csont hypervas-

cularizált, anyagcseréje fokozott. A subperiostealis csontújdonszövet méretbeli növekedést okoz (5).

A klinikai manifesztáció nagyon változatos. Az esetek több mint 90%-a tünetmentes és véletlenül derül ki, főleg a monostotikus formák (1). Ha panaszt okoz, akkor lapangva kezdődik, fájdalommal, deformitással jár, neurológiai tünetekkel, a környező ízületek gyulladásos fájdalomával. A koponyán halláscsökkenést okozhat, a csigolya Paget compressios neurológiai tüneteket okozhat.

A Paget-kór lehet monostotikus és polyostotikus. Ez utóbbi sokkal gyakoribb. Bárhol előfordulhat, leggyakrabban medencén, sacrumon, femuron és koponyán, ritkábban a csigolyákon, claviculán és a humeruson.

A spinalis forma érinthet egyetlen csigolyát, többet egymás mellett, de elszórtan is megjelenhet. A lumbalis csigolyákon kétszer gyakoribb, mint a thoracalis és háromszor gyakoribb, mint a cervicalis csigolyákon. Az atlason és az axison extrém ritka. A hazai szakirodalomban egy Paget-kóros nyaki csigolya esetismertetését találtuk (4). A monostotikus Paget a nemzetközi szakirodalomban sem gyakori téma. Az izolált lumbalis csigolyát érintő laesio nem feltétlenül okoz laboratóriumi és/vagy neurológiai eltéréseket, gyakran csak képalkotó eljárásokkal diagnosztizálják, amelyet szükség esetén a csontbiopszia is megerősíthet (2).

A csigolyára lokalizált Paget radiológiai megjelenését jellemezheti a korábbi lytikus, a kevert és a sclerotikus, amorf forma is, ezért differenciáldiagnosztikai nehézségeket okozhat. Két jellegzetes formája ismert. Az „ablakkeret” vagy „képkeret” csigolya a kevert típus, a denz csontállomány csak körkörös, vagy részben a peremeken látható. A csigolya magassági átmérője kevésbé nő. A csigolya összeroppanhat, a horizontális átmérő megnagyobbodása miatt a canalis spinalis szűkítheti, compressziós neuropathiat okozhat (3). Megjelenési formája miatt differenciáldiagnosztikai szempontból még szóba jöhet metasztatízis, myeloma multiplex, barna tumor, óriássejtes tumor, lymphoma, esetleg sarcoma (4).

Ritkább a másik klasszikus megjelenés, mint esetünk-

ben is az úgynevezett „elefántcsont csigolya”. A csigolya nagyobb, mint az alatta és felette lévő, kifejezetten, homogén denz az egész corpus. A szomszédos discusok nem változnak. Differenciáldiagnosztikai szempontból felmerül még metasztatízis, főleg prostata, de emlő, gyomor, hólyag vagy pancreas eredetű is (1). Egyéb okai lehetnek még lymphoma, myeloma multiplex, krónikus osteomyelitis (1). Tisztán lyticus forma ritkán fordul elő.

A Paget-kórt többnyire radiológiai módszerekkel diagnosztizálják. Klinikai megjelenése miatt elsőként hagyományos röntgenfelvételek készülnek, de az izotópos vizsgálat sokkal szenzitívebb. Korai fázisban is kimutatja az elváltozást, illetve a laesio monostotikus vagy polyostotikus jellegét. A radiopharmakon dúsulás jelzi a folyamat aktivitását, jól nyomon követhető a kezelés hatékonysága is (1,2,4). Kiegészítő CT- és MR-vizsgálatokkal tovább tisztázható a Paget-kór. A nativ computer tomographiával finomabb csontstruktúra ábrázolható, valamint csigolya Paget esetében pontos információt nyújt a canalis spinalis stenosis mértékéről (2,4). Az MR-vizsgálat szintén jó információt nyújt a myelonról, ugyanakkor kizárhatja az egyéb, gyulladásos és malignus, differenciáldiagnosztikai szempontok miatt fontos folyamatokat.

IRODALOM

1. Banna, M.: Clinical radiology of the spine and spinal cord. Baltimore, Univ Park Pr., 1985.
2. Chines, A., Villareal, D., Pacifici, R.: Paget's disease of bone affecting a single vertebra: Clinical, radiologic, and histopathologic correlations. Calcif. Tissue. Int. 1992, 50: 115-117.
3. Dinnen, S. F., Buckley, T. F.: Spinal nerve root compression due to monostotic paget's disease of a lumbar vertebra. Spine 1987, 12: 948-950.
4. Donáth, J., Varga, I., Mítuszova, M.: Monostotikus Paget-kór ritka megjelenési formája. Osteologiai Közlemények 1993, 4: 166-168.
5. Frame, B., Marek, G.: Paget disease: A review of current knowledge. Radiology 1981, 141:21-24.