

Atlanto-Oksipital instabilite

(Down Sendromlu Bir Olgu Nedeniyle)

Sıtkı Perçin ⁽¹⁾, Osman Körüklü ⁽²⁾, Orhan Solak ⁽³⁾

Down sendromlu bir hastada tesadüfen atlanto-okspital (AO) instabilite tesbit edildi. Konuya ilişkin literatür gözden geçirildi ve nadir görülen bir durum olduğu için yerli literatüre kazandırılması düşünüldü.

Atlanto-Occipital Instability in Down's Syndrome.

By chance, atlanto-occipital instability has been determined in a patient with Down's syndrome. Relevant literature were reviewed and we decided to publish in the national literature for it's rarely seen.

Kromozomal bir nondisjunction sonucu oluşan, mental gerilik ve doğuştan malformasyonlarla karakterli olan Down sendromu, Trisomi 21 olarak da bilinir.

Bu hastalarda diğer birtakım özel belirti ve bulguların yanısıra, skolyoz, konjenital kalça çıkığı, metatarsus primus varus, pes planus, patello femoral instabilite ve atlanto-aksiyal (AA) instabilite gibi ortopedik problemlerde sık görülür (7.11). Ayrıca Down sendromlu hastalarda jeneralize ligament laksitesi ve üst servikal vertebra- ların ossöz anomalilerinin sıklıkla görüldüğü bildirilmektedir (6,8,11,14).

Ligament laksitesi ve kemik anomalilerine bağlı olarak bu hastaların % 14-22'sinde asemptomatik olarak AA instabilite tahmin edilmekte ve bunların az bir kısmı da AO instabiliteye eşlik etmektedir (1).

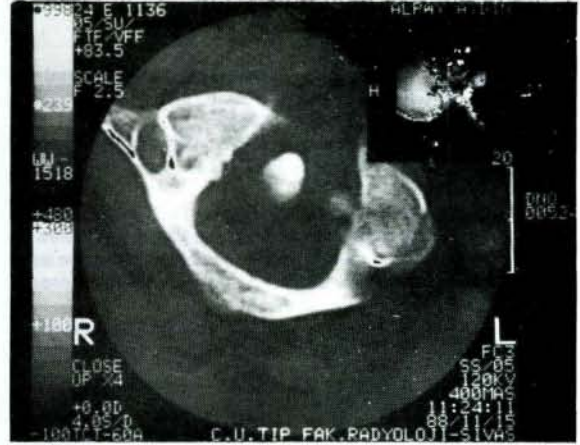
Vaka Takdimi

A.A. 24 yaşında erkek hasta. 6.11.1988 tarihinde geçirdiği trafik kazası sonucu, sağ tibia-fibula açık parçalı kırık tanısı ile kliniğimize kabul edildi (Protokol No. 248196). Hastanın genel değerlendirilmesi yapılırken; çekilen servikal yan grafide AO eklemdaki instabilite dikkatimizi çekti. Bunun üzerine tipik Down sendromu görünümünde olan hastanın anemnezi ve fizik muayenesi derinleştirildiğinde: Annesi 34 yaşında iken 8. çocuk olarak doğduğu, annenin hamilelikte ismini bilmediği ilaçlar kullandığı ve hastanın 1969 yılında Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastalıkları bölümünde Down sendromu tanısı aldığı öğrenildi. Hasta devamlı baş ve boyun ağrısından yakınuyordu.

Fizik muayenede: Tortikolis, motor güçsüzlük, radiküller ağrı, hiperrefleksi, sensoriyel defisit, myelopati, clonus yoktu. Down sendromunun karakteristik yüz görünümü, mental retardasyon ve aşırı ligament laksitesi mevcuttu.

Hastanın hiperfleksiyon, hiperekstansiyon ve nötral pozisyonda servikal yan grafileri alındı, servikal BT yapıldı. Lateral grafilerde atlas ve aksisin spinöz çıkıntıları arasındaki mesafenin artışı dışında, kemik yapıya ait herhangi bir değişiklik yoktu. Baş nötral pozisyonda iken çekilen servikal yan grafide odontoidin ucu ile basion arası mesafe 6 mm, AA mesafe ise 3 mm olarak ölçüldü.

BT tetkikinde foreman magnum ve AO eklemler normal oryantasyon ve biçimdeydi. Kemik erozyonu, oksipital kondillerin travmatik defektleri ve atlasın superior fasetlerinde herhangi bir defekt yoktu. Ancak AO eklem yüzü bitişiğinde solda 1. servikal vertebra ile bağlantılı, medüller kanal ön bölümüne doğru uzanan kemik çıkıntısı görülmekteydi (Şekil 1).



Şekil 1: Hastamızın BT tetkikinde görülen Atlas'a ait kemik anomalisi.

Rutin laboratuvar tetkikleri normal olan hasta, 17.11.1988 tarihinde genel anestezi altında sağ tibia-fibula açık parçalı kırığı nedeni ile opere edildi. Postoperatif komplikasyon çıkmadı. Daha sonra hasta sahiplerine medüller bası olup olmadığını açığa çıkarmak amacıyla subaraknoid mesafeye kontrast madde verilerek BT tekrarı ve gerekirse posterior füzyon yapılabileceği önerildi, ancak kabul edilmedi. Bunun üzerine hastanın kuvvetli fizik aktivitelerden sakınması önerilerek 25.11.1988 tarihinde taburcu edildi.

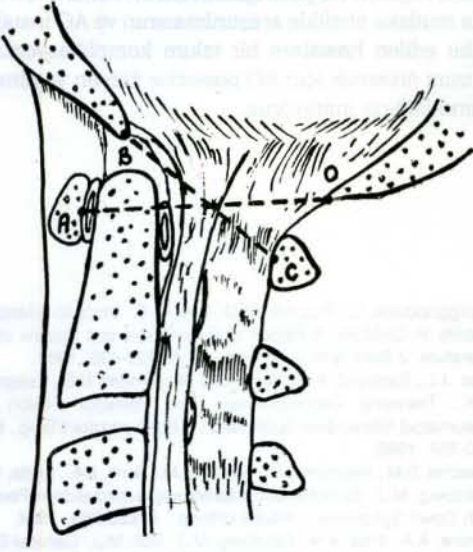
Tartışma

Kronio servikal eklem, oldukça komplike fonksiyonel bir eklemdir. Servikal vertebra üzerindeki kraniumun stabilizesi ise tamamen çevresindeki ligamanlara bağlıdır. Bunlar iki ayrı grupta incelenir. Atlasdan oksiputa uza-

(1) C.Ü.Tıp Fakültesi Ortopedi ve Trav.A.b.d. Öğr.Gör.

(2) C.Ü.Tıp Fakültesi Ortopedi ve Trav.A.b.d. Yrd.Doç.

(3) C.Ü.Tıp Fakültesi Radyodiagnostik A.b.d. Uz.Dr.



Şekil 2:

Oksiput ve atlas arası normal ilişki. (B: Basion, O: Opisthion, A: Atlasın anterior arki, C: Atlasın posterior arki'ni göstermektedir.)

(Şekil. Collalto P.M. ve arkadaşlarının Travmatik Atlanto-oksipital Dislokasyon adlı makalesinden alınmıştır. J.Bone and Joint Surg. 68-A: 1108-1986)

nan birinci grupta anteriorda longitudinal ligamentin devamı olan atlanto-oksipital membran ile posteriorde AO ligament. Aksisten oksiputa uzanan ikinci grupta ise tektorial membran, alar ligament çifti ve apikal dental ligament (2.9). AO eklemde instabilitesi normal bireylerde nadir olup, genellikle baş ve boyun şiddetli travması sonucu ossöz, artiküler veya ligamentöz lezyonlarla oluşur (1). Werne, AO eklem hiperekstansiyonunun tektorial membran tarafından sınırlandırıldığını ve tektorial membran rüptüre olduğu vakit AO dislokasyon olduğunu savunmaktadır (3). Nontravmatik orjinli olan instabilite ise ligamantar ve periartiküler dokuları ilgilendiren sekonder inflamatuvar değişiklikler sonucu romatoid artritlerde, ankilozan spondilite, piyojenik artritlerde veya pitüitar adenomun lokal eksizyonunda görülür (1.10).

Down sendromlu hastalardaki üst servikal instabilitenin etyolojisinde ise kollajendeki bir defekt sonucu oluşan, jeneralize ligament laksitesi sorumludur. Burke ve arkadaşları, fibröz yapıları bu laksiteden ötürü uzamış olan eklemlerde tekrarlayan minör travmaların, instabilitenin progressif olarak artışına neden olacağını belirtirler (4).

AO instabilitenin teşhisi için değişik radyografik ölçümler bildirilmesine rağmen biz, hastamızdaki AO instabiliteyi, servikal yan grafide Powers ve arkadaşlarının önerdiği metodla tesbit ettik (5). Bu ölçümü tercih ediş sebebimiz ölçümde kullandığımız anatomik noktaların boyun fleksiyon ve ekstansiyonuyla etkilenmemesiydi (Şekil 2). Normal adultlerde 1.0'den daha küçük olduğu bildirilen BC/OA oranı, bizim hastamızda 1.2 idi (Şekil 3). Ayrıca adultlerde baş nötral pozisyonda iken çekil-



Şekil 3:

Hastamızın servikal yan grafisinde BC/OA oranı ölçümü.

miş servikal yan grafilerde odontoid sürecin ucu ile basion arası mesafe normalde 4-5 mm iken, bizim bu ölçüm için bulduğumuz 6 mm.lik değer yine AO instabilite lehinedir (9). Bizim 3 mm olarak ölçtüğümüz AA mesafenin Burke ve arkadaşlarının belirlediği adultlerdeki normal değerle eşit olması ise, hastamızda AA eklemi ilgilendiren bir instabilitenin söz konusu olmadığı anlamındadır (4).

Çeşitli yayınlarda Down Sendromlu hastalarda üst servikal vertebralara ait konjenital anomalilerin ve aksesuar kemiklerin olabileceği bildirilmekte ve bu aksesuar kemikçikler, odontoid sürecin daha önceki avulsiyon kırıklarının sonucu olarak nitelenmektedir (1,4,8,12).

Biz, hastamızın BT tetkikinde AO eklem yüzü bitişliğinde gördüğümüz kemik dansitesindeki oluşumu, atlas ile bağlantısından dolayı konjenital bir anomali olarak değerlendirdik ve aynı oluşumun medüller bası yapıp, yapmadığını hasta sahipleri ileri tetkiki kabul etmediği için maalesef aydınlatamadık.

AO instabilitenin tedavisi de tartışmalıdır. Birtakım otorler, asemptomatik AO instabilitede nörolojik belirtiler ortaya çıkmadığı sürece hastaların konservatif olarak takip edilebileceğini savunur (4,12). Buna karşılık AO instabilite, hayatı tehdit edebilecek kadar ciddi komplikasyonlar doğurabileceğinden ve Down sendromlu hastalar, mevcut mental gerilikleri nedeniyle ağır fizik aktivitelerin kısıtlanması şeklindeki önerilere uyamayacağından biz de çocukları gibi cerrahi tedavinin en doğru yol olduğunu inanıyoruz (1,4,9,13). Cerrahi tedavide yapılacak iş ise atlasın oksiputa posterior füzyonudur. Ancak AO instabilite ile birlikte medulla basısı da söz konusu olursa; an-

terior yaklaşımla odontoid sürecin çıkarılması da cerrahi girişime eklenmelidir (13).

Biz, mevcut literatürün değerlendirilmesiyle Down sendromlu hastalarda sıklık sırasına göre AA, AO veya hem AA hemde AO instabiliterin olabileceği sonucuna vardık. Nadir görülmesine ve çoğunlukla asemptomatik

olmasına rağmen bu patolojilerin Down sendromlu hastalarda mutlaka titizlikle araştırılmasının ve AO instabilite tesbit edilen hastalara bir takım komplikasyonların doğmasını önlemek için AO posterior füzyon yapılmasının gerekliliğine inanıyoruz.

Kaynaklar

1. Brooke, D.C., Burkus, K.: Asymptomatic Occipito-Atlantal Instability in Down Syndrome (Trisomy 21). Report of Two Cases in Children. *J.Bone and Joint Surg.*, 69-A: 293-295, 1987.
2. Broom, M.J., Krompinger, W.J., Bond, S.D.: Fracture of the Atlantal Arch Causing Atlanto-Axial Instability. Report of a Case. *J. Bone and Joint Surg.*, 68-A: 1289-1291, 1986.
3. Bucholz, R.W., Burkhead, W.Z.: The Pathological Anatomy of Fatal Atlanto-Occipital Dislocations. *J.Bone and Joint Surg.*, 61-A: 248-250, 1979.
4. Burke, S.W., French, C.H.G., Roberts, J.M., Johnston, C.E., Whitecloud, T.S.S., Edmunds, J.O.: Chronic Atlanto-Axial Instability in Down Syndrome. *J.Bone and Joint Surg.*, 67-A: 1356-1360, 1985.
5. Collalto, P.M., Demuth, W.W., Schwentker, E.P., Boal, D.K.: Traumatic Atlanto-Occipital Dislocation. Case Report. *J.Bone and Joint Surg.*, 68-A: 1106-1109, 1986.
6. Demirağ, B.: Çocuk Hastalıklarında Prenatal Etmenler Genetik Etmenler., Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları. S. 149-166., Feryal Matbaacılık-Ankara, 1984.
7. Dugdale, T.J.W., Renshaw, T.S.: Instability of the Patelofemoral Joint in Down Syndrome. *J.Bone and Joint Surg.*, 68-A: 405-413, 1986.
8. Finerman, G.A.M., Sakai, D., Weingaiten, S.: Atlanto-Axial Dislocation with Spinal Cord Compression in a Mongoloid Child. A Case Report. *J.Bone and Joint Surg.*, 58-A: 408-409, 1976.
9. Georgopoulos, G., Pizzutillo, P.D., Lee, M.S.: Occipito-Atlantal Instability in Children. A Report of Five Cases and Review of the Literature. *J.Bone and Joint Surg.* 69-A: 429-436, 1987.
10. Pozo, J.L., Ransford, A.O., Stevens, J.M., Kendall, B.E., Essigman, W.K.: Transoral Decompression and Posterior Fusion For Rheumatoid Atlanto-Axial Subluxation. *J.Bone and Joint Surg.*, 68-B: 350-356, 1986.
11. Pueschel, S.M., Herndon-J.H., Gelch, M.M., Senft, K.E., Scola, F.H., Goldberg, M.J.: Symptomatic Atlantoaxial Subluxation in Persons with Down Syndrome. *J.Pediat.Orthop.*, 4: 682-688, 1984.
12. Semine, A.A., Ertel, A.N., Goldberg, M.J., Bull, M.J.: Cervical-Spine Instability in Children with Down Syndrome (Trisomy 21). *J.Bone and Joint Surg.*, 60-A: 649-652, 1978.
13. Shikata, J., Mikawa, Y., Ikeda, T., Yamamuro, T.: Atlanto-Axial Subluxation with Spondyloschisis in Down Syndrome. Case Report. *J.Bone and Joint Surg.*, 67-A: 1414-1417, 1985.
14. Smith, D.W., Recognizable Patterns of Malformation, Recognizable Patterns of Human Malformation, Third Edition, P.10-12., W.B. Saunders Company Philadelphia, London, Toronto, Mexico City, Rio de Janeiro, Sydney, Tokyo, 1982.