

بزرگی طحال در بیماری استئوپتروزیس

دکتر سید عبدالله ابوترابی
دکتر شفیع

بیماری استئوپتروزیس " استخوان مرمری - بیماری آلبرز شونبرگ " یکی از دیسپلازی های نادر استخوانی است که به دو حالت مشاهده می شود:

الف - به صورت بدخیم با توارث اتوزومال مغلوب که سبب کمبوکربنیک انهیدراز و متعاقباً منجر به اسیدوز توبولر کلیوی و آهکی شدن قشر مغز و گانگلیونهای بازال می شود.

ب - به صورت خوش خیم با توارث اتوزومال غالب.

در این بیماری، استئوکلاست ها دچار اشکال بوده و برداشت استخوان اسفنجی اولیه صورت نمی گیرد، در نتیجه چگالی استخوانی بالا بوده و استخوانها به صورت متراکم دیده می شوند.

عده ای پاتولوژی اولیه بیماری را به سلولهای پارافولیکولار تیروئیدی که مسئول ترشح هورمون تیروکلسی تونین می باشند، نسبت می دهند. کلیه استخوانها به جز فک پایین وانگشتان مبتلا شده و به علت گرفتار شدن مغز استخوان خونسازی

با اشکال مواجه شده و بیماران علائم آنمی آپلاستیک، ترمبوسیتوپنی، همولیز، اسپلنومگالی و هیپاتومگالی را نشان می دهند.

عده دیگری از بیماران شکستگیهای پاتولوژیکی عرضی متعدد، کوری و کری به علت تنگ شدن منافذ استخوانهای داخل جمجمه ای، هیدروسفالی به علت درگیری سوراخ ماگنوم، استئومیلیت فکی، تاخیر در جوانه زدن و یا عفونت دندان را بروز

می دهند.

در این بیماری میزان کلسیم، فسفر و آلکالین فسفاتاز در حد طبیعی مانده و در رادیولوژی چگالی کلی استخوانها در اپی -

فیز، متافیز و دیاپیز افزایش نشان می دهد. البته در متافیزها به علت فعالیت متناوب استخوان سازی و کاهش آن و تاثیر این امر

در میزان دانسیته، منظره استخوان در استخوان را خواهیم داشت. استخوانهای مهره به اشکال مربعی و ساندویچی و بخش دیستال

دنده ها هم مربعی گشته، افزایش ضخامت تابلهای جمجمه، بسته شدن زودرس سوچورها، هیدروسفالی، عدم تشکیل حفرات

* دکتر سید عبدالله ابوترابی - رادیولوژیست، عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی زنجان

** دکتر شفیع - ارتوپد، مرکز پزشکی، آموزشی، و درمانی شفیعیه

هوایی در سینوسها و عدم تناسب در شکل گیری استخوانهای دراز مخصوصاً استخوان فمور و پهن ماندن انتهای آن از خصوصیات دیگر این بیماری می باشد.

مرگ این بیماران به علت خونریزی وسیع و عفونت می باشد البته در زمینه این بیماری سارکوما نیز گزارش شده است. گزارش موردی: کودکی پنج ساله به علت شکستگی استخوان فمور به بخش اورژانس مراجعه نموده و در کلیشه رادیوگرافی نامبرده ، تراکم زیاد بافت استخوانی، شکستگی عرضی، پهن بودن انتهای استخوان فمور، منظره استخوان در استخوان در ناحیه ایلیاک و وجود یک شکستگی دیگر در استخوان فمور مقابل مارابه تشخیص یک دیسپلازی استخوانی راهنمایی کرد.

والدین بیمار هیچ گونه سابقه ای از بیماری در فرزندان دیگرشان ذکر نمی کنند.

در معاینه از بیمار محل اسکار عمل جراحی در ناحیه طحال جلب توجه کرده و با توجه به پرونده بیمار، وی دو سال پیش تحت اسپلنکتومی قرار گرفته بود.

رادیوگرافی های تکمیلی از جمجمه، مهره ها و دست ها، و تراکم زیاد استخوانی به جز در استخوان فک پایین رانشان داده و ضمناً در سینوسها و ماستوئیدها حفرات هوایی تشکیل نشده بود. همه این علائم به نفع بیماری استئوپتروزیس می باشند.

نتیجه

با توجه به شرحی که گذشت و مطابقت یافته های بیماری در نزد بیمار مورد نظر باید به این نکته اشاره شود که گرچه این بیماری، از نوع بیماریهای نادر استخوانی بوده و در ذکر علل بزرگی طحال شاید در مقام آخر قابل توجه می باشد ولی باز هم به هنگام اسپلنکتومی نیاز به توجه بیشتری می باشد تا یکی از مراکز خونسازی دوره جنینی را از بیماری که به علت عدم توانایی مغز استخوان مجبور به بازگشت به فعالیت مجدد گشته است از بیمار نگیریم، مگر دلایل قانع کننده ای مثل پارگی و..... برای بیمار بیابیم.