

دانشگاه تهران

دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه تخصصی در رشته اطفال

موضوع:

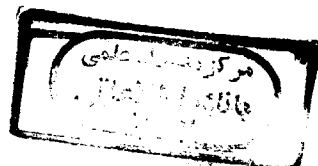
چهار مورد بیماری استئوپتروز در بیمارستان بهرامی

براهنمائی:

استاد معظم جناب آقای دکتر صادق مختارزاده

نگارش:

دکتر سید باقر بهشتی شیرازی



۱۱۶۴۱

تقدیم به :

استاد عالیقدر جناب آقای دکتر صادق مختارزاده

۱۳۶۱

چهار بیماری استئوتروز یا بیماری آلبرشونبرگ

در بیمارستان بهرامی
" Albers schonbiere's disease "

لذسال ۱۳۳۶ شمسی تاکنون چهار مورد بیماری آلبرشونبرگ در بیمارستان

بهرامی مطالعه گردیده است و با رادیوگرافیهای متعدد و آزمایشات خونی و در بعضی موارد

با اتوسی تشخیص آنها به ثبوت رسیده است .

ابتدا شرح حال این چهار کودک را شرح داده و سپس راجع به علائم بالینی و -

پارا کلنیک و عوارض آن بحث مینمائیم .

شرح حال اول

ن - ۱ - م ۲۰ روزه اهل شهری در تاریخ ۳۶/۶/۲۰ بعلت غایعات

مادر زادی جمجمه مراجعه نموده . طفل اول خانواده مرده بدنیآ آمده و لب شگری داشته .

ظفل دوم سالم طفل سوم خود بیمار است . دوران حمل طبیعی پدر و مادر دختر دائی

و پسر همه میباشند .

معاینات - چشمها دچار لگژو فتالین بینی کوتاه سوتورها و فونتانگها کاملاً باز

کبد سه بند انگشت بزرگ .

پارا کلنیک - آزمایش خون . گلبول قرمز سه ملیون . گویچه سفید ۱۸۰۰۰

هموگلوبین ۵۰٪ سگمانت ۵۶ باتونه ۶ میلوسیت ۲ ائوزینوفیل ۲ یک هسته‌ای

بزرگ ۸ - لنفوسیت ۲۶ - نورموپلاست ۱۵ .

بزل مغز استخوان - هیچگونه ترشحات بدست نیامد و استخوانها کاملا سخت

بودند .

رادیوگرافی جمجمه - ریتین استخوانهای دراز و مهره ها تماما کنداناسیون

۱ استخوانی نشان میدهند .

بیمار پس از سه روز در تاریخ ۳۶/۶/۲۳ در يك تابلو آسفیكسی فوت مینماید

که اتوسی میگردد .

خلاصه اتوسی - ۱- از دیاد بافت و تیغه های استخوانی و نفوذ کردن آنها

بداخل حفرات مغز استخوان . ۲- پیدایش کانونهای خون ساز در تیموس و کبد و طحال

۳- پرخونی ماسیو تمام اعضاء داخلی . ۴- هیپرتروفی عضله مثانه

۵- برنکوینومونی که سبب مرگ بیمار بوده است .

شرح حال دوم

ش . ت ۲ ماهه دختر بعلت صدا دار بودن تنفس و بزرگی شکم و اسهال مراجعه

نموده . ناراحتی طفل از روز ششم شروع گردیده طفل اول در ۶ ماهگی و طفل دوم در ۴

ماهگی فوت کرده . طفل سوم يك دختر ۱۱ ساله سالم است . مادر بزرگ طفل ۱۴ بچه

داشته که ۷ تای آنها در سنین ۱ - ۲ ماهگی بعلت نامعلومی فوت نموده اند .

پدر و مادر پسر خاله و دختر خاله میباشند . يك سقط در خانواده وجود داشته .

معاینات - طفل کم خون دارای وزن ۳/۷۰۰ کیلو درجه حرارت ۳۷/۷

فونتانل قدامی و خلفی بازسورتورها وسیع فرورفتگی در بالای ابرو موجود . اسهال شدید

شکم نفاخ - کبد وطحال بزرگ .

پاراکلینیک - آزمایش خون . گلبول قرمز سه ملیون و هشتصد هزار - گلبول -

سفید ۱۸۰۰۰ - نوتروفیل ۱۷ ائوزینوفیل صفر - منوسیت ۲۱ منوکلتر ۱۰٪

آزمایش مجدد خون - گلبول قرمز ۴۴۸۰۰۰۰ - گلبول سفید ۲۰۲۰۰۰ سگمانه ۳۴

باتونه ۵ متامیلوسیت ۱ ائوزینوفیل ۴ بازوفیل ۱۴ سلولهای نامشخص ۹ لنفوسیت ۳۳

اریتروبلاست ائوزینوفیل ۴ - اریتروبلاست کروماتوفیل ۳

پونکسیون مغز استخوان - حاصل پونکسیون فقط يك تکه نسج غضروفی بوده .

رادیوگرافی جمجمه روبرو و نیمرخ طبیعی و در استخوانهای دیگر هم فقط کالسیفیکاسیون

استخوانی کمتر و قطر آنها نازکتر شده .

شرح حال سوم

ش - س پسر ۳ ماهه بعلت سرفه و تنگی نفس و سیانوز و بیبوست مزاج در تاریخ

۴۹/۱۰/۲ مراجعه کرده بیمار بیبوست شدیدی داشته بینی وی هم میگرفته . پدر و مادر

بسرعه و دختر دائی بوده اند .

معاینات - بیماری است آنمیک دارای وزن ۳/۹۰۰ کیلو دور سر ۳۸ سانتیمتر دور

سینه ۳۵ کبد بزرگ دارای سینوز تنگی نفس رالهای کریبتان داخل ریه نبض ۱۲۰ در دقیقه است.

پاراکلنیک - آزمایش خون . گلبولهای قرمز ۳۷۶۰۰۰۰ گلبول سفید ۳۰۲۰۰

سگمانه ۵۵ باتونه ۵ منوسیت ۳ لنفوسیت ۳۷ - اریتروبل است ۱ - هماگوکریت ۳۲٪
اوره بار اول ۰/۹۰ گم باردوم ۰/۴۵ گم .

بزل مغز استخوان - نسبت اریتروئید به میلوئید $\frac{1}{6}$ است . در عناصر میلوئید

تغییر شکل موجود نیست . مگاکاریوسیت نادر . گلبولهای سرخ لیز گردیده اند .

رادیوگرافی - در ریه انفیلتراسیون ریه موجود بوده در استخوانها کالسیفیکاسیون

شدید و تراکم استخوانی موجود است بیمار علت پنومونی واسهال در گذشته واتوسمی شده است .

شرح حال چهارم

پ . الف دختر اهل سمنان ۳۴ روزه بعثت بیقراری و نفخ شکم و دم -

دستویا مراجعه نموده . از دومین روز یرقان داشته که پس از ۲۰ روز خوب شده .

طفل از موقع تولد پستان نمیگرفته . پدر و مادر دختر عمو و سر عمو هستند . طفل اول در

سه ماهگی فوت کرده دومی ۶ ساله و سالم و سومی ۸ ماهه فوت کرده چهارمی ۴۵ روزه -

بعلت ورم دستویا نفخ شکم فوت کرده.

معاینات - طفل کم خون . کبد و طحال بزرگ . آدنویاتی دارد قلب و ریه طبیعی

پارا کلنیک - واسرمن پد ریک بار خفیف مثبت بوده گلبول قرمز ۲۵۷۰۰۰۰ -

سفید ۲۳۹۳۱ سگمانه ۱۶ - باتونه ۶ - متامیلوسیت ۳ - میلوسیت ۱ - ائوزینوفیل ۶

یک هسته ای بزرگ ۲۲ - لنفوسیت ۴۷ یک اریترویلاست در مقابل ۱۲۰ لکوسیت پلاکت

۱۴۰۰۰۰ تستهای کبدی و اندنبرگ مستقیم و غیر مستقیم مثبت سفالین کلاسترول ++ تیمول

۴ واحد کونکل ۴ واحد پروتئین خون ۴۷ گرم لورلومد نوع سالم مقاومت گلوبولی از ۴/۴٪

شروع و به ۴/۴٪ ختم گردیده است.

آزمایش خون مجدد - گلبول قرمز ۲۰۰۰۰۰۰ سفید ۱۹۰۰۰ پلاکت

۸۸۰۰۰

بزل مغز استخوان - مغز استخوان کم سلول نگا کاربوسیت موجود نیست سری

قرمز فعال تر شده چند عدد استئویلاست دیده شده که طبیعی است.

رادیوگرافی استخوانها - تمام استخوانها دچار کالسیفیکاسیون شدید و تراکم

استخوانی بوده ن

خلاصه مشاهد چهار مورد بیماری آلبرشونبرگ در بیمارستان بهرامی

نتیجه	بیمار چهارم	بیمار سوم	بیمار دوم	بیمار اول
سن تظاهرات بیماری	۲۰ روز تا ۳ ماهه	۳ ماهه	۲ ماهه	۲۰ روز
جنس	دختر	پسر	دختر	پسر
هم خونی	+	+	+	+
سابقه سقط یا بچه مرد بعد نیا آمده	+	+	*	*
واسرمن والدین	+	-	-	-
یرقان	+	-	-	-
هیپاتومگالی	+	+	+	+
اسپلنومگالی	+	-	+	-
آدنویاتی	+	-	-	-
اسهال	+	+	+	-
تب و عارضه روی	-	+	-	-
تعداد گلبولهای قرمز	۲۵۷۰۰۰۰	۳۷۶۰۰۰۰	۴۴۸۰۰۰۰	۳۰۰۰۰۰۰
تعداد گلبولهای سفید	۲۳۹۳۱	۳۰۲۰۰	۲۰۲۰۰	۱۸۰۰۰
هیپولازی مغز استخوان	+	+	+	+
پونکسیون مغز استخوان	با اشکال	با اشکال	با اشکال	با اشکال
تراکم استخوانی در رادیوگرافی	+	+	-	+
علت مرگ	عارضه روی	عارضه روی	عارضه روی	عارضه روی

بحث درباره بیماری استئوتروز

تعریف

بیماری استخوانی نادری است که بواسطه ازدیاد دانسیته استخوانی در نتیجه شکنندگی

آن همراه با پیشروی قسمت استخوانی به حفره مدولر استخوان و فضای Diploic تشخیص

داده میشود .

تاریخچه

برای اولین بار در سال ۱۸۷۹ در اتوسی یک شخص بالغ مبتلی به لوسمی یک استئوس

اسکلروز منتشره مشاهده گردید ولی از آن تاریخ تا سال ۱۹۰۴ که آلبر شونبرگ استئواسکلروز

منتشر را در افراد زنده بوسیله رادیوگرافی شناخت دیگر دیده نشد و بحث وی درباره این

بیماری تحت عنوان Marble bone بود .

در سال ۱۹۱۵ Reiche شرح بیشتری درباره شکل کلینیکی این

بیماری داده است .

آلبر شونبرگ این بیماری را در سال ۱۹۰۴ بنام :

Marmor knochenkrankheit نامید در حالیکه در آن موقع

برای این بیماری نام بیماری آلبر شونبرگ یا ماربل بون نامزد شده بود .

Wallgren و Lourell این بیماری را

osteosclerosis fragilis generalisata

Gharmley نامید و Osteosclerosis fragilis generalisata

این بیماری را Cougenital osteosclerosis نامید و در سال ۱۹۲۶

Karshner نام استئوتروز را روی آن گذاشت که نه فقط استخوان سخت میشود

بلکه شکننده هم میشود .

اتیولوژی

بیماری است تانلیال وارثی که در بیشتر موارد این ارث بطور مغلوب منتقل میشود ولی

در بعضی موارد این ارث بصورت غالب نیز منتقل میگردد . هم خونی پدر و مادر در بروز بیماری

تاثیر عمده ای دارد . این بیماری مخصوص کودکان است و در همین دوره تشخیص داده میشود

ممکن است پروسسوس بیماری از داخل رحم باشد بطوریکه در روزهای اول زندگی این بیماری

ظهور نماید . ولی Garton و McPeak این بیماری را در یک

شخص ۷۲ ساله دیده اند .

هر دو جنس بیک نسبت باین بیماری مبتلا میشوند . هیچگونه نشانه ای وجود ندارد

که بیمارهای آن دو کربن - تغذیه - توکسمی و اختلال متابولیسم کلسیم و فسفر در بروز این

بیماری دخالتی داشته باشند و بطور کلی علت این بیماری هنوز ناشناخته است .

پاتولوژی

در اتوسی ها و بیوسی های مختلفی که از بیمار آلبر شونبرگ بحمل آمده این

موضوع خاطر نشان میشود که این بیماری بعلت نقص جذب - Cartilaginous ground

substance. بوده و در نتیجه از يك طرف ماتریكس کارتیلارژنوم کالسیفیه

که بطور طبیعی در جریان نمو منهدم میگردد باقی میماند از طرف دیگر دوباره ساختن شدن

استخوان Osteogenesis دچار اختلال میگردد .

در بیشتر موارد استئوکلاستها کم یا نیست و در بعضی موارد استئوبلاست ها کم

شده اند همراه این اختلال ماتریكس کارتیلارژنو کالسیفیه داخل فضای مغز استخوان گردیده

حفره مدولر استخوان یا کم و یا از بین میرود و گاهی مغز استخوان بطرف فیبروز و تغییرات متا

پلازیک میرود .

این تغییرات در خواص فیزیکی استخوان منعکس شده و استخوانها سنگین و ضخیم

شده و بردن آنها مشکل میگردد و شکنندگی آن بیشتر میشود . در موارد پیشرفته استخوانها

چماتی میگردد که معمولا سیمتریک است . نمط طولی استخوانها طبیعی است . کورتکس -

استخوانهای دراز ضخیم شده و سیستم هاورسین بد شکل و کوچک و کانالهای هاورسین

دارای شاخه های آتی یک میگردد . در استخوانهای ما برانوز نیز ترا بکولهای استخوانی

دارای دانسیته زیاد میگردد و عاری از ساختمان Diploic میگردد .

در متافیز استخوانهای دراز خطوط عرضی متلاوب از زیاد و کمی دانسیته دیده

میشود مناطق دارای دانسیته کم همان فضای مغز استخوان است و مناطق دارای دانسیته

زیاد حجم مغز استخوان کم شده .

شروع بیماری ممکن است در همان مراحل اولیه استخوان سازی در داخل رحم باشد

در این حالت ماده غضروفی در مراکز اولیه اسفیکاسیون مبتلی میگردد . در حالیکه در انواع

دیپرس عارضه در ماده غضروفی پیدا میشود که قبلا خط نمو طبیعی داشته است از دیاد

رشد استخوان در سوراخهای قاعده جمجمه و سل تورسیک سبب فشردگی اعصاب جمجمه و -

چماقی شدن زائده کلینوئید میگردد .

علائم هماتوپوز اکسترامدولر موجود است . لغزیدن اپی فیز - فراکتورهای -

پاتولوژیک عارضه شایعی است ترکیب شیمیائی استخوان طبیعی است .

علائم بالینی

شروع این بیماری احتمالا همیشه در داخل رحم میباشد با وجود این علائم کلینیکی

بیماری ممکن است در دوره شیرخوارگی مخفی بماند . از دیاد دانسیته و شکنندگی -

استخوانها سبب شکستگی های پاتولوژیک استخوانهای دراز گردیده ولی با استثناء موارد -

شدید این شکستگی ها کاملا بهبود می یابند و مانند استئوزنزیس ایچر فکتا در فرماسیون

میرخصی تولید نمی نماید . اگر در وضع معیوب جوش بخورد ممکن است قد کوتاه بماند اغلب

اوقات در قفسه صدی در فرماسیون Depeon breast وجود دارد .

پیشانی چهار گوش سر بزرگتر از معمول است . Coxavara اسکولیوز و فرماسیونهای

این فیز نیز وجود دارد جوانه زدن دندانها معیوب یا تاخیر دارد ممکن است فقط چند دندان شیری بیرون آید که بطور دائم باقی بماند دندانها خیلی زود پوسیده میگردند .

یکی از اولین و مزاحم ترین علامت این بیماری کوری است که در نتیجه ضخامت قاعده جمجمه و باریک شدن سوراخ عقب ابتيك و آتروفی آن عصب در اثر فشار پیدا میشود . حرکات چشمها نیز ممکن است دچار اختلال گردد . گاهی کاتاراکت دید میشود . عصب شنوایی هم دچار گردیده در نتیجه يك کری پروگرسو پیدا میشود . سوراخهای سینوسهای پاراناژال نیز ممکن است کوچکتر شده در نتیجه درناژ آنها ناکافی گردد . همچنین بزرگی استخوانها ممکن است وستیبول نازال را تنگ نماید . معمولا بیمار دچار آنمی هیپوکروم است ولی در مراحل آخر بیماری آنمی آپلاستیک جانشین آن میگردد .

گلبولهای قرمز هسته دار ممکن است در خون محیطی دیده شود هپاتواسپلنومگالی و آدنوپاتی نیز گزارش شده است . امتئومیلیت يك عارضه فراوان این بیماری است که مخصوصا در استخوانهای فك اسفل و فك اعلى دیده میشود . رشد عقلانی و روانی طبیعی است . گاهی لکوسیتوز و گاهی گرانولوسیتی موجود است زمان سیلان زمان انعقاد مقاومت گلبولی تعداد پلاکتها طبیعی است در اواخر ترومبو سیتونی موجود است .

پونکسیون مغز استخوان

هیپوپلازی مغز استخوان موجود است . تیغه های استخوانی زیاد ترازمعمول

شده و بداخل حفره مغز استخوان نفوذ مینماید و کانونهای خونسازی مغز استخوان کم شده است.

علائم رادیوگرافی

دانسیتة تمام استخوانهای بدن زیاد شده و سایه مغز استخوان کم و گاهی از بین رفته و در کلیشه رادیوگرافی اختلافی بین کورتکس و مغز استخوان موجود نیست . این دانسیته زیاد بیشتر در تنه، مپره ها قسمت مرکزی لگن قاعده جمجمه و انتهای استخوانهای دراز نویده میشود و گاهی بعضی استخوانها مانند بازو - فنداعلی و فنداسفل و فك تحتانی کمتر مبتلی میگردد . در موارد پیشرفته و تقریباً همیشه انتهای استخوانهای دراز پهن و چماقی شکل Club-shaped میگردد ولی دیافیز طرح باریک خود را حفظ مینماید . زائده کلینوئید خلفی دچار این حالت چماقی میگردد که سبب باریکی سل تورسیك میشود . سوراخهای قاعده جمجمه تنگ میشوند .

در نزدیکی انتهای استخوانهای دراز یا ندهای عرضی متناوب موازی با خط نموظولی

استخوانها دیده میشود که بهتر از همه در انتهای تحتانی فمور و انتهای فوقانی تی بیا و -

استخوانهای دراز دستها و پاها دیده میشود . این خطوط در استخوان Ilium

و استخوان شانه موازی با حدود خارجی استخوان است و به استخوان

منظره باد بزنن میدهد .

سانترهای اسفیکاسیون در موقع طبیعی ظاهر میگردد ولی با وجود این پروسس اسکروز -

در آنها پیدا میشود در تمام استخوانها فراکتور متعدد عرضی و بدون درد دید میشود .

د فرماسیون اپی فیزها - Coxavara - اسکولیوز و فرماسیون قفسه

صدری ممکن است دیده شود .

تشخیص افتراقی

۱ - میلواسکلروز Myelosclerosis یا میلوفیبروز

Myelofibrosis یک نوع استئواسکلروز است که بعد از دهه دوم زندگی

دید میشود و بواسطه فیبروز پاتولوژیک حفره مغز استخوان یا مختصر فرماسیون استخوانی

شناخته میشود ولی سبب فراکتور متعدد نمیگردد . آنمی و هماتوپوز اسکتر مدولر نیز

ممکن است باشد .

نها

۲ - اسکروز استخوانی همراه بالوسمی . که بواسطه تغییرات انفیلترا تیبو استخوا

ولزیون زیر پوست و وجود استئوزنز طبیعی تشخیص داد میشود .

۳ - اسکروز لوکالیزه استخوان - که با محدود بودن آن در یک قسمت از -

اسکلت میتوان تشخیص داد .

۴ - سیفیلیس - تغییرات دانسیته و تراکم استخوانی در قاعده جمجمه موجود

نیست و تعایل به انهدام استخوانی و ضایعات پروستر دارد .