

TETHERED KORD SENDROMU

Dr. Ahmet YILDIZHAN*
Dr. Abdülvahap GÖK*
Dr. Aydın PAŞAOĞLU**
Dr. Cem ORHON***

Ö Z E T

Çok nadir görülen okült spinal disrafizm çeşidi olması nedeniyle bir «Tethered Kord Sendromu» vakası takdim edilerek, literatür gözden geçirildi.

S U M M A R Y

THE TETHERED CORD SYNDROME

The tethered cord syndrome is a rare form of occult spinal dysraphism. A case with this syndrome is presented and relevant literature is reviewed.

Tethered kord sendromu anormal olarak aşağı seviyelere uzanmış adeta çekilmekte olan bir konus medullaris ile karakterize; kısa kalın filum terminale, fibröz bantlar ve yapışıklıklarla birlikte intradural lipom da ihtiva edebilen bir okült spinal disrafizm çeşididir (1, 6, 9, 15, 17). Bu sendrom son zamanlarda açıklığa kavuşmuş olup literatürde bugüne kadar 48 vaka bildirilmiştir (6).

VAKA TAKDİMİ

O.K., 15 yaşında erkek hasta, öğrenci (Protokol No. 347285). Bir aylık bel ve 10 günlük sol bacak ağrısı şikayeti ile kliniğimize kabul edildi. Anamnezinden ağrının özellikle yürümekle artarak yürüyüşünün şeklini bozduğu öğrenildi. Özgeçmişinde hastanın 2.5 yaşında yürüdüğü, idrar ve gaita inkontinansının bulunmadığı belirlendi.

(*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

(**) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Doçenti.

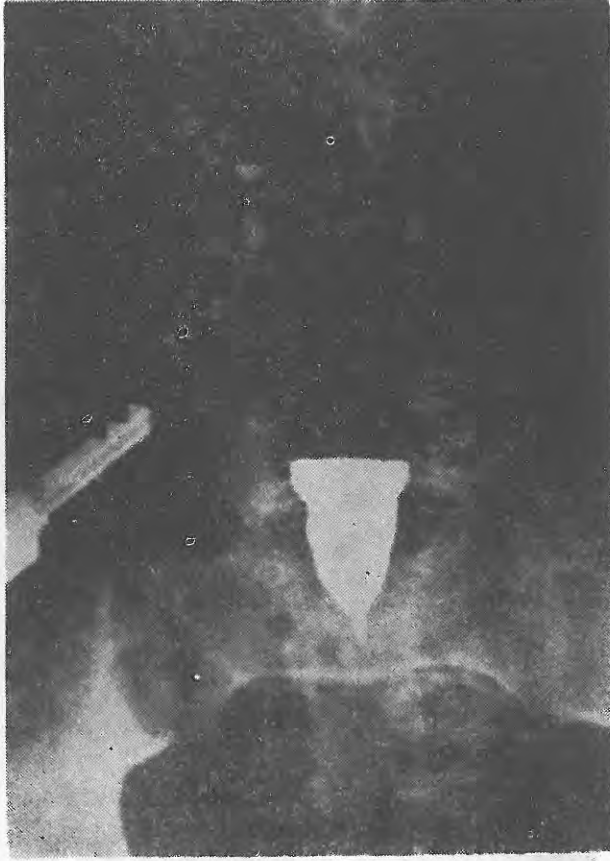
(***) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Yardımcı Doçenti.

Fizik muayenede lumbal bölgede yaygın hipertrikoz olduğu (Resim 1), sol ayağında hallux valgus deformitesinin bulunduğu, alt torakal bölgede açıklığı sola bakan hafif skolyozun mevcut olduğu tesbit edildi. Nörolojik muayenede sol uyluk bölgesinde 3 cm, bacak bölgesinde 1 cm atrofi vardı ve hasta yürürken topallıyordu. Sol ayak dorsal fleksiyonda bariz, plantar fleksiyonda ise minimal kuvvet kaybı mevcuttu. His kaybı yoktu. Patella refleksi bilateral ve Aşil refleksi solda alınmıyordu. Laseque testi bilateral 70° de pozitif. Bel hareketleri öne fleksiyonda ağırlı olup ağrı her iki bacağına doğru yayılıyordu.



Resim 1 : Lumbal bölgede yaygın hipertrikoz görülmektedir.

Lumbosakral grafilerinde lumbalizasyonun yanısıra L₃, L₄, L₅ seviyelerinde spina bifida bulunduğu, L₃ te bilateral L₄ te ise solda pediküllerin medial kenarlarının incelendiği ve interpediküler mesafenin diğer seviyelere oranla genişlemiş olduğu görüldü. Elektromyografide sol alt ekstremitede nörojenik tutulum rapor edildi. Myelografide spinal kanal ve sak'ın geniş olduğu, L₃ - 4 seviyesinde dolma defektlerinin bulunduğu tesbit edildi (Resim 2 ve 3).

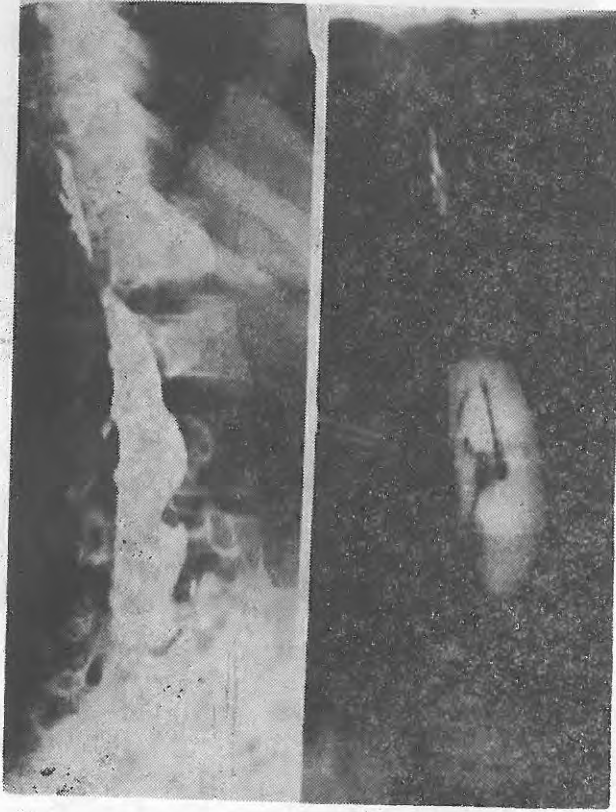


Resim 2 : Myelografide geniş sak dikkatli çekmektedir.

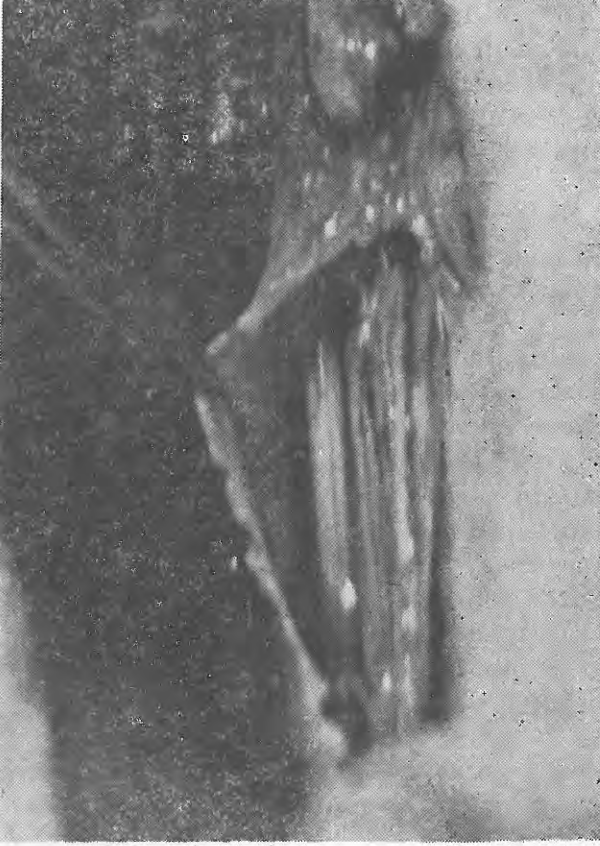
Bu bulgularla hasta 10.2.1986 tarihinde operasyona alındı. L₃ - S₁ arası total laminektomi yapıldı. L₄ seviyesinde sağ pedikül- den ortaya doğru uzanan ve dura ile arkadan temas olan kemik uzantı ve lipomatöz kitle total olarak çıkartıldı. Dura açıldı. Konus medullaris L₅ seviyesine kadar uzanıyor ve filum terminale 4 mm kalınlıkta olup yapışıklıklar gösteriyordu (Resim 4). Yapışıklıklar ayrıldı ve filum terminale kesilerek serbestleştirildi.

Hasta post operatif 3. günde mobilize, 8. günde ise taburcu edildi. Bir ay sonraki kontrolde hasta bel ve bacak ağrısı şikayetlerinin tamamen kaybolduğunu belirtti. Muayenesinde bel hareket-

leri serbest ve yürümesi normaldi. Alt torakaldeki skolyoz kaybolmuştu. Kuvvet kaybı yoktu ve Laseque testi bilateral negatifti. Sonraki kontrol muayenelerinde de hastanın hiçbir şikayetinin olmadığı ve normal günlük aktivitesini sürdürdüğü öğrenildi.



Resim 3 : Myelografide L₃-₄ seviyesinde dolma defektleri izlenmektedir.



Resim 4 : Operasyonda L₅ seviyesine kadar uzanan konus medularis ile kalın, gergin ve yapışık olan filum terminale görülmektedir.

TARTIŞMA

Yazarlar bu sendrom için özellikle aşağı seviyelerde bulunan bir konus medullarisin gerekli olduğunu belirtirlerken, kalın filum terminaleye ikinci derecede önem vermişlerdir (6, 8, 17). Vakamızda konus L₅ seviyesine kadar uzanıyordu ve filum terminale 4 mm genişlikte idi. Literatürde genişliği 2 mm yi geçen filum terminalenin normalden kalın kabul edilmesi gerektiği bildirilmiştir (6, 8, 18).

Vakaların % 31'inin 5 yaşın altında, % 21'inin 6 - 10 yaşlar arasında, % 42'sinin 11 - 20 yaşlar arasında ve % 6'sının 21 yaş sonrasında görüldüğü ve kızlarda erkeklere oranla 2 kat daha fazla olduğu bildirilmiştir (6, 10, 11). Vakamız 15 yaşında olup bu açıdan % 42'lik büyük grubun içerisine girerken, cinsiyet açısından daha az sıklıkla görüldüğü gruba dahildir.

Hastamız bel ve sol bacak ağrısı şikayeti ile müracaat etti. Literatürde vakaların % 37'sinde ağrı, % 40 - 45'inde mesane disfonksiyonu bulunduğu rapor edilmiştir (2, 6).

Okült spinal disrafizmlerde klinik görünüm genellikle traksiyon, kompresyon, myelodisplazi ve inflamasyon gibi faktörlerin biri veya kombinasyonu sonucu ortaya çıkmaktadır (6). Operasyonda dura açıklığında görülen konusun aşağı seviyeli yerleşimi ve filum terminalenin gerginliği, vakamızda diğer tethered kord sendromlu vakalardaki gibi traksiyonun ön planda olduğunu düşündürmektedir. Bazı vakalarda çekilen konus medullarisin ön boynuz hücreleri ile birlikte proksimal spinal kord gerilmesi de olabilmekte ve II. motor nöron bulgularıyla beraber I. motor nöron bulguları ortaya çıkabilmektedir (6). Vakamızda I. motor nöron bulguları yoktu.

Okült spinal disrafizmlerde subkütanöz lipom, hipertrikoz, atrofik cilt, trakt ağzı, orta hat cilt çöküntüsü, telenjektazi, hemangiom ve pigmentasyon gibi cilt belirtileri görülebilmektedir (6, 12, 13, 18). Yenidoğanların % 0.3'ünde kraniospinal aksta hipertrikoz mevcutken, tethered kord sendromunda cilt belirtileri vakaların % 54'ünde, hipertrikoz ise % 22'sinde bulunmuştur (6, 14). Vakamızda lumabl bölgede yaygın hipertrikoz mevcuttu. Literatürde vakaların % 93'ünde bir veya her iki bacakta kuvvet kaybı, % 63'ünde kas atrofisi, kısa bacak veya diz deformitesi, % 70'inde his kusuru bulunduğu bildirilmiştir (6). Vakamızda ise, sol alt ekstremitede kas atrofisi ve kuvvet kaybı ile birlikte ayakta deformite mevcutken, his kusuru yoktu.

Tethered kord sendromunda kemik defektleri basittir ve uzak skolyoz sık görülür (6). Skolyoz veya kifozun % 29 oranında bulunduğu bildirilmiştir (9). Vakamızda lumbalizasyonla birlikte alt

torakal bölgede minimal skolyoz ve L₃, L₄ seviyelerinde interpediküler mesafelerin geniş olduğu görüldü.

Bu sendromda direkt grafiler % 98 oranında lumbosakral bölgede posterior spina bifida gösterir, fakat interpediküler mesafe sıklıkla normaldir (6). Vakamızda L₃, L₄, L₅ seviyelerinde spina bifida mevcuttu ancak beraberinde interpediküler mesafe genişlemesi de vardı.

Teşhiste negatif veya pozitif kontrast myelografi veya beraberinde spinal bilgisayarlı tomografi sendrom için gerekli görülen düşük seviyeli konusun ortaya konabilmesi açısından önemlidir (3, 5, 7, 16, 19, 20). Fakat sadece myelografi normal görüntü de verilmektedir (2, 4). Vakamızda yapılan myelografi normal dışı görünüm ortaya koyarak bir patolojinin varlığı konusunda yol gösterici oldu.

Vakaların % 24'ünde motor, % 87'sinde mesane fonksiyonunda düzelme görüldüğü ve hemen bütün vakalarda ağrının kaybolduğu rapor edilmiştir (6). Vakamızda da post operatif dönemde bel ve bacak ağrısı tamamen kayboldu ve motor kayıp düzeldi. Literatürde erken teşhisin prognozu iyi yönde etkilediği bildirilmiştir (6). Vakamızın ilk şikayetlerinin başlangıcından 30 gün gibi kısa bir süre içerisinde ameliyata alınması yüz güldürücü sonucun elde edilmesinde mutlaka pay sahibi olmuştur.

Hoffman (9) ameliyat sonrası vakaların % 33'ünde füzyon gerekmeksizin skolyozda iyileşme veya duraklama görüldüğünü bildirmiştir. Vakamızda zaten minimal olan skolyoz ameliyat sonrasında tamamen düzeldi.

KAYNAKLAR

1. Anderson FM: Occult spinal dysraphism: Diagnosis and management. *J Pediat* 73 : 163-177, 1968.
2. Anderson FM: Occult spinal dysraphism: A series of 73 cases. *Pediatrics* 55 : 826-835, 1975.
3. Bode H, Sauer M, Strabburg HM, et al: Das tethered cord syndrom. *Clin Padiat* 197 : 409-414, 1985
4. Cook PI: Gas myelography in the investigation of occult spinal dysraphism. *Brit J Radiol* 49 : 502-515, 1976.
5. Fain B, Vellet D, Hertzanu Y: Adult tethered cord syndrome. *S Afr Med J*. 67 : 985-986, 1985.
6. French BN: Midline fusion defects and defects of formation. In Youmans JR (ed): *Neurological Surgery*. Philadelphia, WB Saunders 1982, pp 1236-1380.
7. Hammerschlag SB, Wolpert SM, Carter BL: Computed tomography of the spinal canal. *Radiol* 121 : 361-367, 1976.
8. Hendrick EB, Hoffman HJ, Humphreys RP: Tethered cord syndrome. In McLaurin RL (ed): *Myelomeningocele*. New York, Grune Stratton 1977, pp 369-376.
9. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: The tethered spinal cord: Its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Child's Brain* 2 : 145-155, 1976.
10. Jones PH, Love JG: Tight filum terminale. *Arch Surg* 73 : 556-566, 1956.
11. Love JG, Daly DD, Harris LE: Tight filum terminale. Report of condition in three siblings. *JAMA* 176 : 31-33, 1961.
12. Matson DD: *Neurosurgery of infancy and childhood*. Springfield Illinois, Charles C Thomas 1969, pp 5-60.
13. Peacock WJ, Lazareff JA: The adult tethered cord syndrome. *S Afr Med J* 68 : 212, 1985.
14. Powell KR, Cherry JD, Hougén TJ, et al: A prospective search for congenital dermal abnormalities of the craniospinal axis. *J Pediat* 87 : 744-750, 1975.
15. Sarwar M, Virapongse C, Bhimani S: Primary tethered cord syndrome. *AJNR* 5 : 235-242, 1984.
16. Scatliff JH, Till K, Hoare RD: Incomplete false and true diastematomyelia. Radiological evaluation by air myelography and tomography. *Radiol* 116 : 349-354, 1975.
17. Schut L, Pizzi FJ, Bruce DA: Occult spinal dysraphism. In McLaurin RL (ed): *Myelomeningocele*. New York, Grune Stratton 1977, pp 349-368.
18. Shapire R: *Myelography*. Chicago, Year Book Medical Publishers 1975, pp 160-164.
19. Tadmor R, Davis KR, Roberson GH, et al: The diagnosis of diastematomyelia by computed tomography. *Surg Neurol* 8 : 434-436, 1977.
20. Wolpert SM, Scott RM, Carter BL: Computed tomography in spinal dysraphism. *Surg Neurol* 8 : 199-206, 1977.