

Konjenital vertebra deformitelerinde intraspinal ve ürogenital sistem anomalileri

Ufuk Aydın(1), Azmi Hamzaoğlu(2), Cüneyt Şar(3), Ufuk Talu(4), Levent Eralp(4)

Konjenital vertebra deformiteli olgularda spinal kord, kanal ile ürogenital sistem anomalilerinin varlığı tedavi ve takibin planlanmasında önemlidir. Çalışmamızda 76 konjenital vertebra deformiteli olguda spinal kord ve kanal bilgisayarlı tomografi (BT) + Myelografi veya manyetik görüntüleme yöntemi (MRI) ile, ürogenital sistem ise intravenöz pyelografi (IVP) veya ultrasonografi (US) ile incelendi. Otuz iki (%42) spinal kord ve kanal, 11 (%14) ürogenital sistem anomalisi saptandı. Sonuç olarak, konjenital vertebra deformiteli olgularda tedavinin güvenliği ve gelişmesi muhtemel problemler göz önüne alınarak spinal kord ve kanal ile ürogenital sistem anomalilerinin araştırılması gereklidir.

Anahtar kelimeler: Konjenital vertebra deformitesi, intraspinal anomali, ürogenital anomali

Intraspinal and urogenital system abnormalities in congenital deformities of the spine

In congenital spine deformities the presence of intraspinal and urogenital abnormalities plays an important role in its treatment and follow up. Seventy-six patients with congenital spine deformity were studied by using computerized tomography (CT) + myelogram or magnetic resonance imaging (MRI) for spinal canal and cord, ultrasonography (US) or intravenous pyelography (IVP) for urogenital system. The average age of the cases were 8 years old (1.5-15 years) except for three adults. Thirty-nine (%51) of these cases were male and 37 (%49) were female. In physical examination, 50 % of cases showed cutaneous lesions as; hyperthyroidism, dermal sinus, anal dimple, subcutaneous lipom. In eight cases (11%) neurological deficits at different levels were found. In eleven (14%) of cases showed urogenital system abnormalities such as, kidney agenesis, horse shoe kidney, hydronephrosis, hypospadias. Thirty-two (42%) spinal canal or cord abnormalities were found. Tethered cord (22%), diastematomyelia (19%), syringomyelia (9.2%), Arnold-Chiari (6.5%) were the most frequently seen pathologies. Twenty (62%) of 32 cases had more than one spinal canal or cord abnormalities. As a result, it is advised that; patients with congenital spine deformities should be searched for additional spinal cord or canal and urogenital system abnormalities routinely for the safety of treatment and unpleasant future occurrence and consequences.

Key words: Congenital spine deformity, spinal dysraphism, urogenital anomalies

Konjenital vertebra deformitelerinde spinal kord ve kanal ile ürogenital sistem anomalilerinin görülmesi seyrek değildir. Özellikle son yıllarda radyolojik görüntüleme yöntemlerinin gelişmesi ile bu anomalilerin saptanma oranı artmıştır (8). Nörolojik bulgu olmaksızın bulunan spinal kord ve kanal anomalileri, deformitelerinin düzeltilmesi sırasında ciddi komplikasyonlara neden olur. Bazı ürogenital sistem anomalileri acil cerrahi tedavi gerektirir. Çalışmamızda, konjenital vertebra deformiteli olgularda spinal kord ve kanal ile ürogenital sistem anomalilerinin insidansının saptanması amaç alındı.

Hastalar ve yöntem

Çalışmamızda konjenital vertebra deformiteli 76 olguda spinal kanal ve kord bilgisayarlı tomografi (BT) + Myelografi veya magnetik görüntüleme yöntemi (MRI) ile, ürogenital sistem ise intravenöz pyelografi (IVP) veya ultrasonografi (US) ile incelendi. Üç erişkin hasta dışında olguların yaş ortalaması 8 (1,5-15 yaş) idi. Olguların 39'u (%51) erkek, 37'si (%49) kadındı.

Bulgular

Onbir olguda (%14) böbrek agenezi, at nalı böbrek, hidronefroz, hipospadias gibi ürogenital sistem anomalileri saptandı.

Diastematomyeli	7 (%9.2)
Diastematomyeli + Tethered kord	6 (%7.8)
Diastematomyeli + Syringomyeli + Arnold-Kiari	1 (%1.3)
Diastematomyeli + Arnold-Kiari + Kaudal regresyon	1 (%1.3)
Tethered kord	2 (%2.6)
Tethered kord+ Intramedullar lipoma	5 (%6.5)
Tethered kord+Arnold-Kiari	1 (%1.3)
Tethered kord+Syringomyeli	2 (%2.6)
Syringomyeli	2 (%2.6)
Syringomyeli+Arnold-Kiari	2 (%2.6)
Araknoid kist	1 (%1.3)
Araknoid kist+Basillar invajinasyon	1 (%1.3)
Basiller invajinasyon+Atlantoaksiyel dislokasyon	1 (%1.3)
Toplam	32 (%42.0)

Tablo 1: Konjenital vertebra deformitelerinde saptanan spinal kord veya kanal anomalileri

Olguların klinik muayeneleri sonucu %50'sinde aşırı kılınma, dermal sinüs, anal subkütan lipom gibi cilt lezyonları belirlendi. Sekiz olguda (%11) değişik düzeyde nörolojik bulgular saptandı. Direkt radyografilerde, 12 olguda pediküller arası mesafede artma,

(1) Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.

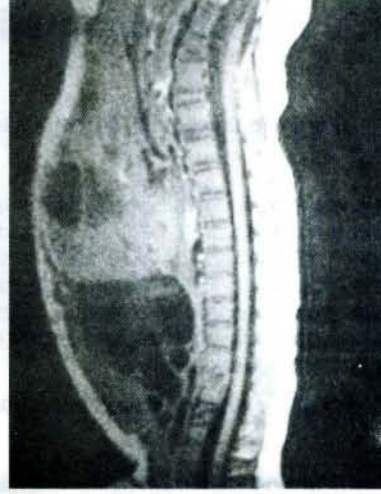
(2) İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Doç. Dr

(3) İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Op. Dr.

(4) İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi



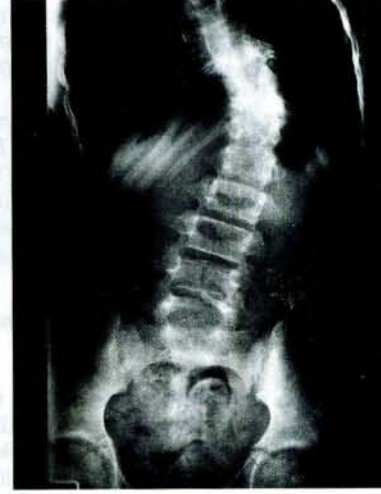
Resim 1 a: L3-L4 segmentasyon defekti (T. G. 3 yaş)



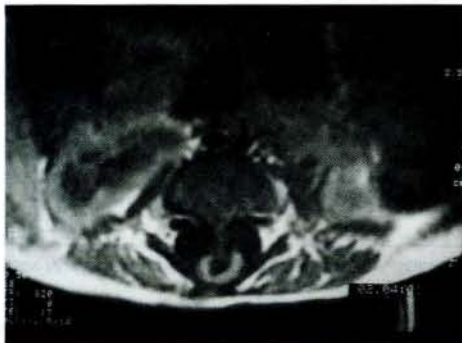
Resim 1 b: MRI'de tethered kord saptandı



Resim 2 a: L4 formasyon defekti (R. H. 3 yaş)



Resim 3 a: Multiple kongenital anomali (F. K. 11 yaş)



Resim 2b: MRI'de diastematomyeli saptandı

kemik çıkıntı, disk mesafelerinde azalma gibi diastematomyelia bulguları saptandı. Bilgisayarlı tomografi veya MRI çalışması sonucu otuziki olguda spinal kanal veya kord anomalisi saptandı (Tablo 1).



Resim 3b: MRI'de siringomyeli saptandı

En sık %22.2 tethered kord (Resim 1a, b), %19.7 diastematomyeli (Resim 2a, b), %9.2 siringomyeli (Resim 3a, b) saptandı. Olguların %62'sinde birden fazla spinal kord veya kanal anomalisi saptandı.

Tartışma

Konjenital vertebra deformitelerinde ürogenital sistem anomalilerinin %2.5'i ciddi komplikasyonlara neden olur (6). Çalışmamızda %14 oranında saptanan ürogenital sistem anomalilerini Mac Ewen (4) %25, Kalamchi (3) ise %20 olarak bildirmiştir. Radyolojik görüntüleme sistemlerindeki gelişmeler, özellikle MRI kranioservikal ve sakral bölge ile spinal kord için daha detaylı bilgiler sağlar. Spinal kanal ve kord anomalilerinin saptanmasında cilt bulguları, kas atrofi, alt ekstremité uzunluk farkı, ayak deformiteleri gibi klinik bulgular yardımcı olur.

Çalışmamızda %50 oranında saptadığımız cilt bulgularını Hood (2), Mc Master (5), Bradford (1) %25-74 oranında bildirmişlerdir. Diastematomyeli olgularında %80 oranında saptadığımız direkt radyografî bulgularını Hood (2) %98 oranında bildirmiştir.

Çalışmamızda diastematomyeli (%19.7) olgularının %40'ünün tethered kord ile birlikte olduğu saptandı. Mc Master (5) myelografi ile yaptığı çalışmasında diastematomyeli oranını %18.3, Winter (7) ise %4.9 ve magnetik görüntüleme yöntemi kullanılarak yapılan son çalışmada (8) %8 olarak bildirmiştir. Çalışmamızda magnetik görüntüleme yönteminin siringomyeli tanısında daha etkin olduğu ve bu olguların nörolojik bulgusunun olmadığı saptandı.

Sonuç olarak, konjenital vertebra deformiteli olgularla klinik ve radyolojik bulgu olmaksızın spinal kanal, kord ve ürogenital sistem anomalisi olasılığı göz önünde bulundurularak bu sistemlerin radyodiagnostik yöntemlerle incelenmesi gerektiği kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Bradford, D. S., Heithoff, K. B., Cohen, M.: Intraspinale abnormalities and congenital spine deformities: A radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop* 11: 36-41, 1991.
2. Hood, R. V., Riseborough, E. J., Nehme, A. M., Micheli, L. J., Strand, R. D., Newhauser, E. B.: Diastematomyelia and structural spinal deformities. *J Bone Joint Surg* 62A: 520-528, 1980.
3. Kalamchi, A., Mac Farlane, R.: Renal abnormalities in congenital scoliosis. Correlation of its incidence to the type and level of spinal deformity. *Jefferson Orthop. J* 80: 70-76, 1979.
4. Mac Ewen, G. D., Winter, R. B., Hardy, J.: Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 54A: 1451-1455, 1972.
5. Mc Master, M. J.: Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 66A: 588-601, 1984.
6. Winter, R. B.: Congenital scoliosis. *Clin Orthop* 93: 75-94, 1973.
7. Winter, R. B., Haven, J. J., Moe, J. H., Lagaard, S. M.: Diastematomyelia and congenital spine deformities. *J. Bone Joint Surg* 56A: 27-39, 1974.
8. Winter, R. B., Lonstein, J. E., Denis, F., Koop, S. E.: Prevalence of spinal canal or cord abnormalities in idiopathic, congenital, and neuromuscular scoliosis. Paper presented at the Scoliosis Research Society, Minneapolis, 1991.

Yazışma adresi

Yard. Doç. Dr. Ufuk Aydınlı
Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı
Bursa, Türkiye