

Šepanje pri otroku z benignim kostnim tumorjem

Prikaz primera /
Case report

A limping child with a benign bone tumour

Blaž Šetina, Karin Schara

Izvleček

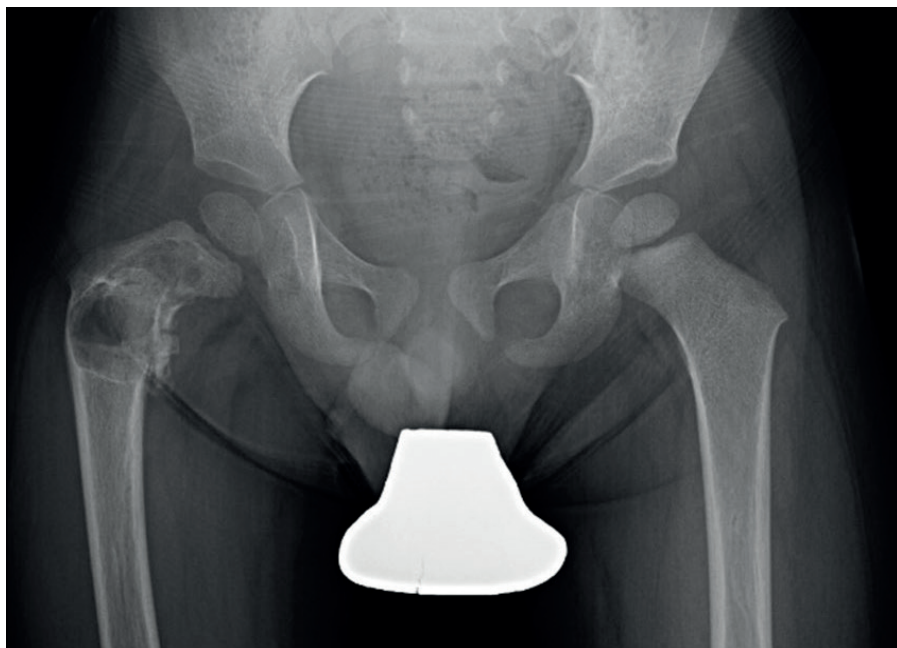
Šepanje je pogost klinični znak in razlog za ambulantni pregled otroka pri specialistu pediatrične ali ortopedske stroke. Možnih vzrokov šepanja je veliko, čeprav gre lahko le za različico v normalnem poteku otrokovega razvoja hoje. V zgodnjem otroštvu, ko otrok shodi in še ni osvojil vseh gibalnih vzorcev, je klinična ocena šepanja diagnostični izziv. Kostni tumorji, tako benigni kot maligni, so v zgodnjem otroštvu redki. Postavitev diagnoze zahteva natančno anamnezo ter temeljit klinični pregled s slikovnim in laboratorijskim diagnosticiranjem. Z rentgenskim slikanjem lahko prikažemo večino kostnih tumorskih sprememb, za natančnejšo diagnozo pa so potrebne dodatne radiološke preiskave ter morebitni odvzem vzorcev tkiva za mikrobiološke ali patohistološke preiskave. Zdravljenje načrtujemo individualno.

Ključne besede: hoja, kostne novotvorbe, spontan zlom.

Abstract

A limping child is a frequent clinical presentation in both paediatric and orthopaedic surgery practice, with wide possible aetiology. Sometimes it is only a phase in the normal course of a child's gait development. In early childhood clinical evaluation of limping may present a diagnostic challenge, particularly when the child begins to gain walking abilities and has not yet mastered all the movement patterns. Bone tumours, both benign and malignant, are rare in early childhood. In order to detect these cases, a precise medical history and clinical examination with imaging and laboratory diagnostics is crucial. Majority of bone changes can be detected by a simple X-ray image alone, but in order to confirm the diagnosis and decide upon the treatment, additional radiological examinations as well as bone biopsies may be needed. Treatment is planned individually.

Key words: gait, bone neoplasms, fracture, spontaneous



SLIKA 1: RENTGENSKI POSNETEK MEDENICE – KOSTNA CISTA PROKSIMALNE STEGNENICE S PATOLOŠKIM ZLOMOM (VIR: UKC LJUBLJANA).

FIGURE 1: PELVIC X-RAY - PROXIMAL FEMUR BONE CYST WITH A PATHOLOGIC FRACTURE (SOURCE: UCC LJUBLJANA).

Uvod

Šepanje je nenormalen vzorec hoje in stoje zaradi bolečine, mišične šibkosti ali deformacij na sklepih ali kosteh spodnjih udov (1). Pri dojenčkih in majhnih otrocih je ocena šepanja zahtevna. Šepanje se kaže z nezmožnostjo hoje oz. stoje ali s spremembo vzorca hoje. Etiologija šepanja je običajno povezana z otrokovo starostjo in vzorcem antalgicne hoje (2). Umeščenost bolečine ni vedno odraz prizadetega sklepa ali kosti, ampak je lahko bolečina prenesena, kar zahteva natančno anamnezo in klinični pregled, diagnostično obravnavo ter laboratorijske in radiološke preiskave. Najpogostejše diferencialnodiagnostične možnosti šepanja pri otroku, mlajšem od 5 let, so manjše poškodbe ali nespecifično vnetje sklepa oz. prehodni sinovitis, ki se po nekaj dneh počitka spontano umiri. Bakterijska vnetja kosti in sklepov praviloma potekajo s povišano temperaturo in splošno prizadetostjo (3). Tumorske benigne ali maligne spremembe so redke (4).

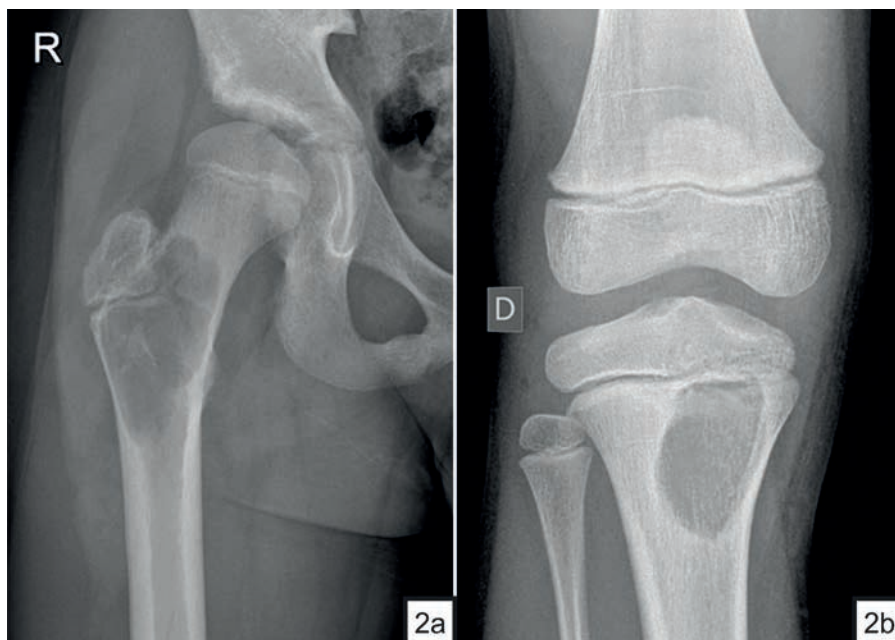
Prikaz primera

Predstavljamo primer 29-mesečnega dečka s šestmesečno anamnezo šepanja. Deček je tretji otrok v družini. Nosečnost in porod sta potekala brez posebnosti. Na šepanje so starše opozorili v vrtcu. Po nekaj tednih šepanja ga je pediater napotil na prvi pregled k ortopedu, ki pri obsegu gibov ali kontraktur v sklepih spodnjih udov ni ugotavljal posebnosti. Mesec dni pred pregledom v nujni ortopedski ambulanti je deček padel in se udaril v področje desnega kolena, zato so ga pregledali v urgentni travmatološki ambulanti. Opravili so rentgensko slikanje kolenskega sklepa, ki ni pokazalo zloma kosti ali drugih sprememb, ki bi bile lahko vzrok šepanja in bolečin. Zaradi bolečin so dečku namestili tutor longeto. Na kontrolnem pregledu pri travmatologu tri tedne po padcu deček še vedno ni obremenjeval desnega spodnjega uda in ni mogel hoditi. Istega dne so na infekcijski kliniki izključili osteomielitis in ugotovili prikrajšavo desnega spodnjega uda za en

centimeter. Zaradi vztrajajočega šepanja so ga mesec dni po padcu obravnavali v nujni ortopedski ambulanti. Pri pregledu je bilo jasno izraženo šepanje na desno nogo, desni spodnji ud pa je bil v zunanji rotaciji z normalnim obsegom gibov v kolčnem sklepu. Izmerili smo tudi prikrajšavo desnega spodnjega uda, ki je znašala dva centimetra. Rentgenska slika je pokazala večje cistične spremembe proksimalnega dela desne stegnenice s sklerotičnim robom in z zlomom medialnega korteksa stegnenice (Slika 1).

Zaradi predvidenih imobilizacije in nadaljnje diagnostične obravnave smo dečka sprejeli na otroški oddelek Ortopedske klinike in mu namestili enostranske mavčeve hlače.

Četrty dan po sprejemu smo opravili magnetnoresonančno slikanje (MRI) v splošni anesteziji. V predelu metadiáfize je bila opisana 35 x 20 x 30 milimetrov velika lobulirana multilokularna, deloma cistična sprememba, štiri milimetre oddaljena od rastle plošče. Po vbrizganju paramagnetnega kon-



SLIKA 2A: SOLITARNA KOSTNA CISTA PROKSIMALNEGA DELA STEGNE; SLIKA 2B: ANEVRIZMALNA KOSTNA CISTA PROKSIMALNEGA DELA STEGNE; SLIKA 2C: FIBROZNA DISPLAZIJA PROKSIMALNEGA DELA STEGNE S PATOLOŠKIM ZLOMOM; SLIKA 2D: NEOSIFIRAJOČI FIBROM DISTALNEGA DELA GOLENICE (VIR: UKC LJUBLJANA).

trastnega sredstva so se solidni deli obarvali. Ker glede na magnetnoresonančne značilnosti cistične spremembe ni bilo mogoče natančno opredeliti, smo se odločili za biopsijo.

Osmi dan po sprejemu smo v splošni anesteziji opravili debeloigelnno biopsijo, histopatološki izvid pa je nakazal anevrizmalno kostno cisto.

Pri dečku nadaljujemo zdravljenje zloma z imobilizacijo v enostranskih mavčevih hlačah. Po zacelitvi načrtujemo operacijski poseg – eskohleacijo in spongioplastiko anevrizmalne kostne ciste.

Razpravljanje

V prvih petih letih otroštva so benigni kostni tumorji redko vzrok šepanja. Bolj pogosti vzroki patološkega dogajanja v kolčnem sklepu so prehodni sinovitis, osteomielitis, septični artritis, spregledana displazija kolka in prikriti zlomi kosti (2). Pri kliničnem pregledu smo pozorni na otrokovo starost, tra-

janje težav, nedavno poškodbo oziroma prekomerno aktivnost otroka ter pridruženo povišano telesno temperaturo in mrzlico. Povprašamo o trajanju bolečine, jakosti bolečine ter o morebitnih sprožilnih in olajševalnih dejavnikih. Ciklična in nočna bolečina kažeta na maligno dogajanje (5). Posebno pozornost namenimo otrokom, mlajšim od treh let, s sistemskimi ali lokalnimi znaki vnetja, z zmanjšanim obsegom gibov v sklepu, ki hoje ne zmorejo več, in imajo anamnezo kroničnega ali intermitentnega šepanja (3). Bolečina, lokalizirana v sklepu ali kosti, zahteva laboratorijsko diagnosticiranje krvi (hemogram z diferencialno krvno sliko, SR, CRP, v primeru povišane telesne temperature tudi hemokulture) (6). Osnovna radiološka preiskava (rentgensko slikanje) je v primeru akutnega vnetnega dogajanja na začetku negativna, v pomoč pa je tudi ultrazvočna preiskava. Pogosto ob prvem pregledu ne ugotovimo razloga šepanja, zato je pomembno, da otroka naročimo na kontrolni pregled.

Primarni cistični benigni tumorji v otroštvu s klinično sliko šepanja s prisotnim patološkim zlomom ali brez njega so solitarna kostna cista, anevrizmalna kostna cista, fibrozna displazija in neosifirajoči fibrom (Slika 2).

Solitarna kostna cista (enostavna kostna cista) je napolnjena s tekočino. Večinoma se pojavlja v prvih dveh desetletjih življenja, približno enako pogosto pri obeh spolih, največkrat v proksimalni nadlahtnici in stegnenici. Lahko se kaže z lokalizirano bolečino, šepanjem ali neuporabo uda. Ob odsotnosti zloma je večinoma brezsimptomna in jo odkrijemo naključno (7).

Na rentgenskem posnetku se kaže kot dobro omejena litična lezija s sklerozo ali brez nje in običajno zajema cel obseg kosti. V primerjavi z anevrizmalno kostno cisto premer ciste ni nikoli večji od premera kosti. (8) Če gre za patološki zlom, lahko v cisti opazimo del kosti (*angl.* fallen fragment).

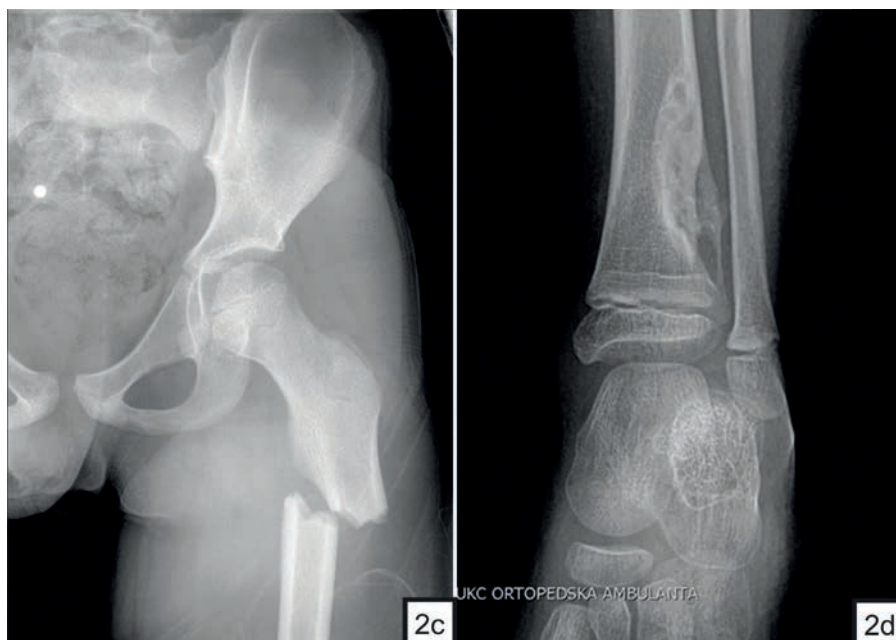


FIGURE 2A: SOLITARY BONE CYST OF THE PROXIMAL FEMUR; FIGURE 2B: ANEURYSMAL BONE CYST OF THE PROXIMAL TIBIA; FIGURE 2C: FIBROUS DYSPLASIA OF THE PROXIMAL FEMUR AFTER A PATHOLOGICAL FRACTURE; FIGURE 2D: NONOSSIFYING FIBROMA OF THE DISTAL TIBIA (SOURCE: UCC LJUBLJANA).

Enostavno kostno cisto obravnavamo z radiološkim spremljanjem in s prilagoditvijo dejavnosti v izogib patološkemu zlomu. Če je cista velika in na mestu, kjer bi lahko prišlo do zloma, zdravimo z drenažnimi vijaki. Redko sta potrebni kiretaža in spongioplastika, v primeru zloma pa imobilizacija ali osteosinteza.

Anevrizmalna kostna cista je nemaligna kostna cista z votlinami, napolnjenimi s krvjo. Cista lahko hitro raste in uničuje okolno kostnino. Večinoma je solitarna, v približno dveh tretjinah primarna ali pa se pojavi v sklopu drugih nemalignih kostnih tumorjev (velikocelični kostni tumor, osteoblastom, hondroblastom) (7). Predstavlja 9 % benignih kostnih tumorjev (9).

Večinoma se pojavlja v obdobju adolescence, nekoliko pogostejše pri deklethih, največkrat v zadnjih delih vretenc, stegnenici in golenici (10). Navadno povzroča lokalizirano bolečino. Klinično se kaže s šepanjem in z lokalnim otekanjem ob rasti ciste, ob manjši poškodbi pa pogosto pride do patolo-

škega zloma (5). Če se cista nahaja v vretencih, se lahko kaže z nevrološkimi znaki in simptomi, če sega do rastišč, pa lahko v tem predelu ustavi rast kosti.

Na klasičnem rentgenskem posnetku se kaže kot ekspanzivna in agresivna cista s tankim sklerotičnim robom, lahko s pridruženim zlomom ali periostalno reakcijo (8). Na magnetni resonanci se kaže kot s tekočino izpolnjena septirana votlina. Zdravljenje anevrizmalne kostne ciste je kirurško z izrezom (ekscizijo), kiretažo in spongioplastiko. Včasih je potrebna kemična kavitacija ali krioterapija. Pred tem lahko opravimo embolizacijo, s čimer zmanjšamo krvavitev med operacijo. V literaturi opisujejo recidive po operativnem zdravljenju v kar 10–50 % primerov (5).

Fibrozna displazija je lezija, pri kateri del kosti zamenjata fibrozno vezivno tkivo in slabo oblikovana trabekularna kostnina (8). Je posledica mutacije *GNAS1* (*angl.* guanine nucleotide stimulatory protein) in predstavlja 5–7 %

benignih tumorjev kosti (9). Lahko se pojavlja posamično, pri Albrightovem sindromu pa na več mestih v kosteh. Pojavnost je največja pri 20. letu, najbolj pogosta mesta pa so proksimalna stegnenica, golenica, rebra in lobanja (5). Nekoliko pogostejše se pojavlja pri moških. Večina bolnikov je brez znakov in simptomov, lahko pa sta prisotna bolečina in otekanje.

V primeru ponavljajočih se patoloških zlomov lahko povzroči deformacijo kosti (8). Na rentgenskem posnetku se kaže kot litična lezija v predelu metafize ali diafize. Lahko poveča premer kosti in spremeni os, kortikalna kost pa je stanjšana. Zdravljenje je odvisno od klinične slike. Če je umeščena na aksialnih kosteh, ki nosijo težo, ter ob prisotnosti remodelacije in patološkega zloma pridejo v poštev kiretaža, spongioplastika in stabilizacija.

Neosifirajoči fibrom (NOF) je pogosta fibrozna lezija kosti. Je razvojni defekt, pri katerem se mesto osifikacije zapolni s fibroznim vezivnim tkivom (8). NOF je običajno naključna radio-

loška najdba, najpogostejše v področju distalne stegnenice ter distalnega in proksimalnega dela golenice. NOF je bolj pogost pri ženskem spolu. Praviloma ne povzroča težav in ga običajno najdemo med obravnavo zaradi poškodbe. Velike lezije se lahko kažejo s patološkim zlomom.

Na rentgenskem posnetku vidimo majhne, dobro omejene, ekscentrične in ekspanzivne litične lezije v metafizah kosti z luskastimi sklerotičnimi mejami. Ob hkratnem patološkem zlomu imajo lahko bolj agresiven izgled. Manjši in brezsimptomni NOF, ki je naključna najdba, ne potrebuje spremljanja, razen ob prisotnosti bolečine. Če zajema več kot polovico premera kosti ali se nahaja na mestu velike obremenitve, pride v poštev kirurško zdravljenje s kiretažo in spongioplastiko. Napoved izida NOF je dobra, saj se običajno zapolnijo s kostjo do konca rasti (7).

Zaključek

Šepanje je pri otrocih pogost klinični znak in vzrok ambulantne obravnave pri pediatru in ortopedu. Vzroki šepanja so številni in so pogosto diagnostični izziv. Razlikovati moramo med načinom hoje pri otroku, ki se hoje še uči in še ni osvojil vseh gibalnih vzorcev, in pravim šepanjem. Diferencialnodiagnostično je vzrok za šepanje v zgodnjem otroštvu najpogostejše povezan z manjšo poškodbo, prehodnim sinovitisom ali bakterijskim vnetjem kosti in sklepov.

Kostni tumorji, tako benigni kot maligni, so v zgodnjem otroštvu redki. Po natančni anamnezi in kliničnem pregledu nadaljujemo z laboratorijskimi in slikovnimi preiskavami, tj. ultrazvočno preiskavo kolka in rentgenskim slikanjem. RTG slikanje je neinvazivna, enostavna in povsod dostopna preiskava, ki jo je v primeru kliničnega dvoma smiselno uporabiti zgodaj v diagnostični obravnavi.

Literatura

1. Kost S, Thompson AD. Limp. In: Fleisher and Ludwig's Textbook of Pediatric Emergency Medicine, 7th edition, Shaw KN, Bachur RG (Eds), Wolters Kluwer, Philadelphia 2016. str.280.
2. Perry DC, Bruce C. Evaluating the child who presents with an acute limp. BMJ 2010; 341:c4250.
3. Singer J. Evaluation of acute and insidious gait disturbance in children less than five years of age. Adv Pediatr 1979; 26:209.
4. Van den Berg H, Kroon MH, Slaar A, Hogendoorn P. Incidence of Biopsy-Proven Bone Tumors in Children: A Report Based on the Dutch Pathology Registration „PALGA“. J Pediatr Orthop 2008; 28:29–35.
5. Arkader A, Gebhardt MC, Dormans JP. Bone and soft-tissue tumors. In: Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, 7th ed, Weinstein SL, Flynn JM (Eds), Wolters Kluwer Health 2014, Philadelphia 2014. str.426.
6. Vardiabasis NV, Schlechter JA. Definitive Diagnosis of Children Presenting to A Pediatric Emergency Department With Fever and Extremity Pain. J Emerg Med 2017; 53:306.
7. Biermann JS. Common benign lesions of bone in children and adolescents. J Pediatr Orthop 2002; 22:268.
8. Copley L, Dormans JP. Benign pediatric bone tumors. Evaluation and treatment. Pediatr Clin North Am 1996; 43:949.
9. Hakim DN, Pelly T, Kulendran M, Caris JA. Benign tumours of the bone: A review. J Bone Oncol 2015; 4:37.
10. Dahlin DC, McLeod RA. Aneurysmal bone cyst and other nonneoplastic conditions. Skeletal Radiol 1982; 8:243.

Blaž Šetina, dr. med.

Splošna bolnišnica Jesenice, Oddelek ortopedske kirurgije, Jesenice, Slovenija

mag. Karin Schara, dr. med.

(kontaktna oseba / contact person)

Oddelek otroške ortopedske kirurgije

Ortopedska klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Zaloška cesta 9, 1000 Ljubljana, Slovenija

e-naslov: karin.schara@kclj.si

prispelo / received: 9. 8. 2019

sprejeto / accepted: 30. 8. 2019