

## NÖROMUSKÜLER SKOLYOZ

### NEUROMUSCULAR SCOLIOSIS

Yetkin SÖYÜNCÜ\*

#### ÖZET:

Omurga deformitelerine, birçok nöromuskuler hastalıkta rastlanabilmektedir. Deformitelerin şekli, eğriliklerin doğal gidişi ve hastaların genel değerlendirme ve tedavisinde kendisine özgü farklılıklar vardır. Bu grup hastalardaki sorunlar idiopatik skolyoza göre daha karmaşıktır. Omurga deformitelerini breys ile kontrol etmek zordur ve eğriler büyümenin tamamlanmasından sonra da ilerlemeye devam eder. Hastalarda ayrıca pelvik oblisite, kalça çıkığı, oturma ve denge sağlama zorlukları, bel ağrısı ve bazen ciddi akciğer sorunları ortaya çıkabilir. Tedavileri halen Ortopedik cerrahlar için sorun oluşturmaya devam etmektedir. Bu derlemenin amacı nöromuskuler hastalıklarla birlikte görülen omurga deformitelerinin nedenlerini, deformitelerin değerlendirilmesini ve tedavisini gözden geçirmektir.

**Anahtar Kelimeler:** nöromusküler skolyoz, pelvik oblisite, klinik, tedavi

**Kanıt Düzeyi :** Düzey V

#### SUMMARY:

Spinal deformity is a common and important consequence of many neuromuscular disorders. Spinal deformity that results from neuromuscular disease can be characterized by shared features including deformity pattern, natural history, and principles of patient evaluation and management. The problems among this group are more complex than those among patients with idiopathic scoliosis. The spinal deformities are difficult to control with braces and may progress even after skeletal maturity is achieved. Patients may also have pelvic obliquity, hip dislocation, limited balance and ability to sit, back pain, and, in some instances, a significant decrease in pulmonary function. Treatment thus presents a great challenge to the orthopaedic surgeon. The purpose of this article is to review the causes, evaluation, and treatment of spinal deformities associated with neuromuscular disorder.

**Key words:** neuromuscular scoliosis, pelvic obliquity, clinical features, treatment

**Level of Evidence:** Level V

(\*) Doç. Dr., Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji ABD, ANTALYA.

**GİRİŞ:**

Beyin, spinal kord, periferik sinirler, nöromusküler bileşke ve kaslar arasındaki normal iletim ilişkisinin bozulması sonucu ortaya çıkan bir grup hastalık, nöromusküler skolyoza neden olur. Bu hastaların karakteristik özellikleri baş kontrollerinin kötü olması, boyun ve gövde dengelerinin kaybı ve koordinasyon bozukluğudur<sup>(55)</sup>. Hastaların tedavisinde öncelikler diğer kişilerle iletişim kurabilmek, kendi kendisine yetebilecek duruma gelebilmek ve hareketli hale gelebilmektir. Nöromusküler spinal deformitelerin ortopedik olarak başarılı bir şekilde tedavi edilebilmesi için hastanın bir bütün olarak değerlendirilmesi, önceliklere önem verilmesi gerekir. Bu amaçla multidisipliner bir yaklaşım içinde bulunulmalıdır.

Skolyotik ve kifotik deformiteleri ortezler ile kontrol etmek zor olabilir bununla beraber ortezler hastalığın gidişini yavaşlatıp cerrahi tedavi öncesi hastanın yeterince büyümesini tamamlaması için zaman kazandırır. Özellikle segmental fiksasyon yöntemlerinin gelişmesi ve omurga implantasyon tekniklerindeki ilerlemeler neticesinde cerrahi tedavi yönünde hızlı bir artış gözlenmiştir. Bununla beraber her hasta ayrı ayrı değerlendirilip tedavi ona göre yönlendirilmelidir.

**ETYOLOJİ:**

Nöromusküler spinal deformiteler, nöromusküler tutulumun sık görüldüğü ve gidişi, değerlendirilmesi ve tedavisi benzer özellikler gösteren farklı bir hastalık grubunu oluştururlar. SRS tarafından nöropatik ve miyopatik olarak sınıflandırılmıştır (Tablo-1).

**Tablo - 1.** Nöromusküler Spinal Deformitelerin SRS Sınıflaması<sup>(7)</sup>

Primer nöropatiler
Üst motor nöron patolojileri
Serebral palsi (CP)
Spinocerebellar dejenerasyon
Friedreich's ataksisi
Charcot-Marie-Tooth hastalığı
Roussy-Levy hastalığı
Syringomyeli
Spinal kord tümörleri
Spinal kord travmaları
Alt motor nöron patolojileri
Poliomyelit
Diğer viral myelitler
Travma
Spinal musküler atrofi
Werdnig-Hoffmann hastalığı
Kugelberg-Welander hastalığı
Disotonomi
Riley- Day sendromu
Kombine üst ve alt patolojiler
Miyelomeningosel
Primer miyopatiler
Musküler distrofi
Duchenne's musküler distrofi
Limb-girdle distrofi
Fasioskapulohumeral distrofi
Artrogripozis
Fiber-type disproporsiyon
Konjenital hipotoni
Miyotonia distrofika

Bahsedilen hastalıklarda, spinal deformitenin prevalansı % 25-100 arasında değişir (Tablo-2) ve bu oran idiopatik skolyozda % 2-4 kadardır. Genellikle, nöromusküler tutulum ne kadar ciddi ise skolyoz gelişme ve eğriliğin büyük olma riski de o kadar fazladır.

**Tablo - 2.** Değişik nöromusküler hastalıklarda spinal deformitelerin prevalansı<sup>33</sup>

Hastalık	Oran
Serebral paraliz	25
Myelodisplazi	60
Spinal musküler atrofi	67
Friedreich ataksisi	80
Duchenne musküler atrofi	90
Travmatik paraliz (10 yaşından önce)	100

Nöromuskuler hastalıkların sebepleri çok farklı olsa da bazı ortak özellikleri vardır. Pek çoğu genetik bir nedene bağlıdır ve birden fazla sistem etkilenir. İdiopatik skolyoz sadece omurganın bir hastalığı olmakla birlikte nöromuskuler hastalıklarda kontraktür, kalça çıkığı, epilepsi, zihinsel gerilik, deride duyarsız sahalar ve bası yaraları gibi eşlik eden pek çok durum görülebilir.

Nöromuskuler hastalıklarda spinal deformitelerin nedeni tam olarak anlaşılammıştır<sup>(63)</sup>. Spinal deformite gelişiminde etkili faktörler asimetrik parapleji, mekanik kuvvetler, omurganın intraspinal ve konjenital anomalileri, sensoryal feedback ve santral yollardan omurga dengesinin kontrolünde bozukluk olabilir.

Asimetrik parapleji veya sağ ve sol tarafın farklı derecelerde etkilenmesi, CP ve miyelodisplazi gibi pek çok nöromuskuler sendromun karakteristik özelliğidir. Omurganın tek taraflı paraspinall kaslarının tonuslarında artışla birlikte karşı tarafta güç ve tonus azalışı zamanla omurganın koronal ve sagittal eğriliklerinin ortaya çıkmasına neden olur.

Omurga deformitelerinin ortaya çıkmasında mekanik faktörlerin rolüne en iyi örnekler fiske pelvik oblisitesi veya tek taraflı kalça çıkığı olan olgulardır. Omurgada, pelvis düzeyindeki asimetriyi kompanse edebilmek için deformite gelişebilir.

Omurganın konjenital anomalileri formasyon veya segmentasyon defektleri ya da bunların birlikteliğini içerir ve miyelodisplazi olgularında % 38 oranında görülebilir<sup>(51)</sup>. Gergin kord, syringomyeli ve diastamatomyeli gibi intraspinal anomaliler de omurgada deformite gelişmesine yol açarlar. 30<sup>9</sup>'nin altındaki eğriliklerde intraspinal patolojilerin tedavisi, spinal deformitelerin kendiliğinden düzelmesine olanak verebilir.

Nöropatik spinal atrofiler, spinal deformitelerin gelişmesinde bir diğer neden olabilir. Syringomyeli, periferall sinir yaralanmaları, myelomeningosel, travmatik parapleji, diabetik nöropati, lepra, üremi gibi motor ve duyu fonksiyonlarını bozan nöromuskuler hastalıklarda omurga deformiteleri araştırılmalıdır.

Spinal aligmentın korunması kas dengesi ve simetrisi, normal omurga gelişimi, sensoryal feedback ve santral yolların çalışmasını gerektirir. Bu nöral yollardan herhangi birinde bozulma, spinal deformiteye yol açabilir.

## **NÖROMUSKÜLER SKOLYOZUN KARAKTERİSTİK ÖZELLİKLERİ**

Nöromuskuler skolyoz ile idiopatik skolyoz karşılaştırıldığında bazı önemli farklılıkları vardır: Nöromuskuler skolyozda eğrilik, nöromuskuler hastalığın başlangıcından itibaren ilerlemeye başlar. Bu hastalıkların birçoğu prenatal dönemde başladığı için eşlik eden omurga deformiteleri, infantil ya da erken çocukluk döneminde tedavi edilmeyi gerektirecek büyüklüğe erişir. Infantil spinal muskuler atrofi olgularında ortalama başlangıç akut formlarda 2 yaşından önce; kronik formlarda ise 3 yaşından sonradır. Duchenne muskuler distrofili hastalar ortalama 10 yaşına kadar yürüyebilir durumdayken zamanla tekerlekli sandalyeye bağlı hale gelirler ve daha sonra skolyoz, sinsi bir ilerleme göstermeye başlar. Büyümesi devam eden çocuklarda spinal kord yaralanmasından ortalama 2.3 yıl sonra deformite görülmeye başlarken adolesan dönemdeki yaralanmalarda skolyoz gelişme olasılığı oldukça düşüktür<sup>(11, 37)</sup>.

Omurga esnekliğinin erkenden kaybolması artrogripozis'te olduğu gibi kas ve yumuşak dokularda kontraktür oluşması ya da CP'de

olduğu gibi asimetric kas tonusunun sürekli olmasına bağlı olabilir.

Adolesan dönemde deformitenin ilerlemesi, kısmen omurganın hızlı büyümesine bağlıdır. Nöromuskuler eğriler adolesan dönemden sonra ve yetişkin dönemde de ilerleyebilir. CP'li yetişkin hastalarda yapılan çalışmalara göre iskelet matüritesini takiben bazı nöromuskuler skolyozlarda ilerleme devam etmektedir. 50<sup>9</sup>'nin üzerindeki eğriliklerde ortalama 1.4<sup>9</sup> / yıl ilerleme saptanmıştır<sup>(60)</sup>. CP'de eğriliğin geç dönemde ilerlemesi kemik yaşının belirgin derecede gecikmiş olmasına bağlanabilir. CP, myelodysplasia, poliomyelitis ve spinal kord yaralanması gibi statik durumlarda eğriliğin yetişkin dönemde de ilerlemesi asimetric kas tonusuna, boy uzaması ve kilo artışına bağlı ortaya çıkabilir. Duchenne muscular dystrophy gibi zamanla nörolojik olarak kötüleşme görülen hastalıklarda, spinal deformitelerde de daha fazla ilerleme beklenir.

İdiopatik skolyozdaki eğri şekilleri iyi tanımlanmıştır ve torakal deformite lordoskolyotiktir. Nöromuskuler skolyozlardaki eğri şekilleri farklılıklar gösterir; bazıları idiyopatik skolyozla benzerken diğerleri uzun "C" eğrilerdir. Nöromuskuler skolyoz, adolesan idiyopatik skolyozla göre 2-4 adet daha fazla omurga segmentini içerir ve torakolomber yerleşimi nedeniyle sıklıkla pelvik oblisite görülür<sup>55</sup>. Nöromuskuler deformitenin önemli bir kısmını kifotik deformiteler oluşturur ve çok dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidirler. Gerçek neden omurganın stabilitesi için gerekli olan dinamik kas gücünün bozulmasıdır<sup>(55)</sup>. Bu destek fonksiyonunun bozulması, omurganın büyümesi ile daha da kötüleşen ve baş-boyun kontrolünün kaybına yol açan postural bir eğriliğe neden olur. Nöromuskuler deformitelerdeki kifozun 2 olası nedeni vardır. Bir nedeni vertebranın gerçek anlamda posteriora açılanmasının neden olduğu

kifozdur (collapsing kyphosis veya myelodisplazide görülen gelişimsel kifoz). Diğer neden ise vertebranın rotasyonu sonrası ortaya çıkan kifozdur ve Stagnara tarafından "Kifoskolyoz" olarak adlandırılır. Eğriliğin apeksindeki omurganın rotasyonu nedeniyle deformite, lateral deviasyondan (skolyoz) daha çok posteriora açılanma (kifoz) şeklinde görülür. Apikal omurga 90<sup>9</sup> rotasyona uğradığında laterale doğru deviye olmaya devam eder ancak rotasyon nedeniyle bu, bir bütün olarak torsiyonla ilişkili olarak kifoz gibi görülür<sup>(33)</sup>.

Cerrahi açıdan bakıldığında, nöromuskuler skolyozlu hastalarda komplikasyon riskini arttıran bazı özel durumlar vardır. Cerrahi sırasında ısı kontrolü önemlidir ve muskuler distrofide malign hipertermi riski yüksektir, hipotermi miyokard fonksiyonlarını azaltır ve aritmiye neden olur. Enfeksiyon riski artmıştır. Kemikler osteoporotiktir ve bu durum implant yetmezliği ve psödoartroz oranlarını artırır. Paraspinal kasların kemikten kolayca sıyrılamaması ve kanayan arteriyollere kadar kontrakte olamamaları sebebiyle daha fazla kanama görülür. Kan kaybını arttıran diğer nedenler uzun ameliyat süresi ile enstrümantasyon ve füzyon sahasının geniş olmasıdır. Bu hastalarda pulmoner komplikasyonlarla daha sık karşılaşılır. Diafragma ve interkostal kaslarda zayıflık nedeniyle, ameliyat sonrası ventilatuvar desteği gerekir. Spinal muskuler atrofi gibi ciddi solunum sıkıntıları olan hastalarda, cerrahi sırasında diafragmaya müdahale etmekten kaçınmak gerekir. Nöromuskuler hastalıklı pek çok hasta, ameliyat öncesi ve sonrası alçı ve breys kullanımını tolare edemez.

### HASTALIĞIN DOĞAL SEYRİ:

Adolesan idiyopatik skolyozda eğrinin büyüklüğü, lokalizasyonu ve iskelet matüritesi eğriliğin ilerlemesinde belirleyici rol oynar.

Nöromuskuler skolyozda ise eğrinin ilerlemesi üzerinde en etkili faktör, altta yatan nöromuskuler patolojidir. Hastanın fonksiyonel durumu ve mental retardasyonun derecesi de eğriliğin ciddiyeti ve görülme sıklığı üzerinde etkilidir. Muskuler distrofi gibi ilerleyici bir nöromuskuler hastalık CP gibi statik bir nöromuskuler hastalıktan daha fazla deformitede ilerlemeye neden olur <sup>(22)</sup>. Ayrıca nöromuskuler skolyozlu hastalarda eğrilik, yetişkin dönemde de ilerler. Thometz ve arkadaşları CP'li hastalarda iskelet matüritesinden sonra da skolyozun ilerleyebileceğini gösterdiler <sup>(60)</sup>. 50° den küçük eğriler 0.8° /yıl, 50°den büyük eğriler ise 1.4° / yıl ilerlerler. Yatağa bağımlı quadriplesik hastalarda lomber ve torakolomber eğrilerin ilerleme olasılığı daha yüksektir. Saito ve ark 15 yaşından önce 40°den daha büyük eğriliği olan olgularda eğriliğin artacağını ve bu nedenle bu eğriliklerin ameliyat edilmesi gerektiğini rapor etmişlerdir <sup>(50)</sup>.

Ambulasyon ve skolyoz insidansı arasında ters bir ilişki vardır ancak hastalıktan etkilenme derecesi ile skolyoz insidansı arasında direkt ilişki tespit edilmiştir <sup>6,8</sup>.

Omurga deformiteleri, tedavi edilmemiş nöromuskuler skolyozlu hastalarda adolesan idiopatik skolyozlu hastalara göre daha ciddidir. Nöromuskuler skolyozda deformitenin ilerlemesi dış görünüşte bozulma, ambulasyonda ve oturma dengesinde değişme, akciğer fonksiyonlarında kötüleşme, kor pulmonale, solunum yolu enfeksiyonlarına yatkınlık, nörolojik fonksiyonlarda kötüleşmeye neden olabilir. Majd ve ark deformitenin büyüklüğü ile fonksiyonel kapasitede azalma ve dekübit ülserleri gelişmesi arasında ilişki olduğunu göstermişlerdir <sup>(35)</sup>. Skolyoz kötüleştikçe oturma dengesinin kaybı, hastaları fonksiyonel olarak quadriplesik hale getirir. Desteksiz olarak oturan

hastalar oturma yeteneklerini kaybedebilirler ve destekli oturanlar da daha fazla desteğe ihtiyaç duyabilirler. Elbise giyme, uygun oturma ve yatma pozisyonu alma ve beslenme açısından, hemşirelik ihtiyacı artar. 60° üzerindeki eğriliklerde bakım daha da zorlaşır.

Nöromuskuler hastalığın sistemik etkilerinin doğal gidiş üzerinde etkileri önemlidir. Duchenne muskuler distrofi veya spinal muskuler atrofi hastalarda akciğer fonksiyonları zamanla bozulacağından spinal cerrahi erken dönemde önerilebilir. Cerrahide gecikme pulmoner fonksiyonlarda daha fazla bozulmayla sonuçlanabilir <sup>(21)</sup>. Hsu, 40° 'den büyük eğrilikleri olan Duchenne muskuler distrofi hastalarda oturma toleransı ve vital kasitede azalma, ellerini kullanmada sınırlanma gözlemlenmiştir <sup>(24)</sup>. Hastalıkların yaşam beklentisi de tedaviyi belirlemede oldukça önemlidir. Pek çok nöromuskuler hastalıkta yaşam beklentisi artmıştır ve çocukları değerlendirirken uzun dönem bakış açısı önemlidir <sup>(20)</sup>. Yaşam beklentisi sınırlı olgularda hem aile ve hem de hasta için tedavi şekline karar vermek oldukça zor olabilir.

Tek taraflı kalça çıkığı oturma imbalansı, bası ülserleri, kalça ağrısı, pelvik oblisite sorunlarına yol açabilir. Lonstein ve arkadaşları kalça çıkığı ve pelvik oblisite arasında bir ilişki bulamamışlardır <sup>(30)</sup>. Senaran ve ark tek taraflı kalça çıkığı ile skolyoz progresyonu arasında bir ilişki bulamadılar. Tek taraflı kalça çıkığında ortalama eğride ilerleme 12.9° / yıl, kontrol grubunda 12.2° / yıl idi. Ancak pelvik oblisite, kalça çıkığı grubunda önemli derecede artış göstermiştir <sup>(54)</sup>.

#### **HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ:**

Nöromuskuler skolyozda, altta yatan hastalığın doğru tanısı önemlidir. Bunun için tam



bir hikâye, fizik muayene ve radyolojik değerlendirme yapmak gerekir. Yardımcı tanı yöntemlerine başvurulmalıdır, gerekirse kas biyopsisi yapılabilir. Altta yatan patolojik neden bilinirse spinal deformitenin değerlendirilmesi daha da kolaylaşır. Perinatal bakım tekniklerindeki ilerlemeler ile birlikte nöromuskuler hastalığı olan olguların yaşam süreleri uzamaya başlamış ve omurga deformitelerin erken tanı ve tedavisi değerlendirmenin önemli bir parçası haline gelmiştir <sup>(6)</sup>.

Pek çok nöromuskuler hastalık doğumda tanınabilir. Hızlı ilerleyen ya da daha hafif seyreden hastalıklarda tanı koymada gecikme olabilir ve bu durumda omurgadaki deformite nöromuskuler hastalığın ilk klinik görünümü olabilir.

Her olguda hasta ve ailesi değerlendirilmelidir. Kalıtsal özellikler, hastalığın gidişatı ve omurga deformitesi hakkında bilgi edinilmelidir. Serebellar dejenerasyon, spinal muskuler atrofi, primer nöropati gibi kalıtsal hastalıkların tanısında aile hikayesi oldukça önemlidir. Nöromuskuler skolyoz, idiyopatik skolyozda göre daha erken yaş grubunda ortaya çıkar böylece hastalığın görüldüğü yaş, hikâyede önem kazanır. Konjenital skolyoz da erken yaşta görülebilir ve böbrek, kalp anomalilerinin eşlik ettiği durumlarda şüphe edilmelidir.

Özellikle beslenme durumu ve akciğer fonksiyonları açısından özel bir dikkat sarf edilmelidir. Hastanın fonksiyonel durumu belirlenmeye çalışılmalıdır. İdiyopatik skolyozda, bilgiler hasta ve ailesinden alınabilir. Bununla birlikte nöromuskuler sorunlarda ek bilgilere çocuğun bakıcısından, öğretmenlerinden ya da fizik tedavi uzmanlarından ulaşılabilir. Fonksiyon düzeylerindeki değişikliği değerlendirirken bunun omurgadaki deformitedeki ilerlemeye mi

yoksa alttaki nöromuskuler hastalığın ilerlemesine mi bağlı olduğundan emin olmak gerekir.

Fizik muayene 3 kısımda değerlendirilebilir: genel hasta muayenesi, ortopedik muayene ve omurga deformitesinin değerlendirilmesi.

Genel muayenede hastanın boyu, kilosu ve beslenme durumu ile meme gelişimi ve pubik kıllanma gibi puberta bulgularına bakılır ve Tanner sistemine göre derecelendirilir. Multidisipliner yaklaşım içinde hastanın zekâ düzeyi, görme ve duyma duyuları değerlendirilir.

Ortopedik muayene sırasında el fonksiyonlarına bakılır. Kas iskelet sisteminin tamamı eklemlerin kontraktürü ve hareket genişliği açısından değerlendirilir. Kalçaların durumu, bu hastalarda önemlidir. Kontraktür ya da çıkık olabileceği gibi kalçalardan birinde adduksiyon ile beraber diğer kalçada adduksiyon kontraktürleri (windswept) olabilir ve bu durumda adduksiyon olan kalça ekleminde genellikle tam ya da yarı çıkık görülür. Sakrum ve büyük trokanter bölgelerindeki bası yaraları araştırılmalıdır. Eğer hastayla kooperasyon kurabiliyorsa, her bir kas grubunun gücü ayrı ayrı test edilir.

Omurga deformitesinin değerlendirilmesi sırasında, dekompanasyon ve omuz dengesine bakılır. Gibozite, omuz asimetrisi, gövde imbalansı ve pelvik oblisite nöromuskuler skolyoz için özellikli muayene bulguları değildir. Refleks asimetrisi, intraspinal patolojinin bir bulgusu olabilir. Tekrarlayan veya ilerleyici ayak deformiteleri nöropatide görülebilir ve Charcot-Marie-Tooth veya syringomyelinin erken bulguları olabilir. Pelvik oblisite, alt ekstremitte eşitsizliği, eklem kontraktürleri ve kalçada subluksasyon ve dislokasyonu nöromuskuler skolyozda spinal deformitelerin geri dönüşümlü mekanik nedenleri olarak saptanabilir. Pelvik oblisite, rotasyon ve inklinasyon pelvisin

üstündeki ve altındaki kasların kontraksiyonundan kaynaklanabilir. Pelvise çok sayıda kas yapıştığı için bu kasların deformite oluşumunda aldıkları rolü anlamak, deformiteyi düzeltme için önemlidir. Pelvik oblisitenin spino-femoral, pelvik-femoral ya da spino-pelvik kasların hangisinden kaynaklandığını anlamak için hasta muayene masasına kalçaları masanın kenarından sarkacak şekilde fleksiyonda ve prone pozisyonda yatırılır. Bacakları destekleyerek abduksiyon ve adduksiyon pozisyonuna getirirken kalça hareketi ile birlikte pelvik oblisitenin düzeliş düzelmediği not edilir. Kalçaların abduksiyon veya adduksiyonu ile pelvik oblisite ortadan kalkıyorsa pelvik oblisitenin nedeni pelvik-femoral kaslardaki kontraktürdür ve bu kasların gevşetilmesi sorunu çözer. Kalçaların abduksiyon ve adduksiyonuna rağmen pelvik oblisite devam ederse fiske spinal-pelvik oblisite mevcuttur ve kontrakte kasların gevşetilmesi veya anterior diskektomi ve füzyon ile omurganın kısaltılması ile düzeltilebilir <sup>(47)</sup>.

Nöromusküler skolyozlu hastaların fonksiyonel değerlendirilmesi de önemlidir. Bağımsız yürüyebilmek için ortez ya da brace kullanan hastalarda spinal deformitenin ilerlemesi ambulatuvar durumu olumsuz yönde etkileyecektir. Tekerlekli sandalyeye bağımlı hastalarda oturma dengesi, omurga deformitesinin ilerlemesi ile bozulabilir. Oturma dengesinin bozulması durumunda hasta destek için ellerini kullanmak zorunda kalır ve böylece fonksiyonlarda bozulma ortaya çıkar. Oturma dengesinin olmaması aynı zamanda bası ülserleri ile diğer komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olabilir.

Hastaların ambulatuvar durumları değerlendirilir ve yürür, oturur ve oturamaz olarak sınıflandırılır. Daha sonra bu aktivite düzeyi (yürüme veya oturma) yardıma ihtiyaç

olup olmamasına göre alt bölümlere ayrılır. Oturabilen hastalarda, dengeli bir oturma için gerekli yardım miktarı değerlendirilir.

Nöromusküler rahatsızlıklarla birlikte görülen spinal deformitelere çok sayıda sistemik bulgu eşlik edebilir. Kalça, diz ve ayaklarda kontraktür ve deformite sıklıkla üst motor nöron hastalığı ile birlikte görülür. Kalça ve pelvis düzeyinde pelvik oblisitenin düzeltilmesi oturma dengesinde ciddi düzelmeye ve kompensatuvar spinal deformitelerin düzelmesine olanak verebilir. Ürolojik fonksiyon bozukluğu, ciltte his bozuklukları, iyileşmeyen bası yaraları ciddi sorunlardır ve özel ilgi gerektirir.

Hastanın beslenme durumu iyi değerlendirilmelidir. Beslenme durumuyla birlikte yapılacak kan tetkiklerinde hemoglobin, toplam lenfosit sayısı, eritrositlerin MCV, total protein, albumin, elektrolitler, serum BUN, kreatinin ve transferin düzeylerine bakılmalıdır. Hastalığa bağlı olarak bazı özellikli durumların da araştırılması gerekebilir. Gerektiğinde görme, duyma, zekâ düzeyi, iletişim ve el fonksiyonları ile epileptik ataklar incelenmelidir.

Uygun bir radyolojik değerlendirme esastır. Çok küçük hastalar ve oturamayan hastalarda, yatar pozisyonda ön-arka grafiler alınır. Diğer tüm hastalarda dik pozisyonda (ayakta veya oturarak) grafiler alınmalıdır. Ayakta durabilen hastalarda arka-ön ve oturabilen hastalarda ön-arka pozisyon verilmelidir. Bu grafiler alınırken, hastaya mümkün olan en az destek verilmelidir. Ayakta duran hastalar koltuk değnekleri ile ve oturabilen hastalar ise elleri ile kendilerine destek vermemelidirler. Böylece omurga deformitesinin gerçek boyutu, pelvik oblisite ve spinal denge konusunda daha net bilgi sahibi olunabilir. Klinik olarak spinal denge, baş ve pelvisin ilişkisidir; radyolojik olarak ise C7 spinöz çıkıntının sakrum orta hat çizgisiyle olan ilişkisidir (S1 spinöz çıkıntısı).

Tüm eğriliklerin belirlenip ölçülmesi gerekir. Sol tarafa olan eğrilikler ile ciddi ve hızlı ilerleyen eğrilikler sıklıkla nöromuskuler bir nedene bağlıdır. Eğriliğin fleksibilitasını saptamak için traksiyon radyografileri çekilir. CP'de, spastisite ve kalçalardaki fleksiyon kontraktürü nedeniyle, elle yapılan traksiyon yeterli olmaz. Bu durumda, Risser-Cotrel framinde traksiyon grafileri çekirmek daha faydalıdır.

MRG syringomyeli, diastamatomyeli ve lipom, gergin kord gibi intraspinal nedenlerin ortaya konulmasında oldukça önemlidir.

### **NÖROMUSKÜLER SKOLYOZ TEDAVİSİ:**

Skolyozlu hastaların tedavisi için 3 temel yöntem vardır: gözlem, cihaz kullanımı ve füzyon.

### **KONSERVATİF TEDAVİ:**

20°nin altındaki eğriler sadece gözlemlenip takip edilebilirler. Eğriler 20° üzerine çıkarsa ve ilerleme gösterirse tedaviye başlamak gerekir.

Konservatif tedaviler oturma destekleri, spinal ortezler ve fonksiyonel güçlendirme egzersizlerini içerir. Tekerlekli sandalyeye oturma destekleri eklenebilir ve gövde ile baş kontrolünü artırabilir. Pelvik oblisiteye uygun, özel yapım oturma sistemleri yapılabilir ve bu sistemler oturma sırasında ortaya çıkan kuvvetleri daha geniş bir alana yayar, ciltte bası yaralarının oluşmasını engeller.

Breys kullanımı çoğu nöromuskuler skolyozda ilerlemeyi durduramasa da, spinal füzyon ameliyatlarına kadar geçen sürede gövde dengesini koruyarak el fonksiyonlarının devam etmesine ve omurganın büyümesine olanak sağlayan bir tedavi yöntemidir. Muskuler distrofi olgularında ise breys uygulanması akciğer fonksiyonlarını olumsuz yönde etkileyeceği için daha sonra uygulanacak cerrahiye riskli hale getirir.

İlerleyici nöromuskuler eğrilerin çoğu torakolomber özellikte olduğu için sıklıkla koltuk altı breysler kullanılabilir. Çok küçük çocuklarda yumuşak torakolomber Plastrozote gövde ceketleri gerekli desteği sağlayabilir. Daha büyük çocuklar için daha sert materyallerden yapılmış breysler gerekir. İstemli gövde kontrolü bozuk olan daha ileri yaş hastalarda omurganın kontrolü, pasif temas ortezleri ile sağlanabilir. Bu breysler, düzeltme uygulanmaksızın vücut şekline uygun şekilde sarılır. Daha etkili olan dinamik torakolomber ortezler (TLSO), yeterli motor kontrolü olan çocuklarda tercih edilir. TLSO'ler sadece eğriliği düzeltmez ayrıca gövdeye fonksiyonel pozisyonda destek olur ve üst ekstremitelerin amaçlar doğrultusunda kullanılmasına olanak verir<sup>(40)</sup>. Diğer breyslere göre daha fazla cilt sorunlarına neden olmaktadır ancak genellikle tam gün kullanmak gerekmez. Fleksibil ve ortez ile kontrol edilebilen eğriliklerde, breys sadece hasta dik pozisyonda iken kullanılır<sup>(32)</sup>. Torakal bölgede, göğüs kafesini etkileyen aşırı kuvvetleri en aza indirmek için bazı yazarlar, TLSO'ye benzer düzeltici kuvvetler oluşturan ancak daha yumuşak ve şekillendirilebilir maddeden yapılan breysleri önerirler.

Eğriliğin ilerlemesini engelleme üzerine breyslerin etkinliğine ait veriler tartışmalıdır. Her ne kadar nöromuskuler deformitelerin önemli kısmı breys kullanmaya rağmen ilerlese de kas hipotonili veya hafif spastisiteli kısa ve küçük eğrilerin (40°nin altı) breys tedavisi ile ilerlemesi yavaşlatılabilir<sup>(49)</sup>. Nöromuskuler skolyoz için spinal ortezleri kullanma esnasında bası yaralarını engellemek için dikkatli breys ayarlamaları ve sık cilt kontrolleri önerilir. Flask hastalarda breys, göğüs ekspansiyonunu ciddi derecede azaltır ve akciğer fonksiyonlarını bozabilir. Spastik hastada yumuşak bir spinal ortez, akciğer fonksiyonlarında bozulmaya



neden olmamakla beraber bu hasta grubundaki etkinliği daha düşüktür<sup>(44)</sup>.

Nöromuskuler hastalığı olan olgularda aktivite toleransını arttırmak ve devam ettirmek için fonksiyonel güçlendirmelerin yapılmasında fayda vardır. Fonksiyonel güçlendirmeler, kardiyovasküler fitness egzersizlerini içerir<sup>(28)</sup>. Gövde dengesi ve üst ekstremitte manipülasyonlarını içeren kasları eğiten ve güçlendiren egzersizler nöromuskuler rahatsızlıkları olan bazı hastalarda fonksiyonel bağımsızlığı ve aktivite toleransını belirgin şekilde artırır<sup>3</sup>. Bu iyileşmenin mekanizması nöral adaptasyon ve kas hipertrofisine bağlı olabilir<sup>(39)</sup>. Yardımlı ve yardımsız hasta transferler için kilo kontrolü önemlidir.

Egzersiz, manipülasyon, breys gibi konservatif tedavi yöntemleri fonksiyonları sağlama ve devam ettirmede yararlıdır ancak deformitenin ilerlemesini durduramaz ve nöromuskuler skolyozda kesin tedavi şekli değildir. Bu sebeple konservatif tedavi döneminde deformitenin ilerlemesi açısından takip ve değerlendirmelere devam edilmesi önerilir.

### **CERRAHİ TEDAVİ:**

Nöromuskuler skolyozda cerrahi tedavi endikasyonları şu şekilde özetlenebilir:

- 1) İlerleyici deformite,
- 2) Oturma ve ayakta durma dengesinde bozulma,
- 3) Cilt lezyonları,
- 4) Hemşire bakımını kolaylaştırmak,
- 5) Kardiyak ve pulmoner fonksiyonlarda bozulma,
- 6) Konservatif tedaviye yanıt vermeyen ağrı.

Cerrahi tedavide amaç, koronal ve sağıttal planlarda omurganın dengesini sağlamaktır<sup>(31)</sup>.

Bu amaca ulaşmak için üst torakalden sakruma kadar solid füzyon elde edilmelidir.

Nöromuskuler skolyoz cerrahisini, adolesan idiopatik skolyoz cerrahisinden ayıran bazı temel özellikler vardır. Hastalarda, sıklıkla, beslenme koşulları kötüdür ve kemik kalitesi bozulmuştur. Akciğer fonksiyonlarındaki bozukluk ve idrar yolu enfeksiyonları, durumu daha da zorlaştırır. Hastanın omurga cerrahisini tolere edebileceğinden emin olmak için detaylı bir ameliyat öncesi değerlendirme yapılmalıdır.

Kötü beslenme düzeyi, bu hastalarda perioperatif komplikasyonlarda artışa neden olur. Protein düşüklüğü mortalite oranlarını artırır, yara iyileşmesinde bozulma, hücrel ve humoral immünitede bozulmayla birlikte artmış enfeksiyona zemin hazırlar<sup>(46)</sup>. Jevsevar ve Karlin, albumin düzeyinin 3.5 mg/dl altında olan hastalarda daha fazla enfeksiyon, daha fazla hastanede kalma süresi, daha uzun süreli entübasyon rapor etmişlerdir<sup>(27)</sup>. Kötü beslenme hikayesi olan hastalarda albumin ve total protein düzeyleri düşüktür. Beslenme bozuklukları, cerrahi öncesi veya cerrahi sonrası beslenme tüpleri ile düzeltilmelidir. Ameliyattan 3 ay önce yerleştirilen mide beslenme tüpleri, beslenme durumunu dramatik olarak düzeltir.

Metabolik kemik hastalıkları sıklıkla beslenme alışkanlıklarına ve uygulanan medikal tedaviye bağlıdır. Antiepileptik ilaçlar bu hastalarda osteomalaziye sebep olabileceği gibi kullanılmamanın neden olduğu osteopeni de kemik kalitesinin bozulmasına sebep olabilir. Aktif metabolik kemik hastalığı mümkünse düzeltilmelidir. Cerrahi esnasında kötü kemik kalitesi kan kaybını artırır ve segmental spinal enstrümantasyon uygulamalarını gerekli hale getirir.

Intraoperatif dönemde ve hastanın öksürememesi ve istemli olarak derin nefes alamaması sebebiyle ameliyat sonrası dönemde, solunum sıkıntısı ortaya çıkabilir. Nöromuskuler omurga deformiteli çocukların sağlık durumlarında önemli derecede iyileşmeye olanak veren evde kullanılabilir akciğer destek cihazları geliştirilmiştir. Bununla birlikte cerrahiye hazırlanan hastalarda preoperatif kardiyak ve pulmoner değerlendirme, araştırmanın önemli bir kısmını oluşturur<sup>(57)</sup>. Kooperasyon kurulamayan hastalarda, akciğer fonksiyonlarını değerlendirme testleri doğru şekilde yapılamaz. Bu durumda tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, astım, aspirasyon gibi akciğer fonksiyonlarında bozulma göstergesi olan durumlar araştırılmalıdır. Preoperatif arteriyel veya kapiller kan gazı ölçümleri istirahat durumunda CO<sub>2</sub> retansiyonu hakkında bazı bilgiler verir. Kooperasyon kurulabilen hastalar pulmoner fonksiyon çalışmaları ile değerlendirilebilir. FVC % 30'un altında olan olgular ameliyat sonrası ventilatör desteği ve trakeostomi ihtiyacı gösterebilirler. Duchenne muskuler distrofi gibi bazı hastalıklar, miyokard tutulumu ve fonksiyon bozukluğu ile karakterizedir<sup>(26)</sup>. Akciğerlerdeki fonksiyon bozukluğu genellikle kardiyak tutuludan daha fazladır ve Duchenne muskuler distrofi'de rekonstrüktif spinal cerrahiye karar vermede pulmoner hastalıklar kısıtlayıcı faktör olarak ön plana çıkar. Morris ve arkadaşları zorlu vital kapasitenin % 25'in altında ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun % 50'nin altında olduğu olgularda elektif cerrahinin konturendike olduğunu rapor etmişlerdir<sup>(45)</sup>. Marsh ve ark ameliyat öncesi zorlu vital kapasiteden bağımsız olarak Duchenne muskuler distrofi olgularda % 30 oranında komplikasyon

yayınlanmışlardır<sup>(36)</sup>. Almenrader ve arkadaşları Duchenne muskuler distrofi hastalarının % 40'ında ventilatör ihtiyacının olduğunu rapor etmişlerdir<sup>2</sup>. Friedreich's ataksisi ve myotonik distrofi hastaları da kardiyak tutulum açısından değerlendirilmelidir.

Nöromuskuler skolyozda, adolesan idiopatik skolyoza göre ameliyat sırasında daha fazla kanama görülür. Kanama miktarı ameliyat seviyeleri ve pelvik oblisitenin derecesi ile ilişkilidir. Kötü beslenme durumu, venöz göllenme, konnektif doku fonksiyon bozukluğu, valproik asit gibi antiepileptik ilaçların kullanılması da kanamayı artırır. Valproik asitin trombosit sayısı ve faktör VIII'i azalttığı bilinmektedir<sup>(16)</sup>. Cell-saver kullanılması kan replasmanını azaltır. Taze donmuş plazma, trombosit ve pıhtılaşma faktörlerini içeren kan ürünleri dikkatli verilmelidir. Hemodilüsyon ve kontrollü hipotansiyon, kan kaybını azaltır. Dikkatli ve nazik cerrahi teknik oldukça önemlidir.

Alt ekstremitte ile mesane ve barsak fonksiyonları korunmuş nöromuskuler skolyozlu hastalarda wake-up testi ve spinal kordun elektrofizyolojik moniterizasyonu yapılmalıdır. Ancak hastanın koordinasyonu, öğrenme düzeyi ve alta yatan kas patolojisi bu tekniklerin kullanımını kısıtlar<sup>(19)</sup>. Yakın zamanda DiCindo ve arkadaşları, transkranyal motor uyarılma potansiyellerini kullanarak ayakta durabilen ya da kullanılabilir motor fonksiyonları olan hafif-orta dereceli CP hastalarında güvenilir kayıtlar yapılabileceği gösteren bir pilot çalışma yapmışlardır<sup>(18)</sup>.

Nöromuskuler skolyozda uygulanan cerrahi teknikler, adolesan idiopatik skolyozdan farklılık gösterir. Nöromuskuler skolyozda, spinal deformite pelvise kadar uzanır ve fiske pelvik oblisite eğriliğe eşlik eder. Bu nedenle füzyon, pelvise kadar uzanmalıdır. Ancak bu

durum infeksiyon, psödoartroz ve cerrahi sonrası hareketlerde azalma gibi bazı komplikasyonlara neden olur. Broom ve arkadaşları, gövde dekompanse ise (şakül hattı, sakroiliak eklemin lateraline düşüyorsa), fikse pelvik oblisite 15°'den fazlaysa ve sakrum, eğriliğin bir parçasıysa füzyon seviyesini pelvise uzatmayı önermişlerdir <sup>(10)</sup>.

Kombine anterior ve posterior cerrahi, adolesan ve yetişkinlerde deformiteyi daha fazla düzeltir ve artrodez oranlarını artırır<sup>23</sup>. Bununla birlikte sınırlı büyüme potansiyeli olan genç adolesan hastalarda sadece posterior cerrahi uygulaması, düzeltme ve artrodez için yeterli olabilir <sup>(66)</sup>. Kombine girişimlerin tek ya da iki aşamalı yapılmasına dair farklı görüşler vardır. Mc Donnell ve ark nöromuskuler skolyozlu hastalarda tek aşamalı kombine cerrahi ile daha yüksek oranda komplikasyon rapor etmişlerdir <sup>(42)</sup>. Shufflebarger ve ark ile Powell ve ark tek aşamalı kombine cerrahi ile daha az morbidite, daha iyi düzelme ve maliyette azalma rapor ettiler <sup>(52,56)</sup>. O'Brein ve ark tek ve iki aşamalı cerrahi uygulanan gruplar arasında sonuçlar ve komplikasyonlar açısından benzer sonuçlar vermişlerdir <sup>(48)</sup>. Tsirikos ve ark tek ve iki aşamalı cerrahi sonuçlarını karşılaştırmışlar ve CP'li hastalarda iki aşamalı cerrahinin daha emniyetli ve sonuçlarının daha iyi olduğu sonucuna varmışlardır <sup>(62)</sup>.

Aşamalı cerrahi sırasında uygulanacak halo traksiyon hastalar tarafından kötü tolare edilir ve uzun süre hastaneden kalmayı gerektirir. Alternatif bir yöntem, bekleme döneminde internal distraksiyon uygulama olabilir.

Nöromuskuler cerrahisi için çok sayıda tespit yöntemleri geliştirildi. En başarılıları, segmental fiksasyon prensiplerine dayanır <sup>(1,17,34)</sup>. Moe, sagittal eğriliklerin korunmasının

önemine değinmiş ancak Luque tarafından geliştirilen segmental spinal enstrümantasyon sistemine kadar bu başarılamamıştır <sup>(34)</sup>. Luque tekniği, tel ve hook kullanarak posteriordan omurganın her seviyesinin tespitine olanak verir. Allen ve Ferguson, Luque rod tekniğini, anteriordan enstrümantasyonun füzyon ile birleştirilerek, psödoartroz oranını azaltmışlardır. Galveston fiksasyonunun kullanılması ile rijit pelvik oblisitelerin düzeltilmesi mümkün olabilmektedir <sup>(1)</sup>.

Segmental hook-rod sistemleri de nöromuskuler skolyozda kullanılmaya başlanmıştır <sup>(17,41)</sup>. Hook-rod yapılarına ilave kablo, tel veya her ikisinin eklenmesi ilave fiksasyon noktaları oluşturarak güçlenir ilave noktalara dağılmasına olanak verilerek translasyonel kuvvetler uygulayarak skolyozda düzelmeye olanak verir.

Pedikül vidalarının osteoporotik omurgada sınırlı kavrama gücüne sahip olduğu bilinmektedir. Nöromuskuler skolyozda daha büyük vidalar kullanılmalı ve tercihen tüm seviyeler enstrümente edilmelidir. Böylece daha fazla tespit noktası ve daha büyük düzeltme kuvvetlerinin uygulanmasına olanak verir. Wimmer ve ark, Luque-Galveston ve Isola instrümantasyonları ile deneyimlerini gözden geçirmişler ve benzer düzelme oranları bulmuşlardır. Luque grubunda skolyozda düzelme % 54 ve pelvik tilte düzelme % 64, Isola grubunda ise skolyozda % 57 ve pelvik tilte % 63 düzelme sağlamışlardır. 60° altındaki eğrilere, 100° üzerindeki eğrilere göre her iki grupta da daha fazla düzelme elde edilmiştir<sup>68</sup>. Teli ve arkadaşları, hibrit pedikül vidası ve hook sistemleri kullandıkları hastalarında psödoartroz oranlarını % 1.8 olarak verdiler. Unit rod ve Luque-Galveston sistemleri için bu

oranlar % 1.5-10 arasında değişir. Serilerinde skolyoz, kifoz ve lordozda takip dönemindeki düzelme kayıpları % 0-6 arasındaydı. Yazarlar hibrit sistemin, koronal ve sagittal deformite ve pelvik oblisitede tatminkâr düzelme sağladığı ve hastalarda yaşam kalitesinin arttığı sonucuna vardılar <sup>(59)</sup>.

Pelvisi içermeyen ve 15° altında lumbosakral eğriliklerde füzyonun lomber omurgada sonlandırılması, pelvise uzanan füzyonlarda karşılaşılan komplikasyonlardan kaçınmamıza ve lumbosakral ve sakropelvik eklemlerde fleksibilitenin devamına olanak verir<sup>67</sup>. Geriye kalan bu hareketlilik özellikle kalça eklemi çıkık ya da yarı çıkık ise hastanın daha kolay oturmasına ve dengesini sağlmasına olanak verir. Ayrıca pelvik fiksasyonun gevşeme sorunlarından kaçınmak mümkün olabilir. Stabil lumbosakral eklem varlığında L5 vertebranın fiksasyonu, sakroiliak eklem dokunmaksızın deformitenin düzeltilmesine olanak verecektir. McCall ve arkadaşları, L5 pedikül fiksasyonu ve U-rod tespiti ile, unit rod tespitine eşit stabilite elde edildiğini gösterdiler. Sadece L5 tespit edildiğinde, hareketli kalacak lumbosakral eklem aracılığıyla oturma ve transfer aktivitelerinin daha kolay olacağı sonucuna vardılar <sup>(38)</sup>. Anteriyordan yapılacak gevşetme eğerde daha fazla düzelme elde edilmesine olanak verirken füzyon için daha geniş bir yüzey alanı da sağlar. Bu özellikle ciddi osteopenili ve meningomyeloselli hastalarda önemlidir. Anterior girişimlerle, iskelet olarak immatür olgularda crankshaft fenomeni önler. Tokala ve arkadaşları, ambulatuvar ve pelvik tilti 15° nin altında olan kısa fleksibil eğriliği olan hastalar için anterior instrümantasyon uygulamasının tatminkar düzeyde klinik ve radyolojik sonuç elde ettiklerini rapor ettiler <sup>(61)</sup>.

Sakropelvik tespit yöntemleri olarak, çok sayıda yöntem tanımlanmıştır: Galveston (L-rod) tekniği, Dunn-McCarthy (S-rod) tekniği, transiliak vidalar, intrasakral rodlar, iliosakral fiksasyon, iliak vidalar, L5-S1 pedikül instrümantasyon <sup>(13,40,43,50,69)</sup>. Camp ve arkadaşları biomekanik ve klinik bir çalışmada Galvesto tekniğinin CD sakral fiksasyona göre daha iyi olduğunu rapor ettiler. Sakral vidalarda klinik yetmezlik oranı % 44, iliosakral vidalarda % 28 ve Galveston tekniğinde bu oran % 0 idi <sup>(14)</sup>. Yazıcı ve arkadaşları, Isola-Galveston instrümanlarını kullanarak ortalama % 81 pelvik düzelme elde ederken Miladi ve ark CD instrümantasyonu ve iliosakral vidaları kullanarak yaklaşık % 71 düzelme elde etmişlerdir <sup>(43,69)</sup>. Peelle ve arkadaşları, iliak vidalar ile Galveston tekniğine göre pelvik oblisitenin daha iyi düzeldiğini rapor ettiler <sup>(50)</sup>.

Halo-gravity traksiyon, özellikle kor pulmonale veya kooperasyon kurulamayan mental retarde hastalarda anterior&posterior girişim yapılacaksa sınırlı kullanım alanına sahiptir. Vialle ve ark ve Huang ve Lenke pelvik oblisiteyi düzeltmek için intraoperatif olarak asimetrik halo-femoral traksiyon uygulama yöntemini tanımladılar. Bu teknik ile skolyoz ve pelvik oblisitede düzelme çok iyiydi <sup>(25,64)</sup>. Takeshita ve arkadaşları, intraoperatif halo-femoral traksiyon uygulamış 2 grup hastayı karşılaştırdılar. Halo-femoral traksiyon grubunda ortalama 87°'den 37°'ye ve kontrol grubunda 67°'den 35°'ye düzeldiğini buldular. Pelvik oblisitede ortalama düzelme halo-femoral traksiyon grupta % 78 ve kontrol grupta % 52 idi <sup>(58)</sup>.

Uygulanan tedavilerin sonuçlarının, hastalar açısından değerlendirilmesine olanak veren ölçüm teknikleri gelişmeye devam etmektedir <sup>(65)</sup>. Nöromuskular skolyoz cerrahisi sonucu fonksiyon, ağrı, görünüş, hastanın sosyal rolü ve mental durumu, pulmoner fonksiyon, yaşam kalitesi ve tedaviden tatmin olma gibi parametreleri değerlendirmek gerekir <sup>(9)</sup>. Omurga artrodezi emniyetli ve etkili bir yöntemdir ve yüksek oranda hasta ve bakıcısının tatminiyle karakterizedir <sup>(69)</sup>. Deformite düzeltmeyi takiben pulmoner fonksiyon testlerinde ciddi düzeltilmeler görülmüştür <sup>(5)</sup>. Oturma dengesi ve pulmoner fonksiyonlarda iyileşme olsa da spinal muskuler atrofi ve myelodisplazi olgularında omurganın uzun artrodezi, proksimal kas zayıflığını kompanse eden gövde hareketlerini engelleyerek fonksiyonel bağımsızlığı olumsuz yönde etkileyebilir <sup>(12)</sup>. Muskuler distrofi ve spinal muskuler atrofide spinal deformitenin düzeltilmesi yüksek oranda hasta ve bakıcı tatmini ile sonuçlanır. Daha ciddi spastik nöromuskuler hastalıklarda fonksiyonlardaki düzeltilmeyi göstermek daha zor görünmektedir <sup>(15)</sup>. Bununla birlikte görünüm ve bakıcıların görünüm ve konfor açısından değerlendirmelerinde, iyileşme rapor edilmiştir <sup>(4)</sup>.

#### **KOMPLİKASYONLAR:**

Adolesan idiyopatik skolyoz ile karşılaştırıldığında cerrahideki farklılıklar, daha ileri ve sert eğrilikler, respiratuvar, nörolojik ve nutrisyonel sorunlar, cilt lezyonları

veya bası yaraları, osteoporoz ve deformitenin pelvisi içerecek şekilde uzaması gibi faktörler nöromuskuler skolyoz cerrahisinde komplikasyon oranlarının artmasına neden olmaktadır <sup>(29)</sup>. Sık karşılaşılan komplikasyonlar yara yeri enfeksiyonu (% 6-15), fiksasyon yetmezliği (% 15), psödoartroz (% 7-28) <sup>(6)</sup>. Diğer rapor edilmiş komplikasyonlar ise pnömoni (% 3.5), solunum yetmezliği (% 24.1), üriner sistem enfeksiyonları (% 5.3), nörolojik yaralanmalar, pankreatit, superior mezenter arter sendromu, ileus, tromboembolik hastalıklar ve ölümdür. Aşamalı olarak yapılacak kombine anterior ve posterior cerrahinin solunumla ilgili komplikasyonların sıklığını azaltmadığı tespit edilmiştir. Ameliyat sonrası uzun süreli yoğun bakım gerektiren çocuklarda prognoz en kötüdür.

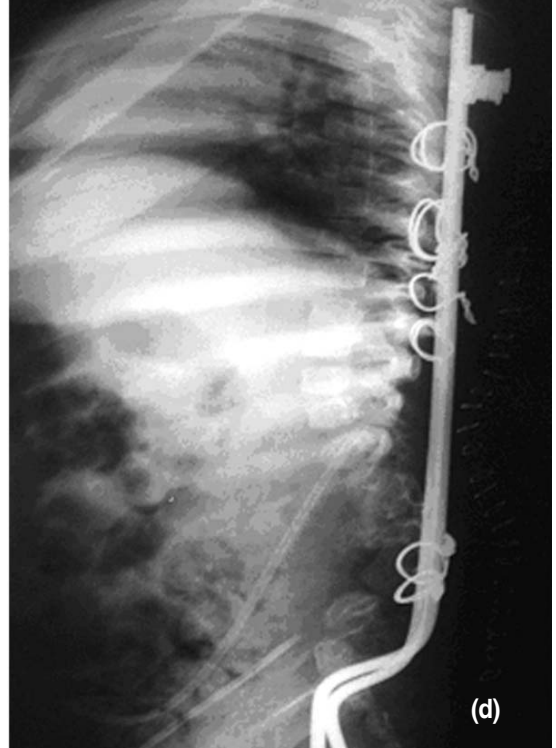
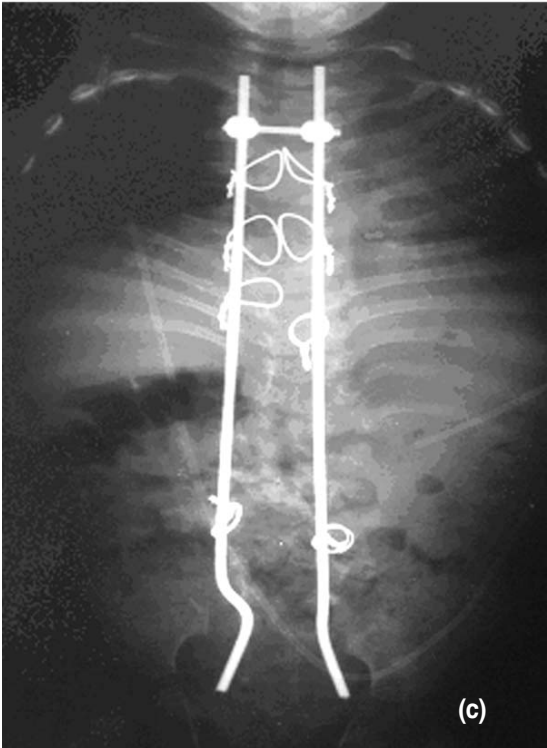
#### **VAKA ÖRNEKLERİ**

##### **MENİNGOMYELOSEL:**

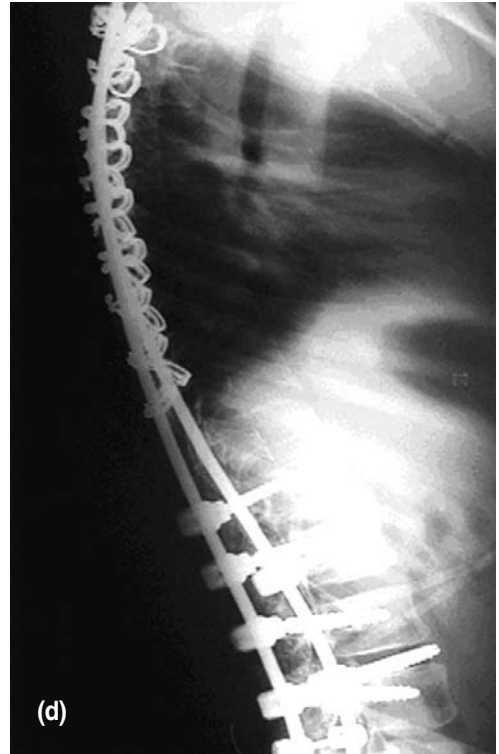
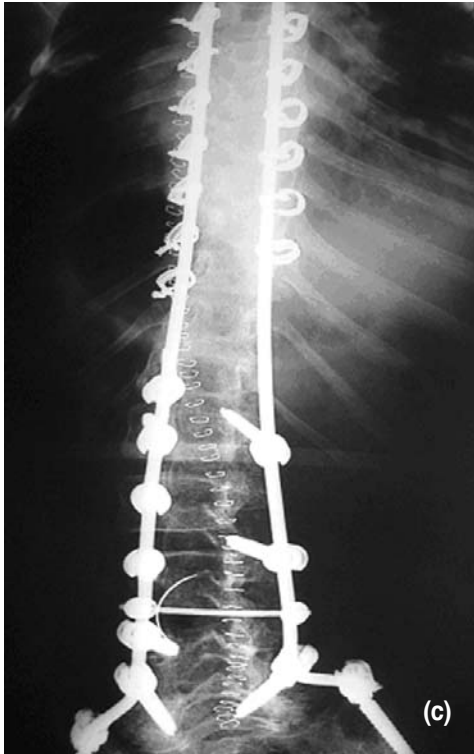
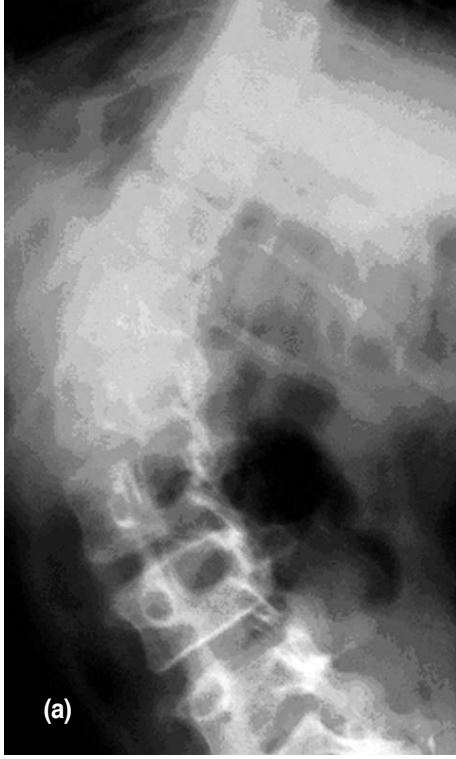
Omurga deformiteleri oldukça kompleks olabilir. Deformitenin şekli ve görülme sıklığı etkilenen düzeye bağlıdır. Torakal lezyonlarda kifoz, ciddi bir problem olarak karşımıza çıkmaktadır. Cerrahi tedavisi teknik olarak zor ve ciddi sorunlar yaratmaktadır.

1 numaralı olgu oturma dengesini ileri derecede bozan torakolomber bölgede ciddi kifoz ve skolyozu olan 3 yaşında kız çocuğudur. Şekil-1.a-d, posterior kifektomi ve sakrumu içine alan enstümantasyondan sonra bu hastanın sagittal ve koronal plandaki düzeltilmeyi göstermektedir.





**Şekil 1.** 3 yaşında myelodisplazili kız çocuk hastanın (a-b) preoperatif ön arka ile yan ve (c-d) kifoktemi ve posterior enstrümantasyon ile tedavi sonrası grafileri



**Şekil 2.** 14 yaşında serebral palsi olgusunun preoperatif (a) ön-arka, (b) yan ve postoperatif (c) ön-arka ve (d) yan grafileri. Transpediküler vida ve tel yardımıyla, sadece posterior girişim uygulanarak pelvik tilte, omurgada sagittal ve koronal planda elde edilen tatminkâr bir düzelme elde edilmiştir.

### **SEREBRAL PALSİ:**

Henüz matüritesini tamamlamamış beynin motor korteksinin statik lezyonu ile karakterize bir sendromdur. Hastalar anatomik ve fizyolojik olarak sınıflandırılabilir. Anatomik sınıflamada etkilenen ekstremiteler sayısı önemlidir. Fizyolojik sınıflama, beyindeki lezyonun lokalizasyonuna bağlıdır ve mevcut motor anormalliğin tipini tanımlar. CP ile birlikte skolyoz, kifoz ve hiperlordoz görülebilir. Skolyoz, en sık görülen deformitedir (% 65). Breysin tedavideki yeri sınırlıdır. Pelvik oblisite sıklıkla skolyoza eşlik eder. Deformitenin ciddiyeti nörolojik tutulumun ciddiyeti, hastanın yaşı ve deformitenin başlangıç yaşına göre değişir. Lumbosakral bölgenin etkilendiği olgularda artrodezin pelvise uzatılması iyi olur. 2 numaralı olgu 14 yaşında C şeklinde pelvise uzanan eğriliği olan bir erkek hastadır. Bu hastaya, 2 taraflı iliak vida ile spinopelvik tespit uygulanırken posterior dan pedikül vidaları ve teller kullanılarak düzeltilme yapıldı. Ameliyat sonrası oturma dengesi ve

ağrısında önemli düzelme oldu. Yürüme paterninde değişiklik gözlenmedi.

### **SONUÇ:**

Spinal deformite, nöromusküler hastalıkların sık görülen komplikasyonlarından birisidir. Ciddi ve ilerleyici deformite ile karakterizedir ve konservatif tedaviye iyi yanıt vermez. Fonksiyonel bağımsızlık, ağrı, pulmoner fonksiyonlar, görünüm, sosyal rol ve yaşam kalitesi üzerinde önemli etkileri vardır. Segmental enstrümantasyon sistemlerindeki ilerlemeler, ameliyat öncesi hasta hazırlığının gelişmesi, beslenme ve solunum desteği ve cerrahi sonrası yoğun bakım şartlarının iyileşmesi nedeniyle son yıllarda nöromusküler skolyoz cerrahisinde önemli ilerlemeler olmuştur. Cerrahi sonrası gövde dengesi, pulmoner fonksiyon ve yürümede yeterli düzeltilmeler elde edilir. Deformite cerrahisi sonrası hasta ve bakıcıların tatmin oranları yüksektir.

**KAYNAKLAR:**

1. Allen B, Ferguson R. L-rod instrumentation for scoliosis in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1982; 2 (1): 87-96.
2. Almenrader N, Patel D. Spinal fusion surgery in children with non-idiopathic scoliosis: Is there a need for routine posoperative ventilation? *Br J Anaest* 2006; 97 (6): 851-857.
3. Ansved T. Muscle training in muscular dystrophies. *Acta Physiol Scan* 2001; 171 (3): 359-366.
4. Aşkin GN, Hallett R, Hare N, Webb JK. The outcome of scoliosis surgery in the severely physically handicapped child: an objective and subjective assessment. *Spine* 1997; 22 (1): 44-50.
5. Banta JV, Park SM. Improvement in pulmonary function in patients having combined anterior and posterior spine fusion for myelomeningocele scoliosis. *Spine* 1983; 8 (7): 765-770.
6. Banta JV, Drummond DS, Ferguson RL. The treatment of neuromuscular scoliosis. *AAOS Inst Course Lect* 1999; 48: 551-562.
7. Berven S, Bradford DS. Neuromuscular Scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. *Semin Neurol* 2002; 22 (2): 167-178.
8. Bradford DS. Neuromuscular spinal deformity. In: Bradford DS (Ed.), *Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities*. WB Saunders, Philadelphia, 1987; pp: 271-305.
9. Bridwell KH, Baldus C, Iffrig TM, Lenke LG, Blanke K. Process measures and patient/parent evaluation of surgical management of spinal deformities with progressive flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne's muscular dystrophy and spinal muscular atrophy). *Spine* 1999; 24 (13): 1300-1309.
10. Broom MJ, Banta JV, Renshaw TS. Spinal fusion augmented by Luque- rod segmental instrumentation for neuromuscular scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1989; 71-A (1): 32-44.
11. Brown J, Swank S, Matta J, Barras DM. Late spinal deformity in quadriplegic children and adolescents. *J Pediatr Orthop* 1984; 4 (4): 456-461.
12. Brown JC, Zeller JL, Swank SM, Furumasu J, Warath SL. Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy. *Spine* 1989; 14 (7): 763-770.
13. Bullmann WA, Dormans JP, Ecker ML, Drummond DS. Posterior spinal fusion for scoliosis in patients with cerebral palsy: a comparison of luque rod and unit rod correction. *J Pediatr Orthop* 1996; 16 (3): 314-323.
14. Camp JF, Caudle R, Ashman RdD, Roach J. Immediate complications of Cortel-Dubousset instrumentation to the sacro-pelvis: a clinical and biomechanical study. *Spine* 1990; 15 (9): 932-941.
15. Cassidy C, Craig C, Perry A, Karlin LI, Goldberg MJ. A reassessment of spinal stabilization in severe cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1994; 14 (6): 731-739.
16. Chambers HG, Weinstein CH, Mubarek SJ, Wenger DR, Silva PD. The effect of valproic acid on blood loss in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1999; 19 (6): 792-795.
17. Cotrel Y, Dubousset J, Guillaumat M. New universal instrumentation in spinal surgery. *Clin Orthop Relat Res* 1988; 227: 10-23.
18. DiCindio S, Theroux M, Shah S, Miller F, Dabney K, Brilin RP, Schwartz D. Multimodality monitoring of transcranial electric motor and somatosensory-evoked potentials during surgical correction of spinal deformity in patients with cerebral palsy and other neuromuscular disorders. *Spine* 2003; 28 (16): 1851-1856.
19. Ecker M, Dormans J, Schwartz D, Drummond DS, Bulman WA. Efficacy of spinal cord monitoring in scoliosis surgery in patients with cerebral palsy. *J Spinal Disord* 1996; 9 (2): 159-164.
20. Evans PM, Evans SJ, Alberman E. Cerebral palsy: why we must plan for survival. *Arch Dis Child* 1990; 65 (12): 1329-1333.
21. Galasko CS, Delaney C, Morris P. Spinal stabilization in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg* 1992; 74-B (2): 210-214.
22. Hensinger RN, MacEwen GD. Spinal deformity associated with heritable neurological conditions: spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia, and Charcot-Marie-Tooth disease. *J Bone Joint Surg* 1976; 58 (1): 13-24.



23. Hopf CG, Eysel P. One-stage versus two-stage spinal fusion in neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 9 (4): 234-243.
24. Hsu JD. The natural history of spine curvature progression in the nonambulatory Duchenne muscular dystrophy patient. *Spine* 1983; 8 (7): 771-775.
25. Huang MJ, Lenke LG. Scoliosis and severe pelvic obliquity in a patient with cerebral palsy. Surgical treatment utilizing halo-femoral traction. *Spine* 2001; 26 (19): 2168-2170.
26. Hunsacker R, Fulkerson P, Barry F, Lewis RP, Leier CV, Unverferth DV. Cardiac function in Duchenne's muscular dystrophy: Results of a 10-year follow-up study and noninvasive tests. *Am J Med* 1982; 73(2): 235-238
27. Jevsevar D, Karlin L: The relationship between preoperative nutritional status and complications after an operation for scoliosis in patients who have cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1993; 75 (6): 880-884.
28. Kimler DD. The role of exercise in neuromuscular disease. *Phys Med Rehabil Clin North Am* 1998; 9 (1): 115-125.
29. Lipton GE, Miller F, Dabney KW, Altiock H, Bachrach SJ. Factors predicting postoperative complications following spinal fusions in children with cerebral palsy. *J Spinal Disord* 1999;12 (3): 197-205.
30. Lonstein JE, Beck K. Hip dislocation and subluxation in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1986; 6 (5): 521-526.
31. Lonstein J, Renshaw T. Neuromuscular spine deformity. *AAOS Inst Course Lect* 1987; 36: 285-304.
32. Lonstein J. Cerebral palsy. In: Weinstein S (Ed.), *The Pediatric Spine*. Raven Pres., New York, 1994; pp: 977.
33. Lostein JE. Neuromuscular spinal deformities. In Weinstein S (Ed.), *The Pediatric Spine*. Lippincott, Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001; pp: 789-796.
34. Luque E: Segmental spinal instrumentation for correction of scoliosis. *Clin Orthop Relat Res* 1982; 163: 192-198.
35. Majid ME, Muldowny DS, Holt RT. Natural history of scoliosis in the institutionalized adult cerebral palsy population. *Spine* 1997; 22 (13): 1461-1466.
36. Marsh A, Edge G, Lehovsky J. Spinal fusion in patients with Duchenne's muscular dystrophy and low forced vital capacity. *Eur Spine J* 2003; 12 (5): 507-512.
37. Mayfield JK, Erkkila JC, Winter RB: Spine deformity subsequent to acquired childhood spinal cord injury. *J Bone Joint Surg* 1981; 63-A (9): 1401-1411.
38. McCall RE, Hayes B. Long-term Outcome in Neuromuscular Scoliosis Fused Only to Lumbar 5. *Spine* 2005; 30 (18): 2056-2060.
39. McCartney N, Moroz D, Garner SH, McComas AJ. The effects of strenght training in patients with selected neuromuscular disorders. *Med Sci Sports Exerc* 1988; 20 (4): 362-368.
40. McCarthy RE. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am* 1999; 30 (3): 435-449.
41. McCarthy R, Bruffett W, McCullough F. S-rod fixation to the sacrum in neuromuscular spinal deformities. *Clin Orthop Relat Res* 1999; 364: 26-31.
42. McDonnell MF, Glassmann SD, Dimar JR, Puno RM, Johnson JR. Perioperative complications of anterior procedures on the spine. *J Bone Joint Surg* 1996; 78-A (6): 839-847
43. Miladi LT, Ghanem IB, Draoui MM, Zeller RD, Dubousset JF. Iliosacral screw fixation for pelvic obliquity in neuromuscular scoliosis: along-term follow-up study. *Spine* 1997; 22 (15): 1722-1729.
44. Miller A, Temple T, Miller F. Impact of orthoses on the rate of scoliosis progression in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1996; 16 (3): 332-335.



45. Morris P. Duchenne muscular dystrophy: a challenge for the anaesthetist. *Pediatr Anaesth* 1997; 7 (1): 1-4.
46. Mullen JL, Gertner MH, Buzby GP, Goodhart GL, Rosato EF. Implications of malnutrition in the surgical patient. *Arch Surg* 1979; 114 (2): 121-125.
47. O'Brien J, Bwyer A, Hodgson A: Paralytic pelvic obliquity: Its prognosis and management and the development of a technique for full correction of the deformity. *J Bone Joint Surg* 1975; 57-A (5): 626-631.
48. O'Brien T, Akmakjian J, Ogin G, Eilert R. Comparison of one-stage versus two-stage anterior / posterior spinal fusion for neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1992;12 (5): 610-615.
49. Olafsson Y, Saraste H, Al-Dabbagh Z. Brace treatment in neuromuscular spine deformity. *J Pediatr Orthop* 1999; 19 (3): 376-379.
50. Peelle MW, Lenke LG, Bridwell KH, Sides B. Comparison of pelvic fixation techniques in neuromuscular spinal deformity correction: Galveston rod versus iliac and lumbosacral screws. *Spine* 2006; 31 (20): 2392-2398.
51. Piggott H. The natural history of scoliosis in myelodysplasia. *J Bone Joint Surg* 1980; 62-B (1): 54-58.
52. Powell ET 4th, Krenkel WF 3rd, King HA, Lagrone MO. Comparison of same-day sequential anterior and posterior spinal fusion with delayed two-stage anterior and posterior spinal fusion. *Spine* 1994; 19 (11): 1256-1259.
53. Saito N, Ebara S, Ohotsuka K, Kumeta H, Takaoka K. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet* 1998; 351 (6): 1687-1692
54. Seneran H, Shah SA, Glutting JJ, Dabney KW, Miller F. The associated effects of untreated unilateral hip dislocation in cerebral palsy scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2006; 26 (6): 769-772.
55. Shook J, Lubicky J. Paralytic scoliosis. In: Bridwell K, DeWald R (eds), *The Textbook of Spinal Surgery*. Lippincott-Raven, Philadelphia, 1997; pp: 839.
56. Shufflebarger HL, Grimm JO, Bui V, Thomson JD. Anterior and posterior spinal fusion: staged versus same day. *Spine* 1991;16 (8): 930-933.
57. Soudon P, Hody JL, Bellen P. Preoperative cardiopulmonary assessment in the child with neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 9 (4): 2229-2233.
58. Takeshita K, Lenke LG, Bridwell KH, Kim YJ, Sides B, Hensley M. Analysis of patients with nonambulatory neuromuscular scoliosis surgically treated to the pelvis with intraoperative halo-femoral traction. *Spine* 2006; 31 (20): 2381-2385.
59. Teli M, Elsebaie H, Biant L, Noordeen H. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion. *J Spinal Disord Tech* 2005; 18 (5) :430-438.
60. Thometz JG, Simon SR. Progression of scoliosis after skeletal maturity in institutionalized adults who have cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1988; 70-A (9): 1290-1296.
61. Tokala D, Lam KS, Freeman B, Webb JK. Is there a role for selective anterior instrumentation in neuromuscular scoliosis ? *Eur Spine J* 2007; 16 (1): 91-96.
62. Tsirikos AI, Chang W, Dabney KW, Miller F. Comparison of one-stage versus two stage anteroposterior spinal fusion in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis. *Spine* 2003; 28 (12): 1300-1305.
63. Veldhuizen AG, Wever DJ, Webb PJ. The aetiology of idiopathic scoliosis: biomechanical and neuromuscular factors. *Eur Spine J* 2000; 9 (3): 178-184.
64. Vialle R, Delecourt C, Morin C. Surgical treatment of scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy: the influence of intraoperative traction. *Spine* 2006; 31 (13): 1461-1466.

65. Vitale MG, Levy DE, Moskowitz AJ, Gelijs AC, Spellmann M, Verdisco L, Roye DP. Capturing quality of life in pediatric orthopaedics: two recent measures compared. *J Pediatr Orthop* 2001; 21 (5): 629-635.
66. Westerlund LE, Gill SS, Jarosz TS, Abel MF, Blanco JS. Posterior only unit rod instrumentation and fusion for neuromuscular scoliosis. *Spine* 2001; 26 (18): 1984-1989.
67. Whitaker C, Burton DC, Asher M. Treatment of selected neuromuscular patients with posterior instrumentation and arthrodesis ending in with lumbar pedicle screw anchorage. *Spine* 2000; 25 (18): 2312-2318.
68. Wimmer C, Wallnöfer P, Walochnick N, Krismer M, Saraph V. Comparative evaluation of Luque and Isola instrumentation for treatment of neuromuscular scoliosis. *Clin Orthop Relat Res* 2005; 439: 181-192
69. Yazıcı M, Asher MA, Hardacker JW. The safety and efficacy of Isola-Galveston instrumentation and arthrodesis in the treatment of neuromuscular spinal deformity. *J Bone Joint Surg* 2000; 82-A (4): 524-543.