گزارش یک مورد سندرم آلبرایت

*دکتر حسین فراهینی I
دکتر تیمور فتحی II

چکیده

سندرم آلبرایت (Mccune –Albright) بیماری است که بـا فیـبروز دیسـپلازی منتشـر، بلـوغ جنسـی زودرس و پیگمانتاسیون پوست تظاهر می‌کند. یافته‌های بالینی عبارتند از: پیگمانتاسیون پوسـت(Café-au-lait) کـه در ابتـدای تولد ظاهر می‌شود. ۲- فیبروز دیسپلازی پلی‌استئوتیک که شایعتریـن محل درگیری آن پـروگزیمـال ران می‌باشـد ۳- اختلال در کار غدد داخلی که به شکل پرکاری چند غده خود را نشان می‌دهد. ٤- ناهنجاری اندامـها و شکسـتگی متعدد و راجعه که از مشکلات ارتوپدی این بیماران می‌باشد. با وجود شیوع کم فرم پلی‌استئوتیک (۳-۲ مورد در یک میلیون) درمان ناهنجاری اندام مورد بحث بوده و اغلب موارد عود ناهنجـاری بـه دنبـال درمـان بطـور شـایع دیـده می‌شـود. بیمـار مـورد بحـث دخـتر ۱۹ سـاله‌ای اسـت کـه بـه دنبـال بـروز صفـات ثانویـه جنسـی در ۲ سـالگی و پیگمانتاسیون پوست در بدو تولد که مورد توجه نیز بوده است، تحت بررسی قرار گرفت. بیمار بـه علـت شکسـتگی مکرر پروگزیمال ران چپ تا ٥ سالگی تحت درمان غیرجراحی بود اما پس از آن برای وی کورتاژ و پیوند استخوانی و ثابت کردن داخلی با پلیت صورت گرفت. در طول مدت پیگیری مشـاهده شـد کـه بـا وجـود ثـابت کـردن داخلـی، پیشرفت ناهنجاری و در نتیجه کوتاهی اندام تحتانی چپ به میزان ۱۰ سانتیمتر رخ داده است به همین دلیل بیمار در سن ۱۹ سالگی بطور مجدد تحت عمل جراحـی والگـوس اسـتئوتومی سـاب تروکـانتریک و ثـابت کـردن بـا پلیـت و اتوگرافت ایلیاک و استئوتومی Close wedge سوپراکوندیلر فمور قرار گرفت.

کلیدواژه‌ها: ۱ – فیبروز دیسپلازی ۲ – سندرم آلبرایت
۳ – ناهنجاری استئوتومی ساب‌تروکانتریک

مقدمه

سندرم آلبرایت (Mccune-Albright) فیبروز دیسپلازی اینترامدولری استخوان و خارج اسـتخوانی خوش‌خیـم غـیر فامیلیال اسـت کـه با پیگمانتاسیـون پوسـت بـه شـکل Café-au-lait و اختلالات غدد داخلی اغلب به شکل پرکاری تیروئید، بلوغ زودرس جنسـی قبـل از ۳ سـالگی و پرکـاری پاراتیروئید و ریکتزهیپوفسـفاتمیک و سـایر اختـلالات غـدد داخلی خود را نشان می‌دهد(۱).

علت اصلی اختلال مشخص نیست امـا یافتـه‌های آلمـن و همکاران در سـال ۱۹۹٦ موتاسـیون ژن کـد کننـده زنجـیره آلفاپروتئین Gs را مطرح کرد.

پروتئیـن Gs عامـل تحریـک آدنوزیـن منوفسـفات حلقـوی (cAMP) می‌باشـد کـه روی رسـپتور هورمونهـای ترشـح شـده از هیپوفیـز اثـر می‌گذارد(۲).

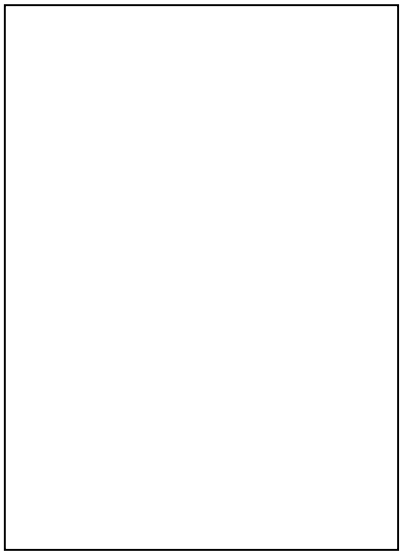
بلوغ جنسی زودرس بطور مشخص در جنس مونث دیده می‌شود و حتی قبل از ۱ سالگی هم ممکن است ظاهر شـود. فیبـروز دیسپلازی هـر استخوانی را ممکـن اسـت درگیـر کند.

در استخوانهای بلنددرگیری دیافیز و متافیز رخ می‌دهد و درگیری اپی‌فیز نادر می‌باشد.

I) استادیار گروه ارتوپدی، فلوشیپ آرتروسکوپـی زانـو، بیمارستان حضرت رسول اکرم(ص)، خیابان سـتارخان، خیابـان نیـایش، دانشـگاه علـوم پزشـکی و خدمـات بهداشتی ـ درمانی ایران، تهران(*مولف مسئول).
II) دستیار ارتوپدی، بیمارستان حضرت رسول اکرم(ص)، خیابان ستارخان، خیابان نیایش، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی ـ درمانی ایران، تهران.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-15]

درگیری پروگزیمال فمور(۳) نمای کلاسیک ناهنجاری Shepherd's Crook را ایجاد می‌کند که موجب ناهنجاری و کوتاهی اندام می‌گردد(تصویر شماره ۱).



تصویر شماره ۱- عود دفورمیتی (تغییر شکل) ران در ۱۹ سالگی پس از برداشتن پلیت استخوان

شیوع فرم پلی‌استئوتیک فیبروز دیسپلازی ۳-۲ مورد در یک میلیون جمعیت می‌باشد و طی سالهای ۱۹۹۵-۱۹۶۵ تنها در آمریکا ۱۵۸ مورد سندرم آلبرایت قطعی گزارش شده است(۳).

در بررسی رادیوگرافی، ضایعات کوچک با رادیولوسنسی همراه با درگیری اینترامدولری با اسکلروز محیطی دیده می‌شود.

در ضایعات بزرگتر کورتکس نازک شده و نمای شیشه مات در رادیوگرافی را نشان می‌دهد(٤و ٥).

شکستگی در اثر ترومای خفیف و ناهنجاری، مشکل شایع ارتوپدی بیماران می‌باشد.

در سن پایین درمان شکستگیهای اندام، بی‌حرکتی می‌باشد و در مواردی که درد، ناهنجاری شدید و پیشرونده و شکستگی مکرر اندام وجود دارد، جراحی صورت می‌گیرد(۱، ۲و ٦).

در اسکن استخوان افزایش جذب دیده می‌شود که جهت بررسی وسعت ضایعه مفید می‌باشد(۷).

احتمال بدخیمی در فیبروز دیسپلازی وجود دارد و در بررسیها دیده شده که اغلب به دنبال رادیوتراپی رخ می‌دهد(۸و ۹).

کورتاژ ساده استخوانی با عود همراه بود و احتمال شکستگی پس از جراحی را بالا می‌برد(٦).

گیتلیس و همکاران در سال ۱۹۹٦ اینترامدولاری Nail را جهت پیشگیری از ناهنجاری پیشنهاد کردند(۱، ۲و ٦).

درمان شکستگی پروگزیمال فمور مورد بحث بوده و در این رابطه استفاده از پلیت و اینترامدولری راد توسط Cheng و همکاران(۹) مورد بررسی قرار گرفته است.

طبق نظر دپالما در ناهنجاریهای شدید مثل Shepherd's Crook قبل از عمل ثابت کردن جهت حفظ طول اندام استئوتومی ضروری می‌باشد(٦).

طبق بررسی ان‌کینگ وهمکاران تقویت استخوان با پیوند کورتیکال نیز نتایج مثبتی داشته است(۱۰).

به علت دیسپلاستیک بودن استخوان، ثابت کردن با پلیت و پیچ ممکن است ثبات کافی نداشته باشد و همچنین به علت پر عروق بودن استخوان احتمال خونریزی طی عمل زیاد است. احتمال جذب پیوند نیز وجود دارد به همین دلیل باید پیگیری طولانی مدت صورت گیرد.

ناهنجاری پروگزیمال فمور موجب ناهنجاری واروس اندام شده و لازم است قبل از ثابت کردن، والگوس استئوتومی انجام شود.

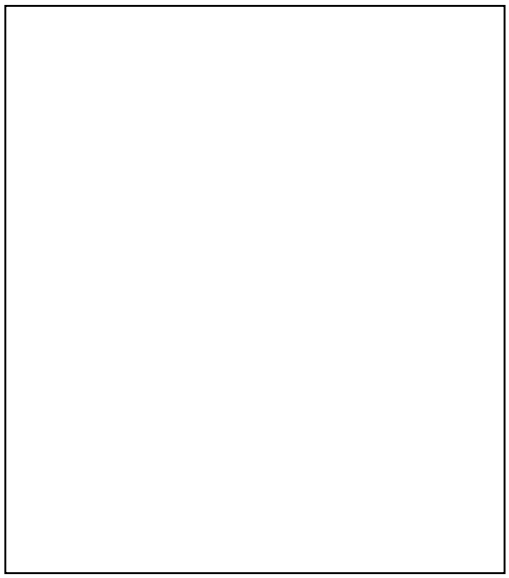
معرفی بیمار

بیمار دختر ۱۹ ساله، مجرد، دانش‌آموز و اهل و ساکن اصفهان می‌باشد که در ابتدای تولد مشکل خاصی بجز پیگمانتاسیون روی ناحیه گلوتئال چپ و ساکرال نداشته است.

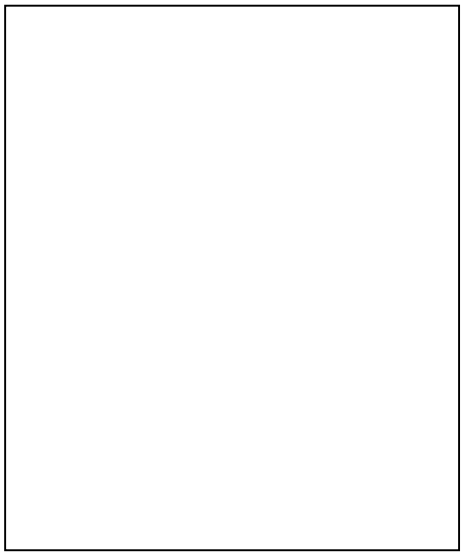
[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-15]

بیمار در سن ۲ سالگی به علت بروز صفات ثانویه جنسی مورد توجه والدین قرار گرفت و پس از بررسی هورمونی، اختلالات غدد داخلی شامل پرکاری تیروئید با منشا هیپوفیز، ریکتز و اختلال بلوغ جنسی زودرس تشخیص داده شد.

در بررسی رادیوگرافی، درگیری پروگزیمال هر دو استخوان فمور(تصویر شماره ۲) همراه با درگیری متافیز تیبیا و فیبولای سمت راست وجود داشت(تصویر شماره ۳).



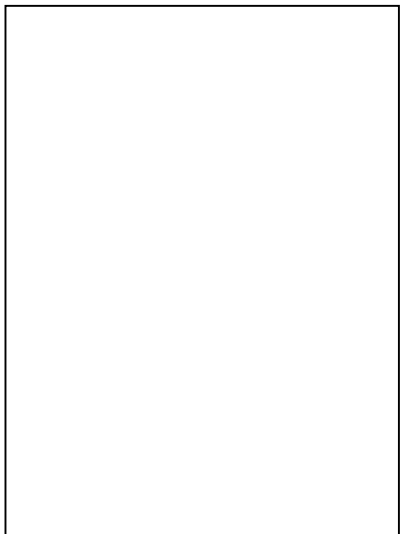
تصویر شماره ۲- درگیری هر دو استخوان ران در فیبروز دیسپلازی هر دو استخوان ران بیمار



تصویر شماره ۳- درگیری متافیز ساق راست در همان بیمار.

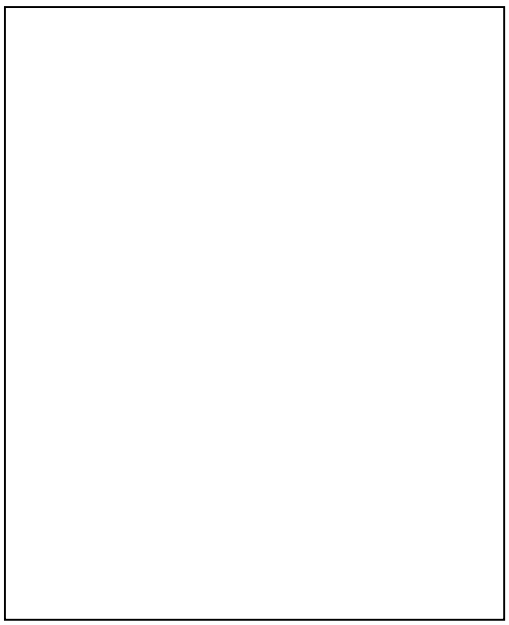
به دنبال شکستگیهای متعدد در پروگزیمال فمور چپ برای بیمار درمانهای متعدد غیرجراحی انجام شده بود و در نهایت در ۵ سالگی کورتاژ و پیوند استخوان برای وی صورت گرفت. در بررسی آسیب‌شناسی فیبروز دیسپلازی گزارش گردید.

بررسی رادیولوژی و سی‌تی‌اسکن مغز و جمجمه درگیری استخوانی را نشان نداد. در سن ۱۰ سالگی به علت عود مجدد ناهنجاری، ثابت کردن با پلیت و پیوند استخوانی انجام شد(تصویر شماره ٤). برای ضایعات فمور چپ هم نیز پیوند استخوان و ثابت کردن پیشنهاد گردید اما انجام نشد. در سال ۱۳٦۸ پلیت پروگزیمال فمور چپ خارج شد اما در بهمن سال ۱۳۸۱ به علت کوتاهی اندام تحتانی چپ(۱۰ سانتیمتر) و ناهنجاری شدید پروگزیمال فمور چپ(تصویر شماره ۱)، تحت والگوس استئوتومی ساب تروکانتریک و ثابت کردن با پلیت قرار گرفت(تصویر شماره ۵) و به علت چرخش خارجی اندام تحتانی چپ، بطور همزمان استئوتومی Close wedge سوپراکوندیلر فمور نیز انجام شد. پس از جراحی طول هر دو اندام یکسان گردید و در حال حاضر قد بیمار ۱۳۱ سانتیمتر می‌باشد. پس از جراحی بیمار با وضعیت عمومی خوب از بیمارستان مرخص گردید.



تصویر شماره ۴- رادیوگرافی بیمار در ۱۰ سالگی پس از جراحی ران چپ

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-15]



تصویر شماره ۵- والگوس استئوتومی ساب تروکانتریک و ثابت کردن با پلیت ران در همان بیمار در ۱۹ سالگی

بحث

سندرم آلبرایت از موارد ناشایع فیبروز دیسپلازی پلی‌استئوتیک بوده که با اختلال هورمونی به صورت پرکاری غدد و بلوغ جنسی زودرس و پیگمانتاسیون پوست به شکل Café au lait خود را نشان می‌دهد. در این بیماری درگیری استخوانهای بلند و افزایش دانسیته استخوانهای جمجمه تشخیصی می‌باشد(٤و ٥). در بیمار مورد بحث درگیری استخوان جمجمه وجود نداشت.

در این بیماری با وجود پرکاری غدد در نهایت رشد طولی مختل شده و کوتاهی اندام رخ می‌دهد. قد بیمار مورد نظر در سن ۱۹ سالگی ۱۳۱ سانتیمتر است.

ناهنجاری زاویه ای پروگزیمال فمور یافته کلاسیک Shepherd's Crook را ایجاد کرده که با واروس و کوتاهی اندام و اختلال در راه رفتن همراه می‌باشد، این حالت در اغلب موارد نیازمند استئوتومی و ثابت کردن بوده که به علت کیفیت نامناسب استخوان ثابت کردن با اینترامدولری Nail بر ثابت کردن با پلیت ترجیح داده می‌شود. جذب پیوند و عود مجدد شایع بوده و حتی با وجود ثابت کردن داخلی رخ می‌دهد.

پیگیری طولانی مدت موارد فیبروز دیسپلازی نشان دهنده سیر خوش‌خیم بیماری می‌باشد اما احتمال بدخیمی نیز وجود دارد که اغلب به دنبال رادیوتراپی رخ می‌دهد(٤و ٥).

درمان ناهنجاری و شکستگیها بخصوص در اندام تحتانی از موارد مورد بحث بوده و مطالعات متعدد نقش مؤثر اینترامدولاری Nail را در پیشگیری از عود مطرح کرده‌اند(٤و ٥).

جوش نخوردن یا تأخیر در جوش خوردن مشکل بالینی نبوده و تقویت استخوان توسط پیوند ساختاری پیشنهاد شده است. درمان دارویی در فیبروز دیسپلازی کاربرد نداشته است اما دی‌فسفونات‌ها دریچه تازه‌ای را به روی درمان باز نموده‌اند(٤).

بیمار مورد بحث در بهمن ماه ۱۳۸۱ مرخص شد و در حال حاضر تحت پیگیری از نظر جوش خوردن محلهای استئوتومی قرار دارد.

منابع

1- Albright F., Scorille WB., Slulkowitch. Syndrom charactristic by osteitis fibrousa, Pigmentation, gonadal disfunction, Endo, 1998, 22: 411.

2- Almen BA., Greel DA., Wolfe HJ. Activaiting mutation of Gs protein in monosteotic fibrous lesion of bone, J Orthop Res, 1996, 14: 311.

3- Gitlelis S., Wilkines R. Beningn Bone tumor, Inster Courrse Lect, 1996, 45: 425.

4- David J.zalske, Metabolic and endocrine abnormalities, lovell and winter's pediatric orthopaedics, 5 th ed., Philadelphia, lipincote, William & Wilkines, 2001, PP: 228-230.

5- John Anthony Herring. Tachdjian's pediatric orthopaedics, 3 rd ed., Phildalphia, WB.Saunders company, 2002, PP: 1909-13.

6- Depalma AF., Ahmad I. Fibrous dysplasia reconstruction, clin ortho, 1963, 26: 136.

7- Sisayan R., Lorber boym M. Polyosteotic fibrous dysplasia in albright syndrom, Clin Nucl Med, 1997, 22: 410.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-15]

8- Amin R., Ling R. Case report malignant fibrous histocytoma fallowing radiation therapy of fibrous dysplasia, Radiol, 1995, 68: 1119.

9- Cheng MH., Cheu YR. Malignant fibrous histocytoma in patient with facial fibrous dysplasia, Ann Plas Surg, 1997, 36: 638.

10- Ennking WF., Gearen PF. Fibrous dyaplasia of femoral neck, JBJS, 1986, 68A: 1415.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-15]

MCCUNE ALBRIGHT SYNDROME: A CASE REPORT

*H. Farahini, MD [I] T. Fathi, MD [II]

ABSTRACT

Mccune Albright syndrome is a polyosteotic fibrous dysplasia which manifests itself with disturbance of endocrine function and pigmented patch in skin at birth. The prevalence of polyosteotic is between two and three per million. The upper end of femur is the frequent site of involvement in polyosteotic form with multi endocrinopathy and limb deformity and multiple fractures. The present study is the case report of a 19-year-old girl who referred for left lower limb shortening and deformity of thigh following conservative management. In follow-up, and at the age of 19 due to recurrence of deformity and lower limb shortening(10 cm) the patient underwent derotational subtrochantric valgus osteotomy and bone graft, fixation with plate and concomitant distal femural supracondylar close wedge osteotomy. After operation limb deformity and discrepancy were corrected.

Key Words: 1) Fibrous dysplasia 2) Mccune Albright syndrome 3) Subtrochantric Osteotomy

***I*)** *Assistant professor of Orthopedics and fellowship of knee Arthroscopy, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.(*Corresponding author)*

***II*)** *Resident of Orthopedics, Hazrat Rasoul-e-Akram Hospital, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.*

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-15]