

نوروفیبروما ی منفرد استخوان مندیبل در یک دختر 10 ساله؛ گزارش مورد

منیر مرادزاده* - سپیده وثوق حسینی* - امیر علا آغبالی*

*استادیار گروه آسیب شناسی دهان، فک و صورت، دانشکده ی دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تبریز

چکیده

نوروفیبروما شایع ترین نئوپلاسم با منشأ اعصاب محیطی است، که از سلول های شوان و فیبروبلاست های پری نورال منشأ می گیرد. گرچه نوروفیبروماها گاهی نشانه ای از نوروفیبروماتوزیس هستند که بافت نرم را درگیر می کنند، ولی در موارد اندک نوروفیبروماهای درون استخوانی در دو فک گزارش شده است. در بافت نرم، پوست شایع ترین جایگاه تومور است. آسیب های درون حفره ی دهان غیر شایع هستند. با این وجود، زبان و مخاط باکال شایع ترین نواحی درون دهانی این تومور هستند. در این گزارش دختری 10 ساله با آسیب درون استخوان مندیبل و با تشخیص نوروفیبروما ی درون استخوانی همراه با شرح ویژگی های بالینی، پرتونگاری و هستیوپاتولوژی آن معرفی می شود.

واژگان کلیدی: منفرد، نوروفیبروما، مندیبل

تاریخ دریافت مقاله: 87/2/16

تاریخ پذیرش مقاله: 87/7/28

مجله دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی شیراز 1387؛ دوره ی نهم، شماره ی سه: صفحه ی 304 تا 309

گزارش مورد

نویسنده ی مسوول مکاتبات: منیر مرادزاده. تبریز، انتهای خیابان گلگشت، دانشکده ی دندانپزشکی، گروه آسیب شناسی دهان و فک و صورت. تلفن:

0411-3355965 پست الکترونیک: drmoradzadeh_2004@yahoo.com

درآمد

موضعی آسیب است. بازگشت آسیب پس از درمان نادر است. در مورد بیماری با تشخیص نوروفیبرومای منفرد، ارزیابی بیمار از لحاظ امکان وجود نوروفیبروماهای متعدد لازم است. تغییرات بدخیمی در نوروفیبرومای منفرد می‌تواند رخ دهد ولی خطر ایجاد این تغییرات در مقایسه با مبتلایان به نوروفیبروماهای متعدد بسیار اندک است⁽¹⁾.

گزارش مورد

بیمار، دختر 10 ساله‌ای است که با نشانه‌ی درد و تورم در ناحیه‌ی پشتی راست مندیبل برای نخستین بار به دندانپزشک مراجعه می‌کند. وی ساکن ارومیه بوده و پدر و مادر بیمار با یکدیگر نسبت فامیلی (پسر خاله، دختر خاله) دارند. در شرح حال گرفته شده از پدر و مادر بیمار، مادر وی در روند دوران بارداری مشکلی نداشته و در پایان نه ماهگی با زایمان طبیعی فرزند خود را به دنیا آورده است. هیچ یک از اعضای دیگر خانواده دچار بیماری‌های سیستمیک و ناهنجاری‌های فکی و دندانی نیستند. بیمار پیش از پنج سالگی پیشینه‌ی دو بار تشنج داشته که در بیمارستان بستری شده و داروهایمانند کاربامازپین و دیازپام برای او تجویز شده است. وی در نخستین مراجعه به دندانپزشک دندان مولر اول راست مندیبل را داشته است که به دلیل تشخیص نادرست علت تورم، دندان یاد شده کشیده شده است. شش ماه بعد با ادامه‌ی تورم و با تشخیص احتمالی بدخیمی در ناحیه، بیمار تحت جراحی قرار گرفته و در گزارش آسیب شناسی، تشخیص نقص کورتیکال فیروزه (Fibrosis cortical defect) داده شده است. پس از یک سال، دوباره بیمار با نشانه‌ی تورم و درد اندک مراجعه می‌کند. جراح بلوک‌ها و لام‌های مربوط به جراحی گذشته را برای مشاوره به بخش آسیب شناسی دانشکده‌ی دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تبریز می‌فرستد. در معاینه‌ی بالینی بیمار، از لحاظ شکل ظاهری تنها نشانه‌ی آشکار، هیپرتلوریسم چشم‌ها

نوروفیبرومای منفرد درون استخوانی، یک تومور غیر ادنتوژنیک خوش خیم و کمیاب است. این تومور از سلول‌های شوان و فیبروبلاست‌های پری نورال منشاء می‌گیرد. نوروفیبروما می‌تواند به صورت یک تومور منفرد و یا نشانه‌ای از یک بیماری اتوزومال چیره به نام نوروفیبروماتوزیس باشد، که بیشتر بافت نرم را مبتلا می‌کند. این بیماری ارثی از هر 3000 نفر یک نفر را مبتلا می‌کند⁽¹⁾. موارد گزارش شده از نوروفیبرومای منفرد استخوانی در مقاله‌ها اندک است^(2,1).

نشانه‌های بالینی و پرتونگاری

نوروفیبرومای بافت نرم در بزرگسالان جوان شایع بوده و به صورت آسیب بدون درد با رشد آهسته در بافت نرم آشکار می‌شوند. پوست شایع‌ترین جای درگیری است، با وجود این که آسیب‌های درون دهانی آسیب‌های غیر شایع هستند، ولی زبان و مخاط باکال، شایع‌ترین جاهای درگیری درون دهانی هستند. آسیب‌های درون استخوانی کمیابند، ولی می‌توانند به صورت رادیولوژیک تک حفره‌ای و یا چند حفره‌ای با حدود مشخص یا نامشخص آشکار شوند. هر بیماری با آسیب نوروفیبرومی می‌بایست از نظر وجود نوروفیبروماتوزیس بررسی شود. معیارهای تشخیصی این بیماری شامل موارد زیر است: 1- وجود شش ماکول (Café au lait) با اندازه 5 میلی‌متر یا بیشتر پیش از بلوغ و بیشتر از 15 میلی‌متر پس از بلوغ 2- دو یا چند آسیب نوروفیبرومی 3- وجود کک و مک (freckle) در ناحیه‌ی زیر بغل یا کشاله ران 4- گلیوما چشمی (Optic glioma) 5- دو یا چند ندول Lisch (هامار توم عنبیه) 6- آسیب استخوانی مانند دیسپلازی اسفونوئید یا نازک شدن کورتکس استخوان دراز 7- نوروفیبروماتوزیس گونه‌ی یک در بستگان درجه یک⁽¹⁾.

درمان

درمان نوروفیبرومای منفرد برداشتن (Excision)

(نگاره‌ی 3)، به گونه‌ای که اکنون پس از گذشت یک سال از زمان جراحی به صورت رادیولوسنسی چند حفره‌ای با حدود مشخص پدیدار گشته است (نگاره‌ی 4). از بلوک‌های پارافینی فرستاده شده، لام‌های جدیدی به ضخامت 5 میکرون فراهم و در آغاز با هماتوکسیلین ائوزین رنگ آمیزی شد. برش‌های رنگ‌آمیزی شده‌ی پرولیفراسیون خوش‌خیم، تومورال متشکل از سلول‌های دوکی شکل، که بیشتر هسته‌ی موجی (Wavy) داشتند را نشان داد. این سلول‌ها همراه با رشته‌های کلاژن و ماتریکس میکسوئید بودند (نگاره‌ی 5 و 6). نشانه‌ای از بدخیمی دیده نشد. تشخیص آغازین، نوروفیبروما (Neurofibroma) بود و برای تایید تشخیص، لام‌های دیگری به ضخامت 5 میکرون فراهم و رنگ آمیزی S-100 انجام شد. نتیجه‌ی آن مثبت بودن S-100 در برخی از سلول‌های دوکی شکل بود (نگاره‌ی 7). در پایان، تشخیص نوروفیبرومای درون استخوان (Intraosseous Neurofibroma) برای بیمار گزارش شد. به دلیل کم بودن سن بیمار و نسبت فامیلی پدر و مادر، این آسیب می‌توانست نشانه‌ی آغازین از نوروفیبرومای متعدد باشد، بنابراین انجام پیگیری‌های بلندمدت برای بیمار پیشنهاد شد.

بحث

تا پیش از سال 1858 میلادی هیچ موردی از تومور با منشأ عصبی در فک‌ها گزارش نشده بود. با این حال در همین سال موردی از تومور عصبی با تشخیص احتمالی تروماتیک نوروما منتشر شد و بی‌درنگ پس از آن یک مورد از نوروفیبرومای بافت نرم گزارش شد⁽³⁾. نوروفیبروماهای حفره‌ی دهان بیشتر در بافت نرم ایجاد می‌شوند و به صورت منفرد هستند^(4,1)، با این حال مواردی از نوروفیبرومای منفرد استخوان فک هم در ماگزیلا⁽²⁾ و هم در مندیبل⁽⁵⁾ گزارش شده است. شایع‌ترین جای پیدایش نوروفیبرومای درون استخوانی، استخوان مندیبل است ولی در دیگر استخوان‌ها مانند استخوان تی‌بیا، نیز، گزارش شده است⁽⁶⁾.

(نگاره‌ی 1) و برجستگی استخوان اکسی‌پیتال (نگاره‌ی 2) و قد و وزن طبیعی بیمار بود.

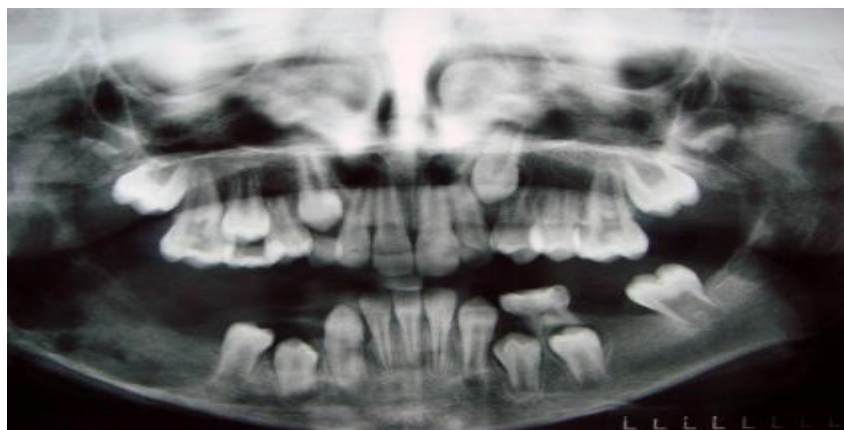


نگاره‌ی 1: هایپرتلوریسم چشم‌ها



نگاره‌ی 2: برجستگی استخوان اکسی‌پیتال از نمای نیم‌رخ

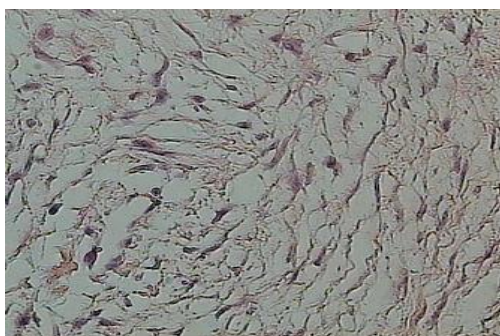
پوست بدن بیمار سالم بوده و لکه و برجستگی خاصی نداشت. هیچ‌گونه نشانه‌ی اصلی نوروفیبروماتوزیس در معاینه‌ی بالینی بیمار مشاهده نشد. در معاینه‌ی درون دهانی کمبود دندان مولر راست پایین دیده شد. در ناحیه‌ی گفته شده اندکی گسترش (Expansion) استخوانی وجود داشت ولی به لمس حساس نبود و هیچ‌گونه ترشح چرکی نداشت. جای آسیب با مخاط طبیعی پوشیده شده بود و هیچ‌گونه نشانه‌ی مینی بر وجود زخم مشاهده نگردید. در پرتونگاری پانورامیک نبود (missing) یکی از دندان‌های جلویی فک پایین به نبود جوانه‌ی دندان‌های 7 و 8 راست پایین آشکار و نمای پرتونگاری آسیب به صورت رادیولوسنسی تک‌حفره‌ای، با حدود نامشخص بود



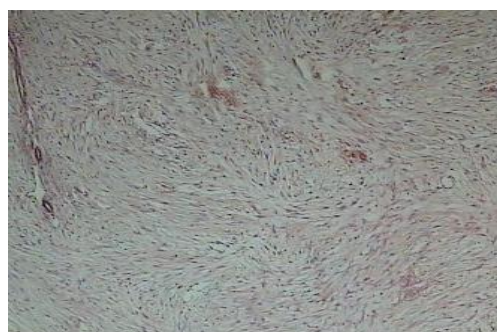
نگاره ی 3: نبود یکی از دندان های جلویی پایین و وجود آسیب رادیولوسنت در سمت راست مندیبل



نگاره ی 4: آسیب رادیولوسنت چند حفره ای با حدود مشخص یک سال پس از بیوپسی در همان جا



نگاره ی 6: نمای میکروسکوپی آسیب با رنگ آمیزی هماتوکسیلین ائوزین با درشت نمایی $40 \times$



نگاره ی 5: نمای میکروسکوپی آسیب با رنگ آمیزی هماتوکسیلین ائوزین با درشت نمایی $10 \times$



نگاره ی 7: رنگ گرفتن سلول های دوکی با رنگ آمیزی S-100

موارد گزارش شده در مقاله ها، بیشتر در ناحیه ی پشتی مندیبل بوده اند و نسبت ابتلاء مرد به زن یک به دو بوده است⁽²⁾. همچنین، شیوع بالای موارد نادر از شوانومای درون استخوانی در مندیبل، نسبت به ماگزینا گزارش شده است⁽²⁾. این تمایل بالای تومورهای با منشاء عصبی در درون استخوان مندیبل نسبت به ماگزینا، شاید به دلیل وجود باندهای ضخیم و طویل عصب آلوئولار تحتانی (Inferior Alveolar) در مندیبل باشد. از لحاظ سنی بیشتر موارد گزارش شده از نوروفیبرومای استخوان فک، جوان تر از 45 سال و در کودکان اندک است^(5,7) در حالی که مورد گزارش ما دختری 10 ساله بوده است. نوروفیبروماهای استخوان مندیبل می توانند نشانه های گوناگونی داشته باشند. در مراحل آغازین بی نشانه اند ولی، با افزایش اندازه ممکن است موجب گسترش استخوان فک شوند، که می تواند همراه با تخریب استخوان، درد و بی حسی لب پایین یا بی این نشانه ها باشد. با وجود نشانه های گفته شده افتراق میان تومور خوش خیم و بدخیم مشکل است⁽⁸⁾. در مورد گزارش کنونی بجز گسترش استخوان، هیچ گونه نشانه ای مبنی بر بی حسی لب و درد وجود نداشت. از لحاظ پرتونگاری، تومور به صورت آسیب رادیولوگنت با حدود مشخص و یا نامشخص آشکار می شود⁽⁸⁾. موارد گزارش شده، یک مورد نوروفیبرومای استخوان مندیبل در یک زن 67 ساله با رادیولوگنتی در سمت چپ مندیبل است. بیمار از پارستزی گذرا و

هایپرستزی سمت چپ لب پایین شکایت داشته است. در پرتونگاری پانورامیک، آسیب رادیولوگنت با حدود مشخص همراه با گسترش کانال مندیبل دیده شده است⁽⁹⁾. در مورد دیگر، یک زن 53 ساله با تشخیص نوروفیبرومای منفرد استخوان فک پایین گزارش شده است⁽¹⁰⁾. موردی که در هند گزارش شده است یک زن 39 ساله است که با شکایت از لقی دندان ها و افتادن خود به خود دندان های جلویی و پرمولر راست پایین مراجعه کرده بود. در معاینه ی بالینی نبود قرینگی صورت آشکار بود. همچنین، در معاینه ی درون دهانی کمبود دندان های لترال، کانین و پرمولر اول فک پایین در سمت راست وجود داشت و دندان پرمولر دوم لقی در حد متوسط داشت. در بررسی پرتونگاری، آسیب رادیولوگنت با حدود مشخص که از ناحیه ی سمفیز آغاز شده بود و تا ناحیه ی کانین و پرمولر فک پایین گسترش داشت، دیده شد⁽⁵⁾.

در مورد گزارش کنونی، تشخیص اشتباه این آسیب به عنوان آسیب پری اپیکال، که منجر به کشیده شدن دندان های بیمار شد از نکات چشمگیر است. درمان نوروفیبرومای درون استخوانی، جراحی و بیرون آوردن کامل تومور است. با وجود این، آسیب های متعدد که با بافت پیرامون یکی شده اند، مشکلاتی را برای جراح فراهم می آورند. زیرا برداشتن کامل این آسیب ها مشکل بوده و نواقص عصبی و خونریزی، از عوارض جراحی این گروه از آسیب هاست^(11,12).

نتیجه گیری

با توجه به نادر بودن نوروفیبرومای درون استخوانی، گزارش مورد آن برای دندانپزشک ها جالب است. از سویی به دلیل این که نوروفیبروما می تواند به عنوان نشانه ای از نوروفیبروماتوزیس باشد و نیز، خطر تغییرات بدخیمی در نوروفیبروماتوزیس بالاست، در موارد رویارویی با چنین توموری پیگیری های بلندمدت برای بیمار می بایست انجام شود.

References

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and maxillofacial pathology. 2nd ed. New York: W.B. Saunders Company; 2002.p.457-461.
2. Skouteris CA. Incidence of solitary intraosseous neurofibroma of the maxilla. J Oral Maxillofac Surg 1994; 52: 205-206.
3. Jerry E. Bouquot, Elizabeth C. Lense. The Beginning of oral pathology, part II: First dental Journal reports of nonodontogenic tumors and cysts, 1839-1860. Available at: www.maxillofacialcemper.com/oldpaphtwo.hpml
4. Hustin J, Delire Y. Unusual intramandibular neural tumor. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991; 71: 593-596.
5. Vivek N, Manikandaha R, James PC, Rajeev R. Solitary interaosseous neurofibroma of mandible. Indian J Dent Res 2006; 17: 135-138
6. Huang GS, Lee CH, Lee HS, Chang WC, Juan CJ, Chen CY. Solitary intraosseous neurofibroma of the tibia. Skeletal Radiol 2005; 34: 303- 306.
7. Ellis GL, Abrams AM, Melrose RJ. Intraosseous benign neural sheath neoplasms of the jaws. Report of seven new cases and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1977; 44: 731-743.
8. Polak M, Polak G, Brocheriou C, Vigneul J. Solitary neurofibroma of the mandible: case report and review of literature. J Oral Maxillofac Surg 1989; 47: 65-68.
9. Apostolidis C, Anterriotis D, Rapidis AD, Angelopoulos AP. Solitary intraosseous neurofibroma of the inferior alveolar nerve: report of a case. J Oral Maxillofac Surg 2001; 59: 232-235.
10. Raghuvveer HP. Solitary, central neurofibroma of the mandible: a case report. J Pierre Fauchard Acad 1994; 8: 107- 109.
11. Apostolidis C, Anterriotis D, Rapidis AD, Angelopoulos AP. Solitary intraosseous neurofibroma of the inferior alveolar nerve: report of a case. J Oral maxillofac surg 2001; 59: 232-235.
12. White AK, Smith RJ, Bigler CR, Brooke WF, Schauer PR. Head and neck manifestation of neurofibromatosis. Laryngoscope 1986; 96: 732-737.