

A keresztcsont krónikus szklerotizáló oszteomielitise (Garré)

Dr. Hoffer Zoltán | Dr. Szövérfi Zsolt PhD

Országos Gerincgyógyászati Központ

zoltan.hoffer@bhc.hu

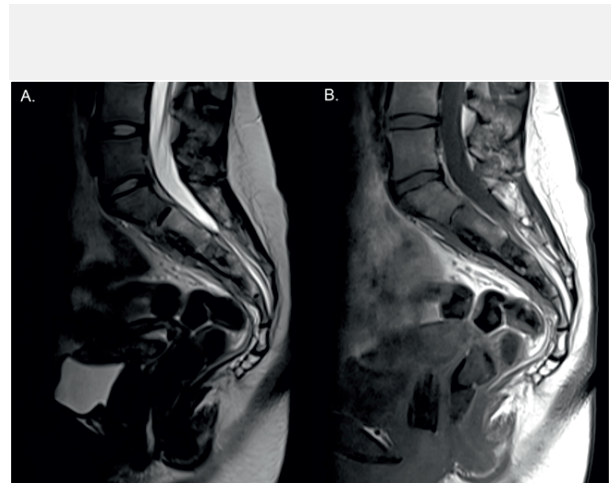
Bevezetés

A Garré által leírt krónikus szklerotizáló oszteomielitisz (CSO) vagy más néven periostitis ossificans a krónikus oszteomielitiszek egy ritka, speciális formája, ami a gennyképződés nélküli krónikus fertőzés okozta perioszteum megvastagodásával és perifériás csontképződéssel jár. Az elváltozást a perioszteális oszteoblastok krónikus fertőzésre adott atípusos reakciója okozza. A klinikai megjelenés nem típusos, lassú kifejlődés jellemzi, a tünetek több hónapot tarthatnak, de a betegség lefolyása jellemzően több évig tart. Az érintett csont funkciója általában megtartott. Leggyakrabban gyerekek és fiatal felnőttek állkapocs csontját érinti, de leírtak combcsont-, kulcscsont-, borda-, koponya-érintettséget is. A keresztcsont érintettsége irodalmi ritkaság, mostanáig két esetet írtak le. Jelen közlemény célja egy keresztcsonti érintettséggel járó CSO eset bemutatása.

Esetbemutató

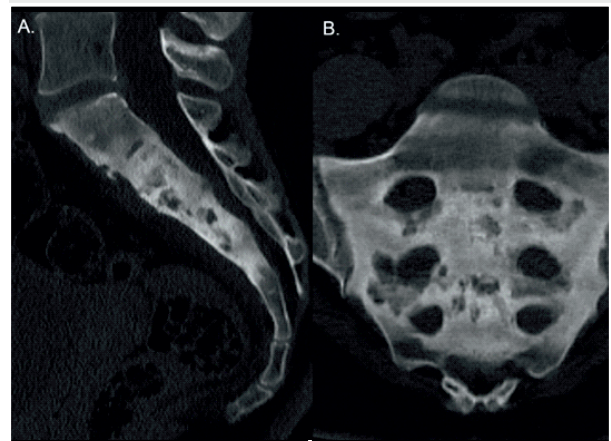
Egy 17 éves lánynál öt éve jelentkezett hullámzó intenzitású, krónikus derék és keresztcsont feletti fájdalom, aminek háttérében korábban idiopátiás szkoliózist vélelmeztek. Gyógytorna, NSAID-terápia a fájdalmait mérsékelte, de nem szüntette meg. Röntgenvizsgálaton jobbra konvex háti szkoliózis ábrázolódtott (5/10/5 Cobb fok). A lumbális gerinc, sacrum vetületében morfológiai eltérést nem találtak, így panaszait sokáig gerincferdülésével magyarázták. Ambulanciánkon való jelentkezéskor lokális panaszokat találtunk, legfőképp a bal oldali lumboszakrális átmenetnek megfelelően. Alsó végtagi kisugárzó fájdalmat nem panasztolt, neurológiai eltérést nem azonosítottunk. Lumbális MRI-vizsgálatot végeztünk, amin a

sacrum vetületében ödéma és ventrális perioszteális reakció volt látható az SII-IV szegmentumoknak megfelelően (1. ábra). További vizsgálatként célzott kontrasztanyagossal sacrum-MRI, sacrumCT-vizsgálat készült, aminek alapján felmerült a CSO lehetősége (2. ábra).



1. ábra

MRI felvétel A.: T2 sagittális, B.: T1 sagittális felvétel.



2. ábra

CT felvétel A. szagittális, B. koronális rekonstrukciók.

Labor vizsgálatokban a gyulladási paraméterek (fehérvérsejtszám, CRP, WE, PCT) mindvégig negatívak voltak. Feltárási biopsziát és bakteriológiai mintavételt végeztünk. A hisztopatológiai vizsgálat igazolta a CSO-t, a bakteriológiai mintavételből pedig az előre egyeztetett hosszas inkubáció és speciális vizsgálómódszerek ellenére sem sikerült kórokozót azonosítani.

Az irodalmi ajánlások a terápiát illetően ellentmondásosak. Egyetértés van abban, hogy ahol ez kivitelezhető, az érintett csontos terület radikális sebészi eltávolítása és rekonstrukciója gyógyuláshoz vezet. Tekintettel azonban egy a jelen esetben elvi lehetőségként felmerülő total szakrektómia jelentette magas morbiditásra, és következményes életminőségromlásra, a beteggel és szüleivel egyeztetve, velük egyetértésben végül sacrum rezekciós műtétet nem indikáltunk. A kezelési stratégiát illetően abban is konszenzus van, hogy azokat a ritka eseteket leszámítva, ahol sikerül kórokozót azonosítani és így célzott antibiotikumterápiát beállítani, a prolongált, nem célzott széles spektrumú kombinált antibiotikum kezelésnek nincs értelme, mivel az a tapasztalatok alapján gyógyulást egyetlen esetben sem hozott, ellenben komoly mellékhatásokkal társul.

Esetünkben az időszakosan kúraszerűen alkalmazott NSAID-kezelés, valamint a szülők által szervezett alternatív gyógymódok (pl. hyperbarikus oxigénterápia) mellett a beteg panaszai elviselhető tartományban maradtak. Két év utánkövetés során a kontroll CT-, MRI-felvételeken progresszió nem alakult ki.

Megbeszélés

A betegséget 1893-ban írta le Carl Garré svájci sebész, mint egy gennyedés nélküli szklerózissal járó oszteomielitist. A XX. század közepén írták le a CSO okozta álkapocscsont érintettségét, és azóta ez lett a CSO előfordulásának leggyakoribb megnyilvánulási helye. Megjelenési gyakoriságiban ezt követi a combcsont, lábszárcsont, kulcscsont érintettsége, de leírtak koponyacsont-, borda- és két esetben keresztcsont-érintettség is.

Az első keresztcsonti érintettséget 2006-ban írta le Nassir, egy 40 éves férfibetegnél. A beteget

derékfájdalom miatt vizsgálták, majd a CT vizsgálaton az S.I. szegmentumban egy szklerotikus szelű lítikus régiót találtak. Laborvizsgálataiból 29 mm/h vörösvértest süllyedést emeltek ki. Az elváltozást sebészileg eltávolították. A szövettani vizsgálat CSO lehetőségét vette fel. A műtéti bakteriológiai tenyésztések negatívnak bizonyultak. 18 hónapig Ciprofloxacín, Clarithromycin, Rifampicin antibiotikumterápiát folytattak, aminek méréselt fájdalomcsökkentő hatása volt. 4 hónappal később végzett CT-vezérelt biopszia az előző mintavételnek megfelelő szövettani képet mutatott. A képalkotó vizsgálatok enyhe progressziót mutattak.

Franco-Jiménez és munkatársai egy 6 éves beteg esetét írták le, akinél egy esést követően diffúz hasi fájdalmak és láz jelentkezett. Röntgenvizsgálat, laborvizsgálat és hasi ultrahang elváltozást nem mutatott. MRI-vizsgálaton a bal S.I. szegmentumban ábrázolódott ödéma. Mivel a NSAID kezelés hatástalannak bizonyult kortikoszteroid terápiát indítottak, amit három hónapig alkalmaztak. Mivel a panaszok perzisztáltak és a kontroll MRI-vizsgálaton a folyamat progrediált, CT-vizsgálatot végeztek. CT vizsgálat periosteális reakcióval járó scleroticus zónát mutatott a bal S.I. szegmentumban. Biopszia a CT alapján felmerült CSO gyanúját igazolta. Obszerváció és tüneti terápia mellett döntöttek. A kontroll MRI-vizsgálatokon az elváltozás nem progrediált.

A CSO etiológiája nem tisztázott, feltételezik, hogy egy „low grade” bakteriális infekció váltja ki és tartja fent, de a bakteriológiai tenyésztések általában negatívak. Az anaerob *Propionibacterium acnes* és gombás fertőzés, mint *Actinomyces naeslundii* és *Actinomyces israelii* szerepelnek a feltételezett kórokozó tényezők között. A laboratóriumi vizsgálatok nem specifikusak, a gyulladási labormarkerek (CRP, We, PCT) általában normális tartományban vannak. Radiológia leletek közül a röntgen- és az MRI-felvétel nem specifikus, a CT-vizsgálat azonban jellegzetes: egy szklerotikus terület ábrázolódik periosztálisan a kortikális terület mentén hiperosztotikus felrakódásokkal, ezekben esetleg apró lítikus zónákkal.

A CSO differenciál-diagnózisaként az oszteoid oszteóma, csontanyagcsere betegségek,

Langerhans sejtes hisztiocitózis, oszteoblasztos metasztázisok, stressztörés, fibrózus diszplázia, oszteosarkóma, osteoblasztóma, Ewing-sarkóma és Paget-kór említhetők.

A CSO-kezelésének nincs kialakított terápiás protokollja, a publikált esetbemutatók ellentmondásosak. Egyesek a prolongált antibiotikum terápia jótékony hatását írják le, mások pedig ennek hatástalanságáról számolnak be. Jones et al. a kalcitonin- és biszfoszfonát-kezelés pozitív hatását írta le, míg Otto és munkatársai egy esetben a denosumab jótékony hatásáról számoltak be. Tüneti kezelésként az NSAID és kortikoszteroid terápia bizonyult hatásosnak. Sebészi beavatkozás akkor jön szóba amikor az érintett csontterület funkcionális veszteség nélkül „en bloc” eltávolítható. Intralézionális rezekciók esetében rendszerint recidiváról/progresszióról számoltak be.

A keresztcsonti érintettséggel járó CSO ritkán fordul elő és elsősorban a sacrum malignus daganataitól kell differenciálni. A diagnózis felállításához a klinikai, radiológiai és szövettani vizsgálatok korrelációja szükséges. Estünkben egy 17 éves lány SII-IV szegmentumot érintő CSO-ját diagnosztizáltuk. NSAID terápiával fájdalmát jól kezeltük, az elváltozás sebészi eltávolítását annak magas morbiditása miatt nem indikáltuk.

Ajánlott irodalom

- Adanas C, Özkan S, Aycan A, Erten R (2019) A rare case: sclerosing osteomyelitis of the frontal bone. *Child's Nerv Syst* 35:1419–1422.
- Bai S, Zhang H, Li Z, Li D, Li H (2017) A 53-year-old man with a sclerosing rib lesion. *Med (United States)* 96:0–3.
- de Moraes FB, Motta TMV, Severin AA, de Alencar Faria D, de Oliveira César F, de Souza Carneiro S (2014) Garré's sclerosing osteomyelitis: case report. *Rev Bras Ortop (English Ed)* 49:401–404 Available at: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rboe.2014.04.010>.
- Giuffra V, Vitiello A, Giusiani S, Caramella D, Fornaciari G (2015) A possible case of Garré's sclerosing osteomyelitis from Medieval Tuscany (11th-12th centuries). *Int J Paleopathol* 11:51–55 Available at: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijpp.2015.09.002>
- Jamshidi K, Heidari M, Bagherifard A, Mirzaei A (2019) Favorable outcome of extended curettage for the treatment of unifocal chronic sclerosing osteomyelitis of clavicle: a case series. *J Shoulder Elb Surg*:1–7 Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jse.2019.08.020>.
- Mooney JF (2014) Sclerosing osteomyelitis as a complication of pediatric femur fracture fixation. *J Pediatr Orthop Part B* 23:554–559.
- Nasir N, Aquilina K, Ryder DQ, Marks CJ, Keohane C (2006) Garré's chronic diffuse sclerosing osteomyelitis of the sacrum: A rare condition mimicking malignancy. *Br J Neurosurg* 20:415–419.
- Nikomarov D, Zaidman M, Katzman A, Keren Y, Eidelman M (2013) New treatment option for sclerosing osteomyelitis of Garré. *J Pediatr Orthop Part B* 22:577–582.
- Otto S, Burian E, Troeltzsch M, Kaeppler G, Ehrenfeld M (2018) Denosumab as a potential treatment alternative for patients suffering from diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible—A rapid communication. *J Cranio-Maxillofacial Surg* 46:534–537 Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2017.10.011>.
- Song S, Jeong HJ, Shin HK, Kim E, Park SJ, Park JH (2019) Sclerosing osteomyelitis of Garré: A confusing clinical diagnosis. *J Orthop Surg* 27:1–4.
- Franco-Jiménez S, Romero-Aguilar JFF, Bervel-Clemente S, Martínez-Vázquez M, Álvarez-Benito N, Grande-Gutiérrez P, Maldonado-Yanza RGG (2013) Osteomielitis esclerosante crónica de Garré en un niño con afectación sacra. *Rev Española Cirugía Ortopédica y Traumatol (English Ed)* 57:145–149 Available at: <http://dx.doi.org/10.1016/j.recot.2012.11.003>.