

گزارش یک مورد

بیماری پاژه استخوانی با درگیری دو طرفه کانال بینایی

دکتر مهدی خواجهی*، دکتر مهدی حبیبی**

* استادیار، بخش گوش و حلق و بینی، بیمارستان لقمان حکیم، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی-درمانی شهید بهشتی
** دستیار، بخش گوش و حلق و بینی، بیمارستان لقمان حکیم، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی-درمانی شهید بهشتی

خلاصه

پاژه بیماری نسبتاً شایع سیستم اسکلتی در سنین بالا می باشد که با افزایش ضخامت استخوان به طور موضعی و با جایجایی استخوانی مشخص همراه خواهد بود. این بیماری در سنین کمتر از ۲۰ سال به ندرت گزارش شده است. در این مقاله یک مورد بیماری پاژه استخوانی در مرد جوان ۱۷ ساله ای گزارش شده است که با شکایت از کاهش پیشرونده بینایی در دو چشم مراجعه نموده است و با توجه به سی تی اسکن بیمار که نمایانگر تحت فشار قرار داشتن عصب بینایی در کانال می باشد، عمل جراحی دکمپرسیون عصب بینایی در سمت چپ (که هنوز آنروفیه نشده است) صورت می گیرد و نمونه پاتولوژی به دست آمده از استخوان تغییر شکل یافته حاکی از بیماری پاژه استخوان در کانال اپتیک می باشد. پس از انجام عمل جراحی و برداشتن فشار از روی عصب بینایی دید بیمار بهبودی نسبی پیدا نموده و پیشرفت فشار روی عصب بینایی متوقف می شود.

واژگان کلیدی: پاژه استخوانی، کانال بینایی

مقدمه

بروئی بر روی سر، کوری، ناشنوایی، چماقی شدن پاهای، کیفیت و بالاخره در موارد بسیار پیشرفته نارسائی قلبی از نوع high out-put از دیگر تظاهرات بیماری می باشند (۲). در این بیماری درگیری استخوانهای لگن، استخوانهای بلند، ستون فقرات و جمجمه بیشتر از دیگر استخوان ها دیده می شود (۴).

معرفی بیمار

بیمار آقای ۱۷ ساله است که از ۲ سال پیش ابتدا دچار کاهش بینایی پیشرونده چشم چپ و سپس کاهش بینایی چشم راست شده است. در زمان مراجعه دید چشم چپ در حد درک نور بوده و چشم راست در حد شمارش انگشتان در فاصله ۳cm بود. بیمار تاریخچه ای از درد استخوانی، کاهش شنوایی و یا شکستگی های استخوانی را ذکر

بیماری پاژه یک بیماری نسبتاً شایع سیستم اسکلتی می باشد که غالباً سیستمیک بوده ولی می تواند محدود به یک یا چند استخوان صورت و جمجمه باشد (۱). نسبت درگیری مرد به زن دو به یک می باشد و حدود ۹۰ تا ۹۵ درصد از بیماران مبتلا بیش از ۴۰ سال دارند. ولی بیماری می تواند هر گروه سنی و حتی نوزادان را نیز مبتلا نماید. این بیماری در اروپا نسبتاً شایع می باشد ولی در آسیا به ندرت مشاهده می شود (۲).

بیماری به طور عمده بدون علامت بوده و در صورت علامت دار شدن، درد و تغییر شکل استخوانی علائم اصلی می باشند (۳).

در صورت متشر بودن بیماری و درگیری چند استخوان شکستگی های متعدد استخوانی، افزایش اندازه دور سر، سمع

در بیمار مورد نظر نیز درگیری عصب بینایی به علت اثر فشاری استخوان مبتلا در طی دو سال مشاهده شد.

بیماری از نظر هیستولوژیک از سه مرحله اولیه با افزایش فعالیت استوکلاست ها که از نظر رادیولوژیک در جمجمه نمای مشخص Osteoporosis Circumscripta را به وجود می آورد و میانی با افزایش فعالیت توام استوبلاست ها و استوکلاست ها که در پاتولوژی نمای خاص موزائیک را ایجاد می کند و بالاخره مرحله نهایی که در آن ارجحیت با فعالیت استوبلاست هاست- مشخص می شود. (۶)

با توجه به تحت فشار قرار گرفتن عصب اپتیک در کانال منطقی ترین درمان برداشتن فشار بوسیله جراحی است. سایر درمانهای مورد استفاده برای بیماری پاژه مثل استفاده از دی فسفونات ها، کلسیتونین و حتی میتراماسین (۷) در مورد این بیماری به نظر موثر نمی رسد.

با توجه به نظر همکاران چشم پزشک مبنی بر آتروفیه شدن غیر قابل برگشت عصب بینایی چپ تصمیم به دکمپرسیون عصب بینایی راست گرفتیم.

روش انتخابی ما در دکمپرسیون عصب بینایی اتموئیدکتومی اکسترنال بود. بعد از انجام برش lynch و اسفنواتموئیدکتومی طرف راست و دنبال نمودن شرائین اتموئیدال قدامی و خلفی، کانال بینایی در قسمت فوقانی - داخلی نمایان شده و با برداشتن دیواره استخوانی آن عصب بینایی به طور کامل دکمپرس شد.

ضخامت استخوان در ناحیه مذکور افزایش یافته ولی نرمتر از حد معمول به نظر می رسید، از این رو نمونه استخوانی جهت پاتولوژی فرستاده شد که نمای تپیک موزائیک آن تشخیص بیماری پاژه را تایید نمود.

پس از اطمینان از جواب پاتولوژی درمان مدیکال آغاز گردید و در معاینات دوره ای به عمل آمده از بیمار حدت بینایی بیمار سه ماه بعد به حد شمارش انگشت در فاصله ۷ سانتی متر افزایش یافته بود و سی تی اسکن آزاد بودن عصب اپتیک ناشی از دکمپرسیون کامل را در سمت راست نشان داد.

نمی کند. در تاریخچه قبلی بیمار سابقه تشنج در سه سالگی و ابتلا به سنگ مثانه با ماهیت شیمیایی نامشخص در ۱۰ سالگی وجود دارد.

در معاینه اولیه بیماری نسبتاً "کوتاه قد با سری بزرگتر از حد معمول (دور سر ۵۷cm) به نظر می رسید. بیمار قفسه صدری کیبوتری، انگشتان دست پهنتر از حد معمول و پوست و مفاصل با انعطاف پذیری بیشتر از حد معمول داشت.

در معاینات چشمی بیمار تنها نکته پاتولوژیک غیر از کاهش حدت بینایی، محدودیت حرکت چشم چپ به سمت خارج است. در معاینه فوندوسکوپی بیمار عصب چشم چپ کاملاً "آتروفیه شده است و چشم راست نیز درجاتی از رنگ پریدگی را نشان می دهد.

کلسیم و فسفر طبیعی و آلکالن فسفاتاز در حد ۶۵۰ میلی گرم در دسی لیتر می باشد.

در گرافی ساده استئوپروز ژنرالیزه در جمجمه، لگن و دست مشاهده می شود. در سی تی اسکن با تزریق ماده حاجب از اریست و کانال بینایی، باریک شدگی راس کانال و فشار بر روی عصب بینایی مشاهده می شود. علاوه بر آن تنگ شدگی فیسور اریستال فوقانی چشم چپ نیز نمایان است.

بحث

بر اساس یافته های رادیولوژیک مذکور برای بیمار احتمال هیپرپاراتیروئیدیسم، استئومالاسی و مولتیپل میلوما مطرح گردید. بیماری پاژه در مراحل اولیه شبیه هیپرپاراتیروئیدیسم است ولی نمای خاص رادیولوژیک و نیز طبیعی بدون اندازه کلسیم و فسفر به تمایز این دو کمک می کند (۳).

عوارض نورولوژیک به خصوص اگر موضع درگیری استخوان نزدیک عصب باشد در پاژه شایع می باشد. به طوری که در صورت درگیری جمجمه، احتمال ایجاد فشار بر روی عصب دوم، پنجم و هشتم جمجمه ای وجود دارد و در نتیجه بیمار با علائمی نظیر کاهش شنوایی، نورالژی تری ژمینو، اختلالات نایبایی یکطرفه و دوطرفه و حتی نایبایی مراجعه می نماید و اختلال در عصب هفتم نیز گزارش شده است (۵).

REFERENCES

- 1- Munier PJ, Salson C, Matheiu L, et al. Skeletal distribution and biochemical parameters of pagets disease. *Clin Orthop* 1987;7:37.

- 2- Jaffe HI. *Metabolic, degenerative and inflammatory diseases of bones and joints*. Philadelphia, Lea and febiger. 1972;p:193.
- 3- Greenspan A, Norman A, sterling AP. Precscious onset of pagets disease- A report of three cases and review of the literature. *J Can Assoc Radiol* 1977; 28:69.
- 4- Maldague B, Malghem A. Dynamic radiologic patterns of pagets disease of bone. *Clin Orthop* 1987; 217:126.
- 5- Mirra J, Baur F, Grant T. Giant cell tumor with viral like intranuclear inclusions associated with pagets disease. *Clin Orthop* 1981; 158:243.
- 6- Eyring E, Eisenberg E. Congenital hyperphosphatasia: A clinical, pathological and biochemical study. *J Bone Joint Surg* 1968; 50:1099.
- 7- Douglas DL. Spinal and dysfunction in pagets disease of bone: Has medical treatment a vascular basis? *J Bone Joint Surg* 1987; 63B: 495-503.