

Down sendromlu çocuklarda atlantoaksiyel instabilite

Ali Kafadar⁽¹⁾, Murat Hancı⁽²⁾, Beyhan Tüysüz⁽³⁾, Ali Çetin Sarıoğlu⁽⁴⁾, Ayten Erginel⁽⁴⁾, Asım Cenani, ⁽⁴⁾

Down sendromlu çocukların %9-31'inde atlantoaksiyel instabilite mevcuttur. Spor aktivitelerinde ve günlük yaşamlarında atlantoaksiyel dislokasyon ve medulla spinalis kompresyon bulguları ortaya çıkabileceği yaygın kanıdır. Bu çalışmamızda bu olası riski irdeledik. 35 Down sendromlu çocuk nörolojik muayene ve lateral servikal grafiler ile bir yıl süreyle takip edilmişlerdir. Atlantoaksiyel mesafe ölçülerek ≥ 5 mm olan olgular instabil olarak kabul edilmişlerdir. Bu süre içerisinde hiçbir aktiviteyi kısıtlanmamıştır. Bir yıl sonra yapılan takiplerinde atlantoaksiyel mesafede anlamlı bir farklılık tespit edilememiştir ve nörolojik muayenelerin de normal olduğu belirlenmiştir. Down sendromlu çocukların günlük yaşama ve spor aktivitelerine daha sık katılmaları nedeniyle atlantoaksiyel instabilite giderek daha çok önem kazanmaktadır. Bizim kanımız lateral servikal grafiler ile takiplerin yetersiz kaldığı ve ileri derecede riskli sporlar dışında bu çocukların spor ve günlük aktivitelerini kısıtlamanın gerekli olmadığı yönündedir.

Anahtar kelimeler: Atlantoaksiyel instabilite, Down sendromu

Atlantoaxial instability in Down's syndrome

9-31% of children with Down syndrome have atlantoaxial instability. These children might have the risk of atlantoaxial dislocation and spinal cord compression if they play sport or take part actively in daily life. The purpose of our study was to assess the presumed risk. We examined and followed up one year long 35 children with Down syndrome through a series of lateral cervical spine x-ray and neurological examination. Those children with an atlantoaxial distance ≥ 5 mm were considered unstable. All children were allowed to continue their sport and daily activities. After one year the same examinations have been performed and it was found out that there was no statistical difference in the atlantoaxial distance. The neurological examinations were also normal. Because the children with Down syndrome are taking part in sport activities and daily life more often than before, the problem of atlantoaxial instability is gaining great importance. Our findings suggest that follow-up with routine lateral cervical x-rays is insufficient and useless, beneath these there is no reason to restrict their daily lives and to stop playing certain sport activities except those which are considered to be highly risky.

Keywords: Atlantoaxial instability Down's syndrome

Down sendromlu poulasyon günlük hayata her geçen gün daha sık katılmakta; spor aktivitelerinde yer almaktadır. Kendi içerisinde grup eğitim programları giderek artmaktadır. Düzenlenmekte olan özürülülerin katıldıkları spor yarışmaları için yoğun sportif faaliyetlerde bulunmaktadırlar. Ülkemizdeki Down popülasyonu da yukarıda bahsettiğimiz aktivitelerde geçtiğimiz yıllara oranla daha fazla yer almaktadır.

Çeşitli ortopedik problemleri bulunan down popülasyonunun servikal omurgada da patolojileri mevcut olup gelişebilecek atlantoaksiyel dislokasyonlar nedeniyle aktif yaşamları kısıtlanmaktadır. Özellikle de ikili mücadele sporları, takla atma, trampolin egzersizleri, dalma, kelebek yüzme, yüksek atlama ve benzeri bazı yüksek riskli spor aktivitelerine katılmamaları önerilmektedir. Bütün bunların yanında Down sendromlu çocuklar günlük yaşamlarında basit bir düşme sonucunda da atlantoaksiyel dislokasyona uğrayabilecekleri yaygın kanıdır. Down sendromlu çocuklar polikliniklerde çekilen servikal grafideki atlantoaksiyel mesafenin ölçümleri sonucunda bu çocukların risk grubunda olup olmadıkları belirlenerek günlük aktiviteleri kısıtlanmaktadır.

Bizim bu çalışmamızda atlantoaksiyel mesafenin genişlemesinin kriter olarak ele alıp zaten günlük yaşama güçlüğüle uyum gösteren bu çocukların aktivitelerini kısıtlamanın ne kadar geçerli bir yaklaşım olabileceğini tartıştık.

Hastalar ve yöntem

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Anabilim Dalı Genetik polikliniği tarafından takip edilen Down sendromlu 2 yaşından büyük 35 çocuk (2-15 yaş) nötral, fleksiyon ve ekstansiyon pozisyonlarda servikal lateral grafileri çekilerek değerlendirildiler. Atlantoaksiyel instabilite ön planda olmak üzere üst servikal patolojiler değerlendirildi. Tüm grafilerde atlantoaksiyel mesafe Hinck ve Hopkins medodu ile (5) ölçüldü. < 3 mm normal ≥ 5 mm instabilite kriteri olarak alındı (Resim 1). Tüm çocuklara nörolojik muayene uygulanıp, gerek klinik gerekse radyolojik açıdan patoloji tesbit edilenlerde servikal BT, MR ve SEP uygulandı. Olgular uzun süreli takibe alınıp bir yıl sonra tekrar radyolojik ve nörolojik açıdan değerlendirildiler. Bu olgularda bir yıl içinde hiçbir aktivite kısıtlanmadı ve grup çalışmaları

(1) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalları, Araştırma Görevlisi

(2) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalları, Yard. Doç. Dr.

(3) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalları, Uzman Dr.

(4) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalları, Prof. Dr.



Resim 1: Atlantoaksiyel mesafe ölçümü

na, egzersizlere, spor aktivitelerine devam edildi. Randomize seçilen ve 2 yaşından büyük 35 olgu takibe alındı. Yaş ortalaması 6.30 ± 2.61 olarak tesbit edildi. Servikal lateral direkt grafilerde yapılan ölçümlerde atlantoaksiyel mesafe nötral pozisyonda 3.07 ± 0.79 mm, fleksiyonda 3.82 ± 0.99 mm, ekstansiyonda da 2.8 ± 0.76 mm olarak belirlendi. Fleksiyon pozisyonunda yapılan ölçümlerde atlantoaksiyel mesafe 4 olguda (%11,42) ≥ 5 mm olup nötral ve ekstansiyon pozisyonlarda < 5 mm olarak bulundu. Bu dört olgunun yapılan ileri radyolojik incelemelerinde (Servikal BT ve MR) ek bir patoloji tesbit edilemedi. Tüm olguların nörolojik muayeneleri normal sınırlar içindeydi. Bir yıl boyunca takip edilen olgular bir yıl sonunda tekrar değerlendirildiler. Bu incelemede de tüm olguların nörolojik muayeneleri normal olarak tesbit edildi. Yapılan radyolojik incelemede atlantoaksiyel mesafe nötral pozisyonda 3.35 ± 0.70 mm, fleksiyonda 3.90 ± 0.89 mm ve ekstansiyonda da 2.90 ± 0.72 mm olarak belirlenmiştir. Bir yıl önce yapılmış olan ölçümlerle karşılaştırıldığında anlamlı farklılık tesbit edilememiştir.

Tartışma

Tishler ve Martel (1965) ilk kez Down sendromunda atlantoaksiyel dislokasyonu tarif etmişlerdir (16) ve o tarihten sonra yapılan epidemiyolojik incelemelerde %9-31 gibi değişik oranlarda görülebileceği belirlenmiştir (10). Pueschel 404 olguluk serisinde %13,1 (53 olgu) oranında atlantoaksiyel dislokasyon tesbit etmiştir (11).

Down sendromundaki atlantoaksiyel dislokasyon nedenleri halen tartışmalıdır. Tishler ve Martel (1965) Down sendromunda görülen genel artış ligamentöz laksitenin bir parçası olarak odontoid prosese arkadan destek olan transvers atlantal ligamentin laksitesine bağlı olabileceğini bildirmiştir (5). Transvers ligament atlantoaksiyel artikülasyonun hareketini kısıtlayan en önemli ligamentöz yapıdır ve transvers tü-

berküllere bilateral bağlanarak erişkinlerde atlantoaksiyel mesafenin 3 mm'nin üzerine çıkmasını engeller (7, 8). Bazı araştırmacılar da odontoid prosese ve C₁-C₂ bölgesine ait odontoid displazi, hipoplastik odontoid, os odontoideum, ossiculum terminale gibi patolojilerin de atlantoaksiyel dislokasyona predispozisyon sağladığını öne sürmüşlerdir (12). Down sendromlu çocuklar servikal lateral grafiler ile atlantoaksiyel dislokasyon riski yönünden takibi ve riskli grupta olanların aktivitelerin kısıtlanması veya engellenmesi, spor faaliyetlerine katılmamaları yönünde birçok çalışma yapılmıştır (1, 2, 3, 6, 10).

Çalışmamızda bulduğumuz instabilite oranı %11,4 olup, literatürdeki farklı serilerde belirtilmiş olan %9-31 oranı ile uyumluluk göstermektedir. Takip süremiz halen bir yıl olduğundan daha ileri takiplerde bu oranın değişmesi mümkündür. Cremers (1993) yaptığı prospektif çalışma sonucunda Down sendromlu çocukları rutin servikal lateral grafiler ile takip etmenin ve instabilite kriterlerine uygun olsa bile asemptomatik olanların aktivitelerini kısıtlamanın faydası olmadığını vurgulamıştır (2). Ohsawa (1989)'da yaptığı prospektif çalışmada atlantoaksiyel mesafenin 5 yaşından daha küçük yaşta takip edilmeye başlananlarda 5 yaşından büyük gruba oranla anlamlı oranda azaldığını takibe alınma yaşının önemini belirtmiştir (6). Pueschel (1988) şu anda kullanılan radyolojik atlantoaksiyel stabilite kriterleri ile rutin servikal lateral grafiler çekilerek takip etmenin faydası olmadığını ve atlantoaksiyel dislokasyon sonucu ölen çocukların en son yapılan radyolojik incelemelerinin normal sınırlar içinde olduğunu vurgulamıştır. Ayrıca dislokasyon gelişen olgularda nörolojik bulguların birkaç hafta önce ortaya çıktığını belirtmiştir (3, 10). Burke (1985) instabilitenin zaman içinde üstüste gelen minör travmalar sonucunda ortaya çıktığını, risk grubunda olanların aktivitelerinin kısıtlanması ile beraber periyodik radyolojik incelemelerin yapılması gerektiğini savunmuştur (1).

Pueschel (1991) yaptığı çalışmada atlantoaksiyel mesafenin lateral direkt grafilerde bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerine oranla anlamlı olarak daha geniş ölçüldüğünü tesbit etmiştir. BT incelemelerinde ayrıca mevcut olan diğer üst servikal patolojiler de ortaya konulabilmektedir (13, 17). Cremers de (1993) medulla spinalis kompresyon semptom veya bulguları bulunan nadir vakalarda daha detaylı bilgilerin MRI ve BT ile elde edilebileceğini belirtmiştir (2). Down populasyonun da atlanto-okspital instabilite de mevcut olabileceğinden (4, 9, 12, 15) MRI ve BT ile bu açıdan da lateral servikal grafilere oranla daha detaylı bilgiler elde edilebilmektedir. Segal (1991) asemptomatik atlantoaksiyel instabilitesi olan Down sendromlu çocuklarda yüksek komplikasyon oranı nedeniyle cerrahi tedaviyi önermektedir.

Posterior arthrodez uygulanacak vakaların ebeveynlerine komplikasyonların riski anlatılmalıdır. Bu tip vakalarda cerrahi dışı tedaviler savunulmaktadır (10, 14, 15). Sportif faaliyetlere, grup içi aktiviteler ve günlük yaşama giderek daha fazla katılan Down sendromlu çocukların yapılan rutin radyolojik tetkikler sonucunda çeşitli farklı kriterlere göre saptanan

asemtomatik atlantoaksiyel instabilite sonucu inaktif, sedanter bir yaşama doğru yönelmeleri sık rastlanan bir olaydır. Yapılan çalışmalarda kullanılmakta olan radyolojik instabilite kriterlerinin olası bir dislokasyonun habercisi olmadığı kanısına varılmıştır (3). Aynı şekilde Down popülasyonunun normal popülasyona oranla daha yüksek bir atlantoaksiyel dislokasyon riski taşıyıp taşımadığı da tartışılmalıdır (5).

Bizim bulgularımız Down sendromlu çocukların rutin servikal grafiler ile incelenmesi fikrini desteklemektedir. Bugüne kadar ki genel kanı aktiviteleri önlemek amacıyla bu incelemenin uygulanması yönündeydi. Fakat bizim bulgularımız Down sendromlu çocukların aktivitelerini kısıtlamanın gerekli olmadığı yönündedir. Yalnız özellikle ileri derecede servikal fleksiyon gerektiren ikili mücadele sporları, takla, dalma gibi Özürlüler Olimpiyat Komitesi tarafından yasaklanan spor aktivitelerine katılmamaları önerilmektedir (11).

Klinisyenler Down popülasyonunda servikal omurganın travmaya maruz kalabileceğini göz önüne almalıdır. Fakat bu kişilerin aktivitelerini kısıtlamanın gerekli olduğunu düşünmemektediriz. Spor aktivitelerinde yer alabilmek özürlü insanlar için sağlam kişilere oranla çok daha önemlidir. Özürlü insanlar için spor programlarının dört ana amacı vardır: sağlık ve zindelik, gidere artan yaratıcılık, sosyal başarı ve ödüllendirme (2). Spor aktiviteerine katılma yaşamın bir parçasıdır ve fiziksel veya mental özürlü insanların sağlıklı yaşam için en iyi imkanlara sahip olmaları gerekmektedir. Ülkemizde de giderek yaygınlaşan bu aktivitelerde Down popülasyonun da ileri derecede kısıtlamalar giderilmeden yer alabilmesi gerektiği kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Burke, SW., Robert, JM., Johnston, CE., Whitecloud, TS., Edmunde, OJ.: Chronic Atlanto-Axial Instability in Down Syndrome. J Bone and Joint Surg. 67-A: 1356-1360, 1985.

2. Cremers, MJG., Bol E. Roos, F., Gijn, J.: Risk of sports activities in children with Down's syndrome and atlantoaxial instability. Lancet 342: 511-514, 1993.
3. Davidson, RG.: Atlantoaxial Instability in Individuals with Down Syndrome: A Fresh Look at the Evidence, Pediatrics 81: 857-865, 1988.
4. Goldbloom, AL.: Atlantoaxial Instability in Down Syndrome. Pediatric Review 13: 35-36, 1992.
5. Hinck, VC., Hopkins, CE.: Measurement of the Atlanto-Dental Interval in the Adult. Am. J. Roentgenol. 84: 945-951, 1960.
6. Hungerford, GD., Akkaraju, V., Rawe, SE., Young, GF.: Atlanto-occipital and atlanto-axial dislocations with spinal cord compression in Down's syndrome: a case report and review of the literature. Br. J Radiology 54: 758-761, 1981.
7. Ohsawa, T., Izawa, T., Kuroki, Y., Ohnari, K.: Follow-up Study of Atlanto-axial Instability in Down's Syndrome without Separate Odontoid Process. Spine 14: 1149-1153, 1989.
8. Papadopoulos, SM.: Biomechanical Considerations in Occipital-Atlantal-Axial Trauma, Perspectives in Neurological Surgery. 3: 59-68, 1992.
9. Perçin, S., Körüklü, O., Solak, O.: Atlanto-Oksipital instabilite (Down sendromlu bir olgu nedeniyle), Acta Orthop. Traum. Turc. 23: 34-36, 1989.
10. Peuschel, SM., Scola, FH.: Atlantoaxial Instability in individuals with Down Syndrome: Epidemiologic, Radiographic and Clinical Studies, Pediatrics 80: 555-560, 1987.
11. Poeschel, SM.: Atlantoaxial Instability and Down Syndrome (Comment), Pediatrics 81: 879-880, 1988.
12. Poeschel, SM., Scola, FH., Tupper, TB., Pezzullo, JC.: Skeletal Anomalies of the Upper Cervical Spine in Children with Down Syndrome. J Pediatr Orthop. 10: 607-611, 1990.
13. Poeschel, SM., Moon, AC., Scola, FH.: Computerized Tomography in Persons with Down Syndrome and Atlantoaxial Instability, Spine 17: 735-737, 1992.
14. Segal, LS., Drummond, DS., Zanotti, RM., Ecker, ML., Mubarak, SJ.: Complications of Posterior Arthrodesis of the Cervical Spine in Patients who have Down Syndrome, J. Bone and Joint Surg. 73-A: 1547-1554, 1991.
15. Stein, SM., Kirchner, SG., Horev, G., Hernanz-Sculman, M.: Atlanto-occipital subluxation in Down syndrome, Pediatr Radiol. 21: 121-124, 1991.
16. Tishler, J., Martel, W.: Dislocation of the atlas in mongolism, Radiology. 84: 904-906, 1965.
17. Tredwell, SJ., Newman, DE., Lockitch, G.: Instability of the Upper Cervical Spine in Down Syndrome, J Pediatr Orthop. 10: 602-606, 1990.

Yazışma adresi:

Dr. Murat Hancı

P. K. 792

80220 Şişli, İstanbul, Türkiye