

FİZİKSEL TIP

POSTTRAVMATİK SİRİNGOMİYELİ : BİR OLGU SUNUMU

POSTTRAUMATIC SYRINGOMYELIA: A CASE REPORT

Meltem Dalyan MD*, Deniz Dülgeroğlu MD*, Ayşe Kaya MD*, Aytül Çakıcı MD*

* SB Ankara Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Merkezi

ÖZET

Posttravmatik siringomiyeli (PTS) spinal kord yaralanmasının (SKY) nadir görülen komplikasyonlarından biridir. PTS genellikle ağrı ve asendan dissosiyatif duyu kayıpları ile başlar. Olguların tamamına yakınında görülen bu bulgular dışında motor güçsüzlük artışı, derin tendon refleksleri kaybı, spastisite değişiklikleri, hipertansiyon, hiperhidrozis, Horner Sendromu, nöropatik eklem, hiporefleks mesane, ve bulber tutulum saptanabilir.

PTS spinal kord yaralanması olan kişinin özürüllük derecesini sekonder olarak artırabilir. Burada torakal 1-2 vertebra seviyeli inkomplet pararejik bir kişide yaralanmadan yaklaşık 3.5 yıl sonra gelişen ve 10-12 ayda ağır fonksiyonel kayıplara yolaçan PTS olgusu sunulmaktadır. SKY sonrasında ilk rehabilitasyon programı bitiminde ve bir yıl öncesine kadar fonksiyonel yönden günlük yaşam aktivitelerinde bağımsız, tek bastonla bağımsız uzun mesafe yürür ve merdiven iner çıkar durumda olan olgunun kliniğimize başvurduğunda tekerlekli iskemle seviyesinde tama yakın bağımlı ve ellerinde beceriksizlik olduğu görüldü. İnterosseal atrofi, yoğun spastisite ve SKY seviyesi üzerinde hiperhidroz saptandı. Dramatik ve hızlı ilerleyen motor kayıba rağmen PTS'nin en sık rastladığımız ağrı ve duyu kaybı bulguları yoktu. Magnetik rezonans görüntüleme C2-C7 seviyeleri arasında siringomiyeli belirlendi. Operasyon endikasyonu konulan olgu nöroşirürji kliniğine nakledildi. Bu olguda ileri derecede kas gücü kaybı, özürüllük artışı ve hatta C2 segmentine kadar uzanan kaviteyle siringomiyeli birlikte ağrı ve duyu kayıplarının olmayışı genel ve literatür bilgilerimizden farklılık göstermektedir. Burada dikkati çekilen spinal kord yaralanmalı kişilerin izleminde PTS'nin bazen gözönünde bulundurulmasıdır. PTS'nin erken tanı ve tedavisi özürüllüğün artmasına engel olacaktır.

Anahtar sözcükler: Spinal kord yaralanması, siringomiyeli, özürüllük

SUMMARY

Posttraumatic syringomyelia (PTS) is an uncommon late but a devastating complication of spinal cord injury (SCI). The clinical presentation often begins with pain and ascending type of sensory loss. Motor weakness is usually associated with concurrent sensory loss. Other symptoms include changes of spasticity, hyperhidrosis, orthostatic hypotension, Horner's syndrome, neurogenic arthropathy, and hyporeflexic urinary bladder. PTS might be a major cause of secondary disability in the SCI population. This case report presents the clinical history and findings, functional evaluation and the laboratory results of an individual with SCI who have had developed PTS 3.5 years after the injury. On admission to our clinic, the patient was found to be bound in wheelchair and dependent in all activities of daily living although he was fully independent and a community ambulator prior to the start of PTS related symptoms. In addition to the motor weakness, he had interosseal atrophy, increased spasticity and hyperhidrosis above the level of the cord injury. He did not have pain and sensory loss. Syringomyelia through the second and the seventh cervical segments of the spinal cord was diagnosed on MRI scan and the patient was transferred to the neurosurgery clinic. In this patient, the type of clinical presentation lacking the most common signs of PTS such as pain and sensory loss but resulting with a dramatic motor weakness and disability should receive a special attention as being a very rare situation reported in the literature. We would like to emphasize the need for an increased awareness and high index of suspicion of PTS during the life time follow-up of people with SCI. Early diagnosis and treatment of PTS will avoid further disability.

Key words: Spinal cord injury, syringomyelia, disability

GİRİŞ

Post-travmatik kistik miyelopati veya post-travmatik siringomiyeli (PTS) spinal kord yaralanmasının (SKY) nadir görülen komplikasyonlarından biridir. PTS, güçsüzlük ve duyu kayıplara yolaçmasıyla SKY sonrasında progresif miyelopatinin en sık nedenidir (1,2). Spinal kord yaralanmasında sirinks gelişimi prevalansının %0.3 ve %3.2 arasında olduğu bildirilmiştir

(3,4). Patoloji spinal kord hasarı seviyesinde küçük bir kistik lezyon olabileceği gibi sirinks ilerleyerek semptomatik de olabilir. PTS'nin geç bir komplikasyon olduğu ve yaralanmadan sonra ortalama 8.6 yılda ortaya çıktığı düşünülmektedir (5). Ancak yaralanmadan sonra 2 ay-34 ay gibi kısa süreler içinde PTS tanısı konulan olgular bildirilmiştir (6). PTS gelişimindeki mekanizma kesin olarak bilinmiyor. Spinal kord hasarının

olduğu yerde hematoma, lifefaksiyon nekrozu üzerinde kistik kavite ve bunların yayılımı, birleşmesiyle geniş syrinkslerin olduğu düşünülmektedir (7,8,9). Kistik kaviteler genellikle vaskülaritenin azaldığı ventral ve dorsal arteriyel bölgeler arasında gelişir (9,10,11). Kordda kompresyon, gerilim, ve kifoz kavitenin genişlemesi ile yakından ilgilidir (12). İyileşme sürecinde araknoidit veya araknoid yapışıklıkları nedeniyle oluşan traksiyon, spinal kord hasarlı alanın altında ve üstündeki basınç farklılığı, ve venöz basıncın tekrarlayan düşme ile yükselmeleri kavitenin genişlemesine ve beyin omurilik sıvısı (BOS) girişine neden olabilir (7). Klinik görünüm genellikle ağrı ve dissosiyasyonla başlar. Motor güçsüzlük, derin tendon reflekslerinde azalma, spastisitenin artması veya azalması, ortostatik hipotansiyon, hipertansiyon, hiperhidrozis, Horner Sendromu, nöropatik eklem, ve bulber tutulum diğer bulgularındır (7). PTS'de güvenilirliği en yüksek olan tanı yöntemi magnetik rezonans (MR) görüntülemidir (13,14). Kompüterize tomografi ve miyelografide spinal kordda genişleme, syrinks içinde kontrast madde ve subaraknoid blok dikkati çeker (15). Tanıda elektrodagnostik yöntemler de kullanılmaktadır; konvansiyonel tekniklerde etkilenmiş miyotomlarda pozitif keskin dalga, fibrilasyon potansiyelleri ve motor unit sayısında azalmanın yanısıra F-dalgası latanslarında uzamalar belirlenir (1,7). Ayrıca uyarılmış potansiyel tetkikleri de tanıda yardımcıdır (7). PTS'de tedavi subaraknoid veya peritoneal aralığa şant drenajının yapıldığı cerrahi yöntemlerdir (7). Cerrahi yöntemlerin başarısının tahmini zor olmakla birlikte olguların çoğunda progresif nörolojik kaybın ilerlemesi ve kistik kavitenin genişlemesi önlenemez (16,17).

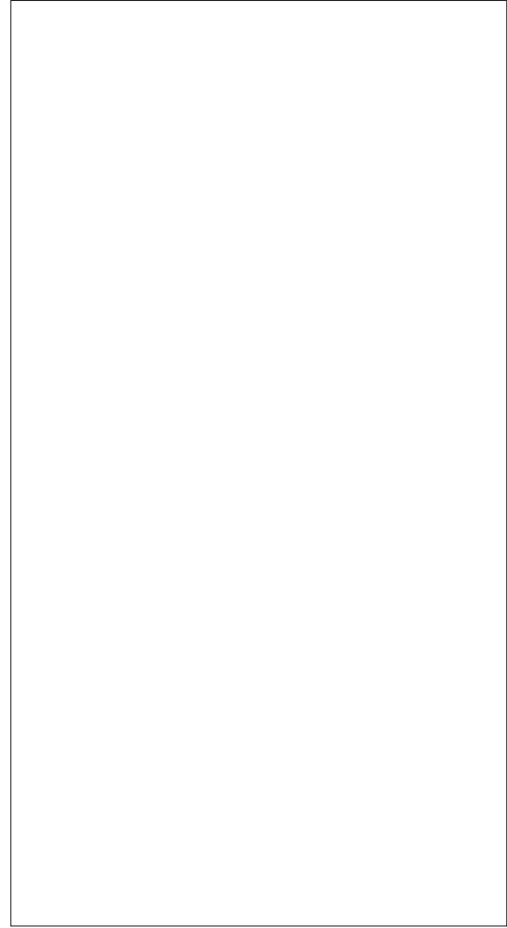
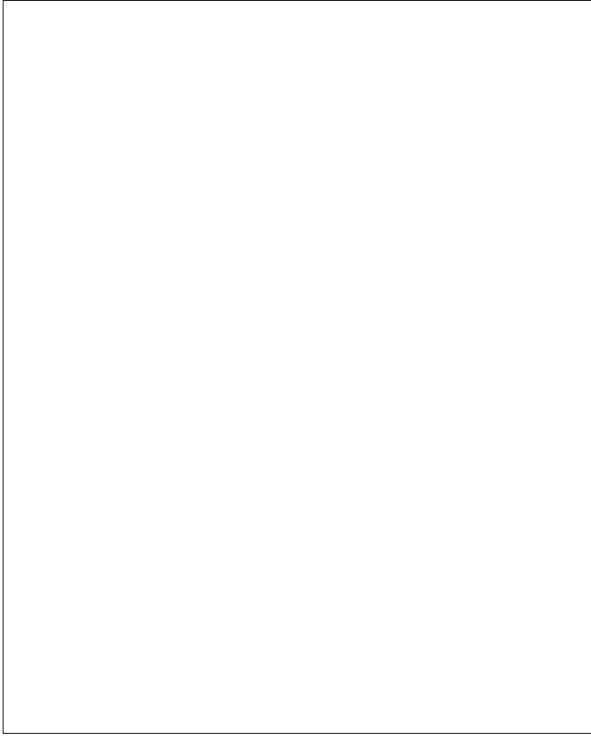
PTS, spinal kord yaralanması olan kişinin özürüllük derecesini sekonder olarak önemli ölçüde artırabilir. Bu makalede kliniğimizde PTS tanısı konulan bir olgu sunularak konu genel ve literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

OLGU SUNUMU

Kırkaltı yaşında erkek olgu Eylül 1998'de yaklaşık 9-10 aydır bacaklarında artan güçsüzlük ve kasılmalar, ellerinde beceriksizlik yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Olgunun 4.5 yıl öncesinde (Nisan 1993) geçirdiği trafik kazası sonucunda gelişen travmatik parapleji (inkomplet) tanısı mevcuttu. Spinal kord yaralanmasının akut/ subakut dönemine ilişkin bilgiler epikriz raporundan alınmıştır. Trafik kazasından hemen sonra çekilen kompüterize tomografi normal bulunmuş ancak 3 gün

sonra gelişen inkomplet paraplejinin ardından yapılan radyografik incelemeler ve MR'da torakal 1- torakal 2 vertebralarda kırıklı çıkık ve spinal korda bası saptanmış. Açık redüksiyon, posterior enstrümantasyon ve füzyon uygulanmış. İlk motor muayenede bilateral kalça çevresi kasları hareketleri, diz ekstansiyon ve fleksiyonu 3/5 ve plantar fleksiyon 2+/5 değerinde belirlenmiş. Ayak dorsal fleksiyonu, eversiyonu ve parmak hareketlerinin olmadığı görülmüş. Rehabilitasyon programı sonunda yapılan kas gücü değerlendirilmesinde bilateral kalça çevresi kasları hareketleri ve diz ekstansiyonu 5/5, diz fleksiyonu 4/5, ayak dorsal fleksiyonu sağda 2/5 ve solda 4/5, ayak parmaklarının ekstansiyonu sağda 2/5 ve solda 3+/5 ve ayak başparmak ekstansiyonu 4/5 değerinde saptanmış. Üst ekstremitelerde normal bulunmuş. Lomber 4-5 dermatomlarında hipostezi, sakral duyu ve derin duyu korunmuş olduğu belirlenmiş. Nörojenik mesane değerlendirmesinde hiposensitif, hiperkomplian, dissinerjik ve yüksek basınçlı mesane tipi saptanmış. Medikal tedavi ve temiz aralıklı kateterizasyon uygulanmış ancak başarılı bulunmadığı için yaralanmadan 1.5 yıl sonra sistolizis ve sistoleokutanestomi operasyonu yapılmış.

Rehabilitasyon programı sonrasında fonksiyonel yönden günlük yaşam aktivitelerinde bağımsız, tek bastonla bağımsız uzun mesafe yürür ve merdiven iner çıkar durumda olan olgunun spinal kord yaralanmasından yaklaşık 3.5 yıl sonra bacaklarda güçsüzlük ve kasılmalar, yürümenin bozulması ve ellerinde beceriksizlik yakınmaları başlamış. Bu yakınmalarla fonksiyonel düzey yönünden tekerlekli iskemle seviyesinde kısmi bağımlı olarak kliniğimize yatırılan olgunun yapılan nörolojik muayenesinde pelvik elevasyonun korunduğu ve bilateral alt ekstremitelerde önemli ölçüde kas gücü kaybının olduğu görüldü. Manuel kas testinde kalça fleksiyonu; sağda 0/5, solda 2-/5, kalça ekstansiyonu; bilateral 0/5, kalça abduksiyonu; bilateral 0/5, diz fleksiyonu; sağda 0/2, solda 2/5, diz ekstansiyonu; sağda 1+/5, solda 3/5, ayak dorsal fleksiyonu; sağda 0/5, solda 2/5, plantar fleksiyon; sağda 0/5, solda 2/5, başparmak dorsal fleksiyonu; sağda 0/5, solda 2/5 değerinde saptandı. Üst ekstremitelerde bilateral omuz dirsek hareketlerinde kas gücü normaldi. El bileği hareketlerinde kas gücü 4/5 olarak değerlendirildi. Ellerde interosseal atrofi ile birlikte parmakların tüm hareketlerinde belirgin kas gücü kaybı vardı; fleksiyon, ekstansiyon ve abduksiyon-adduksiyon değerleri 2/5 bulundu. Derin tendon refleksleri üst ekstremitelerde alınmadı. Alt ekstremitelerde patella refleksleri bilateral simetrik ve sağda aşıl refleksi alınmadı. Yüzeysel duyu, ağrı, işi,



Resim 1 ve Resim 2 : PTS olgusunun sagittal ve transvers servikal MR görüntüleri

vibrasyon, eklem pozisyonu ve basınç duyuları dahil tüm du-yular normaldi. Spastisite yoğundu. Spinal kord yaralanması seviyesi üzerinde hiperhidroz belirlendi. Ağrı yakınması yoktu. Syringobulbi düşündürülen bulgulara rastlanmadı.

Hastanın klinik bulguları dikkate alınarak PTS ön tanısıyla MR istendi ve elektrofizyolojik çalışma planlandı. Çekilen MR'da C2-C7 segmentleri arasında siringomiyeli saptandı (Resim 1 ve Resim 2). Elektrofizyolojik çalışmada üst ekstremitede bilateral abduktor pollisis brevis, abduktor digiti minimi ve 1. dorsal interosseal kaslarında denervasyon ve motor unit sayısında azalma görüldü. Proksimal kaslar normaldi. Bilateral F-dalgaları latansı uzamıştı.

Nöroşirürji konsültasyonunda PTS tanısı doğrulandı ve cerrahi girişim gerekliliği belirtildi.

Olgu, kliniğimizde kaldığı kısa sürede özellikle üst ekstremiteye yönelik terapi aldı. Oturma dengeleri üzerinde çalışıldı ve spastisite için fiziksel ve medikal tedavi düzenlendi. Nörojenik

mesane değerlendirim tekrarının cerrahi girişimin yapılacağı merkezde ve sistostomi uygulanan klinikte yapılmasının uygun olacağı düşünüldü. Ayrıca siringomiyeli, komplikasyonları ve spinal kord yaralanması ile ilişkisi konusunda bilgilendirildi. Nöroşirürji kliniğinde opere edilmek üzere kliniğimizden taburcu edildi.

TARTIŞMA

PTS spinal kord yaralanmalı kişide göreceli olarak nadir görülen ancak önemli nörolojik ve fonksiyonel kayıplara yolaçabilen komplikasyonlardan biridir. Bu hasta popülasyonunun büyük bir kısmında spinal kordda kistik değişiklikler olmaktadır. Bir çalışmada kronik paraplejik kişilerin %64'ünde, yine bir başka çalışmada da yaralanma süresi ortalama 2.2 yıl olan spinal kord yaralanmalı olguların %67'sinde MR'da fokal basit kistik değişiklikler belirlenmiştir (17). Kistik kavite oluşumunun başlangıcını saptamak zordur. Çünkü asemptomatik olgularda radyolojik görüntüleme yöntemlerine genellikle başvuru-

rulmaz. Kistik kavite sessiz kalabileceği gibi ilerleyerek birkaç segmenti etkileyebilir ve PTS bulgularını ortaya çıkarabilir (7). Burada sunulan inkomplet paraplejik olguda PTS ilişkili semptomlar 10 ay önce başlamış ve kısa sürede ağır fonksiyonel kayıplarla sonuçlanmıştı. Bu olguyu dikkate alarak SKY olan kişilerin izleminde PTS yönünden değerlendirmelerinin önemini vurgulamaya çalıştık. Literatürdeki epidemiyolojik çalışmalarda PTS'nin SKY seviyesi ve şiddeti ile olan ilişkisi konusunda farklı sonuçlar bildirilmiştir. Bazı serilerde torakal seviyeli SKY olgularında PTS sıklığı yüksek bulunmuştur (5,18). Ancak tetraplejik olgularda PTS sıklığını daha yüksek bulan çalışmalarda rastlanmaktadır (16,19). Spinal kord hasarı şiddetinin PTS sıklığı ilişkisi olmadığı öne sürülmüştür (7). Backe ve arkadaşları ASIA motor indeks skorları 50'nin altında ve 50'nin üstünde olan SKY olgularında benzer PTS sıklığı saptamışlardır (20). Ancak diğer serilerde PTS sıklığı komplet olgularda 2-3 kat yüksek bulunmuştur (5,11,19). Rossier, PTS sıklığını komplet ve inkomplet olgularda sırasıyla %3.9 ve %2.4 bulmuştur (16). Masry ve arkadaşlarının 815 hastayı kapsayan araştırmalarında, SKY ve PTS gelişimi arasındaki sürenin komplet torakal ve inkomplet servikal ve torakolomber yaralanmalı olgularda en kısa olduğuna dikkati çekmektedir (5). SKY'nın ilk tedavisi, cerrahi, konservatif tedavi ve PTS ilişkisine değinen çalışmalara rastlanamadı.

Ağrı en sık görülen başlangıç semptomudur ve künt, sürekli ya da batıcı, yanıcı ve aralıklı niteliktedir (7). Ağrı genellikle spinal hasar seviyesinde veya üzerindedir ve boyun, üst ekstremitelere yayılabilir. Aşırı zorlanma, öksürme, hapşırma ağrıyı artırır. Oturmanın yerçekimi kuvvetlerinin kist üzerine etkisi nedeniyle ağrıyı artırdığı bildirilmiştir (7,9). Sirinks genellikle yukarıya doğru ilerler ve bu durum PTS'de ağrıdan sonra ikinci sıklıkta rastladığımız asendan dissosiyatif duyu kayıplara yolaçar (5,7,16,18). Özellikle ağrı duyusuna ilişkin kayıplar olguların tamamına yakınında vardır (7). Ancak hastalığın çok erken döneminde yalnızca rutin MR bulgularının olduğu dönemde duyu kayıplarının olmayacağı düşünülmektedir (7). Duyusal kayıplar yamalı nitelik ve günlük değişimler gösterebilir (18). Kas güçsüzlüğü artışı üçüncü sıklıkta görülen bulgudur ve birçok yazar bu bulgunun çok nadir tek başına olduğunu bildirmişlerdir (10,16,18). Motor kayıplar genellikle hastalığın geç döneminde belirginleşir ve asendan duyu kayıpları

ve derin tendon refleksi kayıpları ile beraberdir (7,12,16). Hiperhidrozis, hipertansiyon, hipotansiyon, spastisitenin artışı, nöropatik eklem, Horner Sendromu, trigeminal sinir tutulumu ve hiporefleks mesane PTS'de daha az sıklıkta rastladığımız bulgulardır (1,15). PTS'de yaşam tehlikesi yaratan en önemli komplikasyon sirinksin C4 düzeyi üzerine ilerlemesi ile ortaya çıkabilen diafram paralizisidir (1,7). Spinal kord yaralanmasından yaklaşık 10 ay sonra PTS'ye ilişkin ilk bulgularını veren inkomplet paraplejik olgumuzda motor kayıplar ağırdı ancak aradışık muayanelere rağmen hiçbir duyu modalitesi kaybına rastlanmadı. Bu olguda dramatik, hızlı ilerleyen motor kaybın neden olduğu fonksiyonel gerileme hatta C2 segmentine kadar uzanan kaviteyle syringobulbi tehlikesi ile birlikte duyu kayıplarının ve ağrı yakınmasının hiç olmayışı genel ve literatür bilgilerimizden farklılık göstermektedir. Grant ve arkadaşları siringomiyeli olgularında MR'da saptanan kist boyutları, semptomlar, bulgular ve özürüllük arasında ilişki saptamamışlardır (21). Ayrıca PTS'de klinikopatolojik ve nöropatolojik korelasyonların literatürde ilk kez bildirildiği bir olguda servikal kordda geniş sirinkse rağmen fonksiyonların oldukça iyi korunduğu vurgulanmıştır (22). Bizim olgumuzda fonksiyonel kayıplar çok belirgindi ancak çok kısa bir süre içinde gelişmişti yani uzun bir süre hiçbir belirti vermemiş olma ihtimali çok yüksekti. Bunun nedeni kistik kavitenin genelde olduğu gibi santral başlangıçlı olması, ağrı ve diğer yüzeysel duyu yollarını tutmayışı veya spinal kord düzeyinde oluşan nöronal adaptasyon olabilir (7,22). Burada dikkati çekilmesi gereken spinal kord yaralanmasından sonra kordda oluşan basit kist ile malign, progresif olanların ayırt edilebilmesi ve PTS monitorizasyonunun sağlanabilmesidir. Ancak görüntüleme yöntemleri de dahil olmak üzere, elektrodiagnostik yöntemler ve klinik değerlendirmeler tek başına yeterli değildir. Spinal kord yaralanmalı kişilerin klinik izleminde bu komplikasyonun her zaman gözönünde bulundurulması ve gerektiğinde yukarıda belirttiğimiz yöntemlerin kullanımı tanı ve tedavinin erken dönemlerde yapılmasını sağlayarak özürüllüğün artmasına engel olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Lazar RB. Posttraumatic syringomyelia. In: Yarkony GM, ed. Spinal Cord Injury. Medical Management and Rehabilitation. Rehabilitation Institute of Chicago Procedure Manual. Maryland: Aspen Publication, 1994: 109-112

2. MacDonald RL, Findlay JM, Tator CH. Microcystic spinal cord degeneration causing posttraumatic myelopathy. *Neurosurg* 1988; 68: 466-471
3. Dworkin G, Staas W. Posttraumatic syringomyelia. *Arch Phys Med Rehabil* 1985; 66: 329-331
4. Umbach I, Heilport A. Review articles: Post-spinal cord injury syringomyelia. *Paraplegia* 1991; 29: 219-221
5. El Masry WS, Biyani A. Incidence, management, and outcome of post-traumatic syringomyelia. In memory of Mr Bernard Williams. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 141-146
6. Yarkony GM, Sheffler LR, Smith J, et al.. Early onset posttraumatic cystic myelopathy complicating spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75: 102-105
7. Biyani A, El Masry WS. Post-traumatic syringomyelia: a review of the literature. *Paraplegia* 1994; 32: 723-731
8. Kao CC, Chang LW. The mechanism of spinal cord cavitation following spinal cord transection. *J Neurosurgery* 1977; 46: 197-209
9. Williams B, Terry AF, Francis Jones HW, et al. Syringomyelia as a sequel to traumatic paraplegia. *Paraplegia* 1981; 19: 67-80
10. Anton HA, Schweigel JF. Posttraumatic syringomyelia: The British Columbia experience. *Spine* 1986; 11: 865-868
11. Willams B. Post-traumatic syringomyelia, an update. *Paraplegia* 1990; 28: 296-313
12. Schurch B, Wichmann W, Rossier AB. Post-traumatic syringomyelia (cystic myelopathy): a prospective study of 449 patients with spinal cord injury. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 61-67
13. Kokmen E, March WR, Baker HI. Magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Neurosurg* 1985; 17: 267-270
14. Wilberger JE, Maroon JC, Prostko ER, et al.. Magnetic resonance imaging and intraoperative neurosonography in syringomyelia. *Neurosurgery* 1987; 20: 599-605
15. Yarkony GM, Chen D. Rehabilitation of patients with spinal cord injuries. In: Braddom RL, ed. *Physical Medicine & Rehabilitation*. Philadelphia: W.B. Saunders, 1996: 1149-1179
16. Rossier AB, Foo D, Shillito J, et al. Posttraumatic cervical syringomyelia: Incidence, clinical presentation, electrophysiological studies, syrinx protein and results of conservative and operative treatment. *Brain* 1985; 108: 439-461
17. Maynard FM, Karunas RS, Adkins RH, et al. Management of neuromusculoskeletal systems. In: Stover SL, DeLisa JA, Whiteneck GG, eds. *Spinal Cord Injury. Clinical Outcomes from the Model Systems*. Maryland: Aspen Publication, 1995: 145-169
18. Vernon JD, Silver JR. Post-traumatic syringomyelia. *Paraplegia* 1982; 20: 339-364
19. Lyons BM, Brown DJ, Calvert JM, et al. The diagnosis and management of posttraumatic syringomyelia. *Paraplegia* 1987; 25: 340-350
20. Backe HA, Betz RR, Mesgarzadeh M, et al. Post-traumatic spinal cord cysts evaluated by magnetic resonance imaging. *Paraplegia* 1991; 29: 607-612
21. Grant R, Hadley DM, Macpherson P, et al. Syringomyelia: cyst measurement by magnetic resonance imaging and comparison with symptoms, signs and disability. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50: 1008-1014
22. Goldstein B, Hammond MC, Stiens SA, et al. Posttraumatic syringomyelia: Profound neuronal loss, yet preserved function. *Arch Phys Med Rehabil* 1998; 79: 107-112

