

تظاهرات عصبی بیماری استئوپتروز آلبر شو نبرگ

دکتر محمد حسین مرندیان ❀

دکتر صدرالدین ادیب یزدی ❀❀

دکتر منوچهر صبوری دیلمی ❀❀❀

دکتر بتول بهروز ❀

شرح حال :

مریم - ف . ۱۴ ساله ، اهل تهران ، بعلت انحراف لبها بطرف راست هنگام صحبت کردن ، عدم امکان بستن پلک چشم چپ و کاهش حس شنوایی در تاریخ ۵۳/۳/۲۷ بستری گردید . ۷ سال قبل ، در سن ۷ سالگی برای اولین بار مبتلا به فلج عصب صورتی چپ شده که پس از یکماه بهبود یافته است . ۶ ماه بعد از اولین حمله ، مجدداً این فلج بطور ناگهانی عارض شده که یکسال طول کشیده و سپس کمی از علائم باقیمانده است . سه سال قبل ، بعد از استحمام نیز دچار فلج کامل عصب صورتی چپ شده و بهبودی نسبی یافته است .

از آن موقع به بعد چهاربار دیگر فلج مزبور تکرار شده است . قبل از هر حمله فلج عصب صورتی ، درد زیر لاله گوش بمدت ۲ - ۳ روز وجود داشته است ؛ ۲ ماه قبل برای اولین بار دچار حالت ییحالی توأم با سرگیجه و بی حسی اندامها شده و افتاده است . از آن زمان تا بحال دوبار این حالت تکرار گشته است . در آنومیل غالباً دچار سرگیجه میشود و از ۶ سال قبل بهمدت نامشخص به حملات سردرد مبتلا میشود و این بیمار به سرخک مبتلا گشته و واکسیناسیون کامل انجام گرفته است ؛ و از ۲ ماه قبل رگل شروع شده در این او آخر جز گوش درد ناراحتی

مقدمه : در سالهای گذشته پیشرفت های چشمگیری در

طبقه بندی و شناخت بیماریهای سرشتی استخوان نصیب علم پزشکی شده است و این بیماریها که مدت ها جنبه توصیفی داشته ، از چند نظر مورد توجه قرار گرفته اند (۱۳) . اغلب این بیماریها خانوادگی وارثی بوده و میتوان با شناختن نوع انتقال بیماری از انتشار آن جلوگیری کرد . وجود اختلالات دستگاه های غدد داخلی و دستگاه خونساز و همچنین امکان وجود اختلالات عصبی مسائل تشخیصی و درمانی جدیدی را بوجود آورده است . در رده بندی که اخیراً برای بیماریهای سرشتی استخوانی پیشنهاد کرده اند (۱۴) ، سر دسته بیماریهایی را که با افزایش دانسیته استخوان همراهند ، استئوپتروز آلبر شو نبرگ میدانند و آنها را به دو شکل خوش خیم و بدخیم تقسیم میکنند . در شکل خوش خیم که بیماران طول عمر طبیعی دارند ، گاهی گرفتاری های اعصاب جمجمه تظاهراتی را بوجود می آورد که هم از نظر تشخیص و هم از نظر درمان حائز اهمیت میباشد .

بیماری که در اینجا معرفی میشود از ۷ سال قبل دچار فلج راجعه عصب صورتی بوده و از نظر نوع تظاهرات عصبی منحصر بفرد میباشد و اهمیت گرفتاری اعصاب جمجمه را در بررسی از استئوپاتیهای کند انسان بخوبی نشان میدهد .

❀ بخش کودکان مرکز پزشکی آموزشی و درمانی لقمان الدوله ادهم .

❀❀ بخش جراحی اعصاب مرکز پزشکی آموزشی و درمانی لقمان الدوله ادهم .

❀❀❀ بخش رادیولوژی مرکز پزشکی آموزشی و درمانی لقمان الدوله ادهم .

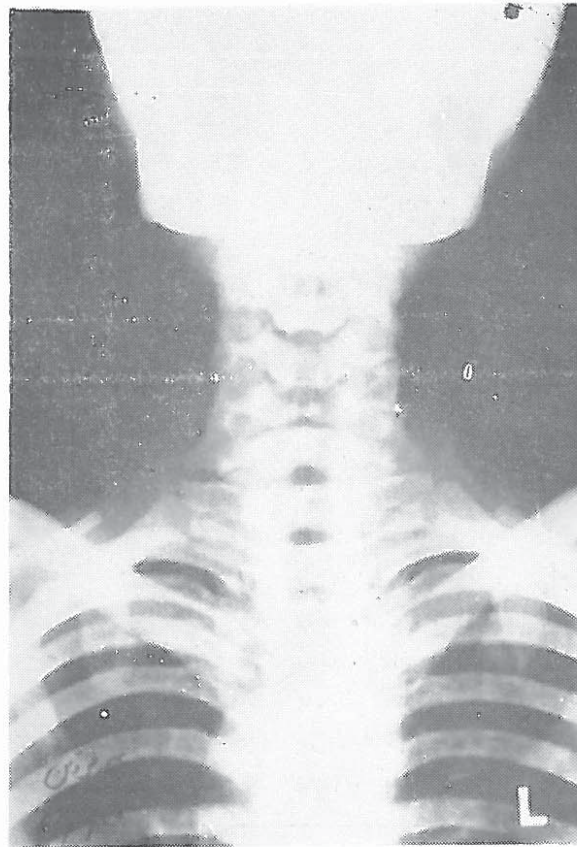
است . فشار خون و نبض طبیعی است ($\frac{11}{4}$ ، نبض ۷۶) تغییر شکل اسکلت موجود نیست . کبد ، طحال و کلیه‌ها قابل لمس نیستند . در معاینه گوش و حلق و بینی نکته مرضی مشاهده نشد . در معاینه‌ای که از ته چشم بیمار بعمل آمد ، مختصری تارشدن لبه‌دیسک چشم راست - بویژه در قسمت بالا و پائین آن - دیده میشود . این وضع ممکنست در حد طبیعی بوده یا احتمالاً شروع یک ادم پایی باشد .

یافته‌های فوق بالینی : هموگلوبین ۱۴/۲ گرم درصد ، هماتوکریت ۴۲ درصد ، گویچه سفید ۶۰۰۰ ، نوتروفیل ۵۱ درصد ، لنفوسیت ۴۲ درصد ، ائوزینوفیل ۲ درصد ، منوسیت ۲ درصد ، با تو نه ۳ درصد ، سدیمان تا سیون ساعت اول ۲ میلی‌متر ، قند خون ۷۷ میلی‌گرم درصد ، اوره خون ۲۳ میلی‌گرم درصد ، اسید اوریک ۵ میلی‌گرم درصد ، کلسترول ۲۴۵ میلی‌گرم درصد ، زمان سیلان طبیعی ، فسفاتاز قلیائی ۱۱ واحد Bessey-lowry ($2/4 - 9$ واحد طبیعی) فسفر معدنی ۴/۲ میلی‌گرم درصد ، کلسیم ۹/۷ میلی‌گرم درصد ، الکتروکاردیوگرافی والکتروانسفالوگرافی طبیعی است .
نشانه‌های پرتوشناسی بشرح تصاویر ۱ تا ۸ میباشد :

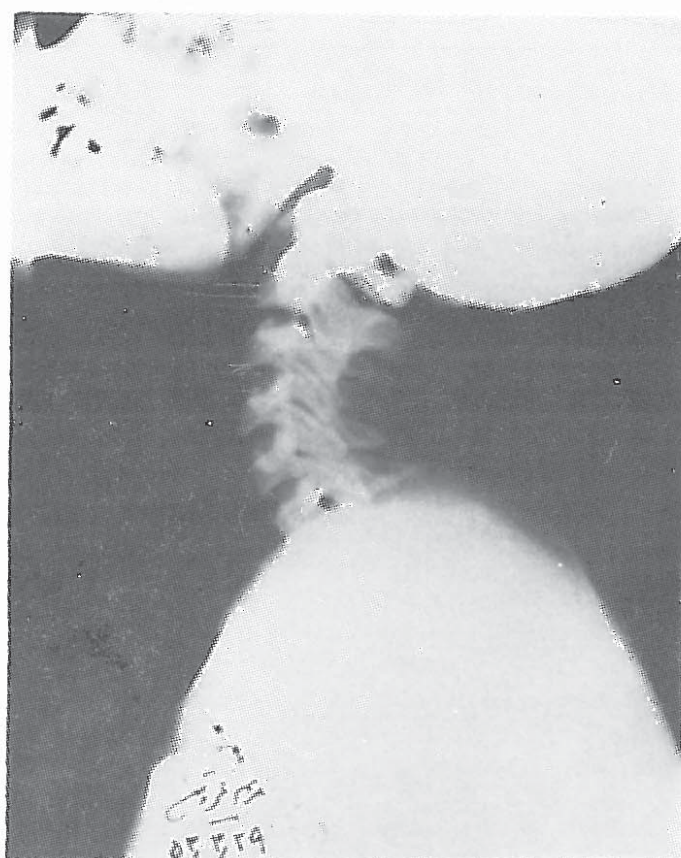
دیگری نداشته‌است که گوش درد با خارج شدن ترشح و چرک همراه نبوده است . عارضه استخوانی یا کم‌خونی در فامیل وجود ندارد . پدر و مادر با هم نسبت فامیلی دارند (مادر دختردائی پدر است) . فرزند اول این خانواده پسر بوده و بعلت برونکو-پنومونی در ۱۷ ماهگی فوت می‌کند .

فرزند دوم پسر بوده و بعلت آسپیراسیون شیر در ۶ ماهگی فوت میشود . فرزند سوم در ماه ششم حاملگی سقط شده ، فرزند چهارم ، بیمار مورد بحث می‌باشد . فرزند پنجم دختری ۱۲ ساله و سالم است . فرزند ششم که دختری ۳ ماهه است نیز سالم می‌باشد .

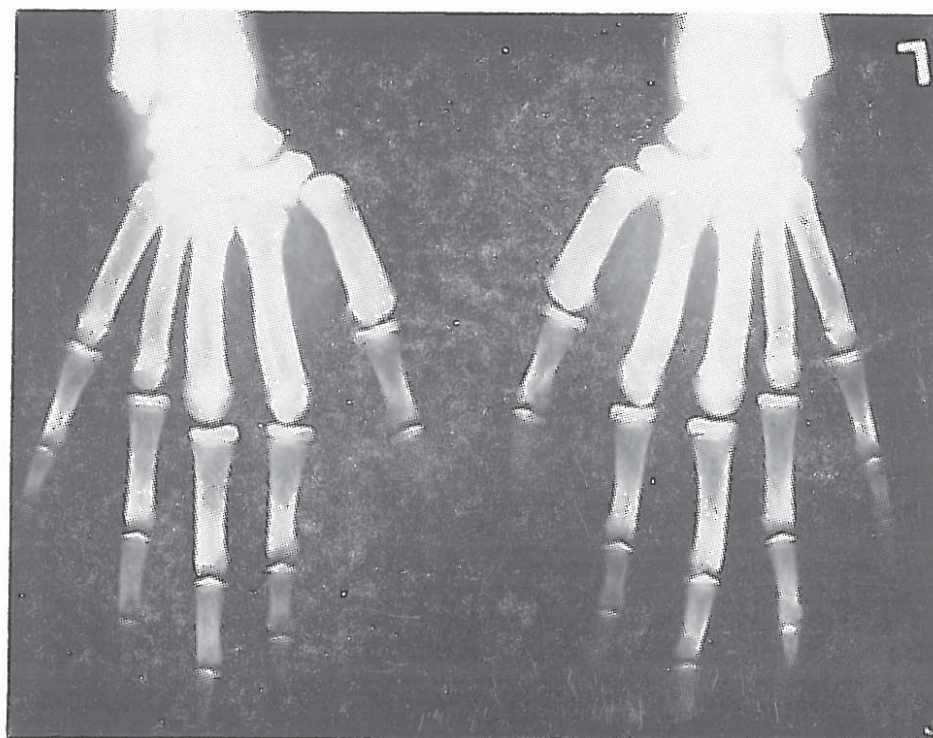
یافته‌های بالینی : بیمار دختری است ۱۴ ساله با هوش طبیعی ، در موقع حرف زدن گوشه‌چپ لب بطرف راست کشیده میشود و در هنگام بستن چشمها شکاف پلک چپ باز میماند . بیمار از احساس فشار و درد در ناحیه پائین گوش چپ شکایت دارد . قادر به سوت زدن و نگاه داشتن هوا در دهان نمیباشد . حس شنوایی گوش چپ مختصری کاهش یافته است . سایر اعصاب حسی و حرکتی طبیعی میباشد . رفلکسهای تری و پوستی شکمی طبیعی است . اختلالات تعادلی و اسفنکتری ندارد . سمع قلب و ریه طبیعی



تصویر شماره (۱) : افزایش تراکم استخوان مهره‌های گردنی پشتی ، ترقوه و دنده‌ها .



تصویر شماره (۲) : افزایش تراکم مهره‌های گردنی
از نیم‌رخ؛ افزایش تراکم استخوان‌های سرو فک .



تصویر شماره (۳) : افزایش تراکم استخوان‌های دست
همراه با عرض شدن ناحیه متافیز دیستال استخوان‌های متاکارپ.



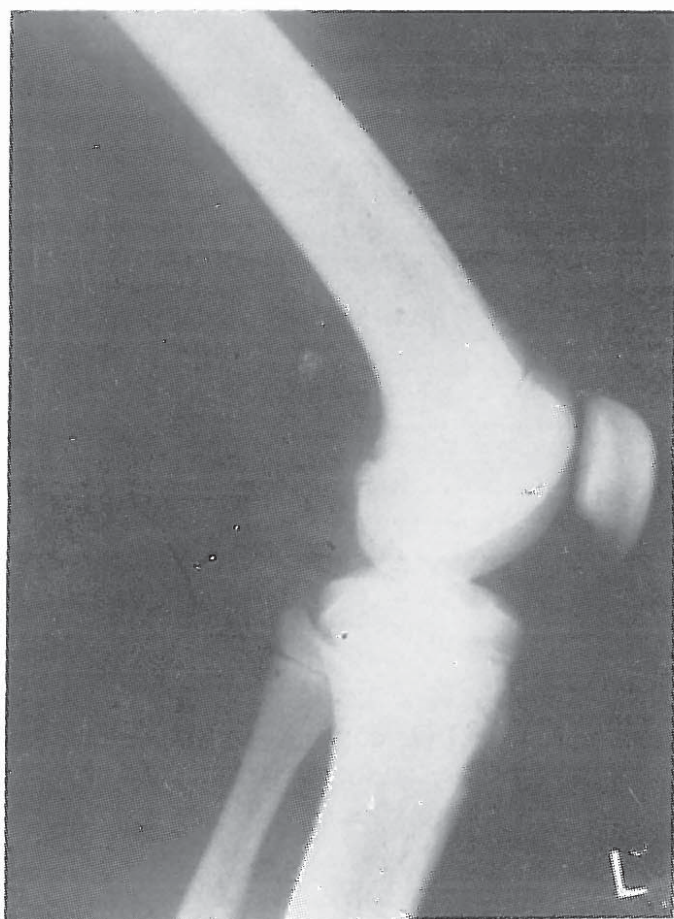
تصویر شماره (۴) : گنداناسیون استخوانهای پا .



تصویر شماره (۵) : گنداناسیون بائهای ایلیاک
و استخوان رن دی طرفی .



تصویر شماره (۶) : گنداناسیون یکنواخت استخوان ران و درشت نی ؛ کانال مدولر قابل رؤیت نیست .



تصویر شماره (۷) : گنداناسیون استخوانهای دراز ران ، کشکک و درشت نی .





تصویر شماره (۸) : توموگرافی استخوان جمجمه ؛
کنداناسیون اطراف مجرای عصب صورتی .

اولیها کاهش یا عدم جذب غضروف کالسفیه و استخوان اسفنجی اولیه فرض میکنند (۷) .
فرضیه‌های پاتوفیزیکی رایج درباره این بیماری بقرار زیر میباشد :

۱- اختلال عمل پاراتیروئید و کاهش عمل استئوکلاست‌ها .
۲- افزایش ترشح کالسی تونین که مثبت بودن تعادل کلسیم ، علیرغم محدودیت کلسیم خوراکی آنرا توجیه می‌کنند (۱۱) .

۳- بررسی فعالیت مراکز استخوانسازي با تتراسیکلین نشاندار اخیراً ثابت نموده‌است که استخوانسازي و جذب مجدد استخوان ، هر دو کمتر از طبیعی است و عیب ژنتیک درکار است (۸) .

این عیب ممکنست درخود استخوان ویا درخون بصورت یک عامل بیوشیمیایی وجود داشته باشد و بهبود نسبی بیماری بعداز محدود کردن کلسیم خوراکی ، فرضیه اخیرا تأیید میکند (۶) .
توارث : طرز انتقال بیماری مورد بحث است . مرض بصورت تک گیر میباشد و گاهی چند مورد بین خواهران و برادران یا وابسته‌ها و پدر و مادر بزرگ دیده میشود .

بیماری در هر دو جنس به یک نسبت وجود دارد (۴-۵-۷) به عقیده Drukker بین ۱۲۱ مورد ۴۹ مورد خانوادگی بوده است (۴) . شکل اتوزومال غالب ، گاهی خوش خیم و گاهی در ابتدا خوش خیم بوده و سپس بدخیم میشود . شکل مغلوب ممکنست خوش خیم باشد ، ولی معمولاً وخیم و کشنده است (۴) . انتقال شکل وخیم بیماری را بصورت مغلوب وابسته به جنس نیز گزارش کرده اند (۳) .

نشانه‌های بالینی : بیماری در هر سنی دیده میشود . مواردی از زمان جنینی تا ۷۵ سالگی گزارش شده

در ضمن رادیوگرافی‌هایی که از پدر و مادر و خواهران بیمار بعمل آمد همگی طبیعی بودند. در بافت برداری از استخوان درشت نی ، افزایش تراکم استخوان مشاهده میشود ؛ ضایعه دیگری وجود ندارد و این استخوان اسکلروزه با تشخیص استئوپتروز آلبرت شونبرگ مطابقت دارد (شکل شماره ۹) .



شکل شماره (۹)

تفسیر :

استئوپتروز (Osteopetrosis) که به اسامی استخوان گچی ، استئواسکلروز شکننده و استخوانهای مرمری نیز موسوم میباشد ، بیماری نادری است که برای اولین بار توسط آلبر شونبرگ شرح داده شده است (۱۱ - ۲۵ - ۲۹) .
اتیولوژی : علت بیماری هنوز روشن نیست ؛ عیب

است (۵-۲۹) .

بیماری از زمان جنینی شروع میشود ولی تشخیص دیر داده میشود (۲۹) .

۱- اشکال زودرس (شکل مادرزادی یا

بدخیم : این نوع بیماری گاهی بمرگ جنین منتهی میشود . در بعضی موارد آنمی شدید ، زردی ، هپاتواسپلنومگالی و آدنوپاتی (متاپلازی میلوئید) و تأخیر رشد در ماههای اول زندگی دیده شده که باعث فوت بیمار میشود (۵) .

معمولاً تشخیص بیماری در سن ۱-۱۳ سالگی داده میشود و نشانه‌های مهم عبارتند از : هپاتواسپلنومگالی ، آنمی بدرجات مختلف ، تأخیر در ظهور صفات ثانویه جنسی ، کوتاهی قد ، تأخیر در رشد عصبی و حرکتی بعلا ششکستگیها و عقبماندگی روانی . کوری و کری از عوامل مسلم تأثیر در عوامل روانی میباشد (۹) . رشد دندانها بتأخیر افتاده و تمایل به پوسیدگی دارد (۲۹) . سر بزرگ و هیدروسفالی در شیر خوران مبتلا دیده میشود (۵-۴-۱۲-۲۹) که علت آن معلوم نیست ؛ گاهی هماتوم زیر سخت شامه ، عامل هیدروسفالی ذکر شده است (۴-۵) . در بین عوارض عصبی ، گرفتاری اعصاب جمجمه شیوع بیشتری دارند . تنگ شدن سوراخهای جمجمه باعث فشار به اعصاب مغزی در محل خروج آنها و سبب نشانه‌هایی چون آتروفی عصب بینایی و فلج اعصاب ششم و هفتم میگردد (۵-۶-۹) .

تراکم استخوانهای گوش میانی و داخلی گاهی منجر به کری میشود (۱۱) .

امروزه باروشهای جراحی نوین میتوان تاحدی از آتروفی عصب باصره پیشگیری کرد (۶) . اگر وقتاً معلول تنگی حلقه چشم میباشد (۴-۵) . کاتاراکت ندرتاً گزارش شده است (۲۹) .

در بین ۳۴۸ مورد بیمار که در سن پائین بودند ؛ ۲۱ مورد کری ، ۲۲ مورد فلج عصب صوتی و ۵۲ مورد آتروفی عصب بینایی (۱۲٪) دیده شده است (۷) .

آنمی که عوامل مختلفی در آن دخالت دارد ویژه اشکال زودرس و باسیر خطرناک همراه میباشد (۵) . در همین اشکال است که شکستگیهای استخوانی متعدد و گاهی تغییر شکل استخوان گزارش شده است (۱۲) .

۲- استئوپتروز بالغین یا شکل دیررس :

اشکال خفیف استئوپتروز ، بیمار تا سن بلوغ و حتی دیرتر تظاهراتی ندارد و در این سن بیماری بعلا ششکستگیهای استخوانی و یاعیب دندانی و یا استئومیلیت فك شناخته میشود (۴-۵-۹-۲۹) . علیرغم تغییرات استخوانی ، قد بیماران طبیعی است (۱۲) . نشانه‌های کمخونی گاهی در بالغین موجب کشف بیماری میگردد . اولین بیمار آلبرشو نبرگ ، جوان ۲۶ ساله‌ای با علائم آنمی شدید ، شکستگیهای متعدد ، اسکروز منتشر استخوان و هپاتواسپلنومگالی بوده است (۵) .

امکان گرفتاری اعصاب مغزی همیشه وجود دارد و طی يك گزارش ، پسر ۶ ساله‌ای به پاراپلژی مبتلا شده که خود بخود بهبودی پیدا کرده است و علت آنرا فشارموقت بر روی ریشه‌های

عصبی تصور کرده‌اند (۷) .

يك مورد همی‌پلژی در جریان استئوپتروز مربوط به آرتریت کاروتید داخلی - که خود بعلا تغییرات استخوانی بوجود آمده - گزارش شده است (۷) .

در يك مورد دیررس ، بیماری استئوپتروز با هیپرتانسیون پورتال همراه بوده که بعقیده نگارندگان ، خونسازی خارج از مغز استخوان در طحال و کبد در ایجاد آن دخالت داشته است (۹) .

یافته‌های آزمایشگاهی به سه گروه تقسیم میشوند :

۱- تغییرات خونی : کمخونی از نوع نورموکروم ، نورموسیتیر (۵) یا هیپوکروم (۲۹) میباشد و با پیشرفت آن ، بعلا خونسازی خارج از مغز استخوان عناصر غیر طبیعی پیدا میشوند و رتیکولوسیتوز پلی کروما توفیلی بوجود میآید . کاهش یا افزایش گویچه‌های سفید و پلاکت‌ها دیده شده است (۵) . هر چند که بین آنمی و شدت ضایعات استخوانی رابطه مستقیمی وجود ندارد ، عده‌ای نارسائی مغز استخوان را ؛ معلول ضایعات استخوانی میدانند (۵-۱۲-۲۹) و بعقیده عده‌ای دیگر تغییرات خونی مستقل از ضایعات استخوانی میباشد . مطالعات با کروم‌رادیواکتیو (Cr 51) وجود همولیز ، تولید و انهدام گویچه‌های قرمز را در طحال ثابت نموده است (۴) و برخی از مؤلفین با برداشتن طحال نتایج خوبی بدست آورده‌اند (۳-۶) . معذالك آنمی را شایعترین عارضه کشنده بیماری میدانند (۴) و حتی پیوند سلولهای هماتوپوئیک در این موارد با شکست روبرو شده است (۲) .

۲- تغییرات شیمیایی خون : معمولاً میزان کلسیم ، فسفر ، فسفاتاز قلیائی سرم طبیعی میباشد (۳-۵) . معذالك افزایش مقدار کلسیم خون و کالسینوز منتشر بافتها در بعضی بیماران دیده شده است . عیار فسفر خون گاهی کمتر از طبیعی میباشد . سایر آزمو نه‌های آزمایشگاهی تغییراتی را نشان نمیدهد .

۳- تغییرات متابولیک : ثابت ترین اختلال

متابولیک بیماران افزایش جذب کلسیم بوده ، تعادل کلسیم در آنها همیشه مثبت است . هیپر پاراتیروئیدی ، هم از نظر بالینی و هم از نظر تجربی که گاه دیده شده است ولی معلوم نیست که این عیب آندوکراین نسبت به بیماری ، اولیه است یا ثانویه (۵) . اثبات افزایش جذب کلسیم از روده توسط کلسیم رادیواکتیو (Ca 47) اساس درمان بیماری بوده و محدود کردن کلسیم رژیم بیماران ، تاحدی از پیشرفت بیماری استئوپتروز جلو گیری مینماید (۳) . جهت کاهش جذب کلسیم ، بعضی از مؤلفین ، درمان با کورتیکوئید را پیشنهاد کرده‌اند (۵) .

نکته جالب ، شیوع راشی تیسیم در بیماران استئوپتروزی میباشد ؛ راشی تیسیم این بیماران زودرس بوده و علامتهای رادیولوژیک و شیمیائی آن با راشی تیسیمهای معمولی فرقی ندارد (۲) .

معذالك این راشی تیسیم با مقادیر بیشتری از ویتامین D قابل درمان است .

۳- پیکنودیزوستوزیس

(Pycnodysostosis) :

شامل دو گروه علامت است : گروه اول را نشانه‌های مربوط به اسکروز استخوانی تشکیل میدهد. ضخیم شدن و افزایش تراکم استخوان ، بطور یکنواخت در ناحیه کورتیکال ، بدون تغییر شکل استخوان میباشد. گاهی همپراستوز خفیف در استخوانهای کف جمجمه دیده میشود؛ ولی گرفتاری اعصاب جمجمه ذکر نشده است (۱۴ - ۲۱ - ۲۷ - ۲۸).

استخوانهای سقف جمجمه نازک ، سوتورها و فونتanelها بازمیباشند (۱۳ - ۲۱ - ۲۷ - ۲۸). و اخیراً افزایش کالسی-تونین خون - که با تجویز کلسیم و گلوکاکون سرعت کاهش مییابد - گزارش شده است (۱۱) ولی معلوم نیست که کالسی-تونین از عوامل اتیولوژیک این بیماری است یا ثانوی به اختلالات استخوانی میباشد.

گروه دوم علامت شامل ناهنجاریهای استخوانی از قبیل : خردپیکری ، کوتاه و حجیم بودن اندامها ، قفسه صدری تنگ و فرورفته در قسمت تحتانی ، جمجمه بزرگ و هیپوپلازی زاویه فك تحتانی ، اختلالات دندانی و بویژه هیپوپلازی یا آپلازی بند آخر انگشتان میباشد .

پیش آگهی : بیماری خوش‌خیم بوده ، شکستگی استخوانهای دراز و عفونت استخوان فك تحتانی بندرت اتفاق می‌افتد . انتقال بیماری از راه اتوزومال مغلوب است.

۴- استئودیسپلاستی یا سندرم

(Melnick-De Needes)

بیماری ندری است که اولین بار در سال ۱۹۶۶ گزارش شد. این بیماری با کنداناسیون غیر یکنواخت و ناصافی کورتکس استخوانها و تغییر شکل استخوانهای دراز تظاهر میکند. ناهنجاریهای گوناگون استخوانی ذکر شده است و از لحاظ بالینی عدم تساوی طول اندامهای تحتانی راهنمای تشخیصی خوبی است (۱).

۵- استئوپسیلی (Osteopacilie) یا

استئوپاتی مخطط :

این بیماری گاهی با درد اندامها وزمانی با نشانه‌های جلدی نظیر درماتوفیروز لاتیکولر منتشر و کراتوز دستها و پاها تظاهر مینماید . ممکنست این استئوپاتی با بیماری غدد مترشحه داخلی همراه باشد .

افزایش تراکم استخوان بصورت نقطه نقطه در قسمت مدولر استخوان و بیشتر در مجاورت مفاصل بزرگ یا بصورت خطوط حاجب موازی محور عمودی استخوان و گاهی بشکل مخلوطی از این دو شکل دیده میشود (۵ - ۱۰ - ۲۱) .

۶- ملوراستوز (Melorheostose) یا بیماری

: Leri

در این بیماری، افزایش تراکم استخوانی در دو استخوان، مثلاً استخوان‌های ران یا نازک و یاقط دریک استخوان بشکل

علامت رادیولوژیک بیماری بشرح زیر است: افزایش تراکم استخوانی در ناحیه قشر استخوان و در کانال استخوانی همراه با پهن شدن متافیز در تمام استخوانهای دراز دیده میشود؛ معذالک استخوان شکل طبیعی خود را حفظ میکند. پهن شدن متافیز و اسکروز استخوانی در استخوانهای کوچک نیز وجود دارد. خطوط حاجب عرضی گاهی در ناحیه متافیز دیده میشود. دنده‌ها پهن بوده استخوانهای پهن دیگر جز افزایش تراکم نکته غیر طبیعی دیگری ندارد. در دنده‌ها جزایر مستطیل شکل اسکروزه با بعد متفاوت وجود دارد. در استخوان لگن ممکن است نوارهای کماتی شکل متناوبی بموازات تاج استخوان دیده شود که معادل رشد عرضی در استخوانهای طویل میباشد. منظره مانند ویچی مهره ، بعلت تراکم بیش از حد بین دولایه فوقانی و تحتانی و طبیعی بودن قسمت میانی مهره است. استخوان جمجمه بطور مشخص ضخیم شده ، قاعده آن اسکروز شدید را نشان داده و کلینوئیدهای خلفی چماقی شکل میباشد (۵) .

از نظر باف‌شناسی : افزایش تراکم استخوان بعلت جذب ناقص غضروف و استئوئید کالسیفیه میباشد. نوارهای مترکم که بطور متناوب با استخوان سالم قرار گرفته مؤید این نظریه است که در بعضی از دوره‌های استخوان‌سازی این عمل بطور طبیعی انجام گرفته و لذا استخوانها پرتراکم و طبیعی در جوار هم قرار میگیرند (شکل شماره ۹) .

تشخیص افتراقی با بیماریهای مطرح میشود که در آن استئواسکروز وجود دارد :

۱- دیسپلازی کرانیومتافیزر یا بیماری پایل :

در دره بندی جدید (۱۴) ، دوشکل برای این بیماری قائلند : شکل متافیزر بدون گرفتاریهای جمجمه و شکل کرانیومتافیزر که دارای پیش آگهی و خیمی میباشد . **پایل** و نویسندگان دیگر این بیماری را نوعی عیب سرشتی استخوان میدانند که فقط در ناحیه متافیز استخوانهای دراز بصورت پهن شدن !-ین ناحیه بشکل ته بطری (Erlenmayer Flask) همراه با کاهش تراکم استخوان تظاهر میکند (۱۵). در حقیقت ابتلاء استخوانهای جمجمه بصورت ضخیم شدن و افزایش دانسیته استخوان همراه با پروگناتسم ، غالباً دیده میشود . بطوریکه اصطلاح دیسپلازی کرانیومتافیزر را در این اشکال ترجیح میدهند (۱۶-۱۷-۱۸) . برخی از این بیماران بعلت کوری یا کری مراجعه میکنند؛ شکل کرانیومتافیزر پیشرونده بوده و تظاهرات عصبی و وسیعی دارد (۱۹) .

انتقال بیماری بصور مختلف اتوزومال مغلوب (۱۵ - ۲۰) وغالب (۲۳ - ۳۶) دیده میشود . در بیماری پایل هرگز آنمی و اختلالات متابولیک و افزایش تراکم استخوان در ناحیه متافیزها وجود ندارد (۱۶ - ۲۲ - ۲۴) .

۲- اخیراً بیماری جدیدی بنام - Fronto

Metaphyseal Dysplasia شرح داده شده (۲۵ - ۲۶) که همپراستوز ناحیه فرونتال آن به Leontiasis ossea شبیه است .

که در آن يك بیماری استخوانی با افزایش یکنواخت تراکم استخوان و تنگی قابل توجه مجرای مدولر استخوانهای لوله‌ای، بطور اتوزومال غالب مشاهده گشته است؛ هرچند بیماریهای مشابه و به اسامی مختلف نظیر هیپراستوز کورتیکال منتشر (Worth) و تنگی مادرزادی فضا‌های مدولر استخوانها (Kenny and Caffey) در مقالات پزشکی ذکر شده است، معذالک شرح حال بیمار Maroteaux و همکارانش از آنها متمایز بوده و تاکنون به گرفتاریهای عصبی در اینگونه بیماران اشاره نشده است.

۱۲- علاوه بر بیماریهای سرشتی استخوان، گروهی از بیماریهای اکتسابی نیز با افزایش تراکم استخوانی همراه هستند. نظیر هیپوپاراتیروئیدی، بیماری گوشه، کمخونی‌های مزمن، همولیتیک، میلواسکلروز، هموپاتیهای بدخیم، مسمومیت با فلور و فلزات سنگین مثل سرب و بیسموت از عوامل افزایش تراکم استخوان بشمار میروند (۱۳-۲۱-۳۲-۳۵).

تجویز و خلاصه

دختر ۱۴ ساله‌ای که در عرض ۷ سال ۷ بار به فلج عود کننده یکطرفه عصب صورتی دچار شده بود، جهت بررسی علت آن بستری گردید. پرتونگاری دقیق، استئوپتروز را مطرح نمود. کمخونی و شکستگی استخوان وجود نداشت و بیوپسی استخوان این تشخیص را تأیید کرد. کنداناسیون شدید در سرتاسر مجرای عصب صورتی در توموگرافی، مسئله فشار روی عصب صورتی را مطرح میکند. با احتمال زیاد تورم متناوب عصب ناشی از تحت فشار بودن آن، عامل فلج عود کننده بوده است. در بررسی نوشته‌های پزشکی چنین استنباط میشود که غیر از بیماری آلبرشونبرگ، دیسپلازی کرانیومتافیزر پایل، دیستوستوز کلتئید و کرانین ندرتاً با فلج اعصاب جمجمه همراه میباشد و بیماران مبتلا به این نوع بیماری سرشتی استخوان، گاهی با تشنجات عصبی مراجعه مینمایند. از مقالات پزشکی چنین برمیآید که در بین گرفتاری اعصاب مغزی، آتروفی عصب بینائی شایعترین آن و فلج عصب صورتی نادرترین آن بوده و شکل عود کننده آن هرگز گزارش نشده است. فقط در يك شرح حال پاراپلژی زودگذر بعلت فشار استخوانی در بیماری آلبرشونبرگ گزارش شده است.

در بیمار مورد بحث علاوه بر فلج عصب صورتی، سرگیجه، اختلالات گوشی و ادم مختصر پایی، قدرت شنوایی و بینائی بیمار را تهدید میکنند. در تجزیهات دیگران عمل جراحی فقط برای باز کردن مجرای عصب بینائی انجام گرفته است. در مورد گرفتاری عصب صورتی، کورتیکوئیدها را که جذب روده‌ای کمسیرا کم میکنند و ازورم عصب میکاهد میتوان بکاربرد.

اشك شمع بوده و جایگزینی آن در استخوانهای صورت بندرت دیده میشود (۵-۲۱).

۷- دیسپلازی فیبروز یا بیماری

: Jaffe-Lichtenstein

در این بیماری علاوه بر افزایش تراکم استخوان، ضایعات کیستیک متعدد مخصوصاً در استخوانهای صورت - گاهی لکه‌های شیر قهوه‌ای و بلوغ زودرس در پیش دختران دیده میشود. کاهش سفر و افزایش فسفاتاز قلیائی خون در بعضی موارد گزارش شده است (۵-۱۳-۳۰).

۸- هیپراستوز کورتیکال انفانتیل -

(infantil cortical hyperostosis) یا بیماری Caffey: در پیش اطفال کم سن بصورت تورم اندامها، غالباً همراه یا در پی تب تظاهر میکند، اتیولوژی عامل عفونی و بویژه ویروسی را برای این بیماری مطرح میکنند. افزایش تراکم کورتکس استخوان بیشتر در استخوانهای دراز دیده میشود ولی استخوانهای سر، صورت و دنده‌ها نیز مبتلا میگردد. گاهی ضایعات لیتیک با افزایش تراکم استخوان توأم است (۳۱).

۹- دیسوستوز کلتئید و کرانین

: (Cleido-Cranial dysostosis)

در این بیماری اسکروز استخوانی در ناحیه دیافیز متمرکز بوده و باناهنجاریهای دیگر و گاهی با اختلالات عصبی همراه میباشد. جمجمه پهن، سوتورها باز، فونتانل عریض، آژنزی یا هیپوپلازی استخوانهای ترقوه، صورت کوچک، تنگ بودن قاعده آخرین بند انگشتان، ناهنجاریهای جسم مهره‌ای و عیوب دندانی در این بیماری دیده میشود (۱۳-۳۲).

۱۰- بیماری دیسپلازی دیافیزر پیشرونده

: یا Camurati-Engelmann

این بیماری با ضخیم شدن قسمت میانی استخوان، آتروفی عضلانی و درازی اندامها مشخص میشود. کنداناسیون قرینه، غیر یکنواخت و نامنظم بوده و دیافیز را بشکل دوک درمیآورد. ضایعات استخوانی سر و صورت بندرت گزارش شده است (۵-۳۴).

۱۱- در بین سایر امراض استخوانی ارثی - که بصورت

افزایش تراکم استخوانی تظاهر مینماید - بیماریهای نادری وجود دارد که مدت طولانی با بیماری آلبرشونبرگ اشتباه میشده و روز بروز بر تعداد این بیماریها اضافه میشود. اخیراً Maroteaux و همکارانش شرح حال خانواده‌ای را گفته‌اند (۳۳)

لازم است که در اینجا از آقایان دکتر ارنواز (بخش رادیولوژی مرکز پزشکی جرجانی)، دکتر امیر فیض (جراح کودکان مرکز پزشکی لقمان الدوله ادهم) و دکتر سلطانی نسب (بخش آسیب شناسی مرکز پزشکی لقمان الدوله ادهم) که در تهیه این مقاله بانگارانگان همکاری داشته‌اند صمیمانه تشکر نمائیم.

SUMMARY:

A 14-year-old who had 7 episodes of relapsing unilateral paralysis of facial nerve during 7 years, was admitted to the hospital. The X-Ray revealed Osteopetrosis, and the bone biopsy was proved this diagnosis. But there was not any bone fracture, or anemia. Pressure over facial nerve caused by condensation of entire facial nerve canal, was detected by tomographia. Probably intermittent facial nerve swelling due to mentioned pressure causes relapsing Facial nerve paralysis.

According to the different reports the optic nerve atrophy is most frequent and the facial nerve Paralysis is less frequent complication, and relapsing form has never been reported. In some experiences the operation has been done only for patency of optic nerve's canal. In facial nerve complication, corticosteroid can be used for the prevention of intestinal calcium absorption, and finally reduces the nerve swelling.

REFERENCES

- 1— Osteopetrose d'Albers — Schonberg. Deux observations avec étude de l'absorption digestive du Ca⁴⁷, Par D. Rosenberg, L. David, A. Frederich, J. Fleurette, P. Monnet, et R. Francois, Annales de Pediatrie, 16: 237-1969.
- 2— L'osteopetrose avec rachitism, Apropos d'un Cas étude anatomopathologique, Par J. Paupe, ch. Neze-loff, Ame. B. Denan, et Annales de Pediatrie 14: 687, 1967.
- 3— Dent C.E., Smellie J.M., Watson L. au Osteopetrose Calcium Metabolism, Arch. Dis. child, 1965-40-70.
- 4— La Maladie d'Albers — Schomberg: Deux observations dans une Fratrie considerations Physiopathologiques Par J.P. Farriaux, M. Woillez, E. Maillard, P. Francois et G. Fontaine.
- 5— Rubin, P. Osteopetrosis. Dynamic classification of bone Dysplasias, 258-280, 1969.
- 6— Osteopetrosis YU, J.S., et al. Arch. dis. child 46: 257-63, 1971.
- 7— Osteopetrosis with arteritis: case report and review of the literature. Foca FJ, et al. Arch. phys. Med. Rehabil 54:370-2, 1973.
- 8— Osteopetrosis Newman, CL. Proc. R. Soc. Med. 65: 729-30, 1972.
- 9— Portal Hypertention in a Patient with osteopetrosis: a case report with discussion of the mechanism of portal hypertention. Dension EK, et al. Arch. Intern. Med. 128: 279-83, 1971.
- 10— Osseous changes of osteopathia striata and Pyle's disease occurring in a patient with an 11 year follow up a case report. Culver: GJ, et al. Am. J. Roentgenol Radium Ther Nucl. Med. 116: 640-3, 1972.
- 11— Plasma calcitonin in Pycnodysostosis: intermittently high basal level and exaggerated responses to calcium and glucagon infusions. Baker RK, et al. J. clin. Endocrinol Metab. 37: 45, 1973.
- 12— Robbins. S.L. M.D., Osteopetrosis, Pathology, third edition, 1327, 1968.
- 13— Maladies Osseuses Constitutionnelles Monographies du College de medicine des hopitaux de Paris l'expansion editeur, 1967.
- 14— Silvermann, F.N. Nomenclature for constitutional diseases of bones pediatric 47: 731-35, 1971.
- 15— Hermel. M.B., Gershon Cohen. J, Donaldt. J. Familial Metaphyseal Dysplasia Amer. J. Vol. 70. Sept. 1953 PP. 413-321.
- 16— Lejeune. A, Anjou. A, Bouvier. M., Robert. J., Vauzell. J. E., Jeanneret. J., Dysplasie, craniometaphysaire familiale. Rev. du Rhumatisme et des Maladies Osteo-articulaires. Vol. = 33 N = 12 Decm., 1966.
- 17— Mori. P.A., Holt. J.F., Cranial manifestations of fa-

- miliar Metaphyseal Dysplasia. Radiology Vol. 66 March, 1956. PP. 335-342.
- 18— Schwarz. E., Cranio-Metaphyseal Dysplasia Radiology Vol. 84 Sept. 1960.
- 19— Small. P.G., Obst. C.B.D., Wallis. J.J., Pyle's Disease or cranio-metaphyseal Dysplasia (tarda) Brit. Jour. Radiol. Vol. 43. N-515 Nov. 1970.
- 20— McKuisick, V.A., Heritable disorders of connective tissue. Mosby. Company 3th edition, 1966.
- 21— Osteoses condensantes La revue du praticien Tome = XXI N = 23 11 September, 1971.
- 22— Lamy. M. Maroteaux. P. Les chondro- Dystrophies Genotypiques L'expansion editeur Paris, 1960.
- 23— Galdnev. J.H., Familial Metaphyseal Dysplasia Lancet 2: 44-45, 4 July, 1970.
- 24— Caldnev. J.H., Moteleone. P.L.. Metaphyseal dysplasia Genetic and Otolaryngological aspects Archiv. Otolary. Vol. 92. 1970.
- 25— Gorlin. R.J., Cohen. M.M., Fronto metaphyseal Dysplasia A new syndrom. Amer. Jour. Dis. Child Vol. 118 N = 3, 1967.
- 26— Danks D.M., Mavne. V., Hall. K.R., McKinnon. M.C., Fronto Metaphyseal Dysplasia Amer. Jour. dis. Child. Vol. 123 N = 3 March 1972.
- 27— Perrot. R. Larroux. R., Depond. M., Saugier. pH, Laregue. M. Pycnodysostose (Maladie de Lamv et Maroteaux). Arch. Franc. Pedi. Tome XXIII N = 4, 1966.
- 28— Sedano H.D., Gorlin. R.J., Anderson. V.F.. Pycnodysostosis Amer. Jour. Dis. Child Vol. 116 N = 1 Juillet. 1968.
- 29— Osteonetrosis. Nelson, ninth edition. 1341-2. 1969.
- 30— Salle B., Monnet. P. Friedrich. A. Brunat-W. Dysplasie fibreuse de jaffe — lichtenstein (a propos d'une- observation avec anomalies biologiques). Ann. Ped. 43 eme année N = 6-7, 1967.
- 31— Alison. M., Sterlin. M., Poncet. J., Michel. C, Vinceneux. G. Hyperostose corticale infantile; A propos de deux observations dont l'une avec lesions metaphysaires. Pediatie tome XXIII N = 3 Avril — Mai, 1968.
- 32— Edicken. J., Hodes. P.J., Roentgen Diagnosis of diseases of bone. Williams Wilkins Co. 1967, Baltimore.
- 33— Le rétrécissement du Canal medullaire of a Transmission dominante. Second, P. 2: 2728, 1973.
- 34— Royer P. Vermeil. G., Apostolides. P., Engelmann. F., Maladie d'Engelmann: Resultat du traitement par le prednisone. Arch. Franc. Ped. Tom XXIV, N = 6, 1967.
- 35— Caffey. J., Pediatric X-Ray diagnosis year book medical publishers 5th edition 1967.
- 36— Rimoin D.L., Familial Metaphyseal Dysplasia Lancet 2: 309-210. 8 Aug. 1970.