

P67. Διαφορική Διάγνωση Υποπτης Οστικής Βλάβης για Οστεοσάρκωμα επί Εδάφους Οστικής Νόσου Paget: Παρουσίαση Περιστατικού



Νεκτάριος Αδαμόπουλος¹, Γρηγόρης Εφραϊμίδης^{1,2}, Μαρία Αποστολοπούλου^{1,2}, Αθανάσιος Κασώτας¹, Διονύσιος Ν. Βράχνης¹, Μαρία Γαλάνη¹, Ελένη Γεωργίου¹, Ιωάννης Γκούντιος¹, Αναστασία-Κωνσταντίνα Σακάλη¹, Αλεξάνδρα Μπαργιώτα^{1,2}

1 Κλινική Ενδοκρινολογίας και Μεταβολικών Νοσημάτων, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Λάρισας, Λάρισα
2 Τμήμα Ιατρικής, Σχολή Επιστημών Υγείας, Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Λάρισα

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

- Η νόσος Paget των οστών (Paget's disease of bone, PDB) είναι μια χρόνια εστιακή διαταραχή της οστικής ανακατασκευής, συχνά ασυμπτωματική και ανιχνεύεται συνήθως τυχαία λόγω αυξημένων τιμών αλκαλικής φωσφατάσης (ALP).
- Η διάκριση άτυπων καλοηθών βλαβών της PDB από το σπάνιο δευτεροπαθές οστεοσάρκωμα, αποτελεί διαγνωστική πρόκληση.
- Στην παρούσα μελέτη, παρουσιάζουμε μια περίπτωση με άτυπη παρουσίαση PDB

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Γυναίκα 63 ετών παραπέμπεται για διερεύνηση ασυμπτωματικής αύξησης των επιπέδων ALP, που διαπιστώθηκε σε έλεγχο ρουτίνας.

Περαιτέρω έλεγχος ανέδειξε νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, αυξημένο οστικό κλάσμα ALP και δείκτες οστικού μεταβολισμού PINP και β-CTX και μικτές οστεολυτικές και οστεοσκληρυντικές αλλοιώσεις των μακρών οστών (εικόνα 1), λεκάνης, ισχίου (εικόνα 2) και εικόνα «κορνίζας» των σπονδύλων στην Ο.Μ.Σ.Σ (εικόνα 3), ακτινογραφικά ευρήματα συμβατά με PDB.



ΕΙΚΟΝΑ 1

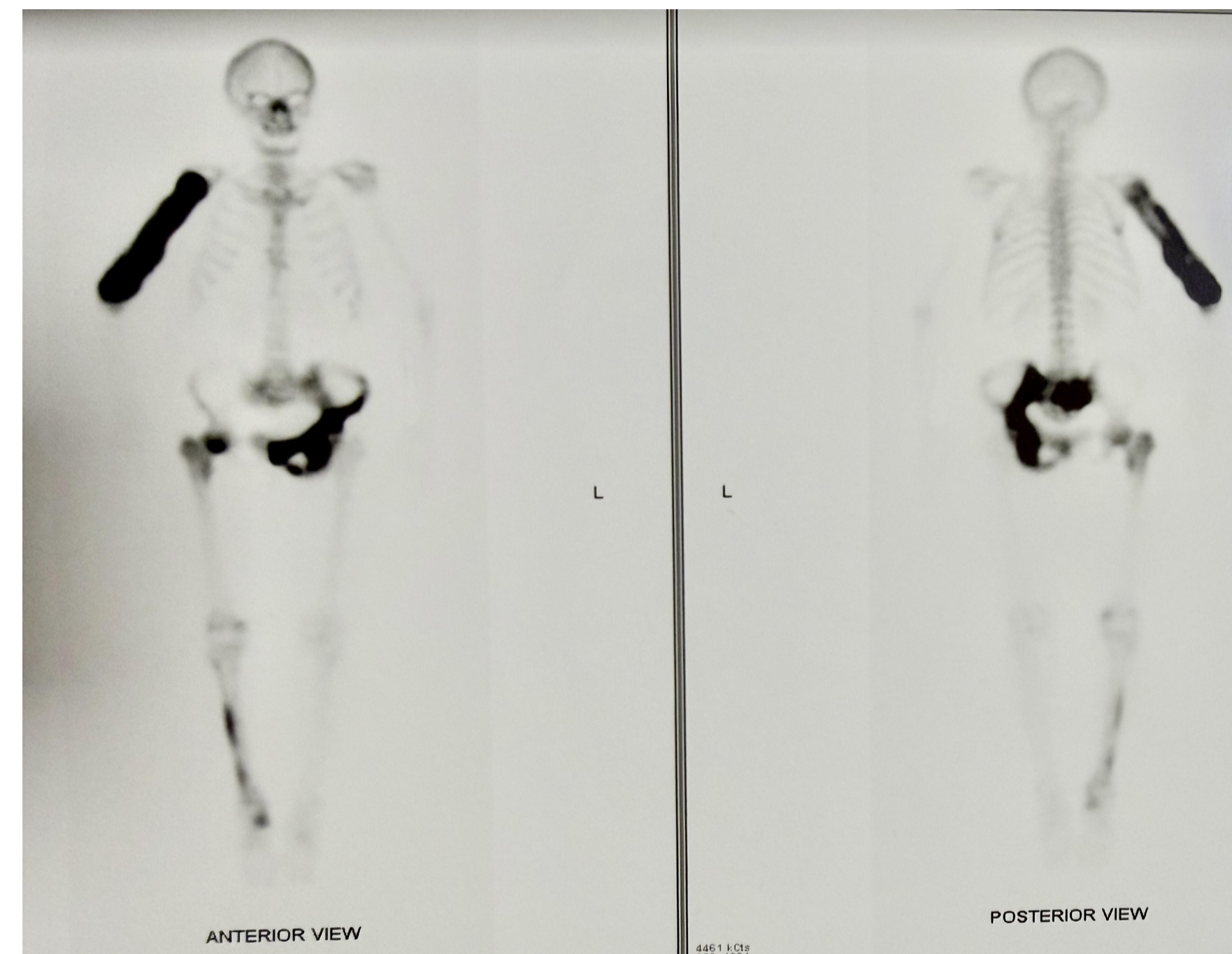


ΕΙΚΟΝΑ 2



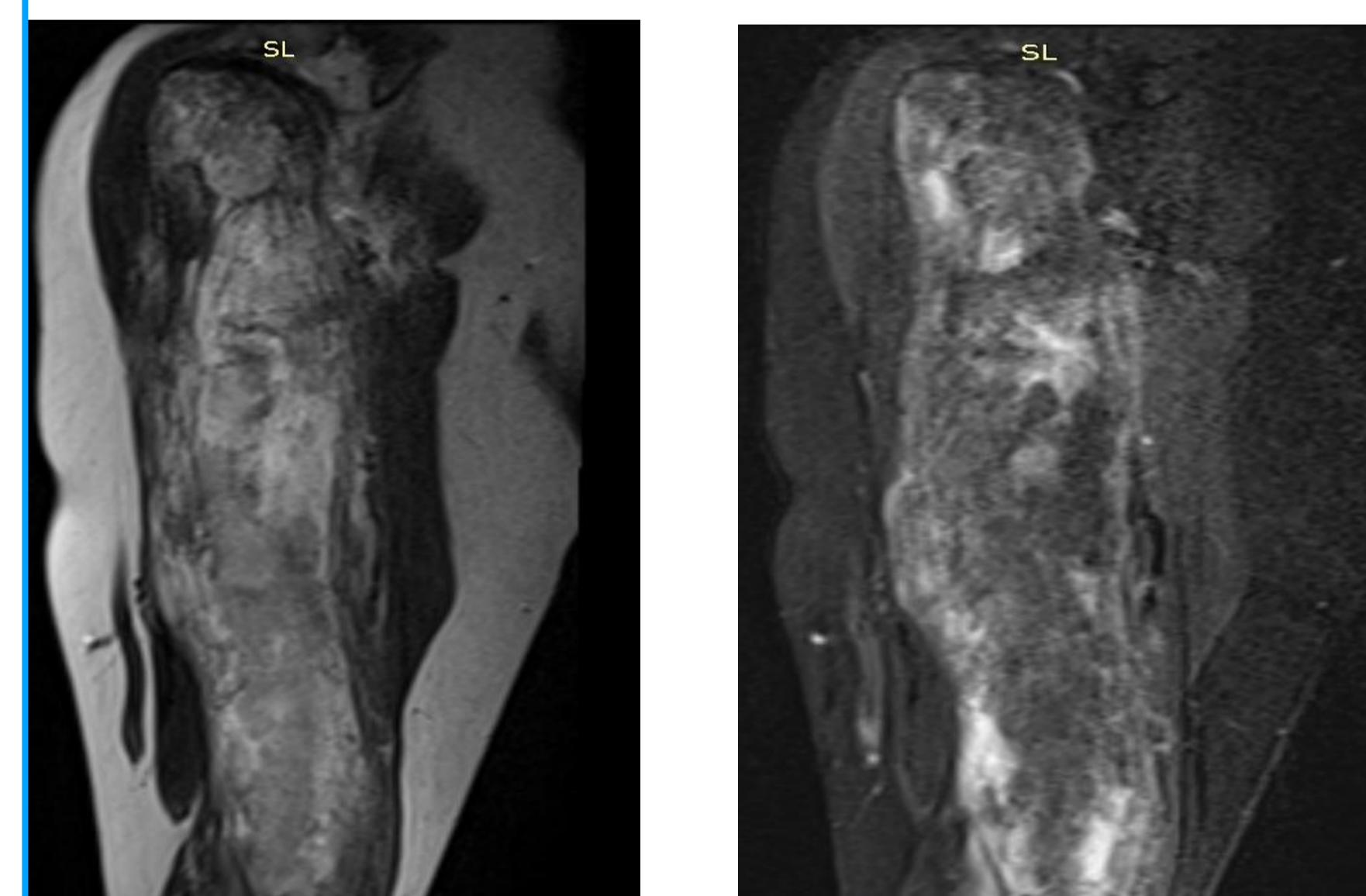
ΕΙΚΟΝΑ 3

Στο σπινθηρογράφημα οστών παρατηρήθηκε εκτός από αυξημένη πρόσληψη σε τυπικές εντοπίσεις της PDB, εστιακή οστεοβλαστική δραστηριότητα στο δεξιό βραχιόνιο με επέκταση στους παρακείμενους μαλακούς ιστούς, εγείροντας υποψία οστεοσαρκώματος. (εικόνα 4)



ΕΙΚΟΝΑ 4

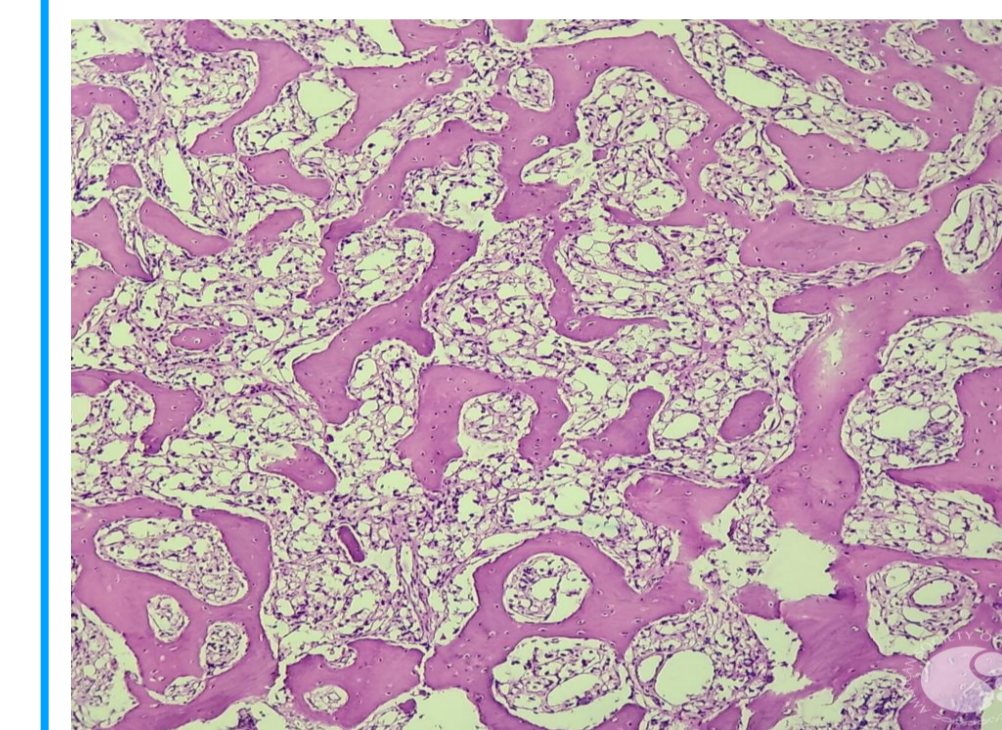
Η απεικόνιση της βλάβης με CT και MRI, δεν ήταν διαγνωστική. (εικόνα 5)



ΕΙΚΟΝΑ 5

MRI ΔΕ βραχιονίου: Χαμηλό T1 και υψηλό T2 σήμα, ασαφопоίηση του οστικού φλοιού με επέκταση προς τον μυελό με ομοιογενή σκιαγραφική ενίσχυση. Περιβάλλεται από μάζα μαλακών μορίων πάχους 1,2 εκ. που προσλαμβάνει έντονα σκιαγραφικό (ύποπτη για πιθανή εξαλλαγή)

Η διάγνωση ετέθη με βιοψία οστού που ανέδειξε χαρακτηριστικές αλλοιώσεις PDB όπως εικόνα μωσαϊκού χωρίς ιστολογικά ευρήματα συμβατά με οστεοσάρκωμα. (εικόνα 6)



ΕΙΚΟΝΑ 6

Οστική βιοψία: Ευρήματα συμβατά με οστική νόσο Paget. Στο παρόν υλικό δεν παρατηρείται ατυπία συνηγορητική υπέρ οστεοσαρκώματος ή άλλης κακοήθους νεοπλασματικής εξεργασίας. Τα αποσταλέντα οστικά τεμαχίδια αφορούν σε πεταλιώδες οστό με εικόνα μωσαϊκού (irregular cement lines), πεπαχυσμένες οστεοδοκίδες. Με οστεοβλαστικό rimming κατά θέσεις και παρουσία ορισμένων πολυπύρηνων οστεοκλαστικών κυττάρων (εστιακό bite mark).

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η Νόσος Paget των οστών είναι μια χρόνια διαταραχή, η οποία σε σπάνιες περιπτώσεις (<1% των ασθενών) συνυπάρχει με ιδιαίτερα επιθετικό δευτεροπαθές οστεοσάρκωμα, συνήθως σε ασθενείς άνω των 60 ετών.

Οι όγκοι αυτοί εμφανίζονται τυπικά σε περιπτώσεις μακροχρόνιας, πολυοστικής νόσου Paget και εντοπίζονται συχνότερα στην πύελο, το μηριαίο οστό ή το βραχιόνιο. Η πρόγνωση είναι γενικά πολύ φτωχή, με χαμηλά ποσοστά 5ετούς επιβίωσης.

Άτυπη παρουσίαση της PDB θέτει διαφοροδιαγνωστικά διλήμματα καθώς, παρότι σπάνια, κακοήθη εξαλλαγή σε οστεοσάρκωμα είναι πιθανή.

Η εμφάνιση νέων συμπτωμάτων θα πρέπει να εγείρει υποψία οστεοσαρκώματος σε έδαφος PDB, το οποίο φέρει δυσμενή πρόγνωση.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Lyles KW, Siris ES, Singer FR, Meunier PJ. (2001) A clinical approach to diagnosis and management of Paget's disease of bone. J Bone Miner Res. 16(8):1379-87
2. Seton, M. and Hansen, M.F., (2016). Osteosarcoma in Paget's disease of bone. In Advances in Pathobiology and Management of Paget's Disease of Bone (pp. 89-104). Academic Press.
3. Ralston SH, et al. (2019). Diagnosis and Management of Paget's Disease of Bone in Adults: A Clinical Guideline. J Bone Miner Res. 34(4):579-604.