

نوروفیبروماتوز همراه با هایپرپاراتیروئیدیسم (گزارش مورد)

دکتر فرزانه آقا حسینی* - دکتر مهین بخشی**

* استادیار گروه آموزشی بیماریهای دهان، دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران

** دستیار گروه آموزشی بیماریهای دهان، دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران

Title: Neurofibromatosis Associated With Hyper Parathyroidism: Case Report.

Authors: Agha Hosseini F.* Assistant Professor, Bakhs M.* Resident

Address: * Dept. of Oral Medicine, Tehran University of Medical Sciences

Abstract: A case involving the rare occurrence of hyperparathyroidism in association with neurofibromatosis is reported.

Radiographic findings revealed multiple radiolucency which diagnosed as giant cell lesions. Also, high levels of PTH and alkaline phosphatase were found from repeated measurements of the serum.

Neurofibromatosis associated with hyperparathyroidism diagnosed in this case report.

Keywords: Hyperparathyroidism - Brown tumor - Giant cell - Neurofibromatosis.

Journal of dentistry Tehran University of Medical Sciences (Vol.: 12, N.3&4, 2000)

چکیده

این گزارش مورد نادری از همراهی بیماری هایپرپاراتیروئیدیسم با نوروفیبروماتوز است.

جوانی با شکایت از ناقرینه بودن صورت به دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران مراجعه کرد. در معاينه ماکولهای متعدد مایل به قهوه‌ای، بزرگتر از یک سانتی‌متر و ندول سسایل نرم در ناحیه گردن و تنہ او مشاهده شد. در رادیوگرافی‌های داخل و خارج دهانی اور ادیولوستنسی‌های متعدد که برخی از آنها نیز دیاگنوستیک ژانتسل بود، نشان داده شد.

در آزمایش خون میزان کلسیم، فسفر و الکالن فسفاتاز غیر طبیعی بود؛ و پس از انجام آزمایش PTH (هورمون پاراتورمون) و مشاوره با بخش غدد، بیماری هایپرپاراتیروئیدیسم در این بیمار تأیید شد.

کلیدواژه‌ها: هایپرپاراتیروئیدیسم - نوروفیبروماتوز - تومور قهوه‌ای - ژانت سل

مجله دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران (دوره ۱۲، شماره ۳ و ۴، سال ۱۳۷۸)

مقدمه

دهانی آن در یافته‌های رادیوگرافی به صورت تغییرات

استخوانی فکین و ضایعات ژانت سل (Brown Tumor) است و بندرت استئواسکروز می‌باشد؛ فقط در ۱۰٪ موارد در مراحل آخر بیماری می‌تواند دارای علائم داخل دهانی

بیماری هایپرپاراتیروئیدیسم مشتمل بر مجموعه‌ای از اختلالات بیوشیمیایی، اسکلتی و بالینی است که با افزایش میزان هورمون پاراتورمون PTH همراه می‌باشد. تظاهرات

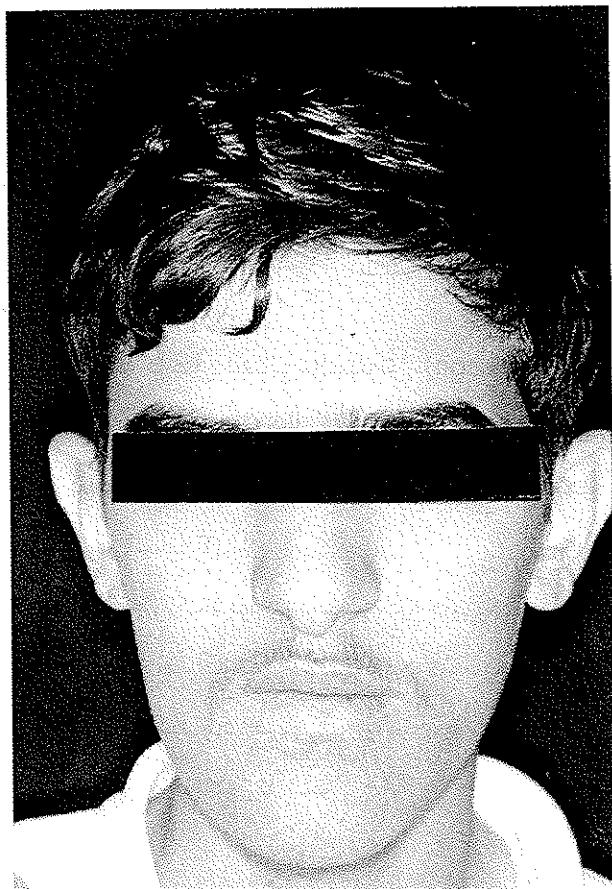
سل‌گرانولوم را نشان داد و ضایعه بیمار پس از پیوند کلیه، بهبودی یافت(۴).

Van Dammehpg, A و Mooren RE در سال ۱۹۹۴ بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز Von Recklinghausen را گزارش نمودند که دارای ضایعات متعدد ژانت سل در فک بالا و پایین بود؛ ولی نتیجه آزمایش‌های بیوشیمیایی کلسیم، فسفر، آلکالن فسفاتاز سرم و PTH طبیعی بود(۵).

باشد. علائم ابتدایی ضایعه در دهان و فک و تشخیص آن توسط دندانپزشک بسیار کم است و فقط در گزارشها ذکر می‌شود(۱، ۲). مطلبی که برآهمیت مورد بالا می‌افزاید همراهی این ضایعه با سندروم کم شیوع دیگری نظیر نوروفیبروماتوز است که سندروم ارثی اتوژومال غالب است. وقوع لکه‌های شیرقهوهای و نوروفیبرومهای متعدد در پوست از علائم پاتوگنومونیک می‌باشد(۱).

شرح مورد

بیمار پسر ۱۸ ساله‌ای است که اوایل مهر ماه سال ۱۳۷۷ به دلیل تورم سمت راست فک پایین خود به بخش بیماریهای دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران مراجعه نمود (تصویر شماره ۱).



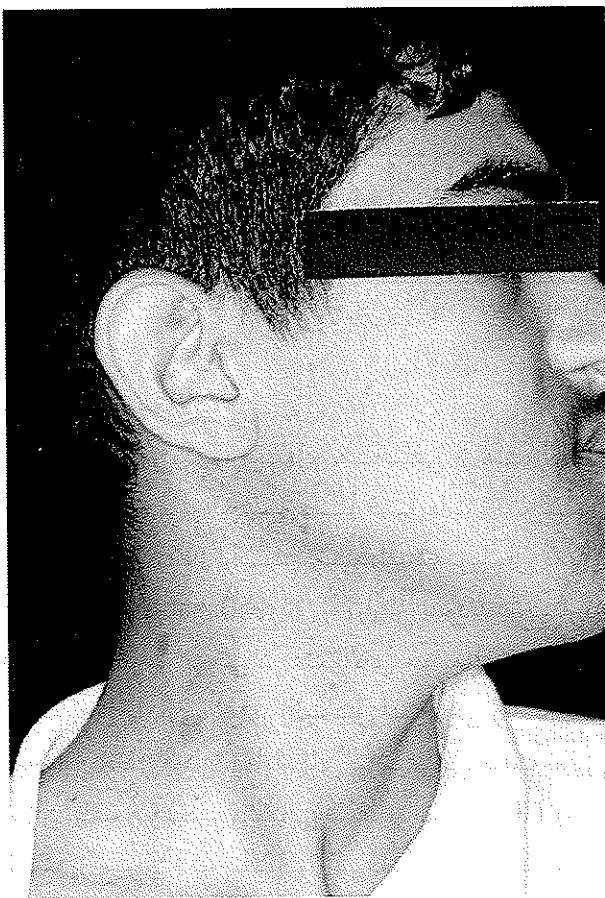
تصویر شماره ۱ - نمای تمام رخ بیمار

مروری بر مقالات

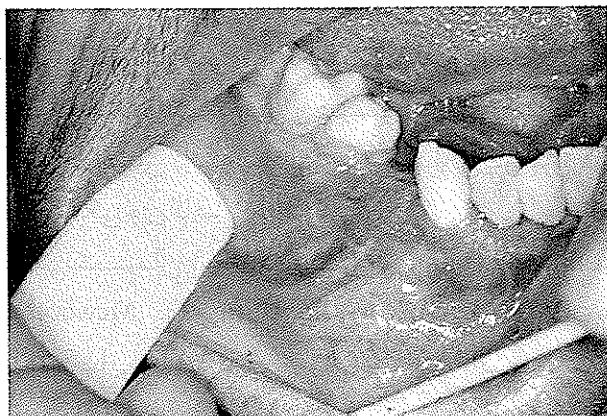
تاکنون گزارش‌های مختلفی از همراهی هایپرپاراتیروئیدیسم با ضایعات ژانت سل ۱۹۸۵ (Brown Tumor) ارائه شده است. در سال ۱۹۸۵ Morudi را گزارش نمودند که بیمار به دلیل وجود تومور بزرگی در فک بالای خود مراجعه کرد و نتیجه نمونه‌برداری، تومور ژانت سل استخوانی را نشان داد و به دلیل منفی بودن آزمایش‌های بیوشیمیایی جهت تعیین میزان کلسیم و فسفر و آلکالن فسفاتاز سرم و PTH بیمار تحت رزکسیون فک بالا قرار گرفت؛ ولی دو ماه پس از جراحی، بیمار علائم آزمایشگاهی هایپرپاراتیروئیدیسم را نشان داد(۳).

در سال ۱۹۸۹ در گزارش Knezevic بیماری با سابقه مکرر سنگهای کلیوی همراه با هایپرپاراتیروئیدیسم ثانویه معرفی شد که به دلیل نارسایی تنفسی، تحت جراحی هایپرپاراتیروئیدکتومی قرار نگرفت و ۸ سال بعد، بیمار علائم بالینی، رادیوگرافی و هیستوپاتولوژی ژانت سل گرانولوم را نشان داد که پس از درمان با جراحی پاراتیروئید، ضایعه فکی وی کاهش یافت(۳).

در سال ۱۹۸۹ در گزارش Steve Layton و Alton G. Mcwhorter علت نارسایی مزمن کلیوی، مبتلا به هایپرپاراتیروئیدیسم ثانویه بود، معرفی شد که با تورم سمت راست فک پایین خود مراجعه نموده بود و نتیجه نمونه‌برداری، ژانت



تصویر شماره ۲ - وجود لکه‌های شیرقهوهای روی پوست گردن و تنہ



تصویر شماره ۳ - تصویر داخل دهان

در تاریخچه پزشکی وی، سابقه ابتلا به تب رماتیسمی و استفاده ماهیانه یک دوز پنی‌سیلین ۱۲۰۰۰۰ واحد و انجام جراحی قلب به منظور برطرف کردن تنگی یکی از دریچه‌های قلبی ذکر شده بود؛ همچنین بتازگی از ضعف و خستگی و درد پیشرونده مفصلهای پا رنج می‌برد.

در تاریخچه دندانپزشکی وی، سابقه جراحی در ناحیه فک پایین ذکر شده بود؛ با ذکر سوالات بیشتر دریافتیم که بیمار در آذر ماه سال ۱۳۷۴ به دلیل تورم دو طرفه فک پایین به همین بخش مراجعه کرد و نتیجه نمونه‌برداری، ژانت سل گرانولوم مرکزی بوده است.

در معاينة بالینی در سال ۱۳۷۷، بیمار با تورم یک طرفه فک پایین که سبب ایجاد عدم قرینگی قابل ملاحظه‌ای در صورتش شده بود، مراجعت کرد و در بررسیهای کامل به وجود لکه‌های شیر قهوه‌ای متعدد با قطری بیش از ۱ سانتیمتر روی پوست گردن و تنہ و ۲ ندول سسیل با قوام نرم بر روی انگشت و ساعد راست پی بردیم (تصویر شماره ۲).

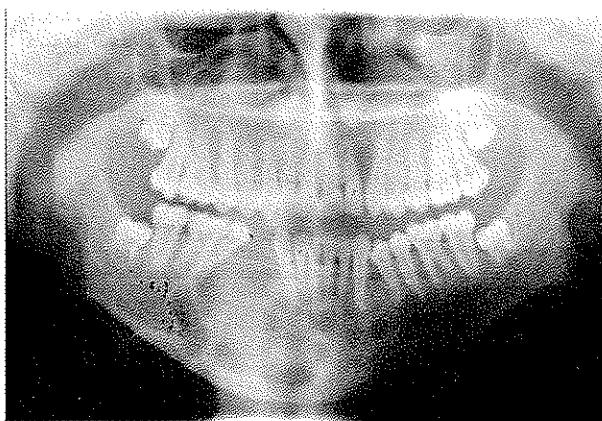
در معاينة داخل دهانی، گسترش (Expansion) در سمت باکال و تا حدی لینگکوال که از ناحیه کانین تا مولر اول امتداد داشت و در مرکز ضایعه تا حدی نرم بود نیز مشاهده شد (تصویر شماره ۳).

ضایعه، ته رنگ قهوه‌ای داشت؛ جایه‌جایی دندانهای ۳، ۵، ۶ که از نظر کلینیکی مشهود بود، دندانهایی زنده و بدون حرکت بودند و در ضمن بیمار هیچ‌گونه شکایتی از درد، پارستزی و آنسټزی نداشت.

بررسی رادیوگرافی

الف- داخل دهانی :

در رادیوگرافی پری اپیکال بیمار، وجود رادیولوسنی های یونی لاکولار متعدد به شکل قطره اشک (Tear drop) در بین دندانهای ۲ و ۳ و نیز بین دندانهای ۳ و ۴ مشاهده شد (تصویر شماره ۴).



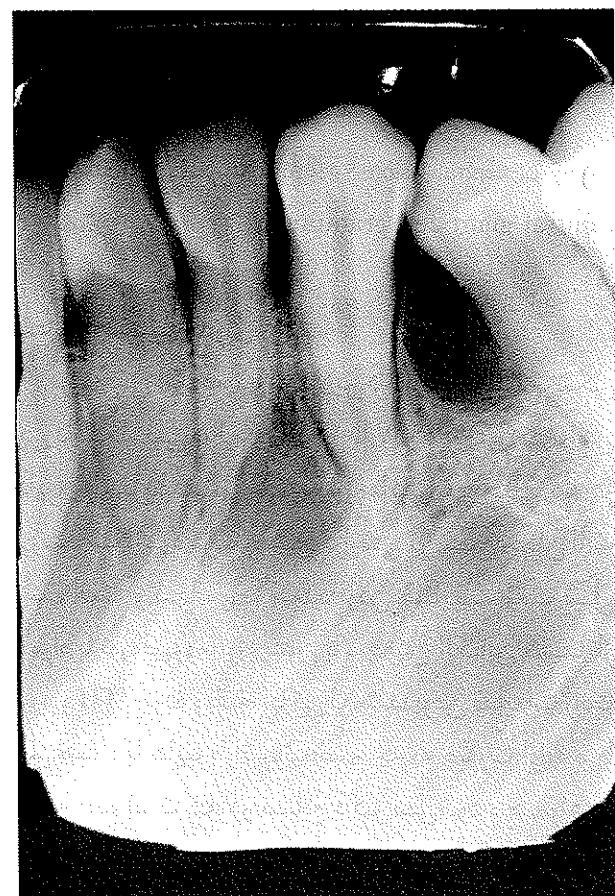
تصویر شماره ۵ - عکس O.P.G بیمار

ج) رادیوگرافی استخوانهای دراز: در رادیوگرافی های مج دست و پا، Rarefaction های استخوان مشاهده شد. در رادیوگرافی Bone Scan پس از تزریق 20 میلی کوری TC 99^{m} MOP و کاهش جذب ماده نشاندار در سمت راست فک پایین و افزایش جذب در قسمت فوقانی تیبیای طرف چپ نشان داده شد (تصویر شماره ۶).



تصویر شماره ۶ - عکس دستها

مشاهده رادیولوسنی های متعدد بويژه با نمای قطره اشک که تقریباً برای ضایعات ژانت سل، دیاگنوستیک است، همراه با سابقه ژانت سل در ۳ سال پیش، ما را برآن



تصویر شماره ۴ - ضایعه دیاگنوستیک

ب- خارج دهانی : در رادیوگرافی پانورامیک ، رادیولوسنی مولتی لاکولار حباب صابونی از مزیال ریشه دندان ۲۱ تا ریشه مزیال دندان ۲۶ یافت شد (تصویر شماره ۵).

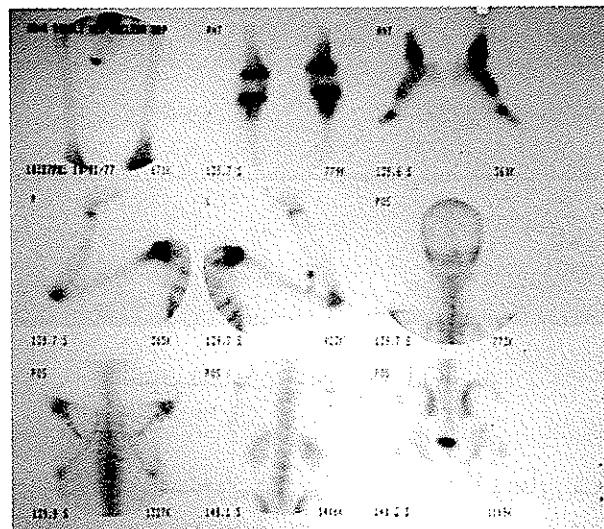
آسیب‌شناسی دانشکده دندانپزشکی این دانشگاه به قرار زیر است:

شرح ماکروسکوپی: نمونه ارسالی شامل چند قطعه بافت کرم قهقهه‌ای رنگ در مجموع به ابعاد $5 \times 1/1 \times 0/72$ سانتی‌متر می‌باشد.

شرح میکروسکوپی: در بررسی ریزبینی، قطعاتی از بافت نئوفرمه دیده می‌شود که دارای پرولیفراسیون سلولهای فیبروبلاست، تعداد زیادی سلولهای ژانت چند هسته‌ای از نوع استئوکلاستیک عروق خونی نواحی خونریزی و پیگمان هموسیدرین می‌باشد.

تشخیص قطعی
Biopsy of central lesion 5,4,3 region:
Central giant cell granuloma

داشت که بیمار را از نظر هایپرپاراتیروئیدیسم بررسی کنیم (تصویر شماره ۷).



تصویر شماره ۷ - عکسهای سرتاسر بدن

بحث و نتیجه‌گیری
در بررسی انجام شده از مدلاین دانشکده دندانپزشکی این دانشگاه طی سالهای ۱۹۸۷ تا ۱۹۹۷ در مورد همراهی هایپرپاراتیروئیدیسم و نوروفیبروماتوز (همچنان که در بررسی مقالات ذکر شد)، هیچ گزارشی در سطح جهان ارائه نشده است و تنها مورد متعدد بودن ضایعات ژانت سل همراه با نوروفیبروماتوز، بدون بالا بودن آلكالن فسفاتاز سرمه و PTH بوده و بقیه حاکی از متعدد بودن ضایعات ژانت سل همراه با هایپرپاراتیروئیدیسم چه به صورت اولیه و یا ثانویه بوده است که در منابع ذکر می‌شود و همراهی نوروفیبروماتوز و افزایش و افزایش PTH و آلكالن فسفاتاز سرمه (با بررسیهای ما) تاکنون گزارش نشده است؛ لذا برآن شدیم که گزارش این مورد را درحال حاضر به عنوان یک مورد نادر ارائه نماییم.

بررسی آزمایشگاهی
برای بررسی هایپرپاراتیروئیدیسم، آزمایش کلسیم، فسفر، آلكالن فسفاتاز سرم و PTH انجام شد که میزان کلسیم سرم ۹/۹ میلی‌گرم/دسی‌لیتر و فسفر سرم ۴/۸ میلی‌گرم/دسی‌لیتر و آلكالن فسفاتاز IU/L ۲۲۴ و PTH ۶۹ p.g/ml بود و برای تأیید مجدد بالا بودن میزان آلكالن فسفاتاز و PTH آزمایشهای مکرر به فاصله یک ماه یکبار به تعداد ۴ دفعه انجام شد که همگی دال بر بالا بودن میزان آلكالن فسفاتاز سرم و PTH بیمار بودند؛ بنابراین بیمار با تشخیص هایپرپاراتیروئیدیسم برای تعیین نوع بیماری و درمان به بخش غدد بیمارستان امام خمینی «ره» ارجاع شد که در آنجا نیز وجود این بیماری تأیید شد و بیمار برای بررسیهای بیشتر بستری شد.

گزارش آسیب‌شناسی گزارش آسیب‌شناسی به شماره ۷۷/۴۷۳ بخش

منابع:

1. Lynch MA, Brightman VJ, Greenbeerg MS. Burkett's Oral Medicine. Philadelphia: Lippincott; 1994.
2. Wood NK, Goaz PW. Differential Diagnosis of Oral and Maxillofacial Lesion. 5th ed. St Louis: Mosby; 1997.
3. Knezevic G, Uglesic V, Kobler P, Svajhler T, Bagatin M. Primary hyperparathyroidism: evaluation of different treatments of jaw lesions based on case reports. Br J Oral Maxillofac Surg 1991; 29 (3): 185-187.
4. Alton G, Whorter MC, layton S. Giant cell lesion associated with secondary hyperparathyroidism: Case report. Pediatric Dentist 1989; 11(1): 55-58.
5. Van Dammepg Pg.A, Mooren RE. Differentiation of multiple giant cell lesions, Noonan-like syndrome, and (Occult) hyperparathyroidism. Case report and review of the literature. Int J Oral Maxillofac Surg 1994; 23 (1): 32-36.