

DERLEME / REVIEW ARTICLE

İNTRASPİNAL PATOLOJİLERİN EŞLİK ETTİĞİ OMURGA DEFORMİTELERİNDE GÜNCEL TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

CURRENT TREATMENT APPROACHES OF SPINE DEFORMITY ASSOCIATED WITH INTRASPINAL PATHOLOGIES

Mehmet Bülent BALİOĞLU¹, Yunus ATICI¹, Akif ALBAYRAK¹,
Temel TACAL¹, Can Hakan YILDIRIM²,
Deniz KARGIN¹, Mehmet Akif KAYGUSUZ³

ÖZET

Skolyozla birlikte spinal kord patolojileri birlikte görülebilir. Omurga deformitesi düzeltilirken spinal kordda gerilmeye bağlı nörolojik defisit gelişebilir. Bunu için öncelikle intraspinal patolojiye yönelik cerrahi işlemlere gerek duyulabilir. Bu çalışmada, intraspinal anomali insidansının yüksek bulunduğu omurga deformitelerinde tedavi yaklaşımları incelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Skolyoz; intraspinal anomali; Chiari malformasyonu; tethered kord; manyetik rezonans görüntüleme

Kanıt Düzeyi: Derleme, Düzey V

SUMMARY

Pathologies of the spinal cord may be associated with scoliosis. When the spine deformity is corrected, deficits due to the spinal cord tension may develop neurological. For this reason, surgical procedures may be required for intraspinal pathology. In this study we evaluated the treatment approaches of the spinal deformities having high incidence spinal abnormalities.

Key Words: Scoliosis; Intraspinal anomalies; Chiari malformation; Tethered cord; Magnetic resonance imaging

Level of Evidence: Review Article, Level V

¹ Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, Omurga Cerrahisi ve Artroplastik Kliniği, Metin Sabancı Baltalimanı Kemik Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

² Yard. Doç. Dr., Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kars

³ Prof. Dr., Omurga Cerrahisi ve Artroplastik Kliniği, Metin Sabancı Baltalimanı Kemik Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ:

Skolyoz, kifoz gibi omurga deformiteleri ile Chiari malformasyonu (CM), tethered kord ve diğer intraspinal patolojiler birlikte görülebilir. Deformiteler omurga eğriliği ve omurga kanalı patolojileri açısından değerlendirilmelidir. Kanalı içi patolojiler her zaman klinik bulgu vermeyebilir. Hastaların tedavisi planlanırken bu patolojilerin mümkün olduğu kadar erken dönemde saptanması faydalıdır. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemleri intraspinal patolojilerin eşlik ettiği klinik belirti vermeyen skolyozlu hastalarda tanı koyarken yararlanır.

Intraspinal anomaliler özellikle konjenital, infantil ve juvenil başlangıçlı skolyozlu hastalarda daha sık (% 20) karşılaşılmaktadır (13,17,22). Adölesan idiyopatik skolyoz (AIS) lu hastalarda ise anormal nörolojik muayene bulgusu, omurganın sol taraf eğriliği, apikal bölgede kifoz deformitesi ile birlikte intraspinal anomali görülme riskinin arttığı bildirilmiştir (42,51,60). Skolyozla görülen en yaygın intraspinal anomali CM ve/veya siringomiyelidir (65-66). Tethered kord, lipoma ve diastometamyeli diğer en yaygın anomalilerdir. Chiari malformasyonu Tip-1 (CM-I) de serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağıya doğru fıtıklaşması, Chiari malformasyonu tip II (CM-II) de ise spina bifida ile ve rhombensefalonun sarkması sonucu vermisin herniasyonu görülür. MRG ile CM foramen magnumdan kaudale serebellar tonsillerin > 4-5 mm herniasyonu olarak tanımlanmıştır (44). CM'lu hastalarda % 50-90 skolyoz, CM-I hastaların da ise % 15-65 skolyoz gösterilmiştir (6). CM veya siringomiyeli ile birlikte skolyoz gelişiminin mekanizması halen bilinmemektedir. Siringomiyeli ile birlikte skolyoz bulunan hastaların bazılarında paraspinal kasların denervasyonu olabilir. Ancak, sirinksin büyüklüğü ve serebellar tonsiller herniasyonun sarkma miktarının paraspinal kasların denervasyonu ile herhangi bir ilişkisi gösterilememiştir (60). CM I ile birlikte siringomiyeli olmadan skolyoz gelişebileceğine dikkat çekilmiştir (48).

Skolyozun cerrahi olarak düzeltilmesi kord gerilmesine neden olarak nörolojik yaralanma riskini arttırır (10,42). Deformitenin tedavisi öncesi ayrıntılı Nöroşirürjik değerlendirme yapılması önerilir. Intraspinal patoloji varsa deformitenin düzeltilmesi sırasında nörolojik bozulma riski nedeniyle öncelikle nöral aks malformasyonları tedavi edilmelidir (21,47,63). Tethered kord sendromunda (TKS); distal spinal kord veya filumun komşu yapılara yapışarak alt ekstremitelerde ilerleyici sensorimotor defisit, fekal ve/veya üriner inkontinans ve kas-iskelet deformiteleri görü-

lür. Distal kordun gerilmesi idiyopatik olabilir, lipoma gibi intraspinal bir anormallikle birlikte görülebildiği gibi, daha çok distal spinal kord kalıntılarının myelodisplazili hastalarda disrafizmin tamiri sırasındaki yapışıklığına bağlı olabilir. Kordun cerrahi olarak gevşetilmesi; hastalarda ağrı semptomlarının kötüleşmesi, ilerleyici bacak deformiteleri veya spastisite de veya birlikte görülen spinal deformitenin akut düzeltilmesi öncesi önerilir. Nörofizyolojik intraoperatif monitörizasyon; gevşetme prosedürleri sırasında istenmeyen sinir kökü veya spinal kord yaralanması riskini azaltır ve spinal deformite düzeltilmesi sırasında kord fonksiyonlarındaki herhangi bir değişikliği gösterir (57,69). Tethered kord varlığında etkilenmiş kordun gevşetilmesi skolyozun durdurulması veya düzeltilmesi için en iyi yöntemlerden biridir (44). Literatürde CM-I ile birlikte tethered kord görülme olasılığı % 14 olarak bildirilmiştir (1,26,30,52). Bu yüzden genellikle CM gibi intraspinal anomalilerin cerrahi dekompresyonu öncesi müdahalesinin gerekli olduğu önerilmiştir (23,52,56,61).

Omurga deformitesi düzeltilirken spinal kord da gerilmeye bağlı nörolojik defisit gelişmemesi için kranioservikal veya lomber bölgeye yönelik cerrahi işlemlere gerek duyulabilir. Spinal deformitenin düzeltilmesi için yüksek nörolojik riskli bu hastalarda tedavi tekniklerinin geliştirilmesi ve güvenli yöntemlerin tercih edilmesi gereklidir. Bu amaçla intraspinal patolojiler ile birlikte görülen omurga deformitelerinde uygulanan tedavi yaklaşımları incelendi.

TARTIŞMA:

Intraspinal patolojiler:

Konjenital skolyozlu hastaların yaklaşık % 20 si intraspinal anomali (Chiari malformasyonu, siringomiyeli, diastometamyeli ve tethered kord) içerebilir (6,18). Benzer olarak, infantil ve juvenil skolyozlu hastaların % 20 sinde MRG de spinal kord anormallikleri gösterilmiştir (18,23). Buna karşılık idiyopatik skolyozda bu insidans belirgin olarak düşüktür (15,17,28). Skolyozla birlikte saptanan intraspinal anomalilerin büyük çoğunluğu cerrahi müdahale gerektirmez. Cerrahi gerektirmeyen anomaliler genellikle küçük sirinks veya minimal serebellar ektopileri kapsar (58).

Do, AIS lu 327 hastanın değerlendirildiği prospektif çalışmada 7 hastada anormal MRG bulgusu saptamış ve hiçbirinde nöroşirürjik girişime gerek duymamıştır (17). Cerrahi düzeltme gerektiren intraspinal anomalilerin insidansı infantil skolyozda çok fazladır. Gupta, 6 hastanın 3 üne cerrahi müdahale

gerektiğini söylerken, Dobbs çalışmasında 10 anomalinin 8 ine cerrahi müdahale uyguladığını belirtmektedir (18).

Adölesan omurga eğriliklerinde konservatif tedavinin yeri günümüzde halen tartışmalıdır. CM-I veya siringomiyeli ile birlikte skolyoz tedavisinde breyslemenin etkisiz olduğu bilinmektedir (65). Spinal patolojilerin (CM-I, tethered kord, intraspinal diğer patolojiler) eşlik ettiği skolyoz ve/veya kifoz gibi omurga deformitelerinin tedavisinde yaklaşım genellikle öncelikli olarak spinal patolojinin cerrahi tedavisini takiben omurga deformitesinin ikinci bir operasyon ile düzeltilmesi şeklindedir. Doğrudan posteriordan veya diğer metotlar ile Nöroşirurjik yaklaşım yapılmaksızın spinal deformite düzeltilmesinin uygulanabilirliğini inceleyen çalışmalar yayınlanmıştır (61,66). Her iki patolojinin aynı seansta bir biri peşi sıra cerrahi tedavisi uygulanmıştır. Xie, CM-I ile skolyoz derecesine göre adölesanlarda sadece posteriordan vertebral kolon rezeksiyonu veya posterior enstrümentasyon ile her zaman suboksipital dekompresyon yapılmadan bu hastaların tedavi edilebileceğini göstermiştir (68). İntraspinal anomali için yapılan müdahaleler ile eşlik eden skolyozun düzelmesine rağmen daha yaşlı ve daha geç başvuran eğrilikler için bu mümkün olmamaktadır (42,46,47). Son yıllarda nöromonitörizasyon imkanlarındaki artış ile bu iki prosedürün tek bir anestezi işlem ile uygulanması gerçekleştirilmektedir. Benzer uygulamalar konjenital skolyozlar içinde tanımlanmıştır (51).

Tethered Kord:

Skolyoz düzeltildiği zaman kordun gerilmesi nedeniyle nörolojik yaralanma riski artmaktadır. Bu yüzden yapışık kordun distalden gevşetilmesine ihtiyaç duyulmaktadır. Genellikle skolyoz korreksiyonundan 4-6 hafta önce uygulanır. Bu iyileşme sürecinde tekrar yapışıklık oluşma olasılığı azalmaktadır (58). Tethered kord gevşetmesi ve deformite düzeltilmesinin sırası ile ilgili diğer bir yaklaşım ise; gevşetme prosedürünün başlangıçta uygulanmasından en az 6 hafta ile 6 ay sonra deformitenin düzeltilmesi yönündedir. Amaç gevşetmeden dolayı stabilizasyon veya düzeltme yapılacak eğriliklere izin vermek veya düzeltme sırasında spinal kord yaralanma riskini azaltmaktır. Buna karşılık, literatürde bu verileri destekleyen kesinleşmiş deliller yoktur. Samdani ve Ayvaz çalışmalarında aşamalı cerrahinin gerekliliğini araştırmıştır (4,58). Müdahale gerektiren intraspinal anomaliler ile birlikte omurga deformitelerinin tedavisi öncesi nörolojik komplikasyon riskini azaltmak bu patolojilerin tedavisi önerilir.

Samdani, MRG da L4 de low-lying konus bulunan 15 yaşında erkek hastaya progresif kifoskolyoz, alt ekstremité parestezi ve idrar inkontinansı olan gergin omuriliği gevşetme ve aynı seansta T2 den pelvise posterior füzyon ile eş zamanlı cerrahi sonucunu yayınlamıştır. İntraoperatif nöromonitörizasyon ile spinal kordun eş zamanlı gevşetilmesi ve skolyoz düzeltilmesinin uygun seçilmiş hastalarda aşamalı prosedürlerle karşılaştırıldığında uygulanabilir bir opsiyon olduğunu göstermiştir (58). Tethered kord için etkilenmiş kordun gevşetilerek tedavisi yapılması skolyozun durdurulması veya düzeltilmesi için önerilmiştir (12).

Kifoz da tethered kord gevşetmesinin etkinliği daha az tanımlanmıştır, ancak küçük kifotik eğriliklerin deformite ilerlemesi olmaksızın iyileşebildiği gösterilmiştir. Sadece 2 çalışmada aynı anda tethered kord gevşetmesi ve skolyoz veya kifoz deformite korreksiyonu tanımlanmıştır. Samdani (58), tek aşamada tethered kord gevşetmesi ve T2 den pelvise füzyon ile deformite düzeltmeyi fatty filum ve tethered spinal kord ile birlikte ilerleyici skolyozlu 15 yaşındaki bir olguda uygulamıştır. Hamzaoğlu ve arkadaşları ise ortalama 13 yaşında 21 hasta için aynı seansta gerçekleştirmiştir (25). Tüm hastalar için 6.8 yıl sonra deformite korreksiyonunun korunduğu gözlemlenmiş, komplikasyon oranları benzer bulunmuştur.

Chiari Malformasyonu:

Charry, CM-I veya siringomiyeli ile birlikte skolyozlu hastalar için düzeltici prosedürler esnasında iatrojenik olarak nörol doku hasarında yüksek risk nedeniyle dikkat edilmesi gereken faktörleri belirtmiştir. Serebellar tonsiller sarkmanın spinal kordun hipertansiyonuna neden olduğunu, genişlemiş sirinksin spinal kordu komprese ederek ve kan dolaşımını azalttığını ve serebrospinal sıvı yolunun basıncının intraoperatif olarak anlamlı şekilde değiştiğini göstermiştir. Bu nedenle, kranioservikal kemik ve fossa elemanlarının dekompresyonu ve syrinks şantı bu vakalarda spinal füzyon öncesi uygulanabilir olduğunu ve 3-6 ay sonra, korreksiyon prosedürlerinin nörolojik açıdan artan güven ile uygulanabileceğini bildirmiştir (13).

CM-I ile birlikte ilerleyici skolyozda erken yaşta ve eğriliğin derecesi küçükken yapılacak dekompresyonun sonuçlarının skolyoz eğriliğin düzelmesi üzerinde büyük oranda faydalı olduğu gösterilmiştir. Hafif skolyoz ile birlikte CM-I malformasyonu olan çocuklarda omurga deformitelerinin tek başına Nöroşirurji ile stabilize edildiği veya düzeltilebildiği literatürde kanıtlanmıştır (21). Bununla birlikte geniş eğriliği

olan adolesanlarda sonuçlar bu kadar iyi değildir. Brockmeyer, skolyozla birlikte CM-I ve siringomyelisi olan hastalarda suboksipital dekompresyon ve duraplastinin eğriliğin düzelmesi veya stabil kalmasını sağladığını hastaların büyük kısmında göstermiştir (%62). Yaşı 12 den büyük ve eğriliği 50° den fazla çocuklarda eğriliğin düzelme şansının düşük olduğunu, buna karşılık küçük eğriliği olan 10 yaşın altındaki hastalarda suboksipital dekompresyon ve duraplastiden sonra eğriliğin düzelme şansının fazla olduğunu belirtmiştir (11). Flynn, Nöroşirurji müdahalesinden sonra takip ettikleri hastalarda skolyozun ilerlemesinden; ileri yaş (>11), nörolojik semptomların varlığı, vertebra cisminin rotasyonu, çift skolyoz eğriliği ve hasta ile karşılaştığında görülen geniş eğriliklerin (>50 kifoz veya >40 eğrilik) neden olduğunu bulmuştur (22). Bhangoo, primer olarak kranio-vertebral dekompresyon uyguladıkları semptomatik CM-I ve klinik olarak skolyoz saptanan 13 hastada skolyoz düzeltme cerrahisi gereken hastalarının yaş ortalamasını 158 ay ve Cobb açısı da 76° olarak bildirmiştir (7). Sengupta, 16 hastada %37.5 un düzelmesini, eğrilikleri düzelenlerinde %71.4 ünün arka beyin dekompresyonu sırasında 10 yaş altı olduğunu göstermiştir (63). Muhonen, dekompresyon sırasında 10 yaş altı olan tüm hastaların preoperatif eğriliği 40° den fazla olanlarda bile skolyozun gerilediğini yayınlamıştır (43). Eule, 8 yaş altı dekompresyon uyguladıkları 5 vakanın 5 inde de düzelme bildirmiştir (20).

Myelodisplazi:

Myelomeningosel olan hastalarda Chiari ve tethered kord patolojileri ile sık karşılaştığı bilinmektedir. Mevcut problemlerinin daha da ilerlememesi için erken yaşta tespitinin yapılarak gereken cerrahi müdahalelerinin gerekliliği ilerde oluşacak deformite ve ilave nörolojik problemlerin çözümü açısından önemlidir.

Myelomeningosel (myelodisplazi) çocuklarda yüksek oranda skolyoz, kifoz ve lordoz ile birlikte bulunur (37). Myelomeningosel ile birlikte skolyoz görülme sıklığı % 62 ila % 90 olarak bildirilmiştir (50,59). Raycroft ve Curtis myelomeningosel hastalarında omurga deformitelerinin sıklığını % 62 olarak bildirmiştir (45). Birlikte görülen spinal deformiteler genellikle ilerleyicidir ve hastaların prognozunu etkiler. Vertebral anomaliler sonunda iskelet deformitelerine yol açarak klinik tabloyu kompleks hale getirir. En belirgin ve sık karşılaşılan konjenital anomali lumbosakral vertebranın posterior arkının yetersiz olmasıdır. Bu anormallikler skolyoz ve kifoz tedavisini bir çok yönden etkiler (2,32). Diğer konjenital malfor-

masyonlar hemivertebra, kelebek vertebra, diastematomyelia ve ansegmente bar içerir (67). Myelomeningosel bulunan hastalarda omurga eğrilikleri diğer gelişimsel anormallikler ile karşılaştırıldığında gençlerde daha sık görülür (45). İki ila 3 yaşlarında ortaya çıkabilir ve 7 yaşlarında çok ciddi olabilir (2,50,64).

Myelodisplazili pediatrik hastalarda nörolojik bozulmanın en yaygın nedeni şant disfonksiyonu iken semptomatik tethering ikinci en yaygın etiyolojik nedendir (5,8,12,14). Tethered kord gevşetmesi uygulanan konjenital sendromlu veya sendromsuz 25 vakada, konjenital sendromsuzların motor fonksiyonlarında % 64 düzelme, % 14 mesane ve barsak fonksiyonlarında iyileşme ve % 29 unda ağrıda azalma bulunmuştur. Konjenital olanların % 18'inde mesane ve barsak fonksiyonlarına düzelme görülmüştür. Her iki grupta da motor fonksiyonlarda, mesane ve barsak fonksiyonlarında ve ağrıda herhangi bir kötüleşme olmamıştır. Semptomların düzelmesi postoperatif olarak genellikle 6-8 haftada açıkça ortaya çıkmış (32). Benzer bulgular Quinones-Hinojosa (54) tarafından da yayınlanmıştır. Bu yazarlar retrospektif olarak 15 erişkin hastayı değerlendirmiştir ve hastaların % 46 da mesane ve barsak fonksiyonlarında, % 39 unda sırt ağrısında, % 31'inde motor fonksiyonlarda düzelme, % 8 mesane kontrolünde azalma ve sırt ağrılarında postoperatif kötüleşme yayınlamıştır.

Daszkiewicz (16) TKS'lu 59 çocuğun değerlendirdiği retrospektif çalışmada, hastaların % 32.2 sinde anlamlı klinik düzelme sfinkterlerden ziyade alt ekstremitelerde çok daha belirgin olduğunu ve "gevşetmenin derecesinin sonuçları etkileyen en belirgin faktör" olduğunu bulmuştur. Tek merkezli geniş bir seride myelomeningoselle birlikte spinal kord gerilmesi olan hastaların yaklaşık % 23 ü cerrahi geçirmiş, myelomeningosel hastalarında gevşetme prosedürleri sonrası skolyoz düzeltilmesi yapıldığı yayınlanmıştır (8). Skolyozu olan myelomeningosel hastalarında geniş ve ilerleyici eğriliklerden dolayı deformite düzeltilmesi öncesi gerginliğin gevşetilmesi önerilmiştir (12, 25).

Siringomyeli:

Qiu, skolyoz ile birlikte siringomyelisi olan hastalarda Nöroşirurjik dekompresyon yapmaksızın omurga deformitesinin düzeltilmesinin güvenli olduğunu göstermiştir (53). En son güvenli korreksiyon miktarını Halo traksiyonu veya fulkrum da çekilen preoperatif radyografiler ile saptayarak posterior veya kombine anterior-posterior yaklaşım ile tatminkar sonuçlar elde etmiştir. Nörolojik defisiti olmayan, hafif veya orta düzeyde omurga eğriliği olan olgula-

ra sadece pedikül enstrümantasyonu ile osteotomi veya vertebral kolon rezeksiyonu (VKR) yapılmadan deformite düzeltilmesi uygulanmış. Xie, geniş eğriliği olan ve belirgin ilerleme gösteren adölesan skolyozda omurga deformitesinin düzeltilmesini ve füzyonunu önermiştir (68). CM-I ve adölesan skolyoz olan 13 hastada; suboksipital dekompresyon yapmadan tek aşamalı olarak posteriordan total VKR yaptıkları 7 hasta ile sadece posterior pedikül vida fiksasyonu ve deformitesinin düzelttikleri 6 hastayı karşılaştırmıştır. Cobb açısı $<90^\circ$ (ortalama skolyoz 77.3° , kifoz 44°) ve nörolojik defisitleri olmayan sadece posterior enstrümantasyon ve deformite düzeltilmesi yapılan CM'lu hastalarda postoperatif düzeltme oranlarını koronal ve sagittal planda % 60.8 ve % 53.4 olarak bulmuştur. VKR yapılan grupta ortalama Cobb açısı skolyoz ve kifoz için 90° (ortalama skolyoz için 100.1° , kifoz için 97.1°) den fazla bulunmuş, korreksiyon oranı ise skolyoz için % 63.3, kifoz için % 71.1 ölçülmüştür. Bu çalışmada CM için herhangi bir nöroşirürjikal işlem yapılmamıştır. Sonuç olarak skolyoz ile birlikte CM-I olan adölesan hastalarda omurga deformitesinin düzeltilmesi öncesi suboksipital dekompresyonun her zaman gerekli olmadığı sonucuna varmıştır (68).

Bradley ise adölesan 13 hastada başlangıçta nöroşirürjikal dekompresyon yaptıklarını yayınlamıştır. Torasik skolyoz 46° ($29-69^\circ$), kifoz 71° ($31-119^\circ$) iken, deformite cerrahisinden sonra ortalama düzeltme miktarını % 48 (% 6-83) olarak bulmuştur (9).

Asemptomatik siringomyeli için çoğu otör profilaktik nörolojik operasyonlardan ziyade dikkatli gözlemlemeyi desteklemektedir (27). Skolyozda izole siringomyelinin (CM olmaksızın) direkt şunt uygulamasının etkisi açık değildir, bazı çalışmalar faydalı bulurken (59) diğer çalışmalar ise faydasız olarak tanımlamıştır (46).

Nöromoniterizasyon:

Spinal cerrahi süresince motor uyarılmış potansiyeller (MEP) ile monitörizasyon kortikospinal yolun intraoperatif bütünlüğünün değerlendirilmesini sağlar (17). Bridwell, spinal kordun potansiyellerinin nörolojik defisitleri her zaman gösteremeyebileceğini ve rutin wake-up testini spinal korreksiyon prosedürleri sonrası uygulamalarına ve desteklemelerine rağmen zaman kaybı olduğunu ve monitörizasyonun sürdürülmesi ve deformite korreksiyonunun maksimum etkinliğini azalttığını belirtmişlerdir (10). TKS spinal kordun veya spinal kord kalıntılarının çevre dokulara yapışıklığından dolayı olur ve sıklıkla spinal disrafizme ilişkilidir ve genellikle spinal kordun distal porsiyonunu içerir. Bu yüzden, büyüme sırasında kor-

dun doğal olarak yükselmesi ve bu hareket sırasında spinal kordda gerilim uygulanmış olur. Teorik olarak bu tekrarlayan gerilmeler potansiyel olarak geri dönüşsüz disfonksiyona ve spinal kordun yapısal hasarına, alt ekstremitelerde progresif motor ve sensorial klinik belirtilerin ortaya çıkmasına, ağrı, mesane ve/veya bağırsak disfonksiyonuna, ve skolyoz gibi kas iskelet deformitelerine yol açabilir. İlerleyici semptomlar ortaya çıktığında veya spinal deformite ile ilişkili olarak belirgin bir düzeltme göz önüne alınması gerektiğinde cerrahi gereklidir. "Tethering"e bağlı normal anatomi değiştiğinden dolayı, cerrahi tamir sinir köklerinde istenmeyen yaralanmalara neden olabilir. Bunun gibi, nörofizyolojik intraoperatif monitörizasyon (NIOM), elektromyografi ile, somatosensoriel-evoked potansiyeller (SEP), ve transkranyal-evoked potansiyeller (TCMEP) iatrojenik nörolojik yaralanma ve postoperatif defisit riskini minimize etmek için sıklıkla kullanılır (54). Gevşetme sonrası nörolojik fonksiyonların düzeldiği, hatta tedavi sonucunun gevşetmenin derecesine bağlı olduğu bildirilmiştir (34, 38, 54). NIOM filum izole, disseke edilip ve kesilirken oluşabilecek sinir kökü yaralanmaları riskinden dolayı TKS cerrahisinin ayrılmaz parçalarından biridir. Tipik olarak cerrahi bulguları ve semptomları ilerleyici olan hastalar için uygundur. Cerrahi için endikasyon; ağrı, ilerleyici ortopedik deformiteler ile birlikte skolyoz, nörolojik defisit ve spastisite içeren durumlardır.

Eş zamanlı cerrahi:

Nöromoniterizasyon tekniklerindeki gelişmeler, her iki prosedürün aynı operasyonda yapılabilmesini mümkün kılmaktadır (35-36,41,48). Mehta, retrospektif olarak birbiri ardına gelen 15 pediatrik hastaya aynı anda spinal kord untetring ve deformite düzeltilmesi ile skolyoz ve/veya kifoz için füzyon sonuçlarını yayınlamıştır. Klinik ve radyolojik olarak başlangıç değerleri, ameliyat detayları, morbidite ve postoperatif sonuçları değerlendirilmiştir. Bu grubun sonuçlarını iki aşamalı untetring cerrahisini takip eden skolyoz düzeltilmesi uygulanan 21 hasta ile karşılaştırmıştır (41). Skolyoz için % 27, kifoz için % 50 ortalama düzelme bildirmiştir, bu aşamalı prosedürlerle elde edilen korreksiyon aralığında bulunmuştur (4,40,58). Mehta, eş zamanlı tethered kord gevşetmesi ve spinal füzyon ile skolyoz ve kifoz korreksiyonu için tek aşamalı yaklaşımının belirgin operatif ve postoperatif morbidite yapmaksızın güvenli olduğunu gözlemlemiştir (41). Aynı operasyon ekibi tarafından yapılan 2 aşamalı yaklaşım ile karşılaştırıldığında eş zamanlı yapılan yaklaşım daha az kan kaybı, daha kısa ameliyat süresi, daha az hastanede kalış süresi,

daha iyi deformite ve tethered kord korreksiyonu ve daha az perioperatif komplikasyona neden olduğunu göstermiştir (41).

Intraspinal anomali hastalarda birlikte olan omurga deformitelerine yönelik cerrahide yetersiz füzyon % 12 ile % 50 görülürken, bu serilerde sadece 1 hastada (% 6.7) psödoartrozis yayınlanmıştır (19,24, 31-33). Barley, gevşetme sonrası daha önce üst ekstremitelerde zayıf nörofizyolojik cevaplarda intraoperatif aniden düzelme gösterilen aynı seansta skolyoz düzeltilen ve tethered kord cerrahisi uygulanan lomber seviyede myelodisplazi, Chiari-II malformasyonu, ciddi skolyoz ve tethered kordu olan bir olguda yayınlamıştır. Hastadaki monitörizasyon değişiklikleri ile klinik iyileşmenin uyumlu olduğu postoperatif olarak fark edilmiştir (5). Tethered kord gevşetmesinden sonra eğriliğin progresyonu nu tanımlayan çeşitli çalışmalar vardır (48-49, 55-60), bu hastalar deformite düzeltilmesi için eş zamanlı tethered kord gevşetmesinden ve omurga füzyonundan fayda görebilirler. Pierz ve McLone göre, geniş eğrilikli hastaların % 80 den fazlasında (>40° ve 50°) ilerleyen deformite için untetring sonrası omurga füzyonu gereklidir (39,49). Mehta ise, iskelet olarak immature > 40° eğrilikli hastalarda füzyon gerektiren progresyonun insidansı % 83 olarak gözlemlemiştir (Risser 0 ila 2) (41).

Skolyoz ve/veya kifoz düzeltilmesi için omurga füzyonu ve aynı anda tethered kord gevşetmesi deformite ilerlemesi olacak muhtemel hastalarda güvenli ve etkili bir yaklaşım olabilir (48). Özellikle iskelet olarak immature ve eğriliği hızlı ilerleyen geniş eğrilikli hastalarda artmış skar ve nörolojik yaralanma içeren olgularda ikinci bir operasyonla birlikte oluşabilecek riskleri minimize edebilir. Aynı anda yapılan daha erken müdahaleler tethered kord gevşetmesi sırasında iskelet deformitesiyle birlikte deformitenin düzeltilmesinin sonucunu iyileştirmek amaçlanır. Küçük eğrilikler, stabil eğrilikler veya ilerlemeden ziyade stabil olması muhtemel iskelet olarak matür çocuklarda aynı anda yaklaşım kontrendikedir. Bu yaklaşımda uygun hasta seçimi ve gereksiz yaklaşımlardan uzak durmak çok önemlidir. Karar verirken başlıca faktörler; eğrilik >40°, iskelet olarak immature olma, torasik eğrilik, alt lomber ve sakral motor disfonksiyona neden olan eğrilikler sayılabilir

(60). Ancak aynı anda yapılacak yaklaşımdan faydalanacak hastaların doğru bir şekilde saptanmasında gereklidir (48).

Komplikasyonlar:

Skolyoz cerrahisine bağlı nörolojik komplikasyonlar bildirilmiştir (13,62,70). Tomlinson, transient nörolojik defisiti olan bir olguda spinal füzyondan 2 hafta sonra hastada baş ağrısı, disfaji, ve boyun ağrısı gelişmiş ve MRG ile siringomyeli tespit etmiştir (65). Schlesinger, skolyoz cerrahisi sonrası parapleji olan bir hastada laminektomi uygulanmasına rağmen düzelme olmadığını bildirmiştir (62).

Öneriler:

Xie, düzeltme sırasında konveks taraftan segmental kompresyon yaparak deformitenin primer düzeltilmesinin aşamalı olarak yapılmasını önermiş, ayrıca preoperative konveks bending radyografilerindeki ana eğriliğin kalan açısı sıklıkla en son gelinecek düzeltme miktarını gösterdiğini ve spinal kordun korunması için pozitif bir rol oynadığını vurgulamıştır (68). Dural sak'ın 2-3 cm den daha az büzüşmesi ve katlanmasına dikkat edilmesi gerektiği, daha fazla sıkışmanın nörolojik basıya yol açabileceği bildirilmiştir. Kawahara, hayvan deneylerine göre vertebra yüksekliğinin 1/3 kadar yapılan kısaltmaların spinal kordda herhangi bir olumsuz değişikliğe yol açmadığını göstermiştir (29).

SONUÇ

Kongenital veya nöromusküler skolyoz ile birlikte nöral kanal anormallikleri diğer omurga deformitelerine göre daha fazla görülebilir. Intraspinal patolojilerin erken teşhis edilmesi ve skolyozun yakın takip edilmesi çok önemlidir. Bazen intraspinal patolojiler herhangi bir nörolojik bulgu vermeyebilir. Özellikle MRG skolyoz cerrahisi öncesi bu patolojilerin tanımlanmasında çok önemli bir rol oynamaktadır. Intraspinal patolojiler spinal eğriliklerin cerrahi düzeltilmesi öncesi tanımlanmalı ve tedavi edilmelidirler. Cerrahi teknikte dikkat edilmesi gereken en önemli noktalardan biri spinal kord germeden korreksiyon uygulanmasıdır. Nöromonitörizasyon uygulaması; enstrümantasyon ve düzeltme esnasında cerrahinin güvenliğini arttırmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Acaroglu E, Alanay A, Akalan N, Atilla B, Bulutcu E, Surat A. Risk factors associated with corrective surgery in congenital scoliosis with tethered cord. *Turk J Pediatr* 1997; 39: 373–378.
2. Akbar M, Bresch B, Seyler TM, Wolfram Wenz W, Bruckner T, Abel R, Carstens C. Management of Orthopaedic Sequela of Congenital Spinal Disorders. *J Bone Joint Surg* 2009; 91-A(Suppl 6): 87-100.
3. Akhtar OH, Rowe DE. Syringomyelia associated scoliosis with and without the Chiari I malformation. *J Am Acad Orthop Surg* 2008; 16: 407–417.
4. Ayyaz M, Alanay A, Yazici M, Acaroglu E, Akalan N, Aksoy C. Safety and efficacy of posterior instrumentation for patients with congenital scoliosis and spinal dysraphism. *J Pediatr Orthop* 2007; 27: 380–386.
5. Barley JL, Mooney JF, Glazier SS, Johnson T, Kornegay AL, Turner RP, Edwards JC. Sudden Appearance of New Upper Extremity Motor Function While Performing Neurophysiologic Intraoperative Monitoring During Tethered Cord Release: A Case Report. *J Pediatr Orthop* 2010; 30(6): 624-628.
6. Belmont PJ, Kuklo TR, Taylor KF, Freedman BA, Prahinski JR, Kruse RW. Intraspinal anomalies associated with isolated congenital hemivertebra: the role of routine magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg* 2004; 86-A: 1704–1710.
7. Bhangoor R, Sgouros S. Scoliosis in children with Chiari I-related Syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 2006; 2: 1154–1157.
8. Bowman RM, Mohan A, Ito J, Seibly JM, McLone DG. Tethered cord release: a long-term study of 114 patients. *J Neurosurg Pediatr* 2009; 3: 181–187.
9. Bradley LJ, Ratahi ED, Crawford HA, Barnes MJ. The outcomes of scoliosis surgery in patients with syringomyelia. *Spine* 2007; 32: 2327–2333.
10. Bridwell KH, Lewis S, Rinella A, Lenke LG, Baldus C, Blanke K. Pedicle subtraction osteotomy for the treatment of fixed sagittal imbalance. *J Bone Joint Surg* 2004; 86-A (Suppl 1): 44–50.
11. Brockmeyer D, Gollogly S, Smith JT. Scoliosis associated with Chiari I malformations: the effect of suboccipital decompression on scoliosis curve progression: a preliminary study. *Spine* 2003; 28: 2505–2509.
12. Cardoso M, Keating RF. Neurosurgical management of spinal dysraphism and neurogenic scoliosis. *Spine* 2009; 34: 1775–1782.
13. Charry O, Koop S, Winter R, Lonstein J, Denis F, Bailey W. Syringomyelia and scoliosis: a review of twenty-five pediatric patients. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 309–317.
14. Chern JJ, Dauser RC, Whitehead WE, Curry DJ, Luerssen TG, Jea A. The effect of tethered cord release on coronal spinal balance in tight filum terminale. *Spine* 2011; 36(14): E944-9.
15. Davids JR, Chamberlin E, Blackhurst DW. Indications for magnetic resonance imaging in presumed adolescent idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg* 2004; 86-A: 2187–95.
16. Daszkiewicz P, Barszcz S, Roszkowski M, Maryniak A. Tethered cord syndrome in children-impact of surgical treatment on functional neurological and urological outcome. *Neurol Neurochir Pol* 2007; 41: 427–435.
17. Do T, Fras C, Burke S, Widmann RF, Rawlins B, Boachie-Adjei O. Clinical value of routine preoperative magnetic resonance imaging in adolescent idiopathic scoliosis. A prospective study of three hundred and twenty-seven patients. *J Bone Joint Surg* 2001; 83-A: 577–579.
18. Dobbs MB, Lenke LG, Szymanski DA, Morcuende JA, Weinstein SL, Bridwell KH, Sponseller PD. Prevalence of neural axis abnormalities in patients with infantile idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg* 2002; 84-A: 2230-2234.
19. Drummond DS, Moreau M, Cruess RL. The results and complications of surgery for the paralytic hip and spine in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* 1980; 62-B: 49–53.
20. Eule JM, Erickson MA, O'Brien MF, Handler M. Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population. *Spine* 2002; 27: 1451–1455.
21. Farley FA, Song KM, Birch JG, Browne R. Syringomyelia and scoliosis in children. *J Pediatr Orthop* 1995; 15: 187–192.
22. Flynn JM, Sodha S, Lou JE, Adams SB Jr, Whitfield B, Ecker ML, Sutton L, Dormans JP, Drummond DS. Predictors of progression of scoliosis after decompression of an Arnold Chiari I malformation. *Spine* 2004; 29: 286–292.
23. Gupta P, Lenke LG, Bridwell KH. Incidence of neural axis abnormalities in infantile and juvenile patients with spinal deformity. Is a magnetic resonance image screening necessary? *Spine* 1998; 23: 206–210.

24. Hall JE, Poitras B. The management of kyphosis in patients with myelomeningocele. *Clin Orthop Relat Res* 1977; 128: 33–40.
25. Hamzaoglu A, Ozturk C, Tezer M, Aydogan M, Sarier M, Talu U. Simultaneous surgical treatment in congenital scoliosis and/or kyphosis associated with intraspinal abnormalities. *Spine* 2007; 32: 2880–2884.
26. Hankinson TC, Klimo P Jr, Feldstein NA, Anderson RC, Brockmeyer D. Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis. *Neurosurg Clin N Am* 2007; 18: 549–568.
27. Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, Kraut M, Carson BS. Current opinions for the treatment of syringomyelia and Chiari malformations: survey of the pediatric section of the American Association of Neurological Surgeons. *Pediatr Neurosurg* 2000; 33: 311–317.
28. Inoue M, Minami S, Nakata Y, Otsuka Y, Takaso M, Kitahara H, Tokunaga M, Isobe K, Moriya H. Preoperative MRI analysis of patients with idiopathic scoliosis: a prospective study. *Spine* 2005; 30: 108–114.
29. Kawahara N, Tomita K, Kobayashi T, Abdel-Wanis ME, Murakami H, Akamaru T. Influence of acute shortening on the spinal cord: an experimental study. *Spine* 2005; 30: 613–620.
30. Kontio K, Davidson D, Letts M. Management of scoliosis and syringomyelia in children. *J Pediatr Orthop* 2002; 22: 771–779.
31. Leatherman KD, Dickson RA. Congenital kyphosis in myelomeningocele: vertebral body resection and posterior spine fusion. *Spine* 1978; 3: 222–226.
32. Lew SM, Kothbauer KF. Tethered cord syndrome: an updated review. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43: 236–248.
33. Lindseth RE, Stelzer L Jr. Vertebral excision for kyphosis in children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* 1979; 61-A: 699–704.
34. Lo YL, Dan YF, Tan YE, Nurjannah S, Tan SB, Tan CT, Raman S. Intraoperative motor-evoked potential monitoring in scoliosis surgery: comparison of desflurane/nitrous oxide with propofol total intravenous anesthetic regimens. *J Neurosurg Anesthesiol* 2006; 18: 211–214.
35. Luk KD, Hu Y, Wong YW, Cheung KM. Evaluation of various evoked potential techniques for spinal cord monitoring during scoliosis surgery. *Spine* 2001; 26: 1772–1777.
36. MacDonald DB, Al Zayed Z, Khoudair I, Stigsby B. Monitoring scoliosis surgery with combined multiple pulse transcranial electric motor and cortical somatosensory-evoked potentials from the lower and upper extremities. *Spine* 2003; 28: 194–203.
37. Mazur J, Menelaus MB, Dickens DRV, Doig WG. Efficacy of surgical management for scoliosis in myelomeningocele: Correction of deformity and alteration of functional status. *J Pediatr Orthop* 1986; 6: 568–575.
38. McGirt MJ, Mehta V, Garces-Ambrossi G, Gottfried O, Solakoglu C, Gokaslan ZL, Samdani A, Jallo GI. Pediatric tethered cord syndrome: response of scoliosis to untethering procedures. Clinical article. *J Neurosurg Pediatr* 2009; 4(3): 270–274.
39. McLone DG, Herman JM, Gabrieli AP, Dias L. Tethered cord as a cause of scoliosis in children with a myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 1990; 16: 8–13.
40. McMaster MJ. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1984; 66-A: 588–601.
41. Mehta VA, Gottfried ON, McGirt MJ, Gokaslan ZL, Ahn ES, Jallo GI. Safety and Efficacy of Concurrent Pediatric Spinal Cord Untethering and Deformity Correction. *J Spinal Disord Tech* 2011; 24(6): 401–405.
42. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, Francomano CA, McDonnell NB, Roonprapunt C, Kula RW. Associations of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome: preliminary results of sectioning filum terminale. *Surg Neurol* 2009; 72(1): 20–35.
43. Muhonen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 1992; 77: 69–77.
44. Ono A, Ueyama K, Okada A, Echigoya N, Yokoyama T, Harata S. Adult scoliosis in syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Spine* 2002; 27: E23–E28.
45. Ozek MM, Erol B, Tamai J. Management of vertebral problems and deformities. In C. G. Ozek MM, Spina bifida: Management and Outcome. New York: Springer, 2008; pp: 305–317.
46. Ozerdemoglu RA, Transfeldt EE, Denis F. Value of treating primary causes of syrinx in scoliosis associated with syringomyelia. *Spine* 2003; 28: 806–814.
47. Ozerdemoglu RA, Denis F, Transfeldt EE. Scoliosis associated with syringomyelia: clinical and radiologic correlation. *Spine* 2003; 28: 1410–1417.
48. Paradiso G, Lee GY, Sarjeant R, Hoang L, Massicotte EM, Fehlings MG. Multimodality intraoperative neurophysiologic monitoring findings during surgery for adult tethered cord syndrome: analysis of a series of 44 patients with long-term follow-up. *Spine* 2006; 31: 2095–2102.

49. Pierz K, Banta J, Thomson J, Gahm N, Hartford J. The effect of tethered cord release on scoliosis in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*. 2000; 20: 362–365.
50. Piggott H. The natural history of scoliosis in myelodysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1980; 62: 54–58.
51. Potenza V, Weinstein SL, Neyt JG. Dysfunction of the spinal cord during spinal arthrodesis for scoliosis: recommendations for early detection and treatment. A case report. *J Bone Joint Surg* 1998; 80-A: 1679–1683.
52. Prahinski JR, Polly DWJ, McHale KA, Ellenbogen RG. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20: 59–63.
53. Qiu Y, Wang B, Zhu ZZ, Lv JY, Yu Y, Zhu LH. Clinical manifestation and treatment strategy of scoliosis associated with Chiari malformation and/or syringomyelia. *Chin J Orthopaedics* 2003; 23: 564–567.
54. Quinones-Hinojosa A, Gadhary CA, Gulati M, Von Koch CS, Lyon R, Weinstein PR, Yingling CD. Neurophysiological monitoring for safe surgical tethered cord syndrome release in adults. *Surg Neurol* 2004; 62: 127–133.
55. Reigel DH, Tchernoukha K, Bazmi B, Kortyna R, Rotenstein D. Change in spinal curvature following release of tethered spinal cord associated with spina bifida. *Pediatr Neurosurg* 1994; 20: 30–42.
56. Royo-Salvador MB. Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformations: a common etiology. *Rev Neurol* 1996; 24(132): 937–959.
57. Royo-Salvador MB, Solé-Llenas J, Doménech JM, González-Adrio R. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 2005; 147(5): 515–523.
58. Samdani AF, Asghar J, Pahys J, Linda D’Andrea, Randal R. Betz. Concurrent Spinal Cord Untethering and Scoliosis Correction: Case Report. *Spine* 2007; 32(26): E832–6.
59. Samuelsson L, Eklöf O. Scoliosis in myelomeningocele. *Acta Orthop Scand* 1988; 59: 122–127.
60. Sarwark JF, Weber DT, Gabrieli AP, McLone DG, Dias L. Tethered cord syndrome in low motor level children with myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25: 295–301.
61. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 2004; 20(5): 341–348.
62. Schlesinger EB, Antunes JL, Michelsen WJ, Louis KM. Hydromyelia: clinical presentation and comparison of modalities of treatment. *Neurosurgery* 1981; 9: 356–365.
63. Sengupta DK, Dorgan J, Findlay GF. Can hindbrain decompression for syringomyelia lead to regression of scoliosis? *Eur Spine J* 2000; 9: 198–220.
64. Trivedi J, Thomson JD, Slakey JB, Banta JV, Jones PW. Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* 2002; 84-A: 1389–1394.
65. Tomlinson RJ Jr, Wolfe MW, Nadall JM, Bennett JT, MacEwen GD. Syringomyelia and developmental scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 580–585.
66. Tubbs RS, Doyle S, Conclin M, Oakes WJ. Scoliosis in a child with Chiari I malformation and the absence of syringomyelia: case report and a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 1351–1354.
67. Winter RB, Haven JJ, Moe JH, Lagaard SM. Diastematomyelia and congenital spine deformities. *J Bone Joint Surg* 1974; 56-A: 27–39.
68. Xie J, Wang Y, Zhao Z, Zhang Y, Si Y, Yang Z, Liu L, Lu N. One-stage and posterior approach for correction of moderate to severe scoliosis in adolescents associated with Chiari I malformation: is a prior suboccipital decompression always necessary? *Eur Spine J* 2011; 20: 1106–1113.
69. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of “tethered cord syndrome”. *J Neurosurg* 1981; 54: 494–503.
70. Zhu ZZ, Qiu Y, Wang B, Yu Y, Qian B, Zhu F. Abnormal spreading and subunit expression of junctional acetylcholine receptors of paraspinal muscles in scoliosis associated with syringomyelia. *Spine* 2007; 32: 2449–54.

Adres: Mehmet Bülent Balioğlu, MS Baltalimanı Kemik Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sarıyer, İstanbul.

Tel.: 05322521483

E-mail: mbbalibey@gmail.com

Geliş Tarihi: 1 Temmuz 2013

Kabul Tarihi: 2 Eylül 2013