

اسکن استخوان در بیماری Erdheim Chester

دکتر محمد افتخاری - دکتر ارسلان وکیلی - دکتر ارمغان فرد
دکتر سیامک درخشان - دکتر محسن ساغری

مؤسسه تحقیقات پزشکی هسته‌ای، دانشگاه علوم پزشکی تهران

چکیده

اسکن استخوان علیرغم حساسیت بسیار بالا برای پاتولوژی‌های استخوانی، کاملاً غیر اختصاصی است. لذا در تفسیر اسکن استخوان توجه دقیق به سایر علائم بالینی و آزمایشگاهی بیماران و نیز یافته‌های غیر طبیعی بافت نرم ضروری است. در این زمینه یک مورد از بیماری نادر Erdheim Chester که تشخیص بیماری پس از اسکن استخوان مطرح شده و متعاقباً تایید گردید معرفی می‌شود.

مقدمه

بیماری Erdheim Chester یک نوع غیر معمول از لیپیدوزیس‌ها است که تاکنون موارد انگشت شماری از آنها در سراسر جهان گزارش شده‌اند. درگیری استخوان یکی از تظاهرات اصلی این بیماری است و از جمله معیارهای تشخیصی آن تلقی می‌شود. نمای خاص اسکن استخوان بعلاوه احتمال وجود یافته‌های جنبی از قبیل غیرطبیعی بودن اکتیویته کلیه‌ها در این بیماران قابل توجه است.

معرفی بیمار

بیمار آقای ۴۵ ساله‌ای است که با شکایت پرنوشی، کاهش وزن و کاهش لیپیدو، ضعف و خستگی از یکسال قبل، مراجعه نموده بود. در معاینه بالینی ضایعات پوستی به شکل پلاک‌های هیپو و هیپر پیگمانته در

پشت دست‌ها و ساعد و اطراف زانوها و همچنین گزانتلاسمای پوستی مشاهده گردید. در ماه‌های آخر قبل از مراجعه، بیمار از درد دو طرفه پهلوها شکایت داشته است. در بررسی‌های آزمایشگاهی اولیه یک آنمی از نوع بیماری مزمن مشخص گردید. سایر یافته‌های غیرطبیعی آزمایشگاهی عبارتند از:

ESR = 125

CRP = ++++

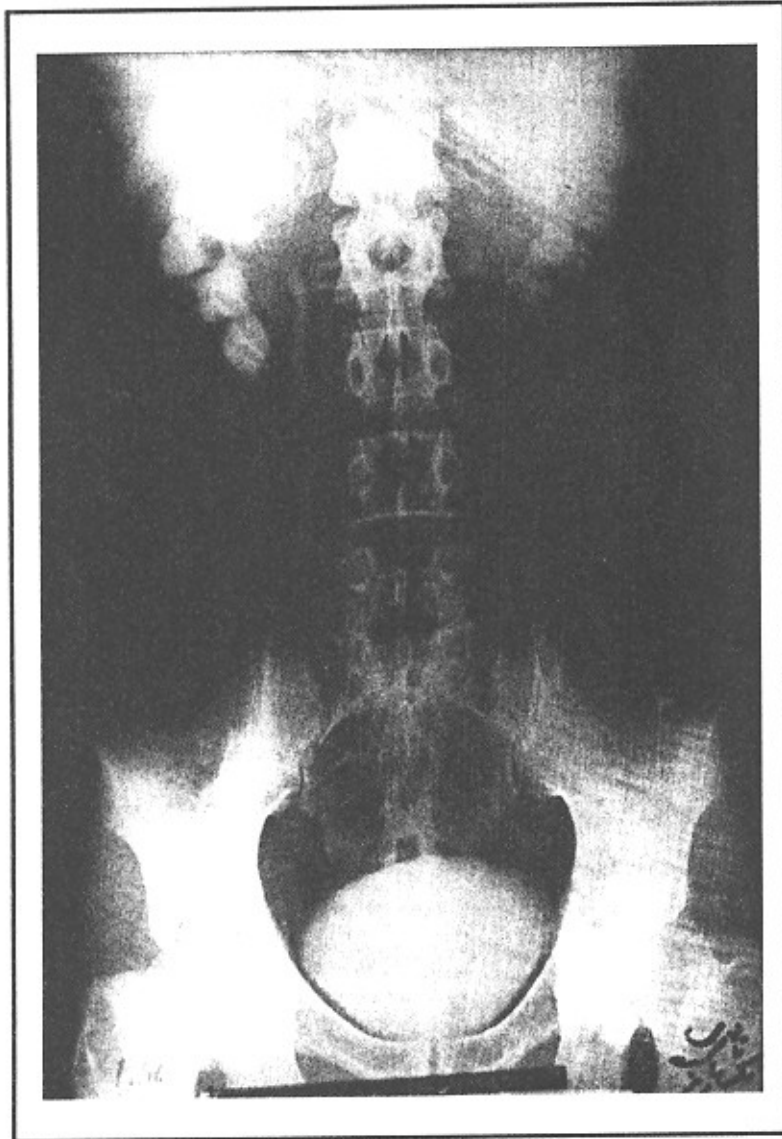
Urea = 42 mg/dl

Creatinine = 1.2 mg/dl

سایر آزمایشات شامل FBS، تری‌گلیسرید و کلسترول سرم، FSH، LH، LDH، رنین سرم، کلسیم، فسفر و پتاسیم سرم، تست‌های کبدی و تیروئیدی و آزمایش کامل ادرار همگی در حد طبیعی بودند. با توجه به درد پهلوها، از بیمار سونوگرافی از کلیه

مسائل انسدادی مطرح نشده و مگا کالیویزیس مادرزادی مطرح شد. در IVP نیز مگا کالیویزیس تأیید گردید (شکل ۱).

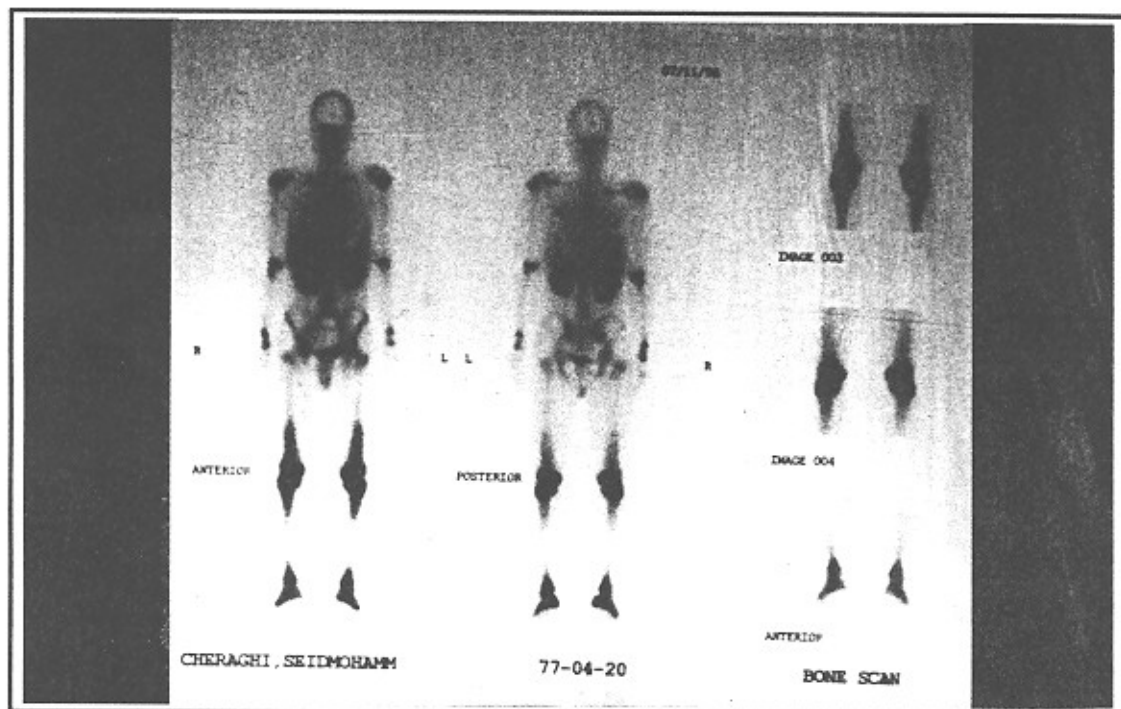
بعمل می آید که در سونوگرافی علیرغم اندازه طبیعی کلیه ها، اتساع کالیس ها و افزایش اکوی مدولاری گزارش گردید ولی با توجه به عدم اتساع لگنچه



شکل - ۱. در IVP اتساع کالیس ها بدون اتساع لگنچه مطرح کننده مگا کالیویزیس مادرزادی می باشد.

در اسکن استخوان درگیری استخوان گسترده‌تر از حد مورد انتظار اولیه بود به طوری که افزایش جذب قرینه در $\frac{1}{3}$ انتهای استخوان‌های بلند اندام فوقانی و تحتانی بویژه در اطراف زانوها و نیز افزایش جذب خفیفی در همی‌پلوئیس راست مشاهده شد. احتباس شدید رادیودارو در کلیه‌ها نیز قابل توجه بود (شکل ۲). بدنبال یافته‌های اسکن، از نواحی درگیر رادیوگرافی بدنبال یافته‌های اسکن، از نواحی درگیر رادیوگرافی عمل آمد و در رادیوگرافی اسکالروز مدولاری به همراه ضخیم شدن کورتکس دیافیز و متافیز استخوان‌های مربوطه دیده شد (شکل ۳).

از بیمار آسپیراسیون مغز استخوان بعمل آمد که در آن هیوسلولاریتی مختصر مشاهده شد. در بررسی پلی‌اوری و پلی‌دیپسی علیرغم FBS نرمال، از بیمار تست محرومیت از آب بعمل آمد که تشخیص دیابت بی‌مزه نوع مرکزی تأیید شد و برای بیمار درمان با دسموپرسین آغاز گردید. MRI مغز نرمال بود. از پلاک‌های پوستی بیمار بیوپسی بعمل آمد که گزارش پاتولوژی بترتیب گزانتوما و هیستوسیتوما را مطرح نمود. در نهایت با توجه به مجموع یافته‌های فوق برای بیمار سارکوئیدوزیس و هیستوسیتوزیس مطرح شد و به این منظور اندازه‌گیری ACE سرم درخواست گردید. چون بیمار از دردهای اطراف زانوها شاکی بوده است اسکن استخوان نیز درخواست شد.



شکل - ۲. در اسکن استخوان با $^{99m}\text{Tc-MDP}$ افزایش جذب رادیودارو در $\frac{1}{3}$ انتهای استخوان‌های بلند بخصوص اطراف زانوها و نیز احتباس شدید اکتیویته در کلیه‌ها مشاهده می‌شود.

در بازنگری لام‌های بیوپسی از پلاک‌های جلدی بیمار شواهد پاتولوژیک مؤید این بیماری به شکل foam cell‌های واکوئوله متعدد به همراه ارتشاح هیستوسیتی دیده شد و تشخیص بیماری تأیید گردید.

نتیجه ACE سرم بیمار نیز طبیعی بود. با در نظر گرفتن مجموع یافته‌های فوق بویژه درگیری استخوانی، گزانتلازما، دیابت بی‌مزه، درگیری کلیوی برای بیمار، بیماری Erdheime-Chester مطرح شد.



شکل - ۳. رادیوگرافی ناحیه زانوها نشان‌دهنده اسکروز مدولاری همراه ضخیم شدن کورتکس دیافیز و متافیز می‌باشد.

بحث

Lipid Granulomatosis یا بیماری Erdheime Chester فرم غیر معمولی از لیپیدوزیس‌ها است که با سایر انواع آن تفاوت دارد. به علاوه رابطه این بیماری با هیستوسیتوزیس نامشخص است (۱) و برخی آن را جزو طیف وسیع این سندرم می‌دانند. به عنوان مثال در برخی از این بیماران ضایعات لیپیک استخوانی که در پاتولوژی کاملاً مشابه گرانولوم انوزینوفیلیک بوده‌اند گزارش شده است (۳ و ۲). از طرفی یافته‌های پاتولوژی در ضایعات استخوانی و بیافت‌های خارچ اسکلتی شکل تغییرات لیپوگرانولوماتوز مشابهت زیادی با بیماری Hand-Schuller-Christian دارند (۱).

این بیماری در مردان و زنان بویژه در دهه پنجم تا هفتم دیده می‌شود و تظاهرات بالینی ناشی از ارتشاح foam cellها در نواحی مختلف است (۴). درگیری کلیوی بشکل ارتشاح سلولی و اتساع کالیس‌ها بنام Chronic Lipogranulomatous Pyelonephritis نامیده می‌شود. تظاهر اصلی دیگر این بیماری دیابت بی‌مزه است ولی سایر تظاهرات درگیری CNS بشکل همی‌پارزی و آتاکسی نیز گزارش شده‌اند (۵).

تظاهرات سیستم اسکلتی بشکل درگیری استخوان‌های بلند همیشه وجود دارد و قرینه بودن ضایعات استخوانی یک قانون بشمار می‌رود (۱).

عمدتاً دیافیز و متافیز استخوان‌های بلند درگیر می‌شوند و درگیری اپی‌فیز اندک است. ضایعات استخوانی جاذب MDP و گالیوم هستند. درگیری استخوان‌های محوری در این بیماری ناشایع است. گزارشاتی از درگیری رترواریتال واگروفتالموس (۶) و نیز درگیری قلبی و ریوی (۲) نیز در این بیماری وجود دارد.

آسیب‌شناسی ضایعات اسکلتی و خارچ اسکلتی یکسان است و بشکل ارتشاح هیستوسیت‌ها، سلول‌های Touton-type giant cell و سلول‌های foamy فراوان که مشخصه این بیماری‌اند، می‌باشد.

تشخیص این بیماری بویژه براساس یافته‌های رادیوگرافی درگیری استخوانی و یا یافته‌های آسیب‌شناسی داده می‌شود. در تشخیص افتراقی آن هیستوسیتوزیس Langerhance-cell مطرح می‌شود که عدم وجود سلول‌های لانگراهاس در آسیب‌شناسی بنفع بیماری Erdheime-Chester است. به‌علاوه سن بروز بیماری Erdheime-Chester نیز بالاتر است (۴). در درمان این بیماران نیز همچون هیستوسیتوزیس از کورتیکواستروئیدها با دوز بالا، شیمی‌درمانی و رادیوتراپی Low dose موضعی استفاده می‌شود (۸).

منابع

- 1 - Resnick D, Niwayama G. Diagnosis of Bone and joint Disorders , W.B Saunders, 1988
- 2 - Kam bouchner M, colby T.V. Erdheime chester disease with prominent pulmonary involvement associated with eosinophilic granuloma of mandibular bone Histopathology . 1997 ; 30(4) : 353-8
- 3- Resnick D, Niwayama G. Diagnosis of Bone and joint Disorders. W.B Saunders. 1983
- 4 - Veyssier C.B. , cacoub P. Erdheime - chester disease. clinical and radiologic characteristics of 59 cases. Medicine , 1996; 75(3), 157-69
- 5 - Martinez R. Erdheime-chester disease : MRI of intraaxial and extraaxial brain stem lesions. American journal of neuroradiology . 1995 ; 16(9) : 1787-90
- 6 - Chollet P, Eyremandi R. Erdheime-chester disease. A rare etiology of retrobulbar tumor. Journal of ophthalmology . 1994 ; 17(3) : 200-3
- 7 - Ono K, Oshivo M. Erdheime-chester disease: a case report with immunohistochemical and biochemical examination. Human pathology . 1996 ; 27(1) : 91-5
- 8 - Jakobiec F.A. , Mills M.D. . periocular xantho-granulomas associated with severe adult onset asthma . trans. American ophthalmology society . 1993 ; 91 : 99-125