

۶۸۲۰

" دانشگاه ملی ایران "

" دانشکده پزشکی "

پایان نامه برای دریافت درجه تخصصی در رشته

رادیولوژی

موضوع :

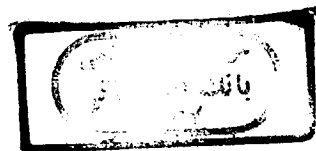
((بیماریهای استخوان باطل ناشناخته))

استاد راهنما :

جناب آقای دکتر ذبیح اله ارنواز

نگارش :

دکتر پرویز شادفر



۶۸۲۰

تقدیم به _____ :

استاد دلسوز و مهربان جناب آقای دکتر ذبیح اله ارنواز

که هر مسیری زندگی خود را مدیون ایشان خواهم دانست .

۶۸۲.

تقدیم ہجرت : _____

ہجرت محتویات _____ رم زوری

تقدیم به _____ :

همسر عزیزم که در هنگام تحصیل دوره تخصصی با
جانفشانی و دلسوزی بی حد باعث دلگرمی و نگهداری فرزندانم
شده اند .

فهرست مطالب

۱/	بیماری بازه
۱۴/	دیسپلازی فیبروز
۳۰/	هیستوسیتوزها
۳۲/	الف - گرانولوم انوزینوفیلی
۳۵/	ب - بیماری هاند شولر کریستیان
۳۶/	ج - بیماری لیترسایس
۴۲/	هیپر استنوز کورتیکال مادرزادی
۴۷/	هیپریتامینوز
۴۸/	استئوآرتروپاتی هیپرتروفیک
۵۳/	Pachdermoperiostosis
۵۵/	Thyroid Acropachy
۵۶/	رفرانس

"بیماری پلازه"

Sirgema Paget این ناهنجاری چشمگیر استخوانی بوسيله

جراح بیمارستان Bartholomav لندن نام استتبت تغییر

شکل دهنده با Osteitis Deformant نامیده شد، هنگامیکه

این بیماری به سال ۱۸۷۲ توسط او گزارش شد اطلاعات مراجع به

بیماری خیلی مختصر بود و گرچه تئوریهای جالبی تاکنون ارائه شده است،

ولی هنوز با تولوژی آن کاملاً نامعلوم است.

بیماری اغلب نزد افراد با سن متوسط و بالغین مشاهده میشود

با نسبت بیشتری نزد مردها که البته علت این امر نیز نامشخص است.

شیوع جغرافیائی و نژادی آن قابل ملاحظه است. بیماری بیشتر

در آب و هوای شمالی دیده میشود بطوریکه در شمال شرقی ایالات متحده

و بریتانیا کبیر بیش از ۱٪ افرادی که سن بالاتر از ۴۰ سال دارند

گرفتار میباشند. میتوان نزد آنها يك یا چند استخوان گرفتار مشاهده کرد و

مخصوصاً در استرالیا و زلاند نو این بیماری شایع است و بالعکس در جنوب

ایالات متحده آمریکا جنوبی بی نهایت کمتر وجود دارد و در آسیا کاملاً

ناشناخته است، ولی در همین حال موارد اتفاقی در نژادهای دیگر نیز

دیده میشود ، مثلاً " قهقازیه‌های اصلیل اغلب مکرراً " گرفتار میشوند . حتی
 در مناطقی از جهان که بیماری شایع است در بعضی از مراکز آن منطقه
 نیز این بیماری نسبتاً " نادر میباشد و برای این حالت میتوان هلند را مثال زد .
 در قسمت اعظم موارد تشخیص بیماری هنگامی داده میشود که
 بیمار برای امتحانات رادیولوژیک دیگری مراجعه نموده است . یکی از
 علائمی که ممکنست موجب رجوع بیمار به پزشک شود فوریتی و شروع کمائی
 شدن استخوانهای طویل است که نسبتاً " بطور شایع ملاحظه میشود و نیز
 در گرفتاری جمجمه - زانو و مفصل ران (Hyps) دردهای استخوانی
 ممکنست وجود داشته باشد . مخصوصاً " موقعی که بیماری همراه با تغییرات
 در ژنراتیوئا نویه باشد . البته وجود درد همراه با بعضی عوارض مثل
 شکستگی - در ژنراسانس سارکوما توواستئومیلیت امری عادی است .
 بزرگ شدن پیش رونده " سر ، که افزایش نمره کلاه را ایجاد
 میکند یک تظاهرات کلاسیک ولی نادر بیمار است که این بزرگ شدن اغلب
 مسئول عوارض عصبی است که در زیر شرح داده شده و هر کدام علائم و نشانه‌ها^ی
 خاص خود را دارند .

استخوانهاییکه بطور روتین گرفتار میشوند عبارتند از : لگن -

ستون فقرات - قفسه صدري - استخوانهای طویل و مجمله ولی معمولاً^۲
 هیچ وقت از اسکت مضمون نیست و حتی ممکنست شامل استخوان
 Sesamoid نیز بشود. ضایعات ممکنست فقط در يك استخوان
 بوده با چند استخوان و حتی تمام اسکت را گرفتار سازد.

تغییرات پاتولوژیک در بیماری پاتوزن مشخص میشوند بوسیله^۳
 تخریب استخوان و در نبال آن تشکیل استخوان جدید و این حالت
 باعث در هم ریختگی نظم خطوط سیمانی استخوان میگردد. و در بافت
 شناسی استخوان موزائیک خاجی مشاهده میشود و این حالت را هیچکس
 نتوانسته است بهتر از گزارش بافت شناسی اصلی که خود پاژه بیان کرده^۴
 توضیح دهد که میگوید: تمام ساختمان Architecture میکروسکوپی
 استخوان تغییر کرده است و بنظر میرسد که ساختمان اولیه بکلی برداشته
 شده است و باره از نو یک طرح تازه ای با ابعاد وسیعتری بجای آن قرار
 گرفته باشد.

مهمترین یافته بهوشیمیائی در این بیماری افزایش فسفاتاز آلکالین
 سرم خون میباشد که در نتیجه فعالیت وسیع استئوبلاستهاست و متناسب با
 وسعت گرفتاری اسکت بوده که ممکنست حتی به ۲۰ برابر نرمال برسد.

کلسیم و فسفر سرم اغلب طبیعی است ولی در تخریب های وسیع

استخوانی باعث آزاد شدن کلسیم ممکنست همپورکسی وجود داشته باشد

و به همین علت ممکنست یکی از عوارض بیماری سنگهای کلیه و ایجاد نفروکالسنی^{توز}

باشد .

تغییرات راد پولوژیک با ضایعات پاتولوژیک مطابقت دارد ممکنست

در سه مرحله مشاهده شود . در مرحله اول تخریب استخوان با مناطقی

کاملاً لیتیک اغلب در حجم Osteoporosis Circinscripta .

در استخوانهای اپلیک استخوانهای بلند و ستون فقرات مشاهده

میشود ، این مناطق لیتیک که ممکنست خیلی مهاجم باشند کاملاً نشان

دهنده مرحله فعال بیماری پاژه هستند . در حالیکه در جمجمه

این ضایعات بصورت مناطق مدور روشن دیده میشوند . در ستون فقرات

باعث کلاپس واقعی مهره ها میگردد .

در استخوانهای طویل نواحی روشن بصورت تصویر ۷ با حدود

مشخص ختم میشوند و نمائی شبیه به شعله آتشی ایجاد میکنند .

فاز دوم مرحله ایجاد استخوان جدید است که برضخامت کورتکس

میافزاید و استخوان جدید کورتکس بداخل قسمت اسفنجی در استخوانهای

طویل نفوذ کرده باعث محو شدن خط حد فاصل بین قسمت قشری و قسمت اسفنجی میشود ، در نتیجه اندازه استخوان پیش از حد طبیعی میشود .

این مناظر تحت عنوان انواع هیپوفازیک ، اسفنجی بافرمهای مخلوط

شرح داده میشود . در

در فاز سوم ترکیبی از استخوانهای جدید روی راديوگرافی جلب توجه

میکند و افزایش منتشر تراکم Density و بزرگ شدن استخوانهای

باقیمانده دلالت بر فرمهای غیر فعال آمورف یا اسکروتیک دارد .

مطلب جالب توجه اینست که هر سه مرحله ای که شرح داده شد

ممکنست به کرات در یک بیمار حتی در یک استخوان دیده شود .

بیماری از ضایعات منفرد هستند ولیکن باید در این نکته پافشاری

نمود که سیر بیماری غیر قابل پیش بینی است . بنابراین میزان تخفیف

ضایعاتی که در استخوان پدید خواهد آمد دقیق نخواهد بود .

در اینجا باید بعضی از خصوصیات تشخیصی این بیماری را بیان

کرد . وقتی یک استخوان طویل مبتلا میشود محل ضایعه همیشه تقریباً

در زیر سطح مفصلی قرار دارد . استخوان نازک نی معمولاً " صدمه نمی بیند

حتی اگر ضایعات استخوانی بسیار پراکنده و وسیع باشد . در مرحله فعال

ضایعات ممکنست بسیارمهاجم باشند وتولید استخوان جدید پریوستئال نمایند . تبدیل ضایعات از نوع تخریبی به نوع ترمیمی بانوع مخلوط به دلیل نامعلومی نادر است . حتی در موارد بک مدت طولانی تحت مطالعه بوده اند بندرت دیده شده است . ومعمولا " در مرحله " فعالیت بیماری تا یک دهه بطول میانجامد . هنگامیکه شکستگی های پاتولوژیک واضح ایجاد شود ، اغلب این شکستگی ها از نوع افقی یا مورب شکل Banan میباشند و شکستگی های کوچکی که در سطح محدب کورتکس استخوان ران یا درشت نی که بعلمت بیماری پاژت خمیده شده اند . اساسا "Stresse Fracture" میباشند و این شکستگی ها بصورت خطوط عرضی افقی کوچکی در کورتکس استخوان مشاهده میشوند اگرچه این ضایعات هم از سطح داخلی وهم از سطح خارجی بهبود پیدا میکنند ولی خطوط شفافی در کورتکس این استخوانها باقی میماند .

همچنین گنده شدن خود بخود محل اتصال عضلات به استخوانها ازطل معرفی بیمار به پزشک میباشد .

عوارض بیماری فراوان ، جالب توجه وگاهی اوقات فوق العاده جدی هستند و عبارتند از :

۱- شکستگی های پاتولوژیک وکنده شدن محل اتصال عضلات

به استخوانهای طویل لگن و فقرات .

۲- فشردن حفره استابولوم بداخل حفره لگنی همراه بیمار^ی

ژنراتیو مفصل هانش .

۳- Bosilar Impression بعلت نرم شدن قاعده جمجمه

وعوارض عصبی ناشی از آن .

۴- ضایعات چشمی ویاگوشی بعلت فشارروی اعصاب مربوطه

در اثر تنگی سوراخ هائی که این اعصاب از آنها عبور میکنند .

۵- کلاپس مهره ای بهمراه اختلالات نورولوژیک حاصله .

۶- انسداد کانال نخاعی لنف ایجاد استخوان جدید بخصوص

در ناحیه فقرات سینه ای .

۷- دژنراسانس سارکوماتو، يك عارضه جدی در بیماری پاژت

میباشد . و باید این بیماری را در واقع يك عارضه قبل از سرطان تلقی

کرد . تغییرات بد خیمی در این بیماری بندرت قبل از ۵ سالگی

حادث میشود .

^ی استئوسارکوم بخصوص از نوع لیتیک شایعترین فرم سرطان در بیمار

پاژت است ، اما انواع دیگر هم دیده میشود ، افزایش درد و افزایش هرچه بیشتر آلکالن فسفاتا زیاد ما را به فکر ژنرسانس سرطانی بیاندازد .

در این حالت پیش آگهی بیماری فوق العاده بد میباشد . میزان

شیوع عارضه^۱ اخیر بعلا اینکه آمار صحیحی درست نداریم مشخص نیست

(ولی حدس ۱۰٪ زده میشود) در گذشته بعلا ندانستن میزان شیوع

این بیماری در شیوع عارضه^۲ مذکور مسلماً " غلومیکرده اند محتملاً " در ژنرسانس

سارکوما تو کمتر از ۱٪ بیماران را مبتلا میکنند بروایتی حدود ۱٪ است .

باید بخاطر داشت که ممکنست ضایعات متاستاتیک یا استئومیلیت

به منظره^۳ راد پولوزیک بیماری پاژت اضافه میگردد . قبل از مصـرف

آنتی بیوتیکها میزان شیوع استئومیلیت در این بیماران فراوان بود .

۸- نارسائی قلب بعلا دبی زیاد ، که علت این شانت های

میکروسکپی متعدد شریانی - وریدی در استخوانهای مبتلا بوده و در چند

مورد بیماری پاژت دیده شده است . تشخیص افتراقی عبارتست از متاستازها^۴

استئوبلاستیک سرطانهای پروستات و لنفوماها بخصوص از نوع هوچکین .

در هر دو بیماری استخوان جدید در ناحیه^۵ اسفنجی و کورتکس

تشکیل یافته ولیکن اندازه^۶ استخوان برخلاف بیماری پاژت بزرگتر از طبیعی

نمیگردد .

و تیز تغییراتی نظیر Fluoresis متاپلازی مبلوئید

(میلواسکروز - میلو فیروز) ممکنست دیده شود . در کلیه اختلالات ذکر شده تاریخچه بالینی اطلاعات آزمایشگاهی و ضایعات احشائی و استخوانی به تشخیص کمک میکند . هیپرفسفاتیازی که بنام بیماری پاژت جوانان نامگذاری شده ممکنست به بیماری پاژت شباهت پیدا کند . لیکن بیماری اخیر در سنین کودکی دیده میشود . در استخوانهای طویل و پافیزها را بیشتر از نواحی زیر مفصلی مبتلا میکند . یافته های رادیولوژیک در بیماری پاژت فوق العاده متنوع و شگفتی آور است . بیماری معمولاً بدون علامت میباشد چون این بیماری دارای عوارض خطر و عواقب ناخوش آیند است ، باید رادیولوژیست هنگام مختلف این عارضه آشنائی و توجه داشته باشد .



بیماری
پازه

” شکل شماره ۱ / ”

این رادیوگرافی نیمرخ جمجمه نشان دهنده یافته‌های تیبیک مرحله فعال بیماری پازت با همان Osteoporosis Circonscri^{da} میباشد. یک منطقه خیلی بزرگ خوردگی استخوان در نیمه قدامی سقف جمجمه بخوبی مشخص است، بدون اینکه دارای لبه اسکروتیک باشد. یک ضایعه مشابه ولی کوچکتر در استخوان Ocgifital مشاهده میشود. ضایعات مخرب در جمجمه ممکنست دارای ظل گوناگون باشند ولی این منظره جغرافیایی فقط تا حدی در بیماری هاند رسولزکریستیان دیده میشود، ولی این بیماری گروه جوانتری را دربردارد.