

## Zmiany radiologiczne w pierwotnej osteoartropatii przerostowej: opis przypadku

### *Radiological changes in primary hypertrophic osteoarthropathy: case report*

Beata Nowak, Jacek Szechiński

Zakład Reumatologii Akademii Medycznej we Wrocławiu, kierownik Zakładu prof. dr hab. med. Jacek Szechiński

**Słowa kluczowe:** pierwotna osteoartropatia przerostowa, *pachydermatosis*, zespół Touraine-Solente-Golé.

**Key words:** primary hypertrophic osteoarthropathy, *pachydermoperiostosis*, Touraine-Solente-Golé syndrome.

#### Streszczenie

Pierwotna osteoartropatia przerostowa jest rzadkim schorzeniem manifestującym się pałeczkowatością palców, odczynami wytwórczymi okostnej oraz pogrubieniem skóry. W artykule opisano 18-letniego mężczyznę z ujemnym wywiadem rodzinnym, u którego rozpoznano osteoartropatię przerostową.

#### Summary

Primary hypertrophic osteoarthropathy (PHO) is a rare disorder that is manifested clinically as digital clubbing, the long bones periostosis and pachydermia. We report a case of PHO in an 18-year-old man with negative family history.

#### Wstęp

Osteoartropatia przerostowa charakteryzuje się pałeczkowatością palców oraz odokostnowym tworzeniem nowej kości (periostozą) [1]. Występuje ona w postaci pierwotnej (określanej także jako *pachydermoperiostosis* lub zespół Touraine-Solente-Golé) lub wtórnej, związanej z nowotworami klatki piersiowej, ropnymi chorobami płuc, wrodzonymi wadami serca lub innymi chorobami.

*Pachydermoperiostosis*, czyli pierwotna osteoartropatia przerostowa, została po raz pierwszy opisana w 1868 r. przez Friedricha, który określił ją jako *hiperostozę całego szkieletu*. W 1935 r. dermatolodzy Touraine, Solente i Golé uznali, że jest ona zaburzeniem występującym rodzinnie, które może przebiegać pod jedną z 3 postaci:

- 1) współistnienie periostozy z pachydermią,
- 2) postać niekompletna, czyli periostozą bez pachydermii (często manifestującą się jako odosobniona pałeczkowatość palców),
- 3) pachydermia z minimalnymi zmianami szkieletowymi.

Podstawą rozpoznania zespołu Touraine-Solente-Golé jest spełnienie co najmniej 2 z następujących kryteriów diagnostycznych:

- 1) występowanie osteoartropatii przerostowej w rodzinie,
- 2) pałeczkowatość palców,
- 3) zmiany przerostowe skóry,
- 4) bóle kostne lub charakterystyczne zmiany w obrazie RTG.

Poza tym do rozpoznania pierwotnej osteoartropatii przerostowej niezbędne jest wykluczenie współistnienia chorób układu krążenia, układu oddechowego, przewodu pokarmowego, a także innych schorzeń, które mogą być przyczyną rozwoju wtórnej postaci osteoartropatii przerostowej [2]. Z uwagi na bardzo rzadkie występowanie tego schorzenia, w artykule opisano przypadek pacjenta z pierwotną osteoartropatią przerostową, ze szczególnym uwzględnieniem stwierdzonych u niego zmian radiologicznych.

---

#### Adres do korespondencji:

lek. Beata Nowak, Zakład Reumatologii, Akademia Medyczna, al. Wiśniowa 36a, 53-137 Wrocław

Praca wpłynęła: 5.09.2005 r.



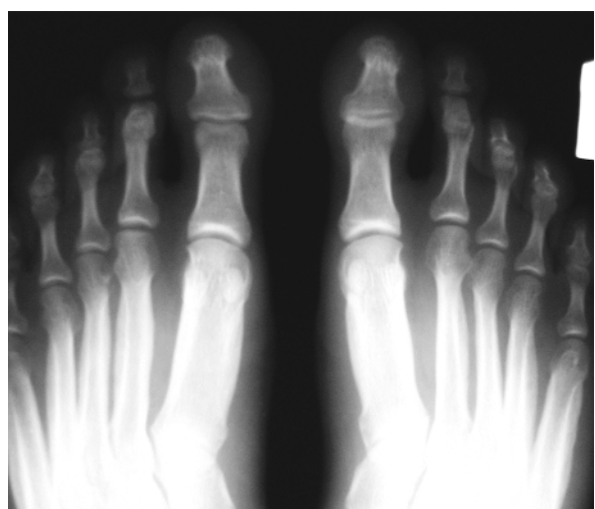
**Ryc. 1a.** Palce pałeczkowate.  
**Fig. 1a.** Clubbing of toes.



**Ryc. 1b.** Palce pałeczkowate.  
**Fig. 1b.** Clubbing of fingers.



**Ryc. 2.** Pogrubiałe kości I obu śródręczy i II kość śródręcza prawego z nawarstwieniami okostnowymi.  
**Fig. 2.** Periostosis of right metacarpal bones I and II, and left metacarpal bone I.



**Ryc. 3.** Pogrubienie kości obu śródstopi z zagęszczeniem struktury kostnej warstw korowych oraz nawarstwieniami okostnowymi.  
**Fig. 3.** Bilateral periostosis of metatarsal bones.

## Opis przypadku

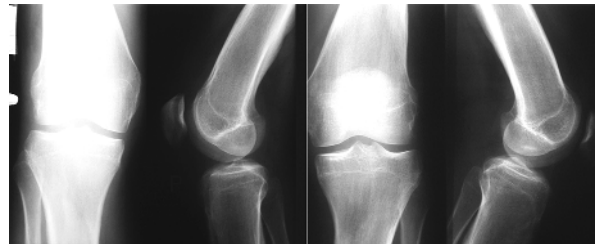
Mężczyzna, w wieku 18 lat, został przyjęty na oddział z powodu utrzymującego się od 4 lat pogrubienia paliczków dystalnych palców rąk i stóp oraz trwającego od ok. 2 lat poszerzenia zarysów stawów skokowych, kolanowych oraz nadgarstków. Obrzękowi zajętych okolic nie towarzyszył ani ból, ani zaczerwienienie. Na wykonanych w początkowym okresie zdjęciach RTG rąk i stóp nie stwierdzono nieprawidłowości. Nie obserwowano podobnych zmian u żadnego z członków rodziny chorego. Przy przyjęciu stwierdzono palce pałeczkowate z paznokciami w kształcie szkiełka od zegarka

w zakresie obu rąk i stóp (ryc. 1a. i 1b.) oraz poszerzenie obrysów nadgarstków, kolan i stawów skokowych przy prawidłowej ruchomości zajętych stawów. Zmianom stawowym towarzyszyło pogrubienie skóry twarzy z nadmiernym tojotokiem. W badaniu podmiotowym nie stwierdzono nieprawidłowości w układzie sercowo-naczyniowym, oddechowym ani w jamie brzusznej.

W badaniach laboratoryjnych oceniających morfologię krwi, funkcję nerek i wątroby, gospodarkę wapniowo-fosforanową, gospodarkę lipidową i funkcję hormonalną tarczycy nie stwierdzono odchyień od normy. Parametry zapalenia w postaci OB i CRP były nieznacznie podwyższone (OB 22 mm/godz., CRP 1,5 mg/dl). Gazometria krwi tętniczkowej, spirometria oraz zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej były prawidłowe. W ba-



**Ryc. 4.** Pogrubienie przynasadowe obu kości udowych.  
**Fig. 4.** *Bilateral metaphyseal thickening of femoral bones.*



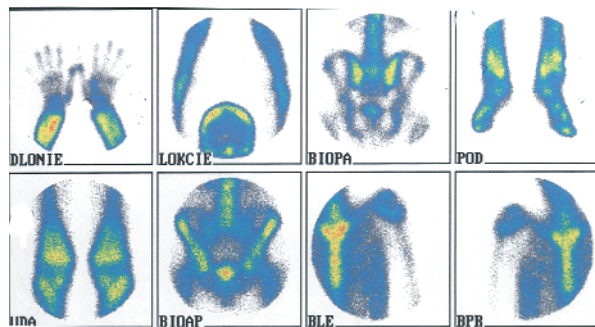
**Ryc. 5.** Pogrubienie nasad dalszych obu kości udowych.  
**Fig. 5.** *Bilateral thickening of epiphyses of femoral bones.*



**Ryc. 6.** Pogrubienie dystalnych części kości obu podudzi z nawarstwieniami okostnowymi.  
**Fig. 6.** *Bilateral periostosis of distal parts of crural bones.*

**Tabela I.** Przyczyny wtórnej osteoartropatii przerostowej  
**Table I.** *Reasons for the secondary hypertrophic osteoarthropathy*

Przyczyny wtórnej osteoartropatii przerostowej	
• płucne	
– rak płuca	
– ropnie płuca, ropniaki, rozstrzenie oskrzeli	
– przewlekłe śródmięzszowe zapalenie płuc	
– mukowiscydoza	
– przewlekła obturacyjna choroba płuc	
– sarkoidoza	
• sercowe	
– siniczne wrodzone wady serca	
– podostre bakteryjne zapalenie wsierdzia	
• żołądkowo-jelitowe	
– zapalne choroby jelit	
– nowotwory przetyku, wątroby, jelit	
• tarczycowe	
– nadczynność tarczycy	



**Ryc. 7.** Wzmożony wychwyty Tc99 w okolicy stawów kolanowych, skokowych, nadgarstkowych, śródstopii, śródręczy i międzypaliczkowych (DLONIE – dłonie, LOKCIE – łokcie, BIOPA – biodra, zdjęcie tylnoprzodnie, POD – podudzia, UDA – uda, BIOAP – biodra, zdjęcie przednio-tylne, BLE – bark lewy, BPR – bark prawy).  
**Fig. 7.** *Increased radioisotope accumulation on knees, ankles, wrists, metacarpals and metatarsals (DLONIE – hands, LOKCIE – elbows, BIOPA – hips PA, POD – shanks, UDA – thighs, BIOAP – hips AP, BLE – left shoulder, BPR – right shoulder).*

daniu USG serca, tarczycy i jamy brzusznej nie wykazano nieprawidłowości.

Do oceny stwierdzonych w badaniu podmiotowym nieprawidłowości w układzie kostno-szkieletowym wykorzystano badanie USG oraz zdjęcia przeglądowe zajętych okolic, a także scyntyografię kośćca. W badaniu USG stawów kolanowych i skokowych stwierdzono obrzęk tkanek miękkich okołostawowych oraz niewielki wysięk w lewym stawie kolanowym. Na zdjęciach RTG stwierdzono pogrubienia nasad bliższych i dalszych obu kości udowych, pogrubienie dystalnych części kości obu podudzi z nawarstwieniami okostnowymi, pogrubienie dystalnych nasad obu przedramion, pogrubienie kości I obu śródreźczy i kości II śródreźcza prawego z nawarstwieniami okostnowymi oraz pogrubienie kości obu śródstopi z nawarstwieniami okostnowymi (ryc. 2.–6.). W wykonanym badaniu scyntygraficznym kości z użyciem Tc99 stwierdzono pogrubienie, nadmierne i niejednorodne wysycenie znacznikiem kości tworzących stawy skokowe, nadgarstków i kolan oraz niejednorodny wychwyty znacznika w obu śródstopiach, stawach śródreźcza i stawach międzypaliczkowych (ryc. 7.).

## Omówienie

Pierwotna osteoartropatia przerostowa, zespół Touraine-Solente-Golé, jest rzadką chorobą, rozpoczynającą się zwykle w okresie dojrzewania, jak u opisanego pacjenta, który pierwsze objawy w postaci pogrubienia paliczek dystalnych palców rąk zaobserwował w 14. roku życia. Choroba może być dziedziczona zarówno jako cecha autosomalnie dominująca z różną ekspresją, jak i autosomalnie recesywna [3]. Występuje ok. 6–9 razy częściej u chłopców niż u dziewcząt. Tylko u 1/3 chorych można stwierdzić jej występowanie u członków rodziny.

Do charakterystycznych zmian radiologicznych stwierdzanych w pierwotnej osteoartropatii przerostowej należą wytwórcze odczyny okostnowe obejmujące kości długie, a w szczególności kości podudzi oraz kości płaskie [4, 5]. U obserwowanego przez nas pacjenta stwierdziliśmy nasilony odczyn wytwórczy okostnej w zakresie kości podudzi, kości udowych, kości przedramion, a także kości śródreźczy i śródstopi. Zmiany te nie były widoczne w początkowym okresie choroby, co może świadczyć o niewielkiej przydatności klasycznych zdjęć RTG w diagnostyce różnicowej wczesnych postaci osteoartropatii przerostowej.

Badanie USG stawów skokowych i kolanowych pozwoliło na stwierdzenie wysięku w lewym stawie kolanowym. Badanie scyntygraficzne kośćca wskazało na utrzymywanie się aktywnej przebudowy kostnej w zakresie zajętych regionów, co świadczy o wzmożonej ak-

tywności choroby [4]. Badanie to nie wykazuje swoistości diagnostycznej, ale pozwala na monitorowanie aktywności choroby i w związku z tym zaplanowano jego powtarzanie w trakcie dalszej obserwacji chorego.

U opisanego chorego, mimo ujemnego wywiadu rodzinnego, po wykluczeniu współistnienia chorób, które mogły być przyczyną wtórnej osteoartropatii przerostowej (tab. I), rozpoznaliśmy pełny zespół Touraine-Solente-Golé, z uwagi na jednoczesne występowanie wytwórczych odczynów okostnowych i zmian skórnych w postaci pogrubienia skóry twarzy i łojotoku.

## Piśmiennictwo

1. Martinez-Lavin M, Matucci-Cerinic M, Jajic I, et al. Hypertrophic osteoarthropathy: consensus on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1993; 20: 1386-7.
2. Matucci-Cerinic M, Lotti T, Jajic I, et al. The clinical spectrum of pachydermoperiostosis. *Medicine* 1991; 70: 208-14.
3. Sinha GP, Curtis P, Haigh D, et al. Pachydermoperiostosis in childhood. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 1224-7.
4. Jajic Z, Jajic I, Nemcic T. Primary hypertrophic osteoarthropathy: clinical, radiological, and scintigraphic characteristics. *Arch Med Res* 2001; 32: 136-42.
5. Jajic Z, Jajic I. Radiological changes of short and flat bones in primary hypertrophic osteoarthropathy. *Ann Rheum Dis* 1998; 57: 747-8.