

DYSPLASIO EPIPHYSIALIS MULTIPLEX - ПРИКАЗ СЛУЧАЈА

Дејановић Б., Рашић Д., Антић Г.

Клиника "Краљ Милутин", Интерно одељење - Лапље село

DYSPLASIO EPIPHYSIALIS MULTIPLEX - CASE REPORT

Дејановић Б., Рашић Д., Антић Г.

Hospital "Kralj Milutin" Department of Internal medicine Laplje selo

SUMMARY

Dysplasio epiphysialis is congenital disorder of ossification and development of epiphysis that lead to deformation of epiphyses. This disorder of is not so frequent (1). Etiology is unknown. It appears in both sexes in the same percent, sporadically, but in the several members of one family also (2). It appears in two forms, polyarticular and oligoarticular. Clinical feature characterize low growing (150-160 cm) with short clumsy fingers, incrassate joints and limited mobility. Especially characteristic of this disorder is discrepancy between low degree of subjective complaints and marked radiological changes. (1). Laboratory findings most often are not specific. Metabolism of calcium and phosphorus is not changed (2). Radiological is characteristic irregular aspect of joint flanges and articulating surfaces and narrowing of the joint spaces, cartilage sclerosis, cystic changes in joints and, not so often periarticular chondromatosis. Vertebral joints if geared manifest platyspondilia and ragged of vertebral joints surfaces (2). Conclusion: Dysplasio epiphysialis multiplex is characterized with specific clinical and radiological feature and appearance in jung ages; it is often substitute with primary generalized osteoarthritis or rheumatoid arthritis (our case). From those reasons it is very important to recognize the specific nature of this disease for the therapeutic and prognostic purpose.

Key words: Dysplasio epiphysialis multiplex.

САЖЕТАК

Епифизна дисплазија је урођени поремећај осификације и развоја епифиза, који доводи до деформације зглобних окрајака. Спада у групу ређих поремећаја локомоторног система (1). Етиологија је непозната. Јавља се у оба пола подједнако, спорадично али и породично (2). Јавља се у два облика, као, полиарткуларни и олигоарткуларни. Клиничку слику карактерише низак раст (150-160 cm) са кратким и здепасим прстима, присутним задебљаним зглобовима и ограниченом покретљивошћу. Оно што карактерише ову болест је да субјективне тегобе дуго нису у складу са степеном изражености радиолошких промена, тако да када се формирају секундарне артротичне промене и веће деформације постоји несразмера између радиолошких промена и симптома на које се болесници жале (1). Лабораторијски налази најчешће су у нормалним границама. Метаболизам калцијума и фосфора није поремећен (2). Радиолошки налаз карактерише неправилан облик зглобних окрајака и зглобних површина, сужење зглобног простора, субхондрална склероза, цистичне промене у зглобним окрајцима и ређе периарткуларна хондроматоза. На кичменим пршљеновима ако су захваћени јавља се плати спондилија и неравност пршљенских зглобних тела (2). Закључак: Иако се мултипла епифизна дисплазија одликује карактеристичном клиничком и радиолошком сликом са почетком болести још у раној младости, често се замењује с примарном генерализованом остеоартрозом или рематоидним артритисом (као у нашем случају), те је познавање праве природе овог обољења од значаја за терапију и прогнозу болести.

Кључне речи: Мултипла епифизна дисплазија.

УВОД

Епифизна дисплазија је урођени поремећај осификације и развоја епифиза, који доводи до деформације зглобних окрајака. Спада у групу ређих поремећаја локомоторног система (1).

Први опис болести, који одговара мултиплој епифизној дисплазији, потиче од *Barrington-Warda* из 1912. године (2) *Jensen* је ову болест описао 1934. год. као епифизалну дизостозу, а *Fairbank* је схватио као посебан клинички ентитет и предложио садашњи назив (3,4, 5) Извесни случајеви, који су раније описивани под другим именима (*chondro-dystrophia foetalis*, *osteochondritis multiplex*, атипична ахондроплазија), вероватно представљају примере мултипле епифизне дисплазије (2)

Етиологија је непозната. Јавља се у оба пола подједнако, обично спорадично али и у више чланова исте

породице (2). Јавља се у два облика и то полиарткуларни и олигоарткуларни. Полиарткуларни облик може да иде са захватањем свих зглобова горњих и доњих екстремитета укључујући коксофеморалне и гленохумералне, обично симетрично. (2)

Олигоарткуларни облик болести иде са захватањем појединачних зглобова и овај абортивних облик се теже препознаје. (2)

Клиничку слику карактерише низак раст (150-160 cm) са кратким и здепасим прстима, присутним задебљаним зглобовима и ограниченом покретљивошћу. Оно што карактерише ову болест је да субјективне тегобе дуго нису у складу са степеном изражености радиолошких промена, тако да када се формирају секундарне артротичне промене и веће деформације постоји несра-

змера између радиолошких промена и симптома на које се болесници жале(1). Могуће објашњење је да се у току раста зглобне површине моделирају па и ако су деформисане постоји значајан степен конгурентности зглобних површина. Њена друга карактеристика је да и поред изражене ограничене покретљивости функција зглоба остаје дуго задовољавајућа. Прве тегобе испољавају се још у детињству, отежаним ходом, болом, некад отоком већих зглобова доњих екстремитета и статичким деформацијама (*pedes plani, genua valga* или *vara, coxa vara*) а после 30-те године виде се дегенеративне промене типа остеоартрозе (субхондрална склероза и остеофитоза са суженим зглобним простором) па се често погрешно поставља дијагноза генерализоване остеоартрозе или се пацијенти воде као реуматоидни артритис(2). Због тога у свакој генерализованој остеоартрози младих особа треба мислити на мултиплу епифизну дисплазију.

Лабораторијски налази најчешће су у нормалним границама. Метаболизам калцијума и фосфора није поремећен. (2)

Радиолошки налаз карактерише неправилан облик зглобних окрајака и зглобних површина, сужење зглобног простора, субхондрална склероза, цистичне промене у зглобним окрајцима и ређе периартикуларна хондроматоза. На кичменим пршљеновима ако су захваћени јавља се плати спондилија и неравност пршљенских зглобних тела (2).

ПРИКАЗ СЛУЧАЈА

Пацијенткиња Б.Д. мат. број историје 141/2005, стара 69 година, телесне висине 157 цм (слика 1). Код нас долази због болова у ситним и крупним зглобовима горњих и доњих екстремитета и нерегулисана тензије. Наведене тегобе почеле су још у младости. Уназад шест година почела је да шепи и да користи штап због болова у десној куку, предложена је операција, на коју није пристала. Од медикамената користи NAIL. У породици није било сличних болести. У више наврата је била на бањском лечењу и то под дијагнозом генерализоване остеоартрозе. На пријему евидентни деформитети и задебљање ситних и крупних зглобова, ограничене покретљивости без присутних знакова инфламације. Прсти шака су кратки и здепастих (слика 2), колена са присутним деформитетима (слика 3). Оно што је карактеристично је симетрична захваћеност скоро свих зглобова горњих и доњих екстремитета. Биолошки синдром инфламације је миран, уз благо повишене вредности гликемије и алкалне фосфатазе.

Радиографски налаз: глава и велики трохантер десног фемура деформисани, врат кратак, присутна протрузија ацетабулума (слика 4). Колена: епикондили фемура лако деформисани, зглобне површине спљоштене, сужен зглобни простор са субхондралном склерозом (слика 5). Скочни зглобови: изразена деформисаност дисталних окрајака обе тибије, талуси спљоштени обострано, види се сужење зглобног простора са субхондралном склерозом и осталих зглобова тарзуса (слика 6). На снимку шака постоје изражени деформисани дистални наставци радијуса, интеркарпална артроза, мета-

карпалне кости су кратке, са деформисаним главицама и присутним цистичним променама у њима, главице проксималних фаланги су спљоштене, зглобни простори сужени, сличан налаз постоји и на дисталним интерфалангеалним зглобовима (слика 7).



Слика 1. - Телесна висина пацијенткиње са мултиплном епифизном дисплазијом.



Слика 2. - Облик прстију шака пацијенткиње са мултиплном епифизном дисплазијом.



Слика 3. - Деформитети колена пацијенткиње са мултиплном епифизном дисплазијом.



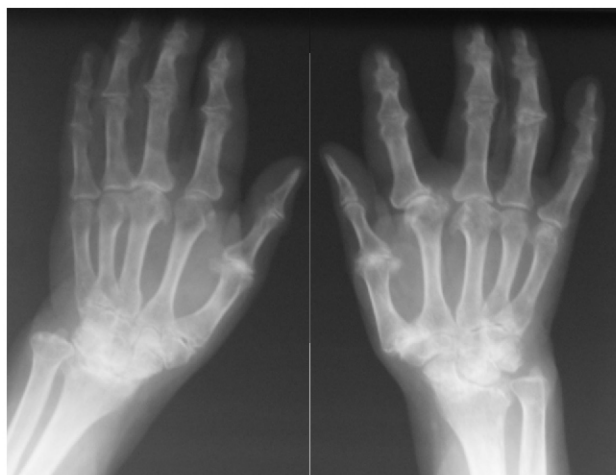
Слика 4. - Rtg карлице пацијенткиње са мултиплем епифизном дисплазијом.



Слика 5. - Rtg колена пацијенткиње са мултиплем епифизном дисплазијом.



Слика 6. - Rtg скочних зглобова пацијенткиње са мултиплем епифизном дисплазијом.



Слика 7. - Rtg шаке пацијенткиње са мултиплем епифизном дисплазијом.

ЗАКЉУЧАК

Иако се мултипла епифизна дисплазија одликује карактеристичном клиничком и радиолошком сликом са почетком болести још у раној младости, често се замењује са примарном генерализованом остеоартрозом или реуматоидним артритисом (као у нашем случају), те је познавање праве природе овог обољења од значаја за терапију и прогнозу болести.

ЛИТЕРАТУРА

1. Konečni J.; Klinička Reumatologija, Medicinska knjiga Beograd-Zagreb, 745-746, 1984.
2. Maldenović V. i sar.: Displasio epiphysialis multiplex; Acta rheumatologica Belgradensia, vol.I, 65-78;1971.
3. Fairbank T.;Proc.Roy.Soc.Med., 1935,28,1611.
4. Fairbank T.;Proc.Roy.Soc.Med., 1946,39,315.
5. Fairbank T.; Brit.J.Surg., 1947, 34,225.