

## ناهنجاری‌های همراه در اسکولیوز مادرزادی

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

### Associated Anomalies in Congenital Scoliosis

Mohammad Saleh Ganjavian, MD; Hamid Behtash, MD; Ebrahim Ameri, MD; Bahram Mobini, MD  
Seyed Hossein Vahid Tari, MD; Marzieh Nojomi, 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 این گروه از بیماران در یک مرکز درمانی در تهران بود.  
**مواد و روش‌ها:** 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 گردید.  
**یافته‌ها:** در ۱۹۸ بیمار بررسی نخاع انجام شد و در ۸۳ مورد (۲۱٪) ضایعه و ناهنجاری در نخاع مشهود بود که از این تعداد فقط ۲۶ بیمار در معاینه مشکلات عصبی داشتند. شایع‌ترین ناهنجاری در کورد «تترد» در ۳۸ بیمار (۴۵/۸٪) و diastematomyelia در ۳۷ بیمار 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. شیوع ناهنجاری در دستگاه ادراری ۸/۴٪ و شیوع مشکلات قلبی ۲/۶٪ بوده و شایع‌ترین مکان آنومالی در بدن قسمت تنه (۲۲/۵٪) بوده است.  
**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، ناهنجاری همراه

#### Abstract

**Background:** Reports on associated intraspinal and other organ anomalies in congenital scoliosis are variable. We are reporting such findings in one of the orthopaedic referral centers in Tehran.

**Methods:** A series of 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. The third cord syndrome was the most common neurologic problem in 38 patients (45.8%), followed by diastematomyelia in 37 cases. Anomalies in other parts of body detectable by physical examination were observed in 155 patients, and detected by help of 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 extremity, 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; Spine; Anomaly, comorbid

دریافت مقاله: ۵ ماه قبل از چاپ      مراحل اصلاح و بازنگری: ۲ بار      پذیرش مقاله: ۱.۵ ماه قبل از چاپ

**مقدمه**

اسکولیوز مادرزادی، اختلال ناشی از ناهنجاری مادرزادی در مهره‌ها است که اغلب همراه با ضایعات نخاعی و نیز ضایعات در سایر اندام‌های بدن می‌باشد<sup>(۱)</sup> و علت همراهی می‌تواند منشأ جنینی این بافت‌ها از بافت مزودرم باشد<sup>(۲-۶)</sup>. ضایعات نخاعی می‌توانند با علائم 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<sup>(۱)</sup>. ارزیابی ناهنجاری‌های نخاعی در مطالعات مختلف با پرتونگاری، ام‌آر‌آی و یا میلوگرافی صورت می‌گیرد که ام‌آر‌آی، از نظر دقت تشخیصی و غیرتهاجمی بودن آن، روش ارجح است<sup>(۱،۵)</sup>. شیوع ضایعات نخاعی در مقالات از ۵ تا ۵۸٪ متغیر می‌باشد<sup>(۷)</sup>.

ناهنجاری در سایر نقاط بدن در اسکولیوز مادرزادی یافته شایعی بوده، و با استفاده از IVP یا سونوگرافی مشکلات کلیوی را می‌توان ارزیابی کرد. شیوع این ناهنجاری از ۳/۵ تا ۲۰٪ متغیر است<sup>(۱،۸،۹)</sup>. از سایر ناهنجاری همراه می‌توان به مشکلات قلبی، دستگاه گوارش، صورت و تنه اشاره کرد که در تمامی موارد مذکور آمار و ارقام متفاوتی گزارش شده است<sup>(۱،۹)</sup>. 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 ۳۸۱ بیمار مبتلا به اسکولیوز مادرزادی مراجعه کننده از سال ۱۳۷۰ لغایت ۱۳۸۵ به صورت بررسی case series مشخص و تحت بررسی قرار گرفت. بیماران مبتلا در بدو ورود پس از بررسی کامل پوست بدن از نظر ضایعات پوستی، معاینه کامل عصبی صورت گرفته و کلیه یافته‌ها ثبت می‌شد. در مرحله بعد، پرتونگاری بیمار تحت مطالعه قرار گرفته و در آن تمام ناحیه ستون فقرات ارزیابی و نوع ناهنجاری مهره مشخص می‌شد. در این مقاله مطابق مطالعه «مک‌مستر»<sup>(۵)</sup> در

بیماران دارای ضایعه مشکوک در پرتونگاری شامل ناهنجاری در بیش از یک مهره یا ناهنجاری همراه در دنده‌ها و نیز در موارد نیاز به عمل جراحی و یا وجود یافته عصبی در معاینات بالینی از ام‌آر‌آی یا میلوگرافی جهت ارزیابی نخاع 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 شده و موارد کشف شده در بررسی‌های پاراکلینیک به آن افزوده می‌شد.

پس از ثبت سابقه بیماری‌های قبلی بیمار، براساس سن در تمامی بیماران مشاوره با متخصصین اطفال یا داخلی انجام و با انجام مشاوره قلب در مواردی که ضایعه غیرعادی در مشاوره داخلی یا اطفال ذکر می‌شد، معاینه و اکوکاردیوگرافی قلبی انجام می‌شد.

در نهایت جهت بررسی مشکلات کلیوی از IVP یا سونوگرافی استفاده گردید.

**یافته‌ها**

این بررسی روی ۳۸۱ بیمار مبتلا به اسکولیوز مادرزادی شامل ۱۷۳ بیمار مذکر و ۲۰۸ بیمار مونث مورد بررسی قرار گرفتند. میانگین سنی در زمان مراجعه ۷۹/۷ ماه (۱-۴۶۸) و میانگین زاویه اسکولیوز ۴۲/۶۸ درجه بود (۹-۱۴۵ درجه).

در معاینه بالینی ۳۵۵ بیمار فاقد هرگونه یافته ناشی از ضایعه عصبی بودند و در ۲۶ بیمار دیگر یافته‌هایی شامل آتروفی و ضعف اندام تحتانی (۱۷ بیمار)، ضایعات اسفنکتری (۲ بیمار)، اختلالات حسی در ۵ بیمار و در نهایت ۲ مورد هیپرفلکسی دیده شد.

در ۴۱ بیمار مورد مطالعه ضایعات پوستی شامل توده مو، انواع خال‌ها و توده‌های چربی دیده شد.

ضایعه ناهنجاری مهره در ۲۰۲ مورد در ناحیه پشتی، ۹۸ مورد در ناحیه کمری، ۱۱ ضایعه در ناحیه گردن و ۷۰ مورد دارای ناهنجاری مهره در ناحیه پشتی و کمری بودند. شایع‌ترین ناهنجاری مهره نوع III ناهنجاری (که در آن اختلال همزمان در شکل‌گیری و تمایز مهره‌ها می‌باشد) بوده<sup>(۶)</sup> که ۲۰۵ بیمار را

کل بیماران شیوع ناهنجاری کورد ۲۲٪ بود (براساس ارزیابی بیمار فقط با یافته‌های پرتونگاری) و در موارد انجام ام‌آر‌آی یا میلوگرافی شیوع آن به ۴۲٪ می‌رسید.

شیوع ناهنجاری قلبی در مطالعه ما ۲/۶٪ بود که تقریباً با آمار «مک‌مستر»<sup>(۹)</sup> همخوانی دارد (۴/۶٪) اما این نتیجه با بررسی «باسو»<sup>۴</sup> که ضایعات قلبی را در ۲۵٪ اسکولیوز مادرزادی گزارش نموده دارای اختلاف فاحشی می‌باشد<sup>(۱)</sup>.

ضایعات دستگاه ادراری- تناسلی در مقالات ارائه شده دارای شیوع ۲۲-۳۴٪ بوده<sup>(۱۳-۱۱)</sup> اما در این بررسی نتایج به دست آمده حاکی از شیوع ۸/۴٪ این عارضه داشته است. شیوع این ضایعات در مطالعه «مک‌مستر» ۳/۶٪ بوده است<sup>(۵)</sup>.

شایع‌ترین ناهنجاری همراه در مطالعه ما، در تنه دیده شد (۲۲/۵٪) و در سر و گردن (۹/۷٪)، اندام تحتانی (۰/۶٪)، در صورت (۱/۸٪) و در اندام فوقانی (۰/۸٪) شیوع ناهنجاری‌های همراه بوده است.

شیوع ناهنجاری‌های گوارشی همراه در مطالعه ما ۲/۱٪ و در بررسی «باسو»<sup>(۱)</sup> ۴٪ بوده است.

### نتیجه‌گیری

تفاوت فاحش در اغلب یافته‌ها در شیوع ناهنجاری همراه در اسکولیوز مادرزادی، عمدتاً به تعریف ناهنجاری و معیار قلمداد کردن یک ضایعه به‌عنوان ناهنجاری و نیز روش بررسی و کشف آن ضایعه مربوط می‌شود و در مطالعات با معیارهای مشابه این اختلافات به میزان واضحی کاهش می‌یابد. با توجه به اهمیت ضایعات نخاعی در روند درمانی اسکولیوز مادرزادی، معاینه دقیق بالینی و بررسی کامل پرتونگاری توصیه شده و در موارد شک بالینی و نیز در موارد نیاز به عمل جراحی انجام ام‌آر‌آی و یا میلوگرافی توصیه می‌شود.

علی‌رغم شیوع کم ناهنجاری‌های قلبی و کلیوی در موارد نیاز به عمل جراحی، بررسی دقیق این ارگان‌ها توصیه می‌شود.

شامل می‌شده است و در پی آن همی ورتبرا در ۱۴۵ بیمار و ضایعات ناشی از اختلال در جدا شدن مهره‌ها در ۳۱ بیمار رویت شد.

۱۹۸ بیمار با ام‌آر‌آی یا میلوگرافی از نظر ضایعات نخاعی بررسی شدند که در ۸۳ بیمار یافته غیر طبیعی در نخاع دیده شد. شایع‌ترین ناهنجاری نخاعی تترد کورد بود (۳۸ مورد) و سایر ضایعات شامل اکتازی دورال و سیرنگومیلی (۳۵ مورد)، دیاستوماتوملیا (۳۴ مورد) و تومور و ضایعات فشاری کورد در ۱۱ بیمار دیده شد.

ناهنجاری در سایر نقاط بدن در ۱۵۵ بیمار دیده شد که در ۱۲۱ مورد ناهنجاری در طی معاینه بالینی و ۳۴ مورد با مطالعات پاراکلینیک مشخص شد. شایع‌ترین مکان این ناهنجاری در تنه شامل ناهنجاری در دنده‌ها و قفسه صدری (۸۴ مورد) بوده و سایر نواحی ناهنجاری شامل: سر و گردن (۳۷ مورد)، اندام تحتانی (۲۳ مورد)، دستگاه ادراری-تناسلی<sup>(۱۴)</sup>، مشکلات قلبی<sup>(۱۰)</sup>، دستگاه کوارش (۸ مورد)، ناهنجاری در صورت (۷ مورد) و درگیری در اندام فوقانی (۳ مورد).

در بیماران مورد بررسی در ۱۶۷ بیمار سونوگرافی یا IVP انجام شده بود که شیوع ناهنجاری‌های دستگاه ادراری-تناسلی ۸/۴٪ بوده است.

### بحث

ناهنجاری در نقاط مختلف بدن در اسکولیوز مادرزادی یافته شایعی بوده اما ضایعات نخاعی دارای ارزش فراوانی از نظر تشخیصی هستند. «مک‌مستر»<sup>(۵)</sup> شیوع این ناهنجاری را ۱۸/۳٪ می‌داند در حالی که «بلیک»<sup>(۷)</sup> شیوع این ضایعه را ۵۸٪ می‌داند علت این شیوع بالا را می‌توان معیار تعیین تترد کورد نامید که در آن کورد در زیر مهره اول کمری بدون توجه به سن و وجود بافت فیبروتیک در انتهای کورد تحت عنوان ارد کورد مطرح شده است. «برادفورد»<sup>(۲)</sup> شیوع ناهنجاری کورد را ۳۸٪ و «پروهینسکی»<sup>(۱۰)</sup> شیوع آن را ۳۰٪ می‌داند. در بررسی ما در

1. Blake
2. Braudford
3. Prohinski

## References

1. **Basu SP, Isebaie H, Noordeen MMH.** 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 Pediat Orthop* .1991; 11:36-41
3. **Bernard TN, Burke SW, Johanson CE, et al.** congenital spine deformities: A review of 47 cases. *Orthopedics*. 1985;8:777-83.
4. **Lonstein JE.** Congenital spine deformity. *Orthop Clin North Am*. 1990; 30:387-405
5. **Mc Master MJ.** Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1984;66:588-601.
6. **Winter RB, Moe JH, Eilers VE.** Congenital scoliosis : A study of 234 patients treated and untreated : Part 1. Natural history. *J Bone Joint Surg Am*. 1986; 50:1-15
7. **Blake NS, Lynch AS, Dowling FE.** Spinal cord abnormalities in congenital scoliosis . *Ann Radiol*. 1986; 29:377-9
8. **Mac Even GD, Winter RB, Hardy JH.** Evaluation of kidney abnormalities in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1972;54:1451-5..
9. **Mc Master MJ, Singh H.** Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *J Bone Joint Surg*. 1999;10:1367-83.
10. **Prahinski JR, Polly DW, Mc Hall KA, Ellenbogen RG.** Occult intraspinal anomaly in congenital scoliosis . *J Paediat Orthop*. 2000;20:59-63.
11. **Bernard TN, Burke SW, Johnston CE.** Congenital spine deformities : A review of 47 cases . *Orthopaedics*. 1985;8:777-83.
12. **Guerrerro G, Ssieh C, Dockendorf I, et al.** genitourinary abnormalities in children with congenital scoliosis . *Rev Chil Paediatr*. 1989;60:281-3.
13. **Hensinger R, Lang JE, Mac Ewen GD, Klipple.** File syndrome: A constellation of associated abnormalities . *J Bone Joint Surg Am*. 1974;56:1246-50.

Archive of SID