

ALOPLASTIA OSOASĂ ÎN TRATAMENTUL OSTEODISPLAZIEI FIBROASE POLIOSTICE STOPEAZĂ EVOLUȚIA PROCESULUI PATOLOGIC ȘI CONTRIBUIE LA OSIFICAREA FOCARELOR NEINTERVENITE CHIRURGICAL

BONE ALLOPLASTY IN TREATMENT OF FIBROUS POLYOSTOTIC OSTEODYSPLASIA CEASES THE EVOLUTION OF PATHOLOGICAL PROCESS AND CONTRIBUTES TO OSSIFICATION OF NONINTERVENTED SURGICAL FOCI

Ion Marin

Catedra Ortopedie și Traumatologie, USMF "N. Testemițanu", Chișinău, Republica Moldova

Rezumat

În lucrare sunt prezentate noi dovezi la studiile anterioare (1981), care reconfirmă că înlăturarea unui oarecare, la indicație, focar patologic dintr-un os afectat de "Osteodisplazie fibroasă poliostică" și osteoplastia defectului restant cu alogrefe corticale scindate contribuie la profilaxia procesului de malignizare, stoparea evoluției acestei maladii sistemice și la osificarea focarelor fibroase nesupuse intervenției chirurgicale. Rolul decisiv în patogenia tratamentului acestor pacienți aparține particularităților stimulative și reparatoare în osteogeneza ale osului alogen asupra organismului în cauză. Acest fenomen nu se observă în cazurile de implantare a autogrefelor colectate de la bolnav.

Summary

The given work presents new proof of anterior studies (1981), which reconfirms, that any indicated removal of a pathological focus from an affected bone by polyostotic fibrous osteodysplasia and the remained osteoplastia defect with cortical disintegrated allografts, contributes to the prophylaxis of malignant process, to the arrest of evolution of this systemic disease and to ossification of foci which didn't undergo surgical interventions. A decisive role in pathogenesis of treatment of these patients belongs to stimulatory features and reajustment of the allogenic bone on the given body. This phenomenon is not seen in cases of implantation of autografts collected from the patients.

Introducere

Această patologie a fost divizată pentru prima dată în a. 1927 de către V. Braițev [11] din grupul așa-ziselor osteodistrofii fibroase, numind-o "Osteodistrofie fibroasă localizată". În a. 1938 L. Lichtenstien, reieșind din studierea a 4 pacienți, a dat acestei forme nozologice denumirea de "Polyostotic fibrous dysplasia" [4], mai târziu inclusă în "Clasificarea histologică a tumorilor osoase", elaborată sub egida OMS în a. 1972; revăzută ulterior și reeditată în a. 1993 și 2009 [1, 5, 6].

Osteodisplazia fibroasă poliostică (ODFP) este o maladie congenitală, manifestată ca o anomalie embrionară de dezvoltare a oaselor în aspect genetic. Are însușiri osteogenetice și pseudotumorale. Manifestările clinice apar la diferite vârste, preponderent la copii și adolescenți, însă nu rar se depistează la oameni maturi, predominând sexul feminin. Pe parcursul dezvoltării acestei maladii apar dureri surde în regiunile afectate, diformități la locomotor, fracturi patologice și chiar semne de malignizare [13]. Boala evoluează lent, timp îndelungat, frecvent asimptomatic în debut. Focarele patologice conțin țesut fibros de culoare albicioasă, pe alocuri roză; densoelastic, asemănător cu consistența cauciucului [8]. Acest substrat morfologic în dinamică umple canalul medular al oaselor tubulare, canalele intertisulare ale oaselor plate, distrugând în vector de centrifugă spre periferie și proximal stratul osos compact sau spongios, în consecință formându-se cavități

diferite după formă și dimensiuni. Corticala osului afectat devine erozată, apar zone chistice, pe alocuri asemănătoare cu fagurele de albine. Integritatea periostului se păstrează. Microscopic se determină celule histofibroblastice lipsite de mitoze, fibre de colagen, elemente de țesut osteoid, pe alocuri celule gigante polinucleate, osteoblaste anormale, trabecule de os nou, slab calcinat primar, insuficient dezvoltat. Trabeculele pot fi neregulat împrăștiate printre țesutul fibros: mai puține la număr sau multiple, iar în unele zone lipsesc [5, 12]. De regulă, concomitent afectarea are loc în diferite oase, însă mai frecvent în variate proporții sunt atacate femurul, humerusul, tibia, fibula, radiusul, ulna, oasele bazinului; mai rar coastele, vertebrele, clavicula, oasele craniene; epifizele rămân intacte. Radiologic se determină focare cu "imagini de sticlă mată", conturate variat. Canalul centromedular al oaselor tubulare este lărgit, corticala subțiată, pe când zonele neafectate ale osului au structură normală. Lipsesc semne de manifestări periostale, care apar, de regulă, în cazul consolidării fracturii patologice și decurge în termeni obișnuiți. Probele biologice ale sângelui, urinei, fosfataza alcalină, indicii Ca/P sunt nemodificate [5]; schimbări au loc în cazul fracturilor patologice și mai ales în situații de malignizare.

Această patologie necesită diferențiere de: hiperparatiroidism, neurofibromatoză, boala Paget, mielomul multiplu, condromatoza osteo-articulară. Însă fiecare dintre aceste afec-

țiuni are particularități specifice și nu prezintă mari dificultăți de diagnostic. Tratamentul pacienților afectați de ODFP în principiu este chirurgical: înlăturarea, conform indicațiilor, a focarului patologic în limitele osului sănătos și osteoplastia defectului restant cu alogrefe corticale osoase [9, 14, 17]. În acest aspect se folosesc diferite tipuri de rezecție: marginală, parietală intracavitară, segmentară; rar chiuretajul, deoarece după acesta apar recidive.

La necesitate se efectuează variate osteotomii de corectare a axului osului deformat și osteosinteza fragmentelor cu fixare internă [10]. Unii autori consideră că la copii intervențiile chirurgicale trebuie efectuate mai radical, pentru a evita ulterior recidivele. Chiuretajul focarului patologic aceștia îl admit numai la adulți [8]. Rezecția extremității articulare sau amputația se aplică numai în cazuri excepționale – malignizarea procesului patologic, distrugerea totală a segmentului afectat.

Materiale și metode

Experiența noastră cuprinde studiul a 4 paciente cu vârsta cuprinsă între 18-30 de ani, afectate de ODFP (confirmat histologic), la care în complexul de tratament am intervenit chirurgical (un pacient de 63 ani, afectat de ODFP, cu malignizarea focarului patologic din humerusul drept – Fig. 1, a fost trimis pentru tratament la Institutul Oncologic).



Fig. 1

La 3 dintre paciente focarele patologice erau localizate în metadiafiza proximală a ambelor oase femurale și la bazin. Într-un caz procesul de distrugere avea localizare diafizară în ambele oase humerale, în zonele metadiafizare proximale ale ambilor femururi și în osul iliac stâng. Până la operație o pacientă a suportat fractură patologică a humerusului drept, alta – la segmentele femurale. Fracturile consolidase în termeni obișnuiți, însă semne de regresie în evoluția bolii nu s-au constatat; invers – distrugerea a continuat să progreseze. La fiecare pacientă a fost înlăturat câte un focar fibros (din femur – la 3, din humerus – la 1), iar defectul restant a fost substituit cu alogrefe corticale osoase scindate. Pe parcursul dispensarizării, studiind la distanță (2,5-42 ani) rezultatele tratamentului, am constatat că procesul de restructurare a alogrefelor implantate decurge mult mai activ, decât la pacienții maturi operați de alte patologii, și se finalizează în termeni ca și la copii și adolescenți. În focarele neoperante evoluția procesului patologic s-a stopat, se

evidențiază procesul de osificare a zonelor fibroase. 3 paciente practic sunt sănătoase, recuperate, apte de muncă – începând activitatea fizică peste 2-3 ani de la intervenția chirurgicală. O pacientă prelungește cu succes procesul de recuperare (al 3-lea an de la operație) în legătură cu prezența patologiei renale (nu rareori însoțitoare maladiei date) – pielonefrită cronică în remisie. Aceste observații, argumentate prin investigații clinico-radiologice și paraclinice, ne-au permis să concluzionăm că la stoparea evoluției ODFP un rol decisiv îl are influența alogrefelor osoase, care concomitent servesc și ca un rezervor de elemente minerale necesare organismului omului bolnav de această maladie sistemică. Prima comunicare despre eficacitatea patogenetică a alogrefelor osoase în tratamentul ODFP noi am publicat-o în a. 1981 [18]. Însă, cu regret, discuții la această temă în literatura de specialitate n-au urmat.

Prezentare de cazuri

Pacienta Ț., 18 ani, ODFP – localizarea focarelor patologice în ambele diafize humerale, ambele femururi proximale și în osul iliac stâng; fractură patologică consolidată la humerusul drept (Fig. 2).



Fig. 2

La 12.12.1969 am efectuat o intervenție chirurgicală: rezecție marginală și parietală intracavitară la diafiza osului humeral drept, înlăturarea focarului patologic și aloplastia defectului restant cu grefe corticale scindate, conservate în soluție de antibiotice (Fig. 3).

Postoperator – cicatrizare primară a plăgii, 4 luni imobilizare ghipsată. Peste un an de la operație s-a căsătorit, ulterior a născut 2 copii (fiica în 1971, feciorul în 1976). În prezent este bunică a 4 nepoți. Până la operație lucra muncitoare la fabrica de încălțăminte „Zorile”, după recuperare postoperatorie – 8 ani a lucrat la uzina „Signal”, apoi 12 ani la uzina „Electromașina”. Din a. 1992 până în prezent este muncitoare la fabrica „Bucuria”. Permanent a efectuat și efectuează lucru calificat – prin activitate manuală. În a. 2006 a suportat o colecistectomie; de alte afecțiuni nu a suferit. Timp de 42 ani de la operație se află la supraveghere dispensarială. Alogrefele implantate s-au restructurat (Fig. 4).

Cicatricele postoperatorie are aspect obișnuit, se conturează pe tot traiectul sulcusului bicipital lateral, fără modificări vicioase. Focarele patologice din humerusul stâng, ambele femururi (Fig. 5)



Fig. 3



Fig. 4



Fig. 5

și osul iliac stâng n-au progresat (evoluția bolii este stopată), în ele se evidențiază procesul de osificare secundară. Calitatea vieții acestei paciente este foarte bună. Prin urmare, rolul aloplastiei osoase folosite în complexul de tratament s-a încheiat practic cu însănătoșirea pacientei și restabilirea deplină a capacității de muncă.

Pacienta Ș., 30 ani, invalid de gr. II din copilărie. ODFP – localizarea focarelor patologice în metadiafiza proximală a ambelor femururi și a fibulei stângi, în osul iliac stâng. În a. 2003, pe fond de fractură patologică la femurul stâng, într-o instituție medicală s-a efectuat chiuretajul focarului patologic, osteosinteza centromedulară și osteoplastia defectului restant cu autogrefe colectate din osul iliac stâng (tija metalică a fost înlăturată peste un an de la operație). În a. 2004, în aceeași instituție, s-a efectuat chiuretajul la femurul drept și autoplastie cu grefe colectate din osul iliac drept; postoperator complicație purulentă-lichidată chirurgical. Ulterior procesul patologic a progresat în toate focarele operate și neoperate, s-a fracturat femurul drept – tratament conservator. În a. 2008 durerile în femurul stâng au devenit insuportabile. S-a acutizat pielonefrita. Concomitent a suportat o intervenție chirurgicală pe fond de „extrauterină”. La examinarea pacientei am constatat o consolidare vicioasă a femurului stâng la locul fostei fracturi suportate în a. 2004, prezența unei cavități de mari dimensiuni în focarul patologic și, de asemenea, progresarea procesului de distrucție în osul femural drept și în osul iliac stâng (Fig. 6).



Fig. 6

La 9.04.2009 am efectuat o rezecție marginală și parietală intercavitară la metadiafiza proximală a femurului stâng și aloplastia defectului restant cu grefe corticale scindate, conservate în soluție de 0,5 % formaldehidă și fierte timp de 45 minute – cu scop de deproteinizare, ca să nu influențeze negativ rinichii afectați. Perioada postoperatorie – cicatrizare primară a plăgii, imobilizare ghipsată 4 luni; mers cu ajutorul cârjelor timp de 1 an de la operație. Pe parcursul supravegherii dispensariale până în prezent am constatat o ameliorare vădită a stării generale a pacientei, dispariția totală a durerilor, progresarea restructurării alogrefelor, stoparea evoluției bolii în toate focarele neoperate și evaluarea evidentă a osificării acestora (Fig. 7).

Pielonefrita a trecut în remisie. Indicii analizei generale a sângelui, Ca/P; fosfataza alcalină – în limite normale. Proteine în urină – variază între 0,62 – 0,33 g/l. Pacienta merge liber, funcția în articulațiile coxofemorale deplină, nu șchiopătează;

tinde să-și exercite profesia de contabil și să nască un copil. Incomparabil spre bine la pacientă s-a schimbat calitatea vieții, iar cu aceasta și modul de trai în familie. Deci, metoda de elecție în tratamentul ODFP aparține aloplastiei osoase și nu autoplastiei.



Fig. 7

Discuții

Necâtând la faptul că ODFP de mulți ani este identificată ca formă nozologică de sine stătătoare, iar pe parcursul anilor în clinici prioritare s-a acumulat o experiență impunătoare [2, 7, 10, 12, 14, 16], tratamentul acestei maladii până în prezent este considerat paliativ. Discuțiile în această direcție ajung chiar și la pesimism. Tratamentul conservator în principiu este inefficient [3], iar cel chirurgical este considerat ca metodă de elecție, cu toate că în cazuri generalizate ale acestei maladii acesta este interpretat ca fiind extrem de dificil și nerealizabil, din cauza afectării mai multor oase ale scheletului [16]. Se afirmă, că intervențiile chirurgicale moderne nu pot fi radicale, nu au ca rezultat însănătoșirea pacienților, iar dacă apar păreri optimiste, nu sunt altceva, decât o eroare [15]. Și mai categorice sunt concluziile precum că pronosticul tratamentului în ODFP rămâne nefavorabil și că o metodă de tratament capabilă să lichideze ori să stopeze procesul patologic nu există. Tratamentul chirurgical în vigoare cuprinde numai măsuri ortopedice: corectarea deformităților oaselor tubulare, și, după indicații, înlăturarea unuia sau a altuia dintre focarele patologice, finalizând cu osteoplastia defectului restant [12]. M.V. Volkov [14], apreciind pozitiv rolul stimulator în osteogeneza locală a alogrefelor corticale osoase scindate, paralel admite prezența focarelor patologice rămase mai sus și mai jos de locul intervenției chirurgicale. Autorul

a făcut aceste juste, după părerea noastră, concluzii, studiind rezultatele tratamentului chirurgical la 91 de copii și adolescenți la o distanță de până la 20 ani de la intervențiile chirurgicale. De facto, autorul a ajuns la pragul descoperirii unui fenomen științific cheie în procesul de stopare a evoluției ODFP, dar aici s-a oprit, făcând încheiere, că formele severe de ODFP evoluează spre invaliditate dramatică în consecința deformităților la extremitățile locomotorului, fracturilor patologice, posibilităților de malignizare, care apar pe parcurs, până la pierderea deplină a capacității de sprijin a membrilor pelvine.

Studiile noastre ne-au permis să stabilim influența patogenă a alogrefelor osoase corticale asupra organismului uman la stoparea și regresarea evoluției ODFP, lărgind în continuare cunoștințele în acest domeniu și ieșirea la un nou concept rațional pentru însănătoșirea și recuperarea medico-biologică și socială a acestei categorii de pacienți. Acest fenomen nu a atras atenția specialiștilor în patologia osteo-articulară, deoarece boala se întâlnește comparativ rar, iar pacienții operați, ulterior căpătând o ameliorare a sănătății, probabil, fiind satisfăcuți de tratament, nu s-au adresat repetat la specialiștii în cauză. Aici se reflectă și lacunele din sistemul dispensarial.

Concluzii

1. Tratamentul ODFP este chirurgical și cuprinde: înlăturarea la indicație a unui focar patologic, aloplastia osoasă a defectului restant cu grefe corticale scindate.
2. În cazul deformităților oaselor tubulare cu dezaxarea axului extremității afectate este indicată osteotomia de corectare, iar osteosinteza fragmentelor poate fi asigurată cu alogrefele implantate sau cu dispozitive standarde.
3. Alogrefele osoase implantate în defectul restant, apărut după înlăturarea focarului patologic, în dinamică provoacă stoparea evoluției ODFP și contribuie la osificarea țesutului fibros în zonele afectate, nesupuse intervenției chirurgicale; asta nu se întâmplă în cazul folosirii de autogrefe.
4. Pacienții afectați de ODFP necesită supraveghere dispensarială pe tot parcursul vieții în instituțiile medicale corespunzătoare.
5. Pentru destăinuirea mecanismului de stopare a evoluției ODFP prin influența alogrefelor sunt necesare studii și investigații fundamentale la nivel pluridisciplinar (inclusiv în cadrul temelor de doctorat, postdoctorat și granturilor pe plan internațional). Rezultatele acestor studii pot face lumină în patogenia și tratamentul altor afecțiuni asemănătoare de dereglare a osteogenezei de ordin congenital, cum este boala Ollier.

Bibliografie

1. Antonescu D. M., Pop D. M. Elemente de Patologie osteo-articulară. București, „Teora” 2000: 71 – 73.
2. Dominok G. Knoch H. Knochengeschwülste and geschwulstähnliche Knochenkrankungen. Veb Gustav Fischer Verlag Jena, 1971: 267 – 276.
3. Karikumar J. M., Verma K., Modi A. Alendronate therapy in polyostotic fibrous dysplasia presenting with pathologic fracture. *Am. J. Orthop (Belle Mead N.J.)*, 2011; 40(3): 48 - 51.
4. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch. Surg.*, 1938; 36(5): 874 – 898.
5. Pană I., Voinea A., Rovența N., Filipescu G., Gorun N., Vlădăreanu M. Tumorile osului. Editura Academiei Române, 1984: 185 – 191.
6. Schajovitz F., Sissons H. A., Sobin L. H. The WHO Histologic Classification of Bone Tumors. A Commentary of the Second Edition, *Cancer*, 1995; 75(5): 1208 – 1214.
7. Snetkov A. I. Surgical treatment of the polyostotic form of fibrous dysplasia in children and adolescents. *Vestn. Khir. IM. I. I. Grek.*, 1988; 140(6): 85 – 9.
8. Stănculescu D., Orban H. Tumorile aparatului locomotor. București, 1997: 70 – 74.
9. Tomasik P., Spindel J., Miszczyk L., Chrobok A., Koczy B., Widuchowski J., Mroczek T., Matysiakiewicz J., Pilecki B. Surgical treatment of dysplasia fibrosa and defectus fibrosus with bone allografts. *Orthop. Traumatol. Rehabil.*, 2010; 12 (1): 58-66

10. Tong Z. C., Wang K. Z., Jiao N., Yang T. M., Zhang W., Chen B. Surgical treatment of fibrous dysplasia in proximal femur. *Zhongguo Gu Shang*, 2011; 24 (4): 345-8
 11. Брайцев В. Р. Фиброзная остеоидистрофия. Москва «Медгиз», 1947:89 – 127
 12. Виноградова Т. Л. Опухоли костей. Москва «Медицина», 1973: 247-270
 13. Волков М. В. Самойлова Л. И. Фиброзная остеоидистрофия. Москва «Медицина», 1973: 163 стр.
 14. Волков М. В. Болезни костей у детей. Москва «Медицина», 1985: 212-227
 15. Зацепин С. Т. Костная патология взрослых. Москва «Медицина», 2001: 198-209
 16. Корж А. А., Моисеева К. Н., Панков Е. Я. Фиброзная дисплазия костной ткани, «Здоров'я», Киев-1971: 124 стр.
 17. Корж А. А., Талышинский Р. Р., Гомопластика в лечении опухолей костей, «Здоров'я», Киев - 1973: 168 стр.
 18. Марин И. М. Хирургическое лечение доброкачественных опухолей костей». Кишинев «Штиинца», 1981: 90 - 94
-