



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΝΩΣΗ
ΓΙΑ ΤΗ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ ΥΓΕΙΑ



υβριδικό
**2° Πανελλήνιο
Θερινό Συμπόσιο
Μυοσκελετικής Υγείας**

Με φυσική παρουσία

**Διαδραστική συζήτηση
περιστατικών**

**Ερέτρια
16-19
Ιουνίου 2022**
**Eretria
Hotel & Resort**

www.epemy.gr

“Άνδρας 45 ετών με άλγος ισχίου που τον αφυπνίζει”

ΜΙΧΑΗΛ ΚΡΙΚΕΛΗΣ
Ειδικευόμενος Ρευματολογίας
Γ.Ν.Α. “ΚΑΤ”

ΔΕΝ υπάρχει σύγκρουση
συμφέροντος για την
παρούσα ομιλία

Άνδρας 45 ετών με άλγος ΑΡ ισχίου από 6μήνου.

Παραπομπή από ιδιώτη Ορθοπαιδικό για ρευματολογική εκτίμηση.

Ο πόνος είναι συνεχής, υπάρχει και στην ανάπαυση αλλά επιδεινώνεται με τη φόρτιση του σκέλους, τον αφυπνίζει, υφίεται ελάχιστα με τη λήψη ΜΣΑΦ και επανέρχεται άμεσα μετά τη διακοπή τους.

Ατομικό αναμνηστικό: σκωληκοειδεκτομή, βουβωνοκήλη ΔΕ

Φαρμακευτική αγωγή: ουδέν

Ο ασθενής δεν καπνίζει και καταναλώνει κοινωνικά αλκοόλ. Κανονική σωματική άσκηση.

Οικογενειακό ιστορικό: ελεύθερο ρευματικών νοσημάτων

Κλινικά, χωλότητα βάδισης και αδυναμία στήριξης στο πάσχον μέλος.

Ανώδυνη κύλιση AP ισχίου, ανώδυνος περιορισμός στην έσω στροφή του ισχίου, άλγος στην εν τω βάθει ψηλάφηση στην περιοχή του AP ισχίου.

Χωρίς σημεία ενθεσίτιδας, χωρίς ευαισθησία στην περιοχή του σύστοιχου μείζονος τροχαντήρα, σ. Lasegue (-), σ. Patrick (-)

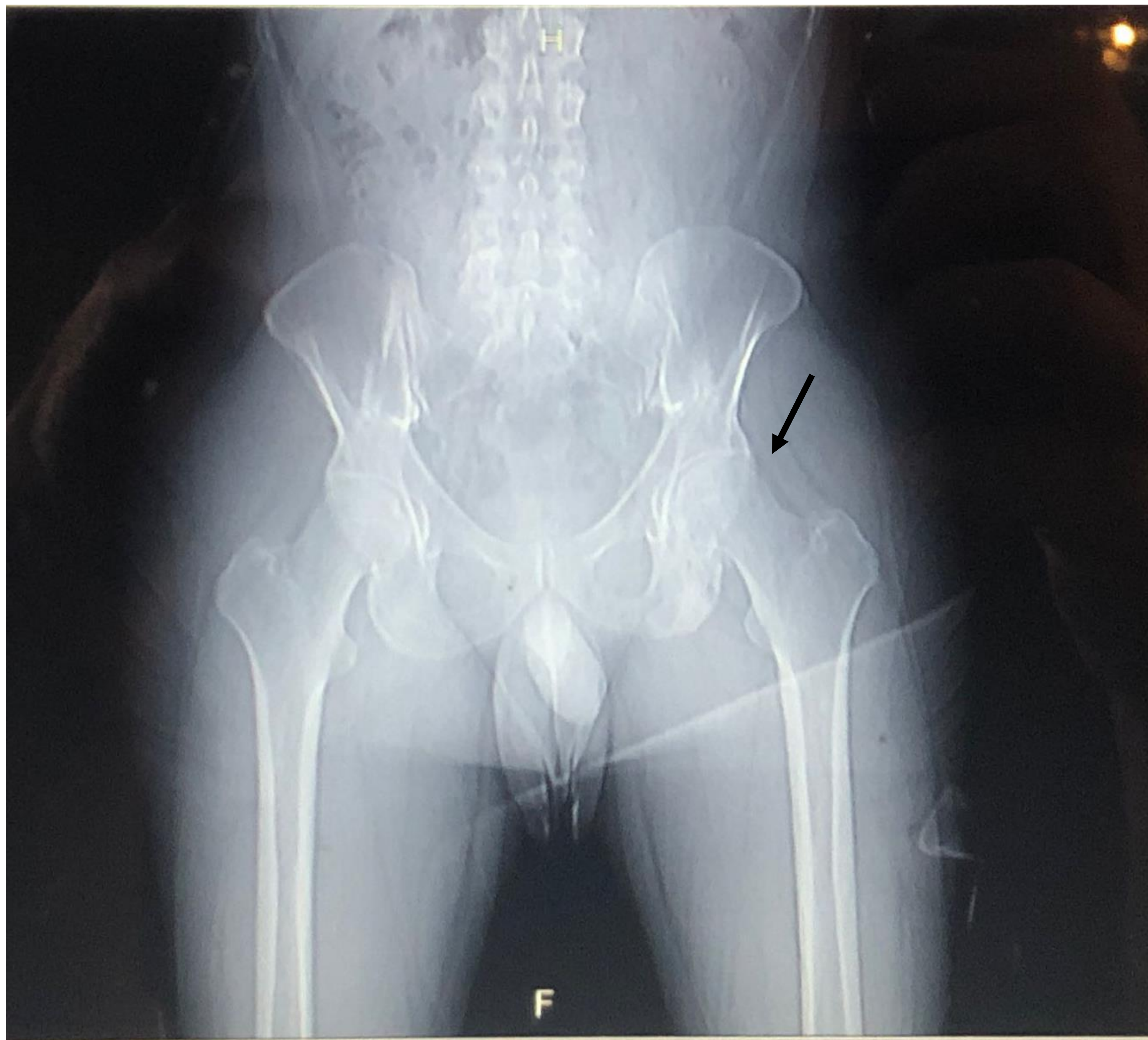
Σφύξεις ψηλαφητές στο AP κάτω άκρο και στη σύστοιχη μηριαία αρτηρία, χωρίς ακουστό φύσημα.

Ουρογεννητική περιοχή χωρίς εμφανή παθολογία. Βουβωνικοί λεμφαδένες μη ψηλαφητοί.

Ο ασθενής ήταν απύρετος.

Από το ιστορικό δεν προκύπτει φλεγμονώδης οσφυαλγία ή κάποιο σύμπτωμα υπέρ συστηματικού φλεγμονώδους νοσήματος.

Δεν προηγήθηκαν ενδοαρθρικές εγχύσεις.



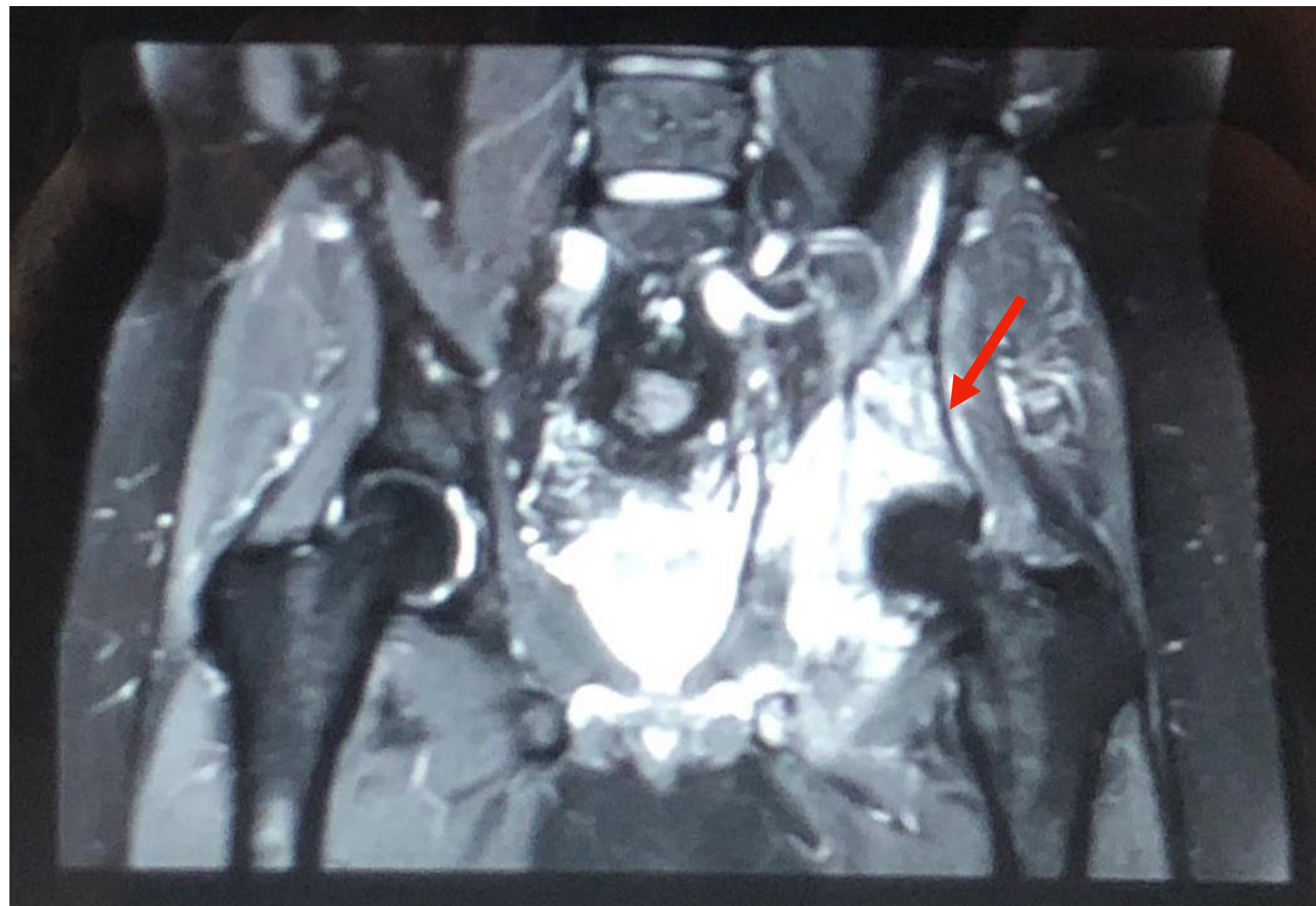
Διαφορική διάγνωση μη τραυματικής αιτιολογίας άλγους ισχίου σε άνδρες ενήλικες
Στένωση αορτολαγονίου αρτηρίας - ισχαιμία
Σηπτική αρθρίτιδα
Οστεονέκρωση κεφαλής μηριαίου
Αυτόματο κάταγμα
Όγκοι οστών
Οστεοαρθρίτιδα ισχίου
Φλεγμονώδεις αρθρίτιδες ισχίου
Ιερολαγονίτιδα
Τροχαντηρίτιδα
Ριζιτικός πόνος
Παραισθητική μηραλγία
Μηροκοτυλιαία πρόσκρουση
Περιοχικός πόνος (π.χ. θυλακίτιδα λαγονοψοϊτή)
Ενδοκοιλιακές εξεργασίες
Πηγή: UpToDate “Approach to the adult with unspecified hip pain” (είσοδος 28.4.22)

Γενική αίματος	WBC 5030 (51%, 38%) HCT 39%, HGB 13.1 (MCV 86, MCH 28) PLTs 242000
TKE	7
CRPποσ	0.3 (<0.5)
Ur	38
Cr	0.90
SGOT	21
SGPT	26
ALP	57
γGT	45
CPK	69
LDH	343
Ca	9.25
Alb	4.5
P	3.7
Mg	1.9
TSH	1.7
25 OH D3	44.5
PTH	17.8
Η/Φ λευκωμάτων ορού	φυσιολογική

Συνοψίζοντας...

- Άνδρας 45 ετών με άλγος AP ισχίου από 6μήνου
- Συνεχής πόνος με επιδείνωση στη φόρτιση, τον αφυπνίζει, μη ύφεση με ΜΣΑΦ
- Ανώδυνος περιορισμός στην έσω στροφή του AP ισχίου, ευαισθησία στην εν τω βάθει ψηλάφηση της ισχιακής χώρας.
- Ro λεκάνης-ισχίων: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα
- Εργαστηριακός έλεγχος: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα, χωρίς δείκτες φλεγμονής.





HISTOPATHOLOGY REPORT

ID Number [REDACTED]

Specimen Number [REDACTED]

Surname: [REDACTED]

Name: [REDACTED]

ICD-0 CODE:

Age: 46 [REDACTED]

COLLECTED: [REDACTED]

REPORT TO: [REDACTED]

RECEIVED: [REDACTED]

HOSPITAL/CLINIC: [REDACTED]

REPORTED: [REDACTED]

CLINICAL INFORMATION:

Painful, large, sclerotic left ischial bony tumour increased in size over the last 6 months.

SPECIMEN TYPE

CT guided biopsy from left ischium.

MACROSCOPIC FEATURES:

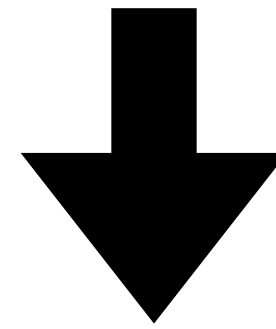
Received in formalin, labelled with the patient's name are two bone cores 5mm each
Submitted in one cassette

MICROSCOPIC FEATURES:

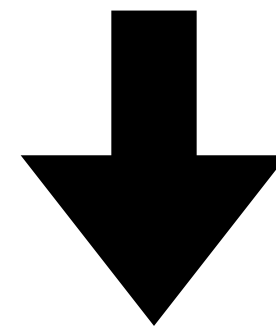
One of the cores is cortical bone. The second core is a fragment of trabecular bone. The marrow spaces are sclerotic filled with dense fibrous tissue, with a population of cells with severe crush artefact so that morphology is not retained.

Immunohistochemistry with pan keratin epithelial markers AE1/3, CAM2 is negative and metastatic deposits are not identified.

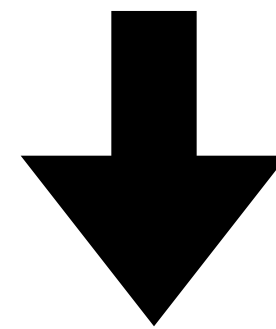
N. Paget των οστών



Έλαβε in ζολεδρονικό οξύ 5 mg άπαξ



Ύφεση του πόνου μέσα σε ένα μήνα



Εκκρεμεί επανεκτίμηση

Νόσος Paget των οστών (PBD)

Ανακαλύφθηκε το 1877 από τον Sir James Paget.

Η δεύτερη πιο συχνή διαταραχή μεταβολισμού των οστών μετά την οστεοπόρωση. Επίπτωση: 5-7 περιπτώσεις / 10.000 ανθρωπο-έτη.

Μονοοστική ή πολυοστική, οικογενής (γονίδιο SQSTM1) ή σποραδική, συσχέτιση με ιό ιλαράς.

Τρία παθοφυσιολογικά στάδια: 1) λυτικό (οστεοκλάστες>οστεοβλάστες), 2) οστεοπαραγωγικό (οστεοβλάστες>>>οστεοκλάστες), 3) σκληρυντικό => εικόνα οστού σαν υφαντό (woven bone).

Κλινικά: συνήθως ασυμπτωματική - τυχαίο εύρημα, άλγος (50%) κυρίως σε οστά που σηκώνουν βάρος, αυτόματο κάταγμα σε παραμορφωμένο μακρό οστό, απώλεια ακοής, ριζίτιδα/παραπάρεση.

Εργαστηριακά:

- ↑ ALP με φυσιολογικές τρανσαμινάσες - RR 10.9 (ΟΜΩΣ όχι πάντα αυξημένη!)
- Εάν η ALP είναι φυσιολογική, μπορούμε να μετρήσουμε BTM (BALP, P1NP, uNTX) => ↑

Νόσος Paget των οστών (PBD)

Απεικόνιση:

- Απλή ακτινογραφία σε λεκάνη, σπλαγχνικό και οστέινο κρανίο, κνήμες => ευαισθησία 93%
- Σπινθηρογράφημα με Tc^{99m} => επιπρόσθετα στην ακτινογραφία όπου απαιτείται, μόνο ενεργά μεταβολικές βλάβες, αλλά ιονίζουσα ακτινοβολία!
- Η CT και η MRI δεν έχουν δείξει ανωτερότητα.
- Επί ενδείξεων βιοψία οστού.

Θεραπεία:

- iv ζολεδρονικό οξύ 5 mg => παρατεταμένη ύφεση (έως 6 έτη)
- p.o. διφωσφονικά => μικρότερης διάρκειας ύφεση, πιο τακτική παρακολούθηση ALP και BTM
- sc denosumab 60 mg / 6μηνο => μόνο case reports, βοηθάει σε GCT
- Αναλγητικά, θεραπεία περιοχικού πόνου, θεραπεία επιπλοκών

Παρακολούθηση νόσου με τιμή ALP, δείκτες φλεγμονής => Επιπλοκές: δευτεροπαθής ΟΑ, αυτόματα κατάγματα (10-30%), οστεοσάρκωμα (αύξηση ALP, δείκτες φλεγμονής;), καλοήθους γιγαντοκυτταρικός όγκος (GCT), απώλεια ακοής, παραπάρεση & παγίδευση νεύρων (στένωση σπονδυλικού σωλήνα/υποκλοπή), καρδιακή ανεπάρκεια με υψηλό ΚΕ, αιμορραγία στο χειρουργείο.

Paul Tuck S, Layfield R, Walker J, Mekkayil B, Francis R. Adult Paget's disease of bone: a review. Rheumatology (Oxford). 2017 Dec 1;56(12):2050-2059. doi: 10.1093/rheumatology/kew430. PMID: 28339664.

Ralston SH, Corral-Gudino L, Cooper C, Francis RM, Fraser WD, Gennari L, Guañabens N, Javaid MK, Layfield R, O'Neill TW, Russell RGG, Stone MD, Simpson K, Wilkinson D, Wills R, Zillikens MC, Tuck SP. Diagnosis and Management of Paget's Disease of Bone in Adults: A Clinical Guideline. J Bone Miner Res. 2019 Apr;34(4):579-604. doi: 10.1002/jbmr.3657. Epub 2019 Feb 25. PMID: 30803025; PMCID: PMC6522384.

Case Report



Γιατί δημοσιεύουμε case reports;

Συχνότητα

Τα case reports είναι ιδιαιτέρως χρήσιμα για σπάνια νοσήματα ή σπάνιες εκδηλώσεις συχνών νοσημάτων (π.χ. Η ν. Paget είναι το δεύτερο συχνότερο μεταβολικό νόσημα των οστών μετά την οστεοπόρωση).

Επιστημονικό ενδιαφέρον

Οι Ρευματολόγοι πρέπει να έχουν υπόψη τους τη ν. Paget, καθώς οι μυοσκελετικές εκδηλώσεις της εμπλέκονται στη διαφορική διάγνωση ρευματικών νοσημάτων (π.χ. ισχιαλγία).

Ιδιαιτερότητα

Μία κλασική περίπτωση, αλλά να έχει κάτι ασυνήθιστο και αξιομνημόνευτο (π.χ. ν. Paget με φυσιολογική ALP, που δεν έχει τυπική ακτινογραφία).

Πληρότητα

Το περιστατικό μας να έχει ολοκληρωμένη προσπέλαση (π.χ. πλήρες ιστορικό, απαραίτητος εργαστηριακός & απεικονιστικός έλεγχος).



MEDITERRANEAN JOURNAL
OF RHEUMATOLOGY

AN EDITION OF GREEK RHEUMATOLOGY SOCIETY AND
PROFESSIONAL ASSOCIATION OF RHEUMATOLOGISTS
e-ISSN: 2529-198X

ΑΡΧΙΚΗ

ΠΕΡΙΟΔΙΚΟ

CURRENT ISSUE

IN PRESS

ΑΡΧΕΙΟ ΤΕΥΧΩΝ

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΣΥΓΓΡΑΦΕΙΣ

ΥΠΟΒΟΛΗ ΑΡΘΡΟΥ

ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Είσοδος

Εγγραφή

Αναζήτηση...



Language: 🌐 Ελληνικά

Ελληνικό περιοδικό

Pubmed

Impact factor

Case reports

Οδηγίες για Συγγραφείς

Θεματικά πεδία και ειδικός σκοπός του Περιοδικού

Το Mediterranean Journal of Rheumatology (Mediterr J Rheumatol, e-ISSN 2529-198X, με την υποστήριξη της Ελληνικής Ρευματολογικής Εταιρείας και της Επαγγελματικής Ένωσης Ρευματολόγων Ελλάδος είναι ένα peer-reviewed, διεθνές επιστημονικό περιοδικό μεταφραστικής Ιατρικής που καλύπτει θέματα παθοφυσιολογίας, διάγνωσης, θεραπείας και πρόληψης των μυοσκελετικών, αυτοάνοσων και αυτοφλεγμονώδων ασθενειών, που είναι διαδεδομένες σε χώρες της Μεσογείου και γειτονικές χώρες. Προτεραιότητα είναι θέματα μυοσκελετικής φροντίδας, εκπαίδευσης ασθενών, και συνεχούς επαγγελματικής ανάπτυξης στη ρευματολογία για να καλυφθούν πλήρως οι προκλήσεις που αντιμετωπίζουν οι ασθενείς, οι νοσηλευτές, οι φοιτητές και οι ειδικοί στη ρευματολογία και τις συναφείς ειδικότητες.

CASE DESCRIPTION

Paget's Disease (PD) is a chronic metabolically active bone disease, characterised by a disturbance in bone remodelling due to an increase in osteoblastic and osteoclastic activity. We report a case of a 45-year-old man with insidious onset pelvic pain of 6-month duration, which reflected to his left groin. The pain did not respond to non-steroid anti-inflammatory drugs (NSAIDs). The patient had no history of prior illness or state that predisposes to the above symptoms. Clinical examination was unremarkable except for tenderness in the deep palpation of the left inguinal area. Log roll hip test did not induce pain in the hip joint and passive movements in the hip joint were possible. The patient's X-ray (figure 1) was not specific for bone pathology. Differential diagnosis included fracture, bone tumors, inflammation of the hip joint, femoroacetabular impingement, meralgia paresthetica and Paget's disease. The patient's biochemical profile for bone metabolism parameters, serum electrophoresis and prostatic specific antigen (PSA) were within normal ranges (table 1). Remarkably, the patient had a normal serum alkaline phosphatase (ALP) of 57 U/L (normal range 40-125 U/L).

Table 1: Patient's biochemical profile including bone	
CBC	WBC 5030 (53%, 38%) HCT 39%, HGB 13.1 PLTs 242000
ESR (mmHg/h)	7
quantitative C-reactive protein - qCRP (mg/dl)	0.3 (<0.5)
Urea (mg/dl)	38 (10-50)
Creatinine (mg/dl)	0.9 (0.6-1.3)
SGOT (IU/l)	21 (<41)
SGPT (IU/l)	26 (<40)
ALP (IU/l)	57 (40-130)
γGT (IU/l)	45 (11-50)
CPK (IU/l)	69 (25-200)
LDH (IU/l)	343 (<480)
Ca (mg/dl)	9.25 (8.4-10.3)
Alb (g/dl)	4.5 (3.4-5.4)
P (mg/dl)	3.7 (2.5-4.5)
Mg (mEq/l)	1.9 (1.3-2.1)
TSH (IU/ml)	1.7 (0.27-4.2)
25-OH Vitamin D3 (IU)	44.5 (30-100)
PTH (pg/ml)	17.8 (10-69)
Serum electrophoresis	normal diagram



Figure 1: Pelvic X-ray showing no significant bone pathology.

We performed a CT scan of the pelvic area, which revealed an irregular, patchy pattern in the left ilium and ischium (figure 2a, 2b). The pelvic MRI suggested diffuse osseous oedema in the above regions (figures 2c, 2d) and Tc^{99m} bone scintigraphy showed an increased focal uptake in the left ilium and ischium (figure 2e). A CT-guided bone biopsy from the left ischium was suggestive of dense fibrous tissue in sclerotic bone marrow spaces, disturbed morphology and absence of metastatic deposits, which was consistent with Paget's Disease. The patient was initiated on bisphosphonate therapy (a single dose iv zoledronic acid 5 mg) with significant clinical improvement.

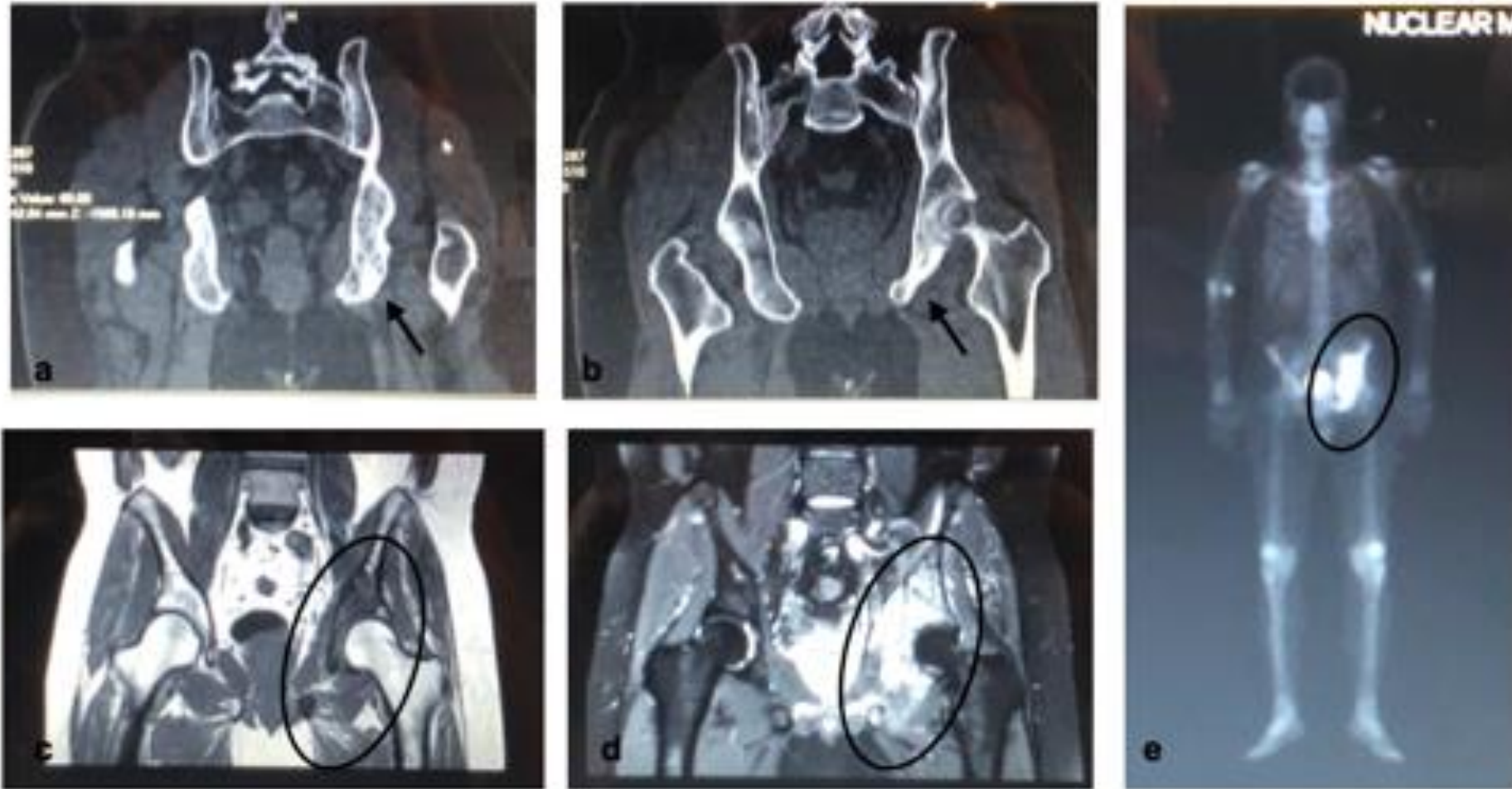


Figure 2. Imaging of the patient's pelvic area. a, b) CT scan that depicts a patchy network of osteosclerotic and osteopenic areas in the left iliac and ischial bones. c) MRI T1W sequence depicts low signal in the left iliac bone suggestive of diffuse osseous oedema. d) MRI T1W sequence suggests heterogenous enhancement in the same area after intravenous contrast administration. e) Increased focal uptake in the left ileum and ischium in Tc^{99m} bone scintigraphy.

Paget's Disease (PD) is a chronic metabolically active bone disease, characterised by a disturbance in bone remodelling due to an increase in osteoblastic and osteoclastic activity (1-4). We report a case of a 45-year-old man with insidious onset pelvic pain of 6-month duration, which reflected to his left groin. The pain did not respond to non-steroid anti-inflammatory drugs (NSAIDs). The patient had no history of prior illness or state that predisposes to the above symptoms. Clinical examination was unremarkable except for tenderness in the deep palpation of the left inguinal area. Log roll hip test did not induce pain in the hip joint and passive movements in the hip joint were possible.

The patient's X-ray (figure 1) was not specific for bone pathology. Differential diagnosis included fracture, bone tumors, inflammation of the hip joint, femoroacetabular impingement, meralgia paresthetica and Paget's disease.

The patient's biochemical profile for bone metabolism parameters, serum electrophoresis and prostatic specific antigen (PSA) were within normal ranges (table 1). Remarkably, the patient had a normal serum alkaline phosphatase (ALP) of 57 U/L (normal range 40-125 U/L).

There were no specific findings in the patient's X-ray (figure 1).



The patient's X-ray (figure 1) was not specific for bone pathology.

The patient's serum alkaline phosphatase (ALP) was not increased.



Remarkably, the patient had a normal serum alkaline phosphatase (ALP) of 57 U/L (normal range 40-125 U/L).

Table 1: Patient’s biochemical profile including bone parameters	
CBC	WBC 5030 (53%, 38%) HCT 39%, HGB 13.1 PLTs 242000
ESR (mmHg/h)	7
quantitative C-reactive protein - qCRP (mg/dl)	0.3 (<0.5)
Urea (mg/dl)	38 (10-50)
Creatinine (mg/dl)	0.9 (0.6-1.3)
SGOT (IU/l)	21 (<41)
SGPT (IU/l)	26 (<40)
ALP (IU/l)	57 (40-130)
γGT (IU/l)	45 (11-50)
CPK (IU/l)	69 (25-200)
LDH (IU/l)	343 (<480)
Ca (mg/dl)	9.25 (8.4-10.3)
Alb (g/dl)	4.5 (3.4-5.4)
P (mg/dl)	3.7 (2.5-4.5)
Mg (mEq/l)	1.9 (1.3-2.1)
TSH (IU/ml)	1.7 (0.27-4.2)
25-OH Vitamin D3 (IU)	44.5 (30-100)
PTH (pg/ml)	17.8 (10-69)
Serum electrophoresis	normal diagram

Στις δεκαδικές
τιμές ζητούνται
“.” και όχι “,”

The patient's biochemical profile revealed a normal value for serum calcium (9.25 mg/dl), serum phosphate (3.7 mg/dl), serum alkaline phosphatase (57 IU) and the rest of bone metabolism parameters.



The patient's biochemical profile for bone metabolism parameters, serum electrophoresis and prostatic specific antigen (PSA) were within normal ranges (table 1).

There is no need
to repeat
parameters that
are shown in a
table.

We performed a computerised tomography (CT) scan of the pelvic area, which revealed an irregular, patchy pattern in the left ilium and ischium (figure 2a, 2b). The pelvic magnetic resonance imaging (MRI) suggested diffuse osseous oedema in the above regions (figures 2c, 2d) and Tc^{99m} bone scintigraphy showed an increased focal uptake in the left ilium and ischium (figure 2e). A CT-guided bone biopsy from the left ischium was suggestive of dense fibrous tissue in sclerotic bone marrow spaces, disturbed morphology and absence of metastatic deposits, which was consistent with Paget's Disease. The patient was initiated on bisphosphonate therapy (a single dose iv zoledronic acid 5 mg) with significant clinical improvement.

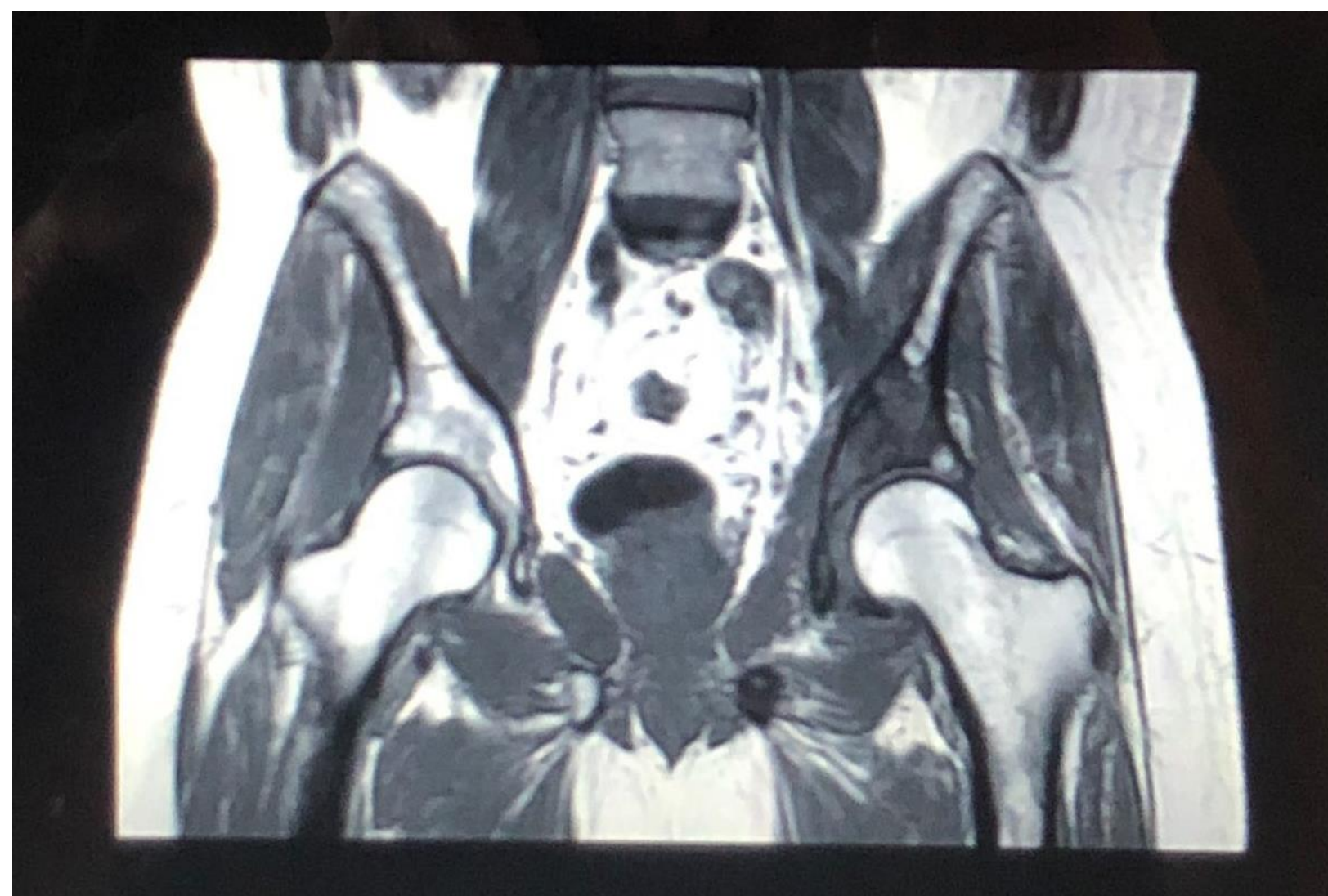


Figure 2. Imaging of the patient's pelvic area. CT scan that reveals a patchy network of osteosclerotic and osteopenic areas in the left iliac and ischial bones. MRI T1W sequence depicts low signal in the left iliac bone suggestive of diffuse osseous oedema. MRI PDW_SPAIR sequence suggests heterogenous enhancement in the same area after intravenous contrast administration. Increased focal uptake in the left ilium and ischium in Tc^{99m} bone scintigraphy.

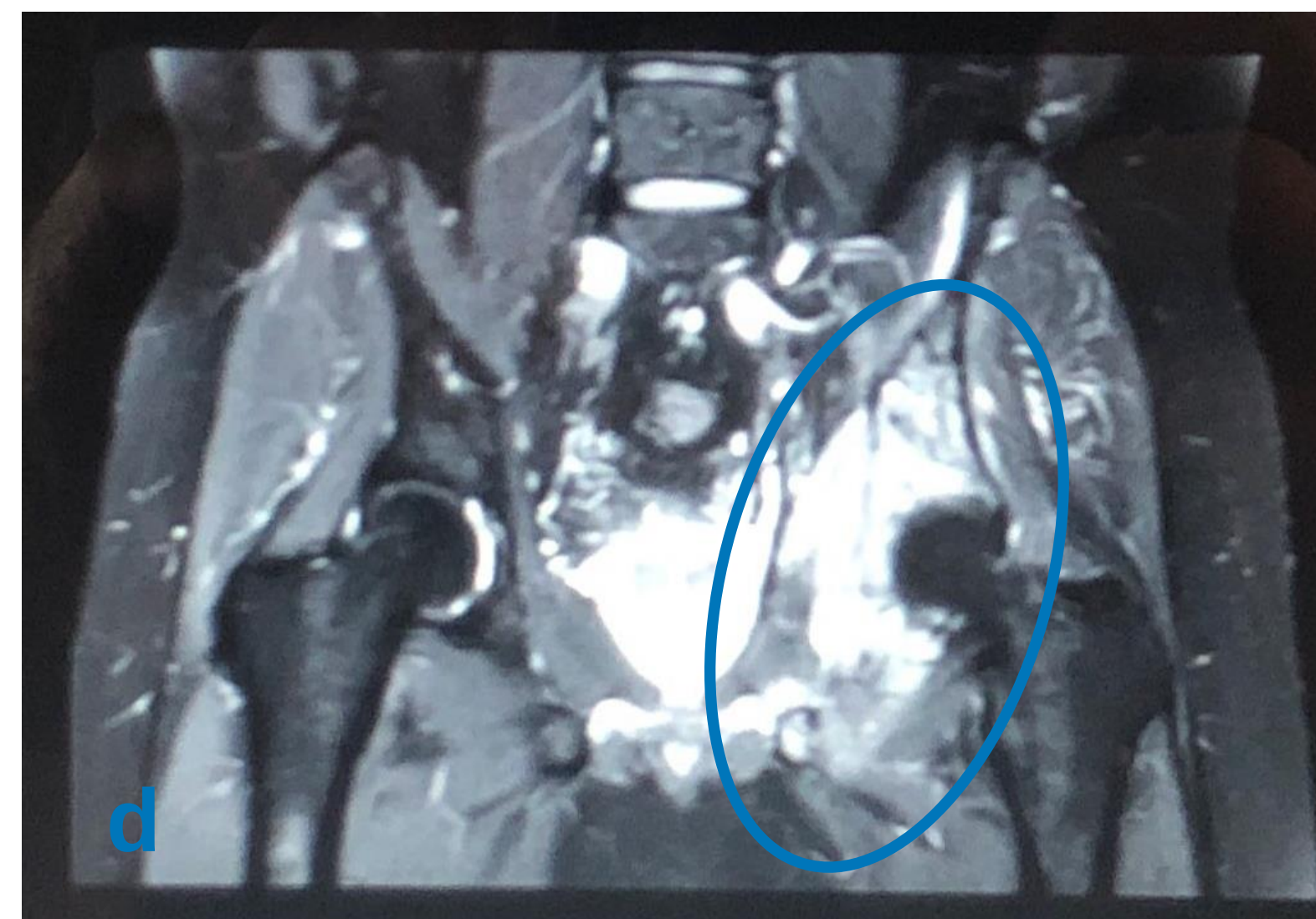


Figure 2. Imaging of the patient's pelvic area. **a, b)** CT scan that reveals a patchy network (arrow) of osteosclerotic and osteopenic areas in the left iliac and ischial bones. **c)** MRI T1W sequence depicts low signal in the left iliac bone suggestive of diffuse osseous oedema (circle). **d)** MRI PDW_SPAIR sequence suggests heterogenous enhancement in the same area after intravenous contrast administration (circle). **e)** Increased focal uptake (circle) in the left ilium and ischium in Tc^{99m} bone scintigraphy.

