

MİKST TIP KONJENİTAL SKOLYOZDA POSTERİOR FÜZYON VE POSTERİOR ENSTRÜMANTASYON SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

THE EVALUATION OF THE RESULTS OF MIXED TYPE CONGENITAL SCOLIOSIS PATIENTS TREATED WITH POSTERIOR FUSION AND POSTERIOR INSTRUMENTATION

Alper KAYA*, İ. Teoman BENLİ**, Berk GÜÇLÜ*

ÖZET:

Amaç: Sendromik ve mikst tip konjenital skolyoza sahip hastalara uygulanan insitu füzyon ve posterior enstrümantasyon sonuçlarını değerlendirmek.

Yöntem : Minimum 2 yıl takip süresine (Ortalama 44.1 ± 14.1 ay) ve 12.8 ± 3.4 (8-15) yaş ortalamasına sahip 21 konjenital skolyozlu hasta çalışmaya dahil edildi. Klinik, radyolojik ve MR incelemeleri yapılan hastalar, Winter'in önerdiği şekilde sınıflandırıldı. Hastaların tamamı mikst tip deformiteye sahip olup bunlardan 9'u sendromik tipte deformiteye sahiptiler. Hastaların tamamına posterior füzyon ve posterior enstrümantasyonla translyasyon ile korreksiyon uygulandı. Hastaların eğilme grafilerindeki düzelmeye göre % 20'den az düzelenler (Rijit) ve % 20 – 50 arası düzenler (Orta derecede rijit) olmak üzere ve 8-10 yaş arası (preadölesan) ve 11-15 yaş arası (adölesan) olmak üzere gruplara ayrıldı. Bu gruplardaki frontal plandaki düzelme oranları mukayese edildi. Ayrıca tüm seride ve bu gruplarda son kontrollerdeki klinik durum ve tedaviden tatmin düzeyleri SRS-22 skoruyla değerlendirildi.

Bulgular: 21 hastada 33 adet formasyon kusuru, 21 adet segmentasyon kusuru mevcuttu.

Hastaların 9'uda Klippel – Feil sendromu, 1'inde gelişimsel kalça çıkığı, 4'ünde tarsal koalisyon, 1'inde çoklu kaburga deformitesi, 2'sinde vertikal talus, 2'sinde kalp kapak anomalisi, birinde renal ektazi ve birinde de hidrosefali eşlik etmekte idi. Posterior enstrümantasyonla, translyasyon yapılan hastalarda ortalama % 25.5 ± 11.4 korreksiyon sağlandığı belirlendi. Orta ciddilikteki eğriliklerde ve hasta preadölesan dönemde ise korreksiyon oranlarının daha yüksek olduğu belirlendi (Ortalama % 39.4 ± 8.1). Tüm hastalar dahil edildiğinde SRS-22 total skorunun ortalama 4.1 ± 1.1 olduğu, tüm gruplar için tedaviden tatmin düzeyinin 4 ve üstü olduğu belirlendi.

Sonuç: Bu çalışmanın verileri ışığı altında, hızlı progresyon gösteren mikst tip konjenital skolyoza sahip preadölesan hastalarda eğriliğin rijiditesine bakılmaksızın, posterior enstrümantasyonla translyasyon ve posterior füzyonun tatmin edici klinik sonuçlar sağlanmasında yararlı olduğu fikri elde edildi.

Anahtar Kelimeler: Konjenital skolyoz, mikst tip konjenital skolyoz, sendromik konjenital skolyoz, posterior enstrümantasyon, insitu füzyon.

Kanıt Düzeyi: Retrospektif Klinik Çalışma, Düzey III

(*) Yrd. Doç. Dr., Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı,

(**) Prof. Dr., Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı,

SUMMARY:

Aim: The aim of the study is to evaluate the results of posterior fusion and posterior instrumentation with translation in syndromic and mixed type congenital scoliosis patients.

Patients and Method: 21 scoliosis patients average age 12.8 ± 3.4 (8-15) years who have at least 2 years (average 44.1 ± 14.1 months) follow-up period included the study. Clinical, radiological and magnetic resonance imaging evaluation were performed and patients classified according to Winter's classification. All of the patients had mixed type deformity and 9 of them had syndromic type deformity. Deformities were corrected with posterior fusion and posterior instrumentation with translation in all of the patients. Patients were divided into groups according to the correction in their bending radiographies and ages; as correction was smaller than 20 % (rigid) and between 20 and 50 %, and patients were between 8 and 10 years old (preadolescent) and between 11 and 15 years old (adolescent). The frontal correction rates were compared in these groups and additionally clinical status and patients' satisfaction rates from treatment were determined with SRS-22 scores at last follow-ups.

Results: There were 33 formation defect and 21 segmentation defect in 21 patients. There were 9 Klippel-Feil syndrome, 1 developmental hip dysplasia, 4 tarsal coalition, 1 multipl rib deformity, 2 vertical talus, 2 heart valve anomaly, 1 renal ectasia and 1 hydrocephaly associated in these patients. It was shown that there was average $25.5 \pm 11.4\%$ correction obtained in the patients that performed posterior instrumentation with translation. In moderate curves and preadolescent patients it was shown that the correction rates were higher (average $39.5 \pm 8.1\%$). It is identified that in all groups total score of SRS-22 was average 4.1 ± 1.1 , and the satisfaction rates from treatment was 4 or more.

Conclusion: According to the datas of this study, it is thought that satisfactory results can be obtained with posterior instrumentation with translation and posterior fusion, regardless of the rigidity of the curves in preadolescent mixt type congenital scoliosis patients that show rapid progression.

Key words: Congenital scoliosis, mixed type congenital scoliosis, syndromic congenital scoliosis, posterior instrumentation, insitu fusion.

Level of Evidence: Retrospective Clinical Study, Level III

GİRİŞ:

Mikst tip konjenital skolyoz vakalarının büyük çoğunluğu sendromik tipte omurga deformiteleridir ⁽²⁷⁾. Genellikle eşlik eden kalp, böbrek ve kas iskelet sistemi deformiteleri hastaların tedavilerini güçleştirmektedir. Ayrıca deformiteler çok erken yaşlarda tanınmalarına karşın, hızlı ilerleme potansiyeline ve az bir kısmının dengeli bir omurga ile sonuçlanan deformiteye sahip olmaları nedeniyle hem kozmetik hem de sistemik ciddi sorunları beraberinde getirmektedirler ^(14,16).

Klasik olarak konjenital omurga deformiteleri, omurganın formasyonunda veya segmentasyonunda yetmezlik veya her ikisinin birlikte olmasıyla ortaya çıkmaktadır. Deformitenin yer aldığı omurga seviyesi, deformitenin tek taraflı veya çapraz yerleşimi, açılanmanın miktarı ve deformitenin tipi, skolyotik eğriliğin progresyonunu, uygulanması gerekli tedavi seçeneklerini ve hatta tedavinin başarısını etkilemektedir ^(14,23,27). Mikst tip deformiteye sahip olan hastalarda, yüksek nörolojik defisit riski nedeniyle korreksiyondan genellikle kaçınılmakta, mümkün olan en küçük yaşta omurganın olduğu pozisyonda dondurulması (insitu füzyon) tercih edilmektedir ^(5,8,14,25).

Bu çalışmaya, klinik ve radyolojik olarak konjenital skolyoz tanısı alan ve mikst tip konjenital skolyozu olan 21 hasta dahil edilmiştir. Fleksibl (eğilme grafilerinde % 50'den fazla düzelme olan) olmamakla birlikte eğriliklerinde % 20'den fazla düzelme olan orta derecede rijit (11 hasta) ve % 20'den az düzelme olan rijit eğrilikler (10 hasta) şeklinde iki grup oluşturulmuş ve posterior enstrümantasyon ve translasyon ile her iki grupta intraoperatif nöral monitarizasyon eşliğinde nöral defisit oluşturmadan mümkün olduğunca korreksiyon sağlanmaya

çalışılmıştır. Bu hastaların minimum iki yıllık takipleri sonunda klinik ve radyolojik sonuçları değerlendirilmiştir. Ayrıca preadölesan ve adölesan yaş grubundaki hastaların sonuçları karşılaştırılmıştır.

HASTALAR VE METOD:

Bu çalışmada, Aralık 1995 ile Nisan 2006 tarihleri arasında, tamamı bu çalışmanın yazarlarından Dr. Benli tarafından opere edilen 21 konjenital skolyozlu hasta dahil edilmiş ve retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Bu hastalardan 15'i SSK Ankara Eğitim Hastanesinde, geri kalan 6'sı Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dr. Rıdvan Ege Hastanesinde opere edilmiştir. Nisan 2008 tarihinde, son kontrolleri yapılan hastaların ortalama takip süreleri 44.1 ± 20.1 ay (24 - 132 ay)'dır. Hastaların ortalama yaşları, 12.8 ± 3.4 (8-15) olup, hastalardan 16'sının kız, 5'inin erkek olduğu belirlenmiştir. Hastaların tamamı daha önce korse ile konservatif veya cerrahi tedavi görmediği öykülerinden anlaşılmıştır.

Hastalar, klinik ve nörolojik olarak ayrıntılı olarak değerlendirilmiş, ek sistemik ve organ anomalilerinin varlığı araştırılmıştır. Radyolojik olarak hastalara, ayakta ön-arka ve yan omurga ve eğilme grafileri dışında, ön-arka pelvis ve iskelet sisteminde şüphelenen diğer bölgelerin grafileri çekilmiştir. Hastaların tamamında, deformitenin olduğu bölgenin kompüterize tomografileri (CT) ve tüm omurga manyetik rezonans (MR) incelemeleri de yapılmıştır. Laboratuvar rutin incelemeleri de yapılan hastalar, ayrıca ilgili diğer bölümlerce de konsülte edilmiştir. Hastaların hiç birisinde diastometamyeli gibi intraspinal bir anomali olmamasına dikkat edilmiştir.

Hastalar, Winter'in önerdiği sınıflamaya göre sınıflandırılmıştır ⁽²⁷⁾. Buna göre

vertebranın tam oluşmadığı veya şekil bozukluğu olan hastalar, formasyon (şekillenme) bozukluğu (Tip – 1) olarak, omurlar arası ansegmente bar veya vertebral yapılarda bir veya birden fazla kaynaşmanın olduğu hastalar segmentasyon (ayrılma) bozukluğu (Tip – 2) olarak gruplandırılmıştır. Birden fazla seviyede hem formasyon, hem de segmentasyon bozukluğu olan, Klippel-Feil sendromu gibi bir sendromun parçası olan, kaburga anomalileri ve diğer iskelet sistemi deformiteleri eşlik eden hastalar ise mikst tip (Tip – 3) olarak sınıflandırılmıştır⁽¹⁴⁾.

Hastaların 9'unda Klippel – Feil sendromu, 1'inde gelişimsel kalça çıkığı, 4'ünde Tarsal koalisyon, 1'inde çoklu kaburga deformitesi, 2'sinde vertikal talus, 2'sinde kalp kapak anomalisi, birinde renal ektazi ve birinde de hidrosefali eşlik etmekte idi. Klippel Feil Sendromu olan 9 hastada, tipik olarak segmentasyon kusuruna bağlı ciddi skolyoz, belirgin yüz asimetrisi, pterigium colli, bilateral pes planovalgus eşlik ediyordu. Bu 9 hastadan 3'ünde rijit skolyotik eğrilik servikotorasik bölgede, diğer 6'sında üst torakal bölgede yer alıyordu.

Winter'ın mikst tip konjenital skolyozlu hastalar için önerdiği izlem prosedürü takip edilmiş ve hızlı progresyonu saptanan, nörolojik ve klinik yakınmaları olan hastalarda ve körv progresyonunu kontrol altına almak amacıyla, cerrahi girişim düşünülmüştür⁽³⁾.

8-10 yaş arası preadölesan dönemde olan 10 hasta ve 11-15 yaş arası adölesan dönemde 11 hasta olduğu belirlenmiştir. Her iki gruptaki hastaların tamamında eğilme grafilerinde majör eğriliklerinde % 50'den fazla düzelme olmadığı ve rijit eğriliklere sahip olduğu saptanmıştır. Hastalar eğilme grafilerindeki düzelme oranlarına göre iki gruba ayrılmış, majör eğriliklerinde % 20 – 50

arası düzelme olan hastalar "Orta Derecede Rijit Eğrilikler" ve % 20'den az düzelme olan hastalar ise "Rijit Eğrilikler" olarak sınıflandırılmıştır.

Hastaların tamamında posterior girişim uygulanmıştır. 6 hastada pediatrik Texas Scottish Rite Hospital (TSRH) sistemi ve 2'sinde pediatrik Cotrel – Dubouset (CD) enstrümantasyonu, 4'ünde TSRH, 3'ünde ISOLA ve 2'sinde Claris ve 4'ünde Expedium enstrümantasyon sistemleri kullanılmıştır. Hastaların tamamında konkav tarafta sagittal konturlara göre prebend edilmiş rodlara "cantelever" metoduyla çengel ve vidalara rodlar yerleştirilmiştir. Hiçbir hastada distraksiyon yapılmamıştır. Distraksiyon minimal olarak sadece pediküler veya sublaminar çengellerin yerleştirilmesi için kullanıldı. Konveks tarafta ise apikal bölgede kompresyon uygulanmıştır. Hastaların tamamında Transkortikal Manyetik Stimülasyonla Uyarılmış Motor Potansiyeller (TKMMEP) ve Somatosensoryel Uyarılmış Motor Potansiyeller (SSEP) kombine olarak kaydedilerek, intraoperatif nörolojik monitörizasyon yapılmıştır.

Operasyonların tamamı bu çalışmanın yazarlarından Dr. Benli tarafından yapılmıştır. Ortalama operasyon süresi, 2.2 ± 1.2 saattir. İntraoperatif 'cell saver' cihazı kullanılarak ototransfüzyon uygulanmıştır. Ortalama 790 ± 140 cc kan korunmuş ve ortalama 1.7 ± 1.1 ünite ototransfüzyon yapılmıştır. Dekortikasyonu takiben füzyon için krista iliakadan alınan otogreftler, posteriorda lokal olarak temin edilen otojen greftler yerleştirilmiştir.

Postoperatif hastalar, 1. gün sağa sola çevrilmiş, ikinci gün oturtulmuş, 3. gün yürütülmüştür. 8-10 yaş arası olan 10 hastada 2 ay süreyle vitraten mold Boston cihazı

kullanılmıştır. Geri kalan 11 hastada postoperatif alçı ceket veya cihaz kullanılmamıştır.

Hastalar, 3., 6., 12. aylarda çağrıldıkları rutin kontroller dışında, Nisan 2008 içinde son kontrollerine çağrılarak, klinik ve radyolojik incelemeleri tekrar edilmiştir. Frontal ve sagittal plandaki eğrileri değerlendirilmiştir. Radyolojik olarak konsolidasyonla solid füzyon kitlesi görülen, klinik yakınması ve implant yetmezliği olmayan ve 5°'den az korreksiyon kaybı olanlarda 'tam füzyon' geliştiği düşünüldü.

Klinik olarak, ağrı yakınması olan, radyolojik olarak konsolidasyonda kesinti izlenen, implant yetmezliği saptanan ve 10° üzeri korreksiyon kaybı olan hastalarda, psödoartroz geliştiği sonucuna varılmıştır. Korreksiyon kaybı 5° ila 10° arasında olan hastalarda ise, bir füzyon kitlesi oluştuğu düşünülerek izleme devam edilmiştir. Nöral ve diğer sistemik komplikasyonlar not edilmiştir.

Son kontrolde hastalara klinik sonuçları değerlendirmek üzere SRS-22 anketi uygulanmıştır. SRS- 22 anketi olarak Alanay ve arkadaşlarının Türkçe'leştirdikleri doğrulamalarını yaptıkları anket kullanılmıştır⁽¹⁾. Mental durum, ağrı, fonksiyon, kişisel görünüm domainleri 5'er ve tedaviden tatmin ise 2 soruyla değerlendirilmiştir. Her soru 5 tam puan üzerinden puanlanıp, ilk 4 domain puanları 5'e, tedaviden tatmin domaini ise 2'ye bölünerek son skorlar tespit edilmiştir. 4 ve üstü puanlar alan hastalarda tatmin edici sonuç elde edildiği öngörülmüştür. İstatistiki değerlendirmede, "SPSS for Windows 11.0" programı kullanılarak, 'eş örneklerin ortalamaları arasındaki anlamlılık testi' uygulanmış, olasılık değeri 0,05 olarak alınmıştır.

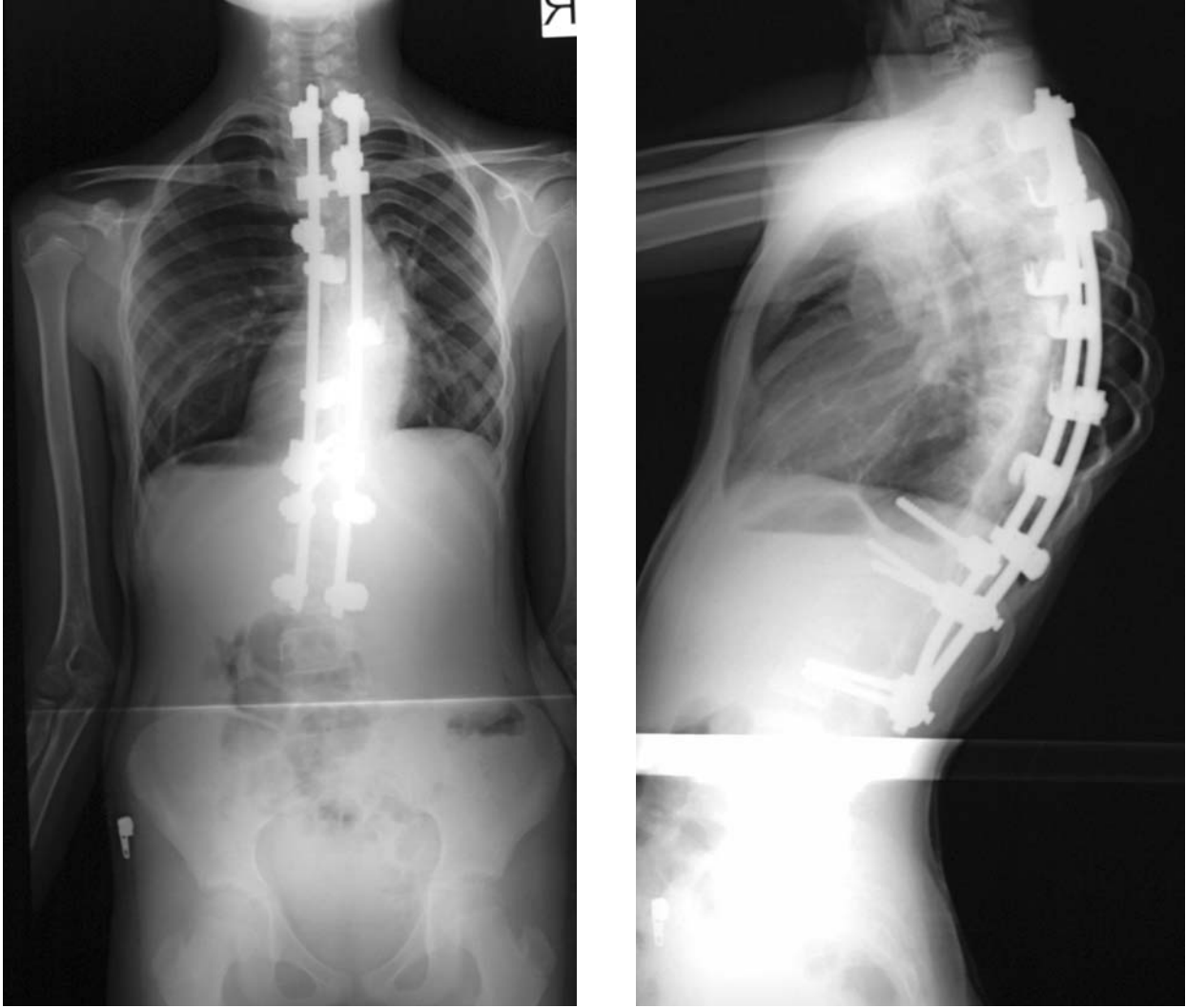
SONUÇLAR:

21 hastada 33 adet formasyon kusuru, 21 adet segmentasyon kusuru mevcuttu. Hastaların tamamı dahil edildiğinde, preoperatif, ortalama $60.7^\circ \pm 22.6^\circ$ olan frontal plandaki eğriliğin, postoperatif ortalama $43.3^\circ \pm 14.3^\circ$ 'ye indirildiği ve % 25.5 ± 11.4 korreksiyon sağlandığı belirlenmiştir. Elde edilen korreksiyonun istatistiki olarak önemli olduğu saptanmıştır (t:-6.7, p<0.05). Son kontrolde deformitelerin ortalama $47.6^\circ \pm 11.3^\circ$ 'e yükseldiği ve ortalama $4.3^\circ \pm 3.3^\circ$ korreksiyon kaybı olduğu belirlenmiştir.

Eğilme grafilerinde % 20'den az düzelme olan hastaların (10 hasta) frontal plandaki majör eğriliğin preoperatif ortalama Cobb açısı, $80.1^\circ \pm 22.7^\circ$ olup, postoperatif % 13.0 ± 5.3 oranında düzelerek, $69.5^\circ \pm 18.8^\circ$ 'ye geldiği, elde edilen bu düzelmelerin istatistiki olarak anlamlı olduğu belirlenmiştir (t: 8.02, p<0.05). Son kontrolde, $2.9^\circ \pm 11.3^\circ$ korreksiyon kaybı olduğu, korreksiyon oranının % 9.0 ± 4.3 'e düştüğü saptanmıştır.

Eğilme grafilerinde, nispeten daha fleksibl olduğu tespit edilen yani % 20 ile % 50 arasında düzelme olan orta ciddilikteki eğriliğe sahip hastalarda (11 hasta) ise, preoperatif frontal plandaki majör eğriliklerin ortalama Cobb açısı, $70.5^\circ \pm 25.0^\circ$ olup, postoperatif % 39.4 ± 8.1 korreksiyon sağlanarak, $43.4^\circ \pm 22.9^\circ$ 'ye geldiği belirlenmiştir. Elde edilen düzelmelerin, istatistiki olarak anlamlı olduğu görülmüştür (t : 8.25, p < 0.05).

Son kontrolde, 5 (% 45.5) hastada eğriliğin değişmediği ve 6 (% 54.5) hastada ise eğrilikte 5° altında hafif bir artış olduğu ve ortalama $3.4^\circ \pm 2.3^\circ$ korreksiyon kaybı olduğu ve son korreksiyon oranının postoperatif orandan istatistiki olarak farklı olmadığı saptanmıştır (Şekil-1) (t: 3.76, p > 0.05).



Şekil 1. Hasta B.T., 14 yaşında kız çocuk olup, torakal bölgede miks deformiteye sahipti. Hastanın postoperatif 2. yıl kontrolündeki ön – arka ve yan grafisi izleniyor. Postoperatif % 27.8 korreksiyon sağlanan hastada 4° korreksiyon kaybı mevcuttur.

Orta derecede rijit ve rijit eğriliğe sahip hastalardan oluşan bu iki grup karşılaştırıldığında, postoperatif düzelme oranları açısından iki grup arasında istatistiki olarak bir fark olduğu ($t: 4.98, p < 0.05$) ve orta derecedeki rijit eğriliklerde beklenildiği gibi nispeten daha fazla korreksiyon elde edildiği belirlenmiştir.

Hastalar 8-10 (preadölesan) ve 11-15 (adölesan) yaş arası iki gruba ayrıldıklarında, preadölesan gruptaki 10 hastanın preoperatif

ortalama Cobb açısı, $74.7^{\circ} \pm 24.7^{\circ}$ olup, postoperatif $\% 37.0 \pm 9.3$ oranında düzelerek, $49.4^{\circ} \pm 16.4^{\circ}$ 'ye geldiği, elde edilen bu düzelmenin istatistiki olarak anlamlı olduğu belirlenmiştir ($t: 9.66, p < 0.05$). Son kontrolde, $3.9^{\circ} \pm 8.4^{\circ}$ korreksiyon kaybı olduğu saptanmıştır. Adölesan gruptaki 11 hastanın preoperatif ortalama Cobb açısı, $77.1^{\circ} \pm 23.9^{\circ}$ olup, postoperatif $\% 17.0 \pm 9.3$ oranında düzelerek, $59.3^{\circ} \pm 19.9^{\circ}$ 'ye geldiği, elde edilen bu düzelmenin istatistiki olarak anlamlı olduğu

belirlenmiştir (t:3.56, p< 0.05). Son kontrolde, $4.9^{\circ} \pm 7.7^{\circ}$ korreksiyon kaybı olduğu görülmüştür. Bu iki yaş grubunun preoperatif Cobb açısı ortalamaları istatistiki olarak benzer olmasına karşın (p<0.05), postoperatif ortalama Cobb açıları ve düzelme yüzdelerinin istatistiki olarak farklı olduğu saptanmıştır (p<0.05). Preadölesan dönemde elde edilen düzelme adölesan gruba nazaran daha yüksek olduğu belirlenmiştir.

Hastaların son kon kontrollerinde, SRS-22 skorları değerlendirilmiş ve tüm hastalar dahil edildiğinde total skorun 4.1 ± 1.1 olduğu, ağrı, mental durum, fonksiyon, görünüm ve tedaviden tatmin domainlerinin sırasıyla ortalama 3.7 ± 1.7 , 3.9 ± 1.1 , 4.2 ± 1.1 , 3.4 ± 0.8 ve 4.4 ± 0.7 olduğu saptanmıştır. Orta dereceli rijit eğriliğe sahip ve preadölesan dönemdeki hastalara sahip SRS-22 skorlarının, rijit eğriliğe sahip ve adölesan gruptaki hastalara nazaran daha yüksek olduğu belirlenmiştir.

KOMPLİKASYONLAR:

Hastaların tamamında, son kontrollerde, radyolojik olarak konsolidasyonun saptandığı, klinik olarak yakınmaları olmadığı belirlendi. Buna göre, hiçbir hastada psödoartroz gelişmediği fikri elde edildi. 9 hastada ise 5° ile 10° arası korreksiyon kaybı olup, bu hastalarda füzyon kitlesi olduğu saptanmış olup, halen bu hastalar takiptedir ve hiç birisinde implant yetmezliğine de rastlanmamıştır. Bu hastalarda psödoartroz gelişmediği düşünülmüştür.

Posterior enstrümantasyon uygulanan 2 hastada yüzeysel, 2 hastada derin enfeksiyona rastlandı. Debridman ve antibiyoterapi ile 3'ü tamamen iyileşti. Bir hasta, 2 kez debride edilmesine karşın,

enfeksiyon kontrol altına alınamayınca, postoperatif 8. ayda implantları çıkartıldı. İmplantların çıkartılmasına rağmen son kontrolde 10° korreksiyon kaybı olup solid füzyon kitlesinin geliştiği belirlendi. Hiçbir hastada intraoperatif, erken veya geç postoperatif nörolojik defisite ve sistemik komplikasyona rastlanmadı.

TARTIŞMA:

Konjenital skolyoz, İdiopatik skolyoza nazaran oldukça az görülmeyle birlikte, daha büyük sorunlarla karşımıza geldiği için omurga cerrahlarını oldukça meşgul etmektedir ⁽¹⁴⁾. Literatürde, hem formasyon hem de segmentasyon kusurlarına sahip hastalarla ilgili tedavi sonuçlarını içeren oldukça fazla yayın vardır ^(3-7,9-13,15,17-22,24-26,28). Sadece mikst tip konjenital skolyoz cerrahi tedavisine ait sonuçları içeren literatürde bir yayına rastlanmamaktadır. Bu çalışmada, mikst tip konjenital skolyoza sahip 21 vakaya uygulanan posterior enstrümantasyonla translasyon ile korreksiyon ve posterior füzyon sonuçları gözden geçirilmiştir. Tüm hastalar dahil edildiğinde istatistiki olarak anlamlı bulunan $\% 25.5 \pm 11.4$ korreksiyon sağlandığı belirlenmiştir. Minimum 2 yıllık ve ortalama 44.1 ± 20.1 ay (24 - 132 ay) takip edilen hastalarda ortalama $4.3^{\circ} \pm 3.3^{\circ}$ oranında minimal korreksiyon kaybı olduğu saptanmıştır. Bu seride yer alan preadölesan ve adölesan hasta grubunda (ortalama yaş: 12.8 ± 3.4 (8-16)), orta ve rijid eğriliklerde posterior enstrümantasyonla translasyon uygulanarak tatmin edici bir korreksiyon sağlanabildiği fikri elde edilmiştir.

Konjenital skolyozda, $\% 35$ oranında Klippel – Fail sendromu, $\% 15$ intraspinal anomali, $\% 10$ konjenital kalp hastalığı görüldüğü bildirilmiştir ⁽¹⁴⁾. Çalışmamızda ; $\% 9$

kalp kapak anomalisi, % 42 Klippel – Feil sendromuna rastlanmış, bunun yanısıra, hastaların 4'ünde Tarsal koalisyon, birinde multipl kaburga anomalisi, birisinde bilateral DKÇ ve birinde hidrosefali ve bir hastada da renal ektazi olduğu saptanmıştır. Klippel Fail Sendromu olan 9 hastanın 3'ünde rijit skolyotik eğrilik servikotorasik bölgede, diğer 6'sında üst torakal bölgede yer alıyordu.

Konjenital skolyoz tedavisinde, konservatif metodlar, progresyona pek etki göstermezler. Tarihsel olarak alçılama, traksiyon ve elektrik stimülasyonu tedavide denenmiş ancak pek başarılı olmamıştır ⁽¹⁴⁾. İlk vertebra eksizyonu, 1928 yılında Royle tarafından yapılmıştır ⁽⁹⁾. 1990 yılında, Bradford ve Boachie – Adjei, 7 tam segmente lomber hemivertebrayı anterior ve posteriordan eksize ettiklerini ve 15° daha spontan düzelmenin olduğunu rapor etmişlerdir ⁽³⁾. İlk hemiepilefizyodez uygulaması, 1922'de MacLennon tarafından yapılmıştır. 1953'de Smith ve arkadaşları, büyümeyi "stapling" ile durdular. 1963'de Roaf, unilateral anterior posterior hemiepilefizyodezi tanımladı ve hastaların % 60'ında füzyon elde ettiklerini ve en azından 10° spontan düzelme olduğunu yayınladılar ^(9,14,18). 1981'de ve daha sonra 1988'de Winter ve arkadaşları da aynı yöntemle ilgili deneyimlerini rapor ettiler. 13 hastanın 12'sinde 5° veya üzeri spontan düzelme elde ettiklerini ileri sürdüler ^(24,26).

Konjenital skolyozda, değişik metodların kullanıma girmesine karşın, altın standart posterior füzyondur. 1960'lı yıllardan beri uygulanmaktadır. İlk deneyimlerin sonuçları, progresyonun azalmasına karşın devam ettiğinden ve ilerleyici lordoz gelişimi "crank shaft" fenomeni oluşması nedeniyle, çok yüz güldürücü olmamıştır ⁽¹⁴⁾. 1984'de Winter ve arkadaşları, 290 hastalık serilerinde, 10 hastada 2 yıllık takip sonrasında posterior

spinal füzyon ile progresyonun durduğunu saptamışlardır. Posterior enstrümente edilenler hastalarda füzyon ve korreksiyon oranlarının arttığını ileri sürmüşlerdir ^(5,25).

Thopson ve arkadaşları, anterior - posterior hemiepilefizyodez uyguladıkları, 30 hastalık serilerinde, 3 yıllık takip süresinde yılda 3.1° spontan düzelme olduğunu ve 23 hastada bu düzelmenin izlendiğini yayınlamışlardır ⁽²²⁾. Marks ve arkadaşları ise hastaların % 97'sinde spontan düzelme olduğunu rapor etmişlerdir. Spontan düzelmenin ise ortalama 6° olduğunu bildirmişlerdir ⁽¹⁵⁾. Kieffer, 5 yaş ve altı 6 hastadan 3'ünde hemiepilefizyodez etkisi ile, 1 hastada ise füzyon etkisi ile spontan düzelme olduğunu saptamışlardır ⁽¹⁰⁾.

Hamzaoğlu ve arkadaşları, 7 hastanın 21.6 aylık takip sonrasında 18°lik bir düzelme olduğunu rapor etmişlerdir ⁽⁶⁾. Michele ve Krueger, transpediküler yolla hemiepilefizyodezi, ilk kez, 1949 yılında tanımladılar. Graziano ve Lindseth, ilk sonuçlarını 1987'de yayınladılar ^(9,14). King ve arkadaşları, transpediküler hemiepilefizyodez uyguladıkları 9 hastanın, 3.5 yıllık takiplerinde, 10°den fazla spontan korreksiyon olduğunu bildirdiler ⁽¹¹⁾. Keller ve arkadaşları, hastaların % 37'sinde, eğrilikte spontan korreksiyon olurken, % 42'sinde eğriliklerde değişme olmadığını saptamışlardır ⁽⁹⁾.

Tek kilitlememiş ve tam ayrılmış hemivertebra (Tip I-A)'da uzun yıllardır hemivertebranın total eksizyonu uygulanmaktadır ^(10-11,24-26). Benli ve arkadaşları, 2006 yılında Tip I-A formasyon kusursu olan 26 hastaya uygulanan Anterior – Posterior total hemivertebra eksizyonu ve anterior veya posterior enstrümantasyonla yüksek korreksiyon oranları elde ettiklerini, uygulamanın preadölesan ve adölesan dönemde daha güvenli uygulandığını rapor etmişlerdir ⁽²⁾.

Literatürde, konjenital skolyozun cerrahi tedavisi için en çok uygulanan posterior füzyon ile, % 10 – 30 civarında korreksiyon sağlandığına dair yayınlar mevcuttur ⁽¹⁴⁾. Korreksiyon ve füzyon oranları, enstrümantasyon kullanılmasıyla arttığı tespit edilmiştir ^(5,22,25-26). Winter, "crank shaft" fenomeninin önlenmesi için anterior ve posterior kombine füzyonun özellikle infantil ve juvenil hastalarda, gerekli olduğunu ileri sürmüştür ^(25,27). Terek ve arkadaşları, bu fenomenin, kombine füzyonla tamamen önlendiğini rapor etmişlerdir ⁽²¹⁾. McMaster ve arkadaşları, 43 hastalık serilerindeki rijid eğriliğe sahip 10 hastada insitu posterior füzyon uygulamışlar, eğrilikleri ortalama 88°'den 70°'ye indirmişlerdir. McMaster, ciddi ve rijid eğriliklerde korreksiyon fazla sağlanamamakla birlikte, füzyonun görüldüğü anda yapılması gerektiğini ileri sürmüştür ⁽¹⁷⁾. Lubicky, hafif ve orta ciddilikteki eğriliklerde, enstrümantasyonla korreksiyon olanağının olduğunu ileri sürmektedir ⁽¹⁴⁾.

Literatürde mist tip konjenital skolyozla ilgili yerleşik bir kanı ve tedavi algoritması maalesef bulunmamaktadır. Winter, kendi serisinde mikst tip konjenital eğriliğe sahip olan hastalarda, 3 ayrı patern görüldüğünü rapor etmiştir ⁽²³⁾. Hasta omurganın bir segmentinde çoklu anomalilerle geldiğinde, hemivertebra, füzyone olan barlar ve kot anomalileri eşlik edebilir. Ancak bu segmentte küçük bir eğrilik varolabilir. Winter'a göre; anomaliler dengeli bir gövdeye neden oluyorsa eğrilik ciddi bir kozmetik maluliyet yaratmaz. Bu tür hastalarda tek sorun, o segment vertebrada beklenen büyüme gecikmesi ve hastanın boyunun nispeten kısa kalması olacaktır. Bu nedenle, kesin tedavi edici karar öncesinde Winter'in "Kontrollü İzlem" süreci oldukça önem kazanmaktadır.

Winter, Twin Cities Omurga Merkezi'ndeki hasta takiplerinde, doğal seyri de perspektife dahil etmiştir. Bu hastaların % 25'inde ilerleme olmadığı, % 25'inde ise hafif ilerleme olduğu (30° altında) ve % 50'sinde ise anlamlı ilerleme olduğu (30° üzerinde) belirlenmiştir ⁽²⁷⁾. Çalışmamızda da tek ve biricik cerrahi endikasyon, bu nedenle hastaların minimum iki yıllık izlemleri sonunda saptanan hızlı progresyon, ciddi ağrı ve nöral yakınmalar olmuştur. Çalışmamızda temel aldığımız ikinci endikasyon ise gövde dengesinin giderek bozulmasıdır.

MacMaster'ın çalışmalarında ise mikst tip eğriliğe sahip hastaların küçük bir kısmının cerrahi tedavi gerektirmeksizin erişkin yaşa geldiği belirtilmektedir ⁽¹⁶⁾. MacMaster'a göre; özellikle sendromik tipte olanlarda ilerleme preadölesan dönemde oldukça hızlı olmakta ve adölesan dönemde yüksek dereceli ve bilhassa servikotorasik yerleşimli eğriliklerin cerrahi tedavisi için çoğunlukla geç kalınmaktadır. Bu dönemde yapılan cerrahi girişimler hem çok risklidir, hem de düzelme oranları oldukça düşüktür. Çalışmamızda 3. jenerasyon posterior enstrümantasyon sistemleri ile translasyon uygulanarak eğrilikler mümkün olduğunca düzeltilmeye çalışılmıştır. Eğilme grafiplerinde % 20–50 arası düzelme olan eğriliklerde elde edilen düzelme daha rijid eğriliklere nazaran beklenildiği gibi daha fazla olmuştur. Ayrıca 8-10 yaş arası preadölesan dönemde elde edilen düzelme, 11-15 yaş arası adölesan dönemdeki hastalarda elde edilen düzelmeden fazla olduğu belirlenmiştir. Bu sonuç, MacMaster'ın adölesan döneme giren hastalarda eğriliklerin gelişen yumuşak doku ve kemik değişiklikleri ile daha rijid eğrilikler haline geldiği saptamasını doğrular niteliktedir ⁽¹⁶⁾.

Bu çalışmada ayrıca hastaların son kontrollerinde SRS-22 anketiyle klinik durumları ve tedaviden tatmin düzeyleri gözden geçirilmiştir. Buna göre; tüm hastalar dahil edildiğinde total skorun ortalama 4.1 ± 1.1 olduğu, mental durum, görünüm, fiziksel aktivite, ağrı skorlarının tüm hastalarda 3 ve üzeri olduğu, tedaviden tatmin skorlarının ise 4'ün üzerinde olduğu belirlenmiştir. Bunda özellikle eğriliklerinde ortaya çıkan bir miktar düzelme ile gövde dengelerinin nispeten düzelmesinin rol oynadığı düşünülmüştür.

Konjenital skolyozda, enstrümantasyonsuz posterior füzyon uygulamalarda, % 20 gibi yüksek psödoartroz oranları görülmüştür⁽¹⁶⁾. İmplant kullanımıyla, psödoartroz oranlarının sifıra indirilebileceği bildirilmektedir⁽¹⁴⁾. Çalışmamızda da, hiçbir hastada, psödoartroza rastlanmamış, ancak bazı hastalar gecikmiş füzyon oluşumu gözlenmiştir. Nörolojik defisit riski, her rijit skolyozda olduğu gibi, konjenital skolyozda da fazladır ve literatürde % 1 ile % 10 arası nörolojik defisit oranları yer almaktadır^(14,16,23,27). Çalışmamızda da, hiçbir hastada, nörolojik defisit ile karşılaşmamıştır. Bunda, intraoperatif nörolojik monitörizasyon kullanılmasının rol oynadığı düşünülmüştür. Ayrıca serimizde implant yetmezliği ve erken veya geç diğer sistemik komplikasyonlara rastlanmamıştır. İki hastada yüzeysel, 2 hastada derin enfeksiyon gelişmiş, 3'ünde enfeksiyon implantlar çıkartılmadan debridman ve kemoterapi ile eradike edilmiştir. Sadece bir hastada postoperatif 8. ayda implantların çıkartılması, enfeksiyonun kontrol altına alınması için gerekli olmuştur.

Bu çalışmanın verileri ışığı altında, hızlı progresyon gösteren mikst tip konjenital skolyoza sahip preadölesan hastalarda eğriliğin rijiditesine bakılmaksızın, posterior enstrümantasyonla translasyon ve posterior füzyonun tatmin edici klinik sonuçlar elde sağlanmasında yararlı olduğu fikri elde edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Alanay A, Cil A, Berk H, Acaroğlu RA, Yazıcı M, Akcalı O, Kosay C, Genc Y, Surat A. Reliability and validity of adapted Turkish version of Scoliosis Research Society-22 (SRS-22) questionnaire. *Spine* 2005; 30 (21): 2464-2468.
2. Benli İT, Aydın E, Alanay A, Üzümcügil O, Büyükgüllü O, Kış M. Results of complete hemivertebra excision followed by circumferential fusion and anterior or posterior instrumentation in patients with type-IA formation defect. *Eur Spine J* 2006; 15 (8): 1219-1229.
3. Bradford DS, Boachie – Adjei O. One stage anterior and posterior hemivertebral resection and arthrodesis for congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72 – A : 536 – 540.
4. Deviren V, Bevren S, Smith JA et a. Excision of hemivertebrae in the management of congenital scoliosis involving the thoracic and thoracolumbar spine. *J Bone Joint Surg* 2001 ; 83 – B : 496 – 500.
5. Hall JE, Herndon WA, Levine CR. Surgical treatment of congenital scoliosis with or without Harrington instrumentation. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63 – A : 608 – 619.
6. Hamzaoğlu A, Şar C, Domaniç Ü, Kılıçoğlu Ö. Anterior – posterior convex hemiepiphysiodesis in the surgical treatment of congenital scoliosis. *J Turk Spinal Surg* 1993 ; 4 : 142 – 144.
7. Holte DC, Winter RB, Lonstein JE, Denis F. Excision of hemivertebrae and wedge resection in the treatment of congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77 – A : 159 – 171.
8. Jashwhich D, Ali RM, Patel TC, Green DW. Congenital scoliosis. *Curr Opin Pediatr* 2001; 12 : 61 – 66.
9. Keller PM, Lindseth RE, DeRosa GP. Progressive congenital scoliosis treatment using a transpedicular anterior and posterior convex hemiepiphysiodesis and hemiarthrodesis. A preliminary report. *Spine* 1994 ; 19 : 1933 – 1939.
10. Kieffer J., Dubousset J. Combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for progressive congenital scoliosis in children aged < or = 5 years. *Eur Spine J* 1994 ; 3 : 120 – 125.

11. King AG, MacEwen GD, Bose WJ. Transpedicular convex anterior hemiepiphysiodesis and posterior arthrodesis for progressive congenital scoliosis. *Spine* 1992; 17 : S291 – S294.
12. King JD, Lowery GL. Results of lumbar hemivertebral excision for congenital scoliosis. *Spine* 1991 ; 16 : 778 – 782.
13. Lazar RD, Hall JE. Simultaneous anterior and posterior hemivertebral excision. *Clin Orthop* 1999 ; 364 : 76 – 84.
14. Lubicky JP. Congenital scoliosis. In: *The Textbook of Spinal Surgery*. 2nd Ed., Bridwell K, DeWald RL (Eds.), Lippincott – Raven Publishers, Philadelphia, 1997 ; p : 345 – 364.
15. Marks DS, Sayampanathan SR, Thompson AG, Piggott H. Long – term results of convex epiphysiodesis for congenital scoliosis. *Eur Spine J* 1995 ; 4 : 296 – 301.
16. McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1949 ; 64 – A : 1128 – 1147.
17. McMaster MJ. Congenital scoliosis caused by unilateral segmentation with contralateral hemivertebral. *Spine* 1998 ; 23 : 998 – 1005.
18. Roaf R. The treatment of progressive scoliosis by unilateral growth arrest. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45 – B : 637 – 651.
19. Shahaherajhi GH, Holshim H. Patterns and progression in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1999 ; 19 : 766 – 75.
20. Shono Y, Abumi K, Kaneda K. One – stage posterior hemivertebral resection and correction using segmental posterior instrumentation. *Spine* 2001 ; 26 : 752 – 757.
21. Terek RM, Wehner J, Lubicky JP. Crankshaft phenomenon in congenital scoliosis: a preliminary report. *J Pediatr Orthop* 1991 ; 11 : 527 – 532.
22. Thompson AG, Marks DS, Sayampanathan SR, Piggott H. Long – term results of combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for congenital scoliosis due to hemivertebrae. *Spine* 1995 ; 20 : 1380 – 1385.
23. Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis – A study of two hundred thirty – four patients treated and un-treated. Part I : natural history. *J Bone Joint Surg* , 1968 ; 50 – A : 1 – 15.
24. Winter RB. Convex anterior and posterior hemiarthrodesis and hemiepiphysiodesis in young children with progressive congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1981 ; 1 : 361 – 366.
25. Winter RB, Moe JH, Lonstein JE. Posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis. An analysis of the cases of two hundred and ninety patients five to nineteen years old. *J Bone Joint Surg* 1984; 66 – A : 1188 – 1197.
26. Winter RB, Lonstein JE, Denis F, Sta – Ana de la Rosa H. Convex growth arrest for progressive congenital scoliosis due to hemivertebrae. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 633 – 638.
27. Winter RB. Congenital scoliosis. *Orthop Clin North Am* 1988 ; 19 : 395 – 408.
28. Winter RB, Lonstein JE. Congenital scoliosis with posterior spinal arthrodesis T2 – L3 at age 3 years with 41 – year follow up. *A case report. Spine* 1999 ; 24 : 194 – 197.

