

Bel Ağrısı ile Prezente olan Copenhagen Sendromu: Olgu Sunumu

Copenhagen Syndrome Presenting with Low Back Pain: Case Report

Senem Şaş^{1*}, Fatmanur Aybala Koçak², Emine Eda Kurt², Hatice Rana Erdem², Figen Tuncay², Zeynep Karakuzu Güngör²

¹Ahi Evran Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon, Kırşehir, Türkiye

²Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kırşehir, Türkiye

ÖZET

Progresif non-infeksiyöz anterior vertebra füzyonu, Copenhagen Sendromu, spinal kordun nadir görülen erken çocukluk döneminde torakolomber kifoz ve hareket kısıtlılığı ile karakterize bir klinik durumdur. Nörolojik anormallikler nadirdir. Bu sendromun Scheurman hastalığı ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Bu yazıda 24 yaşında erkek hastada servikal ve lomber bölgede görülen Copenhagen sendromunun örneği sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Copenhagen sendromu, bel ağrısı, füzyon

ABSTRACT

Progressive non-infectious anterior vertebrae fusion, Copenhagen Syndrome, is a rare clinical condition that is characterized by thoracalomber kifosis and inability to move in early childhood. Neurologic abnormalities are observed rarely. This syndrome must be differed from Scheurman disease. This article presents an example of Copenhagen Syndrome -a patient with 24 years old -with cervical and lomber involvement.

Key Words: Copenhagen syndrome, low back pain, fusion

Giriş

Progresif non-infeksiyöz anterior vertebra füzyonu, Copenhagen Sendromu (CS), spinal kordun nadir görülen erken çocukluk döneminde torakolomber kifoz ve hareket kısıtlılığı ile karakterize bir klinik durumdur (1). Bu sendrom adını Kopenhag'dan yayınlanan 26 hastalık bir vaka serisinden alır (1). Progresif non-infeksiyöz anterior vertebral füzyon ilk kez 1931 yılında Mosenthal tarafından yayınlanmıştır (2). Nörolojik anormallikler nadirdir. Bu sendromun Scheurman hastalığı ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Progresif non-infeksiyöz anterior vertebra füzyonu erken çocukluk döneminde kifozla karakterize ve adolesan dönem boyunca hızlı ilerleyen bir hastalıktır (1,3). Burada 24 yaşında erkek hastada servikal ve lomber bölgede görülen CS'nin örneği sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Yirmi dört yaşında erkek hasta, torakolomber kifoz ve bel hareketlerinde ağrı ve kısıtlılık ile başvurdu. Öyküsünde on yaşında hastalık belirtilerinin başladığı ve on altı yaşına kadar giderek artış olduğu öğrenildi. Hasta ayrıca uzun süre yürümekle ve ayakta durmakla ortaya çıkan ve istirahatle hafifleyen, bel ve kaçada

ağrı ve hareket kısıtlılığı tarifliyordu. Servikal bölgede de ağrı ve hareket kısıtlılığı tanınıyordu. Ayrıca ekstremitelerde güçsüzlük, idrar ve gaita inkontinansı gibi semptomları yoktu. Gelişim süreçlerinin olağan seyrettiği öğrenildi. Özgeçmişinde 4 yıldır günde yarım paket sigara içme dışında bir özellik yoktu. Ailesinde benzer hastalık öyküsü bulunmamaktaydı. Fizik muayenesinde boyu 1.69 cm, ağırlığı 72 kg idi. Nörolojik muayene normal olarak saptandı. Boyun hareketleri goniometrik olarak fleksiyon 40° iç ve dış rotasyon hareketi sonu limitli ağırlıydı, ekstansiyon 35° torakolomber bölgede kifozu mevcuttu. Yürüme paterni antalgikti. Bel hareketleri goniometrik olarak fleksiyon 70° ekstansiyon 30° lateral fleksiyon 20° ve rotasyon 20° olarak ölçüldü. Sakroiliak kompresyon testleri negatifti. Radyolojik değerlendirmede direkt grafide T12-L1, L2-L3 ve C7-T1 vertebralarda parsiyel füzyon ve kifotik görünüm saptandı (Resim 1,2). Sakroiliak eklemler açıktı. Tüm batin ve genitoüriner sistemin ultrasonografik muayenesinde patoloji tespit edilmedi. Yapılan rutin biyokimya, tam kan, Sedimantasyon, C-Reaktif protein ve idrar tetkikleri normal sınırlardaydı. Klinik değerlendirme sonrası medikal tedavi ve bel ile boyuna yönelik egzersiz programı düzenlendi. Postür egzersizleri, eklem hareket açıklık egzersizleri, germe ve gevşeme



Resim 1. T12-L1, L2-L3 parsiyel füzyon.



Resim 2. C7-T1 parsiyel füzyon.

egzersizleri öğretildi. Hastanın üç hafta sonraki kontrolünde ağrı düzeyinde VAS (Vizüel Analog Skala) skoru ile azalma olduğu ve hareket kısıtlılığı yakınmalarında azalma saptandı. Olgunun üç ay sonraki kontrolünde ağrı ve hareket kısıtlılığı yakınmasında belirgin azalma olduğu gözlenirken, torakal kifozda belirgin bir değişiklik tespit edilmedi.

Tartışma

CS tanısı ilk kez Mosenthal (2) tarafından tanımlanmıştır. Bu tanı, anterior vertebral füzyonun karakteristik radyolojik görünümünün tespit edilmesi ve enfeksiyöz veya inflamatuvar spondilodiskitin dışlanması ile konulmaktadır (1).

CS'nin etyolojisi net olarak belli olmamakla birlikte talidomid embriyopatisinin neden olabileceği belirtilmektedir (2). Bizim olgumuzun talidomid ya da başka bir teratojenik etkene maruziyet öyküsü yoktu. Ancak olgumuzda bilemediğimiz bir teratojenik etkene maruziyet söz konusu olabilir.

Scheurmann hastalığı ayırıcı tanıda ilk olarak düşünülmelidir. Scheurmann hastalığından vertebra anteriorundaki düz osseöz ankilozun puberteden önce başlaması ile ayrılır. Scheurmann hastalığında ise ankiloz sadece erişkinlerde nadir olarak ortaya çıkmaktadır. Radyolojik olarak vertebra anteriorunda intervertebral diskin daralmış ve erozyona uğramış end platelerin birleşik görünümü tipiktir. CS'de bir veya daha fazla seviye etkilenmiş olabilir (1,3). Literatürde 19 vertebral seviyede anterior füzyon etkilendiği yayınlanmıştır (4). Koca ve ark. (5) ise T12-L2 arasında farklı varyasyon gösteren olgu sunumu yapmışlardır. Olgumuzda ise lomber seviyede iki,

servikalde bir seviyede tutulum mevcuttu.

Erken çocukluk döneminde bir kez füzyon tamamlandıktan sonra deformitenin stabil olduğu düşünülür (1). CS'de radyolojik değişikliklerin vertebral gövde ve platolarda düzensizlik geliştikten kısa bir süre sonra meydana geldiği düşünülmektedir (6). Diskin anterior kısmında daralma meydana gelir ve kemik ankilozu oluşana kadar ilerleme gösterir (6,7). Hughes ve ark. (6) ilk kez CS'e ait MR görüntülerini üç vakalık seride yayınlamışlardır. MR görüntüleme direk grafi görüntülerinden daha önce bulgu verir ki; anterior vertebralardaki ödemi gösterir. MR görüntüleme Copenhagen sendromunun prognozu hakkında net bilgiler vermez (6). Burada sunulan olgu MR çekirtmeyi kabul etmedi. Nörolojik anormallikler CS'de beklenmez (2). Olgumuzda da benzer olarak nörolojik defisit bulunmuyordu.

CS'de multi seviye tutulumunun kifoz gelişme riskini artırdığı düşünülmektedir (1). CS ile ilgili çok az sayıda uzun dönem takip çalışmaları bulunmaktadır ve bu çalışmalarda multi seviye tutulumu olan hastaların prognozu açık değildir. Copenhagen sendromu ile ilgili en geniş vaka serisi 26 çocukla yapılmıştır ve bu çalışmada hastaların %25.5-37.7'sinde kifoz gelişmiştir. Bu seride 26 hastanın hiç biri opere edilmemiştir (1). Olgumuz ise konservatif olarak tedavi edilerek opere edilmemiştir. CS tedavisi multidisiplinerdir. Tedavi bireye özgü olarak planlanmalıdır. Konservatif tedavi özellikle çocuklarda ve erken erişkin dönemde iyi bir seçenektir. Torako-lomber-sakral ortez kullanımının iskelet maturasyonu gelişmeden önce ve radyolojik olarak stabilizasyon gelişmeden evvel kullanımı tartışmalıdır (8). Cerrahi yaklaşım ise hızlı progresse olan ve non-operatif tedavide fayda göremeyen hastalarda alternatif olarak düşünülmelidir.

Sonuç olarak; CS'nin etyolojisi, doğal seyri, prognozu, konservatif tedavinin etkisi, cerrahi müdahalelerin sonucu ve kliniği hakkındaki bilgiler yeterli değildir. Bu konu ile ilgili geniş kapsamlı araştırmalara ihtiyaç vardır. Genç bireylerde torakal kifoz ve bel ağrısı varlığında CS düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Andersen J, Rostgaard-Christensen E. Progressive noninfectious anterior vertebral fusion. *J Bone Joint Surg Br* 1991; (73): 859-862.
2. Smith JRG, Martin IR, Shaw DG, Robinson RO. Progressive non infectious anterior vertebral fusion. *Skel Radiol* 1986; (15): 599-604.
3. Mosenthal. Angeborene kyphose. *Z Orthop Chir* 1931; 53: 111-113.
4. Malagelada F, Sewell MD, Fahmy A, Gibson A. Long-term clinical and radiological outcomes of Copenhagen syndrome with 19 affected levels: a case report. *Spine Journal* 2015; (15): 19-23.
5. Koca İ, Uçar M, Tutoğlu A, Demirkol A, Karakaş E. Farklı varyasyon gösteren Copenhagen Sendromu: Olgu sunumu. *Harran Univ Tıp Fak Derg* 2012; (3): 9: 126-129.
6. Hughes RJ, Saifuddin A. Progressive non-infectious anterior vertebral fusion (Copenhagen Syndrome) in three children: features on radiographs and MR imaging. *Skeletal Radiol* 2006; 35(6): 397-401.
7. Kharrat K, Dubousset J. Progressive anterior vertebral fusion in children (author's transl). *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1980; 66(8): 485-492.
8. Jenkinson C, Layte R. Development and testing of the UK SF-12. *Journal of Health Services Research*. 1997; (2): 14-18.