

İleri Yaşta Semptom Veren Bir Gerilmiş Kord Sendromu Olgusu (Tethered Kord Sendromu) / Tethered Cord Syndrome Symptomatic with Advanced Age

Ayşın Kısabay,¹ İbrahim Aydoğdu,¹ Taşkın Yurtseven,² Sertaç İşlekel,² Tuncer Turhan,² Önder Akyürekli¹

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji,¹ Nöroşirürji² Anabilim Dalı, İZMİR

ABSTRACT

Cord Syndrome Symptomatic with Advanced Age

Background: Tethered cord syndrome is one of the embryogenic midline defect known as spinal dysraphism of the conus medullaris. Tethered cord is characterised with abnormally low conus medullaris, thick filum terminale and progressive paraparesis and sphincter dysfunction. Tethered cord is found below normal level of spinal cord. The initial symptoms are generally presented between ages of 5-15 and they are rarely seen in adult patients.

Case report: 63 year-old female patient suffering from paraparesis and sphincter dysfunction admitted to our clinic duration of the symptoms was five months and increased with progressively. Tethered cord syndrome was diagnosed with clinical and radiological findings and then she was operated.

Conclusion: In paraparetic patients with upper and lower motor neuron findings, tethered cord syndrome should be considered in differential diagnosis.

Key words: Tethered cord syndrome, paraparesis, magnetic resonance imaging

ÖZET

Bilimsel Zemin: Tethered kord sendromu (TKS); konus medullarisin spinal disrafizm olarak bilinen embriyolojik hat defektlerindedir. Anormal düşük konus medullaris, filum terminalede kalınlaşma ve progresif paraparezi ve sfinkter kusuru ile karakterizedir. Gergin omurilik, normal seviyenin daha altında yer alır. Başlangıç semptomları genellikle 5-15 yaş arasında olup erişkinlerde nadiren görülmektedir.

Olgu: 63 yaşında bayan olgu, yürüme güçlüğü ve sfinkter kusuru nedeni ile başvurdu. 5 ay öncesine kadar semptom tanımlamayan paraparetik olguda klinik ve radyolojik inceleme sonuçları ile tethered kord sendromu tanısı konularak opere edildi.

Sonuç: Paraparezi kliniği mevcut; birinci ve ikinci motor nöron tutulumu olan olgularda ayırıcı tanıda tethered kord sendromu da düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Tethered kord sendromu, paraparezi, manyetik rezonans görüntüleme

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Doç. Dr. İbrahim Aydoğdu, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı ,
35100 Bornova, İzmir
Tel: 0232 388 09 80 Faks: 0232 388 09 80 iaydog@med.ege.edu.tr

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 21.04.2005

Revizyon İsteme Tarihi/Sent for Revision: 25.04.2005

Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 16.06.2005

GİRİŞ

Tethered kord sendromu (TKS); konus medullarisin spinal disrafizm olarak bilinen embriyolojik orta hat defektlerindedir. Anormal düşük konus medullaris, filum terminalede kalınlaşma ve progresif paraparezi ve sfinkter kusuru ile karakterizedir.⁽¹⁾ Başlangıç semptomları genellikle 5-15 yaş civarındadır. Erişkinlerde nadiren görülür. Yaklaşık olarak % 40 vakada lumbosakral bölgeye lokalize ağrı ilk semptomdur. Özellikle çocukluk döneminde enürezis, ayak deformiteleri, pedal ülserler, skolyoz, ortopedik deformiteler, alt ekstremitelerde progresif nörolojik defisitler görülmektedir.⁽²⁾ Gergin omurilik, normal seviyesinin daha altında yer alır. Bununla birlikte spinal kanalın değişik bölgelerindeki patolojiler eşlik edebilir. Birlikte sık görülen anomaliler; intraspinal ya da subkutan lipom, meningomyelosele, diastomatomyeli ve siringomyelidir. Myelosistosel, nöroenterik kist, dermoid kist, spina bifida okulta, nöroektodermal appendiks, dermal sinüs birlikteliği de bildirilmiştir. Ciltte kapiller telenjektazi, hiper-trikozis, subkutan lipom, orta hatta renk değişikliği olabilir.^(2,3,4)

Tanıda temel görüntüleme yöntemi MRI'dir.^(5,6)

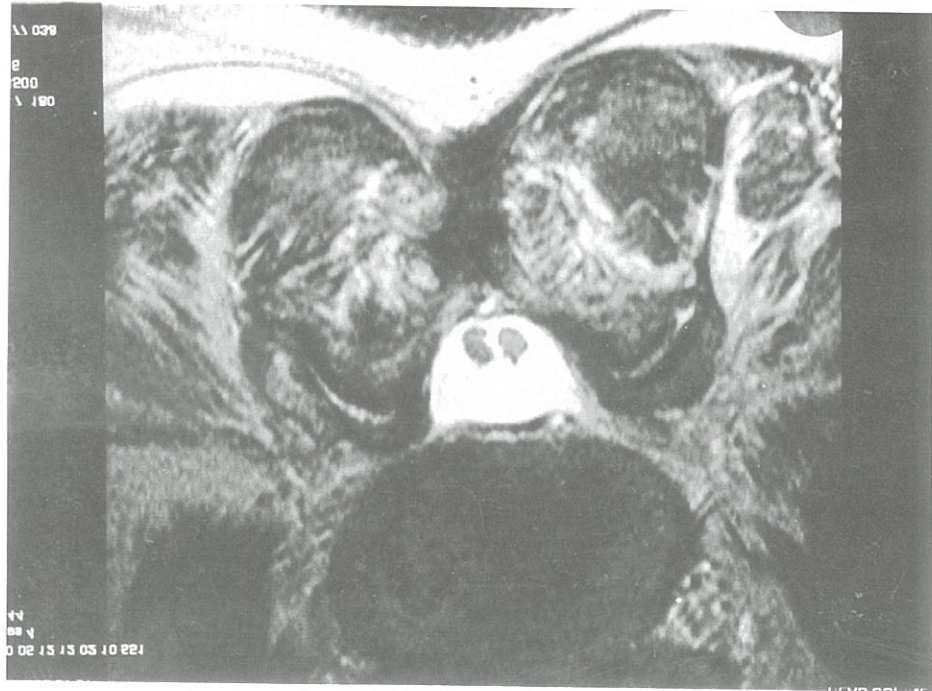
Normalde spinal kord Lomber 1 seviyesinde sonlanır, filum kalınlığı ise 1-1,5 mm civarındadır. Spinal disrafizimli hastalarda MRI görüntülemesi ile kordun, bu seviyenin altında ve filumda kalınlaşma (>2mm) ile karakterize olduğu görülür.⁽⁷⁾ Direkt grafi, beraberindeki konjenital anormallikleri (spina bifida okulta, füzyon yapmış vertebra ya da hemivertebra) ortaya çıkarabilir.

Diastomatomyeli; spinal kordun sıklıkla fibröz kıkırdak veya kemik çıkıntı ile ayrılması şeklinde görülür. Sıklıkla kalın filum terminale ile birlikte bulunur. Yarı omurilik, çıkıntının distalinde her zaman birleşmez (diplomyeli).⁽⁵⁾

Olgu:



Resim 1. Gerilmiş kordun sakral düzeye kadar varlığı görülmektedir.



Resim 2. Spinal kordun omuriliğin ortadan ikiye ayrı bir biçimde devam ettiği görülmektedir.

H.F. 63 yaşında bayan, son beş aydır bel ağrısı ve yürüme güçlüğü yakınması ile başvurdu. Beş ay önce başlayan yakınmaları progresif seyretmiş ve son dönemde desteksiz yürüyemez hale gelmişti. Bu nedenle ilk kez doktora başvuran olgunun aynı zamanda sık sık idrara çıkma ve yetişememe şeklinde inkontinans yakınması da mevcuttu. Öz ve soygeçmişinde bilinen hastalık öyküsü yoktu.

Nörolojik bakıda; kraniyel sinir ve üst ekstremitelerde özellik saptanmadı. Alt ekstremitelerde solda belirgin olmak üzere paraparezi saptandı (3/5 düzeyinde kas gücü). Babinski bilateral pozitif idi ve alt ekstremitelerde kas tonusu ılımlı artmıştı. Solda düşük ayak ve krural atrofi mevcuttu. Solda aşil refleksi kayıptı. Altta vibrasyon duyusunda azalma vardı. Fizik bakıda alt lomber bölgede hipertrikotik nevüs saptandı.

Rutin biyokimya, hemogram, B12, folik asit, normal sınırlarda idi. Enfeksiyöz, malignite, romatolojik hastalıklarla uyumlu patoloji saptanmadı. Torakolomber MRI' da, konusun sakral bölgeye kadar uzandığı, sakral 1-2 seviyesinde kordun kemik bir çıkıntı ile ayrık olduğu ve ikili omurilik şeklinde devam ettiği (diastomatomyeli, diplomyeli) ve sakral 1-2 seviyesinde posterior kemik yapılarında spina bifida ile uyumlu birleşme kusuru olduğu ve filum terminalenin kalınlaştığı saptandı (Resim 1,2). İki yönlü lumbosakral grafide lomber 4-5 füzyon defekti izlendi. Lomber 5 vertebra sakralize idi. SEP' de fasciculus grasiliste bilateral ileti yavaşlaması mevcuttu. EMG' de motor sinir iletim hızları ve amplitüdüleri normal, üst ekstremitelerde duysal potansiyel amplitüdüleri alt sınırdan saptandı. İğne EMG' de alt ekstremitelerde solda belirgin kronik nörojenik MÜP değişiklikleri saptandı.

Bütün bu bulgularla olguda tethered kord sendromu tanısı konuldu ve opere edildi.

Operasyonda dermal sinüsün dural sak'ın alt ucuna kadar devam ettiği, sakral 3 seviyesinde kemik spikülün posteriordan anteriora uzandığı, çift dura ve çift omuriliğin bu seviyeye kadar devam ettiği

görüldü. Kemik spikül eksize edildi. Distalde kalın olan filum terminale kesilerek serbestleştirildi. Ayrıca paramedian dorsal kökler kesilerek omurilik serbestleştirilmeye çalışıldı.

Operasyon sonrasında hastanın paraparezisinde kısmen gerileme ve idrar inkontinansında azalma oldu.

TARTIŞMA

Tethered kord spinal disrafizmi bulunan hastalarda en sık rastlanan patolojik durumdur. Spinal disrafizm; tethered kord, lumbosakral lipoma, lipomeningomyelosel ve yapışık filum terminale gibi çeşitli patolojik ve klinik durumlardan oluşmaktadır.

Erişkinlerde nadiren bildirilmiştir. Sırt ağrısı, motor güçsüzlük, ayaklarda trofik ve sensoriyel değişiklikler, iskelet deformiteleri ve ürolojik semptomlar ile ortaya çıkabilir.^(1,8,9) Erişkin başlangıçlı olgularda ağrı ve parestezik yakınmalar daha sıktır, çocuklarda ise sfinkter bozuklukları ayak deformiteleri ve deri bulguları daha belirgindir.⁽²⁾ Yeni semptomların, özellikle ağrının gelişmesi veya semptomların belirginleşmesi tıbbi yardım almaya sevk etmektedir.⁽¹⁰⁾

Erişkin yaşta tanı konulan olgular Mclone ve ark⁽¹¹⁾ tarafından 3 gruba ayrılmıştır. 1) gizli kalmış fakat kutanöz bulgusu olan ve atlanmış vakalar 2) kutanöz bulgusu olmayan gerçek gizli disrafizmi olan, adolesan ve erken erişkinlikte nörolojik, ortopedik ve ürolojik semptom veren olgular 3) TKS nedeniyle opere olmuş ve progresyon riski olan grup. Bizim olgumuz deri bulgusunun olması ve geç tanı alması nedeniyle Mclone göre 1. gruba girmektedir.

Spinal disrafizm insidansı bilinmemektedir ve bazı hastaların erişkin döneme kadar asemptomatik kalması olasıdır. Belli bir yaştan sonra ya da presipitan bir faktör sonrası hastalar semptomatik hale gelmeye başlamaktadır. Erişkin yaşta başlayan olgularda, trafik kazası, doğum, travma, spondilozis, aşırı egzersizin tabloyu ortaya çıkartabileceği bildirilmiştir.⁽²⁾ Konjenital

patolojinin ileri yaşta belirgin hale gelmesinin mekanizması ile ilgili olarak gerilmiş spinal kordun mikrotravmalara maruz kalması, mitokondriyal oksidatif metabolizma bozukluğu, kan akımında bölgesel azalma gibi etkenlerin rol oynadığı ve progresif nörolojik disfonksiyona neden olduğu ileri sürülmüştür.^(12,13) Olgumuzda akut tetikleyici faktör saptanmamasına karşın yaşa bağlı dejeneratif-spondilitik değişikliklerin tabloyu ortaya çıkarması olasıdır.

Erişkinlerde profilaktik cerrahi girişiminin gerekli olup olmadığı veya ne zaman yapılacağı tartışma konusudur. Yapılan çalışmalar sonucunda olgularda yaşın artışı ile birlikte nörolojik defisitlerin geliştiği ve bu olgularda cerrahi girişimin faydalı olacağı sonucuna varılmıştır.⁽¹⁴⁾ Operasyon sonrası olguların %23'ünde klinik bulgularda düzelme olduğu, %58'inin durumunun stabil kaldığı bildirilmiştir.⁽¹⁵⁾ Operasyon sonrası en az etkinin sfinkter fonksiyonları üzerine olduğunu ve %80'e varan olguda sfinkter sorunlarının devam ettiğini bildiren çalışmalar vardır.^(3,10,16,17) Erişkinlerle ilgili bazı çalışmalarda erken dönemde cerrahi tedavi gören hastalarda prognoz daha iyi olduğu vurgulanmıştır. Operasyon sonrası 25 olgunun 10'unda iyileşme, 6'sında nörolojik tabloda stabilizeleşme ve 9'unda ileriki yıllarda progresyon görüldüğü belirtilmiştir.⁽¹⁸⁾ Bunun yanısıra %80 oranında iyileşme bildiren çalışmalar da vardır.⁽¹⁹⁾ Tüm bu sonuçlarla erken dönemde profilaktik cerrahi önerilmiştir.

Opere edilen erişkin olgularda başlangıç semptomu ve nörolojik bulgular ile postoperatif yarar arasında ilişki kurmak zordur. Bu konuda genel fikir sfinkter kusurlarının daha zor düzeldiği yönündedir.^(2,20) Motor kayıpların ve duysal semptomların sonuçları ise tartışmalıdır. Buna karşılık cerrahi sonrası genelde ağrı yakınmasında belirgin yarar sözkonusudur.^(10,17) Genel olarak uygulanan operasyonların nörolojik defisitini ilerlemesini engellediği için özellikle çocuklarda faydalı olduğuna inanılmaktadır.⁽²⁰⁾ Erişkinlerde juvenil veya natal başlangıçlı olgulara göre daha belirgin iyileşme olduğunu belirten çalışmalar da mevcuttur.⁽²¹⁾ Olgumuz operasyondan kısmen yarar görmüştür,

destek ile yürüyebilir hale gelmiştir. Olası ileri yaşta ve motor bulgularla semptom vermesi cerrahiden yararlanma şansını azaltmış olabilir.

Tethered kord sendromu daha çok çocuklarda görülmesine rağmen literatüre bakıldığında en ileri yaş başlangıçlı olgunun 70 yaşında olduğu görülmektedir.⁽²²⁾ Bizim olgumuzda da klinik tablo geç yaşta ortaya çıkmıştır. Yatışından beş ay öncesine kadar semptom vermeyen olguda tanıda spinal disrafizmi düşündürebilecek tek bulgu hipertrikotik nevüsün olmasıdır. Bu olgularda konjenital kutanöz ve ortopedik bulguların olması tablonun varlığını akla getirmelidir. Bu olgularda MRI yöntemi en uygun tanı aracıdır. Her ne kadar cerrahi konusunda farklı görüşler ve sonuçlar olmasına karşın progresif seyirli tablonun engellenmesi açısından cerrahi tedavi tek seçenek olarak görünmektedir. Sonuç olarak paraparezi kliniği mevcut; birinci ve ikinci motor nöron tutulumu olan olgularda ayırıcı tanıda tethered kord sendromu da düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Henry A, Tunkel R, Arbit E. et al. Tethered thoracic cord resulting from spinal cord herniation. Arch Phys Med Rehabil 1997 May; (78):530-3.
2. Akay K. M., Erşahin Y, Çakır Y. Tethered cord syndrome in adults. Acta Neurochir (Wien) 2000 142:1111-1115.
3. Patricia D. Fone, Jonathan M. Vapnek, Scott E. Litwiller et al. Urodynamic findings in the tethered spinal cord syndrome: Does surgical release improve bladder function? Journal of Urology February 1997;157; 604-609.
4. Kumar R, Singh SN. Spinal dysraphism:trends in nothern India. Pediatr Neurosurg. 2003 Mar;38(3):133-45.
5. Hamid S, Ross E, Walter M et al. Split spinal cord (Diastomatomyelia) Neurology, 2003 Feb11;60(3):491.
6. Vander Meulen WD, Hoving EW, Staal-Schreinemacher A, et al. Analsis of different treatment modalities of tethered cord syndrome. Childs Nerv Syst. 2002 Oct;18(9-10):513-7.
7. Pinto FC, Fontes RB, Leonhardt Mde C, et al. Anatomic study of filum terminale and its correlations with the tethered cord syndrome. Neurosurgery. 2002 Sep;51(3):725-9; discussion 729-30.
8. Kothbauer K, Seiler RW. Tethered spinal cord syndrome in adults. Nervenarzt 1997 Apr;68(4):285-91.
9. Sharif S, Allcutt D, Brennan P. Tethered cord syndrome recent clinical experience. J.Neurosurg 1997 Feb;11(1):49-51.
10. Iskandar BJ, Fulmer BB, Hadley MN et al. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults. Neurosurg 1998 Jun;88(6):958-61.
11. Mclone DG. The adult with a tethered cord: Clin Neurosurgery 1996;43;203-9.
12. Yamada S, Iacono RP, Andrade T, et al.Pathophysiology of tethered cord syndrome. Neurosurg Clin N Am. 1995 Apr;6(2):311-23.

-
13. Tani S, Yamada S, Knighton RS. Extensibility of the lumbar and sacral cord. Pathophysiology of the tethered spinal cord in cats. *Neurosurg.* 1987 Jan;66(1):116-23.
 14. Huttmann S, Krauss J, Collmann H, et al. Surgical management of tethered spinal cord in adults: report of 54 cases. *J.Neurosurg.* 2001 Oct;95(2 Suppl):173-8.
 15. Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K et al. Surgical treatment supposed natural history of the tethered cord with occult spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst* 1997 May 13(5):268-74.
 16. Giddens JL, Radomski SB, Hirsberg ED et al. Urodynamic findings in adults with the tethered cord syndrome. *J.Urol* 1999 Apr;161(4):1249-54.
 17. Gupta SK, Khosla VK, Sharma BS, Mathuriya SN, Pathak A, Tewari MK. Tethered cord syndrome in adults. *Surg. Neurol* 1999 Oct;52(4):362-9.
 18. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Rissi AC, Lapras C. Tethered cord syndrome in adults. *Neurochirurgie* 1998 April; 44(2):75-82.
 19. Erkan K, Unal F, Kiris T. Terminal syringomyelia in association with the tethered cord syndrome. *Neurosurgery* 1999 Dec;45(6): 1351-9.
 20. Satar N, Bauer SB, Shefner J et al. The effects of delayed diagnosis and treatment in patients with an occult spinal dysraphism. *J.Urol* 1995;154:754-8.
 21. Haro H, Komori H, Okawa A, et al. Long term outcomes of surgical treatment for tethered cord syndrome. *J Spinal Disord Tech.* 2004 Feb;17(1):16-20.
 22. Van Leeuwen R, Notermans NC, Vandertop WP. Surgery in adults with tethered cord syndrome: outcome study with independent clinical review. *J Neurosurg.*2001 Apr;94(2 Suppl):205-9.