

THE OUTCOME OF ANTERIOR RELEASE, POSTERIOR INSTRUMENTATION AND CIRCUMFERENTIAL FUSION IN SCHEUERMANN'S KYPHOSIS

I. Teoman BENLİ¹, Alper KAYA²

SUMMARY

Scheuermann's kyphosis is generally treated conservatively. Surgery is reserved for patients with high-degree progressive kyphotic deformities and in patients with pain and neurological deficits. The most preferred surgical approach is posterior instrumentation and fusion. The risks associated with posterior approach include correction losses and pseudoarthrosis. Therefore, recently combined anterior and anterior fusion procedures are more frequently used. Studies reporting on the long term outcome of surgical and clinical treatments for Scheuermann's kyphosis are not many in number. Our study population consisted of 20 young adults with a kyphotic deformity greater than 70° who underwent anterior release, posterior correction with 3rd generation instrumentation, and anterior-posterior combined fusion and who were followed for at least 5 years. Preoperative, postoperative and final visit global thoracic and apical intersegmental kyphosis angles were assessed radiologically and the percent correction was determined. Clinically, patients were evaluated with SRS22 questionnaire. All patients were male with a mean age of 18.2 ± 2.1 . Preoperatively, the average kyphotic angle was $89.2^\circ \pm 17.9^\circ$, and postoperatively it fell down to $40.6^\circ \pm 14.3^\circ$, with a $45.5\% \pm 13.1\%$ correction. The apical intersegmental angle was $24.6^\circ \pm 5.3^\circ$ preoperatively, and it was reduced to $4.9^\circ \pm 2.0^\circ$ postoperatively. A statistically significant correction was observed in both global thoracic and apical intersegmental kyphosis angles

($p < 0.05$). No early or late infections, neurological deficits, or systemic complications occurred. In patients who received CTLSO treatment for 4 months, an average correction loss of $3.7^\circ \pm 1.4^\circ$ was detected at the final visit. With regard to SRS22 scores, scores equal to or greater than 4 were obtained in all patients for all domains, and the average scores for pain, function, personal appearance, mental status, and satisfaction with treatment were 4.8 ± 0.3 , 4.5 ± 0.4 , 4.6 ± 0.5 , 4.5 ± 0.5 and 4.7 ± 0.4 , respectively. The domain scores for personal appearance, mental status, and satisfaction with treatment showed a positive correlation with postoperative percent correction and a negative correlation with correction loss. Eighteen patients (90%) became completely free of pain, and the remaining 2 patients had a correction loss greater than 5°. In the light of these data, we suggest that in young adults with Scheuermann's kyphosis and a thoracic sagittal angle greater than 70°, it is possible to achieve normal sagittal contours with an intervention consisting of anterior release, posterior correction with 3rd generation instrumentation, and circumferential fusion. Also, it seems that this surgical treatment method together with the use of Milwaukee brace for 4 months result in a low incidence of correction loss as well as satisfactory clinical and cosmetic results.

Keywords: Scheuermann's kyphosis, adolescent kyphosis, surgical treatment, SRS22 questionnaire, long-term follow-up

¹ Prof. Ufuk University Medical Faculty, Department of Orthopedics and Traumatology, Ankara

² Orthopedics and Traumatology, Ufuk University Medical Faculty, Department of Orthopedics and Traumatology, Ankara

INTRODUCTION

Scheuermann's kyphosis is a developmental spinal deformity with an unknown etiology characterized by deformation of sagittal contours. This entity was originally described by Scheuermann as "idiopathic juvenile kyphosis" in 1921⁽¹⁵⁾. At that time, the disease was considered as an avascular necrosis, and the many theories that were then put forth regarding the etiology of the disease have not been proven. Many studies on Scheuermann's kyphosis examined conservative treatment methods, and the widely accepted therapeutic approach is orthosis⁽¹⁷⁾.

Bradford, in his study in 1974, concludes that the only and the most important option in the treatment of patients with Scheuermann's kyphosis is a conservative method⁽⁹⁾. Bradford suggests that surgical treatment is usually not needed. Most of the studies before 1980 seem to support Bradford's conclusions, and treatment based on orthosis and supported by postural exercise programs were reported to achieve satisfactory results^(15,17).

Speck and Chopin (1986), and Otsuka et al. (1990) suggested that orthosis was definitely effective in preadolescent children, however the exercise program had no effect on the control of curvature and surgery should be reserved for patients who have significant spinal curvature, pain resistant to medical treatment, and neurological deficits^(22,28). According to Herring (2002) conservative treatment should be used in patients with known progressive disease but with a cosmetically and functionally acceptable kyphotic deformity who have not yet achieved skeletal maturity (Risser 2 or below)⁽¹⁴⁾.

A literature review for the last 20 years indicates a definite consensus on the use of orthosis in skeletally immature patients. In same papers it is noted that conservative methods may initially show some beneficial effect on the kyphotic de-

formity, however significant correction losses may occur during the follow up period, and eventually only a mild to moderate efficacy with regard to the correction of kyphotic deformity could be achieved^(15,17,18,31).

From 1921, which is the year the disease was described, to 1975, the literature on the surgical treatment of the disease has been scarce⁽¹⁷⁾. In 1975, Bradford and his colleagues reported their results on the surgical treatment of the disease in 22 patients, and no other studies were published in the literature. In that study, Bradford et al. recommended surgical treatment with Harrington compression rods⁽¹⁰⁾. In 1993 Murray, Weinstein and Spratt published a study on the natural course and the long term outcome of the disease⁽²¹⁾. In patients reaching adulthood with a kyphotic deformity below 60°, no progression is expected⁽¹⁵⁾. Lowe proposes that surgical treatment is indicated in patients unresponsive to medical treatment who have a kyphotic deformity greater than 70°^(17,18).

Freeman, suggests that in recent years this method is being more frequently preferred due to the fact that it is a cosmetic deformity that responds to orthotic therapy modestly⁽¹²⁾. Basic corrective maneuver is compression applied posteriorly with instrumentation. Most of the studies on surgical treatment examined posterior instrumentation techniques. In patients undergoing posterior instrumentation only, significant correction losses have also been reported^(15,17-18). Therefore, Speck and Chopin, by considering their results on 59 patients, concluded that best results can only be achieved by combined anterior and posterior surgery⁽²⁸⁾.

The study subjects consisted of 20 consecutive young adults with a kyphotic deformity greater than 70° who underwent anterior release, posterior correction with 3rd generation instrumentation, and circumferential fusion. Patients were fol-

lowed for at least 5 years to evaluate correction losses, fusion rates, patient satisfaction.

PATIENTS AND METHODS

A total of 20 adolescent patients with idiopathic kyphosis with no other identified etiology were included in the study between January 1989 and January 2000. The mean age was 18.2 ± 2.1 (range: 17-20). All patients were male. In addition to cosmetic complaints, patients had discomfort while lying on their back, and back pain unresponsive to medical treatment following long lasting exercise. Neurological examination was normal. Radiologically, in addition to antero-posterior and lateral images, "fulcrum" radiographies were also obtained while the patients were standing. Cobb's method was used to measure the global kyphosis angle between the 2nd and 12nd thoracal vertebrae in the lateral views. Intersegmentary angles were determined by measuring the angle between the lines drawn through the upper and lower endplates of all the vertebrae involved in the kyphosis. In fulcrum images, the correction rates for intersegmentary and global kyphosis angles were determined. A diagnosis of Scheuermann's kyphosis was made if intersegmentary angles were greater than 5° in at least three levels and the global kyphotic deformity greater than 70° , in the lateral images obtained while the patient was standing.

With respect to classification of Scheuermann's kyphosis, patients with progressive kyphosis in the thoracal region were considered Type I, patients with kyphosis in cervicothoracic region were considered Type II, and patients with lumbar kyphosis were considered Type III⁽¹⁷⁾. In 1997, Gennari et al. proposed a new classification system with the following four categories: high thoracal kyphosis (Type I), middle thoracal kyphosis (Type II), low thoracal or thoracolumbar kyphosis (Type III), complete thoracal kyphosis

(Type IV)⁽¹³⁾. All patients were Type I according to the previous classification and Type IV according to Gennari classification.

In all patients, regular Scheuermann's kyphosis involving complete thoracal area with an apex at 7th and/or 8th vertebra was detected and a decision for surgical treatment was made. Indications for surgery were as follows: significant back pain; bone development stage reached to Risser 4-5; a curvature greater than 70° . Also, a good bone mineral density was required.

Following routine laboratory and clinical examinations, all patients were operated by Dr. Benli in SSK Ankara Research and Training hospital. Final visits were performed at the same institution in September 2005.

For surgery, anterior intervention was preferred, and following thoracotomy in lateral decubitus position, vertebrae were reached. Following the excision of anterior longitudinal ligament, intervertebral discectomy was performed by the removal of end plates with a small osteotomy device. These procedures were performed minimally in 5 levels and maximally in 7 levels located in the apical region of the kyphosis that had an intersegmentary angle of at least 5° . An intraoperative distractor was used to check whether adequate intervertebral release was achieved. To perform anterior fusion, tricortical grafts cut off from the ribs that were removed during thoracotomy were placed anteriorly as supportive grafts in each discectomy level together with autologous spongyous grafts. Surgical levels were closed orderly, and then thorax tube was placed and closed-water drainage was provided. In the same session, patients then were placed in prone position and posterior intervention was performed. In one patient Cotrel-Dubousset instrumentation (CDI) and in 19 Texas Scottish Rite Hospital (TSRH) system was used.

In addition to the transversopedicular claws placed on top, compression hooks and screws were placed up to the apical region. Then, two rods, prebend at least to the degree of correction rate in the fulcrum images, were placed bilaterally by the claws and hooks simultaneously. These were fitted to the hooks and transpedicular screws in the compressive mode by cantilever method to exert compression. Next, posterior fusion with autologous grafts was performed. Postoperatively, patients were made to sit on day 1, and were encouraged to stand and walk on day 2. Patients used vitraten mold, Milwaukee brace (CTLISO) for 4 months after the operation.

Thoracal kyphosis angles were measured pre- and postoperatively and at the final visit. If present, the Cobb angle of the scoliotic curvature in frontal plane was measured. Correction rates were determined. Fusion was ascertained on the basis of anterior intervertebral consolidation, the presence of posterior fusion mass as well as the presence of a correction loss below 5°. A correction loss between 5 and 10° was considered fibrous fusion; and a loss greater than 10° with significant back pain and implant failure was considered as pseudoarthrosis. In addition, all early and late complications were recorded and treatment satisfaction was measured by SRS22 questionnaire, which was validated and translated into Turkish by Alanay et al.. Five questions for each of the mental status, pain, function, and personal appearance domains and two questions for treatment satisfaction domain were used. For each question, a 5 point scale was used, and the final scores were determined by dividing the total points by 5 for the first four domains and by 2 for the treatment satisfaction domain. A point equal or greater than 4 was regarded as satisfactory. Statistical analyses were performed by "SPSS for Windows 9.0" software using "Significance test for the difference between different

observations among two paired groups" and "Pearson Correlation-Regression Test". A p value < 0.05 was considered significant.

RESULTS

In preoperative assessments, the average global thoracal kyphotic angle was $89.2^\circ \pm 17.9^\circ$ (70° - 109°), and no patients had scoliotic deformities in addition to deformities in the sagittal plane. The global kyphotic angle which showed an average correction of $11.1 \pm 9.1\%$ in the fulcrum images was reduced to $40.6^\circ \pm 14.3^\circ$ postoperatively with an average percent correction of $45.5 \pm 13.1\%$. The average apical intersegmental angle was $24.6^\circ \pm 5.3^\circ$ preoperatively, and it showed an average improvement of $4.9^\circ \pm 2.0^\circ$ postoperatively. The improvements in both global thoracal kyphosis and apical intersegmental kyphosis angles were statistically significant ($p < 0.05$).

No early or late infections, neurological deficits, or systemic complications occurred. In patients who received CTLISO treatment for 4 months, an average correction loss of $3.7^\circ \pm 1.4^\circ$ was detected at the final visit. In 18 patients (90%) a correction loss below 5° was detected, while 2 patients (20%) had 6° and 8° correction losses. However no patients including the latter two had significant pain or implant failure, indicating the absence of pseudoarthrosis.

With regard to SRS22 scores, all patients had domain scores equal to or greater than 4, and the average scores for pain, function, personal appearance, mental status, and satisfaction with treatment were 4.8 ± 0.3 , 4.5 ± 0.4 , 4.6 ± 0.5 , 4.5 ± 0.5 and 4.7 ± 0.4 , respectively. The domain scores for personal appearance, mental status, and satisfaction with treatment showed a positive correlation with postoperative percent correction and a negative correlation with correction loss. Eighteen patients (90%) were completely free of

pain, and the remaining 2 were the subjects with a correction loss greater than 5°.

DISCUSSION

After the disease was described at the beginning of the 19th century, Scheuermann's kyphosis was considered to be an avascular necrosis of the spine. Today this disease is thought to be caused by an abnormality in the cartilage matrix accompanied by a decrease in glycoproteins or by an extensive juvenile osteoporosis. Yet the certain etiopathogenesis is still unknown. However, definitely a shortening and intersegmentary wedging in the anterior column of the spine occurs due to a developmental defect^(12,31). For a diagnosis of Scheuermann's kyphosis to be made, wedging in at least three levels should be greater than 5° and no other etiological factors (neuromuscular, congenital, etc.) should be present^(15,17). Patients in our study met these criteria with wedging in at least 3 vertebrae together with an average apical intersegmentary kyphotic deformity of 24.6°.

The most important issue regarding the conservative treatment of Scheuermann's kyphosis is the outcome of brace treatment. According to Pizzutillo and Boni et al., compared to idiopathic scoliosis, brace treatment in Scheuermann's kyphosis is associated with a better outcome^(8,17,23). Bradford et al. treated their patients with Milwaukee brace for a total duration of 32 months (full-time for 14 months, and then part-time for the following 18 months), and achieved an average correction of 49% for thoracic kyphosis and 35% in lumbar lordosis; although correction loss was observed in all patients during long term follow up, the final thoracic kyphotic angle was better than the initial values in 69% of the patients. Montgomery and Erwin reported on the use of Milwaukee orthosis in 21 patients (18 months full-time, 6 months part-time) with a correction of

30% in the initial kyphosis and 10% of maximum final kyphotic correction⁽²⁰⁾. Lowe suggested that treatment with orthosis is associated with a significant initial improvement in Scheuermann's kyphosis, with a correction loss between 15-30% in the long term, indicating a moderate efficacy^(15,17). On the other hand, Soo et al., in their study comparing Milwaukee corset and Harrington rod found that although influenced by the severity of the curvature and the age at which treatment was given, long-term results do not differ significantly⁽²⁷⁾. All these data suggest that the correction rates obtained with corset treatment in Scheuermann's kyphosis are not very high, but despite these seemingly low rates, this approach is effective in achieving a thoracic kyphosis within the physiological range. During the follow up, the correction was partly decreased, but the kyphosis angle was still satisfactory.

In their review, Sachs et al. reported instrumentation failure in patients (n=120) with a kyphotic deformity greater than 74°⁽²⁵⁾. The critical angle reported by Montgomery and Erwin was 75°⁽²⁰⁾. Murray et al. suggests that in patients with a kyphotic angle below 71°, there was no significant progression during adulthood and there was no need for surgery⁽²¹⁾.

The first surgical study with a large sample (n=22) is that of Bradford et al. These authors achieved significant correction with Harrington compression rod; but 16 patients had significant correction loss, 3 patients had infection and 5 had implant failure⁽¹⁰⁾. Taylor et al. in their 27-patient series, found 15 patients with a correction loss equal to or greater than 5°⁽²⁹⁾.

In Scheuermann's kyphosis, one of the most controversial issues is the indications for surgical treatment. Lowe and Kasten treated 32 patients with CDI and suggested that the surgery was indicated for patients with a kyphotic angle greater than 75°⁽¹⁶⁾. Gennari et al. proposed that in pati-

ents with Type I, Type II and Type III Scheuermann's kyphosis, the presence of a kyphotic angle greater than 75° , 82° and 78° showed an indication for surgery⁽¹³⁾. According to Freeman, the definite indication for surgery is a progressive kyphotic deformity greater than 70° . Other indications include progressive neurological deficits and pain unresponsive to medical treatment⁽¹²⁾. On the other hand, it is obvious that indications for surgery have recently expanded due to cosmetic concerns. In our study, the indications for surgery were a kyphotic deformity greater than 70° , severe pain and the presence of cosmetic complaints. The average global thoracic kyphotic angle was 89.2° .

Another controversy in the surgical treatment of Scheuermann's kyphosis is timing of surgery. Speck and Chopin, and Otsuka et al. suggested that orthosis was definitely effective in preadolescent children, however the exercise program had no effect on the control of curvature, and the efficacy of orthosis treatment was mild-to moderate at adolescence age; thus, they state that in this age group surgery should only be used for patients who have significant spinal curvature, pain resistant to medical treatment, and neurological deficits^(12,22,28,31). Freeman proposes that the surgical treatment was most successful in patients near the end of adolescent period⁽¹²⁾. Therefore, in that study surgical treatment was used just before adulthood for Risser 5 patients. However, age homogeneity of the patients included in the study precludes a comparison with other age groups.

Studies reporting on the correction loss in patients undergoing posterior fusion only caused a shift in surgical approaches in the direction of combined fusion techniques. Speck et al. report that the initial complaint was pain in 46% of the patients, and the best results can be achieved with combined anterior and posterior correction and fusion⁽²⁸⁾. In 1988, Shufflebarger used anterior

or release and posterior CDI for 15 patients with Scheuermann's kyphosis; patients were followed for 26 months and the kyphotic angle fell from 81° to 33° , with negligible correction losses⁽²⁶⁾. Tribus states that the fusion segment should be extended to include the upper and lower vertebrae of the kyphotic segment, and with short instrumentations very severe kyphosis over the instrumentation is inescapable. Also, according to this author a correction greater than 50% should be avoided, and decompensation and neurological deficits can be improved by this way⁽³⁰⁾. Ferreira-Alves, Resina and Palma-Rodrigues in their 38 patient series achieved an average kyphotic angle of 43° with sublaminar wiring, with only 3 patients having a correction loss equal to or greater than 10° ⁽¹¹⁾.

In line with literature data, in the present study we used anterior fusion, correction with posterior instrumentation, and posterior fusion following anterior release in 20 patients with Type I (former classification) or Type IV (Gennari classification), in another words regular Scheuermann's kyphosis. The correction in postoperative global thoracic kyphosis angle was much higher compared to preoperative fulcrum radiographs (45.5%), with all patients achieving normal physiological thoracic kyphosis (30° - 50°). The average apical intersegmental angle was preoperatively 24.6° , and it fell down to 4.9° postoperatively. The improvements in both global thoracic kyphotic angle and apical intersegmental kyphosis angle were statistically significant ($p < 0.05$).

No early or late infections, neurological deficits, or systemic complications were noted. In the final evaluation, a minimal correction loss of 3.7° was determined. In 90% of the patients, the correction loss was below 5° , and only in 2 patients a correction loss of 6° and 8° were observed. However no patients including the latter two had significant pain or implant failure, indicating the absence of pseudoarthrosis.

Recently, a subjective questionnaire is also being frequently used in addition to clinical and radiological assessments in the evaluation of scoliosis patients. This questionnaire also assesses the change in patient's life quality⁽²⁻⁷⁾. There are also studies on different scoring systems, and several versions of these questionnaires have been translated and validated for different countries^(3-5,7). In the current study, the SRS - 22 questionnaire adapted to Turkish by Alanay et al. (also co-author of this study) was used⁽¹⁾. Our literature search did not reveal any studies that used a patient oriented questionnaire such as SRS-22 for evaluating the long-term outcome of the surgical treatment in Scheuermann's kyphosis. With respect to this, our study is the first to assess clinical results of the Scheuermann's kyphosis with SRS-22.

In SRS22, the average scores for pain, function, personal appearance, mental status, and satisfaction with treatment were ≥ 4 in all patients. The domain scores for personal appearance, mental status, and satisfaction with treatment showed a positive correlation with postoperative percent correction and a negative correlation with correction loss. Eighteen patients (90%) became completely free of pain, and the remaining 2 patients had a correction loss greater than 5°.

In the light of these data, we suggest that in young adults with Scheuermann's kyphosis and a thoracal sagittal contour greater than 70°, it is possible to achieve normal sagittal contours with an intervention that consists of anterior release, posterior correction with 3rd generation instrumentation, and circumferential fusion. Also, it seems that this surgical treatment approach combined with the use of Milwaukee brace for 4 months result in a low incidence of correction loss as well as satisfactory clinical and cosmetic results.

REFERENCES

1. Alanay A, Cil A, Berk H, Acaroğlu RA, Yazıcı M, Akcalı O, Kosay C, Genc Y, Surat A. Reliability and validity of adapted Turkish version of Scoliosis Research Society-22 (SRS-22) questionnaire. *Spine* 2005; 30(21): 2464-2468.
2. Asher M, Min Lai S, Burton D, Manna B. Spine deformity correlates better than trunk deformity with idiopathic scoliosis patients' quality of life questionnaire responses. *Stud Health Technol Inform* 2002; 91: 462-464.
3. Asher M, Min Lai S, Burton D, Manna B. The reliability and concurrent of the scoliosis research society – 22 patient questionnaire for idiopathic scoliosis. *Spine* 2003; 28 (1) : 36-69.
4. Asher M, Min Lai S, Burton D, Manna B. Scoliosis research society – 22 patient questionnaire : responsiveness to change associated with surgical treatment. *Spine* 2003; 28 (1): 70-73.
5. Asher M, Min Lai S, Burton D, Manna B. Discrimination validity of the scoliosis research society – 22 patient questionnaire : relationship to idiopathic scoliosis curve pattern and curve size. *Spine* 2003; 28 (1): 74-78.
6. Asher M, Min Lai S, Burton D, Manna B. The influence of spine and trunk deformity on preoperative idiopathic scoliosis patients' health-related quality of life questionnaire responses. *Spine* 2004; 29 (8) : 861-868.
7. Bago J, Climent JM, Ey A, Perez-Gruoso FJ, Izquierdo E. The Spanish version of the SRS-22 patient questionnaire for idiopathic scoliosis: transcultural adaptation and reliability analysis. *Spine* 2004; 29 (15): 1676-16804.
8. Boni T, Min K, Hefti F. Idiopathic scoliosis and Scheuermann's kyphosis. Historical and current aspects of conservative treatment. *Orthopade* 2002; 31 (1): 11 – 25 (English abstract).
9. Bradford D, Moe J, Montalvo F, Winter R. Scheuermann's kyphosis and round back deformity: results of Milwaukee brace treatment. *J Bone Joint Surg (Am.)* 1974; 56:740-758.

10. Bradford D, Moe J, Montalvo F, Winter R. Scheuermann's kyphosis: Results of surgical treatment by posterior spine arthrodesis in twenty-two patients. *J Bone Joint Surg (Am.)* 1975; 57: 429-448.
11. Ferreira-Alves A, Resina J, Palma-Rodrigues R. Scheuermann's kyphosis. The Portuguese technique of surgical treatment. *J Bone Joint Surg (Br.)* 1995; 77: 943-950.
12. Freeman BL III. Scoliosis and Kyphosis. In: Campbell's Operative Orthopaedics. Chapter 38, 10th Ed., Canale ST, Mosby, St. Louise, 2003, pp: 1880-1881.
13. Gennari JM, Aswald R, Ripoll B, Bergoin M. Indication for surgery in so-called "regular" thoracic and thoracolumbar kyphosis. *Eur Spine J* 1997; 6: 25-32.
14. Herring JA. Kyphosis. In: Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 3rd Ed., Vol. 1, Ed. Herring JA. WB Saunders Company, Philadelphia, 2002, pp: 328-329.
15. Lowe T. Current concepts review: Scheuermann's disease. *J Bone Joint Surg (Am.)* 1990; 72: 940-945.
16. Lowe TG, Kasten Md. An analysis of sagittal curves and balance after Cotrel-Dubousset instrumentation for kyphosis secondary to Scheuermann's disease. A review of 32 patients. *Spine* 1994; 19(15): 1685.
17. Lowe TG. Scheuermann's disease. In: The Textbook of Spinal Surgery. Bridwell KH, Dewald RL (Eds). Lippincott-aven Publishers, Philadelphia, 1997, pp: 1173-1197.
18. Lowe TG. Scheuermann's disease. *Orthop Clin North Am* 1999; 30(3): 475-487.
19. Merola AA, Maher TR, Brkariç M, Panagopoulos G, Mothur S, Kohani U, Lowe TG, Lenke LG, Wenger DR, Newton PO, Clements DH, Betz RR . A multicentre study of the outcomes of the surgical treatment of adolescent idiopathic scoliosis using the Scoliosis Research Society (SRS) outcome instrument. *Spine* 2002; 27 (18): 2046-2051.
20. Montgomery SP, Erwin WE. Scheuermann's kyphosis. Long-term results of Milwaukee brace treatment. *Spine* 1981; 6: 5-8.
21. Murray P, Weinstein S, Spratt K. The natural history and long-term follow-up of Scheuermann's kyphosis. *J. Bone Joint Surg (Am.)* 1993; 75: 236-247.
22. Otsuka N, Hall J, Mah J. Posterior fusion for Scheuermann's kyphosis. *Clin Orthop* 1990; 251: 134-139.
23. Pizzutillo PD. Nonsurgical treatment of kyphosis. *Instr Course Lect* 2004; 53: 485 – 491.
24. Rinella A, Lenke L, Peelle M, Edwards C, Bridwell KH, Sides B. Comparison of SRS questionnaire results submitted by both parents and patients in the operative treatment of idiopathic scoliosis. *Spine* 2004; 29 (3): 303-310.
25. Sachs B, Bradford D, Winter R, Lonstein J, Moe J, Wilson S. Scheuermann's kyphosis follow-up of Milwaukee-brace treatment. *J Bone Joint Surg (Am.)* 1987; 69: 50-57.
26. Shufflebarger HL. Cotrel-Dubousset instrumentation for Scheuermann's kyphosis. *Orthop Trans* 1989; 13: 90-97.
27. Soo CL, Noble PC, Esses SI. Scheuermann kyphosis: long-term follow-up. *Spine J* 2002; 2 (1): 49-56.
28. Speck G, Chopin D. The Surgical treatment of Scheuermann's kyphosis. *J Bone Joint Surg (Br.)* 1986; 68: 189-193.
29. Taylor T, Wenger D, Stephan J, Gillespie R, Bobechko W. Surgical management of thoracic kyphosis in adolescents. *J Bone Joint Surg (Am.)* 1979; 61: 496-503.
30. Tribus CB. Scheuermann's kyphosis in adolescents and adults; diagnosis and adults; diagnosis and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1998; 6: 36-43.
31. Wenger DR, Frick SL. Scheuermann kyphosis. *Spine* 1999; 24 (24): 2630 – 2639.

Corresponding address:

I. Teoman BENLİ
 Mithatpasa Cad. 59/2
 06420 Kızılay
 Ankara TURKEY
 Tel. +90 312 435 0914
 e-mail: cutku@ada.net.tr

SPİNAL BRUSELLOZ: KLİNİK ÖZELLİKLER, TANI VE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Semra TUNÇBİLEK ⁽¹⁾

ÖZET

Brucella cinsi bakteriler esas olarak hayvanlarda infeksiyon yapan, yakın temas veya hayvan ürünlerinin tüketilmesi ile insana geçebilen bakterilerdir. Ülkemizin de dahil olduğu bazı gelişmekte olan ülkelerde bruselloz endemik olarak görülmektedir. Kas iskelet sistemi brusellozun hedeflerinden biridir ve spinal tutulumu sık rastlanır. Lomber bölge diğer spinal bölgelere göre daha sık tutulur. Bruselloz spesifik olmayan bulgu ve semptomlarla ortaya çıkar. Lokalize spinal ağrı spinal tutulumun en erken işaretidir. Nörolojik semptomlar daha ileri evrelerde ortaya çıkabilir. Diğer infeksiyöz spondilodiskitlerden vertebral yapının korunması ile ayrılır. Kesin tanı için kan veya doku kültüründen etkenin izolasyonu esastır. Tüp aglütinasyon testi, Rose Bengal testi gibi tarama testleri yanı sıra ELISA, PCR yöntemleri tanıda yardımcıdır. Direk radyografi, bilgisayarlı tomografi, ve manyetik rezonans görüntüleme yöntemlerinden de tanıda yararlanılır. Tedavide kombine antibiyotik (streptomisin, rifampisin, tetrasiklin, doksisisiklin, gentamisin ve ofloksasin) en az altı hafta süre ile kullanılır. Cerrahi tedavi, nörolojik semptomlar varsa veya antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen hastalarda endikedir. Brusella spondilitinde erken tanı ve uygun tedavi yaklaşımları ile prognoz iyidir.

Anahtar Sözcükler: *Brucella*, omurga infeksiyonları, spondilit

SUMMARY

Brucellae are mainly zoonotic pathogens; however can cause human infections by close contact with the infected animals and via consumption of their products. Brucellosis is endemic in some regions, particularly developing countries including Turkey, musculoskeletal system is a target for brucellosis, and spine is one of the most affected parts of this system. Lumbar spine is affected more than thoracic or cervical parts of the spine. Localized spinal pain is the earliest sign of the spinal involvement. Neurological symptoms occur during later stages of the infection. Spinal brucellosis can be differentiated from other infectious spondylodiscitis by the well-protected architecture of the vertebrae. Isolation of the bacteria from blood or tissue cultures is essential for diagnosis of brucellosis. Screening tests such as tube agglutination or Rose Bengal tests, ELISA, PCR are used for diagnosis. Imaging techniques such as direct radiography, computerized tomography, magnetic resonance imaging are helpful for diagnosis of spinal brucellosis. Combined antibiotics (streptomycin, rifampicin, tetracycline, doxycycline, ofloxacin, gentamycin) are used for the treatment for at least 6 weeks. Surgical treatment is indicated if there are neurological symptoms and/or if the antibiotic treatment is not successful. Prognosis of brucella spondylitis is good with early diagnose and appropriate treatments.

Key Words: *Brucella*, spinal infections, spondylitis

¹ Doç. Dr., Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Bakterioloji ve Infeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Brucella cinsi bakteriler küçük, hareketsiz, spor oluşturmeyen, aerop Gram-negatif kokobasillerdir. Brucella cinsinde tanımlanmış altı tür vardır ve esas olarak hayvanlarda enfeksiyona neden olmakla birlikte belli koşullarda insana geçebilir. İnsanlarda esas olarak *B.abortus*, *B.melitensis*, *B.suis*, enfeksiyon yapar⁽¹⁰⁾. 18. yüzyılda brusella türleri ile oluşan sistemik enfeksiyon Malta ateşi veya ondulan ateş olarak adlandırılmış ve 1886'da insanlardan izole edilen etiyolojik ajan *Micrococcus melitensis* olarak adlandırılmıştır⁽⁷⁾. Takiben çeşitli organ tutulumları ile karakterize akut ve kronik brusella enfeksiyonları tanımlanmıştır. Patojenik brusellalar tüm dünyada yaygın olarak bulunmakla birlikte insanlardaki klinik hastalık insidansı çok değişkendir. Bazı ülkelerden neredeyse eradike edilmiş olmasına rağmen, Orta ve Güney Amerika, Arap Yarımadası ve Akdeniz ülkelerinde endemik olarak bulunur ve 200 vaka/100,000 gibi bir oranda görülebilir⁽¹⁰⁾. İnsana enfeksiyon tipik olarak pastörize edilmemiş süt veya süt ürünlerinin tüketimi veya enfekte hayvanla veya hayvanın sekresyonları ile direk temas sonucunda geçer⁽¹⁰⁾. Ayrıca enfeksiyöz aerosollerin inhalasyonu veya konjonktivaya inokulasyonu da geçiş yolu olabilir. Hayvanlarla yakın temas gerektiren çiftçilik, veteriner hekimlik, hayvan laboratuvarı çalışanları gibi insanlar mesleki olarak yüksek risk grubundadır. Bruselloz her yaş grubunda görülebilmekle birlikte, sıklıkla adolesan ve genç erişkinlerin hastalığıdır^(5,9,43). Özellikle, *B. melitensis*'in endemik olduğu bölgelerde çocuklarda da enfeksiyona rastlanır; hastalık erişkindekine benzer seyreder.

Türkiye'de en sık, sığırları tutan *B.abortus*, koyun ve keçileri tutan *B.melitensis* enfeksiyonuna rastlanır⁽⁴⁴⁾. Türkiye'de insanlarda bruselloz insidansının 0.59/100,000/yıl olduğu tahmin edilmektedir, fakat bazı bölgelerde ve bazı meslek gruplarında daha fazla olabilir^(1,2). Ülkemizde kayıt sistemlerinin yeterli olmaması nedeniyle hay-

vanlarda ve insanlarda kesin insidans ve prevalansı belirlemek güçtür. Özellikle Güneydoğu ve Doğu Anadolu bölgelerinde, insanların pastörize edilmemiş süt ve çiğ et tükettikleri bölgelerde bruselloz daha sıktır⁽¹⁸⁾.

Kas iskelet sistemi brusellozun hedeflerinden biridir ve omurga bu sistemde en sık etkilenen bölgedir^(8,9,25). Spinal tutulum, Akdeniz ülkeleri gibi endemik bölgelerde spondilodiskitlerin % 2-5'ni oluşturur⁽³⁵⁾. Kronik brusellozlu hastalarda % 10-50 oranında lokal ya da yaygın spinal tutulum gözlenebilir^(4, 44). Spinal tutulumu olan hastalar olmayanlara göre daha yaşlı, daha uzun semptom süresine sahip ve daha yüksek eritrosit sedimentasyon hızı olan hastalardır⁽³⁸⁾.

Vertebral tutulum en sık hematogen yolla olur. İki komşu vertebra aynı segmental arter tarafından beslendiğinden enfeksiyon genellikle iki komşu vertebrayı ve intervertebral diski tutar. Lomber spinal bölge, torakal ya da servikal spinal bölgelere göre daha fazla tutulur; brusellozda lomber tutulumun % 30 civarında görüldüğü bildirilmiştir⁽⁸⁾. Servikal tutulum ise % 6-20 oranında görülebilir^(20,42). Enfeksiyon izole diskit, spondilit, spondilodiskit olarak ortaya çıkabilir. Yaygın brusellozda birden fazla vertebrada, diskte ve epidural aralık da tutulabilir^(4,44).

Brusella spondilodiskiti, hastalığın erken evrelerinde iyi kanlanan bir bölge olan kartilaj son plağı tutulumu ile karakterizedir^(5,28,36,44). Spinal ekstradural veya paravertebral apse oluşumu oldukça nadir olmakla birlikte görülebilir^(28,36).

Patogenez

Brucella cinsi bakteriler fakültatif intrasellüler patojenlerdir ve konağın fagositik hücreleri içinde yaşamlarını ve çoğalmalarını sürdürebilirler. Brusellaların polimorfonükleer lökositin intrasellüler öldürme yeteneklerinden korunma mekanizmaları kısmen anlaşılabilmiştir. Bu mekaniz-

malardan bazıları primer ve sekonder granüllerin degranülasyonunun, myeloperoksidaz-H₂O₂ sisteminin ve reaktif O₂ ara ürünlerinin eliminasyonunu sağlayan Cu-Zn süperoksit dismutazın inhibisyonudur⁽³⁰⁾. Enfeksiyonu takiben mikroorganizma, lenf nodu, karaciğer, dalak, kemik iliği gibi retiküloendotelyal sistem organlarında lokalize olur⁽¹³⁾. Virülan bakterinin eliminasyonu Th1 tipi hücre aracılığıyla immünite gelişmesi ve makrofajların aktivasyonu ile gerçekleşir⁽¹⁶⁾.

Konak Immünitesi

Bruselloza karşı oluşan kazanılmış immünite, enfeksiyonun ilk haftasında IgM antikorlarının oluşumunu takiben ikinci haftadan itibaren IgG sentezinin başlaması ile karakterizedir⁽⁶⁾. İyileşmeyle birlikte IgM ve IgG antikor titreleri yavaş yavaş azalır; IgG antikor titresinin yüksek kalması kronik enfeksiyon veya nüksün göstergesidir⁽¹⁴⁾.

Semptom ve Bulgular

Hastalık sıklıkla spesifik olmayan bulgu ve semptomlarla kendini gösterir, ateş, terleme, halsizlik, poliartromiyalji, kilo kaybı, baş ağrısı en sık görülen klinik tablodur^(9,18). Fizik muayenede en sık hepatomegali (% 28) ve splenomegali (% 27) saptanır⁽¹⁸⁾.

Lokalize spinal ağrı spinal tutulumun en erken işaretidir⁽⁵⁾. Belirgin duyu kaybı, tendon reflekslerinin kaybı, ekstremitelerde güçsüzlük, parapleji, tetrapleji gibi diğer nörolojik semptomlar bunu takiben ortaya çıkar⁽⁸⁾. Yaygın spondilodiskite rağmen vertebral yapının korunması bruselloza spesifik bir bulgudur ve tüberküloz gibi diğer etkenlere bağlı granüloematöz hastalıklardan ayırıcıdır⁽³⁷⁾. Ayrıca vertebral yapının korunması nedeniyle spinal brusellozda patolojik kırıklara pek rastlanmaz.

Tanı

Brusellozun semptomları spesifik olmadığından detaylı öykü almak esastır. Lökosit sayımı genellikle normal veya düşüktür ve eritrosit sedimentasyon hızı değişkendir. Spondililti hastalarda hematolojik ve biyokimyasal değişiklikler hafif ve nonspesifik olmakla birlikte, hemoglobin düzeyi uzamış enfeksiyon nedeni ile düşük olabilir, hepatik transaminazlar hafif - orta derecede artmış olabilir. GGT ve alkalen fosfataz düzeylerinde artış ile birlikte normal bilirübin düzeyleri sık rastlanan bulgulardır⁽³⁸⁾.

Kesin tanı brusellanın kan, kemik iliği veya diğer doku örneklerinden izole edilmesi ile konur. İzolasyon oranı, kullanılan metoda bağlı olarak % 15-90 arasında değişkenlik gösterebilir⁽⁴⁶⁾. Brusella kültür ortamında kolay üretilen bir bakteri olmadığından, etkenin brusella olabileceğinden şüphelenilmez ve uygun kültür ortamı kullanılmaz ise kültürler genellikle negatif sonuç verir⁽²⁵⁾. Bakteriyemi intermittant olduğundan kandan bakterinin izolasyonu çok güçtür. Bazı çalışmalarda pozitif kan kültürü elde edebilme oranı düşük bildirilmiştir^(25,44), fakat % 74 kadar yüksek oranlar bildiren çalışmalar da vardır^(38,41). Çoğu laboratuvar, otomatik kan kültür sistemlerini kullanır (örn. BACTEC veya BacT/Alert). Enfeksiyonla karşılaşma öyküsü, enfeksiyonla uyumlu semptom ve bulgular, 1/100 üzerinde brusella aglütinasyonu, brusellaya yönelik antibiyotik tedavisi ile hızlı düzelme gibi kriterler tanıyı güçlendirir^(31,39). Brusella intrasellüler olarak yaşayabildiğinden ve retiküloendotelyal sistemi özellikle tuttuğundan, ek olarak kemik iliği, karaciğer dokusu, lenf nodundan alınacak örneklerden yapılacak kültürler pozitif sonuç alma olasılığını artırır^(17,47). Polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) gibi moleküler teknikler veterinerlikte yaygın olarak kullanılmaktadır. Periferik kan veya diğer dokulardan elde edilen örneklerde PCR'ın çok duyarlı ve özgün olduğu bildirilmiştir; fakat insan bru-

sella infeksiyonlarının tanısı için henüz yaygın olarak kullanıma girmemiştir⁽²⁶⁾. Bakterinin 16s bölgesinden elde edilen rRNA sekansından elde edilen türe özgü primer çiftleri kullanılan PCR yöntemi ile pozitif sonuç oranı % 73 kadardır^(29,33). PCR ile negatif sonuç genellikle bir aydan az öyküsü olan akut infeksiyonlarda görülür⁽²⁹⁾. Ayrıca, PCR testi relapsların erken tanısı için de faydalıdır^(23,27).

Bakteriyolojik olarak tanı konulamayan durumlarda, spesifik antikorların serumda yüksek titrelerde saptanması tanıyı güçlendirir. En yaygın olarak kullanılan Tüp aglütinasyon testidir. Rose Bengal testi yaygın olarak kullanılan hızlı ve basit bir tarama testidir fakat diğer testlerle doğrulanması gerekir çünkü özellikle endemik bölgelerde yalancı pozitif sonuçlar sıklıkla alınabilir^(12,48). Rose Bengal testi ile elde edilen pozitif sonuçların Tüp aglütinasyon testi ile doğrulanması gerekmektedir⁽³⁾.

Brusella ELISA testi en duyarlı ve özgün serolojik testtir ve diğer testlerin negatif olduğu durumda bile pozitif sonuç verebilir⁽⁴⁹⁾. Hangi test kullanılırsa kullanılsın, tek bir ölçüm her zaman tanı için yeterli olmayabilir. Fakat, aktif infeksiyonu olan çoğu vakada titre 1:160 veya üzerindedir. Brusella sitoplazmik proteinlerini ölçmeye yönelik bir ELISA testi ile aktif ve inaktif infeksiyon ayırımının sağlandığı görülmüştür⁽¹⁵⁾.

Lokalize spinal ağrı spinal brusellozun en erken bulgusudur ve organizmanın kandan veya diğer doku örneklerinden izolasyonu tanıyı doğrulamak için gerekir. Spinal tutulumda doğru tanı ve tedavi için doku biyopsisi şarttır ve biyopsi için perkütan transpedikül yaklaşım ile çok iyi tanısal sonuçlar elde edilebilir⁽¹⁹⁾. Spinal tutulumda kültür ve serolojik testlerin yanı sıra radyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme yöntemleri (MRI) ile daha doğru ve başarılı sonuçlar elde edilir⁽⁴⁵⁾.

Direk radyografik görüntüleme yöntemleri, hızlı, basit ve ucuzdur fakat hastalığın ilk haftalarında duyarlılığı düşüktür⁽²⁵⁾. Brusella spondiliti yavaş seyirli bir hastalık olduğundan direk grafilerde dejeneratif hastalıklarla karışabilir⁽⁴⁾. Radyonüklid sintigrafisi çok duyarlı bir testtir fakat spesifik değildir; kemikteki inflamatuvar diğer durumlardan ayıramaz. Bununla birlikte tüm vücut kas iskelet sistemi değerlendirmesi için uygundur, fakat MRI gibi ek görüntüleme yöntemleri ile birlikte değerlendirilmelidir⁽⁴⁾.

MRI spondilit tanı ve takibinde önemli yere sahiptir. Brusella spondiliti tek veya çok odaklı olabilir; vertebral yapının yaygın osteomyelite rağmen korunmuş olması ve paraspinal yumuşak doku tutulumunun minimal olması özellikle brusella spondilitini düşündüren bulgulardır⁽³⁷⁾.

Brusella Spondiliti ve Diğer Spondilitlerin Ayırıcı Tanısı

Brusella spondilitinin ayırıcı tanısında kas iskelet sistemi travmaları, osteoartritler, intervertebral disk hernisi, lokal veya metastatik maligniteler, vasküler malformasyonlar ve özellikle osteoporozu olan hastalarda vertebral kırıklar düşünülmelidir⁽³²⁾. Radiküler ağrı lomber disk hernisi ile karışmasına neden olabilir⁽⁴⁵⁾.

Spondilit sık rastlanmayan bir infeksiyon olmakla birlikte brusella ve tüberküloz gibi bazı sistemik infeksiyöz ajanlarla görülebilir. Bunların yanı sıra en çok *S. aureus* olmak üzere piyojenik spondilitler de görülebilir. Farklı etiyolojik ajanlarla oluşan spondilitlerin bazı özellikleri, semptom ve bulguları, infeksiyonun oluşumunu kolaylaştırıcı faktörler, tanı ve tedavi yaklaşımları farklılık göstermektedir. Ayırıcı tanıda yardımcı olabilecek bu faktörler şöyle özetlenebilir⁽⁸⁾:

1- Risk faktörleri: Diyabet, intravenöz ilaç kullanımı, geçirilmiş fokal infeksiyon ve/veya bakteriyemi vertebra cerrahisi, bağışıklık siste-

mini zayıflatan hastalık veya tedaviler başlıca risk faktörleridir. Bu faktörlerin varlığı ağırlıklı olarak piyojenik spondilit ile ilişkilidir⁽⁸⁾.

2- Tutulan vertebralar: Brusella spondiliti ve piyojenik spondilitler en çok lomber vertebraları ve ikinci sırada torasik vertebraları tutarken, tüberküloz ile ilk sırada torakal ikinci sırada lomber vertebral tutulum söz konusudur. Servikal tutulum brusella ve piyojenik ajanlarla sık olmamakla birlikte görülürken tüberküloz ile servikal tutulum çok nadirdir⁽⁸⁾.

3- Tanı: Brusella spondilitinde hastalar genellikle daha önceden akut infeksiyon tanısı almış olurlar, fakat tüberkülozun etken olduğu durumda spondilit ilk tanı olabilir. Ayrıca bruselloz multifokal olabilirken, tüberkülozda buna rastlanmamıştır⁽¹¹⁾.

4- Klinik bulgular: Ateş, titreme, terleme gibi bulgular brusella ve piyojenik etkenlerle sık görülürken tüberküloz spondilitinde bu bulgulara daha az rastlanır. Spinal deformite diğer ajanlarla daha nadir gözlenirken tüberküloz spondilitinde sık rastlanır. Nörolojik semptomlar da yine en çok etkenin tüberküloz olduğu durumlarda gözlenir. Nörolojik defisit brusella spondilitinde nadir görülürken tüberküloza bağlı olarak gelişen spondilitte sık rastlanan bir bulgudur⁽⁸⁾.

5- Hematolojik ve biyokimyasal parametreler: Lökosit ve nötrofil sayısı piyojenik spondilitte brusella ve tüberküloza bağlı olarak gelişen spondilitte göre belirgin olarak daha yüksektir. Eritrosit sedimentasyon hızı etkenin piyojenik ajanlar olduğu durumda brusella spondilitindeki artışa göre daha fazladır. Yine albumin düzeyi piyojenik spondilitte brusella spondilitine göre daha azken, γ -globulin düzeyi piyojenik spondilitte brusella veya tüberküloza bağlı spondilitte ölçülen düzeyden daha yüksektir⁽⁸⁾.

6- Tanısal testler: Kan kültürü ile etkenin brusella veya piyojenik ajanlar olduğu durumlar-

da pozitif sonuç elde edilebilirken, tüberkülozda hiç yararı yoktur. Kemik biyopsi kültürü ile en fazla pozitif sonuç etkenin piyojenik ajanlar olduğu durumda elde edilir; tüberkülozda da kemik biyopsi kültürü ile pozitif sonuç elde etme olasılığı brusellozdan daha fazladır. Diğer doku örneklerinden yapılan kültürler yine en fazla piyojenik ajanların neden olduğu spondilitte faydalıdır⁽⁸⁾.

7- Tedavi tipleri ve hastalığın sonucu: Yalnız tıbbi tedavi ile bruselloz ve piyojenik spondilitte başarı oranı göreceli olarak yüksek iken tüberküloz spondilitinde tek başına tıbbi tedavinin başarı oranı düşüktür. Aksine cerrahi tedavi tüberküloz spondilitinde daha yüksek başarı sağlarken brusella spondilitinde tek başına cerrahi yeterince tedavi sağlamamaktadır. Spondilitin sekelle sonuçlanma riski brusellanın etken olduğu durumda tüberküloza göre çok daha azdır⁽⁸⁾.

Tedavi

Brusellaya bağlı spondilodiskit tedavisinde esas yaklaşım hücre içine penetre olabilen antibiyotik kullanmaktır. Ayrıca kombinasyon tedavisi ile nüks oranı daha az olacağından monoterapi den kaçınmak gerekmektedir. Streptomisin, rifampisin, tetrasiklin, doksisisiklin, gentamisin ve ofloksasin kombinasyonları ile iyi sonuçlar elde edilebilir^(9,28). Dünya Sağlık Örgütü doksisisiklin (200 mg/gün) ve rifampin (600-900 mg/gün) 6 hafta süre ile uygulanmasını önermektedir⁽²⁴⁾. Fakat en etkin tedavi 6 hafta süre ile uygulanan oral doksisisiklin (200 mg/gün) ile birlikte 2-3 hafta süre ile streptomisin (1 g/gün intramüsküler) uygulamasıdır⁽⁴⁰⁾.

Gebelerde ve 8 yaşından küçük çocuklarda trimetoprim sulfametoksazol ve rifampin kullanımı önerilir. Kinolonlar kullanılabilir, fakat makrolid antibiyotikler etkisizdir⁽²⁴⁾. Ayrıca immünstimulan özelliğe sahip levamizolün klasik tedaviye eklenmesi ile daha yüksek tedavi başarısı elde edildiğini bildiren çalışmalar da mevcuttur⁽²²⁾.

Brusella spondilitinde tedavi süresinin sistematik brusellozdan daha uzun olması önerilir⁽³⁹⁾. Değişik çalışmalarda farklı uygulama süreleri bildirilmekle birlikte 6-12 haftadan az değildir^(5,8,21,25). Ağrının giderilmesi için analjezik ve immobilizasyon uygulanır. Antimikrobiyal tedavi başarısızlığı genellikle antibiyotiğe direnç gelişmesi sonucunda görülür⁽³⁸⁾. Bu durumda hastalık nüks edebilir, farklı kombinasyonlar ve daha uzun süre ile tedavi tekrarlanabilir.

İnsan brusellozunun önlenmesi temel olarak hastalığın domestik hayvanlarda kontrolü ve eliminasyonuna bağlıdır. *B. abortus* ve *B. mellitensis* için etkin atenüe canlı bakteriyel aşılar mevcuttur. Fakat çok nadir olmakla birlikte bu aşıları takiben insanda infeksiyon görülmüştür. Bruselloza karşı insanların immünizasyonunda kullanılabilecek emniyetli ve etkin bir aşı henüz yoktur. Brucella cinsi bakterilerin biyolojik silah olarak da kullanılabilme riski nedeniyle buna yönelik aşılarda geliştirilmesi çok önemlidir.

Cerrahi, nörolojik semptomlara neden olan epidural apse söz konusu ise endikedir⁽³⁸⁾. Bazı serilerde cerrahi tedavinin hastaların % 3-30'unda gerektiği bildirilmiştir^(5,25,38,39,44). Fakat çoğu hasta antibiyotik tedavisine kısmen ya da belli bir süre yanıt verir; bazı çalışmalarda hastaların % 40'ının tedavisi için birden fazla antibiyotik kürü uygulamak gerektiği bildirilmiştir⁽³⁸⁾. Uygun tedaviye rağmen semptomların 6 haftadan uzun sürmesi antibiyotik tedavisinin başarısız olduğunu gösterir ve genellikle bu vakalarda görüntüleme yöntemleri ile büyük epidural kitleler saptanmıştır⁽³⁸⁾. Büyük paravertebral apseler genellikle antibiyotik tedavisine iyi yanıt vermezler⁽⁵⁾. Bununla birlikte, nörolojik semptomları olmayan hastalarda cerrahinin yeri tartışmalıdır. Piyojenik spondilodiskitin transpedikül drenaj ile başarıyla tedavi edilmesi, bu tekniğin spinal brusellozda da yararlı olabileceğini düşündürmüştür⁽¹⁹⁾. Bu yaklaşımla bakteriyolojik ve histolojik tanı için yeterli

örnek alınabilir ve subkondral vertebral bölgede granülasyon dokusu oluşumu uyarılır ki bu, avasküler disk alanının iyileşmesine katkıda bulunur⁽¹⁹⁾. Kemik deformiteleri ve pürülan epidural apse nedeni ile oluşan ciddi nörolojik defisitler geri dönüşümsüz nöral hasara dönüşebileceğinden mutlak cerrahi endikasyonudurlar. Nörolojik bulgular veren hastalarda nöral dokunun anterior veya posterior yaklaşımla dekompresyonu seçilmesi gereken tedavi şeklidir. Apsenin cerrahi drenajı veya infekte disk herniasyonu durumunda diskektomi ve drenaj nörolojik semptomların tamamen geri dönmesini sağlayabilir⁽³²⁾.

Prognoz

Brusella spondilitinin prognozu iyidir. Mortalite veya ciddi sekel sık değildir. Mortalite, servikal tutulumu olan, omurilik basısı ve tetrapleji ile birlikte epidural apsesi olan hastalarda veya inflamasyonun abdominal aortaya yayıldığı hastalarda bildirilmiştir^(8,34). Relaps oranı % 4-14 civarında bildirilmiştir^(8,38), fakat antibiyotik tedavisinin 6 hafta ile sınırlandırıldığı çalışmalarda bu oran % 55'lere kadar çıkabilmektedir⁽²⁵⁾. Relaps oranını en aza indirebilmek için kombine antibiyotik tedavisine en az 6 ay devam edilmelidir.

REFERANSLAR

1. Akdeniz H, Irmak H, Demiroz AP. Evaluation of brucellosis cases in Van region of western Anatolia: A-3 year experience. Nagoya Med J 1998; 42: 101-110.
2. Akdeniz H, Irmak H, Seckinli T, Buzgan T, Demiroz AP. Hematological manifestations in Oribucellosis cases in Turkey. Acta Med Okayama 1998; 52: 63-65.
3. Al Dahouk S, Tomaso H, Nockler K, Neubauer H, Frangoulidis D. Laboratory-based diagnosis of brucellosis a review of the literature. Part II: serological tests for brucellosis. Clin Lab 2003; 49: 577-589.

4. Al-Shahed MS, Sharif HS, Haddad MC, Aabed MY, Sammak BM, Mutairi MA. Imaging features of musculoskeletal brucellosis. *Radiographics* 1994; 14(2): 333-48.
5. Ariza J, Gudiol F, Valverde J, Pallares R, Fernandez-Viadrich P, Rufi G, Espadaler L, Fernandez-Nogues F. Brucellar spondylitis: a detailed analysis based on current findings. *Rev Infect Dis* 1985; 7: 656-664.
6. Ariza J, Pellicer T, Pallares R, Foz A, Gudiol F. Specific antibody profile in human brucellosis. *Clin Infect Dis* 1992; 14: 131-140.
7. Bruce D. Note on the discovery of a microorganism in Malta fever. *Practitioner* 1887; 39: 161.
8. Colmenero JD, Jimenez-Mejias ME, Sanchez-Lora FJ, Reguera JM, Palomino-Nicas J, Martos F, Garcia de las Heras J, Pachon J. Pyogenic, tuberculous, and brucellar vertebral osteomyelitis: a descriptive and comparative study of 219 cases. *Ann Rheum Dis* 1997; 56(12): 709-715.
9. Colmenero JD, Reguera JM, Martos F, Sanchez-De-Mora D, Delgado M, Causse M, Martin-Faran A, Juarez C. Complications associated with *Brucella melitensis* infection: A study of 530 cases. *Medicine (Baltimore)* 1996; 75: 195-211.
10. Corbel MJ. Recent advances in brucellosis. *J. Med. Microbiol* 1997; 46: 101-103.
11. Cordero M, Sanchez I. Brucellar and tuberculous spondylitis. A comparative study of their clinical features. *J Bone Joint Surg Br* 1991; 73(1): 100-103.
12. Daddod WA, Abdulia ZA. A panel of eight tests in the serodiagnosis and immunological evaluation of acute brucellosis. *East Mediterr Health J* 2000; 6: 304-312.
13. Fernandez-Prada CM, Zelazowska EB, Nikolich M, Hadfield TL, Roop RM 2nd, Robertson GL, Hoover DL. Interactions between *Brucella melitensis* and human phagocytes: Bacterial surface O-polysaccharide inhibits phagocytosis, bacterial killing, and subsequent host cell apoptosis. *Infect Immun* 2003; 71: 2110-2119.
14. Gazapo E, Gonzalez Lahoz J, Sibiza JL, Baquero M, Gil J, de la Concha EG. Changes in IgM and IgG antibody concentrations in brucellosis over time: Importance for diagnosis and follow-up. *J Infect Dis*, 1989; 159: 219-225.
15. Goldbaum FA, Velikovskiy CA, Baldi PC, Mortl S, Bacher A, Fossati CA. The 18-kDA cytoplasmic protein of *Brucella* species-an antigen useful for diagnosis-is a lumazine synthase. *J Med Microbiol.* 1999; 48: 833-839.
16. Golding B, Scott DE, Scharf O, Huang LY, Zaitseva M, Lapham C, Eller N, Golding H. Immunity and protection against *Brucella abortus*. *Microbes Infect.* 2001; 3: 43-48.
17. Gotuzzo E, Carrillo C, Guerra J, Llosa L. An evaluation of diagnostic methods for brucellosis-the value of bone marrow culture. *J Infect Dis* 1986; 153: 122-125.
18. Gur A, Geyik MF, Dikici B, Nas K, Cevik R, Sarac J, Hosoglu S. Complications of brucellosis in different age groups: a study of 283 cases in southeastern Anatolia of Turkey. *Yonsei Med J* 2003; 44(1): 33-44.
19. Hadjipavlou AG, Katonis PK, Gaitanis IN, Muffoletto AJ, Termiadianos MN, Crow W. Percutaneous transpedicle discectomy and drainage in pyogenic spondylodiscitis. *Eur Spine J* 2004; 13: 707-713.
20. Harris LF, Haws FP, Triplett JN Jr, Maccubbin DA. Subdural empyema and epidural abscess: recent experience in a community hospital. *South Med J.* 1987; 80(10): 1254-1258.
21. Iqbal QM, Khan O. Brucellosis of the spine. *J R Coll Surg Edinb.* 1990; 35(6): 395-397.
22. Irmak H, Buzgan T, Karahocagil MK, Evirgen O, Akdeniz H, Demiroz AP. The effect of levamisole combined with the classical treatment in chronic brucellosis. *Tohoku J Exp Med.* 2003; 201(4): 221-228.
23. Isabel MA, Queipo-ortun O, Morata P, Oco N, Manchado PP and Colmenero JD. Rapid diagnosis of human brucellosis by peripheral-blood PCR assay *J Clin Microbiol* 1997; 35: 2927-2930.

24. Joint FAO/WHO Expert Committee on Brucellosis: sixth report. Geneva: World Health Organization, 1986.
25. Lifeso RM, Harder E, McCorkell SJ. Spinal brucellosis. *J Bone Joint Surg* 1985; 67B: 345-351.
26. Morata P, Queipo-Ortuño MI, Reguera JM, García-Ordoñez MA, Pichardo C and Colmenero JD. Post treatment follow-up of brucellosis by PCR assay. *J Clin Microbiol* 1999; 37: 4163-4166.
27. Morata P, Queipo-Ortuño MI, Reguera JM, Miralles F, Lopez-Gonzalez JJ, Colmenero JD. Diagnostic yield of a PCR assay in focal complications of brucellosis. *J Clin Microbiol* 2001; 39: 3743-3746.
28. Mousa AM, Bahar RH, Araj GF, Koshy TS, Muhaseb SA, al-Mudallal DS, Marafie AA. Neurological complications of brucella spondylitis. *Acta Neurol Scand.* 1990; 81(1): 16-23.
29. Nimri LF. Diagnosis of recent and relapsed cases of human brucellosis by PCR assay. *BMC Infect Dis* 2003; 3: 5.
30. Orduna A, Orduna C, Eiros JM, Bratos MA, Gutierrez P, Alonso P, Rodriguez Torres A. Inhibition of the degranulation and myeloperoxidase activity of human polymorphonuclear neutrophils by *Brucella melitensis*. *Microbiologia* 1991; 7: 113-119.
31. Potasman I, Even L, Banai M, Cohen E, Angel D, Jaffe M. Brucellosis: An unusual diagnosis for a seronegative patient with abscesses, osteomyelitis, and ulcerative colitis. *Rev Infect Dis* 1991; 13: 1039-1042.
32. Quinones-Hinojosa A, Jun P, Jacobs R, Rosenberg WS, Weinstein PR. General principles in the medical and surgical management of spinal infections: a multidisciplinary approach. *Neurosurg* 2004; Focus. 17: e1.
33. Romero C, Gamazo C, Pardo M and Lo'pez-gon I. Specific detection of *Brucella* DNA by PCR *J Clin Microbiol* 1995; 33: 615-617.
34. Sanchez-Gonzalez J, García-Delange T, Martos F, Colmenero JD. Thrombosis of the abdominal aorta secondary to *Brucella* spondylitis. *Infection* 1996; 24: 261-262.
35. Serre H, Blotman F, Sany J, Simon L. Infectious spondylodiskitis: Symptoms and course. *Rev Rheum Mal Osteoartic* 1973; 40: 243-253.
36. Shakir RA, Al-Din AS, Araj GF, Lulu AR, Mousa AR, Saadah MA. Clinical categories of neurobrucellosis. A report on 19 cases. *Brain* 1987; 110 (Pt 1): 213-223.
37. Sharif HS, Aideyan OA, Clark DC, Madkour MM, Aabed MY, Mattsson TA, al-Deeb SM, Moutaery KR. Brucellar and tuberculous spondylitis: comparative imaging features. *Radiology* 1989; 171: 419-425.
38. Solera J, Lozano E, Martinez-Alfaro E, Espinosa A, Castillijos ML, Abad L. Brucellar spondylitis: Review of 35 cases and literature survey. *Clin Infect Dis* 1999; 29:1440-1449.
39. Solera J, Martínez-Alfaro E, Espinosa A. Recognition and optimum treatment of brucellosis. *Drug* 1997; 53: 245-256.
40. Solera J, Rodriguez-Zapata M, Geijo P, Largo J, Paulino J, Saez L, Martinez-Alfaro E, Sanchez L, Sepulveda MA, Ruiz-Ribo MD. Doxycycline-rifampin versus doxycycline-streptomycin in treatment of human brucellosis due to *Brucella melitensis*. *Antimicrob Agents Chemother* 1995; 39: 2061-2067.
41. Solera J, Solis-Garcia del Pozo J. Brucellosis of the Spine. In Leong J, Govender S, eds. *Inflammatory Diseases of the Spine*. Singapore: TTG Asia Media Pte Ltd 2003; 1-9.
42. Tang HJ, Lin HJ, Liu YC, Li CM. Spinal epidural abscess—experience with 46 patients and evaluation of prognostic factors. *J Infect* 2002; 45(2): 76-81.
43. Taylor JP, Perdue JN. The changing epidemiology of human brucellosis in Texas, 1977-1986. *Am J Epidemiol* 1989; 130(1): 160-165.
44. Tekkök IH, Berker M, Ozcan OE, Ozgen T, Akalin E. Brucellosis of the spine. *Neurosurgery* 1993; 33: 838-844.
45. Turgut M, Cullu E, Sendur OF, Guyrer G. Brucellar spine infection—four case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2004; 44(10): 562-567.
46. Yagupsky P. Detection of brucellae in blood cultures. *J Clin Microbiol* 1999; 37: 3437-3442.
47. Yagupsky P. Use of blood culture systems for isolation of *Kingella kingae* from synovial fluid. *J Clin Microbiol* 1999; 37(11): 3785.
48. Young EJ. Serologic diagnosis of human brucellosis: Analysis of 214 cases by agglutination tests and review of the literature. *Rev Infect Dis* 1991; 13: 359-372.
49. Young EJ. Immunology of brucellosis. In: Madkour MM. *Madkour's Brucellosis*. 2nd ed. New York: Springer-Verlag 2001; pp: 39-50.

ERİŞKİN ÜST SPİNAL KORD BASILARINDA GÖZDEN KAÇAN BİR NEDEN: TİP 1 CHIARI MALFORMASYONU

Hakan SABUNCUOĞLU¹, İ. Semih KESKİL²

ÖZET

Tip-1 Chiari malformasyonu diğer adıyla primer serebellar ektopi; serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal spinal kanala doğru yer değiştirmesidir. Bu malformasyonun tam oluş mekanizması bilinmemekte ve oluşmasında çeşitli teoriler öne sürülmektedir. Tip-1 Chiari Malformasyonu'nda klinik; beyin sapı, medulla, alt kafa çiftleri, serebellum ve spinal kord basısına bağlıdır. En sık görülen bulgu, % 34 oranında suboksipital baş ağrısıdır. Ağrı ikinci sıklıkta servikal spinal bölgede görülür. Tip-1 Chiari malformasyonu tanısında kraniovertebral bileşkenin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) altın standarttır. Ancak günümüze kadar belirlenmiş kesin bir tedavi yöntemi yoktur. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi, ilerleyen nörolojik defisitleri durdurmak amacıyla yapılmaktadır.

ANAHTAR KELİMELE: Chiari malformasyonu, spinal kord, servikal, ağrı, bası.

SUMMARY

Chiari malformation Type-1 as known as primer cerebellar ectopy is changing position of cerebellum through foramen magnum to cervical spinal canal. The complete forming of this malformation is not known and several theories are suggested. In Chiari malformation Type-1 , clinic symptoms are due to compression of brainstem, medulla, lower cranial nerves, cerebellum and spinal cord. The most frequent finding is suboccipital headache (34 %). For the pain, second frequently seen place is cervical spine. In Chiari malformation Type-1, MRI of craniovertebral junction is a gold standard for diagnosis. However there is no definite treatment method until now. For symptomatic patients, surgical treatment is performed to prevent progressive neurologic deficits.

KEY WORDS: Chiari malformation, spinal cord, cervical spine, pain, spinal compression.

¹ Uzm. Dr., Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi ABD, Ankara

² Prof. Dr., Bayındır Hastaneleri Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği Nörolojik Bilimler Koordinatörü, Ankara

Chiari malformasyonu tarihsel önemi nedeniyle aynı konuda çalışmış iki bilim adamının adıyla "Arnold-Chiari Malformasyonu" olarak anılmaktadır. Ancak Chiari'nin daha yoğun katkıları nedeniyle Chiari malformasyonu adı daha sık kullanılmaktadır. Chiari malformasyonu, ilk olarak 1884 yılında Arnold tarafından yayınlanmış ancak ilk seri 1891-1896 yılları arasını içeren olgulardan Hans Chiari tarafından yayınlanarak, bu malformasyonun sınıflaması yapılmıştır. Primer serebellar ektopi adıyla da anılmaktadır. Tip-1 Chiari malformasyonu, sporadik olarak görülür. Hafif kadın predominansı vardır. 30-40 yaş kuşağında daha sıktır. 4 tiptir. Tip-1'de serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal kanala doğru yer değiştirmesi, Tip-2'de tonsiller, serebellar vermiş ve alt beyin sapının foramen magnumdan servikal subaraknoid alana yer değiştirmesi ve beraberinde de sıklıkla miyelomeningosel bulunması söz konusudur. Tip-3 kranioservikal bölgedeki (alt oksipital veya üst servikal) bir ensefalosel kesesi içine serebellum, beyin sapı ve 4. ventrikülün fıtıklaşmasıdır. Tip 4'te ise küçük posterior fossa ile birlikte serebellumda hipoplazi veya aplazi vardır. Ancak olguların büyük kısmını Chiari malformasyonu Tip-1 ve 2 oluşturmaktadır^{4,720}».

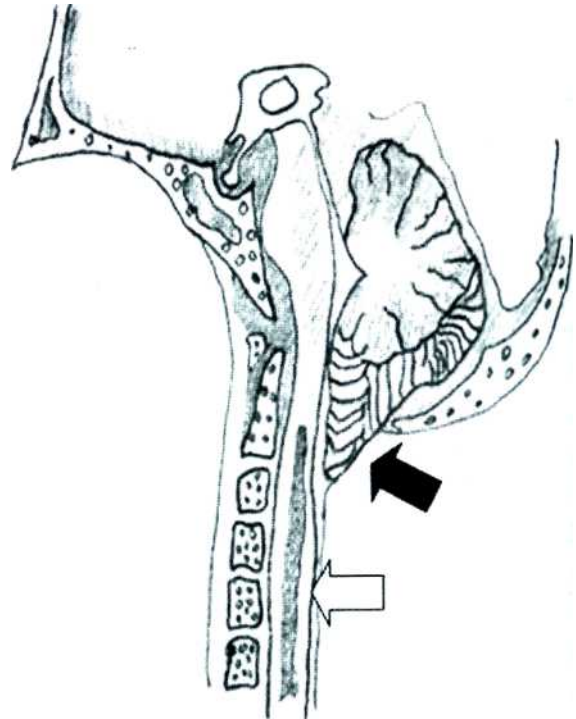
Chiari malformasyonu oluşmasında traksiyon, hidrodinamik etki, küçük posterior fossa oluşumu, gelişimsel duraklama, aşırı büyüme ve birleşik teori şeklinde çeşitli teoriler ortaya konmuştur⁹¹²¹. Bazı olgular lumboperitoneal şant implantasyonu ve çoğul travmatik lomber ponksiyon sonrası ortaya çıkmaktadır. Ancak günümüzde en çok kabul gören; birleşik teoridir. Bu teoride, açık orta hat defekti varlığı nedeniyle beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçıışı söz konusudur. Hastalarda beyin sapı ile tonsiller çevresinde pial ve araknoid fibrosis oluşumu ile spinal kordda hidromiyeli ve syringomyeli söz konusu olabilir (Şekil-1). Ayrıca yapılan çalışmalarda yaş ile herniye olan tonsillerin uzunluğu arasında ters

orantı olduğu gösterilmiştir. 1. dekatta herniye olan tonsil uzunluğu 6 mm iken; 9. dekatta 3 mm'dir⁽²²³¹⁾.

Şekil 1- Tip-1 Chiari Malformasyonu: Siyah ok-Foramen magnumdan spinal kanala uzanan tonsiller herniasyon; Beyaz ok-Servikal bölgede oluşmuş syringohidromiyeli.

KLİNİK

Tip-1 Chiari malformasyonunda; serebellar



tonsilleri 5-10 mm herniye olan olguların % 30'unda ve 5 mm altında olanların ise tamamında semptom bulunmaz¹¹. Ancak serebellar tonsiller 12 mm aşağı inmişse, hastalar kesinlikle semptomatiktir. Serebellar tonsiller % 62 olguda C1 altına, % 25 olguda ise C2 altına kadar uzanmaktadır¹⁴. Semptomların ortaya çıkış süresi ortalama 3 yıldır. Tip-1 Chiari Malformasyonu'nda klinik; beyin sapı, medulla, alt kafa çiftleri, serebellum ve spinal kord basısına bağlıdır. Bulgular spontan ortaya çıkabileceği gibi, travma veya fiziksel aktivite nedeniyle de oluşabilir. En sık görülen bulgu, % 34 oranında suboksipital baş ağ-

rısıdır. Ağrı ikinci sıklıkta servikal bölgede görülür. Bazen retroorbital bölgeye, sırta nadiren de kol ve bacağı yayılım görülür. Bir veya daha fazla ekstremitelerde kuvvetsizlik, duyu kaybı, ağrısız yanıklar, diğer sık görülen semptomlardır. Fotofobi, diplopi, bulanık görme, görme alanı defekti gibi bozukluklar da görülebilir. Dengesizlik, tinnitus, işitme azlığı, vertigo, işitme azlığı otonevritik bozukluklar arasındadır. Beyin sapı kompresyonu sonucu alt kranial sinir ve uzun traktus bulguları görülebilir. Buna bağlı olarak yutma güçlüğü, konuşma bozukluğu, uyku apnesi, tremor ve palpasyon saptanabilir. Diğer semptomlar arasında baş dönmesi, dengesizlik, çift görme, elde uyuşma vardır. Yapılan nörolojik muayenede en sık saptanan bulgular; hiperaktif alt ekstremitte refleksleri, nistagmus, yürüyüş bozukluğu, ellerde atrofi, üst ekstremitelerde kuvvet azlığı, peletin tipi duyu kaybı, serebellar bulgular, hiperaktif üst ekstremitte refleksleri, alt kranial sinir disfonksiyonları, Babinski bulgusu, alt ekstremitelerde kuvvetsizlik ve dizestezi⁽¹⁴⁾.

Tip-1 Chiari malformasyonu ile beraber görülen patolojiler; omurilik santral kanalının epandimal katlarında beyin omurilik sıvısının birikmesi ve kanal içi basınç artışı sonucu gelişen distansiyonla görülen siringohidromiyeli, foramen magnum çizgisinin altından herniye olan tonsillerin yaptığı mekanik bası sonucu BOS'nın hidrodinamiğinin bozulmasıyla oluşan hidrocefali ve aralarında baziler impresyon, C1-okspit asmilasyonu, Klippel-Feil anomalisi, C1'in inkomplet anomalisinin bulunduğu kraniovertebral bileşke anomalileridir⁽³⁰⁾.

Siringomyeli, daha çok servikal bölgede görülür. % 20-40 oranında tip 1 Chiari malformasyonuna eşlik eder⁽¹⁰⁻²⁷⁾. Siringomyeli geliştiğinde hastalarda kas zayıflığı (üst ekstremitelerde), parestezi, hiperestezi, analjezi, anestezi, spastisite (alt ekstremitelerde), dizestezi, ekstremitelerde yanma hissi, pozisyon duyusu bozukluğu

ortaya çıkabilir^(2, 4, 17,19,23-24,33). Hastaların % 10-15'inde hidrocefali görülür. Bunun nedeni herniye olan tonsillerin yaptığı mekanik basıya bağlı gelişen BOS hidrodinamiğinin bozulmasıdır. Kraniovertebral bileşke anomalileri ise tip-1 Chiari malformasyonunda % 25 oranında görülür. Skolyoz da sık başvuru da bulunan şikayetlerden biridir. Skolyoza eşlik eden tip-1 Chiari malformasyonların posterior fossa dekompresyonu ile cerrahi tedavisinden sonra, skolyozda belirgin derecede düzelme saptandığı bildirilmiştir⁽²¹⁾. Ayrıca hastalarda C2 dermatomuna uyan dizestezi saptanabilir. Buna bağlı olarak baş ve boyun hareketlerinde kısıtlılık görülebilir. Hastalarda genel klinik bulgu spektrumunu anlatılanlar oluşturmasına rağmen bu bulguların bazıları yaş gruplarına göre farklılık gösterebilir. Bu bulgular infant yaş grubunda solunum stridoru, epizodik apneler, yutma refleksinin azalması veya kaybolması, nistagmus, sabit retrokolis, ağlamama, periferik fasial paralizi, üst ekstremitelerde spastisite ve hipertoni; çocukluk yaş grubunda nistagmus, spastik quadriparezi veya üst ekstremitelerde spastisite ve hipertoni, trunkal ataksi, tekrarlayan aspirasyon pnömonisi, gastroözefageal reflü, öksürük refleksinin azalması veya kaybolması; adolesan yaş grubunda alt ekstremitelerde spastisite, siringomyeliye bağlı duyu kaybı, el veya üst ekstremitte atrofisi, trunkal ataksi, 12. kafa çifti parezisi, skolyoz, valsava manevrası ile olan epizodik boyun ağrısı ve C2 dizestezi; erişkin yaş grubunda ise, siringomyeliye bağlı duyu bozukluğu, nistagmus, başağrısı, vertigo, boyun, omuz ve kol ağrısı, üst ekstremitte ve kol atrofisi, spastik paraparezi, dilde fasikülasyon ve atrofi, solunum bozuklukları ve skolyozdur⁽³⁰⁾.

TANI

Tip-1 Chiari malformasyonunda kesin tanı kraniovertebral bileşkenin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) ile konur (Şekil-2). Üç

mm'ye kadar olan tonsiller hemiasyon fizyolojik olarak normal kabul edilmektedir. MRG ile hastada hemiasyon derecesi ile, oksiput yüksekliğindeki azalma miktarı ve tentorium derinliğindeki artma düzeyi saptanabilir. Tip-1 Chiari malformasyonu saptandığında, siringohidromyeli tanısını ekarte etmek için tüm spinal kanal MRG ile taranmalıdır. Ayrıca siringohidromyeli saptanan olgularda kraniovertebral bileşke düzeyinde BOS sirkülasyonunu değerlendirmek için Cine-MR yapılır^{35 61119291}.



Şekil 2- T2 ağırlıklı servikal MRG'de: Siyah ok-Foramen magnumdan spinal kanala uzanan tonsiller hemiasyon; Beyaz ok-Servikal bölgede oluşmuş siringohidromyeli

Direk grafi ve miyelografinin tanı değeri sınırlıdır. Direk lateral ve lateral dinamik grafilerle kranioservikal bileşke anomalilerine ait patolojiler (servikal kanalda genişleme, füzyon defektleri, baziler invaginasyon görülür. Hidrosefalisi olan olgularda ise direk grafilerde sütürlerde açılma saptanabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile yapılan miyelografinin tanı değeri ise MRG'ye yakındırTM. Ancak spina bifida ve orta hat defekti olan hastalarda uygulanması zordur. Kranioservikal bileşke anomalisi ve füzyon defekti varlığında; MRG ve BT beraber yapılmalıdır. Yardımcı tanı yöntemleri olarak, hastalar nörofizyoloji laboratuvarında değerlendirilerek, tanıya destek sağlanabilir.

TEDAVİ

Chiari malformasyonu için günümüze kadar ortak bir görüş olarak belirlenmiş kesin bir tedavi yöntemi yoktur. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi ilerleyen nörolojik defisitleri durdurmak amacıyla yapılır. Tipi Chiari malformasyonu uzun dönemde yavaş gelişir, klinik bulgular ise varolan patolojilerin çeşitliliği ve derecesine göre değişim gösterir. Klinik, kraniovertebral bileşkede oluşan kompresyon sonucu geliştiği için; cerrahi tedavide amaç, varolan kompresyonu ortadan kaldırmak ve BOS basıncını azaltmaktır⁽³²⁾.

Radyolojik olarak tanısı konmuş olgularda eğer klinik bulgu yoksa, siringohidromyeli yok ve/veya elektrofizyolojik testler sonucu patoloji saptanmamışsa; hastalar spinal MRG ile düzenli izlenmeli ve klinik bulgu varlığında hekime danışması gerektiği belirtilmelidir. Tip-1 Chiari malformasyonuna siringohidromyelinin eşlik ettiği olgularda ise, nörolojik muayenede sorun saptanmışsa veya nörolojik muayenesi normal ancak elektrofizyolojik test sonuçları bozursa cerrahi tedavi yapılması gerekir. Cerrahi tedavi yöntemleri halen tartışmalıdır. Hastalara sadece si-

ringoplevral şant uygulamasını önerenler olsa da, cerrahi tedavide mutlaka kranioservikal dekompresyon yapılmalı ve BOS'nın geçişi sağlanmalıdır^(2,8,13,17,28,32).

Hidrosefalinin eşlik ettiği tip-1 Chiari malformasyonu olgularında, kafa içi basınç artışı sendromu nedeniyle klinik bulgular görülür, bu nedenle hastalara ventriküloperitoneal şant konması gerekir. Ayrıca yapılan bu uygulama sonucu,iringohidromiyeli ve hidrosefali birlikteliği olan olgularda, klinik bulgulara gerileme de saptanır⁽³⁰⁾.

Kraniovertebral bölgeye yapılan dekompresyon için hastaya oturur veya Concorde (yüzüköyün) pozisyonu verilerek baş çivili başlıkla tespit edilir. Protuberantia oksipitalis eksterna ile C3 arasına uygulanan insizyon ardından 3x3 cm boyutlarında suboksipital kraniektomi yapılarak; foramen magnum arka kenarı rahatlatılır, buna C1 laminektomi eklenir. Laminektomiye tonsil ucu görülene kadar devam edilmelidir. Gerekirse C2'ye de laminektomi yapılır. Daha sonra duraya "Y" şeklinde insizyon yapılır. Kalınlaşmış araknoid bantlar temizlenir. % 41 olguda fibröz yapışıklıkların dura, araknoid ve tonsiller arasında oluştuğu, foramen Luschka ve Magendi'de tıkanma görüldüğü bildirilmiştir⁽¹⁴⁾. Fibröz yapışıklıkların disseksiyonu yapılırken dikkatli davranıp, posterior inferior serebellar arter zedelenmemelidir. Zedelenirse hastada beyin sapında beslenme bozukluğu ve ödem meydana gelir ve akudukt tıkanarak akut hidrosefali tablosu gelişebilir ve bu tablo ölümle sonuçlanır. Son olarak kadavra durası veya hastadan alınan fascia lata kullanılarak geniş duraplasti yapıp dura kapatılır. Bazı cerrahlar ise durayı açtıktan sonra araknoidi açmaksızın ve duraplasti yapmadan operasyonu sonlandırırlar. Büyük kraniektomi yapılan olgularda yapışıklıklar oluşması; servikal kanal basısına neden olabilir. Bu nedenle duranın kapatılması postoperatif gelişebilen psödomenin-

gosel ve yapışıklık olasılıklarını belirgin ölçüde azaltır^(2,8,15,19,24,28).

KOMPLİKASYONLAR

Operasyon sonrası en sık gelişen komplikasyon solunum depresyonudur. Özellikle operasyon sonrası ilk 5 gün içinde gelişir. Bu nedenle opere edilmiş hastaya solunum monitörizasyonu yapılması gerekir. Diğer komplikasyonlar ise hidrosefali, BOS fistülü, araknoidit, menenjit, kanama, serebellar enfarkt, kemik anomalilerine bağlı veya iatrojenik instabilite ve ilerleyici servikal kifozdur^(16,26,30).

PROGNOZ

Tip-1 Chiari malformasyonunda semptomları uzun zamandır varolan, ağır nörolojik defisite sahip, kas atrofisi ve deformitesi gelişmiş, ağır duyu kusuru olan hastalarda prognoz kötüdür. Eğer posterior kolonlar etkilenmemişse ve sorun sadece spinotalamik yolda ise duyu kusuru düzelebilir. Operasyon sonrası erken dönemde % 70 hastada semptomların iyileştiği, % 16 hastada ise semptomlarda belirgin bir düzelme olmadığı saptanmıştır⁽¹⁴⁾.

KAYNAKLAR

1. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. J Neurosurg 1957; 14(3): 285-301.
2. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 1988; 68(5): 726-730.
3. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 1988; 68(5): 726-730.
4. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr. Chiari I malformation: classification and management. Neurosurgery 1995; 37(6): 1069-1074.

5. Cahan LD, Bentson JR. Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J Neurosurg* 1982; 57(1): 24-31.
6. Carmel P. Chiari malformations and syringomyelia. Pang D (ed). *Disorders of Pediatric Spine*. Raven Press, New York, 1995; pp: 111-124.
7. Carpel PW. Management of the Chiari malformations in childhood. *Clin Neurosurg* 1983; 30: 385-406.
8. Cristante L, Westphal M, Herrmann HD. Cranio-cervical decompression for Chiari I malformation. A retrospective evaluation of functional outcome with particular attention to the motor deficits. *Acta Neurochir (Wien)* 1994; 130(1-4): 94-100.
9. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg*. 1989;71(2):159-168.
10. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992; 183(2): 347-353.
11. Enzmann DR. Imaging of syringomyelia. Batzdorf U (ed). *Syringomyelia. Current Concepts in Diagnosis and Treatment*. Williams and Wilkins, Baltimore, 1991; pp: 116-139.
12. Friede RL, Roessmann U. Chronic tonsillar herniation: an attempt at classifying chronic herniations at the foramen magnum. *Acta Neuropathol* 1976; 34(3): 219-235.
13. George R. Posterior fossa decompression to treat chiari malformation and syringomyelia. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL (eds). *Controversies in Neurosurgery*. Thieme Medical Publishers, New York, 1995; pp: 329-330.
14. Greenberg MS (ed). *Chiari Malformation. Handbook of Neurosurgery*. 5th ed. Thime, New York, 2001; pp: 143-146.
15. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1993 Nov; 33(5): 849-850.
16. Işık N. Siringomyeli, hidromyeli ve Chiari malformasyonları. Aksoy K (ed). *Temel Nöroşirurji. Türk Nöroşirurji Derneği Yayınları*, Ankara, 2005; pp: 1427-1445.
17. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 1983; 12(4): 377-390.
18. Levy LM, Di Chiro G. MR phase imaging and cerebrospinal fluid flow in the head and spine. *Neuroradiology* 1990; 32(5): 399-406.
19. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN: Syringomyelia, Chiari malformations and hydromyelia. Youmans JR (ed). *Neurological Surgery*. Saunders, Philadelphia, 1990; pp: 1421-1459.
20. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer MC. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999; 44(5): 1005-1017.
21. Muhonen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 1992; 77(1): 69-77.
22. Nyberg DA, Mack LA, Bronstein A, Hirsch J, Pagon RA. Holoprosencephaly: prenatal sonographic diagnosis. *AJR* 1987; 149(5): 1051-1058.
23. Özyurt E. Siringohidromyeli. TND Yayın Kurulu (ed). *Temel Nöroşirurji*. 72 Tasarım Ltd, Ankara, 1997; pp: 1-25.
24. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983; 58(2): 183-187.
25. Parent AD. Treatment of chiari malformation with syringomyelia: Posterior fossa decompression vs posterior fossa decompression with drainage of the syrinx. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL (eds). *Controversies in Neurosurgery*. Thieme Medical Publishers, New York, 1995; pp: 337-339.
26. Phillips TW, Kindt GW. Syringoperitoneal shunt for syringomyelia: a preliminary report. *Surg Neurol* 1981; 16(6): 462-466.
27. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991; 28(5): 639-645.

28. Rhoton AL: Chiari malformation and syringomyelia posterior fossa decompression and drainage of the syrinx. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL (eds). *Controversies in Neurosurgery*. Thieme Medical Publishers, New York, 1995; pp: 329-330.
29. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex-preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery*. 1994 Nov; 35(5): 874-885.
30. Sasani M, Özer AF. Chiari malformasyonu ve syringomyeli. Zileli M, Özer AF(ed). *Omurilik ve Omurga Cerrahisi. META Basım ve Matbaacılık Hizmetleri*, İzmir, 2002; pp: 465-476.
31. Spillane JD, Pallis C, Jones AM. Developmental abnormalities in the region of the foramen magnum. *Brain* 1957; 80(1): 11-48.
32. Tokuno H, Hakuba A, Suzuki T, Nishimura S. Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1988; 43: 22-25.
33. Williams B. Syringomyelia. Winn R, Mayberg MR (eds). *Neurosurgery Clinics of North America Neurosurg Clinics North America*. WB Saunders Company, Philadelphia, 1990; 1(3): 653-685.

KİFOSKOLYOZ VE BİLATERAL TOKSİK SİNOVİT EŞLİK EDEN HADJU - CHENEY SENDROMU

Vaka Takdimi ve Ortopedik - Nöroşirurjik Tedavi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

I. Teoman BENLİ¹, Onat ÜZÜMCÜGİL², Alper KAYA³, Teoman DÖNMEZ⁴

ÖZET:

Hadju - Cheney sendromu, yaygın osteoporoz ve buna bağlı iskelet sistemi deformiteleri, el ve ayak parmaklarının terminal falankslarındaki erime (acro-osteolysis) dolikosefali, kraniyal sütürlerde geç kapanma, frontal sinüs yokluğu, kraniyoservikal displazi, dişlerde prematür kaybolma, böbrek fonksiyon bozukluğu ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Jeneralize osteoporoz, hastalığın tipik bulgusudur. Burada, tipik Hadju-Cheney sendromu bulgularına sahip olan, kraniyoservikal displazi nedeniyle dekompresyon operasyonu geçiren ancak operasyondan 8 ay sonra bilateral ciddi kalça ağrısı, yürüyememe yakınmalarıyla başvuran bir hasta sunulmaktadır. Bu hasta daha önce Şıklar ve arkadaşları tarafından büyüme hormon yetmezliği ve periferik nöropatisi nedeniyle literatüre yeni eklenen bir vaka olup, bu defa daha önceki vaka takdiminde üzerinde ayrıntılı durulmayan nöroşirurjik ve ortopedik bulguların sunulması amaçlanmıştır. Hastanın klinik, laboratuvar, radyolojik, sintigrafik, MR görüntüleme, her iki kalça eklemi aspirasyonu ve kemik dansitesi fotometrik incelemeleri yapılmıştır. Çalışmamızda sunulan hastanın ailesinin hiç bir bireyinde hastalık saptanmamış, bu nedenle vakanın non-familial, sporadik bir vaka olduğu düşünülmüştür. T-3 ile T-11 arasında yani 9 omurda patolojik kırıklara bağlı anterior veya lateral kompresyon olduğu, 40° sağ torasik skolyozu ve 106° kifoza olduğu belirlenmiştir. Ayrıca bilateral genu valgum, her iki elde 1., 2., 3. ve 4. parmakların distal falankslarında akroosteolizis, 4. ve 5. metakarpalarda kısalık saptanmıştır. Literatürde görülmeyen triquetrumda vertikalleşme, distal radial epifizial düzensizlik ve bilateral distal radioulnar eklem çıkığı dikkati çeken diğer iskelet sistemi deformiteleridir. Hasta 13 yaşında iken yutma ve nefes alma güçlüğü ile geldiği, MR incelemelerinde servikomedullar anterior açılanma, medulla oblongataya bası, biventriküler hidrocefali ve baziler invajinasyon olduğu belirlenmiştir. Bu yakınma ve bulgularla, transoral yaklaşımla, C-2 korpektomi,

C-1 anterior arkus ve anterior proses eksizyonu ile anterior dekompresyon yapılmış, nörolojik bulguları, nefes alma ve yutma sıkıntıları düzelmiştir. Bu operasyonu takiben ortaya çıkan yürüyememe yakınınmasının, radyolojik olarak belirgin bir bulgu olmasa da, MR incelemede, eklem aralığındaki daralmaya rağmen kapsüller kalınlaşma, eklem çevresi yumuşak doku artışı, periasetabular skleroz bulunması, 3 fazlı kemik sintigrafisinde avasküler nekrozun ve eklem aspirasyonu ile piyojenik ve romatolojik artritlerin ekarte edilmesi nedeniyle transient sinovite bağlı olduğu düşünülmüştür. Hasta, istirahatate alınmış, NSA ile tedavi edilmiştir. Ağrının azalması ile aktif rehabilitasyona başlanmış, 6 ay süre ile Scottish Rite Cihazı kullanılmış, kalça hareket sınırları korunmuş ve avasküler sürecin başlaması engellenmiştir. 6. ayın sonundaki kontrolde tam eklem hareket aralığına ulaşılmış ve hastanın ağrısız yürümesi temin edilmiştir. Hastamızda da osteoporoz tedavisi için alendronat 10 mg / gün kullanılmış ve BMD lomber bölgede 0.577 g/cm² (T : -5.1) ve kalçada 0.688 g/cm² (T : -2.46) iken, 18 ay sonraki dansitometrik incelemede lomber bölgede % 21.3 ve kalçada % 18.3 artışla kırılma riskinin önemli ölçüde azaldığı ve yeni bir kırığa rastlanmadığı belirlenmiştir. Çalışmamızın verilerine göre sinovit tedavisinde NSA ve istirahat dışında ağrılı periodu takiben başlanan aktif rehabilitasyon ve Scottish Rite cihazının kullanımının etkili bir tedavi olduğu düşünülmüştür. Çalışmamızda ayrıca yaygın osteoporoz eşlik eden Hadju - Cheney Sendromunda yeni kırık oluşumu ve bunlara bağlı iskelet sistemi deformitelerinin alendronat tedavisiyle önlenebileceği ileri sürülmüştür. Hadju - Cheney sendromunda görülen ciddi kifoskolyozda, yaygın osteoporoz nedeniyle enstrümantasyon yetmezliği gelişmesi tehlikesi ve yüksek nörolojik defisit riski nedeniyle cerrahi tedaviden kaçınılması gerektiği ileri sürülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Hadju - Cheney sendromu, akroosteolizis, jeneralize osteoporoz, transient sinovitis

¹ Prof. Dr., Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara

² Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, S.B. İstanbul Eğitim Hastanesi, İstanbul

³ Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara

⁴ Nöroşirurji Uzmanı, Klinik Şef Muavini, S.B. Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Hastanesi, 1. Nöroşirurji Kliniği, Ankara

SUMMARY:

Hadju - Cheney Syndrome accompanying kyphoscoliosis and synovitis with bilateral hip pain. A case report.

Hadju - Cheney syndrome is rare disease characterized with skeletal system deformities due to generalized osteoporosis, acro-osteolysis at the terminal phalanxes of hands and feet, late closure of cranial sutures, absence of frontal sinus, craniocervical dysplasia, premature tooth disappearance and urinary dysfunction. Here, we present a patient with Hadju - Cheney syndrome who had a decompression operation due to craniocervical dysplasia but admitted 8 months after the operation with bilateral significant hip pain and inability to walk. This case was added to the literature by Şıklar and coworkers reporting growth hormone insufficiency and peripheral neuropathy, and this time we aim to present the neurochirurgical and orthopaedic findings, which were not previously mentioned in detail. Clinical, laboratory, radiographic, scintigraphic, MR imaging, bilateral hip joint aspiration and bone densitometer of the patient was performed. This disease was not encountered in any of the members of his family and this led us to regret this case as sporadic. The patient had anterior or lateral compression with pathologic fractures at T-3 to T-11 spanning 9 vertebrae causing 40° of rigid thoracic scoliosis and 106° of kyphosis. Additionally, bilateral genu valgum, acro-osteolysis at 1st, 2nd, 3rd, and 4th distal phalanxes of both hands and short 4th and 5th metacarpi were noted. Vertical position of triquetrum, distal radial epiphyseal irregularity and bilateral radioulnar dislocation are finding that were not reported in the related literature. This patient aged 13 years has admitted with dysphagia and ventilator dysfunction and MR imaging revealed anterior cervicomedullary wedging, compression to medulla oblongata, biventricular hydrocephalus and basilar invagination. With

the complaints and findings, C-2 corpectomy, resection of C-1 anterior arcus and anterior process and anterior decompression was ventilatory and dysphagia complaints. Severe painful gait causing inability to walk which occurred after the operation was addressed as transient synovitis after meticulous examination of the patient with MR imaging showing subcapsular thickening with joint space narrowing, pericapsular sclerosis and soft tissue intensity around the hip joint. Avascular necrosis was eliminated in three-phase bone scanning. Also joint fluid analysis was performed to differentiate this disease from pyogenic or rheumatoid arthritis. Bed rest and NSAI were given and after pain relive an active rehabilitation was started with 6 months of Scottish Rite orthosis aiming to prevent avascular necrosis onset and hip range of motion preservation. After 6 months follow-up controls, full range of motion was maintained with pain free walking. The patient took 10-mg/day alendronate therapies for osteoporosis and BMD which was 0.577 gr/cm² (T: -5.2) at the lumbar region and 0.688 gr/cm² (T: -2.46) at the hip region improved by 21.3 % and 18.3 % respectively and fracture risk was significantly lowered. Data in our study showed NSAI therapy combined active rehabilitation with Scottish rite orthosis is an effective in the treatment of hip joint synovitis. Additionally alendronate therapy is also thought to be effective in prevention of new fractures results skeletal deformities in Hadju - Cheney syndrome accompanied with osteoporosis. Surgical treatment is not advisable for severe kyphoscoliosis because of high risk of neural deficit and instrument failure due to generalize osteoporosis in the patient with Hadju-Cheney syndrome.

Key Words: *Hadju - Cheney syndrome, acro-osteolysis, generalized osteoporosis, and transient synovitis*

GİRİŞ :

Hadju-Cheney Sendromu, ilk kez 1948'de Nicholas Hadju ve Ralph Kauntze tarafından bir kranio-skeletal displazi olarak tanımlanmıştır⁽⁹⁾. Eş zamanlı olarak Cheney, benzer birkaç vaka yayınlamış ve hastalık distal falankslarda kemik kaybının belirgin özelliği olması nedeniyle akroosteolizis (Acro-osteolysis) sendromu olarak anılmaya başlamıştır⁽³⁻⁴⁾. Sendrom, el ve ayak parmaklarının terminal falankslarındaki erime (acro-osteolysis) dışında, dolikosefali, kraniyal sütürlerde geç kapanma, frontal sinüs yokluğu, yaygın osteoporoza bağlı patolojik kırıklar, dişlerde prematür kaybolma, eklem laksitesi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Jeneralize osteoporoz, hastalığın tipik bulgusudur. Hastalığın otozomal dominant olduğu ileri sürülse de, sporadik vakalara rastlanmaktadır^(1,5,7,12-13,16-17).

Osteoporoza bağlı, küçük tübüler kemiklerdeki erime ve kaybolma dışında en önemli problem, kranioservikal bileşkedeki displazi ve patolojik kırıklara bağlı iskelet ve spinal deformitelerdir⁽⁵⁻⁶⁾.

Hastalığın tanısı, klinik ve radyolojik incelemeyle konulmaktadır. Yaygın osteoporoza bağlı kırıklar ve iskelet sistemindeki deformitelere yol açmaktadır. Brennan ve Pauli, 2001'de yayınladıkları ve kendi 6 vakalarından elde ettikleri verileri, literatür bilgileriyle birleştirdikleri çalışmalarında, başlıca distal falankslarda akroosteoliz, kraniyofasial ve kafatası deformiteleri, dental bozukluklar ve orantılı bir kısa boy olduğunu ileri sürdüler. Yine aynı çalışmada yeni doğan, erken çocukluk, çocukluk ve adolesan yaş gruplarına ayırdıkları hastaların klinik incelemelerinde, mikroginezi, hipertelorizm, düşük kulak, basık burun, yayvan yüz, dolikosefali, akroosteolizis, valgus deformiteleri, konuşma bozuklukları ve eklemelerde hiperlaksite saptadıklarını bildirdiler⁽²⁾.

Bu çalışmada sunulan hasta, yukarıda belirtilen tipik klinik bulguları taşıyan bir hasta olup,

zaten daha önce Şıklar ve arkadaşları tarafından, 2000 yılında, periferik nöropati ve büyüme (growth) hormon eksikliği ek bulgularıyla, literatüre yeni eklenen bir Hadju - Cheney Sendromu vakası olarak yayınlanmıştır⁽¹⁷⁾. Tipik Hadju-Cheney sendromu bulgularına sahip olan hasta, daha sonra kranioservikal displazi nedeniyle dekompresyon operasyonu geçirmiş, ancak operasyondan 8 ay sonra bilateral ciddi kalça ağrısı, yürüyememe yakınmalarıyla kliniğimize başvurmuştur. Hastanın kliniğimizdeki yatışında büyüme hormonu ve diğer hormon düzeylerinin normal olduğu ancak periferik nöropatisinin devam ettiği görülmüştür. Hastanın özgün fenotipik özellikleri dışında perioral, perinasal ve göğüste yer alan akneiform cilt lezyonları da mevcut olduğu saptanmıştır. Bir çok sebep ekarte edildikten sonra her iki kalçada ağırlı hareket kısıtlılığına yol açan durumun yaygın cilt döküntülerine de yol açan viral bir ajanın neden olduğu toksik sinovit olduğu düşünülmüş, bu durum, istirahat, oral non-steroid anti-enflamatuvar (NSA) ilaçlar ve takiben Atlanta Scottish Rite cihazı 6 ay süre ile tam gün kullanılarak tedavi edilmeye çalışılmıştır.

Hadju - Cheney Sendromlu hastalarda, bu güne kadar bir eklem tutulumu bildirilmemiş, sadece Singh ve arkadaşları talo-patello-skafoid osteolizisi olan iki kız kardeşte dizlerde kronik sinovit olduğunu tanımlamışlardır. Bu tanımlama ile hastaların yeni bir sendroma sahip olduklarını da iddia etmişlerdir⁽¹⁶⁾. Bu anlamda vakamız, kalça sinoviti eşlik eden ilk vakadır.

Günümüzde Perthes hastalığında, kontainment tedavisinde en çok kullanılan Atlanta Scottish Rite cihazının, ağırlı dönemde dahi, hastanın mobilizasyonuna izin vermesi nedeniyle kalça hareketlerinin korunması veya artırılmasında büyük başarıya sahip olduğu rapor edilmiştir^(8,10,15). Hastamızda da, Scottish Rite cihazı, özellikle ağırlı dönemi takiben, hastalığa eşlik

eden sinovitte kalça hareketlerinin korunması ve artırılması amacı ile kullanılmıştır.

Daha önce pediatrik endokronolojik ve periferik sinir bozuklukları üzerinde durulan ve büyüme hormonu tedavisi uygulanan ve bu tedavinin sonuçları sunulan vaka takdiminde, hastamızın ortopedik ve nöroşirurjik bulguları üzerinde ayrıntılı durulmamış olduğundan ve bu bulguların sunulmasının literatüre bir katkı sağlayacağı düşünülmüş vakanın sunumu yeniden yapılmıştır. Böylece, literatürde daha önce hiç bir çalışmada sunulmayan bazı ortopedik bulgular, kraniodisplazi nedeniyle uygulanan nöroşirurjik girişimlerin ve hastalığa eşlik eden kalça sinoviti nedeniyle uygulanan ortez tedavisinin ve jeneralize osteoporozu için kullanılan Allondronat tedavisi öncesi ve sonrasındaki kemik mineral dansitometrik incelemelerin sonuçları da tartışılmıştır. Ayrıca hastalıkta görülen kifoskolyoz nedenleri ve tedavisi de gözden geçirilmiştir.

VAKA TAKDİMİ :

Başvuru yaşı 14 ve erkek çocuğu olan hasta, her iki kalçada ciddi ağrı, yürüyememe yakınmalarıyla hastanemiz ortopedi kliniğine yatırıldı. Ailesinin altıncı çocuğu olan hastanın, kardeşlerinin sağ ve sıhhatli olduğu, annesinin gebeliğinin normal geçtiği, gebelik esnasında ilaç kullanmadığı, travmaya ve radyasyona maruz kalmadığı, hastanede spontan vajinal yolla normal doğduğu aile öyküsünden öğrenildi.

Hastanın öyküsünden 1,5 yaşında gelişme geriliği ve büyüme hormonu eksikliği saptandığı, 3 yaşından beri hastanemiz pediatri kliniğinde Hadju-Cheney sendromu tanısı ile izlendiği anlaşıldı. Pediatri kliniğinde 4 kür büyüme hormon tedavisi uygulandığı ve 14 kg'dan 20 kg'a çıktığı, 9 yaşında iken bu tedavinin sonuçlarının 2000 yılında Dr. Şıklar ve arkadaşları tarafından yayınlandığı belirlenmiştir⁽⁹⁾.

Hasta 10 yaşındayken baş ağrısı, bulantı kusma nedeniyle nöroşirurji kliniğince konsülte edildiği, kraniyoservikal displazi saptanan hastanın, nörolojik muayenesi normal olduğu için takibe alındığı saptanmıştır. Hasta 13 yaşında iken, bu kez yutma ve nefes almada güçlük nedeniyle baziller invajinasyon ön tanısıyla hastanemiz nöroşirurji kliniğine yatırılmıştır. Bu tarihte yapılan muayenesinde hipertelorizm, blastosefali, mikrogenezi, her iki parietal kemikte hipertrofi, yutma ve nefes alma güçlüğü saptanmıştır. Magnetik rezonans incelemesinde platibazi, basiller invajinasyon, servikomedüller bileşkede anterior açılanma, medulla oblongata basısı ve biventriküler hidrosefali olduğu belirlenmiş, bu yakınma ve bulgularla transoral yaklaşımla, C2 korpektomi ve C1 anterior arkus ve anterior proses eksizyonu ile anterior dekompresyon yapılmıştır. Operasyon sonrası hastanın nefes darlığı ve yutma güçlüğüne düzeldiği belirlenmiştir.

Postoperatif 8. ayda, hastanın hiç bir yakınması yokken, her iki kalçada ciddi ağrı ve yürüyememe nedeniyle tekrar nöroşirurji kliniğine başvurmuş, yakınmalarının nöroşirurjik girişimle ilgisi olmadığının anlaşılması üzerine, ortopedi ve travmatoloji kliniğinden konsültasyon istenmiş ve bu kez ortopedi kliniğimize yatırılmıştır.

- Fizik Muayene :

Hastanın muayenesinde kafatası şekil bozukluğu (dolikosefali), küçük çene (mikrogenezi), hipertelorizm, kulak kepçesi düşüklüğü, kısa boy, göğüs deformitesi ve yüksek torakal hörgüç (hump) olduğu saptandı (Resim - 1a, b).

Dişler displazik, ayrık ve belirgin deforme bulundu. Yüzde perioral nasal bölgede ve alında yaygın makülopapüler döküntü mevcut olup, bu cilt bulguları, göğüs ön duvarında da izlendi.

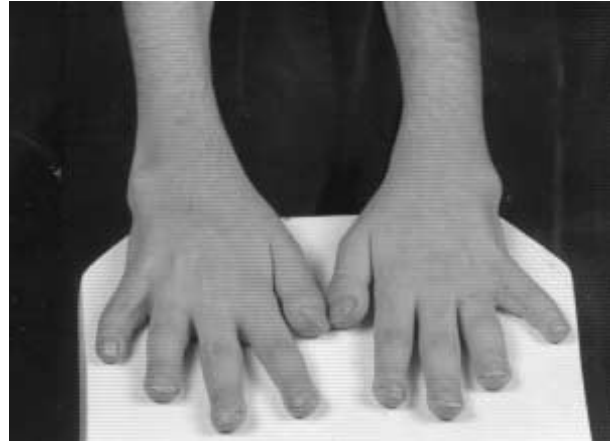
Göz muayenesinde: görme sağda 9/10 ve solda 5/10 olup, fundus incelemesi normal, gör-



Resim -1. Hastanın önden yüz (a) ve yandan (b) kafasının görünümü

me alanı incelemesinde: fiksasyon kaybı yüksek olarak bulunmakla birlikte, spesifik bir patolojiye rastlanmadı.

Kas iskelet sistemi muayenesinde, hastanın belirgin torakal kifozu, yüksek torakal 4 cm hörgücü (rib hump) olduğu saptandı. Göğüs kafesi dar, güvercin göğsü deformitesi mevcuttu. Üst ekstremiteleri, kısa gövde nedeniyle uzun görünmekteydi. Dirseklerde bilateral kubitus valgus, el bileklerinde ulnar deviasyon, ulnar stiloid çıkıntısının belirginliği mevcuttu. Her iki el parmakları künt ve kısa olduğu belirlendi. Özellikle her iki el 1., 2., 3. ve 4. parmak distal falanksları oldukça kısa, neredeyse yok gibiydi (Resim - 2). Hastanın dirsek, elbileği ve omuz hareketleri serbestti ve omuz kuşağında ek bir deformite mevcut değildi.



Resim - 2. Hastanın ellerinin görünümü. Akroosteolizis sonucu gelişen kısa ve künt parmakları izleniyor.

Her iki ayakta parmaklar künt ve kısa idi. Her iki ayakta belirgin tepesi talonaviküler ekleme denk gelen pes kavus mevcuttu. Her iki topukta kalkaneovarus, ön ayakta metatarsus adductus deformitesi izleniyordu.

Her iki dizde hafif -orta derecede bilateral genu valgum deformitesi olduğu belirlendi. Hastanın diz ve ayak bileği hareketleri serbestti.

Pelvik tilti olan hastanın, sol alt ekstremitede SIAS-MM arası ölçümlerde sağa nazaran 1.5 cm kısalık olduğu görüldü. Hasta ağırlı ve yürüyemediği için trendelenburg testi yapılamadı. Hastanın ağırlı dönemi geçtikten sonra yapılan muayenede Trendelenburg testinin pozitif olduğu, hasta yatarken pelvisin eğilmesi ile ve ayak altına 2 cm yükseltici blok konulmasıyla pelvik tiltin önemli ölçüde düzeldiği belirlendi. Bu sebeple ve karşı kalçada abduksiyon kontraktürü olmadığından, pelvik tilte, hastanın ekstremitte eşitsizliğinin ve skolyozunun sebep olduğu düşünüldü.

Hastanın başvurusunda, kalça hareketleri, belirgin ağırlı ve dış rotasyon, fleksiyon ve abduksiyon ağrı nedeni ile kısıtlı idi. Her iki kalçada, pasif olarak 90° fleksiyon, 20° adduksiyon ve 10° dış rotasyon yaptırılıbiliyordu. Abduksiyon ve iç rotasyonu aktif veya pasif yaptırılmıyordu. Hasta yatarken her iki kalçasını fleksiyonda tutuyor, ekstansiyon ve iç rotasyona zorlamaya direnç gösteriyordu.

Nörolojik muayenede, motor kayıp saptanmayan hastada, eldiven ve çorap tarzı periferik nöropatiyi düşündüren, duyu kaybı mevcuttu. Derin tendon refleksi normoaktif, karın cildi refleksi dört kadranda alınmakta idi. Patolojik reflekse rastlanmayan hastada optik sinir dışında kranial çiftlerin intakt olduğu belirlendi.

- Laboratuvar Bulgular :

Hastanın hafif anemisi olduğu belirlendi (Hb: 12.1 g/dl, Htc: %36). Beyaz küre 5600x103/ml idi. Protrombin zamanı 12.6 (N: 10-13), aPTT 33.7 (N: 25-35) olup normal sınırlarda idi. Biyokimyasal incelemelerde glukoz 83 mg/dl (N: 75-115 mg/dl), üre 58 mg/dl (normali 15-45 mg/dl), kreatininin 0.4 mg/dl (N: 0.5-1.1 mg/dl), total protein 8.7 g/dl (N: 6.4-8.5 g/dl), albumin 4.2 g/dl (N: 3.8-4.4 g/dl) idi. Alkalen fosfataz 1940 IU/L (N:

98-279 IU/L) olup, normal sınırların üstünde idi. Buna karşın Ca 4.9 mEq/L (N: 4.5-5.5 mEq/l) ve inorganik fosfat 4.6 mg/dl (N: 2.6-4.5 mg/dl) idi. Büyüme (Growth) Hormonu, T3, T4 ve TSH normal düzeylerde idi.

Bu tabloya göre üresi yüksek, kreatini düşük olan hastada hiperproteinemi mevcut olduğu ve 24 saatlik idrarda patolojik bir bulgu olmadığı için renal ultrasonografi çekildi. Nefroloji bölümünce görülen hastada, kreatin klirensi ve renal fonksiyonların normal olduğu, sadece volüm açığı olduğu belirtilerek sıvı replasmanı önerildi.

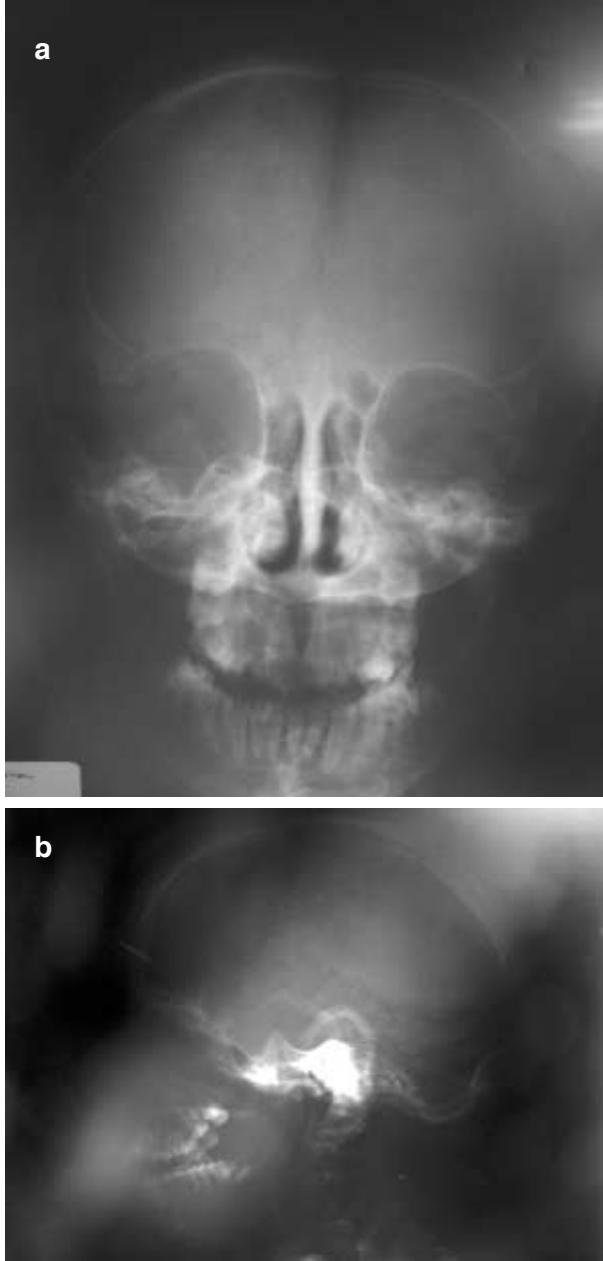
EKG ve ekokardiyogram normaldi. Üst ve alt ekstremitte EMG incelemelerinde periferik nöropatiyi destekler bulgular olduğu saptandı.

Akciğer fonksiyon testleri değerlendirildiğinde zorlu volüm kapasitesinin (FVC): 1.43 olduğu, FEV1/FVC oranının % 97 düzeyinde saptandığı, solunum fonksiyonlarının normale yakın olduğu belirlendi. Yapılan genetik incelemede 46 XY kromozom bulundu, ek bir patolojiye rastlanmadı.

- Radyolojik Bulgular :

Radyolojik incelemede, tüm filmlerde yaygın osteoporoz olduğu saptandı. Lateral kafa grafisinde sella genişlemesi, diploe kalınlaşması, platibasi, vormian kemikleri ve kafa şekil bozukluğu izlendi. Ön arka kafa grafisinde multiple stür açıklığı, frontal sinüs yokluğu saptandı (Resim - 3a, b). Ayrıca kranioservikal bileşkede geçirilmiş operasyona bağlı defektif görünüm mevcuttu.

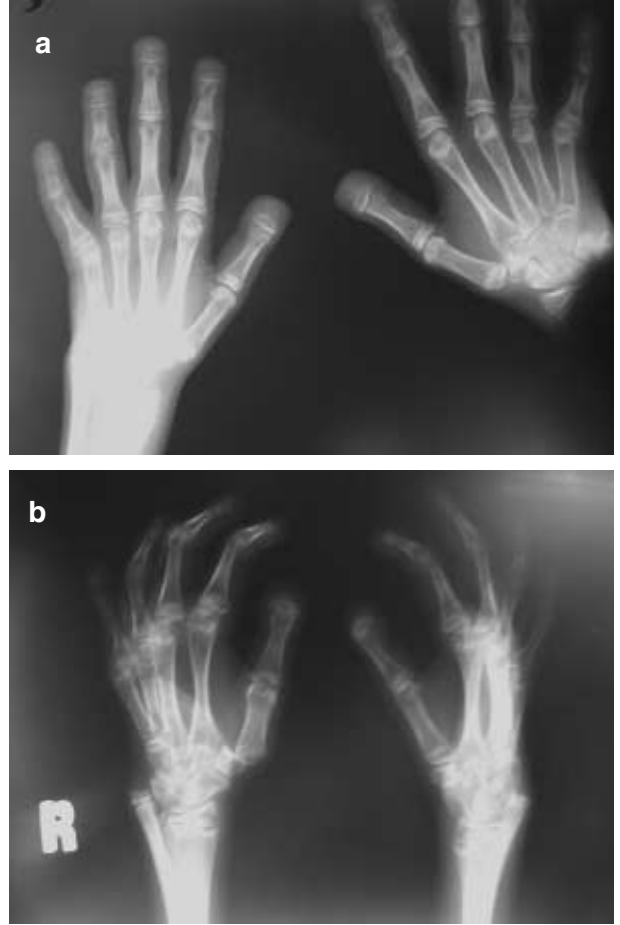
Hastanın tüm omurga posteroanterior ve lateral grafilerinde yaygın osteoporoz dışında, T8-9-10-11 omurlarda belirgin anterior yükseklik kaybı, T3-T7 arası osteoporoza bağlı gelişen patolojik kırıklar ve bunun sonu gelişen kifotik deformite, göğüs kafesinde daralma, solda multiple kot kırığına bağlı göğüs deformitesi saptandı (Resim - 4a, b).



Resim - 3. Hastanın ön - arka (a) ve yan kafa (b) grafilinde diploide kalınlaşma, frontal sinüs yokluğu, kranioservikal bileşke düzensizliği izleniyor.

Torakal bölgede 40° sağ torasik rijit skolyoz izlendi. Sagittal planda T4-11 arası patolojik kamaşma ile 106° torakal kifoz olduğu belirlendi. L5'te belirgin anterior kompresyona bağlı L5-S1 intervertebral eklemin kaybolduğu izlendi.

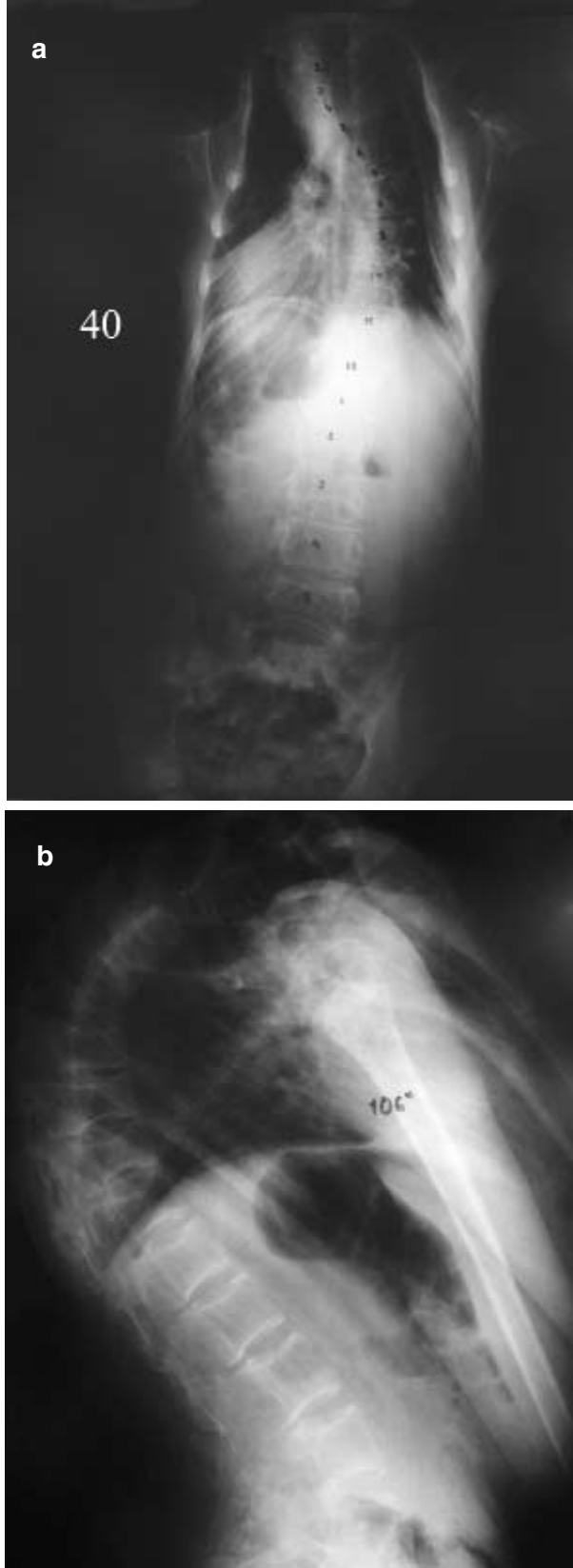
Her iki el ve el bileği grafilinde genel osteoporoz dışında çomaklaşma (clubbing), 1., 2., 3.



Resim - 4. Hastanın her iki el ön - arka (a) ve yan (b) grafileri

ve 4. parmaklarda distal falankslarda akroosteolizis olduğu belirlendi. Karpal kemiklerde osteoporoz, 4. ve 5. metakarplarda kısalık, triquetrumda vertikalleşme, distal radial epifiz düzensizliği, pozitif ulnar varyans, ulnar eğilme (bowing) ve radioulnar ayrılma (seperasyon) izlenmekteydi (Resiml - 5a, b).

Hastanın iki yönlü ayak grafilinde, tarsal kemiklerde belirgin osteoporoz, 1.,2. ve 3.metatars kısalığı, her iki ayakta, tepesi talonaviküler eklemler olan pes kavus, ön ayakta, özellikle metatars kısalığı ile artmış, metatarsus adduktus deformitesi mevcuttu.



Resim - 5. Hastanın posteroanterior (a) ve lateral (b) torakal grafilerinde kifoskolyoz izleniyor.

Her iki diz grafisinde, tibial plato lateral kısımlarında osteopoz sonucu çökme sonucu oluşan asimetri ve bunun sonucu geliştiği düşünülen sağda 10° ve solda 14° genu valgum deformitesi mevcuttu. Uzunluk ölçüm grafilerinde, her iki femur arasında 0.8 cm ve tibialar arasında toplam 0.9 mm fark olduğu ve sağ ekstremitenin sola nazaran toplam 1.7 cm uzun olduğu saptandı.

Ön arka pelvis grafisinde, sakroiliak eklemlerde düzensizlik, L5-S1 arası spontan füzyon mevcuttu. Her iki kalça eklem aralıklarında daralma, periasetabular skleroz olduğu, periasetabular derin yumuşak doku dansitesinde artış olduğu, femoral inklinasyon açılarının solda 150° , sağda 148° olarak ölçüldüğü belirlendi (Resim - 6a).

- MR İnceleme:

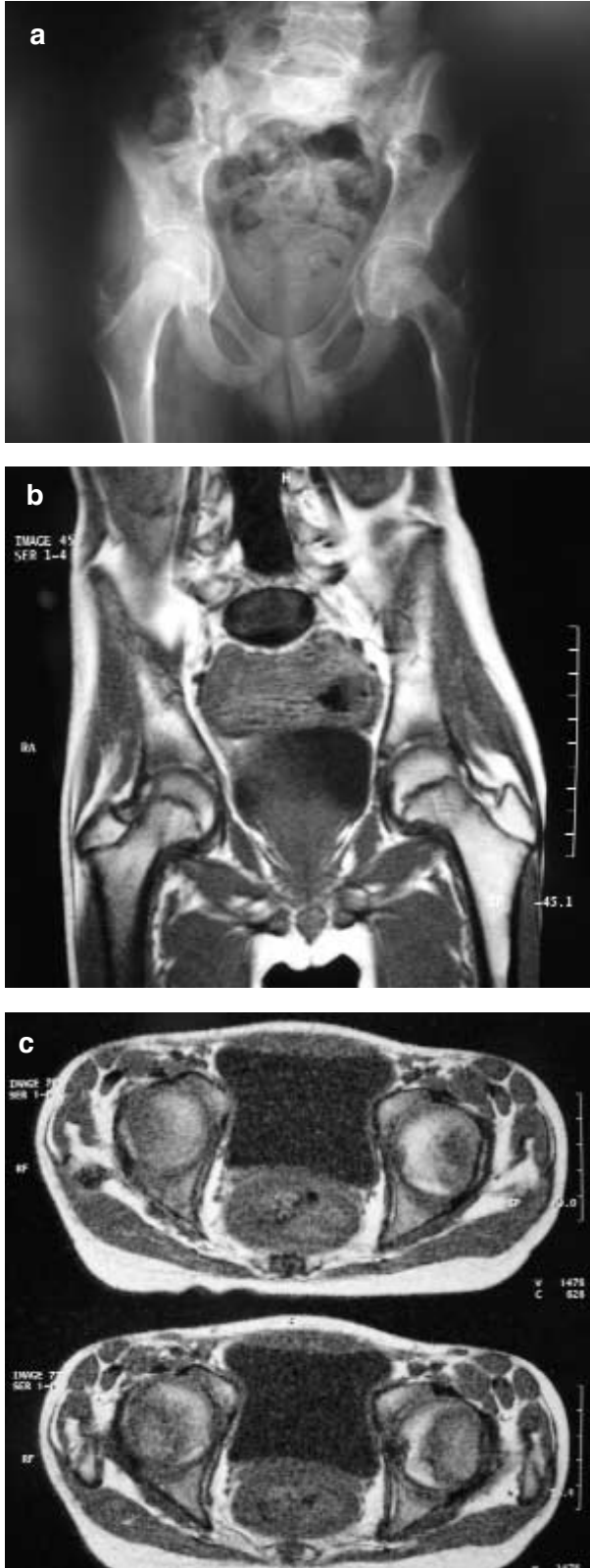
Bilateral kalça eklem aralıkları daralmış, yaygın osteoporoza bağlı, T1 serilerde, femur boyunda hipointens alanlar görülmekte olup, kapsülde kalınlaşma, eklem çevresi yumuşak doku kitlesinde artış saptandı (Şekil - 6b).

- Sintigrafi :

Üç fazlı kemik sintigrafisinde kalça avasküler nekrozu düşündürcek bir bulguya rastlanmadı. Kemik dansitometrisinde lomber BMD 0.577 g / cm^2 ve T skoru - 5.1, kalçada BMD 0.688 g / cm^2 ve T skoru - 2.46 olarak belirlendi.

- Eklem aspirasyonu bulguları :

Her iki eklemin anteriorundan yapılan aspirasyonda, eklem mayilerinin sarı, berrak olduğu, viskozitesinin normal, kristal görülmediği, beyaz küre miktarının 1000'den az olduğu, fakat lenfosit hakimiyeti olduğu, biyokimyasal analizde şekerin 20 mg / dl (Normal sınırlarda), total prote-



Resim - 6. Hastanın ön arka pelvis grafisi (a), hastanın tedavi öncesi (b) ve sonrası (c) MR kesitleri.

inin 2.8 g / 100 ml olduğu belirlendi. Yapılan immünolojik testlerde romatolojik işaret ediller negatif olarak saptanmış ve kompleman düzeyi normal bulunmuştur.

- Ortopedik Değerlendirme ve Tedavi :

Hastanın yürüyememe sorunu karışımızdaki en önemli sorun olup, bu soruna neden olan durum için Perthes hastalığı, sekonder avasküler nekroz, bilateral femoral boyunda osteoporozla bağlı kırık veya ezilme (kompresyon), septik artirit ve toksik sinovit ön tanıları düşünüldü. Hastanın radyolojik olarak, periasetabular yumuşak doku dansitesinde artış olması ve bir cerrahi girişim sonucu gelişmesi nedeniyle ilk olarak hematogen septik artirit düşünüldü. Hastanın her iki kalçayı tutması, eklem aralığında daralma olması, negatif kan tablosunun varlığı, yüksek ateşin olmaması, negatif MR bulguları, üç fazlı kemik sintigrafisinde sıcak tutulum olmaması ve eklem aspirasyonunda parçalı hakimiyeti olmaması ve negatif biyokimyasal bulgular nedeniyle septik artirit düşünülmeydi. Radyolojik incelemede ve MR görüntülemesinde femoral boyun kırığı ve çökmesi saf dışı edildi. Sintigrafik ve MR bulguları nedeniyle sekonder avasküler nekroz ve Perthes hastalığından uzaklaşıldı. Eklem aralığında daralma olmasına karşın, kapsüler kalınlaşma ve radyolojik derin yumuşak doku dansitesinde artış, yaygın döküntülü ve viral olduğu düşünülen deri hastalığının eşlik etmesi, aseptik lenfositoz ile giden eklem aspirasyon bulgularının varlığı, subfebril ateş ve ani gelişen klinik nedeniyle hastamızda bilateral toksik sinovit düşünüldü.

Hasta, kliniğimize kabulünün ardından, kesin yatak istirahatına alındı. Na-diclofenac 2x100 mg/gün i.m. başlandı. Hastaya osteoporoz nedeniyle Alendronate 1x10mg, Ca 0.5 g / gün oral tedavi verildi. Aktif rehabilitasyon ile kalça hareketlerine başlandı. Yatışının 14. gününde kalça hareketleri belirgin açılan hasta, önce yardımla, sonra

yürüteç (walker) ile yürütüldü. 21. günde yardımsız ve desteksiz yürüyen hastaya Atlanta Scottish Rite cihazı verilerek taburcu edildi (Resim - 7).



Resim - 7. Hasta Scotty Rite cihazı ile mobilize olurken görülüyor.

Gerçek alt ekstremité eşitsizliği 1.7 cm olup, bir uzatma veya kısaltma operasyonu endikas-

yonu olmadığı düşünülerek, ayakkabı içine 1.5 cm yükseltici tabanlık verildi.

Taburcu edildikten sonra, 1. ve 3. aydaki kontrollerinde, kalça hareket sınırlarında belirgin artışla birlikte, ağrısız yürüdüğü belirlendi (Resim-8a, b). Ortez uygulamasına, 6. ayda son verildi. 6. aydaki kontrolünde, her iki kalça ekleminde, hem pasif, hem de aktif olarak tam hareket sınırları (full ROM) elde edildiği saptandı.

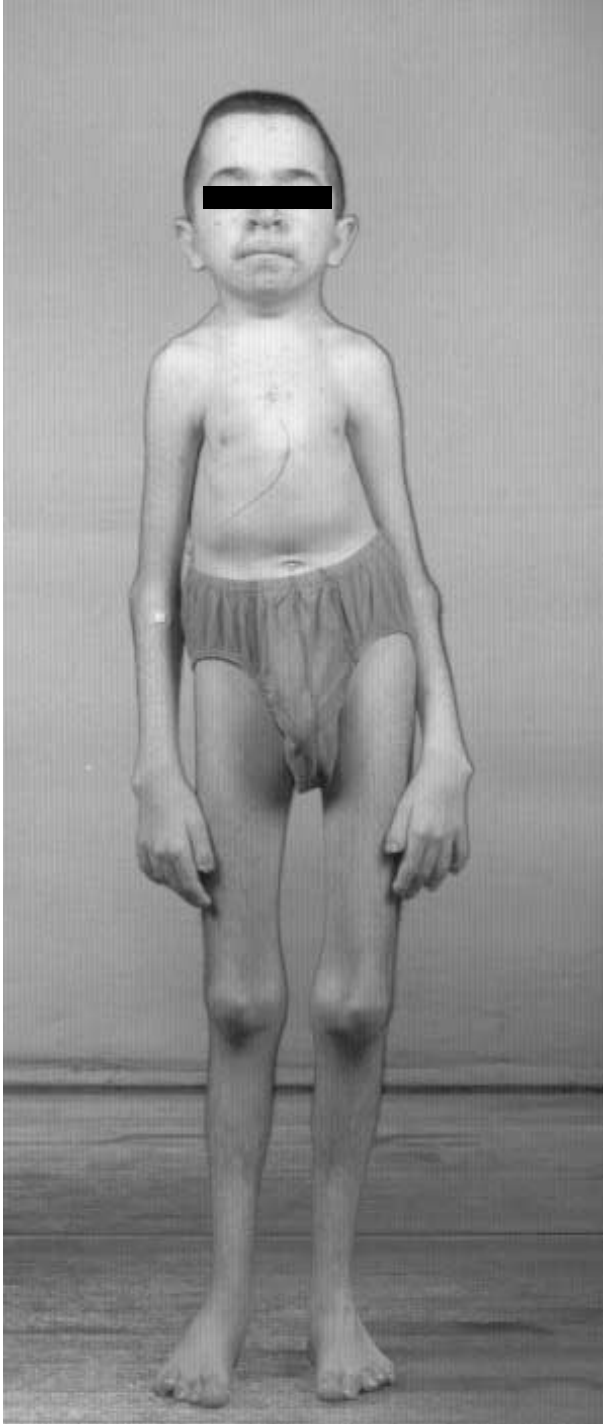
18. ay kontrolünde yapılan kemik dansitometrisinde, lomber bölgede 0.7 gr/cm² ve T skoru -3.6, kalçada 0.814 gr/cm² ve T skoru -1.7 olduğu, bu dönem zarfında, yeni bir kırık olmadığı belirlendi. Bu verilere göre; alendronate tedavisiyle kemik dansitesinde, lomber bölgede: % 21.3 ve kalçada: % 18.3 artış sağlandığı saptandı.

Çekilen grafilerinde kemik dansitesinde önemli artış olan hastanın, kalça MR incelemesinde önemli bir değişiklik olmadığı, ancak kalça çevresi yumuşak doku artışının azaldığı belirlendi (Resim - 6c).

TARTIŞMA :

Osteoliz sendromları, etkilenen kemiğin rezorpsiyonu ile giden herediter kemik hastalıklarıdır⁽⁵⁾. Hadju - Cheney sendromunun, otozomal dominant olduğu ileri sürülmektedir^(1-5,7,9). Çalışmamızda sunulan hastanın ailesinin hiç bir bireyinde hastalık saptanmamış, bu nedenle vakanın nonfamilial, sporadik bir vaka olduğu düşünülmüştür.

Hadju - Cheney sendromlu hastalarda, kraniyoservikal bileşke anomalileri, siringomiyeli ve baziller impresyon, önemli nöral problemlere ve servikal instabiliteye yol açabilmektedir^(2,13). Faure ve arkadaşları, 7 yaşında siringomiyelisi olan bir hasta rapor etmişlerdir. Literatürde de, sadece 3 adet siringomiyelik hasta mevcuttur⁽⁸⁾. Çalışmamızda sunulan hasta, 13 yaşında iken yutma



Resim - 8. Hastanın tedavi sonrası 6. ayda ayakta önden (a) ve yandan (b) görünümü

ve nefes alma güçlüğü ile geldiği, MR incelemelerinde servikomedullar anterior açılanma, medulla oblangataya bası, biventriküler hidrocefali ve baziler invajinasyon olduğu belirlenmiştir. Bu yakınma ve bulgularla, transoral yaklaşımla, C-2 korpektomi, C-1 anterior arkus ve anterior proses eksizyonu ile anterior dekompresyon yapılmış, nörolojik bulguları, nefes alma ve yutma sıkıntıları düzelmiştir.

Faure ve arkadaşlarına göre: mandibulanın küçük olması, transoral yaklaşımı güçleştirmektedir⁽⁸⁾. Hastamızda, mikrognezi olmasına karşın, transoral yaklaşım gerçekleştirilebilmiştir. Küçük çocuklarda oksipitoservikal artrodez ve stabilizasyon önerilmemekte, üstelik füzyona rağmen, invajinasyonun % 80 hastada devam ettiği bildirilmektedir⁽⁸⁾. Bu bilgiler ışığında, hastamızda füzyon ve stabilizasyon yapılmamış, ancak postoperatif halovest uygulamasıyla iyi bir eksternal destek sağlanmıştır.

Kas iskelet sistemindeki yaygın osteoporoz ve sık tekrarlayan kırıklar belirgin deformitelere yol açmaktadır^(1-5,7,9,12-13,16-17). En sık görülen kırıklar omurgada görülmekte olup, Brennan ve Pauli'ye göre hastaların % 49'unda vertebral kompresyon, % 37'sinde skolyoz ve % 23'ünde kifoz görülmektedir⁽²⁾. Bu çalışmada sunulan hastada, T-3 ile T-11 arasında, yani 9 omurda patolojik kırıklara bağlı anterior veya lateral kompresyon olduğu, 40 (sağ torasik skolyozu ve 106 (kifozu olduğu belirlenmiştir. Ayrıca L-5, S-1 arası kompresyona bağlı, intervertebral eklem aralığının kaybolduğu saptanmıştır. Hastanın eğilme grafilerinde hiç bir değişiklik olmadığı belirlenmiştir. Torakal bölgede osteoporotik kırıklara bağlı olarak çoğu omur arası spontan füzyon geliştiği ve ileri derecede kifozu ve rijit skolyoz olduğu belirlenmiştir. Yaygın osteoporoz varlığında enstrümantasyon yetmezliği gelişebileceği göz önünde tutularak ve spinal kanalın normalden daha dar gelişmesi ve ciddi eğrilik nedeniyle yüksek nöro-

lojik defisit tehlikesi nedeniyle korrektif bir cerrahi planlanmamıştır. Ayrıca hastanın sistemik bulguları nedeniyle anterior ve posterior osteotomileri ve posterior enstrümantasyonla yapılacak iki aşamalı masif bir cerrahinin hastadaki morbiditeyi artıracığı düşünülmüştür.

Diğer kas iskelet sistemi deformitelerinin en belirginini, genu valgum, fibuler eğilme (bowing) ve akroosteolizist^(1-5,7,9,12-13). Brennan ve Pauli'ye göre genu valgum % 19, fibuler eğilme % 9 oranında görülmektedir⁽²⁾. Hastamızda da benzer olarak, bilateral hafif-orta genu valgum saptanmış, ancak bunun fibular eğilme deformitesine değil de, tibial platolardaki kompresyon sonucu geliştiği belirlenmiş, hastanın yürüyüşünü olumsuz etkilemediği düşünülerek operasyon planlanmamıştır. Gerçek alt ekstremite eşitsizliği 1.7 cm olup, bir uzatma veya kısaltma operasyonu endikasyonu olmadığı düşünülerek, ayakkabı içine 1.5 cm yükseltici tabanlık konulmasına karar verilmiştir.

Hastamızda, Hadju Cheney sendromunun tipik bulgularından olan her iki elde 1., 2., 3. ve 4. parmakların distal falanklarında akroosteolizis, distal radial epifizial düzensizlik, ulnar eğilme, 4. ve 5. metakarpalarda kısalık saptanmıştır. Literatürde, bu güne kadar hiç yayınlanmayan, triquetrumda vertikalleşme ve bilateral distal radioulnar eklem çıkık, dikkati çeken diğer iskelet sistemi deformiteleridir.

Transient sinovit, 3- 13 yaşlar arası erkeklerde daha sık görülmekte olup, hastanın ağırlı kalça hareketlerinin varlığı, özellikle kalçalarını fleksiyonda tutma eğilimi, iç rotasyon ve ekstansiyon zorlamasına direnmesi klinik göstergeler olarak tanımlanmaktadır. MR incelemede kapsüller kalınlaşma önemli bir bulgudur. Etken genellikle viruslerdir ancak çoğu zaman izole edilemez⁽¹⁰⁾. Bu çalışmada da, yaygın cilt döküntüleri, subfebril ateş, ani başlayan ciddi kalça ağrısı kliniği, hastanın iç rotasyon ve ekstansiyon zorla-

masına direnç göstermesi, eklem aralığında daralmaya karşın derin yumuşak doku dansitesinde artış saptanan radyolojik inceleme, kapsülde kalışma saptanan MR görüntüleme bulgularına ek olarak negatif sintigrafi ve lenfosit hâkimiyeti gösteren eklem aspirasyonu nedeniyle hastada transient sinovit tanısı konulmuştur. Daha önce, Singh ve arkadaşları, talo-patello-skafoid osteolizisi olan iki kız kardeşte dizlerde kronik sinovit olduğunu tanımlamışlardır⁽¹⁶⁾. Ancak, Hadju - Cheney Sendromu ile bilateral kalça sinoviti birlikteliğine literatürde ilk defa rastlanmaktadır.

Hastamızın ayırıcı tanısında, tartışılması gereken üç önemli husus olduğu görülmektedir. Bunlardan birincisi, radyolojik olarak saptanan belirgin eklem daralmasının varlığıdır. Fakat, transient sinovitte eklem içi basıncı artışı ile giden eklem içi mayi artışı hafif düzeyde olduğu ve her hastada belirgin olarak görülmediği, bazı hastalarda ise normal kalça grafisi dahi görülebildiği için, hastamızda da eklem içi mayi artışının görülmemesi transient sinovit tanısından bizi uzaklaştırmamaktadır⁽⁸⁾. Diğer taraftan, Hadju - Cheney Sendromlu hastalarda, kıkırdak atrofisi ve subkondral osteoporoz sonucu kompresyon ile eklem aralığında daralma görülebilmektedir⁽¹⁻¹¹⁾. İkincisi, transient sinovitte, 7-10 gün içinde bulguların tamamen geçtiği, çoğu çalışmada rapor edilmesine karşın^(1-5,7,9,12-13,16-17), hastamızda 14 güne kadar bulguların sebat etmesi durumudur. Bu durumun, cilt bulgularının da uzun süre devam etmesi nedeniyle geçirilen viral aktivasyonun şiddetiyle ilgili olduğunu düşünülmüştür. Diğer ilgi çekici olan husus ise her iki kalça eklemi birlikte tutulumudur ki, bu da literatürde tek taraflı tutulum ile karşılaştırıldığında daha az oranda olsa da karşılaşılan bir durum olduğu bildirilmektedir⁽⁸⁾.

Transient sinovit tanısı konulan hasta, istirahat alınmış, NSA ile tedavi edilmiştir. Ağrının azalması ile aktif rehabilitasyona başlanmış, 6

ay süre ile Scottish Rite Cihazı kullanılmıştır. 6. ayın sonundaki kontrolde tam eklem hareket aralığına ulaşılmış ve hastanın ağrısız yürümesi temin edilmiştir.

Atlanta Scottish Rite (S-R) cihazı, Purvis ve arkadaşları tarafından Perthes hastalığı için tasarlanmış ve ilk sonuçları, 1980 yılında rapor edilmiştir⁽¹⁵⁾. Cihaz, metal pelvik bantlar, kalça eklemleri, uyluk manşonlarına "ball-and-socket" eklemlerle bağlı, ayarlanabilir bir banttandır. Cihaz abduksiyona izin verirken, adduksiyonu sınırlar. Kalça, çocuk yürürken fleksiyon, abduksiyon ve dış rotasyonda durur. Cihazı hasta ve ailesi çok iyi tolere eder. Çocuk cihazla koşabilir, rahat yürür ve normal aktivitesine dönebilir. Temel amaç diğer örtünme artırıcı cihazlarda olduğu gibi, kalça hareketlerinin korunması ve artırılmasıdır⁽¹⁰⁾. Purvis ve arkadaşlarına göre; cihaz, ciddi etkilenen kalçalarda dahi 1-2 ay içinde kalça hareket sınırlarını (ROM) kazandırmaktadır⁽¹⁵⁾. Herring ve arkadaşları, lateral pillar'ı sağlam olan Grup A ve B Perthes'li hastalarda yaşı ne olursa olsun, S-R cihazı kullanımı ile tedavi sonuçlarının, cerrahi tedaviler dahil diğer tedavi seçenekleri ile aynı sonuçlara sahip olduğunu ve cihazın ağırlı sinovit döneminde dahi kalça hareket sınırlarının kazanılmasında önemli olduğunu rapor etmişlerdir⁽¹¹⁾. Çalışmamızda S-R cihazının kullanılmasının iki önemli amacı vardır. Birincisi hastanın kalça hareket sınırlarının artırılması ve korunması, diğeri ise MR ve sintigrafik incelemede avasküler nekrozla ilgili pozitif bir bulgu olmasa da, hastanın osteoporozunun da eşlik etmesi nedeniyle, femoral boyunda bir kırıkla birlikte ortaya çıkabilecek bir kalça avasküler nekrozunun engellenmesidir. Cihaz, hastamız tarafından çok iyi tolere edilmiş ve 6 ay süre ile tam gün kullanılarak, her iki kalçada normal fizyolojik hareket sınırları oluşturularak, korunabilmiştir. Kalça hareket sınırlarının artırılmasında aktif rehabilitasyonun rolü büyük olmuştur.

Hastalığın en önemli bulgusu olan osteoporoz, literatürdeki tüm yayınlarda radyolojik fotodansitometrik incelemelerde, ortak bulgu olarak sunulmaktadır^(1-5,7,9,12,16-17). Leigid - Brucher ve arkadaşları, Hadju - Cheney Sendromlu bir anne - kızda, hızlı bir kemik turn-over'ını ve kemik formasyon yetmezliğini düşündüren bir kemik rezorbsiyonu olduğunu, buna bağlı osteoporozun geliştiğini ileri sürmüşlerdir⁽¹⁴⁾. Drake ve arkadaşları, jeneralize osteoporozu olan iki hastada, alendronate tedavisi ile kırık riskinin azaldığını rapor etmişlerdir⁽⁶⁾. Hastamızda da osteoporoz tedavisi için alendronat 10 mg / gün kullanılmış ve BMD lomber bölgede 0.577 g/cm² (T : -5.1) ve kalçada 0.688 g/cm² (T: -2.46) iken, 18 ay sonraki dansitometrik incelemede lomber bölgede % 21.3 ve kalçada % 18.3 artışla kırılma riskinin önemli ölçüde azaldığı ve yeni bir kırığa rastlanmadığı belirlenmiştir.

Sistemik olarak, Hadju - Cheney Sendromuna eşlik eden en önemli hastalıklar, kistik böbrek ve renal yetmezliktir^(2,5,7,12). Renal USG'si normal olan hastada, kreatin klirensi ve idrar bulguları normal olarak saptanmış, nefrologlarca böbrek fonksiyonlarının normal olduğu belirlenmiştir. Kifoza ve skolyoza bağlı solunum fonksiyonları yetmezliği ve sık tekrarlayan bronkopnömoniler hastalar için diğer önemli sorunlardır⁽²⁾. Göğüs deformitesine ve kifoskolyozuna rağmen, hastamızda, akciğer fonksiyonları da normal bulunmuştur.

Bu vaka sunumunda oldukça nadir görülen Hadju - Cheney Sendromunun nöroşirurjik ve özellikle ortopedik bulguları tartışılmış ve hastalığın trikuetrumda vertikalleşme ve radioulnar

çıkık gibi literatürde daha önce rapor edilmemiş ortopedik bulguları ve birlikteliği daha önce hiç yayınlanmamış ciddi kifoskolyoz ve bilateral kalça sinoviti hastalığı sunulmuştur. Çalışmamızın verilerine göre sinovit tedavisinde NSA ve istirahat dışında, ağırlı periodu takiben başlanan aktif rehabilitasyon ve Scottish Rite cihazının kullanımının kalça hareket sınırlarının korunması açısından etkili bir tedavi olduğu düşünülmüştür. Çalışmamızda ayrıca yaygın osteoporoz eşlik eden Hadju - Cheney Sendromunda yeni kırık oluşumu ve bunlara bağlı iskelet sistemi deformitelerinin alendronat tedavisiyle önlenebileceği ve Hadju - Cheney sendromunda görülen ciddi kifoskolyozda, yaygın osteoporoz nedeniyle enstrümantasyon yetmezliği gelişmesi tehlikesi ve yüksek nörolojik defisit riski nedeniyle cerrahi tedaviden kaçınılması gerektiği ileri sürülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Allen C.M., Claman L., Feldman R. The acro - osteolysis (Hadju - Cheney) syndrome. Review of the literature and report of a case. J Periodontol 1984; 55 (4) : 224 - 229.
2. Brennan A.M., Pauli R.M. Hadju - Cheney syndrome : evolution of phenotype and clinical problems. Am J Med Gen 2001; 100 : 292 - 310.
3. Brown D.M., Bradford D.S., Gorlin R.J., et al. The acro - osteolysis syndrome : morphologic and biochemical studies. J Pediatr 1976; 88 : 573 - 580.
4. Cheney W.D. Acro - osteolysis. Am J Roentgenol 1965; 94 : 595 - 607.

5. Diren H, Kovanlıkaya I, Süller A, Dicle O. The Hadju – Cheney syndrome : a case report and review of the literature. *Pediatr Radiol* 1990; 20 : 568 – 569.
6. Drake W.M., Hiorns M.P., Kendler D.L. Hadju – Cheney syndrome : response to therapy with bisphosphonates in two patients. *J Bone Min Res* 2003; 18 (1) : 131 – 133.
7. Elias A., Pinalis R., Anderson H., et al. Hereditary osteodysplasia with acro – osteolysis (the Hadju – Cheney syndrome). *Am J Med* 1978; 65: 627 – 363.
8. Faure A., David A., Moussally F., et al. Hadju – Cheney syndrome and syringomyelia. Case report. *J Neurosur* 2002; 97 : 1441 – 1446.
9. Hajdu N., Kauntze R. Cranio – skeletal dysplasia. *Br J Radiol* 1948; 21 : 42 – 48.
10. Herring J.A. Legg – Calve – Perthes Disease. In: Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. Ed.: Herring J.A., 3rd Edition, WB Saunders Company, Philadelphia, 2002, pp: 696-698, 1823-1825.
11. Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg Calve Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *J Bone Joint Surg Am*, 2004; 86-A: 2121-2134.
12. Kaplan P., Ramos F., Zackai E, et al. Cystic kidney disease in Hadju – Cheney syndrome. *Am J Human Genet* 1995; 56 : 25 – 30.
13. Kawamura J., Matsubayashi K., Ogawa M. Hadju – Cheney syndrome. Report of a non – familial case. *Neuroradiology* 1981; 21 (5) : 295 – 301.
14. Leidig-Bruckner G., Pfeilschifter J., Penning N., et al. Severe osteoporosis in familial Hadju – Cheney syndrome : progression of a acro – osteolysis and osteoporosis during long – term follow – up. *J Bone Min Res* 1999; 14 (12) : 2036 – 2041.
15. Purvis JM, Dimon JD, Meehan PL, Lowell WW. Preliminary experience with the Scottish Rite Hospital abduction orthosis for Legg – Perthes disease. *Clin Orthop* 1980; 150 : 49-53.
16. Singh J.A., Williams B.C., McAlister W.H. Talo – patello – scaphoid osteolysis, synovitis and short fourth metacarpals in sisters : a new syndrome? *Am J Med Gen* 2003; 121 : 118 – 125.
17. Şıklar Z., Tanyer G., Dallar Y., Aksoy F.G. Hadju – Cheney syndrome with growth hormone and neuropathy. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2000; 13 (7) : 951 – 954.

Yazışma Adresi:

İ. Teoman BENLİ
Mithatpaşa Cad. 59/2
Kızılay / Ankara 06420
Tel. 0312 435 09 14
e-mail : cutku@ada.net.tr

SCIATIC NERVE COMPRESSION CAUSED BY A TRAUMATIC ANEURYSM, CASE REPORT

H. Selim KARABEKİR, Serhat KORKMAZ

SUMMARY

A rare case of peripheral nerve compression by a traumatic aneurysm reported. The apparent of dysfunction of the sciatic nerve led to various surgical explorations of the nerve at different levels. The real localization of nerve entrapment was identified by a thorough clinical examination. Surgical wrapping of aneurysm resulted relief of pain. To the author knowledge this is the first report of a traumatic aneurysm in the calf and causing focal neuropathy.

Keywords: sciatic nerve, traumatic aneurysm, peripheral nerve entrapment.

ÖZET

Bu çalışmada, periferik sinir basısına yol açan travmatik bir anevrizma vakası rapor edilmiştir. Siyatik sinir disfonksiyonunda sinirin çeşitli seviyelerden cerrahi eksplorasyonu uygulanır. Sinir tuzağının gerçek lokalizasyonu, klinik muayene ile doğrudan ortaya konulur. Anevrizmanın cerrahi olarak tedavisi, ağrının geçmesine yol açmıştır. Bizim bilgimize göre, fokal nöropatiyle sonuçlanan travmatik anevrizmayla ilgili bu vaka literatürdeki ilk vaka özelliğini taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Siyatik sinir, travmatik anevrizma, periferik sinir tuzak sendromu.

INTRODUCTION:

Impingement on peripheral nerves by aneurysmal or thrombosed vessels has been identified as a cause of symptomatic peripheral nerve compression. Arterial vessels have been reported to compress peripheral nerves both spontaneously and as a result of the formation of true or posttraumatic false aneurysms. Spontaneous or traumatic aneurysm, however have rarely been described as a cause of focal neuropathy at different localizations. We report the case of a patient who harbored a traumatic aneurysm that impinged on the sciatic nerve, resulting chronic nerve compression. Wrapping of the aneurysm resulted in relief of symptoms.

Case Report:

History: This 48- year-old man presented with a 5 month history of continual pain along the right leg with paresthesia and muscle weakness after a car accident and splenectomy. After 1.5 month from the operation because of his pain he went to emergency service and an injection was made to his right calf and then his leg pain began. The pain awakened the patient at night and he complained right leg weakness, which increased during walking.

Examination: The patient had a weakness of right peroneus longus and brevis, extensor hallucis longus, extensor digitorum longus and brevis. He had a sharp pain on the sciatic nerve trase. And hypoesthesia at lateral tibial crest. Electrodiagnostic studies demonstrated peroneal nerve segmental delay and electromyography displayed chronic neuropathic changes in peroneal muscles.

Operation: The operation was performed using microsurgical procedures.

DISCUSSION:

Most common cause of a focal neuropathy is chronic peripheral nerve compression. Idiopathic entrapment syndromes of upper extremities such as cubital tunnel syndrome, carpal tunnel syndrome, pronator teres syndrome or Guyon canal syndrome are well-known clinical entities and other causes may include osteoarthritic processes, soft tissue tumors, bursa enlargement and synovial cysts. Vascular anomalies are less frequent causes of symptomatic peripheral nerve compression⁽⁶⁾. Arterial vessels have been found to impinge on peripheral nerves both spontaneously and as a result of posttraumatic false aneurysms⁽¹¹⁾. Venous impingement on peripheral nerves has been described rarely⁽⁶⁾. The cause of sciatica can be conveniently divided into categories according to pathologic conditions within the nerve or according to compression by a pathologic structure. Compression by a pathologic structure can occur inside or outside of the pelvis. Intrapelvic causes affect the nerve as it course from the neural foramina to greater sciatic notch⁽⁴⁾. Reported intrapelvic causes include tumors, hematoma in the psoas muscle, endometriosis⁽⁴⁾, tubo-ovarian abscess, an intrauterine device after uterine perforation⁽⁵⁾, an anorectal abscess above the levator and aneurysms (eg., abdominal aortic aneurysm)⁽³⁾. Extrapelvic causes affect the nerve as it's courses from sciatic notch distally. Reported causes include gluteal artery aneurysms⁽⁸⁾ and pseudoaneurysms^(7,10), tumors, gluteal abscess, piriformis muscle syndrome⁽¹²⁾, avulsion fracture of the ischial tuberosity⁽⁹⁾ and migration of the broken trochanteric wires after total hip arthroplasty⁽¹⁾. The occurrence of spontaneous venous malformation compressing peripheral nerves is rarely found^(2,6).

When arterial anomalies impinge on peripheral nerves they apply pulsatile pressure on the

nerve trunk. As is the case with cranial nerves, this may trigger ectopic stimulation of sensory fibers, leading to severe pain and sensory neuropathy, although motor function is usually preserved. In contrast, venous malformations are non-pulsatile masses. The nerve is exposed to continuous pressure by venous malformations, similar effect of tumorous lesions. In the present case the pulsatile pressure of the aneurysm resulted in pain in the sciatic nerve distribution. At the same time motor function is effected and gently palpation of the aneurysms localisation evoked a sharp irradiating pain. Following wrapping of aneurysm and neurolysis, the patient was partially free from pain and pressure of exerted on the postoperative scar caused no pain.

The patient had a diagnosis that depending on injection of analgesic drug. But at the operation we found there a traumatic pseudoaneurysm which is the main cause of the pain (Figure 1 and 2). Decompressing of the sciatic nerve was achieved by wrapping the aneurysm resulting in partially relief from pain.



Figure-1) Traumatic aneurysm shown which compress the sciatic nerve



Figure-2) Aneurysm compression of the sciatic nerve

The case presented in this article represents a rare occasion of peripheral nerve compression by a traumatic pseudoaneurysm. We propose that impingement by traumatic pseudoaneurysms can be considered when there's clinical evidence of focal neuropathy in trauma patients.

REFERENCES:

1. Asnis SE, Hanley S, Shelton PD. Sciatic neuropathy secondary to migration of trochanteric wire following total hip arthroplasty. Clin Orthop 1985; 196 : 226 - 228.
2. Bendszus M, Rieckman P, Perez J et al. Painful vascular compression syndrome of the sciatic nerve caused by gluteal varicosities. Neurology 2003; 61 (7) : 985 - 987.
3. Chapman EM, Shaw RS, Kubik CS. Sciatic pain from arteriosclerotic aneurysm of the pelvic arteries. N Eng J Med 1964; 271 : 1410 - 1411.
4. Dudeney S, O'Farrel D, Boucher-Hayes D et al. Extraspinal causes of sciatica ; a case report. Spine 1998; 23 (4) : 494 - 496.
5. Emler RM. Sciatica caused by an intrauterine device after silent uterine perforation. J Bone Joint Surg (Am) 1978; 60 : 265 - 267.

6. Gerhard M, Soledad MBA, Foud DL et al. Median nerve compression caused by a venous aneurysm; case report. J Neurosurgery 2001; 94: 624 - 626.
 7. Kieffer E, Godlewski J, Grellet J et al. Anérysme d'une artère sciatique persistante. Une observation. Nouv Presse Med 1980; 9(9) : 599 - 603.
 8. Mcfarlane R, Pollard SG. Iliac and gluteal artery aneurysms presenting as sciatica. J Roy Soc Med 1988; 81 : 551 - 553.
 9. Miller A, Stedman GH, Beisaw NE et al. Sciatica caused by an avulsion fracture of the ischial tuberosity. J Bone Joint Surg (Am) 1987; 69: 143 - 145.
 10. Papadopoulos SM, McGillicuddy JE, Messina LM. Pseudoaneurysm of the inferior gluteal artery presenting as sciatic nerve compression. Neurosurgery 1989; 24: 926 - 928.
 11. Segal R, Machiraju U, Larkins M. Tortuous peripheral arteries : a cause of local neuropathy. Case report. J Neurosurgery 1992; 76: 701 - 704.
 12. Solheim LF, Siewers P, Paus B. The piriformis muscle syndrome. Acta Orthop Scand 1981; 52: 73 - 75.
- Corresponding author:**
H.Selim Karabekir,MD
Kocatepe University School of Medicine
Neurosurgery Department
+90 272 214 20 65 pbx
+90 272 213 30 66 fax
+90 532 282 88 24 mobile
e-mail:
hskarabekir@yahoo.com and hskarabekir@aku.edu.tr

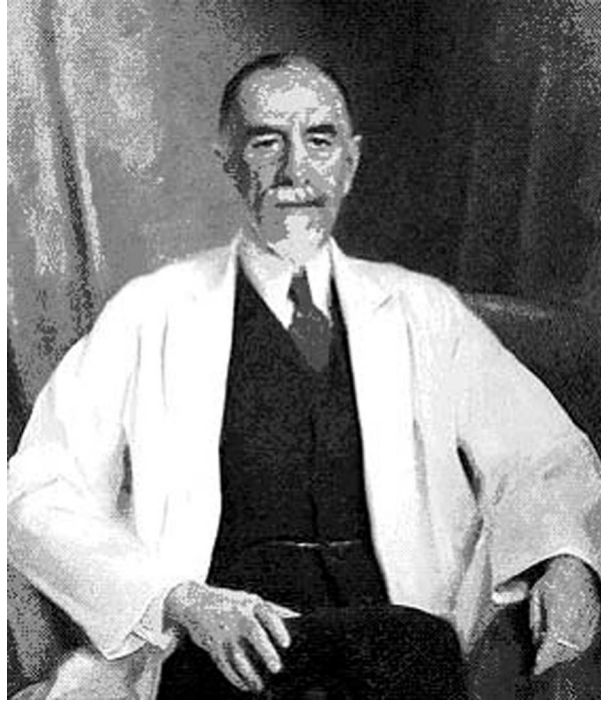
OMURGA CERRAHİSİNDE İLKLER**KRONOLOJİK OMURGA CERRAHİSİ TARİHİ****Esat KITER ⁽¹⁾**

650	İlk laminektomi	Paul of Aegina (Antik yunan)	1934	İlk transtorasik füzyon	Ito H (Japonya)
1839	İlk skolyoz ameliyatı (miyotomi)	Jules Guerin (Fransa)	1944	İlk transaset vida	Don King (ABD)
1846	İlk anestezi	William Morton (ABD)	1945	İlk osteotomi (Ankilizan spondilit için)	Marius Smith- Peterson (ABD)
1867	İlk antisepsik uygulama	Joseph Lister (İngiltere)	1945	İlk Milwaukee ortezi	Walter Putnam Blount (ABD)
1879	İlk kemik grefti	William MacEwen (İskoçya)	1951	İlk pedikül subtraction osteotomisi	Herbert J J (Fransa)
1887	İlk tümör eksizyonu için laminektomi	Alexander Horsley (İngiltere)	1952	İlk Risser alçısı	Joseph C Risser (ABD)
1887	İlk internal fiksasyon (metal tel ile)	Wilkins WF (ABD)	1958	İlk Harrinton rod'unun piyasaya çıkışı (1948)	Paul Randal Harrington (ABD)
1895	İlk x-ray	Wilhelm Conrad Röntgen (Almanya)	1959	İlk Pedikül vidası	Boucher HH (Kanada)
1895	İlk Kostatransversektomi	Victor Ménard (Fransa)	1963	İlk pedikül vidası ve plak	Raymond Roy- Camille (Fransa)
1897	İlk omurga füzyonu girişimi	Jean Calot (Fransa)	1969	İlk anterior enstrümantasyon	Allan Frederick Dwyer (Avustralya)
1910	İlk omurgada çelik rot uygulaması	Fritz Lange (Almanya)	1974	İlk Luque	Eduardo Luque (Meksika)
1911	İlk Başarılı omurga füzyonu	Russell A Hibbs (ABD) Fred H Albee (ABD)	1975	İlk vaskülarize kosta grefti	Owen R (İngiltere)
1913	İlk Skolyoz için posterior füzyon	Galloway HPH (Kanada)	1976	İlk Zielke	Klaus Zielke (Almanya)
1921	İlk hemivertebrektomi eksizyonu	Norman Royle Avustralya)	1983	İlk CD	Jean Dubousset (Fransa)
1922	İlk anterior füzyon	MacLennan A (İskoçya)			Yves Cotrel (Fransa)

⁽¹⁾ Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Denizli.

KAYNAKLAR:

- 1- Winter RB. Innovation in surgical technique. The story of spine surgery. Clin Orthop Relat Res 2000; 378: 9-14
- 2- LeVay D. The history of orthopaedics. 1st ed. Butler & Tanner, Manchester, 1990
- 3- <http://www.picturehistory.com/find/start/204?c=237; p=10; start=192; startpage=192>
- 4- <http://www.whonamedit.com/azlist.cfm/>

RUSSEL A. HIBBS**Esat KITER ⁽¹⁾**

Russel A. Hibbs (1869-1932)

SUMMARY :

Russel A. Hibbs is an orthopaedic surgeon that his name is very well known by a spinal fusion. At the beginning of the 20th century, he had some great contributions in the treatment of the spinal disorders. He applied the first spinal arthrodesis which had been inspired by knee arthrodesis. The rules that he described about spinal fusion are still being accepted as the important tips for a successful spinal fusion.

Key Words: Hibbs, spinal fusion.

ÖZET :

Russel A. Hibbs adı sıklıkla spinal füzyon ile anılan bir ortopedik cerrahdır. 20. yüzyılın başlarında omurga hastalıklarının tedavisine büyük katkısı olmuştur. Kendisi diz artrodezinden esinlenerek ilk spinal artrodezi gerçekleştirmiştir. Spinal füzyon konusunda tanımladığı teknik detaylar günümüzde de başarılı bir spinal füzyon için önemli gerekliliklerdir.

Anahtar Kelimeler: Hibbs, spinal füzyon.

⁽¹⁾ Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Denizli.

20. yüzyıl başlarındaki omurga cerrahisinde gelişmelerin öncülerinden Russel A. Hibbs 1869 yılında Kentucky (ABD'de doğdu. On çocuklu bir ailenin en küçük çocuğuydu. Vanderbilt üniversitesini bitirdikten sonra tıp eğitimi için Louisville üniversitesine devam etti ve 1890 yılında buradan mezun oldu. Mezuniyet sonrası Kentucky hekimliğe başladı. Ancak kısa bir süre sonra yakın aile bireylerinin kaybı nedeniyle sıkıntılı bir döneme girdi. Bu dönemde yoğun bir depresyon yaşayıp tıbbi pratiği tamamen bıraktı. Hem hekim hem de tarihçi olan Frank H. Bassett, bu döneme dair, tamamen içine kapandığını hatta alkolik olduğuna dair söylentiler olduğunu ifade eder. Ancak bu sıkıntılı süreci atlattıktan sonra 1894 yılında New York'da ortopedi eğitimine başladı. Asistan olarak çalıştığı New York Ortopedi Hastanesi ABD'de ortopedi eğitimini vermeye başlayan ilk hastanedir ve Dr. Hibbs bu eğitimi alan ilk cerrahlardandır. Bu hastanede Dr Shaffer'in altında çalışmaya başladı. Dr. Shaffer, o dönemin prestijli ve tanınan ortopedik cerrahlarındandı. Aylar süren süren bir Avrupa gezisinde kliniği Dr. Hibbs'e bıraktı. Döndüğünde Dr. Hibbs'in klinikte bir çok değişiklik yaptığını gördü ve bundan hoşlanmadı. Kovulması için Dr. Hibbs' i hastane yönetimine şikayet etti. Bu şikayetin sonucunda Dr. Hibbs, 30 yaşında yeni klinik şefi oldu ve Dr. Shaffer'in görevine son verildi. Dr. Hibbs kariyerinin sonuna kadar bu klinikte kaldı.

Russel A. Hibbs' in esas üne kavuşmasını sağlayan konu şüphesiz tarihte ilk kez uyguladığı spinal füzyon oldu. Ancak bundan önce aşıl uzatması ile ilgili bazı teknikleri tanımladı. Tüberküloz ve polio hastaları dönemin hasta grubunun çoğunu oluşturmaktaydı. Özellikle tüberküloz hastalarının tedavisi ile ilgili o dönemde oldukça az tedavi yöntemi vardı. Dr. Hibbs zamanının çoğunu eklem tüberküloz so-

nucu oluşan deformitelerin tedavisine ayırdı. Eklem tüberkülozunun da akciğer tüberkülozunda olduğu gibi ortam değişikliğinden olumlu etkilendiğini gösterdi. Bu konuda 1906 yılında bir makalesi yayınlandı. Dr. Hibbs Tüberkülozlu dizlere yaptığı artrodezden esinlenerek 9 Ocak 1911 de ilk spinal füzyonu gerçekleştirdi. Bundaki amacı omurgayı dondurmak ve deformitenin ilerlemesini engellemektir. Bu konuda iyi bir periosteal sıyırma ardından iyi bir dekontikasyonun ve füzyon sağlamaya yetecek kadar greft uygulaması Dr Hibbs'in günümüze bıraktığı miraslardan birkaçıdır. Dr. Hibbs hastaları ameliyat sonrasında 8-10 haftalık yatak istirahatından sonra brace ile mobilize etmiştir. Kendisinin titizlikle uyguladığı bu teknik detaylar sonucunda füzyon oranları diğer cerrahlara göre oldukça iyidir. Pott hastalarından sonra Hibbs skolyoz hastalarında da füzyon ameliyatı gerçekleştirdi. 1917 yılında üç skolyoz hastasına füzyon uyguladı. Bu vakalardan sonra, korreksiyonda elde edebilmek için hastalara füzyon ameliyatından önce bir süre gövde alçısı uyguladı. Bir miktar düzelme elde ettikten sonra füzyonu gerçekleştirdi ve hastaları ameliyat sonrası yatak istirahati ve 6-12 ay brace ile takip etti. 56 hastayı bu şekilde tedavi eden Dr Hibbs skolyoz tedavisinde yeni bir dönemin öncülüğünü yaptı. Kariyerini sonuna kadar 360 hastada 427 skolyoz ameliyatı yaptı. Opere ettiği hasta grubunun % 44'u poliolu hastalardan oluşmakta idi. Bu hasta grubundan 7 hastanın öldüğünü, sadece 15 hastada psödoartroz geliştiğini bildirmiştir.

Başarılı cerrahi geçmişinin yanında eğitime önem veren kimliği de kendisini ön plana çıkardı. Ortopedi kütüphanesine bağışladığı yüklüce bir miktar para ile eğitime destek verdi. Ölümünden sonra meslektaşları tarafından anısını yaşatmak için kütüphaneye onun adı verildi. Şu an Columbia üniversitesinde hizmet veren

Russel A. Hibbs kütüphanesi ABD'nin en eski ve köklü kütüphanelerinden birisidir.

1947 yılında tıp eğitimini ve ortopedik cerrah yetiştirme programını desteklemek için Russel A Hibbs derneği kurulmuştur. 1960 yılına kadar dernek sadece New York'lu hekimlerin katıldığı küçük bir grup iken bu yıldan sonra dışarıya açılmıştır. Günümüzde bu dernek ortopedinin tüm alt dallarında ortopedi eğitime destek veren bir kurum olarak işlemektedir.

Dr. Hibss'in Skolyoz alanında da adını yaşatmak için SRS (Scoliosis Research Society) tarafından yıllık kongrelerde en iyi bildirilere Russel A. Hibbs destek ödülü verilmektedir.

KAYNAKLAR:

- 1- <http://cpmcnet.columbia.edu/dept/hibbs/mission.html>
- 2- <http://www.srs.org/hibbs/about/>
- 3- LeVay D. The history of orthopaedics.1st ed. Butler&Tanner, Manchester,1990

