

ΧΟΝΔΡΟΣΑΡΚΩΜΑ ΛΑΓΟΝΙΟΥ ΕΠΙ ΟΣΤΕΟΧΟΝΔΡΩΜΑΤΟΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΝΟΣΟ ΠΟΛΛΑΠΛΩΝ ΕΞΟΣΤΩΣΕΩΝ

Διακουμής Γ¹, Μπουραζάνη Μ², Βάλβης Σ¹, Πρίντεζης Γ¹, Μέντζης Α¹, Δάρα Σ¹, Παπακώστας Ι¹, Αγρογιάννης Γ³

¹ Ορθοπαιδική Κλινική, Γ.Α.Ο.Ν.Α "Ο Άγιος Σάββας"

² Αναισθησιολογικό Τμήμα, Γ.Α.Ο.Ν.Α "Ο Άγιος Σάββας"

³ Αν.Καθηγητής Ιστοπαθολογίας, 1ο Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ

- ▶ **Σκοπός:** Η παρουσίαση ασθενούς με εξαλλαγέν χονδροσάρκωμα λαγονίου επί οστεοχονδρώματος σε ασθενή με νόσο πολλαπλών εξοστώσεων (Ν.Π.Εξ.). Η Ν.Π.Εξ. είναι μια σπάνια κληρονομική πάθηση (επίπτωση: 1:50.000), κληρονομείται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα (EXT1 ή EXT2 μετάλλαξη στα χρωμοσώματα 8q24.11-q24.13 και 11p11-12), προσβάλλει κυρίως τις μεταφύσεις των μακρών οστών και προκαλεί παραμορφώσεις. Κατά τη διάρκεια της σκελετικής ανάπτυξης τα οστεοχονδρώματα είναι καλοήθη, στην ενήλικη ζωή όμως δύναται να εξαλλαγούν.

▶ **Υλικό-Μέθοδος:** Άντρας 38 ετών με γνωστή Ν.Π.Εξ. παρουσιάστηκε στα εξωτερικά ιατρεία με ευμεγέθη ψηλαφητή διόγκωση λαγονίου. Ο απεικονιστικός έλεγχος ανέδειξε οστεοχόνδρωμα στα πλαίσια του γνωστού ιστορικού της Ν.Π.Εξ.. Απεικονιστικά, στο νόσημα αυτό υπάρχει χαρακτηριστική συνέχεια μεταξύ του μυελού του μυελού και του οστεοχονδρώματος, ενώ η χόνδρινη καλύπτρα όταν υπερβαίνει το 1,5 εκ. (κατ' άλλους τα 2 εκ.) εγείρει την υποψία εξαλλαγής. Μετά από απόφαση της διεπιστημονικής ομάδας του Νοσοκομείου προγραμματίστηκε χειρουργική εξαίρεση του οστεοχονδρώματος.

- ▶ **Αποτελέσματα:** Ο ασθενής υπεβλήθη σε εκτομή του οστεοχονδρώματος με χρήση πολύτροφου τροχού και η μετεγχειρητική του πορεία ήταν ομαλή. Η ιστολογική εξέταση ανέδειξε την παρουσία οστεοχονδρώματος, ο χόνδρος του οποίου (πάχους περίπου 3 εκ.) παρουσίαζε μέτρια κυτταροβρίθεια, μυξοειδή εκφύλιση και κυστική εκφύλιση. Παρατηρήθηκε επίσης, βαθεία επέκταση του χόνδρου, σχεδόν έως τη βάση εκτομής. Η συνολική εικόνα ήταν συμβατή με δευτεροπαθές περιφερικό χονδροσάρκωμα.

▶ **Συμπεράσματα:** Ενδείξεις για χειρουργική παρέμβαση στη νόσο των πολλαπλών εξοστώσεων αποτελούν η εξαλλαγή σε χονδροσάρκωμα, η ύπαρξη συμπτωματολογίας από την πίεση νεύρων ή/και αγγείων, η παρεμπόδιση της κινητικότητας άρθρωσης και αισθητικοί λόγοι. Στη διεθνή βιβλιογραφία το ποσοστό εξαλλαγής κυμαίνεται γύρω στο 1-2%, ωστόσο δεν υφίστανται ασφαλή ιστολογικά κριτήρια για τη μετάπτωση προς χονδροσάρκωμα με μόνη κοινά αποδεκτή παράμετρο το πάχος της χόνδρινης καλύπτρας (όριο το 1,5 – 2 εκ.).

▶ Βιβλιογραφία:

Sonne-Holm E et al. "Multiple cartilaginous exostoses and development of chondrosarcoma" Dan Med J. 2014 Sep;61(9):A4895

Fei L et al. "Chondrosarcoma transformation in hereditary multiple exostosis. A systematic review and clinical and cost effectiveness of a proposed screening model". J Bone Oncol. 2018 Oct 4;13:114-122

Beltrami G et al. "Hereditary Multiple exostosis a review of clinical appearance and metabolic pattern" Clin Cases Miner Bone Metab. 2016 May-Aug;13(2):110-118

