

Farklı varyasyon gösteren Copenhagen sendromu: Olgu sunumu

Difference variation of Copenhagen syndrome: Case report

İrfan Koca¹, Mehmet Uçar¹, Ahmet Tutoğlu¹, Ahmet Demirkol¹, Ekrem Karakaş²

¹Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, Şanlıurfa

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Şanlıurfa

Yazışma adresi: İrfan Koca, Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, Şanlıurfa Tel: 0414 3186000 / 6247, Fax: 0414 3186812, E-mail: drirfanfr@hotmail.com

Özet

Progresif non-infeksiyöz anterior vertebra füzyonu (Copenhagen sendromu), genellikle erken çocukluk döneminde torakolomber kifoz ve hareket kısıtlılığı belirtileri ile kendini gösteren progresif bir spinal rahatsızlıktır. Nörolojik anormallikler nadir olarak ortaya çıkabilir. Tedavide ortopedik cerrahi ile birlikte multi-disipliner yaklaşım gerekmektedir. Bu olgu sunumunda 20 yaşında bir kadın hastada, torakolomber (T12-L2) bölgede görülen copenhagen sendromunun literatürde rastlanmayan bir varyasyonu, direk grafi ve magnetik rezonans görüntüleri eşliğinde tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Copenhagen sendromu, son plak, kifoz, magnetik rezonans görüntüleme

Abstract

Progressive non-infectious anterior vertebral fusion (Copenhagen Syndrome) is a progressive spinal disease usually presenting in early childhood with the symptoms like thoracolumbar kyphosis, and limited movement. Neurological abnormalities rarely may occur. Orthopedic surgery with multi-disciplinary approach is required for the treatment. In this case report, we discussed a rare variation of Copenhagen syndrome which is not seen in the literature, in a 20 year old female patient with direct X-ray and magnetic resonance images.

Key words: Copenhagen syndrome, end plate, kyphosis, magnetic resonance imaging

Giriş

Progresif non-infeksiyöz anterior vertebra füzyonu, "Copenhagen Sendromu" olarak da bilinen, kendine özgü radyolojik özellikleri ile diğer kifoz yapan nedenlerden ayırt edilebilen, spinal kolonun nadir görülen, progresif bir hastalıktır. Hastalık genellikle erken çocuklukta torakolomber kifoz ve hareket kısıtlılığı ile belirti verir. Hastalık asemptomatik olabileceği gibi omurgada hafif düzeyde ağrı veya tutukluk şikayeti ile de kendini gösterebilir (1). Nörolojik anormallikler nadir olarak ortaya çıkabilir. Tedavide ortopedik cerrahi ile birlikte multi-disipliner yaklaşım gerekmektedir.

Literatürde bildirilen copenhagen sendromu vakalarında vertebraların füzyona uğrayan anterior kısımları dışında kalan son plakların horizontal planda doğrusal uzanım gösterdiği ve bunun sonucu olarak da etkilenen vertebraların, posteriordan anteriora doğru gelişim yetersizliği ve yükseklik kaybına bağlı kama şeklini aldığı görülmüştür (1). Bizim olgumuzda, literatürde daha önce rastlanmayan, T12-L2 vertebralar arasındaki son plakların disgenezisine bağlı olarak gelişen ve lateral görüntülerde L1 vertebranın kelebek şeklinde görüldüğü vertebra deformitesine neden olan copenhagen sendromu tespit edilmiştir.

Bu yazıda torakolomber bölgede farklı varyasyonda

ortaya çıkan copenhagen sendromlu 20 yaşındaki bir bayan hasta X-RAY ve Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) eşliğinde sunulmuştur.

Olgu

Yirmi yaşında kadın hasta, torakolomber kifoz ve bel hareketlerinde kısıtlılık nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde hastalık belirtilerinin 9 yaşında itibaren ailesi tarafından fark edildiği ve 15 yaşına kadar giderek artış gösterdiği öğrenildi. Hasta ayrıca özellikle uzun süre ayakta durmak ve yürümekle ortaya çıkan ve istirahatle geçen bel ve bacaklarda ağrı ve her iki uyluk ön tarafında belirgin olan uyuşma şikayeti tarifliyordu. Servikal veya diğer eklemlerle ilgili olarak herhangi bir hareket kısıtlılığı veya deformite mevcut değildi. Bunların dışında ekstremitelerde güçsüzlük, idrar ve gaita inkontinansı gibi şikayetleri yoktu. Hastanın prenatal, natal ve postnatal dönem gelişim süreçleri olağan seyretmişti ve özgeçmiş sorgusunda başka bir ciddi hastalık öyküsü vermiyordu. Kardeşlerinde veya akrabalarında benzer hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde; boyu: 158 cm, ağırlığı: 56 kg ve baş çevresi: 52 cm olarak ölçüldü. Zeka düzeyi ve nörolojik muayenesi normaldi. Baş-boyun ve ekstremitte muayeneleri olağan idi. Torakolomber bölgedeki kifoz dışında postür anomalisi yoktu. Yürüme paterni doğal bulundu. Bel fleksiyonu: 70°, ekstansiyonu: 15°, lateral fleksiyonlar: 18°, rotasyonlar: 15° olarak ölçüldü. Hastanın radyolojik değerlendirilmesinde; direkt grafi ve magnetik rezonans görüntüleme (MRI) T12-L1-L2 vertebralarda parsiyel füzyon ve kifotik görünüm (anterior vertebra füzyonu), lateral görüntülerde L1 vertebranın kelebek şeklinde görüldüğü vertebra deformitesi, lomber lordoz artışı, T12'de schmorl nodülü ve L4-5 intervertebral diskte hipoplazik görünüm tespit edildi. Sakroileit veya diğer spondiloartrit bulgularına rastlanmadı (Şekil 1). Yapılan

doppler ekokardiyografi (Doppler EKO), tüm batin ve genito-üriner sistemin ultrasonografik muayenesi normaldi. Rutin biyokimya, tam kan, akut faz belirteçleri, idrar tetkiki ve genetik analiz sonuçları normaldi ve HLAB-27 negatifti. Hastadan mevcut bulgularıyla ortopedi görüşü istendi. Ortopedik değerlendirme sonucunda hastaya konservatif tedavi ve rutin takip önerildi. Bunun üzerine hastaya medikal tedavi ve bel ve alt ekstremitelere yönelik egzersiz (Günde 1 kez, her bir egzersizin 10'ar defa yapıldığı, germe-gevşeme ve izometrik egzersizleri), postür-yürüyüş ve günlük yaşam aktivite eğitiminden oluşan tedavi programı düzenlendi. Hasta aylık kontrollere çağırılarak takip edildi. Hastanın ağrı ve uyuşma şikayetleri birinci aydan itibaren belirgin olarak azaldı. Ancak bir yılın sonunda hareket kısıtlılığı ve kifozda bariz değişiklik gözlenmezken hastada ilave semptom veya bulgu da tespit edilmedi.

Tartışma

Copenhagen hastalığının tanısı, anterior vertebral füzyonun karakteristik radyolojik görünümünün tespit edilmesi ve enfeksiyöz veya inflamatuvar spondilodiskitin ekarte edilmesi ile konulur. Erken radyolojik bulgular, vertebra anteriorunda intervertebral diskin daralmış ve erozyona uğramış son plakların birleşik görünümüdür (1). Vertebra anteriorundaki düz kemiksi ankilozun puberteden önce progresyon göstermeye başlaması ile Scheuermann hastalığından ayırt edilebilir. Scheuermann hastalığında ankiloz sadece erişkinlerde ve nadiren ortaya çıkar. Copenhagen hastalığında bir seviye veya bizim olguda görüldüğü gibi daha fazla seviye etkilenmiş olabilir. Olgumuzda T12-L1-L2 dışında diğer vertebralarda füzyon izlenmedi.

Knutsson ve ark. ve bazı otörler progresif anterior vertebra füzyonunu bir sendromun parçası değil sadece bir malformasyon olarak bildirmişlerdir (1-3). Bizim olgumuzda da torakolomber anterior vertebra füzyonu dışında ekstra bir anomaliye rastlanmadı. Bu sebeple biz

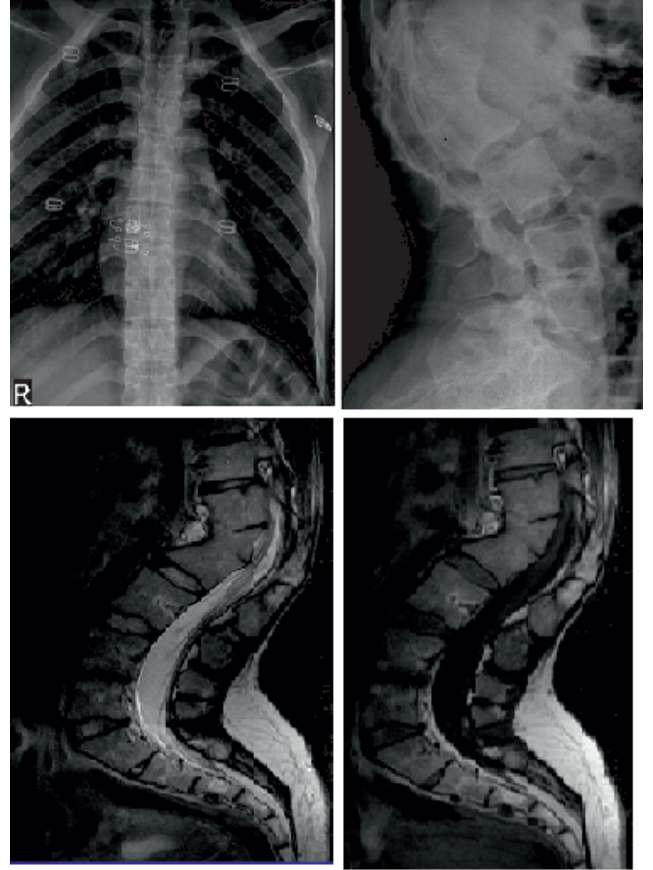
de malformasyon olarak adlandırılmasının daha doğru olduğunu düşünüyoruz. Copenhagen hastalığının etyolojisi açık olmamakla birlikte thalidomid embriyopatisinin neden olduğu benzer spinal değişiklikler bildirilmiştir (3). Bizim olgumuzun intra-uterin dönemde thalidomid veya başka bir teratojenik etkene maruziyet öyküsü yoktu. Ancak olgumuz intra-uterin dönemde bilemediğimiz hasar verici başka bir etkene maruz kalmış olabilir. Kharrat ve Dubousset (4), konjenital geçişle ilgili olarak 2 vaka bildirmiştir. Bizim olgunun soygeçmiş sorgusunda benzer hastalığı olan akraba tespit edilmedi. Smith ve ark.(2), Copenhagen hastalığı olan çocuklarda radyografik görüntülerde ankilozun son plak erozyonu sonrası geliştiğini ve bunun aktif inflamasyon kanıtı olabileceğini bildirmişlerdir.

Copenhagen hastalığında genellikle tutulan segmentlere komşu sağlam disklerde aşırı kullanım ve kompensatuar mekanizmalara bağlı hızlı gelişen dejeneratif değişiklikler görülür (5). Bizim olgumuz, etkilenmiş segmente komşu disklerde erken dejenerasyon bulgusunun gelişmemiş olması bakımından farklılık göstermekteydi. Buna karşılık olgumuzda, L4-L5 disk mesafesinin daralmış ve hipoplazik olması gelişim defektine bağlı olabilir. Bizim olgumuzda komşu vertebralardaki son plak disgenesizinin sonucu olarak, L1 vertebranın lateral plandaki kelebek şeklindeki deforme görüntüsü copenhagen sendromunun daha önce karşılaşılmamış bir varyasyonu olması bakımından önemlidir.

Copenhagen hastalığı kronik ve progresif paterne sahip olması dolayısıyla çocukluk döneminden başlamak üzere uzun süre devam edecek yakın takip gerektirmektedir. Bu hastalardaki zamanla gelişen vertebral kolonda kifoza ve hareket kısıtlılığının derecesi tutulan vertebra sayısına ve diskin füzyon

alanının büyüklüğüne göre değişiklik gösterir.

Belde ağrı ve/veya hareket kısıtlılığı şikayeti tarifleyen çocukluk dönemindeki hastaların ayırıcı tanısında, progresif non-infeksiyöz anterior vertebra füzyonu tanısının da akılda tutulması yerinde olacaktır. Hastalığın erken dönemde tespit edilmesi gereksiz ilaç kullanımını azaltacaktır. Ayrıca erken dönemde başlanacak egzersiz programları ve postür eğitimiyle hastalığın omurgada oluşturacağı deformite derecesinin azaltılabileceği düşünüyoruz.



Şekil 1: Direkt grafi ve magnetik rezonans görüntülemeye T12-L1-L2 vertebralarda parsiyel füzyon ve kifotik görünüm (anterior vertebra füzyonu), lateral görüntülerde L1 vertebranın kelebek şeklinde görüldüğü vertebra deformitesi, lomber lordoz artışı, T12'de schmorl nodülü ve L4-5 intervertebral diskte hipoplazik görünüm

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

Kaynaklar

- | | | |
|--|--|---|
| 1) Andersen J, Rostgaard-Christensen E. Progressive non-infectious anterior vertebral fusion. J Bone Joint Surg [Br] 1991; 73: 859-62. | Radiol 1949; 32: 404-6. | 485-92. |
| 2) Knutsson F: Fusion of vertebrae following non-infectious disturbance in the zone of growth. Acta | 3) Smith JRG, Martin IR, Shaw DG, Robinson RO. Progressive noninfectious anterior vertebral fusion. Skel Radiol 1986; 15: 599-604. | 5) Meurisse F, Irani MJ, Davies RJ. MRI of Copenhagen's disease in an adult. Clin Radiol 2001; 56: 335-7. |
| | 4) Kharrat K, Dubousset J. Blok vertebral anterieur proressif chez l'enfant. Rev Chir Orthop 1980; 66: | |