

“Lumbosakral Hipertrikoz” İpucuyla Tanı Alan Gergin Omurilik Sendromu Olgusu

A Case of Tethered Cord Syndrome Diagnosed with a Clue of “Lumbosacral Hypertrichosis”

Dr. Saliha ŞENEL,^a
Dr. Nilgün ERKEK,^a
Dr. Dilek GÜRLEK GÖKÇEBAY,^a
Dr. Candemir KARACAN,^a
Dr. Aysel YÖNEY^a

^aDr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 25.01.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 03.03.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Saliha ŞENEL
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, TÜRKİYE/TURKEY
drsaliha007@yahoo.com.tr

ÖZET Gergin omurilik “tethered cord” sendromu, konjenital veya edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi sonucu ortaya çıkan ilerleyici nörolojik, ürolojik ve ortopedik fonksiyon kayıplarıyla karakterize bir hastalık grubudur. Nadiren, başlangıçta asemptomatik olup ciddi nörolojik sekel ilerleyen dönemlerde ortaya çıkabilir. Lumbosakral hipertrikoz ve kapiller hemanjiyomlar, dermal sinüs traktları, orta hatta cilt altı lipomları, lumbosakral cilt ekleri gibi cilt bulgularının dikkate alınması, belirtilerin olmadığı dönemde gergin omurilik sendromunun tanınmasını sağlayan ipuçları olabilir. Bu çalışmada, lumbosakral cilt bulguları irdelenerek asemptomatik dönemde gergin omurilik sendromu tanısı alan 7 yaşında bir olgu sunularak erken tanı ile en uygun cerrahi ve nörolojik sonuçların elde edileceği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Nöral tüp defektleri; hipertrikoz; çocuk

ABSTRACT Tethered cord syndrome is a group of disorder that progressive neurological, urological and orthopedic dysfunction may appear due to tethering of the distal spinal cord by congenital or acquired causes. Rarely it can be initially asymptomatic and subsequently manifest serious neurological sequele. Consideration of cutaneous signatures such as lumbosacral hypertrichosis, cutaneous capillary hemangiomas, sinus tracts, midline skin appendages and lipomas may be the clue of occult tethered cord syndrome in asymptomatic period. We present a case of a 7 years old child diagnosed as tethered cord syndrome in asymptomatic period by considering the sign of lumbosacral hypertrichosis. We emphasize the importance of early recognition for providing optimal surgical and neurological outcome.

Key Words: Neural tube defects; hypertrichosis; child

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2009;18(4):321-3

Gergin omurilik “tethered cord” sendromu (GOS) konjenital veya edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi sonucu ortaya çıkan ilerleyici nörolojik, ürolojik ve ortopedik fonksiyon kayıplarıyla karakterize bir hastalık grubudur. Gerçek insidansı bilinmemekle birlikte, ülkemizde okul çağı çocuklarında genel prevalansı %0.1 ve enüretik olanlarda %1.4 olarak bildirilmiştir.¹ GOS’lu çocukların %50-70’inde altta yatan defekti işaret edebilecek lumbosakral hipertrikoz ve kapiller hemanjiyomlar, dermal sinüs traktları, orta hatta cilt altı lipomları, lumbosakral cilt ekleri gibi cilt bulguları olduğu rapor edilmiştir.² Bu cilt bulgularının fark

edilmesi, nörolojik etkilenme gelişmeden GOS'un erken tanınmasını ve zamanında cerrahi girişim yapılması ile optimal nörolojik gelişimi sağlayabilir.³ Bu çalışmada, lumbosakral cilt bulguları irdelenecek asemptomatik dönemde tanı alan bir GOS olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

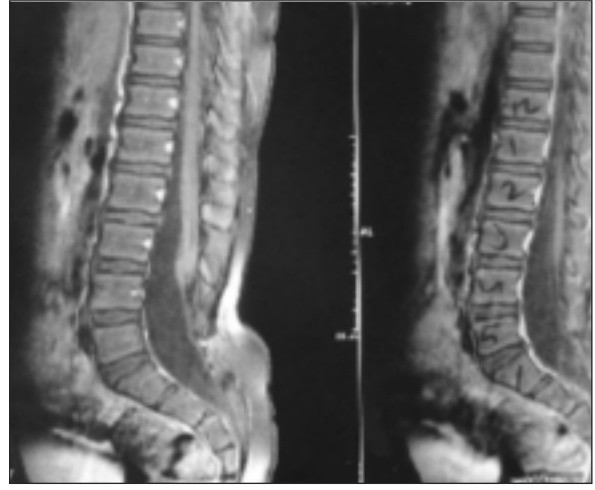
Yedi yaşındaki erkek çocuğu doğumdan beri belinde şişlik ve kıllanma yakınmasıyla getirildi. Psikomotor gelişimi normal, öz ve soy/geçmişinde özellik yoktu. Fizik bakıda; lomber bölgede 8 x 11 cm yumuşak doku şişliği ve hipertrikoz saptanan olgunun ayrıntılı nörolojik değerlendirmesi normaldi (Resim 1). Lumbosakral grafide L5-S1 düzeyinde spinöz çıkıntılar izlenemiyordu ve posterior füzyon defekti vardı. Spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile; medulla spinalisin L3-L4 intervertebral disk düzeyinde sonlandığı ve konus medullarisin kalınlaştığı tespit edildi (Resim 2). GOS tanısı ile beyin cerrahisi bölümüne danışılan olguya operasyon planlandı.

TARTIŞMA

Distal spinal kord segmentlerinin stabilizasyonunu sağlayan filum terminalenin normal yerleşimi L1-L2 diskleri arasındadır. Fleksiyon ve ekstansiyona izin veren viskoelastik bir yapıdır. GOS patofizyolojisinde kısa ve kalın bir şekilde omurgaya yapışan filum terminale, elastik olmayan fibröz-fibroadiipoz yapıda filum, lipom, lipomiyelomeningosel, epidermoid tümör, cerrahi sonrası gelişen



RESİM 1: Lumbosakral hipertrikoz görüntüsü.



RESİM 2: Olgunun lumbosakral manyetik rezonans görüntüsü.

skar ve yapışıklıklar, kemik ya da dural septumlar gibi mekanik omurilik gerilmesi yaratan durumlar en sık nedenlerdir.⁴

GOS'ta klinik tablo asemptomatikten ciddi nörolojik defisitlere kadar geniş bir dağılım gösterir. Nörolojik kayıplar ortaya çıktıktan sonra hızlı, ilerleyici ve geri dönüşümsüz olabilmektedir. Asemptomatik olgularda da konusun mekanik gerilmesi ile lokal kan akımı azalmakta, hücre enerji depoları boşalmakta ve nöral doku iskemisi ortaya çıkmaktadır. Gerginliği düzeltici "untethering" operasyonları sonrasında bu değişikliklerin kısmen de olsa geri dönüşümlü olduğu saptanmıştır.^{4,5} Nörolojik bulgular ve ortopedik deformiteler ortaya çıktıktan sonra yapılan cerrahi girişimler ile üst motor nöron semptomlarının geri dönme potansiyelinin zayıf olduğu gösterilmiştir.⁶

Olgular semptomatik dönemde idrar, dışkı inkontinansı, yürümede bozulma, alt ekstremitelerde spastisite, kas güçsüzlüğü gibi fonksiyon kayıpları ya da skolyoz, pes ekinovarus gibi deformitelerle daha kolay tanı alabilirler. Orta hatta lumbosakral hipertrikoz ve kapiller hemanjiyomlar, dermal sinüs ağızları, cilt altı lipomları, lumbosakral cilt ekleri gibi görsel belirtilerin dikkate alınması, olgumuzda olduğu gibi nörolojik etkilenme gelişmeden GOS'un erken tanınmasını sağlar. Görsel bulgularla şüphelenilen hastaların direkt grafilerinde spina bifida, laminar defektler, hemivertebra,

sakral aplazi ve agenezi ile çoklu segmentasyon hatalarının saptanması ileri tetkik gerektirir.² MRG tanıda altın standarttır.⁵ Olgumuzda da kesin tanı MRG ile konulmuştur. Erken tanı alan olgularda uygun izlem ve zamanında doğru cerrahi girişim yapılması prognoza olumlu katkıda bulunur. Semptomatik hastalarda ise cerrahi sonrası fonksiyonlarda geri dönüş olasılığı semptomların başlamasından itibaren geçen süre ile ilişkili bulunmuştur. Özellikle sensori-motor ve mesane fonksiyonlarında düzelme semptom süresinden olumsuz etkilenmekte ve %42-48 gibi geri dönüş bildirilmektedir.³ Bu nedenle cerrahi girişim sonrası olgular beyin

cerrahisi, üroloji, fizik tedavi ve rehabilitasyon klinikleri tarafından ortaklaşa izlenmeli, ek komplikasyonların önlenmesi ve fonksiyonel bağımsız olmaları için ürolojik ve ortopedik sorunlarına yönelik rehabilitasyon sağlanmalıdır.

SONUÇ

GOS müphem belirtilerle seyredip ağır nörolojik sonuçlar doğurabilecek bir antitedir. Dikkatli fizik inceleme sırasında fark edilen basit görsel cilt bulgularının irdelenmesi olgu için önemli nörolojik kazançlar sağlayabilir.

KAYNAKLAR

1. Bademci G, Saygun M, Batay F, Cakmak A, Basar H, Anbarci H, et al. Prevalence of primary tethered cord syndrome associated with occult spinal dysraphism in primary school children in Turkey. *Pediatr Neurosurg* 2006;42(1):4-13.
2. Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus* 2001;10(1):e1.
3. Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. *Neurosurg Focus* 2007;23(2):1-9.
4. Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. *Neurosurg Focus* 2004;16(2):E6.
5. DeLaRosa M, Kondamudi V, Kondamudi N, Juratli S. Tethered cord syndrome with abnormal gait. *J Am Board Fam Pract* 2003; 16(4):345-8.
6. Yamada S, Iacono RP, Andrade T, Mandybur G, Yamada BS. Pathophysiology of tethered cord syndrome. *Neurosurg Clin N Am* 1995;6(2):311-23.