

## پژوهش در پزشکی (مجله پژوهشی دانشکده پزشکی)

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی-درمانی شهید بهشتی

سال ۲۵، شماره ۴، صفحات ۲۷۱ - ۲۷۳ (زمستان ۱۳۸۰)

# گزارش یک مورد

## بیماری پازه استخوانی با درگیری دو طرفه کانال بینایی

دکتر مهدی خواجهی<sup>\*</sup>، دکتر مهدی حبibi<sup>\*\*</sup>

\* 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

پازه بیماری نسبتاً شایع سیستم اسکلتی در سنین بالا می‌باشد که با افزایش ضخامت استخوان به طور موضعی و با جایجاپی استخوانی مشخص همراه خواهد بود. این بیماری در سنین کمتر از ۲۰ سال به ندرت گزارش شده است. در این مقاله یک مورد بیماری پازه 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 سی‌تی اسکن بیمار که نمایانگر تحت فشار قرار داشتن عصب بینایی در کانال می‌باشد، عمل جراحی دکمپرسیون عصب بینایی در سمت چپ (که هنوز آتروفیه نشده است) صورت می‌گیرد و نمونه پانولوژی به دست آمده از استخوان تغییر شکل یافته حاکی از بیماری پازه استخوان در کانال اپتیک می‌باشد. 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 می‌شود.

**واژگان کلیدی:** پازه استخوانی، کانال بینایی

### مقدمه

بروئی بر روی سر، کوری، ناشنوایی، چماقی شدن پاهای کیفوز و بالاخره در موارد بسیار پیشرفته نارسانی قلبی از نوع high out-put از دیگر تظاهرات بیماری می‌باشد (۱). در این بیماری درگیری استخوانهای لگن، استخوانهای بلند، ستون فقرات و جمجمه بیشتر از دیگر استخوان‌ها دیده می‌شود (۲).

### معرفی بیمار

بیمار آفای 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 شکستگی‌های استخوانی را ذکر

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

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

در صورت متشر بودن بیماری و درگیری چند استخوان شکستگی‌های 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 استئوکلاست‌ها که از نظر رادیولوژیک در جمجمه نمای مشخص Circumscripta Osteoporosis است، وجود می‌آورد و میانی با افزایش فعالیت توم اسٹوبلاست‌ها و استئوکلاست‌ها که در پاتولوژی نمای خاص موزائیک را ایجاد می‌کند و بالاخره مرحله نهایی که در آن ارجحیت با فعالیت استئوبلاست‌هاست، مشخص می‌شود.<sup>(۶)</sup>

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 پازه مثل استفاده از دی‌فسفونات‌ها، کلسيتونين و حتی ميتراميسين<sup>(۷)</sup> در مورد اين بيماري به نظر موثر نمي رسد.

با توجه به نظر همکاران چشم پزشك مبني بر آتروفие شدن غيرقابل برگشت عصب بینایی چپ تصميم به دكمپرسيون عصب بینایی راست گرفتيم.

روش انتخابي ما در دكمپرسيون عصب بینایی اتموئيدكتومي اکسترنال بود. بعد از انجام برش lynch و اسفناوتموئيدكتومي طرف راست و دنبال نمودن شرائين اتموئيدال قدامى و خلفى، کانال بینایی در قسمت فوقاني - داخلی نمایان شده و با برداشتن دیواره استخوانی آن عصب بینایی به طور كامل دكمپرس شد.

ضخامت استخوان در ناحيه مذکور افزایش یافته ولی نرمت از حدمعمول به نظر می‌رسید، از اين رو نمونه استخوانی جهت پاتولوژي فرستاده شد که نمای تپيک موزائیک آن تشخيص بيماري پازه را تاييد نمود.

پس از اطمینان از جواب پاتولوژي درمان مديکال آغاز گردید و در معاينات دوره اى به عمل آمده از بيمار حدت بینایی بيمار سه ماه بعد به حد شمارش انگشت در فاصله ۷ سانتي متر افزایش یافته بود و سى تى اسکن آزاد بودن عصب اپتیک ناشی از دكمپرسيون كامل را در سمت راست نشان داد.

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

در معاينه اولیه بيماري نسبتاً "کوتاه قد با سری بزرگتر از حد معمول (دور سر ۵۷cm) به نظر می‌رسید. بيمار قفسه صدری کبوتری، انگشتان دست پهنتر از حد معمول و پوست و مفاصل با انعطاف پذيری ييشتر از حد معمول داشت.

در معاينات چشمی بيمار تنها نکته پاتولوژیک غير از کاهش حدت بینایی، محدودیت حرکت چشم چپ به سمت خارج است. در معاينه فوندوسکوپی بيمار عصب چشم چپ کاملاً "آتروفیه شده است و چشم راست نیز درجه‌ی از رنگ پريديگي را نشان می‌دهد.

كلسيم و فسفر طبيعی و آلکالن فسفاتاز در حد ۶۵۰ ميلی گرم در دسي لیتر می‌باشد.

در گرافی ساده استئوپروز ژنراليزه در جمجمه، لگن و دست مشاهده می‌شود. در سی تى اسکن با تزریق ماده حاجب از اريت و کانال بینایی، باريک شدگی راس کانال و فشار بر روی عصب بینایی مشاهده می‌شود. علاوه بر آن تنگ شدگی فيسور اريتال فوقانی چشم چپ نیز نمایان است.

## بحث

بر اساس یافته‌های رادیولوژیک مذکور برای بيمار احتمال هيرپاراتيروئيديسم، استئومالاسی و مولتیپل ميلوما مطرح گردید. بيماري پازه در مراحل اولیه شبيه هيرپاراتيروئيديسم است ولی نمای خاص رادیولوژیک و نیز طبیعی بدون اندازه کلسيم و فسفر به تمایز اين دو كمک می‌کند.<sup>(۳)</sup>

عوارض نورولوژیک به خصوص اگر موضع درگیری استخوان نزدیک عصب باشد در پازه شایع می‌باشد. به طوری که در صورت درگیری جمجمه، احتمال ايجاد فشار بر روی عصب دوم، پنجم و هشتم جمجمه اى وجود دارد و در نتيجه بيمار با علائمی نظير کاهش شنوایی، نورالرثی ترى زمين، اختلالات نابينایی يكطرفه و دوطرفه و حتى نابينایی مراجعه می‌نماید و اختلال در عصب هفتم نیز گزارش شده است.<sup>(۵)</sup>

## REFERENCES

- 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- Maldaque 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.