

# ادامه فصل چهارم

## ضایعات خوش خیم استخوان / فصل ۶ برکت

### تومورهای خوش خیم استخوان ضایعات فیبرو- استئوس خوش خیم

یک نمای کلی پاتولوژی برای گروه گوناگونی از ضایعات استخوانی است (بافت همبند فیبروسلولار با ماتریکس استئوئیدی، ترایکول های استخوانی و استخوان جدید woven یا توده های کلسیفیه کوچک تا بزرگ (سمنتوئید) را در همه ضایعات داریم. تصاویر رادیولوژیک برای <b>تأیید تشخیص</b> آن ها ضروری است.			
فیبروز دیسپلازیا	فیبروم اسفیه	Juvenile ossifying fibroma	دیسپلازی سمنتواسئوس
کلیات	منشا احتمالی لیگامان پریودنتال <b>سمانتوفاینگ فیبروما</b> ، به عنوان زیر گروه اسفاینگ فیبروما، طبقه بندی شده است.	• افتراق از اسفاینگ فیبروما: بر اساس سن بیمار، محل ضایعه و رفتار بالینی رفتار تهاجمی تر و تمایل بیشتری برای عود دارد.	ممکن است تغییرات سیستمیک مشابه با Simple bone cysts همراه با دیسپلازی سمنتواسئوس فلورید دیده شود.
انتیولوژی/ پاتوژنز	۱- جهش در ژن <b>GNAS</b> ۲- اختلال در تکامل <b>مزانسیم</b> تولید کننده استخوان		ناشناخته
اپیدمیولوژی	✓ شروع: کودکی ✓ گسترش = <b>آهسته</b> ✓ بلوغ: کندتر میشه یا متوقف	بیشتر کودکان و بالغین جوان	FLCOD FCOD PCOD زنان سیاه پوست بالای ۴۰ زنان سفید پوست میانسال
تظاهر بالینی	معمول ترین تظاهر: منواسوتیک نوع پلی استوتیک: ۱- کرانیوفاشیال ۲- Jaffe (پیگمانتاسیون ماکول نامنظم ملانین پوست) ۳- Mc Cune- Albright (لکه های café au lait و ناهنجاری های اندوکراین+ درگیری شدید و پیشرونده استخوان)	دندان وایتال قدیمی، تشخیص بر اساس بالین و گرافی	دندان وایتال قدیمی، تشخیص بر اساس بالین و گرافی
رادیوگرافی	ground glass حدود نامشخص سیر رادیولوژیک تشخیص با فیلم <b>plain ct</b>	حدود مشخص	سیر رادیولوژیک
پاتولوژی	Gritty Sandy	بافت همبند فیبروسلولار شامل مقادیر متفاوتی از استئوئید، کلسیفیکاسیون سمنتوئید گرد و ترایکول های استخوان نامنظم	نمای کارکتریستیک بافت شناسی آن ها، توده های بزرگ کلسیفیه است.
لابراتواری	افزایش سطح آلکالین فسفاتاز (پلی استوتیک/گاهی)		
افتراقی	انوستوز، استئوبلاستوما/ استئوئید استتوما، ادنتوم کمپلکس و /dense bone island استئواسکلروز ایدیوپاتیک	التهابی پری اپیکال ( وایتالیتی)	ضایعات متعدد پاژت (درگیری فقط فکین)
درمان	فالو آپ منظم: <b>شایع ترین بدخیمی استئوژنیک سارکوما</b> شیو ضایعه بیس فسفات	جراحی محافظه کارانه	باید از جراحی اجتناب شود = استئومیلیت

## ۱- فیروز دیسپلازی (FLBROUS DYSPLASIA)

### اتیولوژی و پاتوژنز

- ۱- جهش در ژن **GNAS** (پروتئین باند شونده به نوکلئوتید گوانین، محرک آلفا)
- ۲- اختلال در تکامل **مزانسیم** تولید کننده استخوان (جایگزینی استخوان با بافت فیبرواسئوس، بافت فیبروسلولار **پر عروق** و تراکول‌ها یا اجسام کروی کوچک، از استخوان **لاملار با کلسیفیکاسیون ضعیف** است که محصول **متاپلازی** است).

### اپیدمیولوژی

شروع: **کودکی** / **رشد گسترش** در استخوان = آهسته‌ای دارد/ در سنین بلوغ **کندتر** شده و یا کاملاً **متوقف** می‌شود.

### تظاهرات بالینی و بافت‌شناسی

#### رادیولوژی:

- به طور کلاسیک، با نمای «**شیشه مات**» (**ground glass**) دارد
- سیر رادیولوژیک دارد (**درجات مختلفی از رادیوپاسیتی ولوسنسی** را بسته به میزان مواد کلسیفیه نشان دهد).
- استخوان غیرنرمال با استخوان نرمال اطراف **ادغام** می‌شود. (**حدود نامشخص**)
- تصویربرداری فیلم **plain** و **CT** برای تشخیص فیروز دیسپلازی بسیار مفید است.

#### بیوپسی:

- استخوان درگیر، تحت عنوان نمای «**شنی**» (**gritty**) یا «**ریگ مانند**» (**Sandy**) توصیف می‌شود.

#### بالینی:

- انواع مختلفی از فیروز دیسپلازی، شرح داده شده است.
- نوع **common most** آن فرم **منواستاتیک** (درگیری یک استخوان) است.
  - نوع پلی‌استاتیک (**بیش** از یک استخوان) سه نوع دارد:

#### ۱- کرانیوفاشیال:

که ماگزینا و استخوان‌های اطراف را شامل می‌شود.

#### ۲- Jaffe Lichtenstein:

درگیری استخوان‌های مختلف + **پیگمانتاسیون ماکول نامنظم ملانین** پوست (نقاط **café au lait**).

#### ۳- Mc Cune- Albright:

در کودکان با درگیری **شدید و پیش‌رونده** استخوان + **café au lait** + ناهنجاری‌های **اندوکرنی** مثل بلوغ زودرس می‌باشد.

مشکلات بالینی همراه با فیبروز دیسپلازیای استخوان به **محل و میزان گسترش** درگیری بستگی دارد. در استخوان‌های **دراز** تغییر شکل و شکستگی، از مشکلات شایع است که اغلب منجر به **تشخیص اولیه** می‌شود. در فکین و دیگر قسمت‌های اسکلت منجر به **مشکلات جدی** علاوه بر مشکلات **زیبایی و عملکردی** شود. ضایعات داخل جمجمه‌ای که ناشی از استخوان‌های جمجمه می‌باشد، ممکن است ایجاد **تشنج و تغییرات الکتروانسفالوگرافیک** نماید. گسترش به داخل و **انسداد** ماگزایلا و سینوس فکی و اتموئید و فضاهای هوایی ماستوئید شایع است. بیرون‌زدگی چشم (**proptosis**)، **دوبینی** و **تداخل با عملکرد فک**، اغلب نیاز به مداخله جراحی دارد.

### یافته‌های لابراتواری

**افزایش** سطح آلکالین فسفاتاز در بیماران مبتلا به بیماری **پلی‌استاتیک گسترده** ممکن است مشاهده شود.

### درمان

در بسیاری موارد، زمانی که تشخیص قطعی شد درمان شامل:

- فالوپ دقیق (**شایع‌ترین تغییر شکل بدخیمی استئوژنیک سارکوما** است)
- شکل‌دهی مجدد سطحی ضایعه (**shaving**) کافی است.
- کورتاژ برای ضایعات بزرگ لوسنت استفاده می‌شود.
- رادیوتراپی در **درمان اولیه** فیبروز دیسپلازی، **کنتراندیکاسیون** دارد. (تبدیل موارد نادری از این بیماری به بدخیمی‌هایی مانند **فیروسارکوم با استئوژنیک سارکوما**).
- درمان موارد پیشرفته نوع پلی‌استاتیک به وسیله **کلسی‌تونین** موفقیت‌آمیز **نبوده** است.
- اخیراً استفاده از **بیس فسفونات‌ها** در محدود کردن از دست دادن استخوان مفید بوده است.

## ۲- فیبروم اسیفیه (**ossifying fibroma**)

### اتیولوژی و پاتوژنز

توموری خوش‌خیم با **رشد کم** و **حدود مشخص** در استخوان است. ممکن است از **سلول‌های لیگامان پریدنتال** به وجود آمده باشند.

### اپیدمیولوژی

- مندیبل بیشتر از ماگزایلا
- دهه‌های سوم و چهارم **تشخیص** داده می‌شود اما طیف سنی وسیعی را می‌تواند درگیر کند
- زنان بیشتر از مردان