

گزارش یک بیمار مبتلا به سندرم آلبرایت

• دکتر فریده حقیقتی

• دکتر افشین خورسند

خلاصه

سندرم Albright یافته نادری می‌باشد که معمولاً در سالهای اولیه زندگی بصورت خمیده شدن و یا ضخامت زیاد استخوانهای دراز مشخص می‌شود، در دخترها اختلالات غدد آندوکورین و بخصوص بلوغ زودرس از علائم شایع می‌باشد، وجود پیگمانهای قهوه‌ای رنگ پوستی جزء دیگر این سندرم را تشکیل می‌دهد. در بیماری که مورد بحث قرار می‌گیرد وجود پیگمانهای مشخص مخاطی به همراه پیگمانهای پوستی یافته‌ای جالب توجه، محسوب می‌گردد. این بیماری اتیولوژی و پاتوژنز معینی نداشته و از نظر هیستوپاتولوژی به اشکال گوناگون دیده می‌شود. بیماری در حقیقت عبارت است از جانشینی بافت استخوانی با نسج همبندی فیبروزه که درجات مختلفی از تحلیل و ترمیم استخوان نیز در ضایعه قابل تشخیص است.

مقدمه - تاریخچه:

نوع Polystotic دیسپلازی فیبرو بار اول در سال ۱۹۲۲ توسط Weill گزارش شده است و سپس Harris, Albright Vanhorn نیز مواردی را گزارش نمودند.

این بیماری می‌تواند شکستگی پاتولوژیک را بخصوص در انواع مزمن ایجاد نماید، بلوغ زودرس نیز از اختلالات غدد داخلی است که با این بیماری می‌تواند همراه باشد.

تظاهرات کلینیکی:

بیماری معمولاً در سالهای اولیه زندگی بصورت خمیده شدن یا افزایش ضخامت استخوانهای دراز مشخص می‌شود، معمولاً یکطرفه بوده و در ابتدا علائمی ندارد، ولی دردهای متناوب استخوان یکی از شکایات بیماران است. استخوانهای صورت و جمجمه اغلب گرفتار می‌شوند، استخوانهای لگن، ترقوه، کتف، استخوانهای دراز، کف

این ضایعه طی سالهای متمادی تحت اسامی مختلفی گزارش گردیده است، در سال ۱۹۳۸ Lichten Stein طبقه‌بندی این بیماری را انجام داد، در نوع Monostotic فقط یک استخوان گرفتار می‌شود، در نوعی از Polystotic که چند استخوان را درگیر می‌کند ولی اغلب استخوانها سالم هستند، بیمار دارای پیگمانتاسیون پوست یا لکه‌های Cufe-Au-Lait می‌باشد که این نوع را Jaffe's Type می‌خوانند.

نوع شدید دیسپلازی فیبرو که غالب استخوانها را درگیر می‌کند و به همراه پیگمانتاسیون پوست و اختلالات آندوکورینی می‌باشد که مجموعه این علائم سندرم Albright را تشکیل می‌دهند.

نوع دیگری از دیسپلازی فیبرو به نام فامیلیال یا Cherubism می‌باشد که مادرزادی بوده و با تورم دوطرفی در کناره‌ها یا زاویه فک پایین و در توبروزیته فک بالا مشاهده می‌گردد.

- استادیار و سرپرست تخصصی گروه آموزشی پرودنتیکس دانشگاه علوم پزشکی تهران

- استادیار گروه آموزشی پرودنتیکس دانشگاه علوم پزشکی تهران

دست و کف پا نیز می‌توانند درگیر شوند.

علائم پوستی بصورت پیگمانهای قهوه‌ای روشن می‌باشد که حدود نامنظم دارند، البته وجود پیگمانهای داخل دهانی نیز گزارش شده است، در خانمها بلوغ زودرس حتی در ۲ یا ۳ سالگی گزارش شده است Vaginal Bleeding یک تظاهر شایع می‌باشد، اختلال غدد هیپوفیز، تیروئید و تخمدانها نیز گزارش شده است.

سندرم آلبرایت و فیبرز دیسپلازیای شدید همراه آن، یافته نادری است ولی Jaffe فرم ملایم بیماری به شمار می‌رود، تظاهرات دهانی بسته به شدت درگیری استخوانهاست، یک سوم موارد گزارش شده توسط Van Horn و همکارانش درماندبول بودند ولی Harris و همکارانش ابتلای ماگزایلا را نیز گزارش نموده‌اند. بطور کلی قسمت مرکزی استخوان دچار Rarfaction بوده و الگوی ترایکولهای استخوانی تغییر کرده است، نمای Multilocular Cystic دیده می‌شود و استخوان کورتیکال نازک و دچار Expansion می‌باشد.

نمای هیستولوژی:

نمای هیستولوژیک نشان دهنده نسج همبندی پررشته‌ای است که جایگزین نسج استخوانی شده است، در داخل این نسج همبندی سلولهای فیبروبلاست جوان به تعداد زیاد وجود دارد که در استرومای پررشته قابل تشخیص بوده و در لابلای آنها سلولهای ژانت چند هسته‌ای مشاهده می‌گردد، در استروما جزایری از استئوئید و تیغه‌های استخوانی به اشکال بی‌قاعده و بدون فعالیت دیده می‌شوند.

این ضایعه یک تومور اندوستیال دیفرانسیه می‌باشد که باعث جایگزین شدن استخوان اسفنجی بوسیله نسج فیبروز است، ضایعه بوجود آمده ممکن است باعث

جابجایی دندانها و برآمدگی کورتکس استخوانی در فک شود که بیشتر در زنان و در فک بالا مشاهده می‌شود.

درمان و پیش‌آگهی:

ضایعات خفیف با جراحی درمان می‌شوند، ولی انواع شدید را با جراحی نمی‌توان درمان نمود، کاربرد اشعه X در درمان نیز گزارش شده است مواردی از بیماری به سارکوم تبدیل شده‌اند، در مواردی هم بیماری تا آخر عمر به همراه شخص دیده می‌شود، پیش‌آگهی بستگی به شدت درگیری استخوانهای فرد دارد.

معرفی بیمار:

بیمار دختری است ۲۵ ساله بنام ب. ر که در تاریخ ۷/۹/۷۰ به بخش پرودنتولوژی مراجعه نمود، مشکل اصلی او ایجاد فاصله بین دندانهای لاترال و کانین سمت راست فک بالا بود.

در بررسی تاریخچه پزشکی بیمار، وی عنوان نمود که چند بار تحت جراحی استخوان پا (ناحیه زانو) قرار گرفته، وی سابقه‌ای از شکستگی خودبخود را در حین راه رفتن عنوان می‌نمود.

بررسی سوابق بیمارستانی و بیوپسی ضایعه استخوان نمایانگر دیسپلازی فیبروز در استخوان بود، بیمار در تاریخچه خود ظهور بلوغ زودرس، را در سن ۹ سالگی نیز عنوان نمود.

در بررسی نمای ظاهری بیمار، لکه پیگماتاسیون قهوه‌ای رنگ در کنار چشم چپ با حدوداً وسعت ۲ سانتیمتر ملاحظه گردید و لکه مشابهی نیز در پشت گردن او وجود داشت، نقاط پیگمانته متعددی نیز در لب بالا و پایین مشاهده شد.

در معاینات دهانی پیگمانهای مشابهی در مخاط گونه،

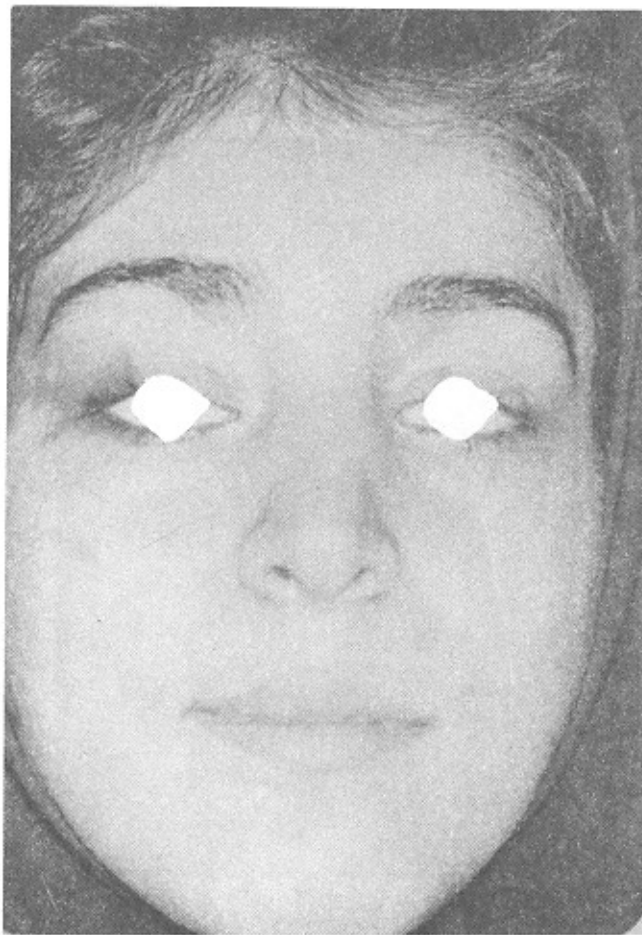
کامل ناحیه همراه با Root Planning بود، در ضمن در بررسی استخوان ضایعه استخوانی دو دیواره ملاحظه گردید که در عمق سه دیواره استخوانی باقیمانده بود، از گرانول هیدروکسی آپاتیت جهت ترمیم و پر نمودن ضایعه استخوانی استفاده شد و سپس ناحیه بخیه گردید، ضایعه نسج نرم همراه با قطعه‌ای از استخوان جهت بیوپسی ارسال گردید که نتیجه آن به شرح زیر می‌باشد.

در نمونه ارسالی ساختمان اپیتلیوم مطبق سنگفرشی مخاط دهان ملاحظه شد که در بعضی نواحی دچار هیپرپلازی بوده و بافت همبند زیرین فیبروزه و حاوی سلولهای اماسی و رشته کلاژن است که در بعضی نواحی سلولهای فیبروبلاست اقدام به ساختن تیغه‌های استخوانی نموده‌اند.

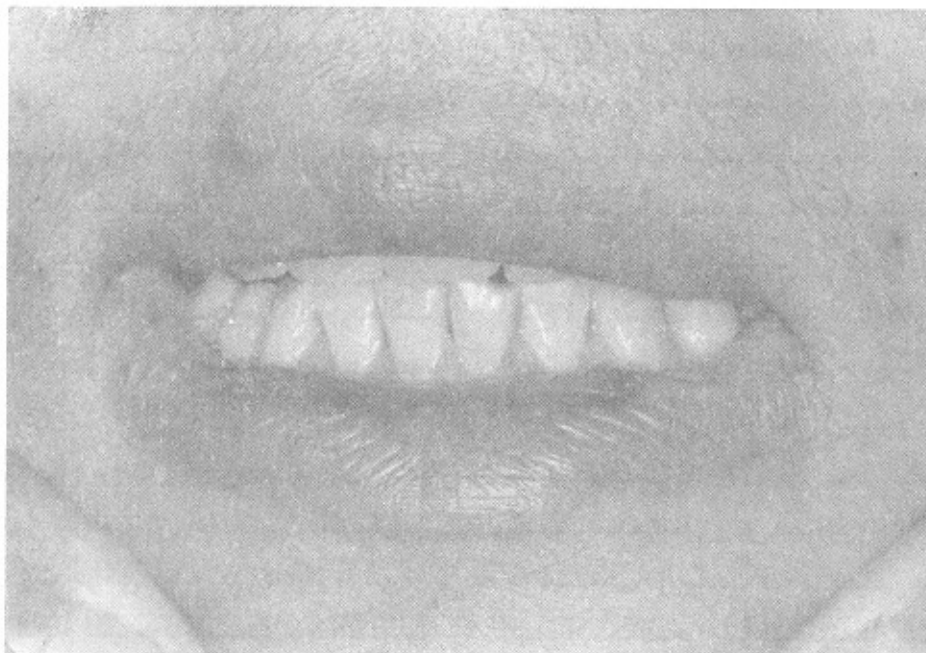
ناحیه قدامی فک پایین در سمت لابیال و در سقف دهان مشاهده گردید.

در معاینات پرئودنتال وجود پاکت پرئودنتال در ناحیه دندانهای قدامی فک پایین همراه با تحلیل استخوان آلوئول در رادیوگرافی ملاحظه شد در ناحیه دندانهای 2، 3، آبه در حال درناژ در محل تلاقی لثه و موکوزا وجود داشت که در نمای رادیوگرافی این ناحیه تخریب عمودی استخوان مشاهده گردید.

بیمار پس از تکمیل پرونده و انجام فاز اول درمانهای پرئودنتال مشتمل بر آموزش بهداشت و جرمگیری (S. R. P) کاندید جهت جراحی ناحیه دندانهای 2، 3 شد. جراحی شامل انجام فلپ موکوپریوستال و دبرایدمنت



لکه پیگماته در کناره چشم چپ

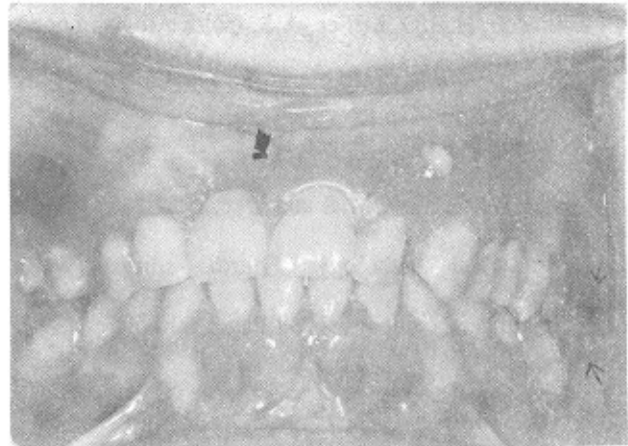


نقاط پیگمانته در قسمت مخاطی لب پایین

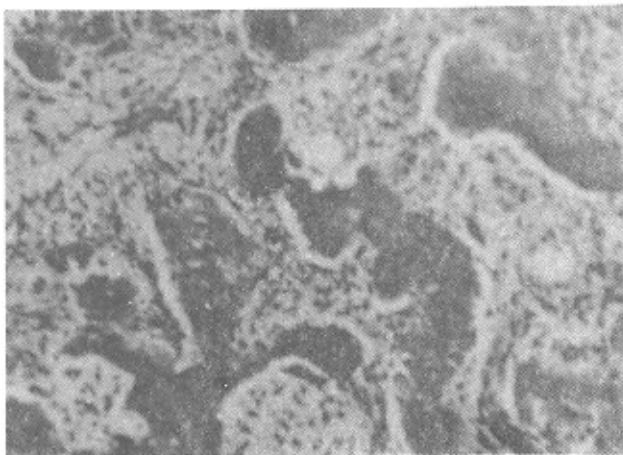


نمای رادیوگرافی ضایعه در ناحیه دندانهای 3-2

دیسپلازیا تشخیص داده شده بود و با عنایت به علائم کلینیکی شامل سابقه بلوغ زودرس و پیگمانتاسیونهای پوستی، مخاطی تشخیص سندرم آلبرایت را قطعی می‌نماید، لازم به تذکر است که وجود رشته‌های کلاژن فراوان و سلولهای ژانت چند هسته‌ای در لابلاهی آن و سلولهای فیروپلاست که در بعضی نواحی اقدام به ساختن تیغه‌های استخوانی نموده‌اند، می‌تواند نشانگر تبدیل نسج استخوانی به نسج همبندی پررشته باشد و همچنین وجود جزایری از استئوئید می‌تواند تائیدی بر تشخیص کلینیکی باشد.



ایجاد فاصله بین دندانهای 2-3 و ترشح چرک از مجرای سینوس مشاهده می‌گردد و نقاط پیگمانته در سمت داخلی گونه با فلش مشخص گردیده است.



نمای هیستولوژیک فیبروز دیسپلازیا

خلاصه

دیسپلازی فیبروز استخوان، بلوغ زودرس و پیگمانتاسیون پوستی اجزای سندرم آلبرایت Albright Syndrome را تشکیل می‌دهند که یافته‌ای نادر است مخصوصاً وجود پیگمانتاسیون مخاطی - پوستی که در این بیمار حائز اهمیت و نکته مهمی در تشخیص این سندرم است. نقش اساسی بیوپسی نیز در جلوگیری از اشتباه در تشخیص اینگونه بیماران جایگاه ویژه‌ای دارد.

در بیمار مورد بحث باتوجه به سابقه بیمار و تشخیص پاتولوژیک ضایعه موجود در استخوان ران به عنوان فیبروز

REFERENCES

- 1) Carranza, F.A, Clickman's Clinical Periodontology Seventh. Edition. W.B. Saunders company 1990 Page: 117.
- 2) Robinson, H.B.G, Miller, A.S, Color Atlas of oral. Pathology, Fifth Edition J.P. Lippincott company 1990. Page: 126-127.
- 3) Shafer, W.G.Hine, M.K and levy, B.M A text Book of Oral Pathology. Fourth. edition W.B. Saunders company 1983 Page: 694-695.
- 4) Walter, J.B, Hamilton, M.C, Israel. M.S Principles of Pathology for Dental Students Fourth Edition. Churchill Livingstone 1990 Page: 584.
- 5) Wood, N.K. Goaz, P.W. Differential Diagnosis of oral Lesions Fourth. Edition Mosby-Yearbook, inc-1991. Page: 245, 249, 251, 528, 529, 580, 530