

Clinica ortopedică (cond.: conf. Száva János), Clinica radiologică (cond.: conf. Krepisz Iván), Institutul de anatomie patologică (cond. conf. Gyergyay Ferenc, candidat în științe medicale) ale I. M. F. Tg.-Mureș

## CONSIDERAȚII CLINICO-PATALOGICE ASUPRA DISPLAZIEI FIBROASE POLIOSTATICE (SINDROMUL LICHTENSTEIN—JAFFÉ)

Száva János, Lax Imre, Fodor Ferenc

Displazia fibroasă poliostatică este una din cele mai rare maladii ale sistemului osos. Uneori diferențierea ei de boala lui Recklinghausen (osteodistrofia fibroasă generalizată) poate să pună la grea încercare chiar și pe cei mai buni medici specialiști. Mulți autori atrag atenția asupra frecvenței erorilor de diagnostic. Nu rareori bolnavii suferind de displazie fibroasă poliostatică au fost supuși fără succes explorării paratiroidelor. *Dockerty, Ghomerley* și colaboratorii (1945, 1), *Valls—Pollák* (1950, 2) și alți autori susțin că în anumite împrejurări nici examenul histopatologic nu poate oferi o probă concludentă la stabilirea diagnosticului diferențial, fără a se aprecia concomitent rezultatele examenelor clinice, radiologice și de laborator.

În anul 1937 (3) *Mc. Cune, Bruch* și independent de ei *Albright, Butler, Hampton* (1937, 4) descriu o boală a sistemului osos, care se observă la fetele, unde pe lângă formații chistice osoase se observă o hiperpigmentație a pielii și o pubertate precoce.

*Lichtenstein* în anul 1938 (5) a denumit aceasta *displazia fibroasă poliostotică* (sinonime: osteo-fibromatoza scheletului, osteită fibroasă ș.a.m.d.). În anul 1942 (6) *Lichtenstein* și *Jaffé* au arătat că boala poate evolua și fără hiper-

pigmentație sau semne endocrine, fapt pentru care după recomandăia lui *Liecht* (1946, 7) acele forme unde substratul patologic osos evoluează cu hiperpigmentație și pubertate precoce — le vom denumi osteodisplazie fibroasă polioostotică tipul *Albright* (după americani sindromul lui *Albright*), separându-le astfel de restul care se va încadra în formele denumite: sindromul lui *Lichtenstein—Jaffé*.

Etiopatogenia bolii este necunoscută. Cazurile lui *Fürst—Schapiro* (1945, 8), *Tillier—Akoun* (1949, 9) observate la noi născuți ar întări punctul de vedere al lui *Uehlinger* (1940, 10), cum că maladia datează din viața intrauterină.

Modificările osoase nu sînt progresive și nu se pot decela tulburări în metabolismul mineralelor. Calciul și fosforul au valori normale, fosfataza alcalină poate fi ridicată. Unii sînt de părere, că maladia are la bază o anomalie a dezvoltării țesutului mezenchimatous care nu se poate transforma în țesut osos normal.

Sexul feminin este mai des afectat, mai cu seamă în cazurile sindromului lui *Albright*.

Boala se observă mai des între 5—15 de ani, deci mai rar la adulți și sugari.

Substratul specific radiologic al modificărilor osoase este din: formațiuni chistice, osteolitice, buloase, de mărimi diferite. Pe degete și craniu vom observa zone de osteoscleroză. Spre deosebire de boala lui *Recklinghausen* aici modificările osoase nu ating tot scheletul, numai cîteva oase, se localizează cu preponderență pe metafiza oaselor lungi, femur, tibie și pe oasele bazinului și craniului. Epifiza este rareori afectată.

Procesul evoluează foarte lent, după unii mai ales după pubertate. În dependență cu mărirea și întinderea formațiunilor chistice, vom întîlni fenomene secundare ca deformarea oaselor sau fracturi patologice. Fracturile în general interesează colul femoral și se remarcă rapiditatea consolidării. Pe craniu focarele osteolitice se observă rar (în cazul nostru). În majoritatea cazurilor aici domină procesul de osteoscleroză, care prin deformarea oaselor și îngroșarea lor pot cauza fenomene de stenoză craniană sau compresii ale nervilor cranieni. În cazurile lui *Falconer* și *Cope* (11) compresia nervului optic a dus pînă la orbire, iar alții s-au observat paralizii ale nervilor cranieni.

Structura histologică este atipică, de gen mielinic; se caracterizează prin preponderența țesutului conjunctiv nedezvoltat alternînd cu formațiunile chistice cauzate de acțiunea osteo-clastelor. În țesutul spongios sau în aceste chisturi domină celulele nediferențiate mesenchimatoase, numărul lor variînd de la caz la caz. Celulele osteoblastice și osteoclastice le găsim și aici ca la osul normal, însă trabeculizația este patologică fiindcă celulele sînt nediferențiate și de tipul celulelor din calus.

Dintre manifestările endocrinologice (care se observă mai ales în forma lui *Albright*) se remarcă pubertatea precoce. Se observă la fete. *Falconer* și *Cope* (1942, 11) prezintă cazul unui băiețuș, care la vîrsta de 9 ani prezenta maturitate sexuală completă. În unele cazuri menstruația s-a prezentat la 4½ ani, iar peste 6 luni au apărut și celelalte semne de feminizare. În cazul lui *Albright* menstruația a apărut la 1 an, mai înainte neregulat, în cele din urmă s-a normalizat. Femeia la 31 de ani a născut doi gemeni sănătoși. După datele din literatură reținem că dezvoltarea sexuală precoce merge paralel cu dezvoltarea somatică (și a scheletului) a individului.

În cazuri mai rare observăm hipertiroidie, gușă. Cauzele manifestărilor endocrine sînt necunoscute. *Albright* a presupus afectarea hipotalamusului (congenitală), care ar avea impulsuri asupra gonadotropinei din hipofiză. Examenul ulterioare nu confirmă aceste păreri.

*Sternberg* și *Joseph* (1942, 12) nu au găsit nici o modificare patologică la creier. Primul caz din literatură (*Mc. Cune* și *Bruch*) la care s-a făcut autopsie,

a demonstrat hiperplasia basofilelor și adenoame în hipofiză, iar în ovare foli- culi fără corp galben.

În cazul nostru, nu am găsit semne endocrine.

P. A. de 45 ani, casnică se prezintă în sept. 1955 la ambulanța policlinicii noastre cu următoarele acuze: schiopătări în urma unui traumatism, dureri la mers și dureri reumatoide difuze. Bolnava în urmă cu 1 an a căzut pe piciorul drept, ceea ce a imobilizat-o 10 săptămâni în pat și de atunci schiopătă și are dureri în mers. Piciorul drept i s-a scurtat, dar poate lucra prin casă fără mari dificultăți. În antecedentele familiare nimic de reținut. Născută la timp, se dezvoltă somatic normal. Prima menstruație la 16 ani, este urmată de cicluri normale. De 5 ori gravidă, naște 5 copii sănătoși. La examen vedem o bolnavă mediocru dezvoltată cu starea generală bună. Țesut cutanat ușor palid, fără pigmentație patologică. Țesut adipos subcutanat păstrat. Cap-gît-torace-abdomen fără modificări exterioare. Organele genitale externe și interne normale.

La inspecție, regiunea trochanterului drept este proeminentă, iar în ortostatism se observă o ușoară scolioză compensatorie. Piciorul drept în poziție valgus este scurtat cu 5 cm. Trochanterul este înalt și se palpează după linia Roser-Nelaton; este ușor sensibil. Semnul lui Trendelenburg pozitiv; nu sînt semne de subluxație. Radioscopia pulmonară: cord-pămînt normal.

La examenul radiologic al scheletului găsim formațiunile clasice chistoide pe craniu, pe ultimele coaste, pe coloana lombară, pe bazin și pe extremitatea superioară a femurului. Formațiunile chistice ale craniului, coastelor și ale vertebrelor sînt mici, cit o alună și sînt rotunde. Modificările cele mai caracteristice se observă pe ilionul drept, ischionul și pubisul stîng și pe metafiza proximală a femurului drept. Formațiunile chistice ale ilionului drept sînt de mărimea unui ou, descreșt spre periferie, sînt multiloculare și umplu aproape tot osul. Același aspect se prezintă și la femurul drept, unde se mai observă și o fractură laterală a colului femoral, patologică, consolidată în poziție varus, fără semne de periostoză. Zonele de osteoliză sînt bine vizibile însă nu net conturate.

Puncția sternală nu prezintă celule tumorale. Frotiul: normal. Calciul din ser-repetat de mai multe ori are valori între 8,5—9,5 mg%. Fosforul: 2,14 mg%, fosfataza alcalină: 14 unități B. Clorul: 355 mg%. Proteinemia: 6,3% pe fracțiuni: albumină 48,2%, alfa-globulină 19,3%, beta-globulină 14,7%, gama-globulină 17,8%.

Frotiul citovaginal la jumătatea ciclului a prezentat 70% acidofilie, ceea ce înseamnă hiperfoliulinie. Probele hepatice (Takata, Weltmann, TymoI, Cadmiu) negative. Urina: albumină prezentă, puroi prezent, zahăr și sediment negative.

Examenul urologic: cistoscopie și cromocistoscopie negative. PieIografia intravenoasă și descendentă pun în evidență în bazinetul stîng un defect de umplere cit o boabă de fasole (calcul? polip?).

Pentru clarificarea diagnosticului facem 2 biopsii din zonele mai întins afectate. La explorare observăm un țesut moale, de culoarea ciocolatei, foarte sîngerind. După curetajul chisturilor închidem plăgile în modul obișnuit.

**Rezultat histologic:** Țesut cu structură histoidă. Peste tot se observă sinusuri pline cu sînge. În stromă ici-colo hemoragii. Cu impregnația Gömöri se pot pune în evidență septuri hialinice și o structură reticulară intercelulară foarte fină. Celulele sînt atipice, în general rotunde sau ovale. Nucleul central se colorează intens, iar cele ovale nucleul este excentric. Protoplasma este eozinofilă. Celulele din jurul vaselor sînt fusiforme și sînt dispuse în rînduri. Pe alocuri cîte o celulă uriașă cu nucleul balonat și protoplasma bazofilă.

Diagnosticul diferențial a fost dificil față de boala lui Recklinghausen, care după cum se știe în perioadele de regres nu prezintă modificări în metabolismul mineralelor. Noi nu am găsit modificări din acest punct de vedere, cu toate că am controlat la intervale lungi, de săptămîni. În afară de acestea nici tabloul radiologic, nici decursul bolii nu a pledat pentru boala lui Recklinghausen.



Fig. nr. 1.

Pe radiografia laterală a craniului se pot vedea clar focare osteolitice de mărimea unei boabe de fasole sau a unei alune.

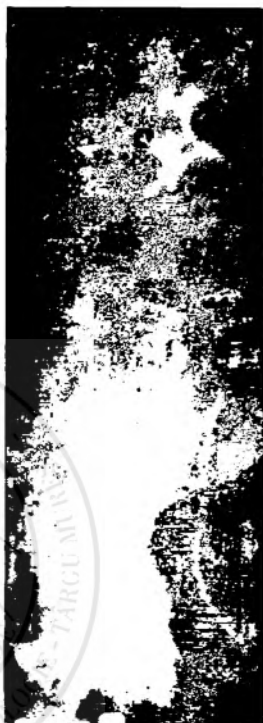


Fig. nr. 2.

Cu ocazia piclografiei retrograde se poate observa în centrul bazinetului o umbră negativă de mărimea unei boabe de fasole.



Fig. nr. 3.

Pe radiografia de ansamblu a bazinului, în osul iliac, pubian și în femur se pot observa numeroase focare osteolitice de mărimea unei nuci sau a unui măr, avînd formă circulară, uncori neregulată.



*Fig. nr. 4.*  
Tabloul cu obiectiv mic al țesutului excocleat din osul bazinului.



*Fig. nr. 5.*  
Tabloul cu obiectiv mare al țesutului excocleat din osul bazinului.

În urma acestora, pe baza datelor clinice, de laborator și bioptice, cazul nostru l-am considerat ca fiind o formă a displaziei fibroase poliostatice de tipul Lichtenstein-Jaffé.

Având în vedere benignitatea bolii, nu am recurs la nici unul din tratamentele recomandate de unii autori (cu succese problematice). După închiderea plăgilor operatorii, röntgenterapia a avut ca urmare cedarea durerilor reumatoidale. Bolnava rechemată la control periodic de 2 ani se simte foarte bine, s-a îngrășat, schioapată, însă nu are dureri. Radiologie nu s-a constatat evoluție.

### Concluzii:

Relevăm că 5 gravidități și nașteri nu au influențat de loc procesul morbid. Nu ne prea putem pronunța asupra legăturii dintre hiperfoliulinia excesivă și sindrom. S-ar putea ca aceasta să fie o simplă coincidență sau eventual să prezinte o analogie cu pubertatea precoce din sindromul Albright.

În orice caz dispoziția congenitală și efectul hormonal par a avea răspundere în menținerea procesului morbid. La baza procesului ar sta o proliferare a elementelor conjunctive din măduvă, declanșată de un factor nociv necunoscut încă, unde apariția acestor elemente nediferențiate și dezvoltarea lor tardivă s-a repetat din timp în timp. Așa s-ar putea concluda cel puțin pe baza tabloului histologic.

*Sosit la redacție: la 28 decembrie 1957.*

### Bibliografie

1. DOCKERTY M. B., GHOMERLEY R. K., KENNEDEY R. L. J., PUGH D. G.: Arch. Int. Med. 75, 357, 1945; 2. VALLS J., POLAK M., SCHAJOWITZ F.: J. Bone and Joint Surg 32/A 311, 1950; 3. MC CUNE D. J., BRUCH H.: Am. J. Dis. Child. 54, 806, 1937; 4. ALBRIGHT F., BUTLER A. M., HAMPTON A. O., SMITH P.: New. Engl. J. Med. 216, 727, 1937; ALBRIGHT F., SOOVILLA B., SULKOVITEK H. W.: Endocrinology, 22, 44, 1938; ALBRIGHT F.: J. Clin. Endocrinology, 7, 307, 1947; 5. LICHTENSTEIN L.: Arch. Surg. 36, 874, 1938; 6. LICHTENSTEIN L., JAFFÉ H. L.: Arch. Path. 33, 777, 1942; 7. LIETHI Radiol. Clin. 15, 191, 1946; 8. FÜRST N. I., SAPIRO R.: Radiology, 40, 501, 1943; 9. TILLIER, AKOUN: Rod. Hung. 1, 135, 1949; 10. UEHLINGER E.: Virchow Arch. 306, 255, 1940; 11. FALCONER M. A., COPE C. L., ROBB-SMITH A. H. T.: Quart. J. Med. 11, 121, 1942; 12. STERBERG W. H., JOSEPH V.: Am. J. Dis. Child. 63, 748, 1942; 13. HEIDSIECK C.: Lbl. J. Chir. 79, 1473, 1954; 14. LANGHOF J.: Lbl. J. Chir. 79, 840, 1954; 15. RAJKO A., WIMMER I.: Magy. Rad. 6, 25, 1954; 16. RUSSEL L. W., CHANDLER F. A.: J. Bone and Joint Surg. 32/A 323, 1950; 17. SZELEI B.: Orvosi Hetilap 31, 850, 1954; 18. TAKÁTS L., CSINK L.: Magy. seb. 6, 369, 1955; 19. ZSEBÖK L., SZIMAY GY., SZANTHO J.: Magy. Rad. 4, 157, 1952.

### КЛИНИКО-ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СООБРАЖЕНИЯ О ПОЛИОСТАТИЧЕСКОЙ ФИБРОЗНОЙ ДИСПЛАЗИИ (СИНДРОМ ЛИХТЕНШТЕЙНА—ЯФФЕ)

— Описание случая —

Я. Сава, И. Лакс, Ф. Фодор

В статье дается обобщающий обзор о литературе по полиостатической фиброзной дисплазии, причем отмечается патологическая и клиническая картина. Авторы описывают случай 45-летней больной, у которой беременность и пятикратные роды не оказали видимого влияния на развитие болезни.

На основе цито-гормонального анализа покровных выделений можно было пред-

п'ложить наличие высокого фолликулярного гормонального уровня, причем в связи с вопросом о коррегировании данного синдрома возникает возможность возобновления в поздней фазе половых функций.

Установлено, что в сущности болезнь представлена чрезмерностью элементов соединительной ткани в костном мозгу, причем причины этого избытка неизвестны. В данном случае возникновение и очень медленный процесс созревания молодых элементов от времени до времени повторяется. Несомненно, коягенитальное предрасположение и гормональное действие оказывают влияние на появление и развитие процесса.

## CONSIDÉRATIONS CLINICO-PATHOLOGIQUES SUR LA DYSPLASIE FIBREUSE POLIOSTOTIQUE (SYNDROME DE LICHTENSTEIN JAFFÉ) PRÉSENTATION D'UN CAS

*Száva J., Lax I., Fodor F.*

L'ouvrage présente une vue d'ensemble synthétique en relevant les aspects pathologiques et cliniques. Les auteurs communiquent ensuite le cas d'une malade âgée de 34 ans chez qui la grossesse et l'accouchement, répétés cinq fois, n'ont pu influencer de manière visible sur l'évolution de la maladie.

Preuant pour base l'examen cyto-hormonal de la sécrétion tégumentaire, on peut supposer l'existence d'un niveau hormonal folliculaire élevé et, en ce qui concerne la corrélation avec le syndrome dont il est question, on peut envisager la possibilité de la recrudescence d'une sexualité tardive.

On constate que l'essence de la maladie est constitué par l'excès des éléments de tissu conjonctif de la moelle osseuse, excès dont les causes sont inconnues. Ici, l'apparition et le processus de maturation très lent des éléments jeunes se répète de temps en temps. Sans doute, la disparition congénitale et l'action hormonale jouent elles un rôle dans le déclenchement et l'entretien du processus.