

## سندرم اسکلتی Camurati Engelmann

دکتر سیدجلیل ابریشم<sup>۱</sup> - دکتر علیرضا میرجلیلی<sup>۲</sup>

### مقدمه

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.

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 اپی‌فیز و متافیز بروز می‌کند. معمولاً به صورت اتوزومال غالب به ارث می‌رسد ولی انواع گوناگونی از بروز برای این بیماری گزارش شده است. درگیری استخوانهای بلند معمولاً قرینه و بیشترین استخوان درگیر تیبیا و فمور می‌باشد.

### معرفی بیمار

بیمار نوجوانی ۱۴ ساله 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 برجسته‌ای داشت. برای بلند شدن از زمین با مشکل روبه‌رو بود و با راه رفتن زود خسته می‌شد. راه

**بحث و نتیجه‌گیری:** 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 اپی‌فیز و متافیز تشخیص داده می‌شود. در قسمت درگیر شده ماهیچه‌ها ضعیف و بافت چربی تحلیل رفته است.

**اتیولوژی:** معمولاً به صورت اتوزومال غالب به ارث می‌رسد ولی انواع گوناگونی از نحوه بروز آن گزارش شده است. وابستگی نژادی وجود ندارد، - شیوع آن کمتر از ۱ در میلیون و در مردان شایعتر می‌باشد.

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

۱- استادیار گروه ارتوپدی

۲- دستیار گروه ارتوپدی

**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.