

Spina Bifida Tanılı Bir Hastada Geç Dönemde Ortaya Çıkan Gergin Kord Sendromu

Mehmet Ağırman¹, Merve Çalkın¹, Fatma Zeynep Güngören¹, Oğuz Durmuş¹

ÖZET:

Spina bifida tanılı bir hastada geç dönemde ortaya çıkan gergin kord sendromu: Olgu sunumu

Amaç: Gergin kord sendromu, kısa ve kalın bir filum terminale ile ilişkili olan klinik bir sendromdur. Konjenital ya da edinsel nedenlerle ortaya çıkabilmekte ve ilerleyici nörolojik kayıplara yol açabilmektedir. Tanıda öykü, fizik muayene, görüntüleme ve elektrofizyolojik testlerden faydalanılır.

Olgu: Daha önceden spina bifida tanısı olan ve 1.5 yaşında pes ekinovarus nedeniyle opere olan 11 yaşındaki hasta sol ayak bileğinde ve diz çevresinde ağrı ve güçsüzlük şikayeti ile fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğimize başvurdu. Son 1 yıldır yürürken ayaklarında aksama, bacak kaslarında incelme ve ağrı şikâyetleri başlamış. Yapılan tetkiklerinde hastaya gergin kord sendromu tanısı konuldu.

Sonuç: Büyüme çağındaki spina bifida tanılı hastaların gergin kord sendromu ve siringomyeli açısından takibi oluşacak komplikasyonların önlenmesi açısından önem kazanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Gergin kord sendromu, Siringomyeli, Spina bifida

ABSTRACT:

Late-onset tethered cord syndrome in a patient with spina bifida: a case report

Objective: Tethered cord, is a clinical syndrome which associated with short and thick filum terminale. It can occur because of congenital or acquired reasons and can lead to progressive neurological deficits. In the diagnosis, medical history, examination, imaging and electrophysiological tests are helpful.

Case: An 11-years old patient who was diagnosed spina bifida before and was operated for pes ekinovarus at the age of 1.5 years. The patient applied to our physical medicine and rehabilitation polyclinic with complaints of pain and weakness in the left ankle and around the knee. During the last 1 year, he has been suffering from walking disruption, thinning in his leg muscles and pain complaints. After the imagings the patient was diagnosed with tethered cord syndrome.

Conclusion: Follow-up of patients which diagnosed with spina bifida in age of growth is important to prevent complications of syringomyelia and tethered cord syndrome

Keywords: Spina Bifida, Syringomyelia, Tethered Cord Syndrome

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2017;51(X):XX-X



Medipol Mega Üniversite Hastanesi, XXXXXXXX
Kliniği, İstanbul - Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:
Merve Çalkın,
Medipol Mega Üniversite Hastanesi, XXXXXXXX
Kliniği, İstanbul - Türkiye

E-posta / E-mail:
mehmetagirman@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
17 Ocak 2017 / January 17, 2017

Kabul tarihi / Date of acceptance:
23 Ocak 2017 / January 23, 2017

GİRİŞ

Gergin kord sendromu (tethered kord sendromu), spinal kordun gerilmesi ile ortaya çıkan klinik bir durumdur. Myelomeningosel, lipomyelomeningosel, diastometamyeli gibi nedenler gergin/kısa filum terminaleye sebep olabilirken, dermal sinüs, tümör, hemanjiom yada skar dokusu da gergin kord sendromu

muna sebep olabilir (1,2). Klinikte yeni ortaya çıkan ve ilerleyici nörolojik bulgular ile kendisini gösterir. Doğumdan sonra ve erken çocukluk dönemlerinde ortaya çıkabileceği gibi ilerleyen yaşlarda da görülebilmektedir. Erişkin dönemde ortaya çıkan durumlarda ürolojik semptomlar ön plandadır (3).

Siringomyeli, patogenezi tam olarak bilinmeyen, spinal kordda longitudinal kavitasyonlarla karakteri-

ze kronik bir hastalıktır (4). Klinikte daha çok ağrı, sıcaklık hissinde değişiklik gibi duyuşal ağırlıklı semptomlarla bulgu vermesine rağmen birçok hastada rastlantısal olarak da bulunabilmektedir (5). Bu yazıda alt ekstremité güçsüzlüğü ile kliniğimize başvuran, gergin kord sendromu ve siringomyeli tanısı konan bir hasta sunulmuş ve mevcut literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

OLGU

On bir yaşında kız hasta, sol ayak bileğinde ve diz çevresinde ağrı ve güçsüzlük şikayeti ile fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğimize başvurdu. Daha önceden spina bifida tanısı olan ve 1.5 yaşında pes ekinovarus nedeniyle opere olan hastanın sonrasında ek bir problemi olmamış. Hastanın diğer motor gelişim başmakları normalmiş. Son 1 yıldır yürürken ayaklarında aksama, bacak kaslarında incelme ve ağrı şikâyetleri başlamış. Bilinen bir travması yokmuş. Fizik muayenesinde, eklem hareket açıklığı: plantar fleksiyon ve dorsifleksiyon 100, motor muayenesinde kas gücü: eksternal hallucis longus 2/5, tibialis anterior (kontraktür nedeniyle tam olarak değerlendirilememekle birlikte) 3/5, gastrokinemius 3/5 olarak saptandı. Tibialis anterior ve gastrokinemius kaslarında atrofi vardı. Duyu muayenesi normaldi ve hastada bilateral pes kavus mevcuttu. Yapılan lomber spinal Manyetik Rezonans (MR) incelemede, spinal kordun L3 vertebra inferior endplate düzeyinde sonlandığı (tethered kord) (Şekil-1), L4-L5 düzeyinde korpusta ve lateral posterior elemanlarda fü-



Şekil-1: Sagittal T2A MR kesiti. Spinal kord L3 vertebra inferior endplate düzeyinde sonlanmaktadır (düşük yerleşimli konuş medullaris-ok işareti).

yon (Şekil-2) ve distal spinal kordda siringohidromyelik kavitasyon izlendi (Şekil-3). EMG'de, solda L5-S1-S2 düzeyinde ön boynuz tutulumu ile uyumlu (arka kök spinal ganglionunu da etkileyen) bulgular saptandı. Ürodinami, kraniyal MR görüntüleme ve SSEP (Somatosensory Evoked Potentials) incelemeleri normaldi.

Hasta beyin cerrahi kliniği ile görüşüldü ve gergin korda yönelik operasyon planlandı.

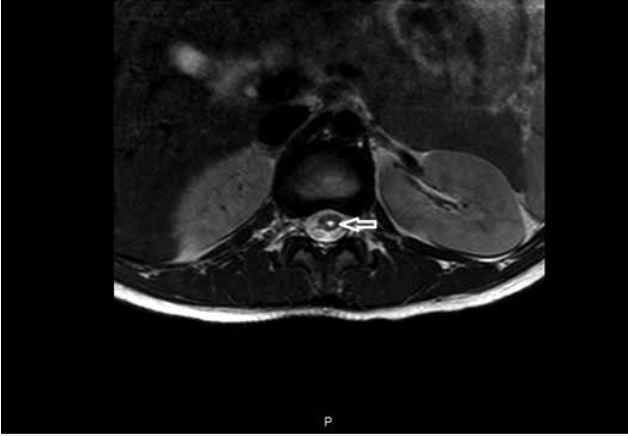
TARTIŞMA

Gergin kord sendromu, konjenital ya da edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi sonucu oluşur. Spinal görüntüleme tekniklerinin gelişmesi, omurilik gerilmesine bağlı ortaya çıkan belirtilerin sadece okült tip disrafizmlerle değil, tümör, travma, araknoidit, cerrahi sonrası meningosel ve meningomyelosel gibi anomalilerle ortaya çıkabileceğini de göstermiştir (6). Çocukluk döneminde görülen gergin kord sendromunda deri belirtileri, motor kayıplar, ürolojik belirtiler, skolyoz gibi ilerleyici omurga deformiteleri daha sık görülürken, erişkinde perineal ve perianal ağrı, ürolojik belirtiler ve motor kayıplar ön plandadır (7). Olgumuzda ilerleyici kas gücü kaybı, ağrı ve kas atrofilerinin gergin kord sendromunun klinik belirtileri olarak geliştiği düşünülmüştür. Tanıyı kesinleştirme ve olası bir periferik patolojiyi ekarte edebilmek için ileri tetkikler istenmiştir.

Gergin kord sendromlu hastalarda farklı elektro-



Şekil-2: Sagittal T1A MR kesiti. L4 ve L5 düzeyinde vertebra korpus ve posterior elemanlarında füzyon izlenmektedir (ok işareti).



Şekil-3: Sagittal T2A MR kesiti. Torakolomber alanda uzun segment sirinks kavitesi mevcuttur (ok işareti).

fizyolojik anormallikler görülebilir. Somatosensoryel uyarılmış yanıt incelemesinde kortikal yanıt latans anormallikleri izlenebilir. İğne elektromiyografi incelemesinde kronik nörojenik tutulumla uyumlu bulgular, sinir ileti incelemelerinde motor ünit aksiyon potansiyel amplitüdünde azalma ve H refleksi anormallikleri vardır (8).

Siringomyeli, tek başına bir hastalık değil, spinal kord içinde uzunlamasına kistik boşlukların gelişmesi ve buna bağlı spinal kord kompresyonu oluşması sonucu nörolojik bulguların ortaya çıktığı kronik bir tablodur (9). Travma, spinal tümör, kraniyoservikal yada intraserebral patolojinin eşlik etmediği olgular idiyopatik siringomyeli olarak adlandırılır (4).

Sıklıkla Chiari Tip 1 malformasyonu ile birliktelik gösterir. Radyolojik tanıda intravenöz ve intratekal kontrastlı tomografi ve miyelografi gibi birçok yöntem kullanılabilir; ancak MR altın standarttır. Gergin kord sendromunda olduğu gibi, siringomyeli de kas güçsüzlüğü, parestezi, hiperestezi, dizestezi, non-radiküler segmental ağrı, analjezi veya anestezi gibi

semptomlarla bulgu verebilir (10). Olgumuzda sol ayak bileği ve diz çevresinde segmental ağrı şikayetlerinin güçsüzlükle birlikte olması siringomyeli ve gergin kord sendromlarının her ikisinin de kliniğe katkıda bulunabileceğini düşündürmektedir. Siringomyelideki elektrofizyolojik bulgular nonspesifiktir ve etkilenen kaslarda polifazik MÜP'ler, fibrilasyon, pozitif keskin dalgalar gözlenebilir. Duyusal sinir aksiyon potansiyelleri korunmuştur (11). Bizim olgumuzda, her iki tibial ve peroneal sinir motor ileti çalışması normal bulundu. Sol yüzeyel peroneal sinir duysal aksiyon potansiyeli elde edilmedi. Sol sural sinir duysal aksiyon potansiyeli düşük amplitüdü buldu. İncelenen diğer sinirlerin duysal ileti çalışmaları normaldi. İğne EMG'sinde, sol L5/S1/S2 kök inervasyonlu kaslarda hafif seyrelme gösteren normal ve uzun süreli, polifazik, yüksek amplitüdü motor ünite potansiyelleri görüldü, akut denervasyon potansiyelleri izlenmedi. İncelenen diğer kaslar normal bulundu. Bu bulgular, solda L5/S1/S2 düzeyinde ön boynuz (arka kök spinal ganglionunu da etkileyen) tutulumu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Ek olarak spina bifida nedeniyle operasyon öyküsü olan hastamızda, MR görüntülemeye gergin kord ve siringomyeli dışında eşlik eden patolojiye rastlanmadı ve hastaya operasyon planlandı.

SONUÇ

Sonuç olarak, spina bifida tanısı konan hastalarda klinik olarak sessiz bir dönemin olabileceği ve kronik dönemde medulla spinalisteki ek patolojilerin kliniğe olumsuz katkıda bulunabileceği akılda tutulmalıdır. Özellikle büyüme çağındaki spina bifida tanılı hastaların gergin kord sendromu ve siringomyeli açısından takibi oluşacak komplikasyonların önlenmesi açısından önem kazanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Yücesoy K, Özdemir N, Özer E, Mertol T, Arda MN. Tethered cord syndrome in adulthood. *J Neurol Sci Turk* 2001; 18: 1.
2. Hoffman JH, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: Its protein manifestations, diagnosis and surgical correction. *Child's Brain* 1976; 2: 145-55.
3. Erman T, Göçer Aİ, Tuna M, İldan F, Çetinalp E. Gergin omurilik sendromu. *Türk Nöroşir Derg* 2000; 10: 211-7.
4. Kastrup A, Nagele T, Topka H. Spontaneous resolution of idiopathic syringomyelia. *Neurology* 2001; 57: 1519-20. [CrossRef]
5. Roser F, Ebner FH, Sixt C, Hagen JM, Tatagiba MS: Defining the line between hydromyelia and syringomyelia. A differentiation is possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies. *Acta Neurochir (Wien)* 2010; 152: 213-9. [CrossRef]

6. Duz B, Gocmen S, Secer HI, Basal S, Gonul E. Tethered cord syndrome in adulthood. *J Spinal Cord Med* 2008; 31: 272-8. [CrossRef]
7. Tatlı M, Güzel A, Karadağ Ö. The Tethered Cord Syndrome: Review. *CÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2004; 26: 149-52.
8. Oz O, Ulas UH, Duz B, Yüceş M, Odabaşı Z. Electrophysiological Findings in Patients with Adult Tethered Cord Syndrome. *Turkish Neurosurgery* 2010; 1: 16-20.
9. Işık N. Chiari Malformasyonları ve Siringomyeli: Derleme. *Türk Nöroşir Derg* 2013; 2: 185-94.
10. Karavelioğlu E, Eser O, Boyacı MG, Çelik B. Arnold-Chiari malformasyonu: Literatür eşliğinde vaka tartışması. *Genel Tıp Derg* 2011; 21: 29-34.
11. Kim HJ, Tetreault LA, Massicotte EM, Arnold PM, Skelly AC, Brodt ED, Riew KD. Differential diagnosis for cervical spondylotic myelopathy: literature review. *Spine (Phila Pa 1976)* 2013; 15: 78-88. [CrossRef]