

مقاله علمی

سندرم کروزون یا کرانیوفاسیال دیس استوزیس و معرفی بیمار

دکتر عبدالحمید حسین نبا*

مقدمه:

در سال ۱۸۹۳ Friednewald برای اولین بار بیماری را معرفی کرد که کله برجی شکل و چشم‌های بیرون زده‌ای داشت ولی Crozoun در سال ۱۹۱۲ این سندرم را با تغییر شکل فرق سر و هیپوپلازی میانه صورت و بیرون‌زدگی حدقه چشم شرح داده است. سندرم کروزون از طریق اتوزوم غالب به ارث می‌رسد.

تابلوی بالینی:

جمجمه:

از درگیری درزهای جمجمه و مدت و وسعت آزادگی تغییر شکل‌های مختلف در فرق سر (Calvarium) ایجاد می‌شود. گرچه کوتاه بودن سر (Brachycephaly) شایع است. ولی اگر حالات غیر طبیعی در پرتونگاری وجود داشته باشد الزاماً با تغییر شکل جمجمه همراه نخواهد بود. بسته شدن پیش از موعد جمجمه (Premature Craniocystosis) شروع متغیری داشته ولی به وفور در سال نخست زندگی آغاز می‌شود. و معمولاً در سن ۲ تا ۳ سالگی کامل می‌شود. از نظر پرتونگاری درزهای کرونال و سازیتال تقریباً همیشه درگیرند. درز لامی

* متخصص و جراح گوش، گلو، بینی و حجره، و عضو رسمی کالج بین‌المللی جراحان آمریکا.

(Lambdoidal) در ۸۰ درصد موارد درگیر است. سایر یافته‌ها عبارتند از اثرات انگشت (Digital Markings) که در ۹۰ درصد موارد دیده می‌شود. در حالیکه بررسی پرتونگاری درز اسفنوفرونتال دشوار است. مطالعات پس از مرگ بسته شدن پیش از موعد آن را تأیید می‌کند. بسته شدن این درز سبب تنگی حدقه چشم می‌شود زیرا که نقص رشد این درز موجب کم شدن عمق قدامی خلفی کاسه چشم می‌گردد. اندازه‌گیری‌های سر نشان داده‌اند که پیشانی بلند مثل برج بوده و پشت سر پهن است و فرق سر کوتاه است. و اغلب برآمدگی ناحیه ملاج قدامی بشکل مخروطی جمجمه (Oxycephalic) را اغراق‌آمیز نموده و بدان منظره کلاه دلقک Clown's Cap را می‌دهد.

قاعده جمجمه کوتاه و باریک است علایم افزایش فشار داخل جمجمه‌ای ممکن است باز بوده و سردرد در ۳۰ درصد و صرع در ۱۰ درصد موارد مشاهده می‌گردد. در حالیکه در بعضی از موارد اختلالات شعوری ناشی از افزایش فشار و نقیصه عقلی وجود دارد.



شکل شماره ۱

صورت:

هیپوپلازی صورت با بیرون‌زدگی نسبی فک تحتانی، پائین افتادگی لب تحتانی و لب فوقانی کوتاه وجود دارد. پل بینی غالباً پهن است و نوع بینی شبیه منقار. انحراف تیغه بینی ۳۵

درصد و انسداد نازوفارنکس ۳۰ درصد موارد را شامل می‌شود.

دهان:

شکاف کام باریک قوس دار، دندانها متراکم، جوانه زدن نابجای دندانهای شیری در نصف بیماران، تنفس دهانی در ۳۵ درصد موارد، شکاف کام در ۳ درصد بیماران و زبان کوچک دو شاخه در ۱۰ درصد از بیماران مشاهده می‌گردد.

چشم:

برجستگی چشم ثانویه به کم عمق بودن کاسه چشم است و لوجی و اگرا (Nystagmus و Hyperlortionism در اینگونه بیماران به فراوانی یافت می‌شود).

در مطالعات انجام شده کثیرنکتویت تماسی در ۵۰ درصد موارد، کراتیت در ۱۰ درصد، ضعف بینایی در ۴۵ درصد و آتروفی اپتیک در ۲۵ درصد موارد گزارش شده است. در چنین شرایطی در رفتگی گلوب بندرت وجود دارد.

گوش:

بیش از ۵۰ درصد بیماران کم شنوایی انتقالی با درجاتی از تغییر شکل استخوانهای گوش دارند و ۱۵ درصد بیماران دارای آتزی مجرما می‌باشند.

سایر اختلالات:

در بررسی‌های انجام شده سفت بودن مفاصل بویژه آرنج گزارش شده است. تغییر شکل مهره‌های گردنی در ۳۰ درصد بیماران و در ۵۸ درصد موارد آهکی شدن لیگمان استیلوهیوئید وجود دارد.

معرفی بیمار:

در سال ۱۳۶۰ بیماری به نام عـ.ک، ۲۷ ساله بعلت شکستگی فک تحتانی طی یک سانجه تصادف به درمانگاه گوش و حلق و بینی بیمارستان خاتم الانبیاء زاهدان مراجعه کرده است. در

همان بدو مراجعه چهره‌ای با فرم کروزون مشاهده می‌گردد. شکستگی فک تحتانی شاید در معرض آسیب پذیری آن بعلت بروکاتیسم بوده باشد. بیمار هیپوپلازی نیمه میانی صورت را که نسبتاً شدید بوده نشان می‌داد و اگزوفتالمی که معلول کم عمق بودن حفره اربیت بینی طوطی شکل و کام عمیق به شکل V و دندانهای آرواره فوقانی نامنظم و ریز که پهلوی هم چیده شده و مال اکلوزیون دندانی که قبل از شکستگی فک وجود داشته است در بیمار مذکور به چشم می‌خورد. (در بستن آرج بار مشکلات عمدی ایجاد شده بود).

بیمار علاجیم غیرطبیعی و مغزی و هوشی نداشته است و اودیومتری که از اوی بعمل آمد شناوی را در حد طبیعی نشان می‌داد.

در رادیوگرافی اثر فشار مغز بر روی جمجمه و اثرات انگشت (Digital Impression) ناشی از کرانیوستتوزیس موجود بود. از نظر سابقه خانوادگی، مادر بیمار نیز همانند اوی بوده است ولیکن افراد دیگر خانواده عارضه مشابه نداشته‌اند.



شکل شماره ۲

منابع لاتین :

REFERENCES

- 1- James, David, R. 1987. Craniofacial anomalies scott brown's Otolaryngology. *Pediatric Otolaryngology*, Vol:6. edited by Jhon N.G Evans. London, Butter worth international editions.
- 2- Lee, K.J. 1987. *Essential Otolaryngology, Head And Neck Surgery*. 4th ed. Medical examination publishing company.