

## آنژیوماتوز کیستیک استخوان

(گزارش دو مورد)

دکتر سعید ابریشمی<sup>(۱)</sup>، دکتر روح‌الله مشیری<sup>(۲)</sup>، دکتر شکوه منتظر لطف الهی<sup>(۳)</sup>

## Cystic Angiomatosis of Bone

(Report of Two Cases)

Saeed Abrishami, MD; Roohollah Moshiri, MD; Shokooh M Lotfalahi, MD  
«Shahid Beheshti University of Medical Sciences»

## خلاصه

آنژیوماتوز کیستیک استخوان بیماری نادری است که از ضایعات لیتیک حفره‌ای شکل شبیه لانه زنبور تشکیل شده است و استخوان‌های محیطی و محوری بدن را در بر می‌گیرد. اندازه ضایعات می‌تواند از چند میلی‌متر تا چند سانتی‌متر متغیر باشد. دیواره مشخص و اسکروتیک دارد و مرکز آن رادیولوسنت می‌باشد. دیواره داخلی حفره‌ها به وسیله سلول‌های آندوتلیال مفروش شده است. داخل حفره‌ها پر از مایع ژلاتینی یا خونی است. علاوه بر استخوان بافت‌های نرم، احشا نیز ممکن است گرفتار شوند. در صورت محدود شدن ضایعات به استخوان، سیر بیماری خوش‌خیم، ولی اگر احشا نیز گرفتار شوند سیر آن پیشرونده و خطرناک می‌شود. این مقاله گزارشی از دو مورد آنژیوماتوز کیستیک استخوان می‌باشد.

واژه‌های کلیدی: نئوپلاسم خوش‌خیم استخوان، آنژیوماتوز کیستی استخوان، همانژیوم، لنف آنژیوماتوز کیستی

## Abstract

Cystic Angiomatosis of bone is a rare disease presenting as multiple cystic honey comb-like lesions, involving axial and appendicular skeleton. Lesion size varies from millimeters to several centimeters. The cysts have discrete sclerotic borders and their centers are radiolucent. The inner wall of the cysts are covered with endothelial cells and cysts are filled with gelatinous or bloody liquid. Soft tissues or viscera may be involved too. When bone alone is involved, the prognosis is benign, but whenever simultaneous viscera involvement is present, the disease would be progressive, with poor prognosis. This is a report of two cases of cystic angiomatosis.

**Keywords:** Benign bone neoplasm; Bone cystic angiomatosis; Hemangioma; Lymphangiomas, cystic

## مقدمه

آنژیوماتوز کیستیک استخوان بیماری نادری است که برای اغلب متخصصین ارتوپدی ناشناخته می‌باشد. این بیماری در سال ۱۹۵۳ توسط کیمل استیل<sup>۱</sup> و جاکوبز<sup>۲</sup> معرفی شد. آنها دو بیمار با ضایعات کیستیک متعدد و منتشر استخوانی را شرح دادند و اظهار کردند که از نظر بافت‌شناسی منشأ هامارتوم

همانژیوم بوده است<sup>(۱)</sup>.

میرا<sup>۳</sup> با استناد به دلایل متعدد معتقد است منشأ این بیماری هامارتومای لنفای است. وی این بیماری را لنفانژیوماتوز، و نوع منتشر و شدید آن را آنژیوماتوز کیستیک نامید<sup>(۲)</sup>. امروزه بیشتر مؤلفین معتقدند که آسیب‌شناسی این ضایعه منشأ همانژیوما و لنفانژیوما دارد که هر کدام به‌طور مجزا یا مختلط

(۱) و (۲) و (۳): ارتوپد، دانشگاه علوم پزشکی شهیدبهشتی

نشانی نویسنده: تهران، اوین، بیمارستان طالقانی، بخش ارتوپدی

دکتر سعید ابریشمی

1. Kimmelstiel

2. Jacobs

3. Mirra



شکل ۱. پرتونگاری بازوی راست

به عمل آمد و نتایج طبیعی بود. در فاز ۳ اسکن استخوان فقط در استخوان‌های ساق چپ افزایش جذب وجود داشت. آنژیوگرافی از اندام مبتلا نشان‌دهنده تغییرات آنژیوگرافیک منتشر به صورت دریاچه‌های خونی کوچک در سرتاسر استخوان‌های ساق چپ بود. برای بیمار تشخیص سندرم Maffucci داده شد و پس از مرخصی توصیه گردید که برای پیگیری به درمانگاه ارتوپدی مراجعه نماید.

بیمار در سن ۲۶ سالگی مجدداً به علت زخم خونریزی دهنده در ناحیه میانی و داخلی ساق پای چپ به قطر تقریبی ۴ سانتی‌متر بستری شد (شکل ۴).

پرتونگاری ضایعات حفره‌ای شکل منتشر شبیه لانه زنبور در سرتاسر استخوان‌های ساق و میچ پا همراه اوستئوپروز و نازک شدن کورتکس و راکسیون خفیف پریوست در تیبیا را نشان

می‌تواند وجود داشته باشند و اغلب در موقع بیوپسی یا تهیه لام نوع لنفانژیوما با خون آلوده می‌شود و تشخیص آن از همانژیوماتوز مشکل می‌گردد<sup>(۳،۴)</sup>.

در این بیماری اگر استخوان به تنهایی گرفتار شود علایم بالینی چشمگیر وجود ندارد ولی یافته‌های پرتونگاری آن مشخص و پیش‌آگهی بیماری خوش‌خیم می‌باشد. در این تحقیق گزارش دو مورد بیمار مبتلا به آنژیوماتوز کیستیک استخوان ارائه شده است.

### معرفی بیماران

**بیمار اول:** خانم ۲۷ ساله ساکن سنندج می‌باشد که از ۲۵ روز قبل از مراجعه به بیمارستان دچار درد بازوی راست شده بود. در معاینه، تورم یا تغییر شکل، رنگ و دما در بازو مشاهده نشد و فقط با لمس بازو کمی احساس درد وجود داشت. حرکات شانه و آرنج طبیعی بود. پرتونگاری بازو، ضایعات کیستیک متعدد و منتشر شبیه لانه زنبور در سرتاسر استخوان نشان می‌داد (شکل ۱).

در آزمایش خون فرمول شمارش، کلسیم، فسفر و آلکالین فسفاتاز طبیعی بود. سدیماتاسیون ساعت اول ۵ و CRP منفی بود. ام‌آر‌آی بازوی بیمار بیانگر افزایش سیگنال در T2 بود (شکل ۲). برای بیمار اسکن استخوان به عمل آمد که نتیجه آن افزایش جذب در هر سه مرحله در گردن استخوان بازو بود.

از استخوان بازوی راست بیمار بیوپسی به عمل آمد و نتیجه آن آنژیوماتوز کیستیک استخوان گزارش شد (شکل ۳). با توجه به احتمال درگیری خارج استخوانی، سی‌تی اسکن ریه و شکم در خواست شد و نتایج طبیعی بود. آزمایش‌های عملکرد تیروئید و پاراتیروئید و اسکن آنها نیز طبیعی بود. با توجه به عدم درگیری احشاء و ماهیت بیماری، وی مرخص و توصیه شد هر ۶ ماه یک بار به منظور انجام آزمایش‌های لازم و سی‌تی اسکن سالانه شکم مراجعه نماید. آخرین مراجعه بیمار ۳ سال پس از جراحی بوده است.

**بیمار دوم:** خانم ۲۶ ساله ساکن دشت مغان اولین بار در سن ۱۲ سالگی به علت درد و تورم ساق چپ در بخش اطفال بستری شد. ۹ ماه قبل از مراجعه در ناحیه میانی ساق پا یک زخم با ترشح خونی داشته که در طی ۲۰ روز به خودی خود بهبود یافته و پس از ۶ ماه دوباره دچار درد و تورم نسبی شده بود. در پرتونگاری ساق تصاویر سیستیک منتشر در سرتاسر تیبیا و فیبولا دیده می‌شد. پرتونگاری جمجمه و اندام‌های فوقانی و سایر قسمت‌ها

می داد (شکل ۵).

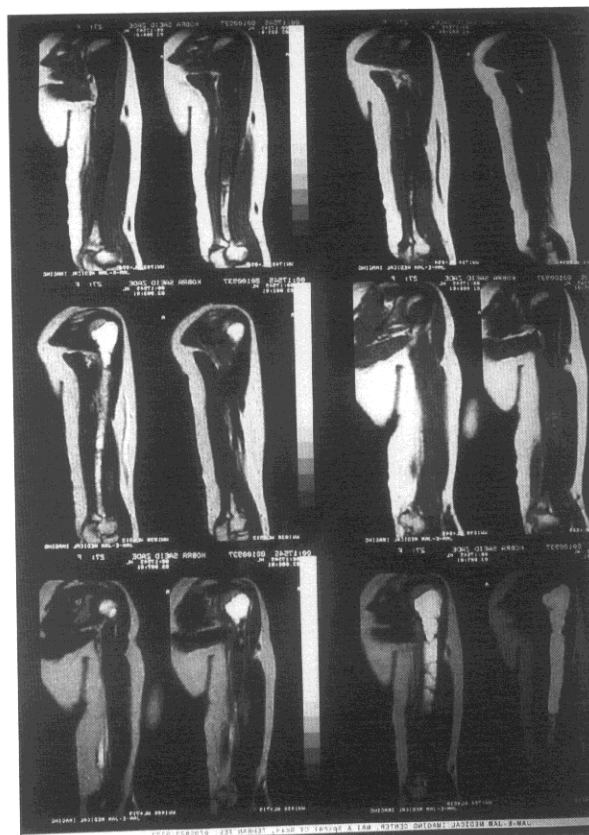
آزمایش‌های فرمول شمارش، سدیمانتاسیون، کلسیم، فسفر، آلکالن فسفاتاز خون، و عملکرد کبد و کلیه در حد طبیعی بود. برای بیمار اسکن استخوان انجام شد. در فاز یک اتساع تیپا، فیبولا، تارس‌ها، متاتارس‌ها و افزایش پرفیوژن و فعالیت حوضچه‌های خونی، و در فاز ۳ کاهش جذب مشاهده می‌شد. پرتونگاری و سی‌تی اسکن ریه (شکل ۶)، ضایعات متعدد ندولار را نشان می‌داد.

پای چپ بیمار از ناحیه زانو قطع شد. همچنین نتیجه گزارش آسیب‌شناسی حاکی از آنژیوژنیک سارکومای نوع استئوبلاستیک شد. توجه به جواب آسیب‌شناسی و عدم مطابقت آن با سیر بیماری موجب شد که به مدت ۱۴ سال به جواب آسیب‌شناسی با دید تردید نگاه شود. لذا از ندول‌های موجود در ریه نیز بیوپسی به عمل آمد که این بار با مطالعه همزمان آسیب‌شناسی دو عضو و تطبیق با یکدیگر آنژیوماتوز کیستیک استخوان همراه همانژیومای متعدد بافت ریه گزارش گردید (شکل ۷ و ۸).

سی‌تی اسکن از شکم نیز به عمل آمد و نشانه‌ای از گرفتاری سایر احشاء ملاحظه نشد. با توجه به آمپوتاسیون و درگیری ریه، توصیه شد بیمار هر ۶ ماه یکبار تحت پیگیری و کنترل باشد و درمان خاصی دریافت نکند. آخرین مراجعه بیمار ۷ سال بعد از عمل جراحی بوده است.

### بحث

آنژیوماتوز کیستیک استخوان بیماری نادری می‌باشد و شیوع آن ۷ درصد تومورهای استخوانی ذکر شده است<sup>(۲)</sup>. علت آن هامارتوم عروق لنفاوی و عروق خونی می‌باشد که مانند سایر هامارتوم‌های مادرزادی می‌تواند وجود داشته باشد. رشد و فشار این هامارتوم بر استخوان و هیپرتروفی عروقی سبب جذب استخوان و تشکیل حفره‌ها می‌شود. بیماری بیشتر در سه دهه اول زندگی دیده می‌شود. مسن‌ترین بیماری که گزارش شده ۶۹ سال داشته است. شیوع آن در زن و مرد یکسان است<sup>(۲)</sup>. احتمال می‌رود که بیماری ارثی، و از طریق اتوزوم غالب منتقل شود<sup>(۴)</sup>. بیماری ممکن است فقط استخوان‌ها را درگیر کند و یا احشایی نظیر کبد، طحال، کلیه، ریه، پلور، پریتون، غدد لنفاوی و سایر بافت‌های نرم نیز گرفتار شوند. از میان آنها ابتلا طحال شایع‌تر است<sup>(۳)</sup>. استخوان‌های محوری بدن مانند جمجمه، دنده‌ها، لگن، مهره‌ها و استخوان‌های دراز محیطی هر دو می‌توانند مبتلا شوند.



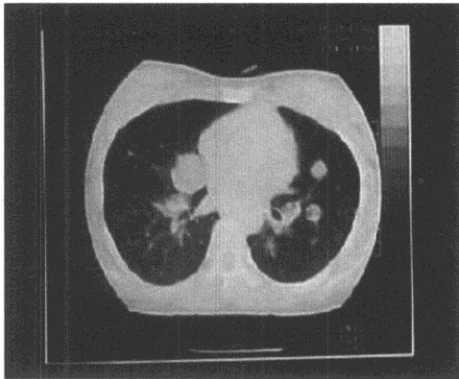
شکل ۲. ام‌آر‌آی بازوی راست و افزایش سیگنال در T2



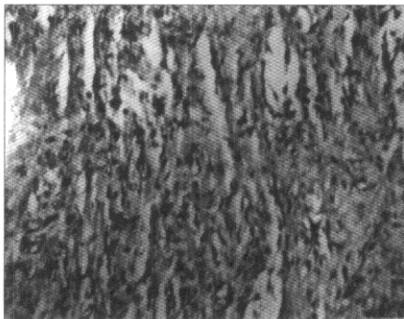
شکل ۳. نمای میکروسکوپی استخوان بازوی بیمار اول



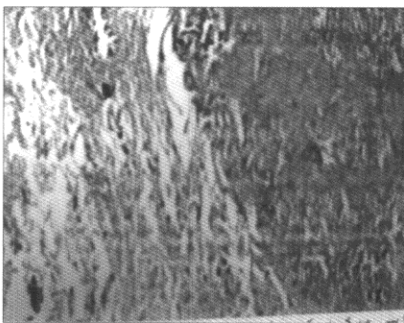
شکل ۴. نمای ظاهری ساق چپ و زخم خونریزی دهنده روی آن در بیمار دوم



شکل ۶. سی تی اسکن ریه



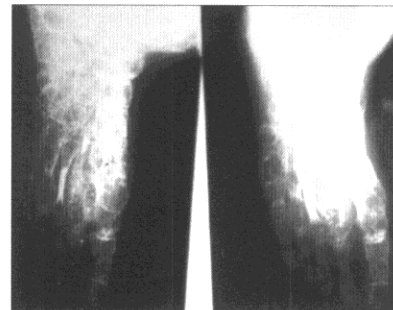
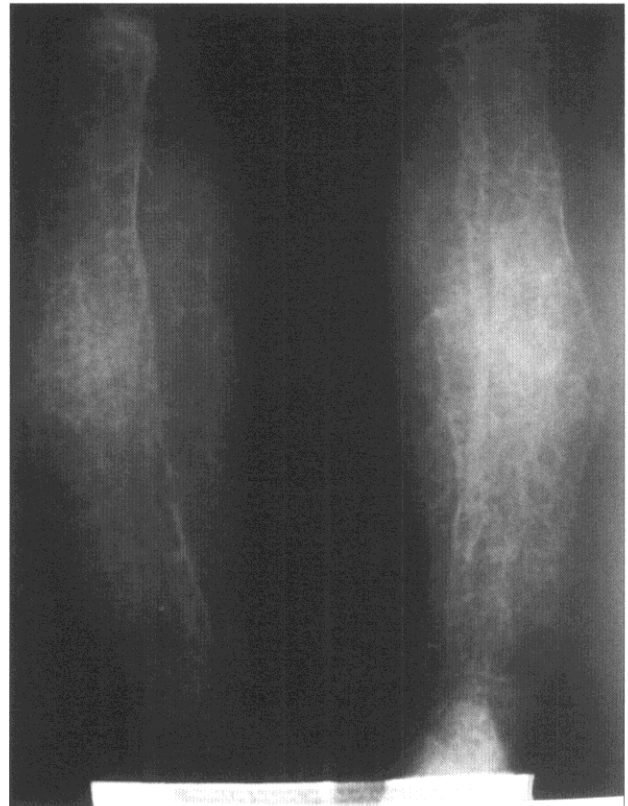
شکل ۷. نمای میکروسکوپی ضایعه در استخوان



شکل ۸. نمای میکروسکوپی ضایعه در ریه

می باشد گزارش شده است<sup>(۳)</sup>. ممکن است علائم بالینی در طول دوره بیماری تغییر نماید. در صورت ابتلا احشاء، بیماری خطرناک بوده و می تواند کشنده باشد<sup>(۷)</sup>.

رآکسیون پریوستی به ندرت دیده می شود مگر آنکه شکستگی پیش آمده باشد<sup>(۲،۶،۸)</sup>. ضایعات استخوانی در دیافیز، متافیز، اپی فیز و حتی نواحی زیر غضروف وجود دارند. در صورت شکستگی جوش خوردگی استخوان به طور طبیعی انجام می شود<sup>(۵)</sup>. در افراد بالغ ضایعات لیستیک و اسکلوئوتیک با هم



شکل ۵. پرتونگاری ساق و پای مبتلا

استخوان های کوچک دست و پا کمتر گرفتار می شوند<sup>(۲،۴،۵،۶،۷)</sup>. ممکن است یک یا چند استخوان مبتلا باشند. در صورتی که استخوان به تنهایی مبتلا باشد، ممکن است علامت کلینیکی واضح نداشته باشد و به طور اتفاقی در موقع انجام پرتونگاری علت دیگری کشف شود؛ یا بیمار به علت درد و تورم مختصر در عضو مبتلا و یا احتمالاً به علت شکستگی پاتولوژیک مراجعه نماید. در صورت گرفتاری بافت نرم و احشاء، علائم بالینی متعدد و متفاوت از جمله بزرگی طحال، کبد، سیانوز و تنگی نفس به علت گرفتاری ریه و پلورزی و انحراف مדיاستن، آسیت، کم خونی، و ادم محیطی می تواند ظاهر شود. در یک مورد سندرم راندو وبراسلر که شامل تلائژیکتازی متعدد خونریزی دهنده

بیماری، تشخیص را روشن می‌سازد. گاهی بیوپسی جهت تشخیص ضرورت پیدا می‌کند. در موقع بیوپسی بایستی دیواره کیست برداشته شده و تمام محتویات داخلی آن تخلیه شود. گاهی انجام بیوپسی هم به نتیجه قاطع نمی‌رسد، بدین ترتیب تشخیص آنژیوماتوز کیستیک ممکن است با کنار گذاشتن سایر تشخیص‌ها به دست آید.

### نتیجه‌گیری

در این تحقیق دو بیمار مبتلا به آنژیوماتوز کیستیک استخوان گزارش شدند. یکی از آنها ۲۷ ساله و فقط استخوان بازوی وی مبتلا بود و پس از تشخیص، به علت ماهیت خوش‌خیم بیماری مرخص گردید.

بیماری نفر دوم از سن ۱۲ سالگی شروع شده بود و در سن ۲۶ سالگی به تشخیص منتهی شد. علاوه بر استخوان‌های متعدد اندام تحتانی چپ، ریه بیمار نیز مبتلا بود و به علت خونریزی‌های غیرقابل کنترل از زخم ساق، قطع عضو انجام شد.

دیده می‌شود. در افراد مسن رادیولوسنسی کاهش می‌یابد و اسکروز اطراف بیشتر می‌شود و ممکن است شبیه متاستازهای کارسینوم باشد. چنین ضایعاتی در افراد جوانتر (دهه سوم زندگی) نیز گزارش شده است<sup>(۸)</sup>.

**بررسی با ام‌آر‌آی:** شکل آنژیوماتوز کیستیک در ام‌آر‌آی مشخص کننده است و تشخیص را مسلم می‌کند. ضایعات به صورت کیست‌های متعدد با دیواره آندوتلیوم می‌باشد و در T2 تصویرهایی با سیگنال بالا نشان می‌دهد که با تزریق Gadolinium افزایش دانسیته در مرکز و کنار دیده نمی‌شود<sup>(۶)</sup>.

### تشخیص‌های افتراقی

بیماری آنژیوماتوز کیستیک را بایستی از بیماری‌هایی چون هیستوسیتوز با سلول‌های لانگرهانس، هیپرپاراتیروئیدی، دیسپلازی فیروز، متاستاز تومورهای کارسینوم، میلوم مولتیپل و همانژیوم استخوان تشخیص افتراقی داد<sup>(۹،۶،۳)</sup>.  
توجه به حال عمومی خوب بیمار و علائم پرتونگاری مشخص و بدون درد استخوان برای پرتونگار آشنا به این

### References

1. **Jacobs JE, Kimmelstiel P.** Cystic angiomatosis of the skeletal system. *J Bone Joint Surg Am.* 1953;35-A(2): 409-20.
2. **Mirra J.** Lymphangiomas, including so called cystic angiomatosis. In: *Bone Tumors.* Mirra J, editor. First ed. Philadelphia, London: Lea and Febiger; 1989. p 1426-1435.
3. **Levey DS, MacCormack LM, Sartoris DJ, Haghghi P, Resnick D, Thorne R.** Cystic angiomatosis: Case report and review of the literature. *Skeletal Radiol.* 1996;25(3):287-93.
4. **Seckler SG, Rubin H, Rabinowitz JG.** Systemic Cystic Angiomatosis. *Am J Med.* 1964;38:976-86.
5. **Reid AB, Reid IL, Johnson G, Hamonic M, Major P.** Familial diffuse cystic angiomatosis of bone. *Clin Orthop.*

- 1989;238:211-8.
6. **Cohen MD, Rougraff B, Faught P.** Cystic angiomatosis of bone: MR findings. *Pediatr Radiol.* 1994;24:256-7.
7. **Schajowicz F, Aiello CL, Francone MV, Giannini RE.** Cystic angiomatosis (hamartous haemolymphangiomatosis) of bone. A clinicopathological study of three cases. *J Bone Joint Surg Br.* 1978;60(1):100-6.
8. **Ishida T, Dorfman HD, Steiner GC, Norman A.** Cystic angiomatosis of bone with sclerotic changes mimicking osteoblastic metastases. *Skeletal Radiol.* 1994;23(4):247-52.
9. **Lopez-Barea F, Hardisson D, Rodriguez-Peralto JL, Sanchez-Herrera S, Lamas M.** Intracortical hemangioma of bone. Report of two cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am.* 1998;80(11):1673-8.