

دیسپلازی فیبروز استخوان (گزارش يك مورد)

دکتر عباس احتشامی *

دکتر حسین رضائی**

ایجاد هماتوم نموده و سپس هماتوم تبدیل به ذفت فیبروزی
توام با استخوان میشود .

۳- تئوری جدید نشان داده است که علت این بیماری
گرچه ناشناخته میباشد ولی با شواهد موجود نشان میدهد که
علت از يك منشاء نورولوژیک سرچشمه گرفته است .
این بیماری در نزد جنین و نوزاد مشاهده نشده
وجوانترین بیمار حداقل ۲ ساله بوده است .

پاتولوژی:

از لحاظ ماکروسکوپیك مرکو Myxomateus در داخل
بافت فیبروزه و گاهی اوقات در قسمتهای غضروفی ممکن
است مشاهده شود . عارضه اپی فیزها را در برنمیگیرد و گاهی
ممکن است بصورت کیست مشاهده گردد . تومور معمولاً
باندازه کافی نرم است که به آسانی بکمک بیستوری بریده
میشود . تومورهای ناحیه جمجمه بعلت وجود مقدار زیادتری
بافت استخوانی سخت تر از سایر تومورها میباشد . این
مسئله علت تفاوت علائم رادیولوژیک را در بیماران میتواند
توجیه نماید .

از نظر بالینی تحقیقاتی که توسط Pritchard
بر روی ۲۵۶ بیمار مبتلا به دیسپلازی فیبروز انجام شده
باین نتیجه رسیده است که در ۱۳۱ مورد بیماری شروع
بیماری از طفولیت بوده و فقط ۱۱ مورد از بیماری
یکطرفه بوده است . شکستگی استخوان در ۱۰۲ بیمار مشاهده
شد و در ۷۹ بیمار نیز پیگمانتاسیون پوستی دیده
شده است .

فرمهای بالینی :

دیسپلازی فیبروز به دودسته تقسیم بندی شده است .

۱- فرم دیسپلازی Monostotic

۲- فرم دیسپلازی Polyostotic

۱- فرم دیسپلازی فرم يك کانونی (Monostotic)

دیسپلازی نوع Monostotic بر روی ۲۷ مرد و ۱۹ زن

دیسپلازی فیبروز استخوان بیماری ناشناخته ایست که
ممکن است يك یا چند استخوان را مبتلا سازد و گاهی
عارضه چندین مراکز استخوانی را مبتلا ساخته که اغلب
در یکطرف بدن توام با بلوغ زودرس و پیگمانتاسیون پوست
توام می شود . Albright اولین بار در سال ۱۹۳۷ در طی
مقاله‌ای که در (مجله طب انگلستان)

England Journal of Medicine

بچاپ رسانید ، بیماری دیسپلازی فیبروز در نزد دختران
ذکر نمود که این بیماری همراه با يك اوستئیت فیبروز-
بلوغ زودرس - و پیگمانتاسیون پوست بود . در سال ۱۹۳۸
Lichtenstein : مشاهده نمود که این بیماری در نزد
بسران شایع بوده و بصورت يك کانون استخوانی Monostotic
و همچنین کانونهای مختلف در استخوانهای متعدد Polyostotic
همراه با شکستگیهای پاتولوژیک - در دو تغییر شکل
استخوانی میباشد که آنرا Polyostotic Fibrous Dysplasia
نامید .

در سال ۱۹۴۲ Lichtenstein با همکاری Jaffe
۹۰ مورد را مورد مطالعه قرار دادند و دریافته اند که عارضه
معمولاً يك استخوان را گرفتار میسازد و آنرا
Monostotic Fibrous Dysplasia نامیدند .

مطالعات و نتایج بدست آمده از تعداد ۵۵ مورد مطالعه
شده در مرکز تحقیقات تومورهای استخوانی بریستول در
عرض ۲۴ سال بقرار زیر میباشد :

۴۶ مورد بیماری يك استخوان را گرفتار ساخته و

monostotic بوده و ۹ مورد polyostotic بوده است .

آنبولوژی :

۱- Lichtenstein و Jaffe علت بیماری ها يك

ناهنجاری مادرزادی میباشد که بعلت نساختن Mesenchyme
بوسیله استخوان میباشد .

۲- Bengold تصور میکند که علت فیبروز دیسپلازی

استخوان يك عارضه خونریزی داخل استخوانی است که

* گروه جراحی دانشکده پزشکی دانشگاه ملی ایران .

* رزیدنت گروه جراحی دانشکده پزشکی - دانشگاه ملی ایران

مورد مطالعه قرار گرفته که میزان ضایعات در استخوان‌های مختلف بدن برطبق جدول زیر میباشد .

استخوان‌های بلند	استخوان‌های صورت	استخوان‌های دست	بقیه استخوانها
۲۶ مورد	۱ مورد	۹ مورد	۲ مورد
۱- جمجمه ۹ مورد	۱- ماکزیلر ۵ مورد	۱- کوبوئید ۱ مورد	
۲- تیبیا ۱ مورد	۲- ماندیبولر ۴ مورد	۲- فرونتال ۱ مورد	
۳- فربولا ۳ مورد			
۴- سومور ۲ مورد			
۵- رادوس ۲ مورد			
۶- تیلوئیتول ۱ مورد			
۷- متاتارس ۱ مورد			

۲- فیبروز دیسپلازی نوع (Polyostotic)

شروع این بیماری نیز مانند نوع Monostotic اغلب بصورت خاوش میباشد تا اینکه پیش آمدی باعث جلب توجه بیماری میشود. گرچه تشابه زیادی مابین فرم Monostotic و فرم Polyostotic وجود دارد ولی دفورماسیون و خم شدن استخوان یکی از عوارض شایع فرم Polyostotic میباشد. و مسئله قابل توجه دیگر Association بین عارضه استخوان فورو Ileum میباشد .

علائم آزمایشگاهی :

علائم آزمایشگاهی در هر دو فرم Monostotic^{۱۵} Polyostotic طبیعی است .

تشخیص افتراقی :

۱- در فرم Monostotic تشخیص بیماری بستگی به سن بیمار و محل عارضه دارد و در اغلب موارد بیوپسی به تشخیص کمک مینماید. بیماری های زیر جهت تشخیص افتراقی مطرح میگردد :

تومورهای غضروفی - تومورهای سلول ژانت (Giant cell Tumor) کیست استخوان - فیبروم استخوان (Nonossifying fibroma) و کیست انوریسمال استخوان .
در ناحیه ماکزیلر و ماندیبولر : باکیست دندان و (Adamantinoma) و فیبروم استخوان .

۲- در فرم Polyostotic :

قبل از مطالعات Lichtenstein (۱۹۳۸) بیماری فیبروز دیسپلازی نوع Polyostotic با بیماری هیپرپاراتیروئیدیسم اشتباه میشد که امروزه با پیشرفتهائی که از لحاظ افتخانات آزمایشگاهی پدید آمده میتوان به تشخیص رسید .

پروئوستیک : پیش آگهی بیماری معمولاً خوبست گاهی در شرایط استثنائی ممکن است فیبروز دیسپلازی تبدیل به Fibrosarcoma و یا Osteosarcoma گردد.

مورد گزارش شده

خانم معصومه . ق ، ۳۵ ساله ، خانه دار ، متولد اراک ساکن تهران ، در تاریخ ۵۳۳۳۲۹ بدرمانگاه ارتوپدی بیمارستان فرحناز بهلوی مراجعه نموده است .

علت مراجعه : برآمدگی شدید ناحیه قوس ایلیاک سمت راست توام با درد شدید و عدم توانائی در راه رفتن .
تاریخچه : بیماری از ۱۰ سال پیش با درد منتشر در اندامهای فوقانی و تحتانی و دفورماسیون زانوی راست و محدودیت حرکات زانوی راست ، اشکال در راه رفتن شروع شده است . بیمار در این مدت به پزشک مراجعه نموده و تحت درمان قرار گرفته است ولی حاضر به معالجات اورتوپدیک نشده است . این ناراحتی توام با تب نبوده .

در سابقه بیمار شکستگی بازوی چپ و استخوانهای Tibia and Fibula پای راست و ران و لگن راست متعاقب

استخوانهای بلند :

استخوان ران شایع ترین استخوانی است که دچار این عارضه میگردد و اغلب این ضایعه در ناحیه گردن و یا ثلث فوقانی استخوان ران مشاهده میشود .

بیمارانی که بدون هیچگونه عوارض قبلی بعلت شکستگی مراجعه مینمایند بسیار زیادند و در بعضی از این بیماران ممکن است شکستگی هائی از نوع فشاری Stress Fracture دیده شود . ولی تغییر شکل استخوانی در این نوع بسیار نادر است .

استخوان تی بیا :

تی بیا نیز مانند فمور بهمان اندازه دچار عوارض میگردد و اغلب این عوارض در ناحیه دیافیز استخوان میباشد . شکستگی استخوانی یکی از کمپلیکاسیون های مهم این عارضه است . اغلب فیبروز دیسپلازی در استخوانهای بلند بصورت خاموش می باشد و در ۷۰ درصد موارد یک شکستگی پاتولوژیک، اولین علائم بیماری را نشان میدهد.
دنده : علائم کلینیکی فیبروز دیسپلازی دنده بسیار نادر است .

استخوانهای صورت : در استخوانهای صورت درد و تورم از علائم بارز این بیماری میباشد .
از لحاظ رادیولوژیک :

در استخوانهای بلند عارضه بیشتر در ناحیه دیافیز استخوانی بوده که با نازک شدن قسمت کورتیکال استخوان و یک حدود مشخص و وجود تراپکول های استخوانی در داخل توده مشاهده میشود .

در استخوانهای ماکزیلر علائم رادیولوژیک به فرم اسکروتیک مشاهده میشود .

زمین خوردن داشته است که تحت درمان قرار گرفته و بعد از مدت ۳ سال این شکستگی ها ترمیم شده اند .

۸ سال قبل تسوده ای تقریباً باندازه یک بادام در ناحیه تامپورال چپ احساس نموده که در تعقیب آن دچار ناراحتی در چشم چپ توام با آبریزش از چشم شده است . پلک چشم چپ در صبح در اثر چسبندگی باز نمی شده است ، همچنین طرف چپ بیمار ، دچار سردرد بوده است .

سابقه ژامیای : بیمار در سن ۱۰ سالگی ازدواج نموده دارای ۵ فرزند میباشد که بزرگترین آن ها ۲۴ ساله و کوچکترین فرزندان وی ۱۲ ساله میباشد .

همگی سالمند بجز فرزند بزرگتر که دچار عقب افتادگی فکری و عقلی میباشد .

پدر بیمار در سن ۶۰ سالگی بعلت انفارکتوس و مادر بیمار در سن ۶۵ سالگی بعلت آسیت وادم فوت نموده است . سابقه بیماری مهمی در فامیل ندارد . اعتیاد ندارد . سابقه عمل جراحی نداشته است .

معاینات

در مشاهده ، لک های شیرقهوه ای در سمت راست شکم و پلک تحتانی سمت چپ دیده میشود .

در ناحیه گردن آدنوپاتی ندارد .

سمع قلب و ریتم طبیعی است .

طحال و کبد قابل لمس نیست . در ناحیه قوس ایلیاک سمت راست یک توده باندازه ۱۲×۱۵ سانتیمتر فیکس باقوام سفت قابل لمس میباشد .

در اندامهای تحتانی فلکسیون زانوی راست در حدود ۴۰ درجه همراه باوالگوس وجود دارد .

آزمایشات پاراکلینیکی

آزمایشات خون

سدیماتناسیون در ساعت اول ۱۲۶ و در ساعت دوم ۱۳۶ میباشد .

گلبول های سفید ۹۲۰۰ در میلیمتر مکعب خون ، نوتروفیل ۷۵ درصد ، منوسیت ۲۴ درصد ، هموگلوبین ۸ گرم و هماتوکریت ۲۰٪ .

زمان انعقاد ۸ دقیقه و زمان سیلان ۲ دقیقه و ۴۰ ثانیه .

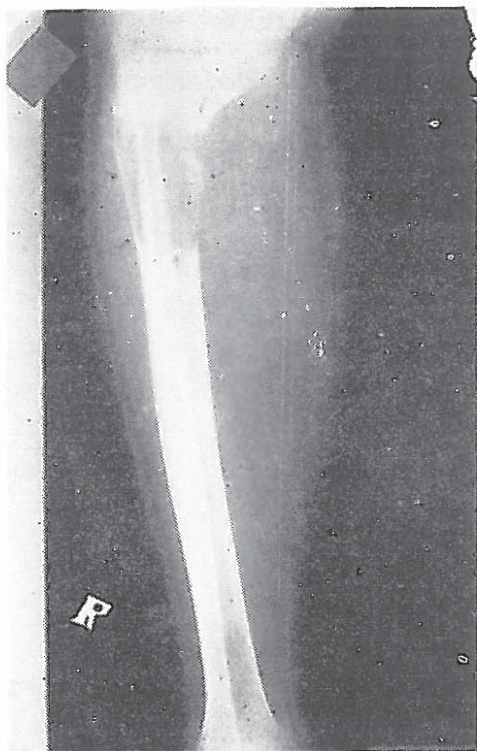
بروتین بسن جونز در ادرار منفی بود .

کلسیم ۸٫۴ میلی اکی والان در لیتر ، فسفر ۱٫۱ میلی اکی والان در لیتر ، فسفاتاز الکالن ۴۵ (BLB Units)

پونکسیون استرنال در حد طبیعی است .

رادیوگرافی : ضایعات استئولیتیک در انتهای فوقانی (تی بیا) در ناحیه منافیز همراه با شکستگی پاتولوژیک دیده میشود .

ضایعه استئواسکلروز در ناحیه تامپورال سمت چپ استئولیتیک فمور سمت چپ در یک سوم فوقانی استخوان همراه با دفورماسیون استخوان بصورت (Shepper hook) دیده میشود .



شکل (۱)

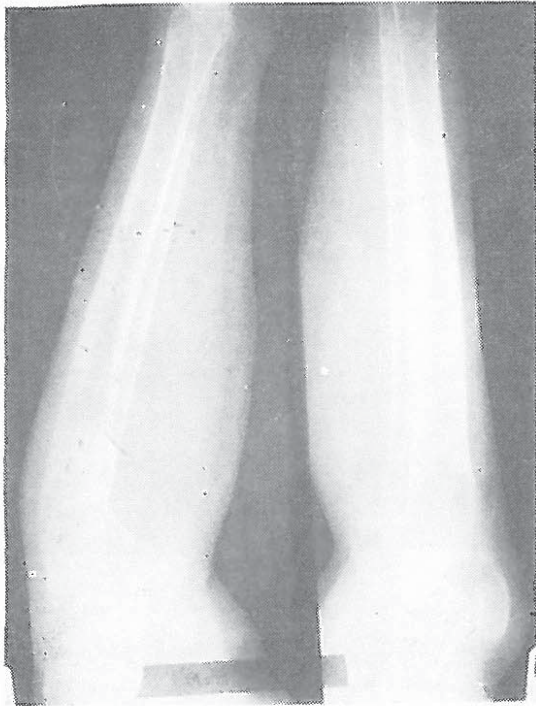


شکل (۲)

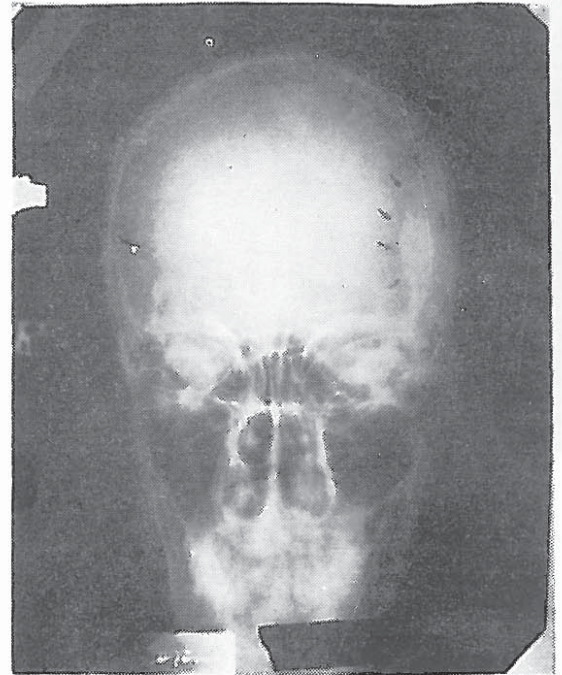
شکل شماره ۱ و ۲ - رادیو گرافیهای ساق پای راست که علائم شکستگی پاتولوژیک بر اثر فیروز دیسپلازی استخوان تی بیا مشاهده میشود (سال ۴۸) .

با در نظر گرفتن سابقه کلینیکی و علائم فیزیکی
و همچنین علائم واضح رادیولوژیکی بیمار دچار عارضه
دیسپلازی فیبروز Polyostotic میباشد .

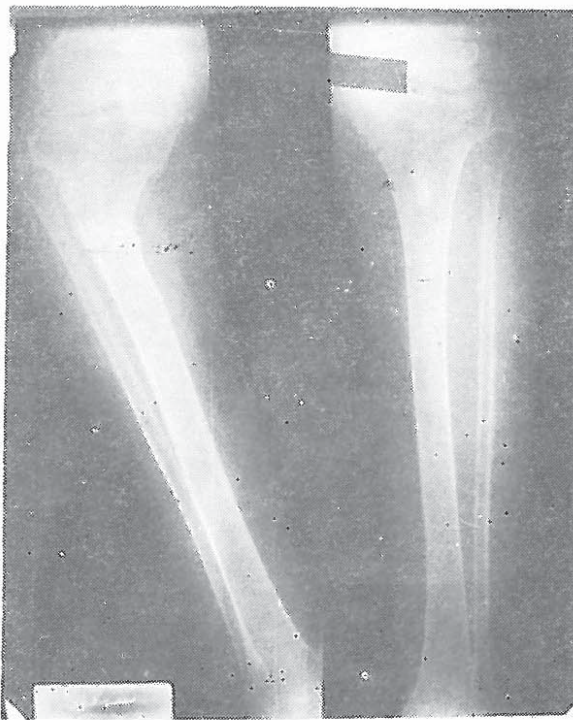
ندایعه استئواسکاروز در ناحیه تامپورال سمت چپ
(کلیشه شماره ۳ بچشم میخورد) .



شکل (۵)

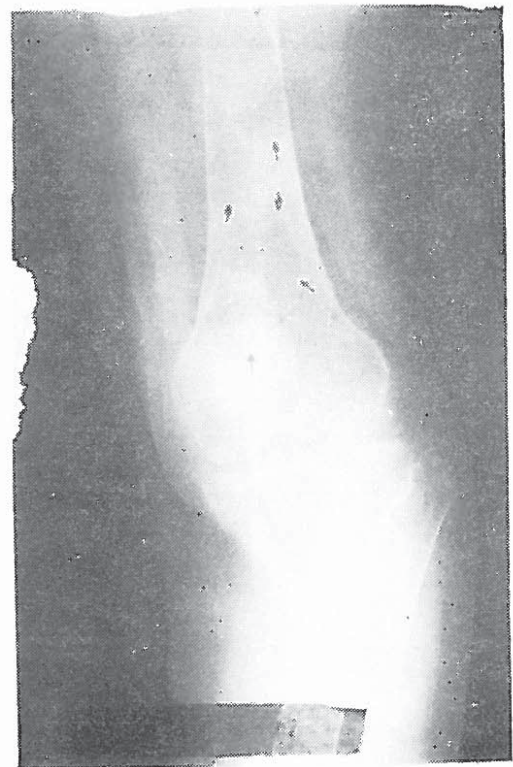


شکل شماره ۳- توده تامپورال سمت چپ که باعث بروز
ناراحتی چشمی چپ شده است (سال ۴۸) .



شکل (۶)

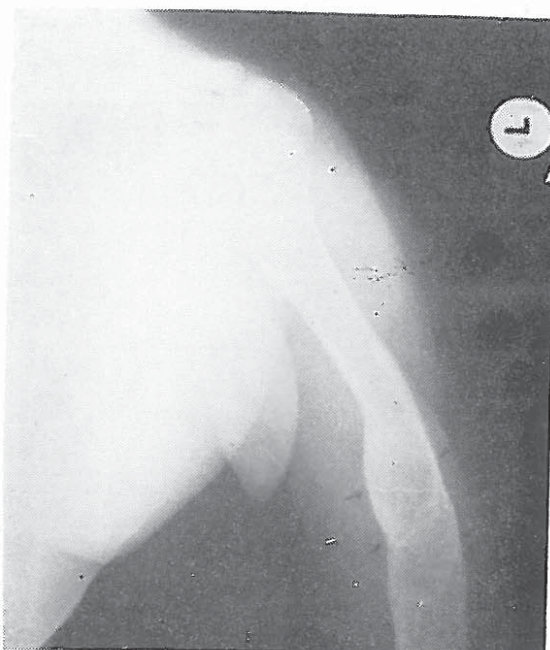
شکل شماره ۶ و ۷- رادیوگرافی کنترل در سال ۵۱ که
جوش خوردگی شکستگی سابق کاملاً نمایان ولی پیشروی عارضه
در قسمت دیستانل شکستگی در استخوان تی بیا مشاهده میشود .



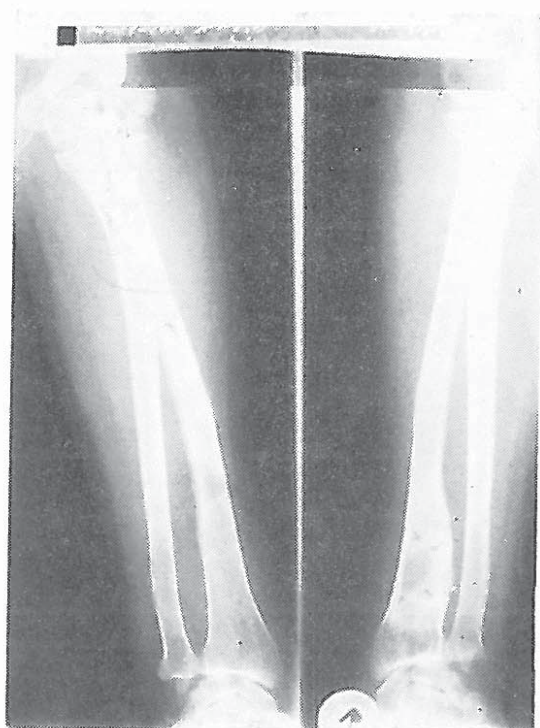
شکل شماره ۴- رادیوگرافی ران و ساق پای راست عارضه
شکستگی تی بیا در موقعیت و اروس جوش خورده چندین
ناحیه خوردگی استخوان ران در اثر فیبروز دیسپلازی دیده
میشود (سال ۵۱) .



شکل شماره ۸- رادیوگرافی لگن رخ که مرکز فیروز دیسپلازی استخوان ایوم سمت چپ نشان میدهد .



شکل شماره ۷- رادیوگرافی بازوی چپ که علائم دفرماسیون در اثر عارضه فیروز دیسپلازی بخوبی مشهود است .



شکل شماره ۱۰- رادیوگرافی مقایسه‌ای هر دو استخوان ساعد که یک مرکز فیروز دیسپلازی در قسمت دیستال رادیوس سمت راست مشاهده میشود (سال ۵۱) .



شکل شماره ۹- رادیوگرافی کنترل در سال ۵۳ شکستگی سابق ساق پای راست .

RESUME

Un cas de fibreuse dysplasie évoluant depuis dix ans a été observé à l'hôpital Farahnaz de l'université Mellî de Teheran.

La particularité intéressante de cette patiente est tout d'abord la dégénérescence kystique de foyer de l'os iliaque droit et la multitude des fractures des

membres ayant consolidé dans des positions vicieuses spontanément.

Présence d'un foyer temporal gauche de forme sclérotique avec des signes de compression ophtalmique gauche.

REFERENCES

- 1— Albright, F. Butler, A. 1937 : Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females, *New England Journal of Medicine*, 216,727-745.
- 2— Henry A.A. 1969 : monostotic fibrous dysplasia. *Journal of bone and joint Surgery* 51, B No : 2,300-306.
- 3— Hunter, D and Turnbull, H.M. 1931, Hyperparathyroidisme generalized osteitis fibrosa, *British journal of surgery*, 31, 203-284.
- 4— Jaffe, H.L. 1958, Tumours and tumorous conditions of the bone and joint (Kimpton).
- 5— Lichtenstein, L. 1938. Polyostotic fibrous dysplasia *Archives of surgery*, 36, 874-898.
- 6— Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L., 1942. Fibrous dysplasia of bone, *Archives of pathology*, 33, 777-816.
- 7— Price, C.H.G. 1970. Personal Communication.
- 8— Albright F, Scoville, B, and Sulkowitch, H.W. Syndrome Characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation, and gonadal dysfunction. *Endocrinology*, 22 :411-421, 1938.
- 9— Bignold, A.C. : Benign fibrous tumours of single bone. Hunterian lecture. *Anna. R. Coll. England of Surgeon*, 18 :28-45 1956.
- 10— Coley, B.L. and Stewart, F.W. Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia. *Ann. surg.* 121 : 872-881, 1945.