

معرفی Cherubism در یک بیمار

دکتر سید اصغر میرعمادی^۱ - دکتر افشین خورسند^۲

(۱) استادیار و سرپرست برنامه تخصصی گروه پریودونتیکیس

دانشگاه علوم پزشکی تهران

(۲) استادیار دانشگاه علوم پزشکی تهران

خلاصه

چروبیسم یا Familial fibrous Dysplasia بیماری نادری است که در سالهای اولیه زندگی فک پائین و فک بالا را گرفتار می‌کند و با رشد سریع سبب تورم ناحیه زاویه فک پائین و ناحیه توبروزیته فک بالا می‌گردد.

آزمایشات لایراتواری معمولاً طبیعی هستند و در نمای رادیوگرافی کورتکس استخوان نازک شده و تنه استخوان دارای حفرات متعدد می‌باشد، ممکن است دندانها بیرون نیامده و یا جابجا شده باشند و یا بعضی دندانها وجود نداشته باشند در بیمار مورد بحث این مقاله علاوه بر تورم دو طرفه و قرینه فک پائین و ناحیه توبروزیته فک بالا که منجر به ایجاد حالت Cherubic گردیده است مخاط پوشاننده کرسست آلوئول شدیداً فیبروتیک بوده و تمامی دندانهای بیمار در زیر مخاط فیبروتیک مخفی که جهت مانده برقراری فانکشن و کمک به تغذیه و جویدن بیمار و در مرحله بعد به منظور اکسپوز نمودن دندانها تحت جراحی قرار گرفت.

□ مقدمه:

دیسپلازی فیبرو ندارد، اولین گزارش در این زمینه در سال ۱۹۳۳ مربوط به Jones می‌باشد که واژه Cherubism را در توصیف حالت صورت بیماران بکار برد.

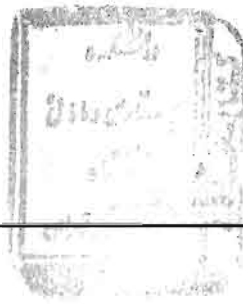
Cherubism بیماری نادر استخوانی است که به اسامی

مختلفی نظیر:

Anderson و Mcclendon و همکارانشان به بررسی الگوی ارثی در این بیماری پرداختند و به این نتیجه رسیدند که ژن عامل بیماری از نوع اتوزمال غالب می‌باشد که حدود Penetrance آن در مردان ۱۰۰٪ و در زنان حدود ۵۰ تا ۷۰٪ است امکان وجود سایر مکانیسمهای ژنتیکی نیز نبایستی از نظر دور بماند.

Disseminated Javenile fibrous familial fibrous
Dysplasia of the Jaws familial fibrous Multilocular cystic
Disease of the Jaws.
Hereditary fibrous Dysplasia of the Jaw Swelling of
the Jaws.

نامیده شده است و علیرغم تشابه اسمی ارتباطی با



□ نمای کلینیکی:



استخوانهای دراز گزارش شده است.

□ یافته‌های آزمایشگاهی:

میزان کلسیم، فسفر و آلکالین فسفاتاز سرم معمولاً در حد نرمال است.

□ نمای هیستولوژیک:

شامل تعداد زیادی سلول ژانت چند هسته در یک نسج همبندی شل می‌باشد. رشته‌های ظریف همبندی استروما شامل تعداد زیادی فیبروبلاست و عروق موئینه می‌باشد و سلولهای آماسی بطور پراکنده نیز دیده می‌شوند، شاید

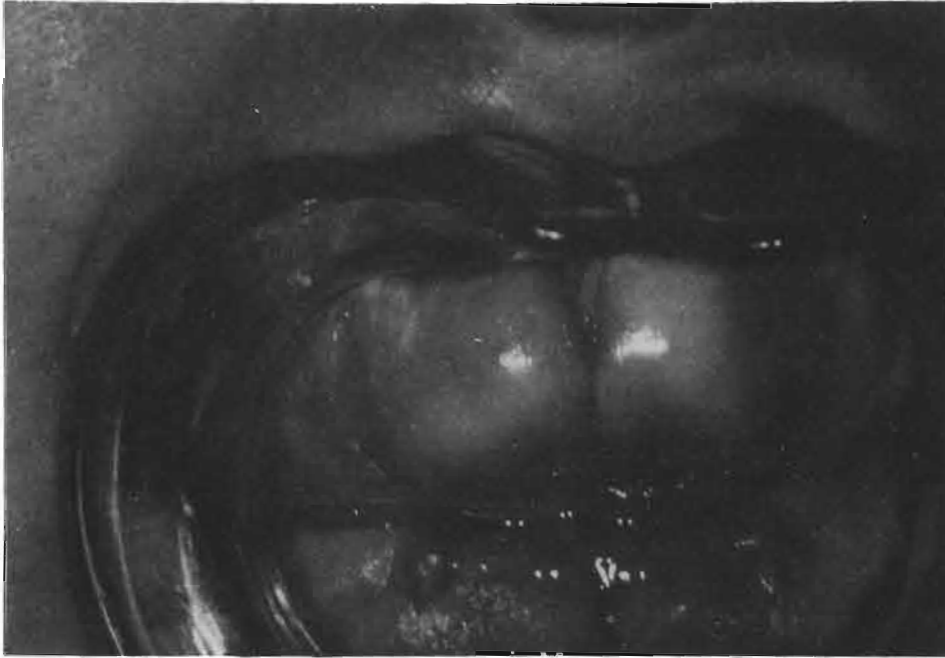


تظاهرات بیماری در سالهای اولیه کودکی یعنی در ۳ تا ۴ سالگی آشکار می‌شود و شامل تورم قرینه و بدون درد فکهای بالا و پائین و ایجاد حالت Chubby face می‌باشد، غالباً مندیبول درگیر است و در لمس قوام سخت (Hard) داشته شاید کام هم بزرگ شده باشد معمولاً تظاهرات سیستمیک نداریم ولی مواردی از پیگمانهای پوستی مشابه فیروزدیسپلازولی استاتیک گزارش گردیده است. احتمال افتادن زودرس دندانهای شیری وجود دارد، در دندانهای دائمی با جابجائی و عدم رویش و یا فقدان بعضی دندانها مواجهیم، ولی مخاط دهان غالباً سالم و به رنگ طبیعی دیده می‌شوند.

□ نمای رادیوگرافیک:

شامل تخریب دو طرفه و گسترده فکین و اکسپانشن فک و نازکی صفحات کورتیکال است، شاید در تنه استخوان حالت چند حفره‌ای دیده شود و پرفوراسیون Actual نیز در کورتکس دیده شود، شاید تمامی را موس درگیر شود ولی کندیل درگیری ندارد.

دندانهای نروئیده و نابجا وجود ندارد و بعضی از آنها به نظر می‌رسد در فضاهای سیستمانندی غوطه‌ور باشند و در سایر استخوانها مشکلی نداریم ولی مواردی از درگیری دنده‌ها و



سلولهای اپیتلیالی بقایای جوانه های دندانی در ضایعه نیز موجود باشند، وجود مویرگهای ائوزینوفیل در اطراف عروق نیز گاهی مشاهده می گردد.

□ درمان و پیش آگهی:

اعتقاد بر این است که علیرغم پیشرفت سریع در دوران کودکی، با فرارسیدن بلوغ سیر آن متوقف شده و یا حتی نزول می نماید، گسترش ضایعه به انساج مجاور امکان جراحی را غیر ممکن می سازد ولی پس از سنین بلوغ

جهت استتیک جراحی توصیه می گردد، کاربرد رادیاسیون در درمان کتراندیکاسیون دارد و در حدود ۳۰ سالگی نمای رادیوگرافیک فکین بیمار ممکن است از نظر ساختمانی نرمال باشد.

□ معرفی بیمار:

بیمار پسنری است ۴ ساله که بدلیل نروئیدن دندانهایش به دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران مراجعه نموده بود در نمای ظاهری حالت Chubby face مشهود بود و تورم سفت و قرینه در زاویه فک پائین محسوس بود، در رادیوگرافی پانورامیک به افزایش ضخامت تنه فک پائین و وجود جوانه های دندانی نهفته برخورد گردید، کورتکس استخوان حالت Thining مشخص داشت، در آزمایشات لابراتواری نکته ای ملاحظه نشد، در تاریخچه خانوادگی والدین به مورد مشابهی برخورد نشد و کودک مزبور اولین و تنها فرزند خانواده می باشد در معاینات داخل دهانی نکته قابل توجه پوشیده بودن کرسر آلوتول با نسجی شدیداً فیبروزه و ضخیم و صورتی رنگ می باشد منظره جالبی به دهان بیمار داده و کاملاً

مشابه بیمار ان Edentulous بود.

جهت برقراری فانکشن، استتیک و فونتیک در بیمار طرح درمان جراحی جهت اکسپوز کردن تاج دندانهای نهفته و در حال رویش پیشنهاد گردید تا امکان رشد جهت این دندانها که در مراحل مختلف Eruption بودند فراهم گردد، در جریان جراحی نمونه بافتی جهت آزمایش هیستولوژیک برداشت شد.

□ خلاصه:

چروبیسم بیماری فامیلیال استخوانی است، بررسی تاریخچه بیمار و والدین و بررسی دقیق کلینیکی، پاراکلینیکی (لابراتواری، رادیوگرافی، بیوپسی) جهت تشخیص ضروری بوده ولی بعلت گستردگی ضایعه و توقف و سیر نزولی آن پس از بلوغ درمان جراحی جهت برداشت ضایعه توصیه نمی گردد، اما در صورت وجود مواردی نظیر بیمار مورد بحث در مقاله جهت برقراری فانکشن و استتیک و فونتیک می توان دندانهای Retarded Eruption را به حفزه دهان اکسپوز نمود ولی پس از بلوغ جهت ایجاد حالت متناسب در صورت و فکین بیمار می توان به Shave گردن ضایعه استخوانی جهت استتیک اقدام نمود.

نام بیمار: مجید موسوی

تاریخ دریافت بافت: ۷۱/۹/۱۸

سن: ۴ سال

شغل:

تاریخ جواب: ۷۱/۱۰/۹

درمانگاه یا بیمارستان:

پزشک درمان کننده: دکتر خورسند

بافت آزمایشی: فک بالا ۱-۲

نام بیمار: آقای مجید موسوی

تاریخ دریافت بافت: ۷۱/۹/۱۰

سن: ۴ سال

شغل:

تاریخ جواب: ۷۱/۹/۱۱

درمانگاه یا بیمارستان: بخش پریو دانشکده دندانپزشکی

پزشک درمان کننده: آقای دکتر خورسند

بافت آزمایشی: فک پائین

شرح ماکروسکوپی:

نمونه ارسالی شامل دو قطعه بسیار کوچک بافت خاکستری رنگ بود که در داخل گاز پاس شد.

شرح میکروسکوپی:

در آزمایش ریز بینی برشهای تهیه شده از نمونه ارسالی ساختمان چند قطعه استخوانی مشاهده می شود که در کنار آن مقداری نسج نرم حاوی سلولهای آماسی مشهود است در یک ناحیه ساختمان رگی با جدار ضخیم شده که مشابه نماهای مشاهده شده در Cherubism می باشد مشاهده شد. (با توجه به شرح کلینیکی)

DX: see the above

دکتر فرشته بقائی استادیار - دکتر محمد اسلامی دانشیار -

دکتر اسماعیل یزدی استاد

شرح ماکروسکوپی:

نمونه ارسالی شامل چندین قطعه بافت شیری رنگ مجموعاً به ابعاد تقریبی ۵/۰ × ۱ × ۲ سانتی متر با سطح مقطع توپر با سطح چین دار و قدام فیروزه تماماً پاس شد.

شرح میکروسکوپی:

در آزمایش ریز بینی که برشهای تهیه شده از نمونه ارسالی ساختمان اپی تلیوم مطبق سنگفرشی مخاط دهان مشاهده می شود که در بیشتر نواحی Rete - pags نازک و طویل شده اند بافت همبند زیر مخاط حاوی سلولهای همبندی رشته کلاژن فراوان سلولهای آماسی و عروق خونی می باشد در نمونه ارسالی هیچگونه علامت دال بر بدخیمی مشاهده نشد. در ضمن با توجه به اینکه نمونه ارسالی از ناحیه قدامی و لثه ارسال شده بود، خواهشمند است از ناحیه خلفی مرکزی و مشکوک به DX: Gmgival fibronatosis نمونه دیگری ارسال نمایند.

دکتر فرشته بقائی استادیار - دکتر محمد اسلامی دانشیار -

دکتر اسماعیل یزدی