



DOI: 10.14744/SEMB.2017.64936

Med Bull Sisli Etfal Hosp 2018;52(2):138-141

## Olgu Sunumu

# Spina Bifida Tanılı Bir Hastada Geç Dönemde Ortaya Çıkan Gergin Kord Sendromu: Olgu Sunumu

Mehmet Ağırman,<sup>1</sup> Merve Çalkın,<sup>1</sup> Fatma Zeynep Güngören,<sup>2</sup> Oğuz Durmuş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

### Özet

Gergin kord sendromu, kısa ve kalın bir filum terminale ile ilişkili olan klinik bir sendromdur. Konjenital ya da edinsel nedenlerle ortaya çıkabilmekte ve ilerleyici nörolojik kayıplara yol açabilmektedir. Tanıda öykü, fizik muayene, görüntüleme ve elektrofizyolojik testlerden faydalanılır.

Daha önceden spina bifida tanısı olan ve 1,5 yaşında pes ekinovarus nedeniyle opere olan 11 yaşındaki hasta sol ayak bileğinde ve diz çevresinde ağrı ve güçsüzlük şikayeti ile fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğimize başvurdu. Son 1 yıldır yürürken ayaklarında aksama, bacak kaslarında incelme ve ağrı şikâyetleri başlamış. Yapılan tetkiklerinde hastaya gergin kord sendromu tanısı konuldu. Büyüme çağındaki spina bifida tanılı hastaların gergin kord sendromu ve siringomyeli açısından takibi oluşacak komplikasyonların önlenmesi açısından önem kazanmaktadır.

**Anahtar sözcükler:** Gergin kord sendromu; siringomyeli; spina bifida.

Atıf için yazım şekli: "Ağırman M., Çalkın M., Güngören F.Z., Durmuş O. Late-Onset Tethered Cord Syndrome in a Patient with Spina Bifida: A Case Report. Med Bull Sisli Etfal Hosp 2018;52(2):138-141".

Gergin kord sendromu (tethered kord sendromu), spinal kordun gerilmesi ile ortaya çıkan klinik bir durumdur. Myelomeningosel, lipomyelomeningosel, diastometamyeli gibi nedenler gergin/kısa filum terminaleye sebep olabilirken, dermal sinüs, tümör, hemanjiom yada skar dokusu da gergin kord sendromuna sebep olabilir.<sup>[1,2]</sup> Klinikte yeni ortaya çıkan ve ilerleyici nörolojik bulgular ile kendisini gösterir. Doğumdan sonra ve erken çocukluk dönemlerinde ortaya çıkabileceği gibi ilerleyen yaşlarda da görülebilmektedir. Erişkin dönemde ortaya çıkan durumlarda ürolojik semptomlar ön plandadır.<sup>[3]</sup>

Siringomyeli, patogenezi tam olarak bilinmeyen, spinal kordda longitudinal kavitasyonlarla karakterize kronik bir

hastalıktır.<sup>[4]</sup> Klinikte daha çok ağrı, sıcaklık hissinde değişiklik gibi duyuşsal ağırlıklı semptomlarla bulgu vermesine rağmen birçok hastada rastlantısal olarak da bulunabilmektedir.<sup>[5]</sup> Bu yazıda alt ekstremitte güçsüzlüğü ile kliniğimize başvuran, gergin kord sendromu ve siringomyeli tanısı konan bir hasta sunulmuş ve mevcut literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

### Olgu Sunumu

On bir yaşında kız hasta, sol ayak bileğinde ve diz çevresinde ağrı ve güçsüzlük şikayeti ile fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğimize başvurdu. Daha önceden spina bifida tanısı olan ve 1.5 yaşında pes ekinovarus nedeniyle

**Yazışma Adresi:** Merve Çalkın, MD. İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, İstanbul, Turkey

**Telefon:** +90 506 290 41 27 **E-posta:** mervecalakin@hotmail.com

**Başvuru Tarihi:** 17.01.2017 **Kabul Tarihi:** 23.01.2017 **Online Yayınlanma Tarihi:** 29.05.2017

©Telif hakkı 2018 Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni - Çevrimiçi erişim [www.sislietfalthip.org](http://www.sislietfalthip.org)

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).



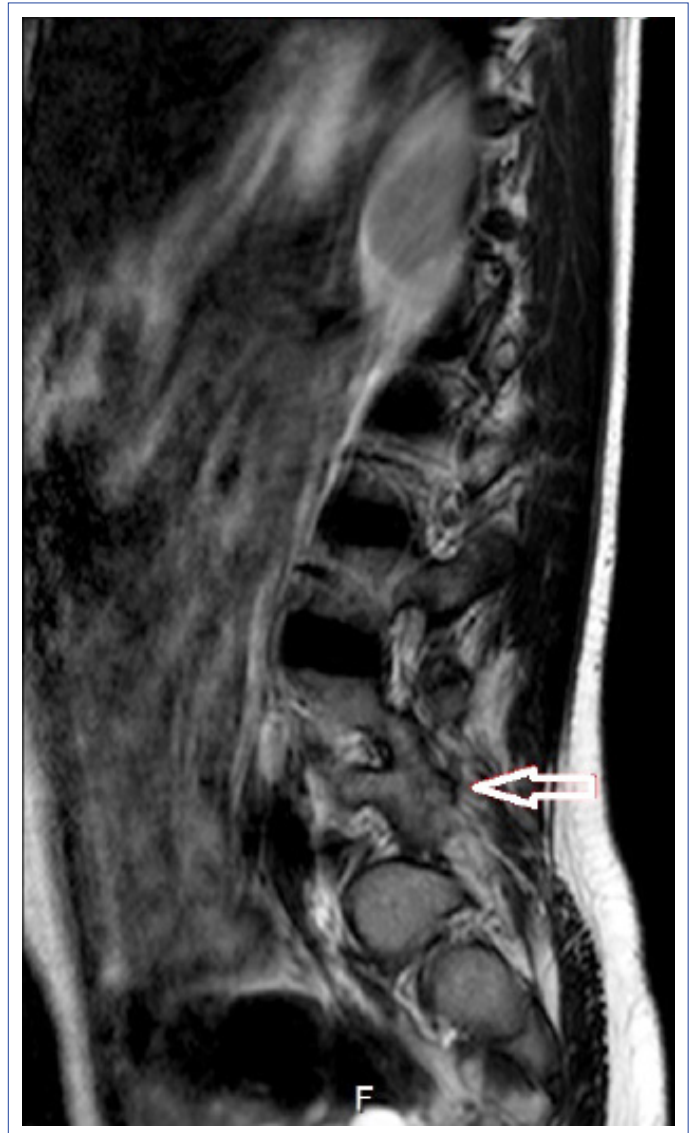
opere olan hastanın sonrasında ek bir problemi olmamış. Hastanın diğer motor gelişim başmakları normalmiş. Son 1 yıldır yürürken ayaklarında aksama, bacak kaslarında incelme ve ağrı şikâyetleri başlamış. Bilinen bir travması yokmuş. Fizik muayenesinde, eklem hareket açıklığı: plantar fleksiyon ve dorsifleksiyon 10°, motor muayenesinde kas gücü: eksternal hallucis longus 2/5, tibialis anterior (kontraktür nedeniyle tam olarak değerlendirilememekle birlikte) 3/5, gastrokinemius 3/5 olarak saptandı. Tibialis



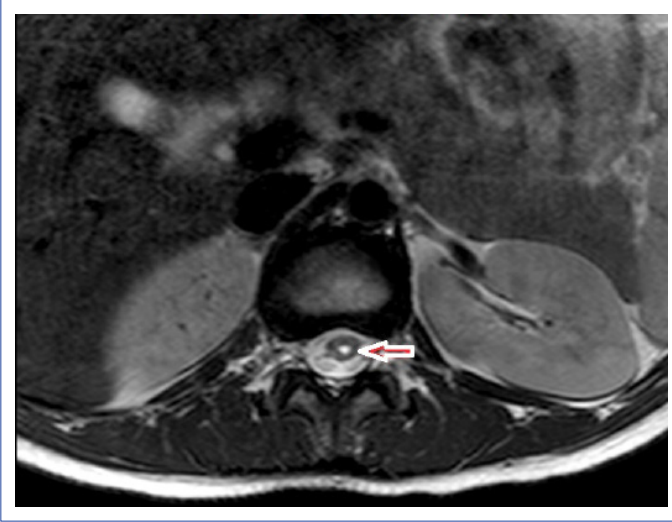
**Şekil 1.** Sagittal T2A MR kesiti. Spinal kord L3 vertebra inferior endplate düzeyinde sonlanmaktadır (düşük yerleşimli konuş medullaris-ok işareti).

anterior ve gastrokinemius kaslarında atrofi vardı. Duyu muayenesi normaldi ve hastada bilateral pes kavus mevcuttu. Yapılan lomber spinal Manyetik Rezonans (MR) incelemede, spinal kordun L3 vertebra inferior endplate düzeyinde sonlandığı (tethered kord) (Şekil 1), L4-L5 düzeyinde korpusta ve lateral posterior elemanlarda füzyon (Şekil 2) ve distal spinal kordda siringohidromyelik kavitezyon izlendi (Şekil 3). EMG'de, solda L5-S1-S2 düzeyinde ön boynuz tutulumu ile uyumlu (arka kök spinal ganglionunu da etkileyen) bulgular saptandı. Ürodinami, kraniyal MR görüntüleme ve SSEP (Somatosensory Evoked Potentials) incelemeleri normaldi.

Hasta beyin cerrahi kliniği ile görüşüldü ve gergin korda yönelik operasyon planlandı.



**Şekil 2.** Sagittal T1A MR kesiti. L4 ve L5 düzeyinde vertebra korpus ve posterior elemanlarında füzyon izlenmektedir (ok işareti).



**Şekil 3.** Sagittal T2A MR kesiti. Torakolomber alanda uzun segment sirinks kavitesi mevcuttur (ok işareti).

## Tartışma

Gergin kord sendromu, konjenital ya da edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi sonucu oluşur. Spinal görüntüleme tekniklerinin gelişmesi, omurilik gerilmesine bağlı ortaya çıkan belirtilerin sadece okült tip disrafizmlerle değil, tümör, travma, araknoidit, cerrahi sonrası meningesel ve meningomyelosel gibi anomalilerle ortaya çıkabileceğini de göstermiştir.<sup>[6]</sup> Çocukluk döneminde görülen gergin kord sendromunda deri belirtileri, motor kayıplar, ürolojik belirtiler, skolyoz gibi ilerleyici omurga deformiteleri daha sık görülürken, erişkinde perineal ve perianal ağrı, ürolojik belirtiler ve motor kayıplar ön plandadır.<sup>[7]</sup> Olgumuzda ilerleyici kas gücü kaybı, ağrı ve kas atrofilerinin gergin kord sendromunun klinik belirtileri olarak geliştiği düşünülmüştür. Tanıyı kesinleştirme ve olası bir periferik patolojiyi ekarte edebilmek için ileri tetkikler istenmiştir.

Gergin kord sendromlu hastalarda farklı elektrofizyolojik anormallikler görülebilir. Somatosensoryel uyarılmış yanıt incelemesinde kortikal yanıt latans anormallikleri izlenebilir. İğne elektromiyografi incelemesinde kronik nörojenik tutulumla uyumlu bulgular, sinir ileti incelemelerinde motor ünit aksiyon potansiyel amplitüde azalma ve H refleksi anormallikleri vardır.<sup>[8]</sup>

Siringomyeli, tek başına bir hastalık değil, spinal kord içinde uzunlamasına kistik boşlukların gelişmesi ve buna bağlı spinal kord kompresyonu oluşması sonucu nörolojik bulguların ortaya çıktığı kronik bir tablodur.<sup>[9]</sup> Travma, spinal tümör, kraniyoservikal yada intraserebral patolojinin eşlik etmediği olgular idiopatik siringomyeli olarak adlandırılır.<sup>[4]</sup>

Sıklıkla Chiari Tip 1 malformasyonu ile birliktelik gösterir.

Radyolojik tanıda intravenöz ve intratekal kontrastlı tomografi ve miyelografi gibi birçok yöntem kullanılabilir; ancak MR altın standarttır. Gergin kord sendromunda olduğu gibi, siringomyeli de kas güçsüzlüğü, parestezi, hiperestezi, dizestezi, non-radiküler segmental ağrı, analjezi veya anestezi gibi semptomlarla bulgu verebilir.<sup>[10]</sup> Olgumuzda sol ayak bileği ve diz çevresinde segmental ağrı şikayetlerinin güçsüzlükle birlikte olması siringomyeli ve gergin kord sendromlarının her ikisinin de kliniğe katkıda bulunabileceğini düşündürmektedir. Siringomyelideki elektrofizyolojik bulgular nonspesifiktir ve etkilenen kaslarda polifazik MÜP'ler, fibrilasyon, pozitif keskin dalgalar gözlenebilir. Duyusal sinir aksiyon potansiyelleri korunmuştur.<sup>[11]</sup> Bizim olgumuzda, her iki tibial ve peroneal sinir motor ileti çalışması normal bulundu. Sol yüzeysel peroneal sinir duysal aksiyon potansiyeli elde edilmedi. Sol sural sinir duysal aksiyon potansiyeli düşük amplitüdüldü bulundu. İncelenen diğer sinirlerin duysal ileti çalışmaları normaldi. İğne EMG'inde, sol L5/S1/S2 kök inervasyonlu kaslarda hafif seyrelme gösteren normal ve uzun süreli, polifazik, yüksek amplitüdüldü motor ünite potansiyelleri görüldü, akut denervasyon potansiyelleri izlenmedi. İncelenen diğer kaslar normal bulundu. Bu bulgular, solda L5/S1/S2 düzeyinde ön boynuz (arka kök spinal ganglionunu da etkileyen) tutulumu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Ek olarak spina bifida nedeniyle operasyon öyküsü olan hastamızda, MR görüntülemesinde gergin kord ve siringomyeli dışında eşlik eden patolojiye rastlanmadı ve hastaya operasyon planlandı.

## Sonuç

Sonuç olarak, spina bifida tanısı konan hastalarda klinik olarak sessiz bir dönemin olabileceği ve kronik dönemde medulla spinalisteki ek patolojilerin kliniğe olumsuz katkıda bulunabileceği akılda tutulmalıdır. Özellikle büyüme çağındaki spina bifida tanılı hastaların gergin kord sendromu ve siringomyeli açısından takibi oluşacak komplikasyonların önlenmesi açısından önem kazanmaktadır.

## Açıklamalar

**Bilgilendirilmiş onam:** Olgu sunumunun ve beraberindeki görüntülerin yayınlanması için yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

**Hakemli:** Dış bağımsız.

**Çıkar Çatışması:** Bildirilmemiştir.

**Yazarlık Katkıları:** Konsept – M.A., M.Ç.; Tasarım – M.A., M.Ç.; Kontrol – O.D.; Materyal – M.Ç., F.Z.G.; Veri toplama ve/veya işleme – M.A., M.Ç.; Analiz ve/veya yorumlama – M.A., O.D.; Kaynak taraması – M.Ç., F.Z.G.; Yazan – M.A., M.Ç.; Kritik revizyon – O.D., M.A.

## Kaynaklar

1. Yücesoy K, Özdemir N, Özer E, Mertol T, Arda MN. Tethered cord syndrome in adulthood. *J Neurol Sci Turk* 2001;18:1.
2. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain* 1976;2:145–55.
3. Erman T, Göçer Aİ, Tuna M, İldan F, Çetinalp E. The Tethered Cord Syndrome [Article in Turkish]. *Türk Nöroşir Derg* 2000;10:211–17.
4. Kastrup A, Nägele T, Topka H. Spontaneous resolution of idiopathic syringomyelia. *Neurology* 2001;57:1519–20.
5. Roser F, Ebner FH, Sixt C, Hagen JM, Tatagiba MS. Defining the line between hydromyelia and syringomyelia. A differentiation is possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies. *Acta Neurochir (Wien)* 2010;152:213–9.
6. Düz B, Gocmen S, Secer HI, Basal S, Gönül E. Tethered cord syndrome in adulthood. *J Spinal Cord Med* 2008;31:272–8.
7. Tatlı M, Güzel A, Karadağ Ö. The Tethered Cord Syndrome: Review. *CÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2004;26:149–52.
8. Oz O, Ulas UH, Duz B, Yucel M, Odabası Z. Electrophysiological Findings in Patients with Adult Tethered Cord Syndrome. *Turk Neurosurg* 2010;20:16–20.
9. Işık N. Chiary Malformation and Syringomyelia. *Türk Nöroşir Derg* 2013;2:185–94.
10. Karaveliođlu E, Eser O, Boyacı MG, Çelik B. Arnold-chiari malformation: Case discussion with literature. *Genel Tıp Derg* 2011;21:29–34.
11. Kim HJ, Tetreault LA, Massicotte EM, Arnold PM, Skelly AC, Brodt ED, et al. Differential diagnosis for cervical spondylotic myelopathy: literature review. *Spine (Phila Pa 1976)* 2013;15:78–88.