

## ناهنجاری اشپرینگل به همراهی کیست مجرای کلدوک و همانژیومای کاورنوس هموراژیک مغز

(گزارش یک مورد)

دکتر مجید عیوض ضیایی<sup>(۱)</sup>، دکتر سید مجیدرضا علوی دهکردی<sup>(۲)</sup>، دکتر محمدعلی محمدی<sup>(۳)</sup>

### Sprengel Deformity Accompanying with Choledochal Cyst and Hemoragic Cavernous Hemangioma

(Report of One Case)

Majid E Ziaiee, MD; Seyed Majid Reza Alavi Dehkordi, MD; Mohammad Ali Mohammadi, MD

Iran University of Medical Sciences

#### خلاصه

ناهنجاری اشپرینگل شایع ترین ناهنجاری مادرزادی مجموعه شانه است. این ناهنجاری در اثر استقرار نیافتن کتف در محل واقعی اش به علت تغییر مکان نیافتن به مکان واقعی آن ایجاد می شود. این ناهنجاری باعث دو مشکل عمده شامل اختلال در عملکرد شانه و ناهنجاری ظاهری می گردد. وجود ناهنجاری همراه در اشپرینگل یک واقیعت است و شیوع آن در مطالعات مختلف بین ۶۰-۱۰۰ درصد گزارش شده است. بیمار یک پسر ۱۳ ساله است که به علت ناهنجاری ناشی از اشپرینگل مراجعه و جهت بهبود عملکرد و وضعیت ظاهری تحت عمل جراحی قرار گرفت. در تاریخچه پزشکی وی کیست کلدوک و همانژیوم هموراژیک مغز وجود داشت در حالی که در هیچ یک از مطالعات و گزارش های موردی قبلی این ناهنجاری های همراه گزارش نشده است.

واژه های کلیدی: اسکاپولا، ناهنجاری اندام فوقانی، کیست مجرای کلدوک، ناهنجاری های مادرزادی، شانه

#### Abstract

Sprengel's deformity is the most common congenital anomaly of the shoulder complex. It is postulated that anomalous location of scapula is due to failure of normal descent of scapula to its normal anatomic site.

This anomaly results in two major problems namely shoulder dysfunction and cosmetic deformity. Presence of associated anomaly (ie) is the rule and its prevalence among various studies ranges from 60% to 100%. We report a 13 years old boy with Sprengel's deformity who underwent surgery to improve his function and appearance. In his past history, there was history of choledochal cyst and cavernous hemorrhagic hemangioma of the brain which has not been previously reported.

**Keywords:** Scapula; Upper limb deformities; Choledochal cyst; Congenital deformities; Shoulder

#### مقدمه

وجود ناهنجاری همراه در اشپرینگل یک واقیعت است و شیوع آن در مطالعات مختلف بین ۶۷ تا ۱۰۰ درصد گزارش شده است<sup>(۱-۶)</sup>. اسکولیوز تقریبا در نیمی از بیماران (۴۵ درصد)

دیده می شود<sup>(۷)</sup>. ناهنجاری های دنده مثل به هم چسبیدن دنده ها، نبود دنده، دوشاخه بودن دنده و دنده گردنی در ۳۸ درصد بیماران وجود دارد. سندرم کلیپل فایل<sup>۱</sup> در ۲۹ درصد، اسپاینا بیفیدا در ۱۹ درصد و دیاستوماتوملیا در ۳ درصد بیماران دیده می شود. ناهنجاری های عضلانی در ۱۴ درصد بیماران مشاهده شده و شامل نبود یا نقص عضله سینه ای بزرگ، تراپزیوس،

(۱): ارتوپد، بیمارستان شفا یحیائیان، دانشگاه علوم پزشکی ایران

(۲): دستیار ارتوپدی، بیمارستان شفا یحیائیان، دانشگاه علوم پزشکی ایران

(۳): رادیولوژیست

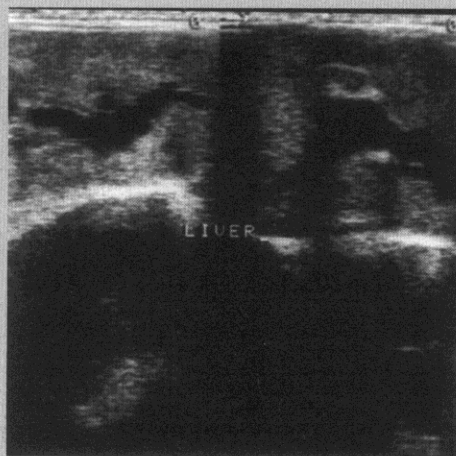
نشانی نویسنده: خیابان مجاهدین اسلام، بیمارستان شفا یحیائیان

دکتر مجید عیوض ضیائی

خفیف، مفاصل شانه در یک سطح و در صورتی که بیمار لباس بر تن داشته باشد، به شکلی غیر قابل تشخیص است؛ در درجه ۲، بدشکلی خفیف، شانه‌ها در یک سطح و با لباس پوشیده نیز قابل تشخیص است؛ درجه ۳، بدشکلی متوسط، مفصل شانه نسبت به محل طبیعی خود یا طرف مقابل ۲ تا ۵ سانتی‌متر بالاتر قرار دارد؛ درجه ۴، بدشکلی شدید و لبه بالای کتف نزدیک به قاعده جمجمه است.

### معرفی بیمار

بیمار پسر ۱۳ ساله است و ناهنجاری اشپرینگل در بدو تولد تشخیص داده شده است. بیمار در بدو تولد یرقان داشت که به علت بالا بودن بیلی روبین نوع مستقیم ایجاد شده بود و پس از گذشت ۳ ماه بیمار بدون اقدام جراحی و تنها با اقدامات حمایتی بهبود یافت. بیمار در ۲ ماهگی مبتلا به پتوز چشم و تشنج شد که با تشخیص اولیه منتزیت نوزادی تحت بررسی قرار گرفت و مایع نخاعی خونی خارج گردید. در سی‌تی‌اسکن مغز چند کانون خونریزی داخل مغزی در نیمکره راست و در ناحیه تمپوروپاریتال مشاهده شد (شکل ۱).



شکل ۱. سی‌تی‌اسکن مغز بیمار که کانون‌های خونریزی در آن مشخص می‌باشد.

روموبیدها، سراتوس قدیمی و لاتیسوس دورسی می‌باشد<sup>(۸)</sup>. سایر ناهنجاری‌هایی که احتمال دارد با اشپرینگل همراه باشند عبارتند از: دررفتگی مادرزادی لگن، کلاب فوت، صافی کف پا، کلاب هند، دررفتگی مادرزادی سر استخوان زانو، به هم چسبیدگی انگشتان، ناهنجاری‌های مادرزادی قلبی عروقی، تترد کورد و ناپایداری اتلنتو اکسیال. شایع‌ترین ناهنجاری همراه جدی در این بیماران ناشی از مشکلات کلیوی است که می‌تواند به صورت فقدان کلیه یا کلیه اکتویک باشد (۶ درصد)<sup>(۹)</sup>. گاهی اشپرینگل به صورت بخشی از سندرم «گلدن‌هار»<sup>۱</sup> می‌باشد که عبارت است از وجود شکاف اولیه در بازو یا برآمدگی اضافی در گوش عدم تکامل کافی گوش خارجی، عدم تمایز کافی ماگزیلا و مندیبل و نقص‌های موجود در ستون مهره‌های گردنی<sup>(۱۰)</sup>.

ناهنجاری اشپرینگل شایع‌ترین ناهنجاری مادرزادی مجموعه شانه است. این ناهنجاری به علت عدم تغییر مکان طبیعی استخوان کتف ایجاد می‌شود<sup>(۶،۱۱)</sup>. این بیماری می‌تواند مشکلات ظاهری و عملکردی برای بیماران ایجاد نماید. شکایت اصلی بیماران قرینه نبودن و نامتناسب بودن شانه‌ها و بدشکلی ظاهری می‌باشد. مشکل عمده بعدی بیماران محدودیت حرکت شانه است. در موارد خفیف بیماری گاهی ناهنجاری تنها زمانی قابل تشخیص است که بیمار هر دو بازویش را به‌طور همزمان باز کند و پزشک تفاوت زاویه بازشدگی دو بازو را با هم مقایسه نماید. اگر چه حرکات گلهومورال در این بیماران عادی است ولی چرخش کتف سبب چرخش گلهوئید به سمت پایین شده و دامنه ابداکسیون شانه را محدود می‌کند به نحوی که حدود ۴۰ درصد بیماران ابداکسیون کمتر از ۱۰۰ درجه دارند<sup>(۲،۱۲)</sup>. این بیماری بیشتر به صورت تک‌گیر بوده ولی گاهی به صورت صفت اتوزومال غالب به ارث می‌رسد<sup>(۱۱)</sup>. نسبت دختر به پسر ۱ به ۳ می‌باشد و هر دو شانه به یک نسبت درگیر می‌شوند.

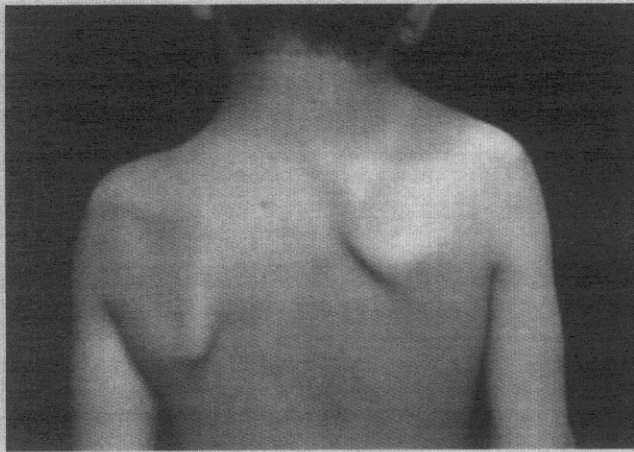
«کاوندیش»<sup>۲</sup> در ۱۹۷۲ طبقه‌بندی چهار درجه‌ای اشپرینگل را براساس ظاهر بیمار ارائه نمود: در درجه ۱، بدشکلی خیلی

1 . Goldenhar

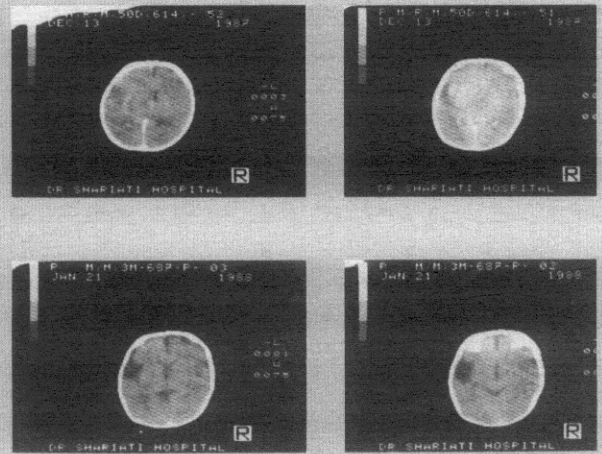
2 . Cavendish

چپ (شکل ۳) برای رفع این بدشکلی تا ۱۳ سالگی مراجعه نکرد و با مراجعه در این سن، پس از بررسی‌های بالینی و انجام پرتونگاری (شکل ۴) تحت عمل جراحی برداشتن استخوان Omovertebral و استئوتومی کتف و استئوتومی ترقوه به شکل خرد کردن آن قرار گرفت. چهار سال بعد به علت ایجاد برجستگی در بالا و گوشه داخلی کتف، عمل جراحی تکمیلی جهت برداشتن برجستگی انجام، و بدشکلی حاصل از اشپرینگل به طور کامل اصلاح گردید (شکل ۵).

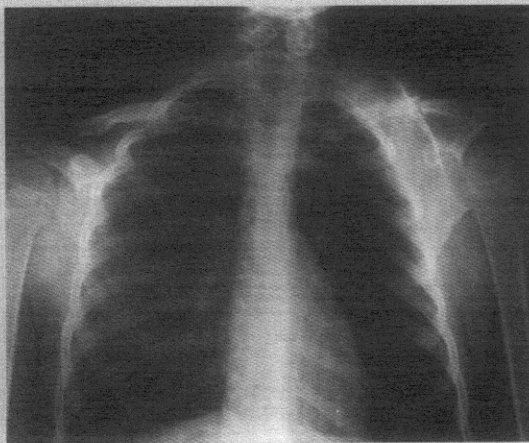
تشخیص اولیه همانژیوپیری سائیتوما و همانژیومای خونریزی دهنده، و تشخیص نهایی کاورنوس همانژیوما داده شد. بیمار در ۱۹ ماهگی مجدداً دچار یرقان گردید و با بررسی‌های بالینی نظیر سونوگرافی کبد و مجاری صفراوی کیست کلدوک تشخیص داده شد (شکل ۲). سپس بیمار تحت عمل جراحی لاپاراتومی و عمل برداشتن کیسه صفرا و مجرای کلدوک قرار گرفت. مجرای صفراوی باقی مانده به ژژنوم آناستوموز داده شده بود. بیمار با وجود بدشکلی‌های درجه ۳ اشپرینگل در طرف



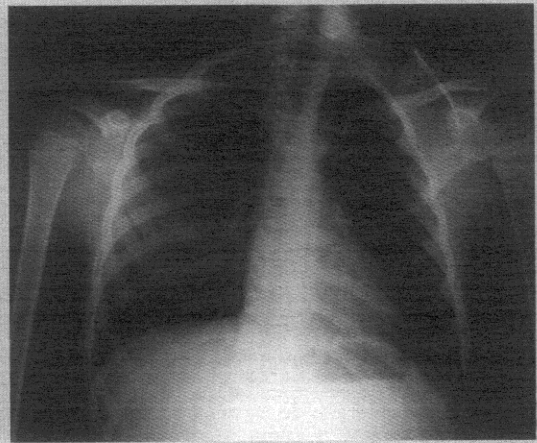
شکل ۳. بیمار قبل از عمل جراحی



شکل ۲. سونوگرافی کبد و مجاری صفراوی بیمار که کیست کلدوک در آن مشخص می‌باشد.



شکل ۵. پرتونگاری بیمار بعد از عمل جراحی



شکل ۴. پرتونگاری بیمار قبل از عمل جراحی

## بحث

همان‌گونه که قبلاً اشاره شد وجود ناهنجاری همراه در ناهنجاری اشپرینگل یک واقعیت است و تقریباً غیر از موارد استثنایی، همه بیماران دچار اشپرینگل از یک یا چند ناهنجاری همراه رنج می‌برند. در مطالعه «کاوندیش» از ۱۰۰ بیمار مبتلا به اشپرینگل ۹۸ بیمار ناهنجاری همراه داشتند و به ترتیب شیوع اسکولیوز ۳۹ مورد، دیسرافیزم ستون فقرات ۲۸ مورد، تغییر شکل قفسه سینه ۲۵ مورد، ساندروم کلیپل فایل ۲۰ مورد، ناهنجاری ماهیچه‌ای ۱۴ مورد، تغییر شکل پا ۶ مورد، تغییرات جمجمه ۴ مورد، دیاستوماتوملیا<sup>۱</sup> ۳ مورد، و دررفتگی لگن یک مورد بود<sup>(۱)</sup>. در مطالعه «کارسون»<sup>۲</sup> و همکاران، تمامی ۱۱ بیمار تحت مطالعه قرار گرفتند و همه آنها ناهنجاری‌های همراه داشتند<sup>(۲)</sup>.

در سایر مطالعات نیز به ناهنجاری‌های مشابه اشاره کرده‌اند ولی در هیچ یک از بیماران مبتلا به اشپرینگل، کیست کلدوک یا همانژیوم کاورنوس مغز گزارش نشده است. کیست کلدوک با

شیوع بین ۱ در ۲۰۰۰۰۰ تا ۱ در ۳۰۰۰۰۰ یک ناهنجاری شایع محسوب نمی‌شود و در زنان شایع‌تر می‌باشد<sup>(۱۳)</sup>.

همانژیوم کاورنوس مغز نیز بیماری نادر است. شیوع بالینی ۰/۵ درصد و شیوع آن در اتوپسی ۱۶ درصد می‌باشد. این ضایعه می‌تواند به صورت تک‌گیر یا تظاهرات خانوادگی باشد. تا کنون در این بیماران هیچ‌گونه همراهی با بدشکلی‌های بدن، و به ویژه بدشکلی‌های سیستم استخوانی-عضلانی امروز گزارش نشده است ولی در بعضی موارد با بیماری هانتینگتون همراه بوده است<sup>(۱۰)</sup>.

در مجموع احتمال وقوع همزمان کیست کلدوک، همانژیوم کاورنوس مغز و بیماری اشپرینگل بسیار نادر است. لیکن بایستی بخاطر داشته باشیم که در بیمار مبتلا به ناهنجاری اشپرینگل احتمال بیماری‌های همراه وجود دارد؛ علیرغم شناخته شدن بیشتر بیماری‌های همراه، هنوز احتمال افزوده شدن ناهنجاری‌های همراه وجود دارد.

1. Diastomatomeia
2. Carson

## References

1. Wilkinson JA, Campbell D. Scapular osteotomy for Sprengel's shoulder. *J Bone Joint Surg Br.* 1980;62-B(4):486-90.
2. Carson WG, Lovell WW, Whitesides TE Jr. Congenital elevation of the scapula. Surgical correction by the Woodward procedure. *J Bone Joint Surg Am.* 1981;63 (8): 1199-207.
3. Cavendish ME. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Joint Surg Br.* 1972;54(3):395-408.
4. Grogan DP, Stanley EA, Bobechko WP. The congenital undescended scapula. Surgical correction by the woodward procedure. *J Bone Joint Surg Br.* 1983; 65 (5):598-605.
5. Horowitz, AE. Congenital elevation of the scapula-Sprengel's deformity. *Am J Orthop Surg.* 1908; 6:260.
6. Pinsky HA, Pizuttilo FD, MacEven GD. Congenital elevation of the scapula. *Orthop Trans.* 1980;4:288-9.
7. Banniza von Bazan U. The association between congenital elevation of the scapula and diastematomyelia: a preliminary report. *J Bone Joint Surg Br.* 1979;61(1):59-63.
8. Galpin RD, Birch JG. Congenital elevation of the scapula (Sprengel's deformity). *Orthopedics.* 1987; 10(6):965-70.
9. Bonnevie K. Embryological analysis of gene manifestation in Little and Bagg's abnormal mouse tribe. *J Exp Zool.* 1934;10:965-70
10. Hara H, Morita S, Ishibashi T, Sako S, Dohi T, Iwamoto M, Tanigawa N. Surgical treatment for non-dilated biliary tract with pancreaticobiliary maljunction should include excision of the extrahepatic bile duct. *Hepato-gastroenterology.* 2001;48(40):984-7.
11. Engel D. The etiology of the undescended scapula and related syndromes. *J Bone Joint Surg.* 1943;25:613-25.
12. Jeannopoulos CL. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Joint Surg Am.* 1952;34 A(4):883-92.
13. Winn HR. Youman's Neurological Surgery. 1<sup>st</sup> ed. NY: Saunders; 2004. p 2305-20.