

OSTEITIS FIBROSA CYSTICA GENERALISATA

OSTEITIS FIBROSA CYSTICA GENERALISATA

Nikola Gavrić

Sažetak. *Osteitis fibrosa cystica generalisata ili von Recklinghausenova bolest je kostni oblik primarnog hiperparatireoidizma. Uzrok je najčešće adenom paratireoidne žlijezde. Kostiju postaju manje čvrste i u njima se formiraju difuzne cistične i fibrozne promjene sa patološkim prelomima. Patoanatomski postoji difuzna osteoklastična osteoliza i sekundarna osteomalacija. Dijagnoza se potvrđuje laboratorijskim nalazima: vrijednosti kalcijuma u plazmi su povišene, javlja se hiperkalciurija, a vrijednosti parathormona su povišene.*

Prikazana je mlada žena sa simptomima i znacima koji upućuju na hiperparatireoidizam: umor, gubitak težine, bolovi u kostima, radiološki uočene cistične promjene u kostima, sa povišenim vrijednostima kalcijuma i alkalne fosfataze, sniženim vrijednostima fosfora i povišenim vrijednostima parathormona, sa ultrasonografski vidljivim adenomom paratireoidne žlijezde, te bubrežnom i žučnom kalkulozom. Na osnovu anamneze, kliničkog pregleda, laboratorijskih nalaza, rentgenskih snimaka i ultrasonografskog nalaza postavljena je dijagnoza von osteitis fibrosa cystica generalisata, odnosno von Recklinghausenove bolesti.

Ključne riječi: *Osteitis fibrosa cystica generalisata*

Uvod

Osteitis fibrosa cystica generalisata ili von Recklinghausenova bolest predstavlja kostni oblik primarnog hiperparatireoidizma [1,2]. Primarni hiperparatireoidizam se javlja u 1 slučaju na 2.000 muškaraca i u 1 slučaju na 500 žena iznad četrdeset godina starosti, a kod mlađih je rijedak [1-3]. Najčešće je uzrokovan adenomom paratireoidne žlijezde (~80% slučajeva), rjeđe difuznom idiopatskom hiperplazijom paratireoidne žlijezde (~20% slučajeva) i rijetko karcinomom paratireoidne žlijezde (< 2% slučajeva) [4]. Patofiziološki postoji povećana sekrecija parathormona i smanjena resorpcija fosfora u proksimalnim tubulima bubrega, te u plazmi opada koncentracija fosfora koji se urinom luči u većoj količini [4]. Snižen nivo fosfora u plazmi indukuje povećan prelaz kalcijuma iz kostiju u plazmu, tako da dolazi do hiperkalcemije i povećanog izlučivanja kalcijuma

urinom. Pod uticajem povišenog nivoa parathormona u kostima dolazi do aktiviranja osteoblasta, povećava se broj osteoklasta i enzimska aktivnost, što dovodi do razgradnje kostiju. Kostiju postaju manje čvrste i u njima se formiraju difuzne cistične i fibrozne promjene sa patološkim prelomima [5]. Patoanatomski postoji difuzna osteoklastična osteoliza i sekundarna osteomalacija. Povećan broj osteoklasta istanjuje već prorijeđene trabekule. Haversovi kanali se proširuju i povećava se količina nemineralizovanog osteoida. Kada promjene postanu makroskopski vidljive formiraju se mrki tumori i ciste koje stanjuju korteks kosti, te dovode do patoloških preloma koji teško zarastaju, te posljedično nastaju deformiteti. Sve promjene u kostima su reverzibilne [6].

Kliničkom slikom dominiraju skeletne smetnje zbog osteoporozе i koštanih cista. U kostima se javljaju mrki tumori, patološki prelomi i deformiteti skeleta. Javljaju se i metastatske kalcifikacije u

drugim tkivima i organima, nefrolitijaza, holeritijaza sa posljedičnom opstrukcijom i infekcijom i akutni hiperkalcemijski sindrom (vrijednosti kalcijuma više od 15 mg%). Hiperkalcemiju prati gubitak apetita, mučnine, povraćanje, opstipacija, opšta mišićna slabost, konfuzija, bolovi u trbuhu, letargija i hiperkalcemijska koma, a sve završava smrću. Kod ovih bolesnika mogu da se jave mentalne smetnje, depresija i psihoze.

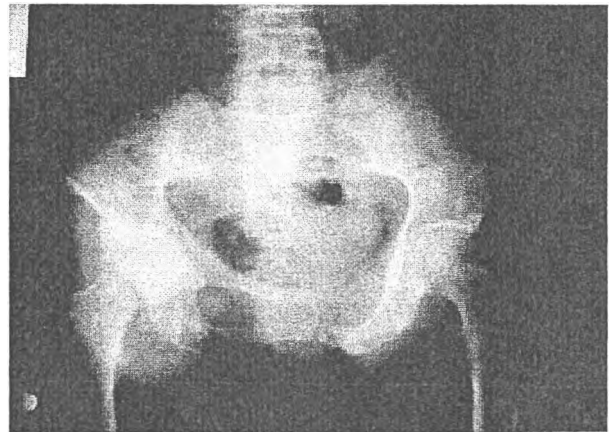
Dijagnoza se potvrđuje laboratorijskim nalazima: vrijednosti kalcijuma u plazmi su povišene, javlja se hiperkalciurija, u plazmi su vrijednosti parathormona povišene, neorganskih fosfata snižene, klirens fosfata je povišen, vrijednosti magnezijuma su niske, vrijednosti hlorida povišene, bikarbonata snižene i vrijednosti alkalne fosfataze su povišene. Radiološki se utvrđuje osteoporoza, kostne ciste, "moljčasti" defekti u kostima lobanje, a naročito je izražena subperiostalna resorpcija u srednjim i terminalnim falangama prstiju. U diferencijalnoj dijagnostici trebalo bi misliti na sekundarni hiperparatireoidizam, uzimanje velikih količina kravljeg mlijeka, intoksikaciju vitaminom D, uzimanje alkalizirajućih lijekova, na staračku osteoporozu, Pagetovu bolest, sarkoidozu, poliohističnu fibrozu displaziju, multipli mijelom, kao i na metastaze karcinoma dojke. [7]

U liječenju von Recklinghausenove bolesti preduzima se parcijalna paratireoidektomija, mora se smanjiti hiperkalcemija i spriječiti osteoliza, odnosno osteoklastna aktivnost. Potrebno je provesti liječenje preloma i rezidualnih deformiteta. Komplikacija je hipokalcemija zbog gladi kostiju za kalcijumom. [4,7]

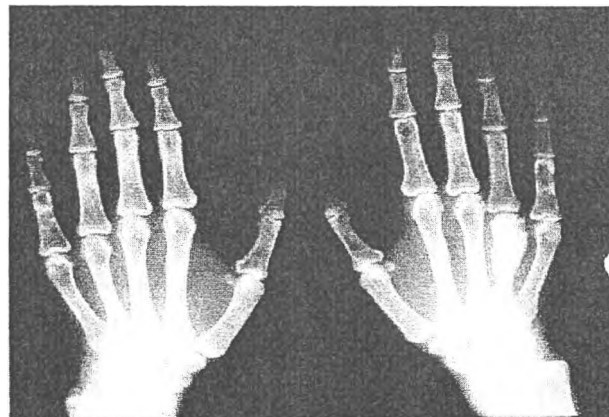
Prikaz slučaja

Bolesnica B.S., stara 34 godine, primljena je na odjeljenje zbog bolova u koljenima, natkoljenicama i kukovima. Zadnju godinu ima bolove u obje šake, kukovima, koljenima i potkoljenicama. Žali se na pojačanu žeđ i navodi da dnevno pije oko 4 L tečnosti. Od prije jednu i po godinu ima slab apetit i izgubila je oko 10 kg tjelesne mase, a povremeno se javljaju mučnina i opstipacije. U lokalnom kliničkom nalazu bolovi i crvenilo kože na desnoj potkoljenici i palpabilan nodus štitne žlijezde veličine oko 2 cm. Rentgenski snimci glave, grudnog koša, karlice sa kukovima i potkoljenice pokazuju cistične osteolitične promjene (slike 1 i 2).

Laboratorijski nalazi pokazuju povišene vrijednosti kalcijuma 3,25 mmol/L, snižene vrijednosti fosfora 0,44 mmol/L, visoke vrijednosti alkalne fosfataze od 884 U/L, parathormon 110 pg/mL (normalno 15 do 65 pg/mL). Ubrzana je sedimentacija eritrocita. Ultrasonografijom vrata uočava se hipoehogeni čvor u desnom režnju štitne žlijezde, okarakterisan kao uvećana paratireoidna žlijezda. Utvrđena je i kalkuloza žučne kese i bubrega. Nakon parcijalne paratireoidektomije bolesnica se uspješno oporavila uz normalizovanje vrijednosti parathormona.



Slika 1. Rentgen snimak karličnog pojasa pokazuje cistične osteolitične promjene



Slika 2. Rentgen snimak šaka pokazuje osteolitične promjene metakarpalnih kostiju

Diskusija

Na osnovu anamnestičkih podataka, kliničkog pregleda, laboratorijskih testova, rentgenskih snimaka i ultrasonografskog nalaza postavljena je dijagnoza primarnog hiperparatireoidizma, koji je

posljedica adenoma paratireoidne žlijezde. Hiperparatireoidizam se javlja u kostnom obliku, odnosno kao *osteitis fibrosa cystica generalisata* ili *Morbus von Recklinghausen*.

Prikazana je mlada žena sa relativno rijetkom bolešću, sa jasno izraženim simptomima i znacima opisanim u literaturi: umor, gubitak težine, bolovi u kostima, radiološki uočene cistične promjene u kostima, sa povišenim vrijednostima kalcijuma i alkalne fosfataze, sniženim vrijednostima fosfora i povišenim vrijednostima parathormona, sa ultrasonografski vidljivim adenomom paratireoidne žlijezde, te bubrežnom i žučnom kalkulozom. Na osnovu anamneze, kliničkog pregleda, laboratorijskih nalaza, rendgenskih snimaka i ultrasonografskog nalaza postavljena je dijagnoza von Recklinghausenove bolesti.

Zaključak

Morbus von Recklinghausen je rijetka bolest, naročito kod mlađih žena. Dijagnoza bolesti se postavlja na osnovu anamneze, kliničkog pregleda, rentgenskih snimaka, laboratorijskih nalaza i ultrasonografskog nalaza. Dijagnostika je moguća i u bolnicama opšteg nivoa ukoliko se iscrpe sve

dijagnostičke mogućnosti. Hiruško liječenje osnovne bolesti daje odlične rezultate i izliječenje bolesnika.

Literatura

1. Stevović MD. Hirurgija za studente i lekare. Beograd: Savremena administracija, 2000.
2. Vukašinović Z. Opšta ortopedija. Beograd: Institut za ortopedsko-hirurške bolesti Banjica, 2002.
3. Melton LJ 3rd. Epidemiology of primary hyperparathyroidism. J Bone Miner Res. 1991; 6 Suppl 2: S25-30.
4. Khan A, Bilezikian J. Primary hyperparathyroidism: pathophysiology and impact on bone. CMAJ. 2000; 163: 184-7.
5. Koudela K, Koudelová J, Kreuzberg B, Treska V, Kinkor Z, Koudela K Jr. Primary hyperparathyroidism (*osteitis fibrosa cystica generalisata* Recklinghausen). Acta Chir Orthop Traumatol Cech. 2003; 70: 377-82.
6. Silverberg SJ, Shane E, Jacobs TP, Siris E, Bilezikian JP. A 10-year prospective study of primary hyperparathyroidism with or without parathyroid surgery. N Engl J Med. 1999; 341: 1249-55.
7. Khan AA. Primary hyperparathyroidism: diagnosis and management: a review. Endocrine Practice 1997; 3: 22-6.

Summary. *Osteitis fibrosa cystica generalisata* or *von Recklinghausen's disease* is a bone form of primary hyperparathyroidism. The cause of most often an adenoma of the parathyroid gland. The bones become less solid and diffuse cystic and fibrous changes with pathological fractures are formed within them. Patho-anatomically, there is a diffuse osteoclastic osteolysis and secondary osteomalation. The diagnosis is established by laboratory findings: values of calcium in plasma are elevated, there is hypercalciuria, and the values of parathormone are higher.

The case shows a young woman with symptoms and signs that point to the hyperparathyroidism: tiredness, loss of weight, pains in the bones, radiologically found cystic changes in the bones with increased values of calcium and alkaline phosphatase, lowered values of phosphorus and higher values of parathormone, with ultrasonographically visible adenoma of the parathyroid gland and renal and gallbladder calculosis. On the basis of the anamnesis, clinical examination, laboratory findings, X-rays and ultrasonography findings, it was established the diagnosis of *osteitis fibrosa cystica generalisata*, i.e. *von Recklinghausen's disease*.

Key words: *Osteitis fibrosa cystica generalisata*

Nikola Gavrić

Institut za plućne bolesti, Klinički centar Novi Sad, Sremska Kamenica, Srbija