

بررسی علائم رادیولوژیک تالاسمی (گزارش یک مورد)

• دکتر احمد رضا طلایی پور

چکیده

تالاسمی یک نوع آنمی مزمن پیشرونده وارثی است که بعلت اختلال در سنتز هموگلوبین بوجود می آید. در این بیماری تغییراتی در استخوانها به ویژه جمجمه، استخوان فک بالا و استخوان گونه ایجاد می شود. استخوانهای جمجمه بیمار در تصویر رادیولوژیکی بصورت وسیع شدن فضاهای مغز استخوان، نازک شدن کورتکس و نمای Hair on End در جمجمه و Honey Comb در فکین دیده می شود.^[۱] در این گزارش علائم رادیولوژیکی مشخص و کلاسیک یک بیمار مبتلا به تالاسمی بتا مورد بحث قرار می گیرد.

گزارش مورد

بیمار پسری است ۲۶ ساله بنام ح - ن که در تاریخ ۷۵/۹/۱۵ جهت انجام رادیوگرافی از جمجمه و فکین مراجعه نمود. (شکل ۱) در اولین برخورد علائم کلاسیک تالاسمی در چهره وی مشهود بود. جمجمه بزرگتر از حد معمول و پل بینی پهن و گونه های برجسته بنظر می رسید. علاوه بر این فک بالا و ناحیه پرماگزیا گسترش زیادی را نشان می دهد. (شکل ۲) بیمار در سن ۸ سالگی اسپلنکتومی شده بود و در زمان مراجعه از ناراحتی گوارشی و سردردهای متناوب شکایت داشت. به منظور بررسی نمای رادیولوژیکی بیمار، رادیوگرافی های پری آپیکال، پانورامیک و سفالومتری از وی تهیه گردید و تغییرات در هر یک از این کلیشه ها بشرح زیر است. در رادیوگرافی های پری آپیکال علائم تراپیکولاسیون خشن و نمای لانه زنبوری (Honey Comb) مشاهده می شود. تغییرات رادیوگرافیک که در فکین دیده می شود شامل رارفاکشن (Rarefaction) کلی استخوان و وسیع شدن فضاهای استخوانی و تراپیکولهای خشن است. (شکل ۳) این تغییرات شبیه تغییراتی است که در بیماران Sickle Cell Anemia دیده می شود. همچنین لامینادورا نازک شده و ریشه ها کوتاه تر به نظر می رسد.^[۲] در نمای پانورامیک،

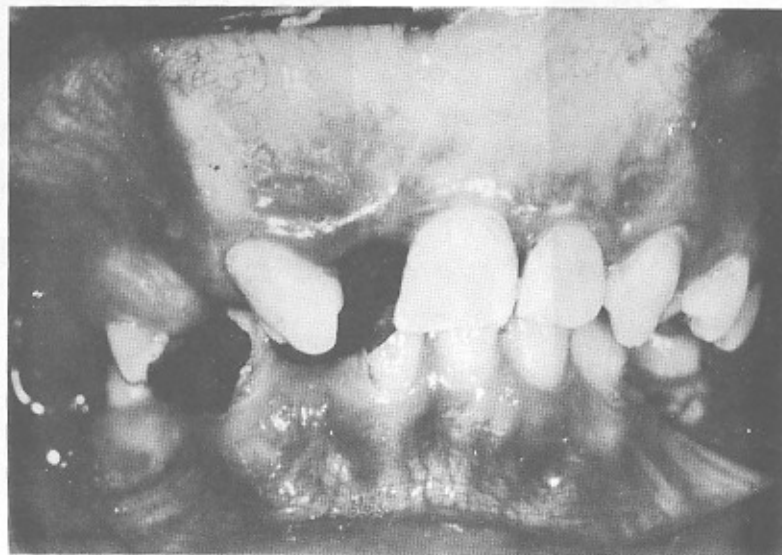
کورتکس فک پایین بسیار نازک شده، لامینادورا نیز وجود داشته ولی نازک شده است. تراپیکولها از نظر تعداد کاهش یافته و آنهایی که باقی مانده اند دانسیته بالایی را از خود نشان می دهند. براین اساس فک پایین نمای Honey Comb (لانه زنبوری) را نشان می دهد. (شکل ۴) در رادیوگرافی سفالومتری فضای دیپلوئیک (Diploic Space) جمجمه که فضای موجود بین دو لایه فضای خارجی و داخلی کرانیوم است گسترش یافته و پهن می شود بخصوص در قسمت پیشانی. این فضای پهن شده بعلت پرولیفراسیون بافت خونساز است که نمای دندس تری (Dense) را به استخوان می دهد. افزایش دیپلوئی بخاطر تغییر مکان لایه خارجی بسمت خارج می باشد که در نهایت حجیم شدگی جمجمه را نیز در بر دارد.^[۳] سطوح داخلی و خارجی جمجمه کاملاً ضعیف شده و تراپیکولهای مابین دو سطح جمجمه طولیل می شوند و بشکل موهای سفیدی از لایه داخلی کرانیوم برخاسته و عرض فضای دیپلوئی را طی کرده و از سطح خارجی جمجمه بیرون می زنند.^[۱] و نمای کلاسیک Hair on End یا Bristle Like یا Crew Cut یا Hair Brush و یا Radial Striation را بوجود

• استادیار گروه رادیولوژی دهان و فک و صورت دانشکده دندان پزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران



شکل ۱ - برجستگی استخوانهای گونه و نارسایی لب بالا در بیمار مراجعه کننده

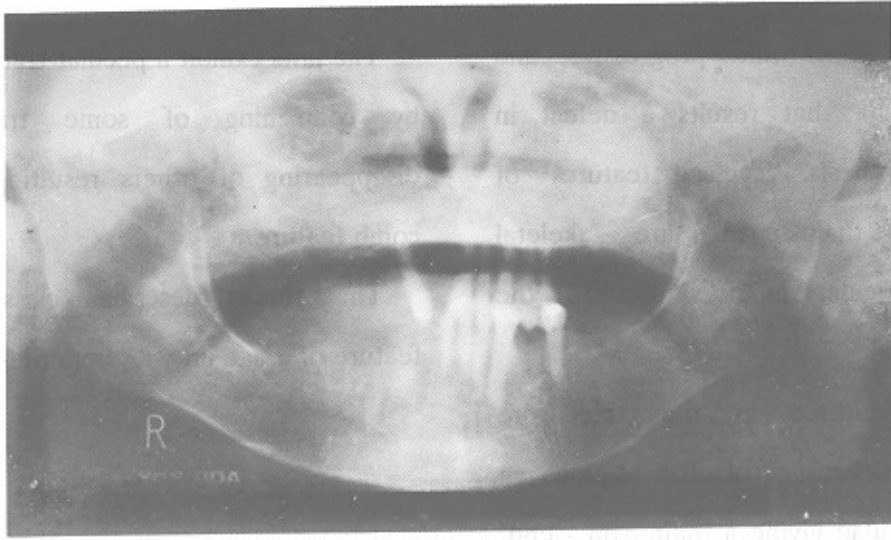
می آورد. [۴,۳,۱] شکل شماره [۵]. باید ذکر گردد چون استخوان اکسیپیتال دارای کمترین میزان مغز استخوان است، مانند پیشانی و آهیانه ضخامت و برجستگی پیدا نمی کند و از این تغییرات مستثنی است. حجم سینوس ماگزیلا در این بیمار کاهش یافته که بعلت تجاوز بافتهای استخوانی احاطه کننده به سینوس است البته چون در دیواره های سینوس اتموئید میزان مغز استخوان در کمترین حد می باشد بنابراین کاهش سینوس اتموئید دیده نمی شود. [۶] در بیمارانی که سیر بیماری حادتر است نمای استخوان اسفنجی از بین رفته و استخوان کاملاً متورم و سطوح آن بیرون زده می شود. بروز این تغییرات سبب ایجاد نمائی خاص در استخوان می شود که به آن نمای ققمقه (Flask Shpe) می گویند. [۵]



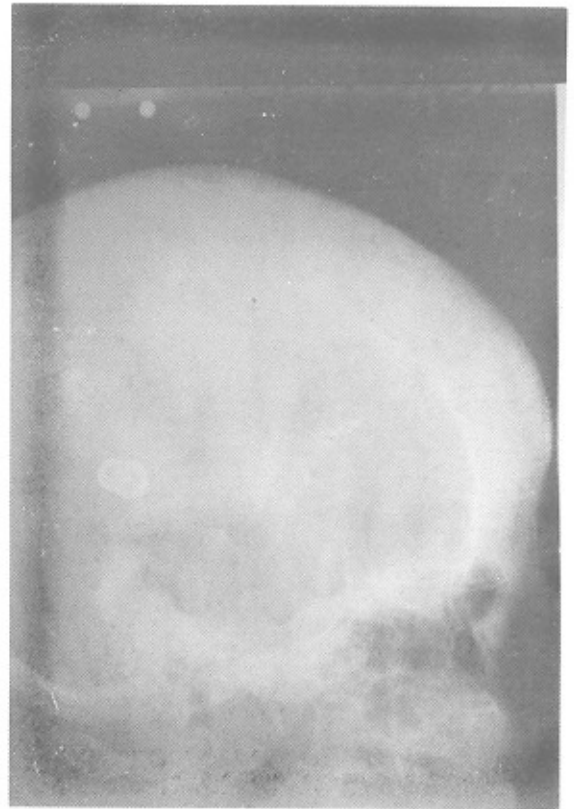
شکل ۲ - پروتروژن فک بالا در بیمار



شکل ۳- تراپیکولاسیون خشن و افزایش حجم فضاهای مغز استخوان و نازک شدن لامینادورا در بیمار



شکل ۴- نمای پانورامیک در بیمار، رازفاکشن کلی استخوان و نازک شدن کورتکس استخوان دیده می شود.



شکل ۵- در رادیوگرافی سفالومتری ضخیم شدن فضای دیپلوتیک و نمای Hair on end و حجیم شدگی جمجمه و از بین رفته سینوس ماگزایلا دیده می شود.

Summary

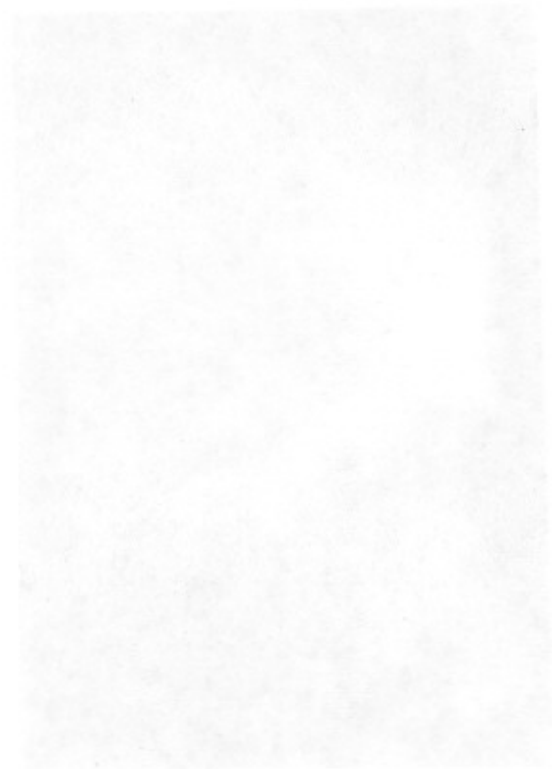
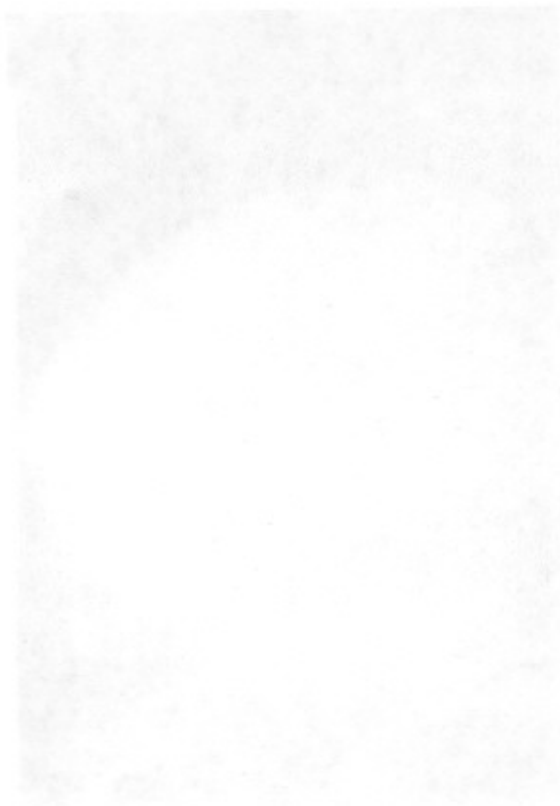
Thalassemia is chronic progressive and hereditary anemia that results a defect in hemoglobin synthesis. Typical features of patient with thalassemia are skeletal modifications particularly in the skull and in the malar bone.

Radiologic features in the skull are characteristic thickening of the diploe and elongated trabeculae give a "hair - on - end"

appearance.

The jaws exhibit a peculiar trabeculae pattern by coarsening of some trabeculae and disappearing of others resulting in a honey comb feature.

This report describes classic radiologic feature of a patient with beta thalassemia major.



REFERENCES

1. Goaz, P.W.; White, S.C. (1994): *Oral Radiology*. 3rd ed. St. Louis, Mosby: 555-558.
2. Shafer, W.G. (1985): *Oral Radiology*. 4th ed Saunders 725-26.
3. Silverman, F.N.; Kuhn, L.R.(1993): *Coffey's Pediatrics x-Ray Diagnosis*. Vol(1) 9th. St. Louis, Mosby: 70-72.
4. Sullon, D. (1993): *Textbook of Radiology and Medical Imaging*. Vol(7) 5th ed. Edingburgh Churchill Livingstone 189-196.
5. Williams, B.A. Morris, L.L. [et al] (1992): Limb Deformity and Metaphyseal Abnormalities in Thalassemia Major. *Am J Pediatre Hematol Oncol*, Aug; 14(3): 197-201.
6. Wood, N.K.; Goaz, P.W. (1996): *Differential Diagnosis of Oral Lesion*. 5th ed. St. Louis. Mosby: 401-403.