
FİZİKSEL TIP

HİPERTROFİK BALDIR VE SPİNAL DİSRAFİZM

HYPERTROPHIC CALF AND SPINAL DYSRAPHYSM

Esmâ CECELİ MD*, Oğuz YORGANCIOĞLU MD**, Deniz DÜLGEROĞLU MD**, Müfit AKYÜZ MD**, Z. Rezan YORGANCIOĞLU MD*

* SB Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi FTR 1 Kliniği

** SB Ankara Rehabilitasyon Merkezi

XIV. Ulusal Klinik Nörofizyoloji EEG- EMG kongresinde tebliğ edilmiştir

ÖZET

Spinal kordun ve spinal kanalın gelişimindeki bozukluklar nedeni ile ortaya çıkan anomaliler yanlış tanı konulabilecek farklı klinik tablolara neden olabilir. Poliomyelitis tanısı ile yatırılan olgu klinikte elektrofizyolojik olarak değerlendirildi; bu olguyu sunarken amacımız klinik ve elektrofizyolojik bulguların birbirini desteklemesi gerektiğini vurgulamaktır.

28 yaşında yürüme güçlüğü ile başvuran hasta klinik, elektrofizyolojik, radyolojik (X ray, MRI) ve histopatolojik (gastrocnemius ve quadriceps kas biyopsileri) olarak değerlendirildi.

Klinik olarak simetrik güç kaybı, hipertrofik baldır; elektrofizyolojik olarak nörojenik patolojik patern gösteren elektronöromyografi bulguları ve radyolojik olarak de spina bifida (L 5) ve gerilmiş kord görüntüleri veren hasta spinal gelişim anomalisi olarak değerlendirildi. Bulgular yayımlar çerçevesinde irdelendi.

Anahtar kelimeler: Hipertrofik baldır, spinal disrafizm

SUMMARY

Anomalies that occur due to developmental defects of spinal cord and spinal canal can cause different clinical entities that may be misdiagnosed. Our case admitted to the hospital with the diagnosis of poliomyelitis and evaluated electrophysiologically in the clinic, our aim in this case was to point out that the clinical and electrophysiological findings should support each other. The complaint of the patient during admittance was difficulty in walking. The patient was evaluated electrophysiologically, radiologically (Xray, MRI) and histopathologically (gastrocnemius and quadriceps muscle biopsies).

Clinical findings revealed symmetrical muscle weakness, bilateral hypertrophy in calf muscles; electroneuromyographic and affected muscle biopsy findings showed neurogenic changes. Imaging studies demonstrated spina bifida and tethered cord appearance. The findings were discussed according to literature.

Key words: Hypertrophic calf, spinal dysraphism

GİRİŞ

Spinal disrafizm orta hatta omurganın mezenkimal, kemik ve nöral elemanlarının hepsi veya birinin kapanma anomalisi sonucu gelişen geniş bir konjenital anomali grubunu içerir (1). Spina bifida aperta spinal yapıların tümü veya bir kısmı dorsale herniye olmuştur ve meningesel ve myelomeningesel içerir. Spina bifida okultada(SBO) spinal anomalinin üzerindeki deri sağlamdır, nöral doku etkilenmemiştir ve görünen bir kitle yoktur. Bu grup dorsal dermal sinüs, diastematomyeli, kaudal regresyon sendromu, gergin filum terminale sendromu, intradural lipom, lipomyelomeningesel, siringohidromyeli, anterior sakral meningesel, ayrıntı notokord sendromunu içerir(2). Bu anomaliler yavaş ve hızlı gelişme süreçlerinde farklı klinik semptomatoloji yaratabilirler. SBO spinal kordun anormal fiksasyonunu ifade eden tethered kord sendromu olarak bilinen bir klinik sendromla birlikte olabilir. Spinal kordun tethered kısmı sıklıkla distal kısım veya konus bölgesi olduğundan bu hastalarda alt ekstremitelerde motor ve duyu kaybı, mesane rektum disfonksiyonu görülebilir(1,3). Vakaların yaşam süreçleri içindeki problemler dikkate alındığında tedavilerinde cerrahi ve rehabilitasyon esastır. Atipik klinik ve laboratuvar bulguları olan olguyu sunmaktaki amacımız klinik, elektrofizyolojik ve görüntüleme bulguları üzerinde ortak bir yorum yapabilmek ve tanı ile tedaviyi doğru değerlendirmektir.

OLGU

Olgumuz 29 yaşında erkek hasta, evli, lise mezunu, Samsun'da oturuyor. Başvuru yakınması merdiven inip çıkmakta güçlük ve sık sık düşme olan hastanın öyküsünden 1.5 yaşında ateşli bir hastalık sonucu yürüyemediği bundan önceki büyüme ve gelişiminin normal olduğu öğrenildi. Çocuk felci geçirdiği söylenen ve egzersiz programı verilen hasta 10 yaşına geldiğinde önce yardımcı sonra destekli yürümeye başlamış. İlkokulu bitirdiğinde yürüyüp koşabiliyormuş. Askerlik çağında askere kabul edilmemiş. 7-8 yıl önce diz altlarından bacakları kalınlaşmaya başlamış; 5-6 yıldır yürürken zorlanmaya, merdivenleri tutunarak, güçlükle inip çıkmış. Aşları tam yapılmış, konvulziyon ve toksikasyon öyküsü yok.

Klinik: Genel durumu iyi, bilinç açık, koopere oriyente idi. Dahili sistem bulguları normaldi. Kas iskelet sinir sistemi bulguları: Baş boyun doğal; kranial sinir muayenesi normal, se-rebellar testler becerikli idi. Her iki üst ekstremitelerde motor, duyu, refleks muayene normal; karn ve sırt kas güçleri nor-

maldi. Karn cildi refleksleri her üç kadranda alınıyordu.

Hasta bağımsız desteksiz yürüyordu; yürürken ağırlığını metatarslar üzerine vererek anteriora basküle oluyordu. Merdiven çıkarken tek eliyle tutunuyor, tek eliyle dizine destek veriyordu. Uzun ve kısa oturma dengeleri mevcuttu. Alt ekstremitelerde her iki uylukta simetrik atrofi ve her iki baldırda simetrik hipertrofi gözlenmekteydi(Resim 1). Bacaklarını eksternal rotasyonda tutarak oturuyordu. Alt ekstremitelerde kas tonusu hipotonik, duyu muayeneleri normal; patella refleksi bilateral alınamıyor, Achilles refleksi bilateral alınıyordu. Taban derisi uyarımı bilateral yanıtsızdı. Her iki alt ekstremitelerde kas testi sonuçları Tablo-1'de gösterilmiştir.



Resim 1. Olguda bilateral uylukta atrofi, baldırda hipertrofi.

Tablo 1. Olgunun alt ekstremitelerde kas testi değerleri

Kalça	Sağ	Sol
Fleksiyon	3+	3+
Ekstansiyon	3+	3+
Adduksiyon	3	3-
Abduksiyon	3-	3-
Diz		
Fleksiyon	3+	3+
Ekstansiyon	3-	3-
Ayakkabığı		
Dorsifleksiyon	4	4+
Plantarflexiyon	4+	4+
İnversiyon	4	4+
Eversiyon	4	4
Parmaklar		
Dorsifleksiyon	4+	4+
Plantarflexiyon	4+	4+

Rutin biyokimya ve serolojik testler normaldi. Kas enzimleri tekrarlayan aralıklarla normal bulundu.

ENMG: Her iki üst ekstremitede incelenen kaslarda normal iğne EMG bulguları ve normal motor duyu ileti bulguları saptandı. Alt ekstremitelerde yapılan iğne EMG çalışmasında her iki vastus medialis kasında kronik ağır parsiyel denervasyon, her iki tibialis anterior ve her iki gastroknemius kaslarında hafif kronik parsiyel denervasyona ek olarak sağ gastroknemius kasında kompleks repetitif deşarjlar saptandı. Her iki tibial, peroneal motor ve sural duyu ileti çalışmaları ile H refleksi yanıtları normal bulundu. Her iki safenöz sinir uyarımıyla elde edilen kortikal SEP yanıtları normal sınırlarda idi.

Üroflovmetre çalışması normal olarak değerlendirildi.

Sol quadriseps ve gastroknemius kaslarından yapılan kas biyopsilerinde quadrisepte materyalin tamamında fibroadipoz doku hakimiyeti, gastroknemiusta yer yer fibrozis ve yağ dokusu ile birlikte yer yer striasyonlarını kaybetmiş, bazıları homojen eozinofilik boyanmış çizgili kas liflerinin varlığı rapor edildi ve bulguların nörojenik süreçle uyumlu olduğu belirtildi.

Görüntüleme çalışmalarından lumbosakral ön-arka X-ray de spina bifida izlendi (Resim 2). Lateral grafide lomber aks düzleşmiş, Ferguson açısı 30° idi. MRI transvers kesitte solda psoas kası agenezisi, L4-5 ve L5-S1 mesafelerinde periferik disk kabarıklığı ile birlikte disk dejenerasyonuna ait sinyal kayıpları izlendi (Resim 3). MRI sagittal kesitte lumbosakral sak yaygın olmayan genişlikte gözlemlendi, kauda equinanın dağılımı itibariyle konus alt sınırının belirsiz olarak değerlendirildi (Resim 4).



Resim 2. AP Lumbosakral grafide L5'de spina bifida.



Resim 3. MRI Transvers kesit: Peliferik disk kabarıklığı, solda psoas kasında agenez.



Resim 4. MRI Sagittal kesit: konusun alt sınırında belirsizlik.

TARTIŞMA

Çocukluğunda poliomyelit tanısı almış olan olgumuzda, paralizinin bu denli simetrik oluşu, öykünün atipikliği, arada hızlı bir gelişim süreci olmasına karşın kas atrofisiyle bağlamı bir kemik gelişme geriliğinin bulunmayışı nedeniyle kuşkuyla bakıyoruz. Yorgancıoğlu ve ark larının çocukluk çağında poliomyelit geçirmiş 95 çocuk üzerinde yaptığı bir çalışmada bacak kısalığı hastalık yaşı ile uyumlu oranda bir artış göstermiş, araya puberte girmiş olan çocuk grubunda bu artış daha belirgin

hale gelmiştir(4). Sharma ve ark'larının 76 postpolio hastasında yaptıkları çalışmada ise özellikle fibulada kısıalma bulunmuştur(5). Olgumuzda bacak kısıalığı yoktu.

Spinal disrafizm olgularında da asimetrik paralizisi beklenebilir, bu hastadaki başlıca motor aksonal bulgu düşündürücü olabilir, çünkü gelişimdeki defektin çeşitli gelişim hızı gösteren dokularda çoğu kez asimetrik nörolojik defisit gösterdiği bildirilmiştir(3,6,7).

Olgumuzda spina bifida gözlenmekte bununla birlikte sol psoas agenezisi bir anomali olarak dikkat çekmekte ve kas biopsisinde fibroadipoz doku örnekleri izlenmektedir. MRI de kordun spinal kanalın posterioruna bitişik oluşu, lumbosakral sakın yaygın olmayan genişlikte izlenmesi, kauda equinanın dağılımı itibariyle konus alt sınırının belirsizleşmesi bizi destekleyen bulgulardır(8,9). İntervertebral disk aralıklarının genişliğine göre apofizer eklem aralıklarının normal görünmesi spinal kanalın arka kolonunun vertikal stresini akla getirmektedir(10). Alt segmentlerdeki disk protrüzyonu ve Ferguson açısının 30 ° olmasına karşın lomber vertebra aksının düzleşmiş olması yine spinal kanalın arka kolonunun vertikal stresini düşündürmektedir. Bu olay lomber diskopatilerde paravertebral spazm ile de oluşabilmektedir. Hastamızda paravertebral spazm mevcut değildi.

Elektronöromyografik bulgulara gelince hastamızda poliomyelitte de görülebilen dev amplitüdü MÜP bulguları vardı. Traksiyonun hücre gövdesi ile akson bağlantısına hitap etmesi ve bunun beslenmeyi bozması beklenebilir. Burada söz konusu olabilecek bu traksiyonun neden daha proksimaldeki sinirlerde daha belirgin olduğudur. Lumbosakral aç kompanzasyonu ile ve daha oblik olan alt taraf sinir köklerinin kendilerini daha korumuş olmaları muhtemeldir. Duyu komponentlerinin korunmuş olma nedeni duyu ganglionlarının vertikal strese kompanzasyon yapmaya çalışan omurganın posterior kolonuna lokalize olmaları olabilir.

Baldırdaki kas hipertrofisine gelince patolojik kas hipertrofisi genellikle myopatik hastalıklarla birliktedir; nadiren nörojenik bozukluklarda görülür ve genellikle baldır kaslarında ve unilaterale hipertrofi olur. Polinöropatide ve ön boynuz motor nöron hastalıklarında bilateral hipertrofi görülür; EMG de myokimi ve nöromyotoni ile birliktedir(11).Literatürde S1 radikülopatide, konjenital dermal sinüste ve S1 seviyesinde spina bifida'da tek taraflı gastroknemius hipertrofisi rapor edilmiş-

tir(3,7,12,13,14). Nörojenik kas hipertrofisinin mekanizması olarak 2 teori öne sürülmüştür.Birincisi kompleks repetitif deşarjlar, myokimi veya myotoninin kronik kas stimülasyonu yapması sonucu kas hipertrofisi olduğunu(12,15); ikincisi ise sağlam kalmış kas liflerindeki artmış iş yüküne bağlı geliştiğini savunur(14,16). Sağ gastroknemius hipertrofisi ve lomber spinal kanal stenozu olan bir vakada bilateral L5 ve sağ S1 radikülopati saptanmış; EMG'de sağ L5 ve S1 innerve kaslarda ve sağ paraspinallerde denervasyon ve reinnervasyon bulguları bulunmuştur(11). Baldır hipertrofisinin neden daha çok distal S1 dağılımında olduğuyla ilgili , S1 kökünün hem fleksör hem ekstansör kas gruplarını innerve etmesi hipotezi öne sürülmüştür(17). Literatürdeki ünilateral nörojenik hipertrofi vakalarının çoğu izole S1 radikülopatisine bağlı olduğu için, S1 sinir kökü ve/veya dağılımının bu olaya predispozan olma ihtimali yüksektir(11).

Literatürde olgumuza benzer unilaterale baldır hipertrofisi, hafif kas güçsüzlüğü ve spina bifida okultası olan 8 yaşında bir kız çocuğu rapor edilmiştir. Burada da EMG bulguları ve etkilenen kasın biopsi sonuçlarının nörojenik değişimler gösterdiği bildirilmiştir. Baldırdaki değişimlerin spina bifidaya bağlı olduğu belirtilmiş, ancak bu birliktelik için kesin delil gösterilememiştir(7). Baldır hipertrofisi diğer bir olguda ise MRI de spinal kordda tetherizasyon saptanmış ve hipertrofi spinal korddaki gerilmeye bağlı parsiyel denervasyon ve sürekli nöromusküler iritabiliteye bağlanmıştır(18).

Olgumuzda baldır hipertrofisi klinik olarak ortaya konulmuştur. MRI ile yapısının belirlenmesi daha aydınlatıcı olabilir. Buna karşılık sağ gastroknemiusta seyrek kompleks repetitif deşarjların izlenmesi kliniği doğular niteliktedir. Ayrıca tethered kord açısından MRI nin koronel değerlendirmesi sinir çıkış eğimlerini ortaya koyarak daha aydınlatıcı olabilir. Çok silik laboratuvar bulguları vermesine karşın olgumuzun spinal disrafizm ile hipertrofik baldır birlikteliğini temsil ettiği kanatındeyiz.

KAYNAKLAR

- 1- Soonawala N, Overweg-Plandsoen WCG, Brouwer OF. Early clinical signs and symptoms in occult spinal dysraphism: a retrospective case study of 47 patients. Clinical Neurology and Neurosurgery 1999; 101:11-14.
- 2- Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal

- dysraphism. Neurosurg Focus 2001; 10(1): 1-9.
- 3- Takahashi M, Murata H, Ohmura T, Nagano A. A congenital dermal sinus presenting the muscle fasciculation and hypertrophy. Acta Neurol Scand 2001; 103: 323-326.
 - 4- Yorgancıoğlu O, Ergün S, Ceceli E, Yorgancıoğlu ZR. Evaluation of motor sequelae before and during-after puberty. Fiziksel Tıp 1998; 1(1): 36-40.
 - 5- Sharma OP, Sharma N, Patond KR. Fibular shortening in poliomyelitis. Indian J Pediatr 1999; 61(1): 71-74.
 - 6- Yamane T, Shinoto A, Kamegaya M, Shinada Y. Spinal dysraphism: A study of patients over the age of 10 years. Spine 1991; 16(11): 1295-1297.
 - 7- Nagasawa T, Sudo A, Fukumizu M, Hanaoka S et al. Congenital monomelic neurogenic disorder with calf muscle hypertrophy. Brain Dev 2003; 25(8):571-573.
 - 8- Lee JKT, Sagel SS, Stanley . Computed body tomography with MRI correlation . New York: Raven Press, 1989
 - 9- Döhnert W. Radiology review manual. Baltimore: Williams Wilkins, 1993
 - 10- Kramer J. Intervertebral disc disease. New York: Thieme Medical Publishers inc, 1990
 - 11- Swartz KR, Fee DB, Trost GR, Waclawik AJ. Unilateral calf hypertrophy seen in lumbosacral stenosis. Case report and review of literature. Spine 2002; 27(18): E406-409.
 - 12- Mattle HP, Hess CW, Ludin HP et al. Isolated muscle hypertrophy as a sign of radiculopathy or peripheral nerve injury. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; 54: 325-329.
 - 13- Coles A, Dick D. Unilateral calf hypertrophy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004; 75(11): 1606.
 - 14- Kanakamedala RV, Kim RC, Reynolds G, Abadee P. Neurogenic true hypertrophy of one calf and atrophy of the other. Arch Phys Med Rehabil 1988; 69:292-294.
 - 15- Baron SA, Heffner RR. Abnormal spontaneous electrical activity and gross enlargement of muscle. Arch Neurol 1983; 40: 515-518.
 - 16- Mielke U, Ricker K, Esmer W et al. Unilateral calf enlargement following S 1 radiculopathy. Muscle Nerve 1982; 54: 325-329.
 - 17- Drozdowski W, Dzieciol J. Neurogenic muscle hypertrophy in radiculopathy. Acta Neurol Scand 1994; 89: 464-468.
 - 18- Bertorini T, Woodhouse C, Horner L. Muscle hypertrophy secondary to tethered cord syndrome. Muscle Nerve 1994; 17(3):331-335

YAZIŞMA ADRESİ

Dr Esmâ Ceceli
SB Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi
FTR 1 Kliniği
Tel:5953405