

تحقیقی

بدشکلی‌های مادرزادی ستون فقرات و برخی ناهنجاری‌های همراه

چکیده

زمینه و هدف: بدشکلی‌های مادرزادی اسکولیوز و کیفوز به دلیل بروز در نوزادی و کودکی با نگرانی‌های بسیاری برای والدین همراه است. ماهیت جنینی ایجاد بدشکلی نیاز به بررسی اختلالات سایر ارگان‌ها و نخاع را برمی‌انگیزد. هدف از این مطالعه اختلالات نخاعی، قلبی و کلیوی در بیماران با بدشکلی ستون فقرات و ارتباط آنها با یکدیگر و یافته‌های بالینی بیماران بود.

روش بررسی: این مطالعه توصیفی مقطعی روی ۹۷ بیمار که با نقص مادرزادی ستون فقرات طی آبان ماه ۸۴ تا دیماه ۸۵ (در مدت ۱۵ ماه) به درمانگاه ستون فقرات بیمارستان شفا یحیانیان تهران مراجعه کرده بودند، انجام شد. کلیه بیماران تحت معاینه بالینی، پرتونگاری‌های ستون فقرات، MRI، سونوگرافی کلیه و اکوکاردیوگرافی قرار گرفتند.

یافته‌ها: متوسط سن مراجعین ۸۱ ماه بود. ۲۹ نفر مرد و ۶۸ نفر زن بودند. ۸۱ بیمار (۴۶/۶ درصد) اسکولیوز مادرزادی و ۱۶ بیمار (۱۳ درصد) کیفوز مادرزادی داشتند. در هنگام مراجعه متوسط میزان اسکولیوز ۵۲ درجه و کیفوز ۷۰ درجه بود. ۲۲ بیمار نشانگان پوستی یا عصبی داشتند که ۸۱ درصد آنها نقصی در MRI داشتند ($P < 0/05$). اختلال نخاعی در ۳۶ بیمار اسکولیوزی (۴۶/۵ درصد) و ۲ بیمار کیفوزی (۱۳ درصد) وجود داشت ($P < 0/05$). بیشترین اختلال نخاعی سیرنکومیلی، دیاستوماتومیلیا و تترکورد بود. ناهنجاری ساختمانی قلبی در ۳ بیمار (۴ درصد)، ناهنجاری دریچه‌ای قلب در ۱۰ بیمار (۱۳/۵ درصد) و ناهنجاری کلیوی در ۷ بیمار (۷ درصد) وجود داشت. از این تعداد تنها یک بیمار با ناهنجاری ساختمانی قلبی و یک بیمار با ناهنجاری کلیوی کیفوز داشتند. دیگر بیماران در گروه اسکولیوز بودند.

نتیجه‌گیری: با توجه به فراوانی ناهنجاری نخاعی در بیمارانی اسکولیوزی و در بیماران کیفوزی تمامی بیماران دچار بدشکلی مادرزادی ستون فقرات بایستی تحت بررسی MRI، اکوکاردیوگرافی و سونوگرافی کلیه و مجاری برای ناهنجاری‌های مادرزادی قرار گیرند.

کلید واژه‌ها: بدشکلی مادرزادی ستون فقرات، ناهنجاری قلبی، ناهنجاری نخاعی،

ناهنجاری کلیوی

دکتر بهرام مبینی

متخصص ارتوپدی، فوق تخصص جراحی ستون فقرات
استادیار دانشگاه علوم پزشکی ایران

دکتر حمید بهتاش

متخصص ارتوپدی، فوق تخصص جراحی ستون فقرات
استادیار دانشگاه علوم پزشکی ایران

دکتر ابراهیم عامری

متخصص ارتوپدی، فوق تخصص جراحی ستون فقرات
استادیار دانشگاه علوم پزشکی ایران

دکتر حسن قندهاری

متخصص ارتوپدی، فوق تخصص جراحی ستون فقرات
استادیار دانشگاه علوم پزشکی ایران

نویسنده مسؤول: دکتر حسن قندهاری

پست الکترونیکی: drghandhari@yahoo.com

نشانی: تهران، میدان شهداء، خیابان مجاهدین اسلام

بیمارستان شفا یحیانیان، گروه ارتوپدی

تلفن: ۰۲۱-۳۳۱۲۰۰۷۶

نمابر: ۳۳۵۴۲۰۲۰

وصول مقاله: ۸۶/۲/۸

اصلاح نهایی: ۸۶/۹/۱۲

پذیرش مقاله: ۸۶/۹/۱۳

مقدمه

ستون فقرات طی ۸ هفته اول جنینی تکامل می‌یابد. طی این زمان عناصر استخوانی ستون فقرات شکل می‌گیرند. چین محور عصبی تکمیل می‌گردد و لوله عصبی بسته می‌شود. تکامل جنینی مهره‌ها با تکامل طناب نخاعی و دستگاه‌های مزودرمی قلبی و کلیوی همراه است (۴-۱).

بدشکلی‌های ستون فقرات به دنبال نقص در شکل‌گیری و یا نقص در قطعه‌ای شدن یا ترکیبی از هر دو رخ می‌دهد. رخدادهای داخل رحمی باعث این بدشکلی‌ها می‌شود و همراه آن ناهنجاری‌های طناب نخاعی پنهان نیز رخ می‌دهد. MacMaster بروز ۱۸ درصدی از اختلالات داخل نخاعی را در ۲۵۱ بیمار از بیماران با بدشکلی‌های ستون فقرات گزارش کرد. ۱۰۶ بیمار وی میلوگرام داشتند که ۳۹ بیمار ناهنجاری نخاعی را نشان دادند. ۷ بیمار هم در پرتونگاری ساده دیاستوماتوملیا را نشان دادند (۵).

MRI بهترین روش تشخیص این ناهنجاری‌هاست. Bradford با استفاده از MRI در بیماران اسکولیوز مادرزادی بروز ۳۸ درصدی را در ۴۲ بیمار گزارش کرد (۲).

این اختلالات طناب نخاعی شامل سیرنگومیلی، تترکورد، دیاستوماتوملیا، دیپلوملیا، ناهنجاری آرنولد کیاری و سایر اختلالات کمتر شایع می‌باشد. در اکثر موارد ارتباط مشخصی بین نوع بدشکلی با اختلال داخل نخاعی و همچنین یافته‌های معاینه فیزیکی با این اختلالات وجود ندارد.

با استفاده از یوروگرافی، MacEwen بروز اختلال دستگاه ادراری تناسلی را در اسکولیوز مادرزادی ۲۰ درصد گزارش کرد (۶). Guerrero با توام نمودن یوروگرافی با سونوگرافی بروز ۳۴ درصدی را گزارش نمود (۷).

ناهنجاری‌های قلبی همراه با بدشکلی‌های مادرزادی ستون فقرات کمتر مورد مطالعه قرار گرفته است. Hensinger بروز ۱۴ درصد را در سندرم کلیپل فایل گزارش کرد (۸) Basu نیز بروز ۲۶ درصد را در بیماران گزارش کرد (۹). اکثر مطالعات انجام شده به صورت گذشته‌نگر بودند.

هدف از انجام این مطالعه ارزیابی اختلالات نخاعی، قلبی و کلیوی در بیماران با بدشکلی ستون فقرات و ارتباط آنها با یکدیگر و یافته‌های بالینی بیماران بود.

روش بررسی

این مطالعه توصیفی مقطعی از آبان ماه ۸۴ تا دیماه ۸۵ به مدت ۱۵ ماه با بررسی کلیه بیماران که با نقص مادرزادی ستون فقرات به درمانگاه ستون فقرات بیمارستان شفا یحیائیان تهران مراجعه کرده بودند، انجام شد. این بیماران مراجعه اول و یا مراجعه تحت پیگیری داشتند. بیمارانی که از سال ۷۹ لغایت سال ۸۴ به منظور جراحی بستری شده بودند، نیز در صورت داشتن معیارها در مطالعه قرار می‌گرفتند و پس از دعوت به درمانگاه مورد بررسی کامل قرار می‌گرفتند.

برای تمام بیماران معاینه دقیق فیزیکی، پرتونگاری رخ و نیم‌رخ ستون فقرات، MRI کل ستون فقرات، سونوگرافی کلیه و مجاری ادراری، اکوی قلبی و در موارد ضروری یوروگرافی و همچنین مشاوره تخصصی برای مشکلات همراه انجام می‌شد. در مواردی که سن بیمار (بالای ۵سال) اجازه می‌داد و بیمار کاندید جراحی بود، PFT نیز انجام می‌شد. MRI تمام بیماران علاوه بر گزارش همکار رادیولوژیست به وسیله یک جراح اعصاب نیز رؤیت می‌شد.

ثبت نهایی اختلال نخاعی پس از تأیید جراح اعصاب انجام می‌شد. جراحی ستون فقرات توسط یکی از سه جراح بخش انجام می‌گردید و درمان مشکلات نخاعی نیز به وسیله یک جراح اعصاب انجام شد.

در مجموع ۱۱۸ بیمار و پرونده بیماران با بدشکلی مادرزادی ستون فقرات بررسی شد. از این تعداد ۹ مورد میلومننگوسل داشتند که از مطالعه حذف شدند. ۱۲ بیمار نیز پرونده‌ای ناقص داشتند و یا هیچ همکاری در تکمیل موارد بررسی نکردند. بدین ترتیب ۹۷ بیمار در مطالعه قرار گرفتند. ۶۵ بیمار به طور کامل بررسی شدند و در ۳۲ بیمار جنبه‌هایی از مطالعه نقص داشت که امکان تکمیل آن فراهم نشد. این تعداد به دلیل عدم تداخل با شکل مطالعه در مطالعه آماری گنجانده شدند. سطح مهره‌ای با در نظر گرفتن اولین مهره سینه‌ای در محل اتصال اولین دنده ثبت می‌شد. تترکورد (Tethered Cord) به مواردی که انتهای کونوس مدولاریس در محل یا پائین‌تر از محل دیسک L₂-L₃ بود، اطلاق می‌شد. نقص مهره‌ای مادرزادی به دو گروه اسکولیوز و کیفوز تقسیم شد. نقص مهره‌ای اسکولیوز براساس تقسیم‌بندی Bradford به

انواع نقص در شکل‌گیری (failure of formation)، نقص در قطعه‌ای شدن (failure of segmentation) و نقص ترکیبی (combined) تقسیم شدند.

یافته‌ها

از مجموع ۹۷ بیمار، ۲۹ نفر مرد و ۶۸ نفر زن بودند. متوسط سن مراجعین به درمانگاه ۶/۷ سال (۸۱ ماه) (۲ ماه تا ۲۳ سال) بود. یک بیمار ۳۲ ساله که به علت کمر درد مراجعه کرده بود، در بررسی‌ها همی‌ورتبرای L₂ داشت و از آمار سن حذف شد.

۸۱ بیمار اسکولیوز داشتند. پرتونگار ۱۰ بیمار غیرقابل تقسیم‌بندی بود. از ۷۱ بیمار دیگر ۴۰ مورد نقص در شکل‌گیری، ۵ مورد نقص در قطعه‌ای شدن و ۲۶ مورد نقص ترکیبی داشتند. ۱۶ بیمار نیز کیفوز داشتند. ۷ بیمار نقص در شکل‌گیری، ۵ مورد نقص در قطعه‌ای شدن و ۳ مورد نقص ترکیبی داشتند. یک مورد درجاتی از نیمه دررفتگی مهره را در اتصال گردنی سینه‌ای نشان می‌داد (جدول ۱).

جدول ۱: انواع مختلف بدشکلی ستون فقرات و فراوانی ناهنجاری

طناب نخاعی در افراد تحت مطالعه

نوع بدشکلی	تعداد	ناهنجاری طناب نخاعی تعداد (درصد)
نقص شکل‌گیری	۴۰	۱۴ (۲۵)
نقص قطعه‌ای شدن	۵	۴ (۸۰)
نقص ترکیبی	۲۶	۱۲ (۷۵)
کیفوز مادرزادی	۱۶	۳ (۱۸/۷)

۵ بیمار علائم پرتونگاری سندرم اسپوندیلوکوستال دیسوستوزیس (SCD) را نشان دادند. ۲ بیمار دچار لوردوز زیاد (هیپرلوردوز) بودند که آنها نیز در گروه اسکولیوز قرار گرفتند. در پرتونگاری ۶ بیمار نقص عناصر خلفی مهره (اسپاینایفیدا) مشهود بود. در ۵۷ مورد زاویه اسکولیوز و در ۱۲ مورد زاویه کیفوز بیماران قابل اندازه‌گیری بود و در بقیه موارد زاویه هنگام مراجعه یا در دسترس نبود و یا قابل اندازه‌گیری نبود. متوسط اندازه زاویه اسکولیوز ۵۲ درجه Cobb پس از حذف موارد بالای ۹۱ درجه بود. متوسط اندازه زاویه کیفوز ۷۰ درجه Cobb پس از حذف موارد بالای

۹۰ درجه بود.

در معاینه بالینی ۱۴ بیمار علائم پوستی به صورت دسته مو و یا لکه‌های قهوه‌ای بزرگ غیروابسته به نروفیبروماتوز روی ستون فقرات داشتند. از این تعداد ۸۵/۷ درصد (۱۲ بیمار) نقص طناب نخاعی داشتند.

۸ بیمار نقص عصبی داشتند که شامل ۱ مورد علائم میلوپاتی گردنی، ۳ مورد رفلکس‌های شکمی غیرقرینه، ۳ مورد رفلکس‌های وتری غیرطبیعی، ۲ مورد نیستاگموس، ۲ مورد ضعف اندام تحتانی، ۲ مورد گسستگی حسی (Sensory dissociation) اندام فوقانی و ۲ مورد ترکیبی از علائم حرکتی و حسی اندام تحتانی بود و از این تعداد ۷۵ درصد (۶ مورد) نقص طناب نخاعی داشتند.

در مجموع ۱۸ بیمار از ۲۲ بیمار (۸۱ درصد) با یافته پوستی عصبی نقص نخاعی داشتند ($P < 0/05$).

۸ بیمار دچار نقصی در اندام‌ها بودند (۶ مورد دررفتگی مادرزادی مفصل ران، ۳ مورد بدشکلی مچ پا و پا، ۲ مورد اختلاف طول اندام، ۱ مورد دست چماقی نوع رادیال و ۱ مورد نقص شست دست چپ) و از این تعداد ۵۰ درصد (۴ بیمار) نقص طناب نخاعی داشتند.

سایر یافته‌های بالینی شامل بدشکلی زانو (۳ مورد)، اسکاپولای بالا (۳ مورد)، ناهنجاری جمجمه‌ای صورتی (۱ مورد)، ناهنجاری قفسه‌صدری (۲ مورد)، مقعد سوراخ نشده (۱ مورد)، توریکولی (۱ مورد)، گردن کوتاه ناشی از سندرم کلیپل فایل (۲ مورد) به استثنای موارد سندرم SCD بود.

از مجموع ۹ بیماری که علائم فوق را داشتند، ۳۳ درصد (۳ بیمار) نقص طناب نخاعی داشتند (جدول ۱). از مجموع ۱۷ بیمار با علائم بالینی مثبت، به جز موارد با علائم پوستی عصبی ۷ بیمار نقص نخاعی داشتند.

یافته‌های MRI در ۳۸ بیمار از ۹۵ بیماری که MRI آنها انجام شد، نقص طناب نخاعی را نشان می‌داد (جدول ۲). از ۷۹ بیمار اسکولیوز ۴۶/۵ درصد (۳۶ بیمار) نقص طناب نخاعی داشتند. از ۱۶ بیمار کیفوز ۱۳ درصد (۲ بیمار) نقص طناب نخاعی داشتند. یک بیمار در ۴ سالگی MRI طبیعی داشت که در سن ۸ سالگی MRI وی سیرنکس و تترکورد را نشان داد.

۶ بیمار می‌شد که در ۴ بیمار با روش نگهدارنده و در ۲ بیمار با روش جراحی درمان شد. در بیمار آستروستیوما سرتاسری نخاعی پس جراحی تومور گردن نقص عصبی بلافاصله پس از عمل بدتر شد که در پیگیری به حد قبل از عمل بازگشت. در یک بیمار هم پس از جراحی سیرنگس ناحیه سینه‌ای، پارستزی در اندام تحتانی راست ایجاد شد که در پیگیری ۳ ماه بعد بهبودی داشت. یک مورد هم هنگام جراحی فشارزدایی آرنولد کیاری به علت پرولاپس مخچه حین جراحی پس از بستری در بخش مراقبت‌های ویژه در گذشت.

از ۹۷ بیمار، ۷۴ بیمار اکوکاردیوگرافی شدند. از این تعداد ۶۱ بیمار اکوکاردیوگرافی سالم و ۱۳ بیمار (۱۷/۵ درصد) دارای اکوکاردیوگرافی غیرطبیعی بودند. ۱۰ بیمار مشکل درجه‌ای خفیف داشتند و ۳ بیمار (۴ درصد) ناهنجاری قلبی (یک نفر تترالوژی فالوت، یک نفر نقص جداری بین‌بطنی و یک نفر دکستروکاردی) داشتند. دو بیمار اول در کودکی تحت عمل جراحی قرار گرفتند. بیمار تترالوژی فالوت دچار کیفوز، بیمار نقص جداری بین‌بطنی دچار اسکولیوز ناحیه سینه‌ای از نوع ترکیبی و بیمار دکستروکاردی دچار اسکولیوز ناحیه گردنی سینه‌ای از نوع ترکیبی بود.

از ۹۷ بیمار، ۶۶ بیمار تحت بررسی سونوگرافی کلیه و مجاری ادراری قرار گرفتند. از این تعداد ۵۹ بیمار سالم بودند و ۷ بیمار (۱۲ درصد) نقصی در کلیه و مجاری ادرار (۳ نفر آرنزی کلیه، یک نفر کلیه نعل اسبی لگنی، ۲ نفر اکتوبی مادرزادی اورتر و یک نفر ناهنجاری خفیف کلیوی) داشتند.

این بیماران دچار اسکولیوز با نقص در شکل‌گیری مهره (۴ مورد)، اسکولیوز نقص ترکیبی (۲ مورد) و کیفوز (یک مورد) بودند. از این ۷ بیمار ۳ نفر (۴۲/۹ درصد) نقص طناب نخاعی داشتند.

از ۹۷ بیمار، ۵۳ نفر جراحی شدند. ۴۵ بیمار به علت اسکولیوز مادرزادی و ۸ بیمار به علت کیفوز مادرزادی تحت جراحی قرار گرفتند. میانگین سن برای جراحی اسکولیوز ۹ سال (۱۸ ماه تا ۲۳ سال) و برای جراحی کیفوز ۱۳ سال (۲ تا ۲۳ سال) بود.

۸ بیمار به علت شدت انحناء و وضعیت ریوی غیرقابل جراحی تشخیص داده شدند. ۲۴ بیمار تحت پیگیری داخل

جدول ۲: فراوانی اختلالات مادرزادی طناب نخاعی

اختلالات مادرزادی طناب نخاعی	تعداد (درصد)
سیرنگومیلی	۲۲ (۳۰/۵۵)
دیاستوماتومیلیا	۱۳ (۱۸/۰۵)
دیپلومیلیا	۱۱ (۱۵/۲۷)
تترکورد	۱۰ (۱۳/۸۸)
طناب نخاعی پایین	۵ (۶/۹۴)
آرنولد کیاری	۴ (۵/۵۵)
لیپومای داخل کانال	۳ (۴/۱۶)
فیلموم ترمینالیس ضخیم	۳ (۴/۱۶)
آستروستیوما نخاع	۱ (۱/۳۸)
جمع کل ناهنجاری‌ها	۷۲ (۱۰۰)

کل یافته‌های ۳۸ بیمار عبارتند از: تترکورد (۱۰ مورد)، طناب نخاعی پایین قرار گرفته (۵ مورد)، فیلموم ترمینالیس ضخیم (۳ مورد)، ناهنجاری آرنولد کیاری (۴ مورد)، سیرنگومیلی (۲۲ مورد)، دیاستوماتومیلیا (۱۳ مورد)، دیپلومیلیا (۱۱ مورد)، لیپومای داخل کانال (۳ مورد)، آستروستیوما نخاعی (۱ مورد). در ۴ مورد اکتازی دورا بدون نقص همراه وجود داشت که در آمار در نظر گرفته نشد.

از ۳۸ بیمار دچار نقص مادرزادی طناب نخاعی، ۳۰ بیمار جراحی شدند و میانگین سن بیماران در زمان جراحی ۶/۴ سال (۱۰ ماه تا ۲۲ سال) بود. ۸ بیمار با توجه به علائم و شکل ضایعه تحت جراحی قرار نگرفتند و برای ناهنجاری ستون فقرات تحت پیگیری یا جراحی قرار گرفتند.

یک بیمار به علت تومور سراسری داخل نخاعی، آستروستیوما، ۲ بار در ۲ سطح متفاوت و یک بار برای درمان سیرنگس تحت درمان جراحی قرار گرفت. یک بیمار نیز در سن ۴ سالگی برای تترکورد و در ۸ سالگی به منظور سیرنگس جراحی شد. ۹ بیمار به علت دو نقص طناب نخاعی تحت جراحی قرار گرفتند.

جراحی‌های طناب نخاعی شامل آزادسازی تترکورد (۱۲ مورد)، سیرنگوستومی (۸ مورد)، شنت سیرنگس (۳ مورد)، جراحی فشارزدایی آرنولد کیاری به روش‌های مختلف (۳ مورد)، برداشتن بار دیاستوماتومیلیا (۱۳ مورد) بود.

عوارض جراحی اعصاب شامل نشست مایع مغزی نخاعی در

Basu بروز ۳۷ درصد را در ۱۲۶ بیمار گزارش کرد و در بیماران کیفوز مادرزادی این بروز ۵۶ درصد بود (۹). در مطالعه دیگری از McMaster از ۵۱ بیمار دچار کیفوز تنها یک بیمار نقص طناب نخاعی داشت (۴). در پژوهش حاضر بروز اختلالات نخاعی در اسکولیوز مادرزادی ۴۶/۵ درصد و در بیماران کیفوز مادرزادی ۱۳ درصد بود. اختلال طناب نخاعی در بیماران اسکولیوزی در بالاترین حد در مقایسه با سایر مطالعات و اختلال در بیماران کیفوزی در حد فاصل دو گزارش متناقض موجود است. اختلال طناب نخاعی در بیماران اسکولیوزی از اختلال در بیماران کیفوزی بیشتر است ($P < 0/05$).

برای اطمینان، رادیوگرافی بیماران کیفوزی یک‌بار دیگر برای تأیید اختلال مادرزادی بررسی شد که همان آمار را تأیید کرد. دلیل بروز کمتر نقص نخاعی در بیماران کیفوزی این است که اختلال عامل کیفوز یا کیفواسکولیوز مادرزادی طی مرحله تأخیری غضروفی شدن و استخوانی شدن جنینی رخ می‌دهد که در آن زمان آناتومی پایه ساختمان‌های عصبی تشکیل شده‌اند (۴).

میزان بروز نقص طناب نخاعی در موارد نقص قطعه‌ای شدن و نقص ترکیبی بیشتر بود که با مطالعه Basu هم‌خوانی دارد، اما از نظر آماری تفاوت معنی‌دار نیست. Basu، McMaster و Bradford نتیجه گرفتند که اختلالات عصبی پوستی نشانگر مناسبی برای اختلال طناب نخاعی است (۲ و ۳ و ۹). در مطالعه حاضر نیز ۸۵ درصد از بیماران با نشانگان پوستی و ۷۵ درصد با علائم عصبی دچار اختلال طناب نخاعی بودند که ارتباط نشانگان پوستی عصبی را با اختلال طناب نخاعی نشان می‌دهد ($P < 0/05$).

Basu معتقد است که با توجه به خطرات احتمالی بی‌هوشی برای انجام MRI کودکان زیر ۵ سال MRI در صورتی انجام شود که نقص عصبی پیشرونده و یا بدشکلی پیشرونده وجود دارد و یا این که جراحی فوری ضروری باشد (۹). در مطالعه حاضر، ما ۵۱ بیمار ۵ ساله و کوچک‌تر را MRI کردیم که هیچ عارضه‌ای به همراه نداشت. تنها یک نوزاد ۶ ماهه به دلیل کمی وزن و به توصیه متخصص بیهوشی MRI را در یک‌سالگی انجام داد. از سویی از ۵۱ بیمار زیر ۵ سال ۱۹ بیمار

بریس یا تحت پیگیری جراحی اول (جراحی طناب نخاعی) و ۱۲ بیمار نیز در نوبت جراحی قرار گرفتند. نوع اعمال جراحی به تفکیک بیماران اسکولیوز عبارت بود از: فیوژن قدامی و خلفی با وسیله گذاری چندقطعه‌ای (۲۳ مورد)، همی‌ایفیزیودز قدامی و خلفی (۱۵ مورد)، فیوژن خلفی insitu (۳ مورد)، فیوژن اپیکال خلفی با وسیله هارینگتون در دیستراکشن (۳ مورد) و فیوژن قدامی با وسیله گذاری (یک مورد).

نوع اعمال جراحی در بیماران کیفوز به تفکیک شامل فیوژن قدامی و خلفی با وسیله گذاری چندقطعه‌ای (۵ مورد) و فیوژن خلفی insitu (۳ مورد) بود.

عوارض جراحی ستون فقرات شامل عفونت پس از عمل (۲ مورد) و ترشح استریل از زخم (۲ مورد) بود. ۲ بیمار اول پس از درمان دبریدمان و آنتی‌بیوتیک و ۲ بیمار دیگر پس از درمان نگهدارنده بهبود یافتند.

از ۵۳ بیمار مورد جراحی، ۳۵ بیمار بررسی ریوی شدند. متوسط ظرفیت حیاتی با فشار (FVC) بیماران ۷۱ درصد (۲۳ درصد تا ۱۰۶ درصد) بود.

بحث

طی سال‌های گذشته آماری از همراهی مشکلات داخل نخاعی با بدشکلی‌های ستون فقرات گزارش شده است. در چند مطالعه نیز آماری از همراهی مشکلات قلبی کلیوی با بدشکلی‌های ستون فقرات گزارش گردید. در هیچ‌یک از موارد فوق آماری در کشور ما وجود ندارد.

متوسط سن بیماران این مطالعه ۸۱ ماه بود که در مطالعات دیگر ۵/۹ تا ۸/۷ سال گزارش شده است (۲ و ۳ و ۱۰ و ۱۱). به نظر میزان توجه والدین به بدشکلی ستون فقرات در سال‌های اخیر قابل قبول می‌باشد. البته امکان تشخیص بدشکلی ستون فقرات در سه ماهه اول بارداری امکان‌پذیر است (۱۲).

McMaster بروز ناهنجاری نخاعی در ۱۰۶ بیمار از مجموع ۲۵۶ بیماری که MRI شده بودند را ۱۸ درصد گزارش کرد (۳). Bradford بروز ۳۸ درصدی را در ۴۲ بیمار مورد مطالعه نشان داد (۲). Blake با میلوگرافی، بروز ۵۸ درصد را گزارش کرد. به نظر به علت معیارهای تشخیصی وسیع چنین آمار بالایی گزارش شده است (۱۳). Prahinski نیز در ۳۰ بیمار، بروز ۳۰ درصد را گزارش کرد (۱۱).

مشکلات قلبی و ۴ درصد ناهنجاری ساختمانی قلبی می‌باشد. ممکن است این اختلاف بدین علت باشد که بیمارستان محل مطالعه ما، بیمارستان ارجاعی ارتوپدی است و بیماران با مشکلات جدی قلب، به دلیل عوارض بیماری قلبی و یا عدم نیاز به درمان بدشکلی ارجاع نشده باشند. اختلالات قلبی با نقص نخاعی، نوع اسکولیوز یا کیفوز و محل درگیری مهره‌ها ارتباطی نداشت.

مطالعات مختلف، بروز ناهنجاری کلیوی را ۲۱ درصد تا ۳۴ درصد گزارش کرده‌اند (۷ و ۱۷). در مطالعه حاضر میزان بروز ۱۲ درصد بود. در مطالعه ما هیپوپلازی کلیه‌ها و یورتر بزرگ گزارش نشد. با توجه به عملکرد طبیعی کلیه‌ها ممکن است که به دلیل اختلاف در معیارگذاری همکاران سونولوژیست باشد. علت اختلاف آماری می‌تواند به خاطر در نظر نگرفتن این دو اختلال باشد که در مطالعات قبلی شامل تعداد زیادی از مواردشان بوده است. این ناهنجاری‌های کلیوی مربوط به طبیعت کلیه است و تنها پیگیری آنها ضروری است. ناهنجاری کلیوی با نقص نخاعی، نوع اسکولیوز یا کیفوز و محل درگیری مهره‌ها ارتباطی نداشت. از نظر نوع جراحی علاوه بر موارد ذکر شده در سال‌های اخیر روش expansion thoracoplasty در موارد خاص بدشکلی مادرزادی انجام می‌شود (۱۸).

نتیجه‌گیری

فراوانی ناهنجاری نخاعی در بیماران اسکولیوزی ۴۶/۶ درصد و در بیماران کیفوزی ۱۳ درصد به دست آمد و هیچ رابطه‌ای بین یافته‌های فیزیکی (غیر از پوستی عصبی) با یافته‌های MRI وجود نداشت. ناهنجاری‌های همراه در کیفوز کمتر شایع بود. کلیه بیماران دچار بدشکلی مادرزادی ستون فقرات بایستی تحت بررسی MRI، اکوکاردیوگرافی و سونوگرافی کلیه و مجاری قرار گیرند.

تشکر و قدردانی

بدین وسیله از جناب آقای دکتر خداکرم رستگار جراح محترم مغز و اعصاب، همکار عزیز که جراحی ناهنجاری‌های نخاعی را بر عهده داشتند، قدردانی می‌گردد.

یافته‌های MRI داشتند که از این تعداد ۳۱ درصد (۶ بیمار) هیچ علامت پوستی یا عصبی نداشتند. به نظر می‌آید انجام MRI در کودکان زیر ۵ سال نیز بی‌خطر بوده و برای کشف اختلالات نخاعی ضروری است. Fribourg نشان داد که علاوه بر اسکولیوز مادرزادی و ایدیوپاتیک در اختلالات راه رفتن و ضعف اندام تحتانی نیز MRI کمک‌کننده است (۱۴).

مطالعات گذشته عدم وجود رابطه را بین یافته‌های فیزیکی و نقص طناب نخاعی بیان کرده‌اند (۲ و ۹ و ۱۰). در مطالعه حاضر نیز رابطه‌ای بین یافته‌های فیزیکی به جز یافته‌های پوستی و عصبی و نقص طناب نخاعی پیدا نشد.

یافته‌های بالینی در بیماران با نقص قلبی قابل توجه است، اما در نقص کلیوی قابل چشم‌پوشی است. هر چند ارتباط معنی‌داری وجود نداشت.

در مطالعات Bradford، Basu و Prahinski یافته تترکورد شایع‌ترین بود (۲ و ۹ و ۱۱). اما در مطالعه ما سیرنگومیلی بالاترین شیوع و به دنبال آن دیاستوماتومیلیا و دیپلومیلیا و سپس تترکورد قرار داشت.

در مطالعه Bradford و Prahinski معیار تترکورد قرار گرفتن کونوس مدولارس پایین‌تر از دیسک L2-L3 بود (۲ و ۱۱).

معیار جراحی اختلالات نخاعی شامل نقص عصبی، احتمال نقص عصبی، پیشرفت بدشکلی و احتمال نقص عصبی پس از اصلاح بدشکلی بود (۱۵ و ۱۶). البته Yu و Wang نشان دادند که می‌توان در موارد دیاستوماتومیلیا نوع فیروز بدشکلی ستون فقرات را بدون جراحی نخاع اصلاح کرد (۱۵ و ۱۶). در مطالعات قبلی هیچ آماری از عوارض جراحی در این بیماران وجود ندارد (۱۷-۱۵). عوارض کوچک در ۲۰ درصد (۶ بیمار)، عوارض بزرگ در ۶/۶ درصد (۲ بیمار) و مرگ در ۰/۶ درصد (یک بیمار) به وجود آمد. البته تجربه جراح به خصوص در حفظ عناصر خلفی مهره‌ها به منظور جراحی بعدی بدشکلی بسیار اهمیت دارد.

در پژوهش‌های انجام شده میزان بروز ناهنجاری قلبی ۲۶ درصد، ۷ درصد و ۱۰ درصد گزارش شده است (۹ و ۱۳ و ۱۴) که نزدیک به مطالعه ما با توجه به وجود ۱۷/۵ درصد از کل

References

- 1) Bernard TN Jr, Burke SW, Johnston CE 3rd, Roberts JM. Congenital spine deformities. A review of 47 cases. *Orthopedics*. 1985;8(6):777-83.
- 2) Blake NS, Lynch AS, Dowling FE. Spinal cord abnormalities in congenital scoliosis. *Ann Radiol (Paris)*. 1986;29(3-4):377-9.
- 3) McMaster MJ. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1984;66(4):588-601.
- 4) 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.
- 5) McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg Am*. 1982;64(8):1128-47.
- 6) MacEwen GD, Winter RB, Hardy JH. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1972;54(7):1451-4.
- 7) Guerrero G, Saieh C, Dockendorf I, Díaz V. Genitourinary anomalies in children with congenital scoliosis. *Rev Chil Pediatr*. 1989;60(5):281-3.
- 8) Hensinger RN, Lang JE, MacEwen GD. Klippel-Feil syndrome; a constellation of associated anomalies. *J Bone Joint Surg Am*. 1974;56(6):1246-53.
- 9) Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine*. 2002;27(20):2255-9.
- 10) Suh SW, Sarwark JF, Vora A, Huang BK. Evaluating congenital spine deformities for intraspinal anomalies with magnetic resonance imaging. *J Pediatr Orthop*. 2001;21(4):525-31.
- 11) Prahinski JR, Polly DW Jr, McHale KA, Ellenbogen RG. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2000;20(1):59-63.
- 12) Chen M, Chan B, Lam TP, Shek T, Lee CP, Tang MH. Sonographic features of hemivertebra at 13 weeks' gestation. *J Obstet Gynaecol Res*. 2007;33(1):74-7.
- 13) Blake NS, Lynch AS, Dowling FE. Spinal cord abnormalities in congenital scoliosis. *Ann Radiol (Paris)*. 1986;29(3-4):377-9.
- 14) Fribourg D, Delgado E. Occult spinal cord abnormalities in children referred for orthopedic complaints. *Am J Orthop*. 2004;33(1):18-25.
- 15) Wang T, Qiu GX, Shen JX, Zhang JG, Wang YP, Zhao H, et al. Evaluation and treatment of congenital scoliosis with split cord malformation. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*. 2005;43(12):770-3.
- 16) Yu B, Wang YP, Qiu GX, Zhang JG, Li JY, Shen JX, et al. Corrective surgery of congenital scoliosis with type II split spinal cord malformation. *Chin Med Sci J*. 2006;21(1):48-52.
- 17) Dowling FE. Spinal cord abnormalities in congenital scoliosis clinical and radiological evaluation. *Orthop Trans*. 1987; 11:103.
- 18) Kose N, Campbell RM. Congenital scoliosis. *Med Sci Monit*. 2004;10(5):RA104-10.
- 19) Freeman B. Scoliosis and kyphosis. Canale ST. Campbell operative orthopedics. 10th Ed. Philadelphia. Mosby. 2003; pp: 1859-91.