

سندرم اسکلتی Camurati Engelmann

دکتر سیدجلیل ابریشم^۱ - دکتر علیرضا میرجلیلی^۲

رفتن به صورت waddling gait داشت. چشم‌های برجسته و بیرون زده ایی داشت و آتروفی عضلانی و تحتانی وجود داشت در گرافی ساق و ران و به ویژه در ساق افزایش دانسیته استخوان داشته و استخوان تیبیا حالت دوکی به خود گرفته بود. در آزمایشات انجام شده، ALP بالا بود. بیمار با تشخیص بیماری Camurati Engelmann تحت نظر و جهت درد بیمار مسکن تجویز گردید بیمار سابقه فامیلی مثبت ندارد.

بحث و نتیجه گیری: Progressive Diaphyscol Dysplasia و یا Camurati Engelmann یک سندرم Developmental اسکلتی است که به وسیله پهن شدن (Fusiform) دیافیز و تشکیل استخوانهای جدید در پریوست و آندوستال و اسکروز بدون درگیری اپی فیزومتافیز تشخیص داده می شود. در قسمت درگیر شده ماهیچه‌ها ضعیف و بافت چربی تحلیل رفته است. **اتیولوژی:** معمولاً به صورت اتوزومال غالب به ارث می رسد ولی انواع گوناگونی از نحوه بروز آن گزارش شده است. وابستگی نژادی وجود ندارد، - شیوع آن کمتر از ۱در میلیون و در مردان شایعتر می باشد.

پاتولوژی: تغییرات Nonspecific وجود دارد. کورتکس استخوان مشخصاً ضخیم شده است و هیپرتروفی پریوست وجود دارد Incorporation. استخوانهای جدید زیر پریوست و

مقدمه

بیماری Camurati Engelmann یک سندرم Developmental اسکلتی است که به وسیله پهن شدن دوکی شکل دیافیز استخوانهای دراز و تشکیل استخوانهای جدید در پریوست و آندوستال و بدون درگیری اپی فیزومتافیز بروز می کند. معمولاً به صورت اتوزومال غالب به ارث می رسد ولی انواع گوناگونی از بروز برای این بیماری گزارش شده است. درگیری استخوانهای بلند معمولاً قرینه و بیشترین استخوان درگیر تیبیا و فمور می باشد.

معرفی بیمار

بیمار نوجوانی ۱۴ساله است که به علت درد در اندامهای تحتانی و فوقانی، ضعف عضلانی و خستگی زیاد به هنگام راه رفتن و راه رفتن غیر طبیعی و همچنین بروز برخی دفورمیتی در بدن مراجعه کرده است.

در معاینه: از نظر مغزی سالم بود. سر بیمار بزرگتر از حد عادی و شکم بزرگ و برجسته ای داشت. برای بلند شدن از زمین با مشکل روبه رو بود و با راه رفتن زود خسته می شد. راه

۱- استادیار گروه ارتوپدی

۲- دستیار گروه ارتوپدی

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی شهید صدوقی یزد

درمان: درمان خاصی وجود ندارد ولی درمانهای غیر اختصاصی مانند فیزیوتراپی جهت افزایش قدرت عضلانی -کورتیکواستروئیدتراپی و استفاده از مسکن بکار گرفته می شود.

آندوستال وجود دارد. افزایش فیروز پر پوست دیده شده است. فعالیت استئوبلاستی و استئوکلاستی هر دو زیاد است. ممکن است استخوانهای Compact به کانسولوس تبدیل شود. مغز استخوان در ابتدا نرمال ولی بعداً فیروز می شود.

یافته های کلینیکی: گرفتاری استخوانهای بلند قرینه می باشد. بیشترین استخوانهای گرفتار به ترتیب تیبیا - فمور - فیولا هومروس - رادیوس و اولنا است و با پیشرفت بیماری استخوانهای جمجمه - مهره ها و لگن نیز گرفتار می شود. استخوانهای کوتاه به ندرت درگیر می شوند - درد اندام به ویژه ساق ها - خستگی زودرس Waddling gait افزایش لوردوز لومبار شکم برآمده از یافته های شایع است این بچه ها بلند و باریک و دارای mass عضلانی کمی می باشند. بلوغ دیررس بوده و کاهش مشخصه های جنسی دارند. پوست آنها سخت و خشک بوده و پوسیدگی زودرس دندان دارند پرپتوز چشم - سر بزرگ و نقص فورولوژیک به دنبال درگیری اعصاب کرانیال به وجود می آید.

یافته های رادیولوژی: افزایش دانسیته - پهن شدن کورتکس دیافیز استخوانهای بلند که از یک سوم میانی شروع و به طرف دیستال می رود دیده می شود. اگر Scintig Raphic منفی و رادیوگرافی مثبت باشد نشان دهنده مچور شدن ضایعه است ولی اگر Scintig Raphic مثبت و رادیوگرافی منفی باشد نشان دهنده Early active lesion است.

یافته های آزمایشگاهی: ALP خون بالا است. میزان دفع Hydronhyproxine از ادرار زیاد است. گاهی هیپوکلسیمی هیپرفسفاتی و بالانس کلسیم مثبت وجود دارد. EMG از عضلات درگیر یک پترن نرمال را نشان می دهد.

تشخیص افتراقی شامل:

- 1- In fontail carticol hyperostosis
- 2-Polyostotic fibrous displasia
- 3- Multiple enchondromatosis
- 4- Juvenail pajet disease

References

- 1- Tachdjian Pediatric Orthopedics 1990, vol2, PP: 804-805.
- 2- Lovell and winters pediatric Orthopaedics 1996 Vol1, P: 174.