

Olgu Sunumu

STIFFMAN SENDROMLU OLGUDA İKİ TARAFLI HUMERUS ANATOMİK BOYUN KIRIĞI VE OSTEONEKROZİS

Mehmet Kerem CANBORA¹, Atilla POLAT², Kemal GÖKKUŞ³, Mücahit GÖRGEÇ⁴

Özet:

Nöbet sonrası iki taraflı humerus anatomik boyun kırığı geçirilmesi ve sonrasında osteonekroz gelişmesi çok az görülen bir durumdur. Bu yazıda her iki omuz bölgesinde çukuk olmaksızın hareket kısıtlılığı ve ağrı ile başvuran, radyolojik değerlendirmesinde her iki humerus anatomik boyun kırığı tespit edilen ve çok kısa süre içinde her iki humerus başında osteonekroz gelişmiş olan 33 yaşında erkek hasta sunuldu. Tonik-klonik nöbetlerin eşlik ettiği "Stiffman sendromu" (SMS) tanısı konulan hastaya öncelikle sağ omuz için parsiyel protez uygulandı. Sol taraf için cerrahi planlanan hastada tekrarlayan nöbetler yeni bir girişime izin vermedi. Genel vücut katılığı ve sistemik sorunlar nedeniyle hasta kaybedildi. Belirgin travma ve dislokasyon olmayan anatomik boyun kırıklarının ayırıcı tanısında nöbetle ilişkili sendromlar göz önüne bulundurulmalıdır.

BILATERAL HUMERAL ANATOMICAL NECK FRACTURE AND OSTEONECROSIS IN PATIENT WITH STIFFMAN SYNDROME: A CASE REPORT

Abstract:

Bilateral humerus diaphysis fracture after a tonic clonic seizure is a rare condition. In this report we presented a 33 years old male patient admitted to emergency department with bilateral shoulder pain and after diagnostic workup patient was diagnosed as bilateral humeral head osteonecrosis caused by bilateral humeral anatomical neck fracture without dislocation. Patient was diagnosed as Stiffman Syndrome (SMS) with accompanying tonic clonic seizures and right shoulder was treated with partial shoulder prothesis. Recurrent seizures did not allow the surgical team to perform any surgical intervention for left shoulder. Patient died because of generalised stiffness and systemic diseases. Seizure related syndromes should always be kept in mind in patients with anatomical humeral neck fractures without a history of trauma or dislocation.

Key words: Stiff-Person Syndrome; Humeral Fractures

Giriş:

Belirgin travma hikayesi olmayan bilateral kırıklar farklı anatomik bölgelerde görülebilir. Çoğunlukla sebep epileptik nöbetler, daha az sıklıkla trav-

1. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

2. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

3. Özel Memorial Hastanesi, Antalya

4. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

ma ve elektrokonvulzif tedavidir¹. Bu kırıkların kasların kuvvetle kasılması ve karşılıklı etkileşimi sonucu oluştuğu kabul edilir. Literatürde nöbetle ilişkili vertebra, pelvis, femur boyun ve omuz bölgesi kırıkları daha önce bildirilmiş ve olası oluş mekanizmaları tartışılmıştır²⁻³⁻⁴. Anatomik humerus boyun kırıkları çok sık rastlanan kırıklar değildir. Sıklıkla osteonekroz ile sonuçlanır⁵⁻⁶. Osteonekroz eklemde ağrılı dejeneratif değişikliklere yol açar ve sonuçta prostetik rekonstrüksiyon ihtiyacı ortaya çıkar.

Bu yazıda tonik klonik kasılmalarla seyreden Stiffman sendromu tanısı almış iki taraflı anatomik boyun kırıklı bir olgu sunuldu. Parsiyel hemiarthroplasti ile iki farklı dönemde cerrahi tedavi planlanan hastanın genel durumunun izin vermesi üzerine diğer tarafa müdahale edilemedi. Olası oluş mekanizmaları eşliğinde bu çok nadir kırık tipi tartışıldı.

Olgu sunumu:

SMS tanısı ile takip edilen 33 yaşında erkek hasta tonik-klonik kasılma nöbeti sonrasında her iki omzunda ağrı ve hareketlerde kısıtlılık yakınmalarıyla başvurdu. Hasta hayatının herhangi bir döneminde nöbet geçirmemişti. Fizik muayenede humerus başlarında yaygın hassasiyet, sağda fazla olmak üzere her iki omuzda daha çok abduksiyon ve öne fleksiyon olmak üzere aktif ve pasif ağrılı hareket kısıtlılığı gözlemlendi. Motor fonksiyonlar ve nörovasküler muayene normaldi. Ancak her iki hareket paterni de hızlı ve ilerleyici bir şekilde azaldı. Radyografiler ile Neer sınıflamasına göre sağ omuz anatomik boyun kırığı ve yine sol omuzda olası geçirilmiş nöbet sonucu anatomik boyun kırığına bağlı gelişmiş osteonekrozis gözlemlendi. Grafilerde sol humeral başta sklerozis ve artiküler yüzde düzleşme şeklinde osteonekrozis gözleniyordu (Şekil 1). Çekilen bilgisayarlı tomografide (BT) lezyonun şekli ve boyutu ortaya konularak teşhis doğrulandı (Şekil 2). Omuz çıkığı kanıtına rastlanmadı. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) da her 3 planda da sağ humerus başı anatomik boyun kırığı ve sol humerus başı anatomik boyun kırığına sekonder Cruess tip III avasküler nekrosis (AVN) gözlemlendi⁷. İki ay içinde sağ omuzda dramatik ilerleyici şekilde deformasyon ve eklem yüzeyi kollapsı ile sonuçlanan Cruess tip IV AVN gelişti. Hastaya hareket açıklığı ve antiinflamatuvar tedaviden oluşan konservatif tedavi 10 hafta uygulandı ancak sağda daha fazla olmak üzere her iki omuzda şikayetler arttı ve radyolojik bulgular giderek kötüleşmesi üzerine cerrahi tedavi planlandı.

Genel anestezi altında deltopektoral yaklaşım ile girildi, humeral başın anatomik boyun seviyesinde kırık olduğu görüldü. Humeral baş ileri derecede kollabe ve asferik görünümde idi (Şekil 3). İntraoperatif olarak glenoidin intakt olduğu, kırık yapının erode olmadığı gözlemlendi. Değiştirilmesine gerek duyulmadı. Hemiarthroplasti sırasında humeral başın stabil ve fonksiyonel eklem hareket açıklığının sağlandığı görüldü.

Ameliyat sonrası takipte ekzersizler dışında hastaya ilk 6 hafta süresince omuz kol askısı kullanılmadı. Fizyoterapi 3. günden itibaren pendulum ve 3. hafta sonunda nazik pasif hareket açıklığı ekzersizleri şeklinde başlatıldı. Aktif hareket açıklığı ve nazik izometrik olmayan dirençli ekzersizler 6. haftadan sonra önerildi. Takipte 6. ayda sağ omuz 90° abduksiyon, 100° fleksiyon ve 40° ekstansiyon ağrısız hareket açıklığı elde edildi ancak bununla beraber sol omuzda ilerleyici kollaps ve deformasyon gelişti. Hastanın sol omuzu ile karşılaştırıldığında günlük aktivite için kabul edilebilir hareket açıklığı ve ağrısı vardı. Spontan kasılma dönemleri devam eden hastada lumbosakral bölgede spontan kırıklar gelişti. Genel katılık ve rijidite halinin devam etmesi nedeniyle sol omuz ameliyatı gerçekleştirilemeyen hasta sistemik sorunlar yüzünden kaybedildi.

Ameliyat sonrası takipte ekzersizler dışında hastaya ilk 6 hafta süresince omuz kol askısı kullanılmadı. Fizyoterapi 3. günden itibaren pendulum ve 3. hafta sonunda nazik pasif hareket açıklığı ekzersizleri şeklinde başlatıldı. Aktif hareket açıklığı ve nazik izometrik olmayan dirençli ekzersizler 6. haftadan sonra önerildi. Takipte 6. ayda sağ omuz 90° abduksiyon, 100° fleksiyon ve 40° ekstansiyon ağrısız hareket açıklığı elde edildi ancak bununla beraber sol omuzda ilerleyici kollaps ve deformasyon gelişti. Hastanın sol omuzu ile karşılaştırıldığında günlük aktivite için kabul edilebilir hareket açıklığı ve ağrısı vardı. Spontan kasılma dönemleri devam eden hastada lumbosakral bölgede spontan kırıklar gelişti. Genel katılık ve rijidite halinin devam etmesi nedeniyle sol omuz ameliyatı gerçekleştirilemeyen hasta sistemik sorunlar yüzünden kaybedildi.

Tartışma:

Stiffman sendromu (SMS) aksiyel ve ekstremite kaslarında ağrılı spazmlarla karakterize kronik bir hastalıktır^{8,9}. Hastalarda progresyon gösteren genel katılık ve rijidite hali başlıca bulgulardır. Tonik-klonik kasılmalar SMS da uzun kemiklerde fraktürlere ve çıkıklara neden olabilmektedir. Yine literatürde epileptik nöbet, travma ya da elektrik akımına kapılma sonucu posterior çıkıklar sık bildirilmiştir¹⁰. Posterior çıkık mekanizmasının dengelenmemiş kas kontraksiyonu olduğu düşünülmektedir¹¹. Çıkık sırasında humerus başının glenoid kenara (rim) çarpması sonucu identasyon (girinti-çökme) kırıkları sıklıkla bildirilmiştir¹². Bizim olgumuzda çıkık ve eklem yüzeyinde identasyon olmaksızın iki taraflı anatomik boyun kırığı olmuştur. Omuz çevresi kaslarının ani ve şiddetli

detli kasılması humerusun anatomik boyun kırığı ile sonuçlanabilmektedir. Olgumuzda yaralanma mekanizması tonik klonik kasılma sırasında internal ve eksternal rotatorların eşit şiddette kasılarak humerus başının glenoid eklem yüzeyine çarpması sonucu anatomik boyun kırılması şeklinde açıklanabilir. Olgumuzda kırıklarının farklı dönemlerde teşhis edilebilmesi nöbetlerin şiddetinin farklılığı ile açıklanabilir.

Proksimal humeral kırıklar osteonekroza yol açabilirse de en sık sebebi değildir¹³. Humeral başın osteonekrozunun en sık sebepleri kortikosteroid kullanımı ve travmadır⁷. Osteonekrozis humeral baş eklem yüzeyinde kollaps ve ağırlı dejeneratif değişikliklere neden olmaktadır.

Olgumuzda düz grafilerde sol omuzda belirgin düzleşme ve subkondral kollaps tespit edilmişken sağ omuzda sadece kistik değişiklikler gözlemlendi. Kemik iliği sinyal anormallikleri, çift-hat işareti ve subkondral kırık osteonekrozun MRG de görülen karakteristik bulgularıdır. Olgumuzda MRG kesitlerindeki değişiklikler bize sol omuzda evre IV ve sağ omuzda evre III osteonekrozis teşhisine ulaştırdı. Düz radyografiler ile MR görüntüleri arasında korelasyon (uyum) bulunamadı. Düz radyografi bulgularının daha ileri safhalarda anlamlı olmasına karşın MRG her evrede en duyarlı ve kabul gören teşhis aracıdır.

Omuz ekleminin yük taşınamaması nedeni ile olgumuzun sol omuz osteonekrozu diğer omzuna travma sonrası çekilen grafilerde açığa çıkmıştır. Hastaların yapısal bozulma oluşmadıkça asemptomatik kaldığı göz önüne alındığında kırık yada kollaps gibi komplikasyonlardan korunmak için erken teşhis gereklidir¹³. Bir literatürde teşhis ile replasman tedavisi arasında ortalama 9 ay bildirilmesine ve yine aynı literatürde osteonekrozisin klinik gidişinin olguların çoğunda şaşırtıcı şekilde selim seyretmesine karşın; olgumuzda prognoz dramatik kötüleşti ve yaklaşık 2 ay içerisinde humeral baş replasmanını gerektirdi. Bu dramatik kötüleşme varolan nörolojik hastalığın (SMS) seyri ile açıklanabilir⁷. Olgumuzun cruess evrelemesine göre yüksek evrede olması, humeral başın tutulumunun büyüklüğü, ağrı ve hareket kısıtlılığı cerrahi replasmanı zorunlu kılmıştır¹⁴.

Osteonekrozis omuz replasman cerrahisinin romatoid artrit, osteoartrit ve travmatik artrit kadar sık endikasyonu değildir^{15,16}. Osteonekrotik omu-

Şekil 1. Ameliyat öncesi sağ omuz radyografisi



Şekil 2. Ameliyat öncesi sağ omuz BT



Şekil 3. Humeral baştaki anatomik boyun kırığına bağlı kollaps ve asferiklik

za özgü cerrahi olgular oldukça sınırlıdır ve genellikle sonuçlar mükemmeldir^{17,18}. Olgumuzda sonucun literatürden farklı olmasının nedeni travma sonrası omuzun geç rekonstrüksiyonu ve SMS'nin ölümcül ilerleyişi olabilir. Sınırlı sayıda çalışmalarda da geç rekonstrüksiyonun travma sonrası omuzlarda sonuçları anlamlı derecede kötü etkilediği bildirilmiştir^{13,19,20}.

Bu yazıda tonik-klonik nöbet sonrası iki taraflı humerus proksimal anatomik boyun kırığı geçiren ve sonrasında osteonekrozis gelişen olgu sunulmuştur. Çıkık olmadan iki taraflı anatomik boyun kırığının varlığı ve kısa sürede osteonekrozisle sonuçlanması çok nadir görülebilen bir durumdur.

Sonuç olarak travma hikayesi net olmayan anatomik boyun kırıklarının ayırıcı tanısında epileptik nöbet ile ilişkili sendromlar göz önüne bulundurulmalıdır.

Referanslar:

1. Brackstone M, Patterson SD, Kertesz A. Triple "E" syndrome: bilateral locked posterior fracture dislocation of the shoulders. *Neurology* 2001;56:1403
2. Goost H, Kabir K, Wirtz D, Röhrig H, Burger C, Weber O. Z Orthop Unfall. 2009 Sep-Oct;147(5):567-9.
3. Grimaldi M, Vouaillat H, Tonetti J, Merloz P. Simultaneous bilateral femoral neck fractures secondary to epileptic seizures: treatment by bilateral total hip arthroplasty. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2009 Nov;95(7):555-7.
4. Mehlhorn AT, Strohm PC, Hausschildt O, Schmal H, Südkamp NP. Seizure-induced muscle force can cause lumbar spine fracture. *Acta Chir Orthop Traumatol Cech.* 2007 Jun;74(3):202-5.
5. Gerber C, Hersche O, Berberat C. The clinical relevance of posttraumatic avascular necrosis of the humeral head. *J Shoulder Elbow Surg.* 1998;7:586-590
6. Hertel R, Hempfing A, Stiehler M, Leunig M. Predictors of humeral head ischemia after intracapsular fracture of the proximal humerus. *J Shoulder Elbow Surg.* 2004 Jul Aug;13(4):427-33.
7. Hattrup SJ, Cofield RH. Osteonecrosis of the humeral head: relationship of disease stage, extent, and cause to natural history. *Shoulder Elbow Surg.* 1999 Nov-Dec;8(6):559-64.
8. Bastin A, Gurmin V, Mediawake R, Gibbs J, Beynon H. Stiff man syndrome presenting with low back pain. *Annals of the rheumatic disease* 2002;61:939-940.
9. Levy LM, Dalakas MC, Floeter MK. The stiff-person syndrome: an autoimmune disorder affecting neurotransmission of gamma-aminobutyric acid. *Ann Intern Med.* 1999; 131(7):522-530
10. Price DD, Wilson SR (2006) Dislocations, shoulder Available at: <http://www.emedicine.com/emerg/topic148.htm>.
11. Shaw JL (1971) Bilateral posterior fracture-dislocation of the shoulder and other trauma caused by convulsive seizures. *J Bone Joint Surg Am* 53:1437-1440.
12. Griffith JF, Antonio GE, Yung PS, Wong EM, Yu AB, Ahuja AT, Chan KM. AJR Prevalence, pattern, and spectrum of glenoid bone loss in anterior shoulder dislocation: CT analysis of 218 patients. *Am J Roentgenol.* 2008 May;190(5):1247-54.
13. Hattrup SJ, Cofield RH. Osteonecrosis of the humeral head: Results of replacement. *J shoulder Elbow surgery.* 2000 May-Jun;9(3):177-82.
14. Cruess RI. Experience with steroid-induced avascular necrosis of the shoulder and etiologic considerations regarding osteonecrosis of the hip. *Clin Orthop.* 1978; 130:86-93
15. Cofield RH. Indications and patient selection. In: Morrey BF, editor, *Joint replacement orthoplosh/*. New York: Church111 Livingstone, 1991 p. 407-17.
16. Neer CS, Watson KC, Stonton FJ. Recent experience in total shoulder replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1982;64A:319-37.
17. Amstutz HC, Thomas BJ, Kobo JM, Jinnoh RH, Dorey FJ. The DANA total shoulder arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1988;70A, 1:174-82.
18. Warren RF, Ronowot CS, Inglis AE. Total shoulder replacement. indications and results of the Neer nonconstrained prosthesis. In: Inglis AE, editor *American Academy of Orthopedic Surgeons Extremity* St Louis: CV Mosby; 1982. p 5667
19. Frich LH, Soiberg JO, Sneppen O. Shoulder orthoplasty in complex acute and chronic proximal humeral fractures. *Orthopedics* 1991;9:949-54.
20. Tonner MW, Cofield RH. Prosthetic orthoplasty for fracture and fracture-dislocations of the proximal humerus. *Clin Orthop* 1983-179.1:1628