

Ασθενής 16 ετών με πυρετική
κίνηση και οστικά άλγη
Διαγνωστική Προσέγγιση Περιστατικού
Ε' Παθολογικής Κλινικής

Κυριακή Πεσιρίδου
Ειδικευόμενη Γ' Παθολ.Κλινικής
Ευάγγελος Κοκκινάκης
Αναπλ. Διευθυντής Γ' Παθολογικής Κλινικής

Δρ. Γεώργιος Μουσούλης
Διευθυντής Γ' Παθολογικής Κλινικής

Σημεία και συμπτώματα

- Ασθενής 16 ετών
- Πυρετική κίνηση
- Επώδυνες οστικές διογκώσεις

Εργαστηριακά ευρήματα

- **Αναιμία ορθόχρωμη (Ht: 37%→ 23%)**
- **Αύξηση δεικτών φλεγμονής (CRP: 7)**
- **Πτώση ολικών λευκωμάτων**
- **Ca, P, ALP, PTH, CT, PRL, 25-OH-D3: εντός φυσιολογικών ορίων**
- **B2 Μικροσφαιρίνη: 2193,6**
- **Ιολογικός έλεγχος: αρνητικός**
- **Αιμοκαλλιέργειες: αρνητικές**
- **Mantoux < 5mm**

Απεικονιστικός Έλεγχος

- CT θώρακος και κοιλίας: λυτικές βλάβες στο στέρνο και στις πλευρές αριστερά, και μικρούς λεμφαδένες παραορτικά.
- PET/CT scan: παθολογική πρόσληψη στα περισσότερα οστά του κρανίου, του κορμού και των κάτω άκρων, παρασπονδυλικά στο ύψος του Θ11, στη ΔΕ πνευμονική πύλη και στα ιγμόρεια άμφω

Σύνοψη Περιστατικού

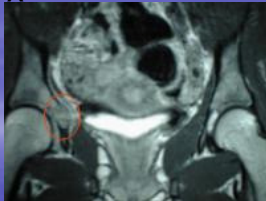
- Ασθενής 16 ετών
- Πυρετός
- Πολλαπλές
οστεολυτικές
εστίες
- Αναιμία

Ταχεία εξέλιξη
νόσου- 1μήνας

Συστηματική νόσος-
πυρετός, αναιμία

Οστεόλυση σε ασθενή 16 ετών

- Καλοήθεις όγκοι
- Κακοήθη νοσήματα
- Λοιμώδη νοσήματα
- Σπάνια σύνδρομα
- Άλλες αιτίες

Καλοήθης όγκος	Ηλικία Εμφάνισης	Ακτινολογική εικόνα	Εντόπιση	Συστηματικά συμπτώματα
Οστεοβλάστωμα	2 ^η -3 ^η δεκαετία της ζωής-ίση συχνότητα στα 2 φύλα	μονήρης οστεολυτική βλάβη(>2εκ) με σαφώς οριζόμενα χείλη Σπάνια επιθετικό και μεταστατικό	σπονδυλική στήλη (αποφύσεις σπονδύλων) και πλατέα οστά	Όχι 
Ανευρυσματική κύστη οστού	1 ^η με 2 ^η δεκαετία της ζωής	μονήρης οστεολυτική βλάβη με λεπτά τοιχώματα, περιέχει σηραγγώδεις κόλπους γεμάτους με αίμα και γιγαντοκύτταρα	μεταφύσεις μακρών οστών	Όχι 
Αιμαγγείωμα	Όλες οι ηλικίες	μονήρης βραδέως αναπτυσσόμενη βλάβη, σαν ακτίνες ηλίου ή οστεολυτική βλάβη	σπόνδυλοι, κρανίο και μακρά οστά	Όχι 
Λίπωμα (ενδοοστικό)	Όλες οι ηλικίες	μονήρης οστεολυτική αλλοίωση που περιβάλλεται από σκληρυντική παρυφή, αποτιτανώσεις λόγω νεκρώσεως του λίπους	πτέρνα, στο κρανίο και στις πλευρές και σπανιότερα στα άκρα.	Όχι 

Καλοήθεις όγκοι
οστών

Μονήρης εντόπιση

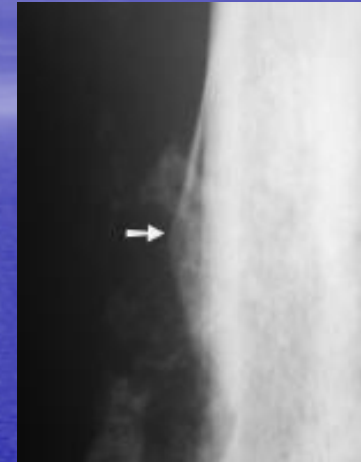
Χωρίς συστηματικά
συμπτώματα

Κακοήθεις όγκοι

- Οστεοσάρκωμα:
 - κυρίως σε άντρες ηλικίας 10-22 ετών,
 - ξεκινάει από τη μετάφυση, μικτό πρότυπο (οστεόλυση – περιοστική αντίδραση και περιοστική ανύψωση), Codman triangle
 - > 80% μικρομεταστάσεις λόγω πρώιμης αιματογενούς διασποράς
- Ewing σάρκωμα:
 - συχνότερο στα μέσα της 2ης δεκαετίας,
 - τοπικό άλγος, κακουχία, πυρετός, λευκοκυττάρωση επώδυνη μάζα μαλακών μορίων
 - Περιοστική αντίδραση σαν φύλλα κρεμμυδιού
 - μεταστάσεις σε πνεύμονα και οστά



Χαρακτηριστική απεικόνιση της πρωτοπαθούς βλάβης



Κακοήθεις όγκοι

- Νευροβλάστωμα:

- στην παιδική ηλικία,

- συνήθως σαν μάζα στην κοιλιακή χώρα, λιγότερο συχνά προέρχεται από παρασπονδυλικά συμπαθητικά γάγγλια.

- Κλινικά: κοιλιακό άλγος, πυρετός, απώλεια βάρους, οσφυαλγία, οστικά άλγη, σύνδρομο Horner, διάρροια, υπέρταση, περιοφθαλμικές εκχυμώσεις (raccoon eyes).

- Μεταστάσεις λεμφογενώς και αιματογενώς σε λεμφαδένες, οστά, πνεύμονες, ήπαρ, εγκέφαλο.

- Σεμίνωμα:

- μονόπλευρη, ανώδυνη, αργά αυξανόμενη διόγκωση των όρχεων (οζίδιο), μεταστάσεις σε λεμφαδένες, πνεύμονες, οστά.



CT θώρακος- κοιλίας: μόνο λυτικές εστίες και μικροί λεμφαδένες παραορτικά

Κακοήθη νοσήματα

- Λέμφωμα Hodgkin:
 - δύο κατανομές, 20-30 ετών και >50 ετών
 - κατά κύριο λόγο προσβάλλει τους λεμφαδένες, μπορεί να προσβάλλει εξωλεμφαδενοικούς ιστούς κατά συνέχεια ιστού ή με αιματογενή διασπορά (οστεολυτικές εστίες)
 - B-συμπτωματολογία, αναιμία
 - Μεμονωμένες εξωλεμφαδενικές εμφανίσεις χωρίς συμμετοχή λεμφαδένων συνήθως δείχνουν λεμφωμα Non Hodgkin



Μόνο μικροί βουβωνικοί και μικροί παραορτικοί λεμφαδένες

Κακοήθη νοσήματα

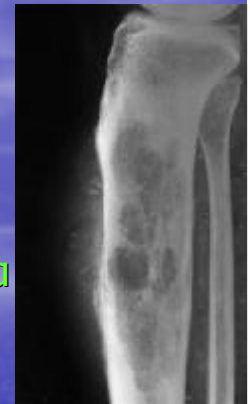
- Λέμφωμα Non Hodgkin:. Σπάνια εντοπίζονται στα οστά, πιο συχνό στα οστά είναι το διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β κύτταρα. **Β συμπτωματολογία**
Στα παιδιά:

→1) **Λέμφωμα Burkitt:** υψηλής κακοήθειας Β-λέμφωμα, πιο συχνά στην τροπική Αφρική, σχετίζεται με μόλυνση από ιό EBV, 30% των μη αφρικανικών παιδικών λεμφωμάτων, συμμετέχουν συχνά η **γνάθος** και άλλα οστά του προσώπου

→2) **Διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β κύτταρα:** κυρίως στην έκτη δεκαετία αλλά έχει μεγάλο εύρος εμφάνισης. Μονήριες ή **πολλαπλές ταχέως διογκούμενες μάζες** στους λεμφαδένες ή σε εξωλεμφαδενικές θέσεις (στομάχι, ΚΝΣ, **οστά**, νεφροί και όρχεις)

→3) **Αναπλαστικό λέμφωμα μεγάλων κυττάρων** (Τ-κυτταρικός τύπος και μηδεστικός κυτταρικός τύπος): σε όλες τις ομάδες ηλικιών, εκδηλώνεται ως συστηματική νόσος που προσβάλλει λεμφαδένες και εξωλεμφαδενικές θέσεις- **πολλαπλές οστεολυτικές εστίες**.

→4) **Πρόδρομος Β λεμφοβλαστική λευχαιμία/ λέμφωμα:** μικρό ποσοστό των περιπτώσεων της Β λεμφοβλαστικής λευχαιμίας που δεν εκδηλώνεται ως οξεία λευχαιμία με προσβολή μυελού οστών και περιφερικού αίματος αλλά ως **συμπαγείς όγκοι** στο δέρμα, **οστά** , λεμφαδένες.



Κακοήθη νοσήματα

- **Λευχαιμία:** οξεία λεμφογενή λευχαιμία πιο συχνή στα παιδιά
-οστικά άλγη και παθολογικά κατάγματα στην ΟΛΛ
-σπανιότερα οστεολυτικές εστίες με υπερασβεστιαίμια (παραγωγή PTH-like πεπτίδιο από λεμφοβλάστες). **Όμως OMB: αντιδραστικός μυελός**
- **Ιστιοκυττάρωση Χ/ Ηωσινοφιλικό κοκκίωμα:** σε ασθενείς **<30 ετών**, μονήρης ή πολλαπλές οστεολυτικές βλάβες κυρίως σε κρανίο, κάτω γνάθο (**“χαλαρά δόντια” και επώδυνη διόγκωση**), σπονδυλική στήλη και μακρά οστά
- **Πολλαπλούν Μυέλωμα:** πυρετός, αναιμία, πολλαπλές οστεολυτικές εστίες. Συνήθως μεγαλύτερες ηλικίες.
Δεν ανιχνεύτηκε παραπρωτεΐνη στην ανοσοκαθήλωση ορού.



Λοιμώδη νοσήματα

- Οστεομυελίτιδα: πυρετός, άλγος και τοπική διόγκωση
 - Συνήθως **μονήρης** εντόπιση
 - Πολυεστιακή σε νεογνά και ανοσοκατασταλμένα παιδιά
 - Ακτινολογικά ευρήματα 2-3 εβδομάδες μετά: εστιακή απασβέσωση και περιοστική αντίδραση με ταυτόχρονη εναπόθεση νέου οστού
 - Χωρίς θεραπεία οδηγεί σε οστική νέκρωση
- Φυματίωση των οστών: 50% των περιπτώσεων στη σπονδυλική στήλη.
 - Στα άλλα οστά είναι ένας συνδυασμός οστεομυελίτιδας και αρθρίτιδας.
 - Αρχικά άλγος και διόγκωση μαλακών μορίων. Τελική εμφάνιση εκτεταμένη οστική καταστροφή με σχηματισμό αποστήματος.
 - Σε οποιοδήποτε οστό, σπάνια πολλαπλές εντοπίσεις
 - Στα μικρά παιδιά: Κυστική TB, πολλαπλές διαυγασίες με σαφή αφορισμό στα μακρά οστά. (**Mantoux<5mm**)

Σπάνια σύνδρομα

- **Σύνδρομο Gorham:** Προοδευτική οστεόλυση και αντικατάσταση του οστού από αγγεία, λεμφαγγεία και ινώδη ιστό. Η οστεολυτική βλάβη στο σύνδρομο Gorham είναι **μονοεστιακή** αλλά μπορεί να προσβάλλει γειτονικά οστά. **Χωρίς συστηματικά συμπτώματα.**
- Hereditary multicentric osteolysis with dominant transmission: Carpo-tarsal osteolysis
- Hereditary multicentric osteolysis with recessive transmission: Carpo-tarsal osteolysis
- Non hereditary multicentric osteolysis with nephropathy: Carpo-tarsal osteolysis and nephropathy
- Neurogenic osteolysis: loss of sensation and osteolysis in toes and fingers
- Acro-osteolysis of Handu and Cheney
- Acro-osteolysis of Joseph
- Acro-osteolysis of Shinz

Άλλες αιτίες

- Acne fulminant musculoskeletal syndrome:
 - Σε λευκούς νέους στην εφηβική ηλικία με ακμή
 - Πυρετός, απώλεια βάρους, αρθραλγίες
 - Οστεολυτικές εστίες σε κλείδα, στήρνο, μακρά οστά που συνυπάρχουν (ή προϋπάρχουν) με τις δερματικές βλάβες.
 - Οι βλάβες στα οστά υποχωρούν με τη θεραπεία των δερματικών βλαβών.



Αρνητικό ιστορικό για παρουσία ακμής

- Υπερπαραθυρεοειδισμός: βλάβες οστεολυτικές, ο φαιός όγκος του υπερπαραθυρεοειδισμού μοιάζει με νεόπλασμα του οστού. PTH, Ca: εφο

Πιθανότερη Διάγνωση

- Λέμφωμα Non Hodgkin
- Ιστοκυττάρωση X



Βιοψία βλάβης στην κάτω γνάθο