

ANNALES
UNIVERSITATIS MARIAE CURIE-SKŁODOWSKA
LUBLIN — POLONIA

VOL. XV, 31

SECTIO D

1960

Z Zakładu Radiologii Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Lublinie
Kierownik: z. prof. dr med. Kazimierz Skorzyński
i z Katedry i Kliniki Dermatologicznej Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Lublinie
Kierownik: prof. dr med. Czesław Ryll-Nardzewski

Aleksandra CHIBOWSKA, Jadwiga WOJTKIEWICZ

Osteopoikilosis w przebiegu poikiloderma congenitale (Thomson)

Osteopoikilosis в ходе poikiloderma congenitale

Osteopoikilosis in the Course of Poikiloderma Congenitale
(Thomson's Disease)

Nazwą *osteopoikilosis* określa się nieprawidłowość strukturalną kości, klinicznie bezobjawową, spostrzeganą zwykle na podstawie przypadkowego badania radiologicznego. Nieprawidłowość tę cechują mnogie, zbite wysepki kostne, umiejscowione wśród substancji gąbczastej nasad i przynasad kości długich, w kościach miednicy, w kościach rąk i stóp, rzadziej w kręgosłupie, mostku, żebrach, wyjątkowo w czaszce. Kształt oraz uwapnienie kości nie wykazują przy tym odchylenia od stanu prawidłowego. *Osteopoikilosis* jest anomalią spostrzeganą stosunkowo rzadko. Jonasch (7) podaje, że wśród 211 tys. przypadków, które obejmuje archiwum radiologiczne Szpitala Chirurgii Urazowej w Wiedniu znaleziono tylko 12 *osteopoikilosis*. Becker (2) donosi o 150 przypadkach opisanych w literaturze światowej do roku 1958. Większość prac oparta jest jednak na pojedynczych obserwacjach.

Nazwa *osteopoikilosis* tj. pstrych, plamistych kości pochodzi od autorów francuskich: Ledoux-Lebard, Chabaneix, Dessane. Mniej znane są określenia takie, jak: *osteopathia condensans disseminata*, *ostitis condensans generalisata*, spotted bones. W roku 1915 Albers-Schönberg (1) po raz pierwszy opisał dokładnie kości plamiste jako anomalię strukturalną. W piśmiennictwie polskim doniesienia o tej nieprawidłowości podali: Hellwig (6), Hartwig (4) i Przychodzki (8).

Rozróżnia się 3 postacie kości plamistych: 1) plamistą, 2) pasmowatą i 3) mieszaną. Postać plamista występuje najczęściej. Cechują ją ogniska osteoplastyczne kształtu okrągłego lub owalnego, wielkości od główki szpilki do ziarna soczewicy. Dla postaci pasmowatej charakterystyczne są podłużne pasma zagęszczenia tkanki kostnej, szer. ok. 1 mm, dług. 8—10 cm, rozmieszczone najczęściej w nasadach i przynasadach kości długich oraz w kościach miednicy. Postać pasmowata występuje bardzo rzadko. Zarówno ogniska plamiste, jak i pasmowate położone są wzdłuż

beleczek kostnych, są ostro odgraniczone i nie tworzą większych jednolitych skupień. Jonasch (7) na podstawie kilku i długoletnich obserwacji chorych zauważył, że niektóre wysepki mogą zmniejszać się, a nawet całkowicie zanikać, podczas gdy inne ogniska pozostają nie zmienione, albo powiększają się. Niekiedy pojawiają się nowe wysepki. Większość autorów podkreśla jednak, że zmiany dotyczące liczby, wielkości oraz gęstości wysepek kostnych występują u dzieci.

Badanie anatomopatologiczne postaci plamistej *osteopoikilosis* wg Schmorla (10) wykazuje ogniska zagęszczenia kości okrągłe lub owalne o lekko ząbkowanych zarysach i jednolitym szarobiałym zabarwieniu. W obrębie ognisk nie zaobserwowano wzmożonego odkładania się soli wapnia. Wysepki te składają się ze spłotu gęsto obok siebie ułożonych beleczek kostnych, bez pozostałości chrząstkowej. Dotychczas nie podano badania anatomopatologicznego postaci pasmowatej.

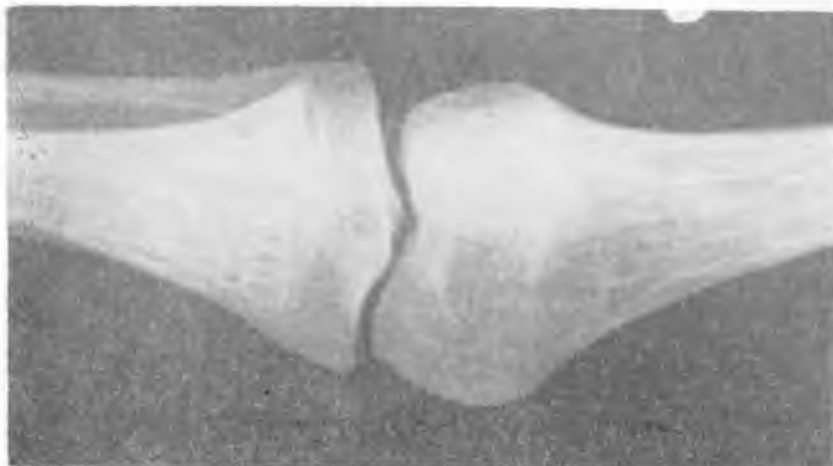
Spostrzeżenia autorów dotyczące wieku chorych są rozbieżne. Wg Jonascha (7) nie obserwuje się zmian u dzieci przed 2 rokiem życia. Bermuth (wg 12) zauważył zmiany u 18-dniowego oseska. Większość opisanych przypadków dotyczy chorych między 20—40 rokiem życia. Buschke i Ollendorf (3) opisali w roku 1928 po raz pierwszy zmiany skórne (*dermatofibrosis lenticularis disseminata*) współistniejące z *osteopoikilosis*. W piśmiennictwie radiologicznym zmiany skórnó-kostne notowane są w nielicznych przypadkach. Erbsen (wg 5) obserwował zebrane z literatury światowej 72 przypadki kości plamistych; w żadnym jednak nie stwierdził ognisk chorobowych skórnych. Również Becker (2) nie zauważył zmian skórnych u 12 obserwowanych chorych. Jonasch (7) wykazał je tylko u 4 spośród 12 opisanych przypadków, a mianowicie u 1 chorego stwierdził *dermatofibrosis lenticularis disseminata*, u 3 pozostałych *keratoma hereditarium dissipatum palmare et plantare*. Wg Schinza (13) *dermatofibrosis lenticularis disseminata* występuje u chorych z pasmowatą osteopoikilią.

Powszechnie podkreśla się, że kości plamiste cechuje brak objawów klinicznych. Dość częste są jednak doniesienia o różnych zaburzeniach rozwojowych współistniejących z tą nieprawidłowością kostną. Härtig (5) opisał 2 przypadki kości plamistych (ojciec i syn), przy czym u ojca zaobserwowano rozszczep podniebienia. Przyrodni brat ojca (po jednym ojcu) miał zającą wargę. Trautmann (11) donosi o innej nieprawidłowości (*ostitis condensans ilei*), którą zaobserwował w związku z przypadkiem *osteopoikilosis*. Anomalię tę cechuje jednolite, intensywne zagęszczenie struktury kostnej w pobliżu chrząstkowej szpary stawów krzyżowo-biodrowych. Autor przedstawia 2 przypadki plamistej rodzinnej osteopoikilii, a u dalszego członka tej samej rodziny *ostitis condensans ilei*. Ze względu na swoją symetrię i charakter osteoplastyczny ognisk w obu tych nieprawidłowościach strukturalnych Trautmann doszukuje się w nich wspólnego czynnika przyczynowego.

Etiologia kości plamistych nie jest dostatecznie znana. Schmorl (10) tłumaczy mechanizm powstawania ognisk osteoplastycznych wrodzoną predyspozycją tkanki kostnej do włóknistej metaplazji. Haack (wg 7) uważa, że zmiany kostne powstają na podłożu niedożywienia spowodowanego zatorami końcowych naczyń. Albers-Schönberg (1) wyraża pogląd, że *osteopoikilosis* powstaje w okresie wzrostu kości. Przemawiać za tym ma umiejscowienie wysepek sklerotycznych w nasadach i przynasadach kości długich. Inni autorzy łączą etiologię tej nieprawidłowości z takimi schorzeniami jak: cukrzyca, gruźlica, kiła wrodzona, niedokrwistość, przebyte stany zapalne. Przeważa jednak pogląd, że jest to anomalia

wrodzona, występująca dość często rodzinnie, jakkolwiek problem dziedziczności nie jest dostatecznie wyjaśniony.

Diagnostyka różnicowa nie nastęrcza większych trudności ze względu na charakter osteoplastyczny ognisk, typowe ich umiejscowienie i symetrię.



Ryc. 1.



Ryc. 2.

Ponieważ w piśmiennictwie polskim nie spotkałyśmy publikowanych przypadków *osteopoikilosis* ze zmianami skórnyimi, uważamy za celowe podać dokładny opis naszych 2 chorych. Przypadki nasze dotyczą braci Z. S. lat 21 i J. S. lat 9, przyjętych w styczniu 1959 roku do Kliniki Dermatologicznej Akademii Medycznej w Lublinie. U chorych tych rozpoznano zanik pstry naczyński wrodzony. Badaniem radiologicznym

stwierdzono w układzie kostnym zmiany charakterystyczne dla postaci pasmowatej *osteopoikilosis* z niewielką komponentą ognisk plamistych.



Ryc. 3.



Ryc. 4.

Przypadek I. Chory Z. S., lat 21 (nr hist. choroby: 254/59) Rozpoznanie dermatologiczne: zanik pstry naczyński wrodzony. Badanie radiologiczne: opóźniony wzrost kości na długość. Pasmowata przebudowa struktury kostnej, najwyraźniej zaznaczona w obrębie przynasad i dalszych nasad kości udowych i kości podudzia (ryc. 1—2) oraz dalszych nasad kości przedramion (ryc. 3). Pojedyncze pasmowate zagęszczenia

umiejscowione są w kostnym obramowaniu panewki stawów biodrowych, główki kości ramieniowych oraz w obrębie kości stępu. Nieliczne plamiste ogniska rozmieszczone są w główce 2 i 3 kości śródreźcy, w przynasadach kości przedramion i w przynasadach kości piszczelowych. Równocześnie stwierdza się odosobnione zwapnienia w częściach miękkich lewego podudzia oraz obu przedramion (ryc. 4). Kości pokrywy czaszki wraz z siodelkiem tureckim nie zmienione. Prawa zatoka czołowa nie rozwinięta, lewa słabo wykształcona. Komórki wyrostka sutkowego bezpowietrzne, w następstwie przebytego stanu zapalnego. Kostne obramowanie klatki piersiowej nie zmienione w strukturze. Nie stwierdza się również zmian w obrębie kręgosłupa.



Ryc. 5.

Przypadek II. Chory J. S., lat 9 (nr hist. choroby: 235/59). Rozpoznanie dermatologiczne — jak w przypadku 1. Badanie radiologiczne: Zmiany charakterystyczne dla pasmowatej postaci *osteopoikilosis* rozmieszczone są w dalszych przynasadach i nasadach kości udowych, w obrębie nasad i przynasad kości podudzi oraz w dalszych przynasadach kości przedramion (ryc. 5). Nieliczne zmiany pasmowate umiejscowione są w kostnym obramowaniu panewek stawów biodrowych. Odosobnione, plamiste ogniska dostrzega się w dalszej przynasadzie lewej kości promieniowej oraz w dalszych przynasadach kości piszczelowych.

Przedstawione przez nas przypadki zasługują na uwagę z następujących względów:

1. Z przeglądu piśmiennictwa wynika, że *osteopoikilosis*, a zwłaszcza jej postać pasmowata występuje bardzo rzadko.

2. Doniesienia o zmianach skórnych współistniejących z tą nieprawidłowością są nieliczne. W dostępnym nam piśmiennictwie nie spotkałyśmy opisanych przypadków kości plamistych w przebiegu zaniku pstrego naczyniastego wrodzonego.

PIŚMIENNICTWO

1. Albers-Schönberg A.: Eine seltene bisher nicht bekannte Strukturanomalie des Skelettes. Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen 23, 174, 1915.
2. Becker R., Höhne W., Stehle W.: Die Osteopoikilie. Ärtzl. Wschft. 13, 412—418, 1958.
3. Buschke A., Ollendorf H.: Ein Fall von *Dermatofibrosis lenticularis disseminata* und *Osteopathia condensans disseminata*. Derm. Wschft. 86, 257, 1928.
4. Hartwig W., Rużyłło E., Zgliczyński L.: Osteopoikilosis et melorheostosis. Pol. Arch. Med. Wewn. 20, 599—613, 1950.
5. Härtig H.: Osteopoikilie und Spaltbildung. Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen 82, 353—356, 1955.
6. Hellwig T.: Przypadek kości plamistych. Pol. Przegl. Radiol. 5, 363—368, 1930.
7. Jonasch E.: 12 Fälle von Osteopoikilie. Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen 82, 344—353, 1955.
8. Przychodzki M.: *Osteopoikilosis*. Chir. Narządów Ruchu i Ortop. Pol. 18, 287—290, 1953.
9. Schinz A. A., Baensch W., Friedl E.: Lehrbuch der Röntgendiagnostik, Lipsk 1939, 1, 440—444.
10. Schmorl G.: Anatomische Befunde bei einem Fall von Osteopoikilie. Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen 44, 1, 1931.
11. Trautmann J.: Familiäre Osteopoikilie und Ostitis condensans ilei. Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen 79, 469—471, 1953.
12. Uebelhart R., Hinderling W., Voellmy W.: Kasuistischer Beitrag zur Osteopoikilie. Schweiz. Med. Wschft 88, 93—95, 1958.

РЕЗЮМЕ

Авторами дано радиологический образ *osteopoikilosis* с описанием 3 видов этой аномалии, цитируются взгляды разных авторов, обсуждающих этиологию, анатомо-патологические изменения, частоту выступления, возраст больных, совместное появление *osteopoikilosis* с кожными изменениями и аномалиями в развитии.

Авторы наблюдали 2 братьев, у которых были обнаружены изменения, характерные для редкого случая смешанного вида *Osteopoikilosis* с ясно выраженным преобладанием полосатых сгущений. У этих

больных наряду с костными изменениями на коже была установлена *Poikiloderma congenitale*.

Представленные случаи заслуживают особого внимания ввиду весьма редко наблюдаемого выступления *Osteopoikilosis* с кожными изменениями, особенно с *Poikiloderma congenitale*.

S U M M A R Y

The authors describe the radiological picture of *osteopoikilosis*, taking into consideration three forms of this anomaly. There are quoted views of several writers concerning etiology, anatomopathological changes, incidence, age of patients and the correlation between *osteopoikilosis* and skin changes and developmental anomalies.

The authors observed two brothers in whom changes were found characteristic of the rarely occurring mixed form of *osteopoikilosis* with a marked prevalence of band-like condensations. Along with these changes, symptoms of *poikiloderma congenitale* were found on the skin.

The cases mentioned above deserve attention because of the very rare coexistence of *osteopoikilosis* and skin changes, especially *poikiloderma congenitale*.

