

ESETISMERTETÉS

Hörgő és osteochondromákkal társult teljes enchondromatosis

Szántó Dezső dr., Szűcs Gabriella dr. és Ditrői Edit dr.

Miskolci Egészségügyi Központ; Szent Ferenc Kórház, Miskolc

Összefoglalás: A teljes, vagy V. típusú enchondromatosis főként a kétoldali felső és alsó végtag két, vagy több hosszú csöves csontján jelentkezik. A szerzők 37 éves, 25 éven át ellenőrzött nőbeteget mutatnak be, akinek teljes enchondromatosisa a hörgők chondromáival és az alsó végtagok osteochondromáival társult. Az enchondromatosis progressziója a harmadik decennium elején megszakadt, vagy nagyon lelassult és nem okozott sem munkaképtelenséget, sem malignus elfajulást.

TOTAL ENCHONDROMATOSIS ASSOCIATED WITH BRONCHIAL AND BONE CHONDROMAS

Total or Type 5 enchondromatosis is usually bilateral and occurs in two or more long tubular bones of the upper and lower extremities. A case of total enchondromatosis, followed-up for 25 years, is presented. In this 37-years-old female patient, enchondromatosis was associated with bronchial chondromas and osteochondromas of both lower limbs. The progression of enchondromatosis halted or slowed down considerably at the beginning of the 3rd decade of life and therefore, the patient was spared from disability or malignant transformation..

Ollier (15) francia sebész 1898-ban a végtagok egyoldali megrövidülésével, sántítással, fájdalommal és multiplex csontchondromákkal járó betegséget ismertetett.

Keith (11) 1913-ban arról írt, hogy az elváltozások többnyire kétoldaliak, bár eltérő súlyosságúak lehetnek, s egyoldali előfordulást a larvált elváltozások felületes vizsgálata miatt írnak le. A közlések összehasonlítása alapján megállapította, hogy a kéz és lábtöcsontok kivételével bármely csont károsodhat.

A betegség eredetére és kifejlődésére vonatkozó bizonytalanság miatt a kórkép megnevezésére az achondroplasia, dyschondroplasia, chondromás vagy chondralis dysplasia, dysisztémás chondromatosis, chondrodystrophia multiplex, generalizált chondralis dystrophia és rachitis foetalis fogalmakat használták. Keith (11) úgy vélte, hogy a diaphysis aclusia családi előfordulást nem mutató alakjáról van szó.

Fauré (6) a kórképet a jóindulatú multiplex chondromákhoz sorolta és az általa ajánlott enchondromatosis fogalom használata 1970 óta általános.

A WHO osztályozása az enchondromát és a vele együtt alkalmanként előforduló osteochondromát (exostosis cartilaginea) a benignus porcképző tumorok között helyezi el (13).

Angol nyelvterületen a különböző differenciáltságú mesenchymális szöveteket tartalmazó benignus, daganatszerű szövetmasszákat hamartomának, a meszes porcszövet túlsúlya esetén hamartochondromának nevezik (20). Napjainkban ez utóbbi fogalom az enchondroma szinonimájává vált (5, 7, 18).

A hazai irodalomban Györgyi és Molitorisz (8) gyermekkori, Ruzs (17) 10 éven át megfigyelt, Réti (16) Mafucci-szindrómás (enchondromatosis, haemangioma és venectasia) esetet ismertetett. Koós (12) több ülésben 13 éves fiú 23 enchondromáját távolította el. Horváth (10)

az enchondromatosist már 1977-ben tumorszerű, veleszületett jóindulatú porcos hamartomának tekintette.

Esetünk érdekessége az, hogy a 25 éven át követett enchondromatosis endobronchiális és osteochondromákkal szövődött.

ESETISMERTETÉS

37 éves, 155 cm magas, enchondromatosis miatt 12 éves korától gondozott nőt ingerkőhögés miatt küldtek vizsgálatra. Elmondása szerint betegsége sem tanulmányaiban, sem munkaköre ellátásában nem akadályozta. A folyamat progresszióját 21-25 éves korától nem észlelik.

Posteroanterior mellkasfelvételen a lateralis mellkasfalat megközelítő bal kamrát, a bal hílus mellett 10 mm-nyi, a szívcsúcs közelében két, egyenként 5-5 mm-nyi átmérőjű, kerek mészgöböt, a jobb tüdő bázisán a bronchusfalak megvastagodására jellemző intersticiális kötegeket láttunk.

A megfigyelt elváltozásokat gyulladós hörgőbetegségnek, baloldali multiplex benignus tüdőtumornak, vagy tuberkulomának, továbbá a bal szívfél hibájának tartottuk (1. kép).

Az 52%-os Tiffeneau-szám a hörgőrendszer diffúz, mérsékelt szűkületét jelezte.

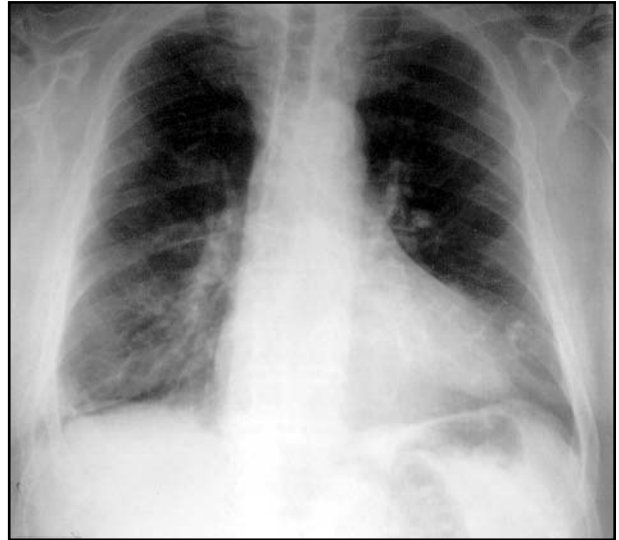
Bronchoszkópiával és cytológiával a hörgőnyálkahártya kiterjedt megvastagodását, kaliberingadozást és neutrophilokat tartalmazó hörgőváladék megszorodását észlelték. Az eltéréseket idült, nem specifikus bronchitisnek tartották.

A bal 6. tüdőszegmentumban szoliter, a 9.-ben kettős, dudoros felszínű, a hörgőfalból kiinduló terimét figyeltek meg, melyek biopszia alapján chondromának bizonyultak.

Kardiológiai szakvizsgálat aortainsufficienciát állapított meg.



2. kép: A felkarcsontok proximális végén enchondromatosis okozta aszimmetrikus deformitás. Összehasonlító anteroposterior felvétel.



1. kép: Idült bronchitis epihiláris és epicardiális hörgőchondromák, valamint aortainsufficiencia posteroanterior mellkasfelvételen.

Összehasonlító anteroposterior váll (2. kép), alkar (3. kép), csípő (4. kép), térd (5. kép) és lábszár (6. kép) felvételeken felrostozódott és töredezett trabekulákat, cisztaszerűen áttűnő foltokat, amorf, szemcsés, vagy foltos meszesedéseket, daganatszerű felfúvódást és excentrikus deformálódást láttunk a hosszú csöves csontokon. A felkarcsontok proximális végének torzulása eltérő mértékű, mindkét ulna rövid, a radiocarpalis ízületek gótikusak, a csípő és femorotibiális ízületek aszimmetrikusak, valgus állásúak. A combfejek kollabáltak, szögletesek.



3. kép: Az ulna megrövidülése, az alkarcsontok elhajlása és csúcsos radiocarpalis ízület összehasonlító semisupinációs (Pierquin) felvételen. Szakaszokban érfali meszesedések.



4. kép: Csípőízületi összehasonlító felvétel berotált lábakkal. Mindkét femur proximális vége átépült, kiszélesedett, a combfejek eltérő mértékben beroppantak, a vápatetők merevdekek, a csípőízületek beszűkültek. A comberek szakaszosan meszesek.

Mindkét femur, tibia és fibula disztális, továbbá a lábszárcsontok proximális végein osteochondromák. Az érfalak hosszú szakaszon meszesek, főként az alsó végtagon (lúdgége-szerű erek 18).

Az arckoponyán, bordákon, medencén, továbbá a ke-



6.kép: Összehasonlító anteroposterior lábszárfelevétel. Mindkét oldali tibia és fibula átépült, kiszélesedett és elhajlott, főként a csontvégeken. Közeliükben osteochondromák, a spatium interosseumban az érfalak lúdgége-szerű calcifikációi látszanak.



5. kép: Összehasonlító, álló helyzetű anteroposterior térdfelevétel. Mindkét femur és tibia ízületi harmadán trabekuláris átépülés, amorf meszesedések és végükkel a diaphysis irányába mutató osteochondromák. A femorotibiális ízületek aszimmetrikusak, valgus tartásúak, széleiken osteophyták.

zekén és lábakon nem találtunk a hosszú csöves csontokra jellemző eltérést.

18 hónappal korábban készült, hozott felvételeihez visszonyítva sem progressziót, sem malignus átalakulást nem észleltünk. Mellkasfelvételt, vagy leletet a radiológiai anamnézis nem tartalmazott.

Véleményünk: multiplex tüdő és osteochondromákkal szövődött teljes (V. típusú) enchondromatosis.

A klinikai laboratóriumi leletek az enyhén emelkedett vörösvérsejt-süllyedés és szérum immunglobulinszint, továbbá a kisfokú anaemia kivételével normálisak.

Valamennyi felvétel nyomtatott digitális kép.

MEGBESZÉLÉS

A kevésgócú enchondromatosis röntgenképe a szoliter chondromákkal megegyezik. A típusos enchondromatosis azonban szisztémás, polyostotikus, politop megbetegedés, mely a végtagok megrövidülésével, elhajlásával, varus és valgus deformitásokkal, alkalmanként fájdalommal és sántítással jár (5).

A chondromák gyakran az epiphysis közelében, a csont állományában helyezkednek el (enchondroma), de növekedésük következtében a periosteum alá is terjedhetnek (ecchondroma). Az osteochondromával ellentétben a növedékek az epi és nem a diaphysis felé tekintenek. A végeiken kiszélesedett és sajátosan deformálódott hosszú csöves csontokat német nyelvterületen Eisenmeyer-buzogánynak nevezik (9).

Betegünk térdkörüli csontnövedékei a diaphysis irányába mutató osteochondromák.

Az ulna növekedésben való visszamaradása jellemző tünet és a beteg mindkét alkarján megfigyelhető. A combfejek beroppánásai és kollapszusa arra utalnak, hogy a daganatszerű porcos szövetmassza epimetaphyser kapilláris keringése rendellenes (14).

Cocchi (2) a beteség akroform, egy-egy végtag egyik mozgási sugarát érintő, oligotop, két felső, vagy alsó végtag egyik ízületén megjelenő, továbbá az egyik testfél több csontján kialakuló és mindkét oldalon több csontban kifejlődő, teljes alakjait különítette el. Esetünk ebbe, az utolsó csoportba tartozik. Valószínűnek tartjuk, hogy az anaemia a hosszú csöves csontok vörös csontvelőt tartalmazó proximális végének érintettségével áll összefüggésben.

Az enyhén emelkedett vörösvérsejt süllyedés és szérum immunglobulin szint viszont a hörgőgyulladásal kapcsolatos (3).

A 0,2-0,85%-ban előforduló endobronchiális chondromák 0,3-3 cm nagyságúra nőnek és tünetmentesek, vagy különböző mértékű légúti szűkületet, ritkán atelectasiát is okozhatnak. Röntgenképen egy, néha több különálló, kerek göböt látunk (19). Betegünk multiplex chondromái nem okoztak hörgőelzáródást, de a két szegmentumban kialakult légúti szűkületet már légzésfunkciós vizsgálat jelezte.

Az enchondromatosis sporadikus és familiáris előfordulását egyaránt észlelték. A betegség a test hosszanti növekedésének befejeződése után is progrediálhat. A folyamat előrehaladása Rusz (17) esetében a 2., betegünkön a 3. decenniumban megszűnt. Lehetségesnek tartjuk, hogy ezekben az esetekben a nagymértékben lelassult progresszió követésére képalkotó diagnosztika nem, kizárólag biopszia alkalmas.

A beteg számára a legnagyobb veszélyt a porcos szövettömeg 5-21%-ban bekövetkező malignus elfajulása jelenti (1).

Örökletes tényezők eseti gyanúját veti fel, hogy a betegünk teljes típusú enchondromatosisa 65%-ban öröklődő hörgőchondromával szövődött. Családi előfordulást azonban nem tudunk bizonyítani.

Extraossealis megjelenés esetén akkor beszélünk enchondromatosisról, ha a tumorszerű porcnövedék olyan helyen fordul elő, ahol a felnőtt szervezetben porc van (gége, légcső, hörgők). Az enchondroma eltévedt embrionális porcszövetből alakul ki, főként az elülső-felső mediastinumban (4). Betegünk ebből a szempontból az első csoportba tartozik.

Észlelésünk alapján arra gondoltunk, hogy a generalizált chondromatosis megnevezés egyidejű intra és extraossealis megjelenésre vonatkoztatva elfogadható.

IRODALOM

1. Belbran, J.: MRI: Musculoskeletal system. Lippincott, Philadelphia, 2000.
2. Cocchi, U.: Dyschondroplasia bei Kindern und bei Erwachsenen. Fortschr. Röntgenstr. 1950.84.73-77.
3. Chronic obstructive pulmonary disease. Chest 2000, 2. Különszám, 117-124.
4. Corrin, B.: Systemic pathology. Livingstone, New York, 3rd ed., vol 5., 1990.
5. Edeiken, J., Dalinka, M., Karasick, D.: Edeiken's roentgen diagnosis of diseases and allied disorders. William and Wilkins, Baltimore, 4th ed., vol. 2., 1992.
6. Fauré, J.C.: Multiple chondromas or enchondromatosis? Ann Rad. 1970. 13. 455-467.
7. Greenspan, A.: Skelettradiologie: Orthopädie, Traumatologie, Rheumatologie und Onkologie. Thieme und Froberg, Berlin, 2. Aufl. 1993.
8. Györgyi, G., Molitorisz, K.: Dyschondroplasia. Magy. Radiol. 1959. 1. 15-20.
9. Heitzmann, E.R.: Radiologic correlations with anatomy and pathology. Springer, New York, 1998.
10. Horváth F.: Tumorszerű megjelenésű, veleszületett csontelváltozások. In: Csákány Gy (szerk.): Klinikai röntgendiagnosztika. Medicina, Budapest, 1977.
11. Keith, A.: Abnormal cranio-achondroplastic and acrocephalic dwarfism. J. Anat. and Physiol. 1913. 47. 789-199.
12. Koós, R.: Multiplex chondromák gyermek csontjaiban. Orv. Hetil. 1921. 6. 18-22.
13. Köllő, K.: Csontdaganatok (III.rész). Osteol. Közl. 1998. 1. 18-22.
14. Novelline, R.A.: Squire's fundamentals of radiology. Harvard University Press, Cambridge, 6th ed. 2004.
15. Ollier, L.X.X.E.: Unilaterales tumeurs bénignes des os. Bul. Soc. Chir (Lyon). 1898. 3. 22-34.
16. Réti, G.P.: Mafucci-syndroma. Magy. Radiol. 1990. 6. 383-386.
17. Rusz, M.: Enchondromatosis (Ollier-szindróma) esete 10 éves megfigyelés mellett. Magy. Radiol. 1978. 4. 222-226.
18. Wilner, D.: Radiology of bone tumors and allied disorders. Saunders, Philadelphia 2nd ed. 1998.
19. Yeong, J.J., Chin, A.Y., Kyung S.L.: Solitary pulmonary nodules: detection, characterization and guidance for further diagnostic workup and treatment. AJR. 2007. 188. 57-68.
20. Youngson, R.M.: Collins dictionary of Medicine. Harper-Collins, Glasgow, 1992.