

## گزارش یک مورد تغییر شکل بدخیم دیسپلازی فیبرو

### چکیده

بیمار خانم ۳۰ ساله‌ای بوده که با سابقه وجود توده در استخوان فک فوقانی سمت چپ از حدود ۲۴ سال قبل مراجعه کرده بود. وی چندین نوبت با تشخیص دیسپلازی فیبرو تحت عمل جراحی قرار گرفته بود و در نهایت با توجه به خونریزی بینی، پروپتوزیس چشم چپ و درد و تورم فک فوقانی سمت چپ تشخیص استئوسارکومای فک فوقانی برای بیمار گذاشته شد.

I \*دکتر ماه‌جبین تکلیف

II دکتر حسین ناصرزاده

III دکتر حمیدرضا هاشمیان

کلیدواژه‌ها: ۱- دیسپلازی فیبرو ۲- فک فوقانی ۳- استئوسارکوما

### مقدمه

دیسپلازی فیبرو یکی از چندین بیماری استخوان است که استعداد تبدیل شدن به بدخیمی را دارد. سایر ضایعات شامل بیماری پاژه، انکندروماتوزیس (Ollier's disease) و استئوکندرومهای منفرد و متعدد هستند (۱).

فرم منفرد آن ۷۰٪ موارد را تشکیل داده و در جوانان به نسبت مساوی در زن و مرد دیده می‌شود. اعضای درگیر به ترتیب شیوع عبارتند از: دنده‌ها، فمور، تیبیا، استخوانهای فک و بازو. در مواردی که ابتلای استخوانهای فک، وجود دارد تغییر شکل بدون درد در ناحیه صورت رخ می‌دهد. باید به این نکته اشاره کرد که فرم منفرد آن به نوع متعدد تبدیل نمی‌گردد (۳).

واژه دیسپلازی فیبرو توسط Faffe و lichtenstein و منظور توصیف گروهی از ضایعات با نمای بافت‌شناسی و ویژگی‌های بالینی مشخص و تفکیک آن از سایر ضایعات فیبری - استخوانی ابداع گردید (۱).

برخی از موارد بیماری به شکل ضایعات منفرد استخوانی (monostotic) و برخی به شکل ضایعات متعدد استخوانی (polyostotic) و در ارتباط با سایر ضایعات استخوانی و اختلالات اندوکراین نظیر بلوغ زودرس و ضایعات پوستی (سندرم آلبرایت) می‌باشد (۲ و ۳).

در این ضایعه خوش‌خیم، تمام اجزای استخوان طبیعی وجود دارد اما تمایز آنها به ساختمانهای بالغ صورت نمی‌گیرد (۲).

I) استادیار گروه آسیب‌شناسی، بیمارستان حضرت فاطمه، یوسف‌آباد، خیابان ۲۱، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران (\*مؤلف مسئول).  
II) دستیار آسیب‌شناسی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.

داشت. ضایعات مشابه استخوانی در سایر نقاط بدن، سابقه پرتودرمانی یا شیمی‌درمانی و سابقه بیماری خاصی در خانواده بیمار وجود نداشت.

در مدت ۲۴ سال، چند نوبت دیگر به علت تورم استخوان فک و عود تومور، تحت عمل جراحی مجدد قرار گرفته بود که در تمام موارد تشخیص دیسپلازی فیبرو فک فوقانی گزارش گردید (شکل شماره ۱).

در نهایت بیمار در تابستان سال ۱۳۸۱ به علت پروپتوزیس چشم چپ، خونریزی بینی و درد و تورم فک فوقانی چپ به بیمارستان حضرت فاطمه مراجعه کرد.

CTscan بیمار ضایعه توموری بدخیم در سمت چپ فک فوقانی با گسترش به کاسه چشم و حفره بینی را مطرح نمود (شکل شماره ۲).

بیمار بطور مجدد تحت عمل جراحی قرار گرفت و چندین قطعه بافت نامنظم خاکستری - قهوه‌ای و سفت با ابعاد  $3 \times 2 \times 1$  سانتیمتر خارج شد و در فرمالین ۱۰٪ به بخش پاتولوژی ارسال گردید.

پس از برش بافتی و رنگ‌آمیزی هماتوکسیلین و ائوزین لامهای پاتولوژیک تهیه شد.

فرم متعدد بدون اختلال اندوکراین ۲۷٪ موارد و همراه با اختلال اندوکراین (سندرم آلبرایت) ۳٪ موارد را تشکیل می‌دهد (۳).

در بررسی بافت‌شناسی، تومور فوق به شکل توده خوش‌خیم با حدود مشخص و دارای ترابکولهای استخوانی در هم تنیده شده (woven) که شکلی شبیه به حروف چینی (chinese letters) را ایجاد کرده و فاقد حاشیه استئوبلاستی (rim) است، تظاهر می‌کند (۲ و ۳).

تغییر شکل این تومور نادر است اما در صورت وقوع معمولاً شکلی از سارکوما بخصوص استئوسارکوما ایجاد می‌گردد (۱).

### معرفی بیمار

بیمار خانم ۳۰ ساله و مجردی بود که ۲۴ سال قبل در سن ۷ سالگی به علت توده فک فوقانی چپ (Maxilla) که سبب تغییر شکل ظاهری صورت شده بود با تشخیص پاتولوژیک دیسپلازی فیبرو تحت عمل جراحی قرار گرفته بود. بیمار مبتلا به شکاف لب و کام مادرزادی نیز بود که عمل جراحی ترمیمی برای وی انجام شده بود همچنین ضایعات متعدد هیپوپیگمانه روی تنه و اندامها (vitiligo)



شکل شماره ۱- دیسپلازی فیبرو تشکیل شده از ترابکولهای استخوانی در هم تنیده (Women) که فاقد حاشیه استئوبلاستیک برجسته بوده و در زمینه‌ای از بافت همبند قرار دارد.

در بررسی بافت‌شناسی سلولهای توموری هیپرکروم و پلئومورفیک که سبب تشکیل استخوان نئوپلاستیک (osteoid) شده و با تهاجم به بافت استخوان طبیعی موجب تخریب آن گردیده بود مشاهده شد. بر اساس یافته‌های آسیب‌شناسی تشخیص استئوسارکوما مطرح گردید (شکل شماره ۳).

## بحث

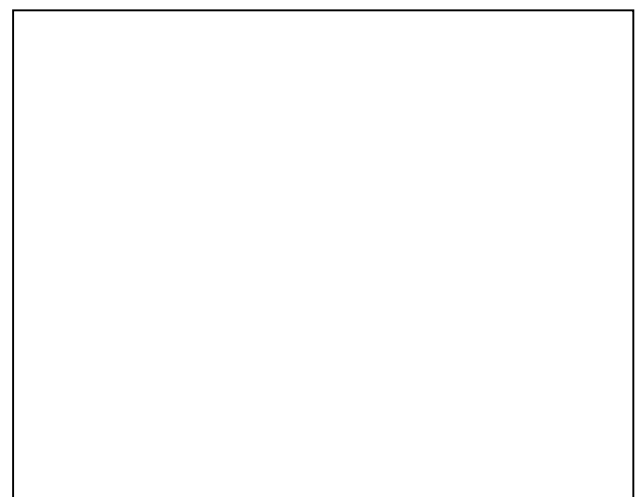
استئوسارکومای فک به چند علت با استئوسارکومای استخوانهای بلند تفاوت دارد. سن متوسط استئوسارکومای فک حدود یک دهه از استئوسارکومای سایر نقاط بدن بالاتر است و علائم بالینی آن به شکل درد و تورم ناحیه فک می‌باشد (۴).



شکل شماره ۲- CTscan بیمار که ضایعه توموری فک فوقانی چپ با گسترش به کاسه چشم و حفره بینی را نشان می‌دهد.

استئوسارکومای فک معمولاً تمایز بهتری از استئوسارکومای استخوانهای بلند دارد (۴). اولین مورد تغییر شکل بدخیم دیسپلازی فیبرو در سال ۱۹۴۵ توسط Stewart, Coly گزارش گردید (۵).

استئوسارکومای فک نادر بوده بطوری که در بررسی Sato و همکاران در طی ۴۹ سال ۳۸ مورد استئوسارکومای ناحیه Maxillofacial گزارش شد (۶) و در مطالعه Sunagawa و همکاران در یک بررسی ۱۴ ساله از ۷۱۷ مورد تومور بدخیم ناحیه صورت تنها ۶ مورد آن استئوسارکوما بوده است (۷).



شکل شماره ۳- استئوسارکوما، نمای خشن استخوان نئوپلاستیک (استئوئید) که توسط سلولهای توموری بدخیم و آناپلاستیک تولید شده است.

دیسپلازی فیبرو سبب القای بدخیمی شده است (۱).

پیش‌آگهی سارکوما به دنبال دیسپلازی فیبرو بد بوده و اغلب بیماران در اثر متاستازهای ریوی از بین می‌روند. پیش‌آگهی متوسط آن ۳/۴ سال است (۱).

با توجه به احتمال پیدایش سارکوما به دنبال پرتو درمانی، درمان بیماران مبتلا به دیسپلازی فیبرو نباید توسط پرتودرمانی صورت گیرد (۱).

#### منابع

1- Santiago M., Yabut JR., Samuel Kenan., Hubert A Sissons., Michael M Lewis., Malignant transformation of fibrous dysplasia, clinical orthopaedics and related research, 1998, 228: 281-289.

2- Stephen Sternberg: Diagnostic surgical pathology 3 rd ed., Philadelphia, lippincott williams and wilkins, 1999 vol, PP: 302-303.

3- Jouan rosai, Ackerman's surgical pathology, 8 th ed., Boston, mosby, 1996 vol.1, PP: 261.

4- M.Yamashiro and A.komori, Osteosarcoma mimicking fibrous dysplasia of the jaw, Int.j.oral maxillofac. Surgical, 1987, 16: 112-115.

5- Coley BL., and Stewart FW., Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia, Ann.surgical, 1945, 121: 872.

6- Sato K., Tsuyuzaki T., Kokubun T., Chiba Y., Iwata K., A statistical observation of osteosarcoma in maxillofacial region in japan, jpn.j.oral surgery, 1978, 24: 106-221.

7- Sunagawa H., Tanaka M., Kubo S., Shishido K., Yamamoto E., Shimizu M., et al., clinical observation of sarcoma in oral

Samuel Kenan و همکاران به جمع‌آوری موارد سارکومای ثانویه به دیسپلازی فیبرو پرداختند و ۸۳ مورد را گردآوری کردند.

براساس توزیع سنی و جنسی، محل آناتومیک ضایعه و نوع ضایعه اولیه (منفرد یا متعدد)، نوع بافت‌شناسی تومور بدخیم ایجاد شده و استفاده از پرتو درمانی به منظور درمان ضایعه ابتدایی و میزان بقای بیماران به دنبال تشخیص سارکوما، نتایج زیر حاصل گردید (۱).

در اغلب موارد تشخیص دیسپلازی فیبرو در زمان کودکی داده می‌شود اما تومور بدخیم ثانویه در دهه سوم و چهارم ایجاد می‌گردد.

تخمین زده شده است که تنها حدود ۰/۴٪ از تمام موارد دیسپلازی فیبرو تبدیل به شکل بدخیم می‌گردد و این میزان در صورت وجود سندرم آلبرایت تا حدود ۴٪ افزایش می‌یابد.

در این بررسی زنان و مردان به نسبت مساوی مبتلا شده بودند و شایعترین تومور بدخیم حاصله، استئوسارکوما (۴۰ مورد) و در درجه بعد فیبروسارکوما (۲۲ مورد) و کندروسارکوما (۱۱ مورد) بوده است (۱).

استخوانهای ناحیه صورت بخصوص فک فوقانی و تحتانی (۲۷ مورد) و پس از آن استخوان ران (۲۰ مورد) و تیبیا (۹ مورد) شایعترین محل درگیری بوده‌اند (۱).

در ۲۳ مورد سابقه پرتودرمانی قبلی جهت درمان دیسپلازی فیبرو وجود داشت اما در ۶۰ مورد وجود چنین سابقه‌ای منفی بوده است.

Samuel Kenan و همکارانش معتقدند که در این موارد پرتو درمانی بدون ارتباط با

region uring the last 14 years, *jpn.j.oral surgery*, 1976, 22: 115-120.

**MALIGNANT TRANSFORMATION OF FIBROUS DYSPLASIA: A CASE REPORT**

*\*M.J. Taklif, MD<sup>I</sup> H. Nasser Zadeh, MD<sup>II</sup> H.R. Hashemian, MD<sup>II</sup>*

**ABSTRACT**

The patient of this study was a 30 year old woman with history of left maxillary mass from 24 years ago and recurrences of this lesion which was diagnosed as fibrous dysplasia. The last time she referred, she was presented with maxillary swelling and pain, epistaxis and proptosis of the left eye. She was reoperated and ultimately osteosarcoma was recognized.

**Key Words:** 1) Fibrous dysplasia 2) Maxilla 3) Osteosarcoma

*I) Assistant professor of pathology, Hazrat Fatemeh Hospital, YoosefAbad Ave 21 st, street., Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran(\*Correponding author).*

*II) Resident of pathology, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.*