

ناهنجاری‌های همراه در اسکولیوز مادرزادی

دکتر محمد صالح گنجویان^(۱)، دکتر حمید بهتاش^(۲)، دکتر ابراهیم عامری^(۳)، دکتر بهرام مبینی^(۴)، دکتر سیدحسین وحیدطاری^(۵)، دکتر مرضیه نجومی^(۶)

Associated Anomalies in Congenital Scoliosis

Mohammad Saleh Ganjavian, MD; Hamid Behtash, MD; Ebrahim Ameri, MD; Bahram Mobini, MD
Seyed Hossein Vahid Tari, MD; Marzieh Nojoomi, MD
Iran University of Medical Sciences

خلاصه

پیش‌زمینه: در اسکولیوز مادرزادی شیوع بالایی از ضایعات پنهان ستون فقرات و سایر اندام‌ها گزارش شده است. هدف از این مطالعه بررسی شیوع ناهنجاری‌های همراه در گروهی از بیماران بود که در طی ۱۵ سال به دو مرکز درمانی در تهران مراجعه کرده بودند.

مواد و روش‌ها: با انجام یک مطالعه از نوع «بررسی موردها»، در ۳۸۱ بیمار مبتلا به اسکولیوز مادرزادی، ضایعات نخاعی با استفاده از ام‌آرآی و میلوگرافی، ضایعات کلیوی با سونوگرافی و IVP و مشکلات قلبی با به‌کارگیری اکوکاردیوگرافی ارزیابی و بررسی شد.

یافته‌ها: در ۸۳ بیمار (۲۱٪) ضایعه و ناهنجاری در نخاع مشهود بود که از این تعداد فقط ۲۶ بیمار در معاینه مشکلات عصبی داشتند. شایع‌ترین ناهنجاری نخاعی، «تترد» کورد در ۳۸ بیمار (۴۵/۸٪) بود. در ۱۵۵ بیمار ناهنجاری در سایر اندام‌های بدن مشاهده شد که در ۱۲۱ مورد با معاینه بالینی و ۳۴ مورد با بررسی‌های پاراکلینیک مشخص گردید. ناهنجاری دنده‌ها و قفسه صدری در ۸۴ بیمار، ضایعه سر و گردن در ۳۷ بیمار، اندام تحتانی ۲۳ مورد، دستگاه ادراری- تناسلی ۱۴ مورد، مشکلات قلبی ۱۰ مورد، دستگاه گوارش ۸ مورد، ناهنجاری صورت ۷ بیمار و درگیری اندام فوقانی ۳ مورد بود.

نتیجه‌گیری: ناهنجاری‌های همراه با اسکولیوز مادرزادی، غیر از نخاع و ستون فقرات، در سایر قسمت‌های بدن نیز شایع می‌باشند. ضایعات نخاعی اکثراً فاقد علامت بالینی می‌باشند. ناهنجاری‌های کلیوی و قلبی شیوع ناچیزی دارند و در موارد وجود علائم بالینی و نیاز عمل جراحی ارزیابی دقیق الزامی است.

واژه‌های کلیدی: اسکولیوز، مادرزادی، طناب نخاعی

Abstract

Background: Reports on associated intraspinal and other organ anomalies in congenital scoliosis are variable. We are reporting such findings in two orthopaedic referral centers in Tehran-Iran.

Methods: During a period of 15 years, in a case series study, 381 patients with congenital scoliosis were evaluated for intraspinal abnormalities with physical examination, radiographs, MRI and/or myelograms. They were also assessed for cardiac urogenital or anomalies in other areas by physical exam, sonography and echocardiography.

Results: Cord anomaly was present in 83 (21%) cases, 26 of whom had neurologic abnormality. Tethered cord syndrome was the most common neurologic problem in 38 patients (45.8%). Anomalies in other parts of body detectable by physical examination were observed in 155 patients, and detected by help of clinical evaluation in 121 and paraclinical tests in 34 patients. 84 cases had trunk anomalies, 4 genitourinary and 10 heart anomaly, 37 head and neck, 7 maxillofacial, 3 upper and 23 lower extremities, 14 Urogenital, 10 heart and 8 cases of gastrointestinal anomalies were also detected.

Conclusion: The anomalies of nervous system associated with congenital scoliosis are often without clinical manifestations. Cardiac and urogenital anomalies are not very common in congenital scoliosis.

Keywords: Scoliosis; Congenital; Spinal cord

دریافت مقاله: ۵ ماه قبل از چاپ مراحل اصلاح و بازنگری: ۲ بار پذیرش مقاله: ۱۵ ماه قبل از چاپ

(۱)، (۲)، (۳)، (۴) و (۵): ارتوپد، دانشگاه علوم پزشکی ایران
(۶): متخصص پزشکی اجتماعی، دانشگاه علوم پزشکی ایران
محل انجام تحقیق: تهران، بیمارستان شفا یحیایان و مرکز ستون فقرات ایران
نشانی نویسنده رابط: تهران، خیابان مجاهدین اسلام، بیمارستان شفا یحیایان، بخش ارتوپدی
دکتر سید حسین وحید طاری
E-mail: dr_vahidtari@yahoo.com

مقدمه

اسکولیوز مادرزادی بدشکلی ناشی از ناهنجاری مادرزادی در مهره‌ها است که اغلب همراه با ضایعات نخاعی و نیز ضایعات در سایر اندام‌های بدن می‌باشد^(۱) و علت همراهی می‌تواند منشا جنینی این بافت‌ها از بافت مزودرم باشد^(۲-۶). ضایعات نخاعی می‌توانند با علایم عصبی یا پیشرفت سریع بدشکلی تظاهر کنند اما بدترین حالت ایجاد ضایعه عصبی حین اصلاح یک بدشکلی در بیماری است که مشکل نخاعی وی قبلاً تشخیص داده نشده است^(۱). ارزیابی ناهنجاری‌های نخاعی در مطالعات مختلف با پرتونگاری، ام‌آر‌آی و یا میلوگرافی صورت می‌گیرد که ام‌آر‌آی، از نظر دقت تشخیصی و غیرتهاجمی بودن، روش ارجح است^(۱،۵). شیوع ضایعات نخاعی در مقالات از ۵ تا ۵۸٪ متغیر می‌باشد^(۷).

ناهنجاری سایر نقاط بدن در اسکولیوز مادرزادی شایع است و با استفاده از IVP^۱ یا سونوگرافی می‌توان مشکلات کلیوی را ارزیابی کرد. شیوع این ناهنجاری از ۳/۵ تا ۲۰٪ متغیر است^(۱،۸،۹). از سایر ناهنجاری همراه می‌توان به مشکلات قلبی، دستگاه گوارش، صورت و تنه اشاره کرد که در تمامی موارد آمار و ارقام متفاوتی گزارش شده است^(۱،۹).

هدف از این بررسی تعیین شیوع ناهنجاری‌های کورد و ناهنجاری در سایر نقاط بدن در مبتلایان به اسکولیوز مادرزادی می‌باشد.

مواد و روش‌ها

در این مطالعه توصیفی با استفاده از طرح «بررسی موردها»^(۲)، ۳۸۱ بیمار مبتلا به اسکولیوز مادرزادی (۱۷۳ مرد و ۲۰۸ زن) که از سال ۱۳۷۰ لغایت ۱۳۸۵ به بیمارستان شفا یحیاییان و مرکز ستون فقرات ایران مراجعه کرده بودند، مشخص و تحت بررسی قرار گرفتند. میانگین سن بیماران در زمان مراجعه ۷/۷۹ ماه (۱-۴۶۸ ماه) و میانگین زاویه اسکولیوز ۴۲/۶۸ درجه (۹-۱۴۵ درجه) بود.

از بیماران مبتلا در بدو ورود معاینه کامل پوستی و عصبی صورت گرفت و داده‌ها ثبت شد. در مرحله بعد، پرتونگاری بیمار بررسی و تمام ناحیه ستون فقرات ارزیابی و نوع ناهنجاری مهره مشخص گردید. مطابق مطالعه «مک‌مستر»^{۳(۵)}، در این بررسی نیز برای بیماران که در پرتونگاری ضایعه مشکوک شامل ناهنجاری در بیش از یک مهره یا ناهنجاری همراه در دنده‌ها داشتند و نیز در مواردی که به عمل جراحی نیاز داشتند و یا در معاینات بالینی ضایعه عصبی وجود داشت، برای ارزیابی نخاع از ام‌آر‌آی یا میلوگرافی استفاده گردید که شامل ۴۱ مورد میلوگرافی و ۱۵۷ مورد ام‌آر‌آی بود.

در طی معاینه بیماران، هرگونه ناهنجاری در سایر نقاط بدن مشخص و ثبت شد و سایر یافته‌های حین بررسی‌های پاراکلینیک به آن افزوده شد.

پس از ثبت سابقه بیماری‌های قلبی، برای همه بیماران، براساس سن آنان، مشاوره با متخصصین اطفال یا داخلی انجام شد و در صورت وجود ضایعه غیرعادی، مشاوره قلب به صورت معاینه و اکوکاردیوگرافی صورت گرفت. به منظور بررسی مشکلات کلیوی از IVP یا سونوگرافی استفاده گردید.

یافته‌ها

در معاینه بالینی ۳۵۵ بیمار فاقد هرگونه یافته ناشی از ضایعه عصبی بودند. در ۲۶ بیمار دیگر یافته‌هایی نظیر آتروفی و ضعف اندام تحتانی (۱۷ بیمار)، ضایعات اسفنکتری (۲ بیمار)، اختلالات حسی (۵ بیمار) و هیپرفلکسی (۲ بیمار) مشاهده شد. ۴۱ بیمار ضایعات پوستی شامل توده مو، انواع خال‌ها و توده‌های چربی داشتند.

۱۷۲ بیمار به علت وجود ناهنجاری در پرتونگاری، تحت ارزیابی نخاعی قرار گرفتند که شامل مواردی مثل چسبندگی دنده‌ها یا دیسپلازی و ناهنجاری در بیش از یک مهره و یا مواردی مثل نقص عناصر پشتی مهره‌ها بود.

ناهنجاری مهره در ۲۰۲ مورد در ناحیه پشتی، ۹۸ مورد ناحیه کمری، ۱۱ مورد ناحیه گردن و ۷۰ مورد در ناحیه پشتی و

مهره اول کمری - بدون توجه به سن و وجود بافت فیبروتیک در انتهای کورد - تحت عنوان «تترد» کورد مطرح شده است. «برادفورد»^۲ و همکاران^(۳) شیوع ناهنجاری کورد را ۳۸٪ و «پراهینسکی»^{۳(۱۰)} و همکاران شیوع آن را ۳۰٪ دانستند. در سه مقاله اخیر شیوع ناهنجاری براساس ام آر آی یا میلوگرافی بیان شد. در مطالعه شاهچراغی شیوع این ناهنجاری ۲۰٪ ذکر شده است اما شیوع ناهنجاری کورد در بیماران ما براساس یافته‌های پرتونگاری ۲۲٪ بود و با انجام ام آر آی یا میلوگرافی به ۴۲٪ افزایش یافت.

شیوع ناهنجاری قلبی در مطالعه حاضر ۲/۶٪ بود که تقریباً با یافته‌های «مک‌مستر» و همکاران^(۹) همخوانی دارد (۴/۶٪)؛ در حالی که این رقم در مطالعه شاهچراغی ۶٪ بود^(۱۱). این یافته با نتایج «باسو»^۴ و همکاران که ضایعات قلبی را در ۲۵٪ اسکولیوز مادرزادی گزارش نمودند، دارای اختلاف فاحش می‌باشد که اشکالات تکنیکی و غربالگری یکی از علل آن است. توصیف ناهنجاری نیز مطرح است مثلاً «باسو» پرولاپس خفیف دریچه‌ای را ناهنجاری قلبی طبقه بندی می‌کند^(۱).

شیوع ضایعات دستگاه ادراری - تناسلی در مقالات ارائه شده ۲۲-۳۴٪^(۳،۸،۱۲،۱۳) اما در این بررسی ۸/۴٪ بود. شیوع این ضایعات در مطالعه «مک‌مستر» ۳/۶٪ بود^(۵). این مورد در مقاله شاهچراغی ۸٪ بود^(۱۱).

شایع‌ترین ناهنجاری همراه در مطالعه ما، در تنه مشاهده شد (۲۲/۵٪) و در سایر نواحی به ترتیب در سر و گردن (۹/۷٪)، اندام تحتانی (۶٪)، صورت (۱/۸٪) و اندام فوقانی (۰/۸٪) شایع بود. در بررسی شاهچراغی شایع‌ترین ناهنجاری به میزان ۱۴٪ شامل جناغ کبوتری، دفورمیتی اشپرینگل و ازنزی خاجی و سپس ۳٪ در سر و گردن و اندام فوقانی و ۳٪ در صورت و اندام فوقانی بود^(۱۱).

شیوع ناهنجاری‌های گوارشی همراه در مطالعه ما ۲/۱٪، در بررسی شاهچراغی^(۱۱) و «باسو» و همکاران^(۱) به ترتیب ۱/۵٪ و ۴٪ بود.

در این بررسی شایع‌ترین نوع ناهنجاری مهره تیپ III ولی در بررسی شاهچراغی^(۱۱) نیمه مهره شایع‌ترین ناهنجاری بود.

کمری بود. شایع‌ترین ناهنجاری مهره نوع III (اختلال همزمان در شکل‌گیری و تمایز مهره‌ها)^(۶) بود که در ۲۰۵ بیمار مشاهده شد و در پی آن همی‌ورتبرا در ۱۴۵ بیمار و ضایعات ناشی از اختلال در جدا شدن مهره‌ها در ۳۱ بیمار رویت گردید.

در ۱۹۸ بیمار بررسی ضایعات نخاعی با ام آر آی یا میلوگرافی انجام شد که در ۸۳ بیمار یافته غیرطبیعی در نخاع مشاهده شد. شایع‌ترین ناهنجاری نخاعی، «تترد» کورد در ۳۸ بیمار بود و سایر ضایعات شامل اکتازی دورال و سیرنگومیلی در ۳۵ بیمار، دیاستوماتوملیا در ۳۴ بیمار و تومور و ضایعات فشاری کورد (شامل تومورهای کورد مثل نوروفیروما یا فشار ناشی از یک انحنای حاد و شدید) در ۱۱ بیمار دیده شد.

در برخی بیماران بیش از یک ناهنجاری در ناحیه نخاع وجود داشت. ۵۶ بیمار یک ناهنجاری، ۲۲ بیمار دو ناهنجاری و ۶ بیمار سه ناهنجاری در نخاع داشتند.

ناهنجاری در سایر نقاط بدن در ۱۵۵ بیمار وجود داشت که در ۱۲۱ بیمار طی معاینه بالینی و در ۳۴ بیمار با مطالعات پاراکلینیک مشخص گردید. شایع‌ترین مکان در تنه شامل ناهنجاری دنده‌ها و قفسه صدری در ۸۴ بیمار و سایر نواحی شامل سر و گردن در ۳۷ مورد، اندام تحتانی ۲۳ مورد، دستگاه ادراری - تناسلی ۱۴ مورد، مشکلات قلبی ۱۰ مورد، دستگاه گوارش ۸ مورد، ناهنجاری صورت ۷ مورد و درگیری اندام فوقانی در ۳ مورد بود.

در ۱۶۷ بیمار سونوگرافی یا IVP انجام شد و شیوع ناهنجاری‌های دستگاه ادراری - تناسلی ۸/۴٪ بود.

بحث

در اسکولیوز مادرزادی، ناهنجاری نقاط مختلف بدن شایع است، اما ضایعات نخاعی از نظر تشخیصی دارای ارزش فراوانی هستند. «مک‌مستر»^(۵) شیوع این ناهنجاری را با انجام پرتونگاری ۱۸/۳٪ دانست، در حالی که «بلیک»^۱ و همکاران^(۷) شیوع آن را ۵/۸٪ می‌دانند. علت شیوع بالا را می‌توان به معیارهای «بلیک» برای تعیین «تترد» کورد نسبت داد که در آن وجود کورد در زیر

نتیجه‌گیری

روند درمان اسکولیوز مادرزادی، معاینه دقیق بالینی و بررسی کامل پرتونگاری، و در موارد شک بالینی و نیاز به عمل جراحی، انجام ام‌آر‌آی و یا میلوگرافی توصیه می‌شود. همچنین علی‌رغم شیوع کم ناهنجاری‌های قلبی و کلیوی در موارد نیاز به عمل جراحی، بررسی دقیق این اندام‌ها پیشنهاد می‌گردد.

تفاوت چشمگیر یافته‌ها در شیوع ناهنجاری همراه در اسکولیوز مادرزادی، عمدتاً به تعریف ناهنجاری و شاخص‌های آن و نیز روش بررسی و کشف آن ضایعه مربوط است و در مطالعات با تعاریف معیارهای مشابه این اختلافات به میزان واضحی کاهش می‌یابد. با توجه به اهمیت ضایعات نخاعی در

References

- 1. Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH.** Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine*. 2002;27(20):2255-9.
- 2. Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M.** Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop*. 1991;11 (1):36-41.
- 3. Bernard TN Jr, Burke SW, Johnston CE 3rd, Roberts JM.** Congenital spine deformities. A review of 47 cases. *Orthopedics*. 1985;8(6):777-83.
- 4. Lonstein JE.** Congenital spine deformities: scoliosis, kyphosis, and lordosis. *Orthop Clin North Am*. 1999;30(3):387-405, viii.
- 5. McMaster MJ.** Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1984;66(4):588-601.
- 6. Winter RB, Moe JH, Eilers VE.** Congenital scoliosis: a study of 234 patients treated and untreated, I: Natural history. *J Bone Joint Surg Am*. 1986;50A:1-15.
- 7. Blake NS, Lynch AS, Dowling FE.** Spinal cord abnormalities in congenital scoliosis. *Ann Radiol (Paris)*. 1986;29(3-4):377-9.
- 8. MacEwen GD, Winter RB, Hardy JH, Sherk HH.** Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *Clin Orthop Relat Res*. 2005;(434):4-7.
- 9. McMaster MJ, Singh H.** Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. A study of one hundred and twelve patients. *J Bone Joint Surg Am*. 1999;81(10):1367-83.
- 10. Prahinski JR, Polly DW Jr, McHale KA, Ellenbogen RG.** Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2000;20(1):59-63.
- 11. Shahcheraghi GH, Hobbi MH, Zeighami B.** Pattern and progression in congenital scoliosis. *Iran J Orthop Surg*. 2004; 3(2):15-28.
- 12. Guerrero G, Saieh C, Dockendorf I, Díaz V.** Genitourinary anomalies in children with congenital scoliosis. *Rev Chil Pediatr*. 1989;60(5):281-3.
- 13. Hensinger RN, Lang JE, MacEwen GD.** Klippel-Feil syndrome; a constellation of associated anomalies. *J Bone Joint Surg Am*. 1974;56(6):1246-53.