



T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
TÜRKİYE KAMU HASTANELERİ KURUMU
İSTANBUL İLİ BEYOĞLU KAMU HASTANELERİ BİRLİĞİ GENEL
SEKRETERLİĞİ
METİN SABANCI BALTALIMANI KEMİK HASTALIKLARI
EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ
ORTOPEDİ VE TRAVMATOLOJİ KLİNİĞİ

Prof. Dr.Mehmet Akif KAYGUSUZ
Eğitim Sorumlusu

KONJENİTAL SKOLYOZA EŞLİK EDEN EK ANOMALİ İNSİDANSI
(UZMANLIK TEZİ)

TEZ DANIŞMANI: Op.Dr.Mehmet Bülent BALİOĞLU

Dr. Ahmet SEVENCAN

İSTANBUL, 2016

ÖNSÖZ

Ocak 2012 tarihinde başlamış olduğum uzmanlık eğitimim süresince; engin bilgi ve tecrübelerini aktararak, iyi bir uzman olarak yetişmemde çok büyük katkılar sağlayan saygı değer hocam; Prof. Dr. M.Akif Kaygusuz'a sonsuz saygı ve şükranlarımı sunarım.

Asistanlık hayatım boyunca desteklerini ve bilgisini benden hiç esirgemeyen, tezimin hazırlanmasında sabırla bana yardımcı olan değerli ağabeyim Op. Dr. Mehmet Bülent BALİOĞLU' na en içten minnet ve şükranlarımı sunarım.

Beraber çalışma fırsatı yakaladığım, bilgi ve deneyimlerini her fırsatta bizlere aktararak, yetişmemde katkıları olan değerli hocalarım ve ağabeylerim; Prof. Dr. Vedat Şahin, Prof. Dr. Y. Selim Kabukçuoğlu, Doç. Dr. Kahraman Öztürk, Doç. Dr. M. Fırat Yağmurlu, Doç.Dr. Bilal Demir, Doç. Dr. Timur Yıldırım, Doç. Dr. Akif Albayrak, Doç. Dr. Avni İlhan Bayhan, Doç. Dr. Şükrü Sarper Gürsu, Doç. Dr. Umut Yavuz , Doç. Dr. Sami Sökücü ve Doç. Dr. Merter Yalçinkaya'ya sonsuz saygı ve teşekkürlerimi sunarım.

Uzmanlık eğitimim boyunca birlikte çalışma fırsatı bulduğum değerli uzman ağabeylerim; Op. Dr. Deniz Kargın, Op. Dr. Ümit Selçuk Aykut, Op. Dr. Devrim Özer, Op. Dr. M. Temel Tacal, Op. Dr. S. Turgay Er, Op. Dr. R. Yavuz Önem, Op. Dr. Yaşar Güneş, Op. Dr Kubilay Beng, Op. Dr. Ramadan Öke, Op. Dr. Yunus Atıcı, Op. Dr. Murat Gül, Op. Dr. A. Mutlu Vural, Op. Dr. Osman Lapçin, Op. Dr. Yavuz Arıkan, Op. Dr. Y. Emre Akman, Op. Dr. Engin Çetinkaya, Op. Dr. Evren Akpınar, Op. Dr. Hakan Bahar, Op. Dr. Ali Öner, Op. Dr. Ali Öner, Op. Dr. Serkan Aykut, Op. Dr Mehmet Baydar, Op. Dr. Emre Akdeniz, Op. Dr. K.İlker Yıldız, Op. Dr. Y. Mahsut Dinçel, Op. Dr. Murat Özel, Op. Dr. Ayşe Şencan, Op. Dr. Avşin Öztürk, Op. Dr. Osman Orman, Op. Dr. M. Selçuk Saygılı, Op. Dr. Nuri Özyalvaç, Op. Dr. Mustafa Aşansu ve Op. Dr. Turan Bilge Kızıkapın'a teşekkürlerimi sunarım.

Geçmiş zamanda beraber aynı klinikte çalışma fırsatı bulduğum ağabeylerim; Op.Dr. Kadir Abul, Op. Dr. Hakan Sofu, Op. Dr. Hakan Bahar, Op. Dr. Burhan Uygun, Op. Dr. Anıl Ersoy, Op. Dr. Adem Çöbden, Op. Dr. Nouraldin Almaghalsa, Op. Dr. Serda Duman, Op. Dr. Ali Kurtuldu, Op. Dr. Ferdi Dırvar, Op. Dr. Abdülfettah Büyük, Op. Dr. Yalkın Çamurcu, Op. Dr. Barış Özkul, Op. Dr. Raşit Özcafer, Op. Dr. Necati Emirhan, Op. Dr. Hakan Saygılı, Op. Dr. O. Emre Aycan, Op. Dr. Çağrı Özcan, Op. Dr. Abdi Keskin, Op. Dr. Mehmet Coşkun, Op. Dr. Fatih Arslanoğlu, Op. Dr. Hanifi Üçpınar, Op. Dr. Muhammed Coşkun Arslan, Op. Dr. Ahmet Kocabıyık, Op. Dr.Furkan Yapıcı'ya teşekkürlerimi sunarım.

Aynı klinikte yıllarca birlikte çalışmaktan gurur duyduğum asistan hekim kardeşlerim; Dr. Volkan Gür, Dr. Abdulhamit Misir, Dr. Bilge Özkan, Dr. İsmet Oral, Dr. Muhammet Mert, Dr. Yasin Şahin, Dr. Kutalmış Albayrak, Dr. Akay Kırat, Dr. Deniz Akbulut, Dr. M. Özbey Büyükkuşçu, Dr. Arif Jan Hamrayev, Dr. Süleyman Kasım Taş, Dr. Cem Yetkin, Dr. Emre Yılmaz, Dr. Mustafa Çukurlu, Dr. Osman Onaç, Dr. Rıdvan Göçer, Dr. Ramazan Hali, Dr. Yakup Alpay, Dr. Şuayip Akıncı, Dr. M Alper İncesoy, Dr. Emre Turgut, Dr. Atakan Ezici, Dr. Mehmet Budak, Dr. Erman Ulu, Dr. Ahmet Danacı, Dr. Ömer Faruk Yılmaz, Dr. Hakan Akgün, Dr. Abdurrahman Aydın ve Dr. Murat Önder'e teşekkür ederim.

Beni yetiştirip bugünlere getiren annem Hatice SEVENCAN 'a ve babam Harun SEVENCAN'a ve her zaman yanımda olan ve bana destek veren abilerim Savaş ve Barış, ablam Emine ve kardeşim Emrah'a teşekkür ederim.

Son olarak hayatıma girdiği günden itibaren her an yanımda olan, desteğini, sabrını ve sevgisini hiç esirgemeyen, biricik eşim Ezgi SEVENCAN'a sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Ahmet SEVENCAN

2016

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	2
İÇİNDEKİLER.....	4
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	6
TABLO DİZİNİ.....	8
ÖZET.....	9
ABSTRACT.....	10
1. GİRİŞ.....	12
2. GENEL BİLGİLER.....	13
2.1.TARİHÇE.....	13
2.2. EMBRİYOLOJİ	19
2.3. ANATOMİ.....	22
2.4. BİYOMEKANİK.....	29
2.5. VERTEBRAL KOLONUN GELİŞİMİ.....	33
2.6.TERMİNOLOJİ.....	35
2.7. SINIFLANDIRMA.....	37
2.7.1. Lokalizasyonuna göre.....	37
2.7.2. Etiyolojisine göre.....	38
2.8. VERTEBRAL VARYASYONLAR VE ANOMALİLER.....	43
2.8.1. Hemivertebra.....	43
2.8.2. Vertebral bar.....	44
2.8.3. Blok vertebra.....	44
2.8.4. Kelebek vertebra	44
2.9. KONJENİTAL SKOLYOZ.....	45
2.9.1. Tanım.....	45
2.9.2. Sınıflandırma.....	45
2.9.3. Genetik geçiş.....	47
2.9.4. Epidemiyoloji.....	48
2.9.5. Etiyoloji.....	48
2.9.6.Eşlik eden anomaliler.....	48
2.9.6.1. intraspinal anomaliler.....	49
2.9.6.2. Diğer konjenital anomaliler.....	52
2.9.7. Konjenital spinal anomalilerin beraber görüldüğü sendromlar.....	53

2.9.8. Prognoz.....	54
2.9.9. Hastaların değerdilmesl.....	55
2.9.9.1. Radyolojik inceleme.....	56
2.9.9.2. İleri tetkikler.....	58
2.9.10. Tedavi.....	60
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	62
4. SONUÇLAR.....	63
5. TARTIŞMA.....	69
6. SONUÇ.....	75
7. KAYNAKÇA.....	76
8.ÖZGEÇMİŞ.....	84

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 1: Hipokrat' ın 'scamnum' adını verdiği traksiyon cihazı	13
Şekil 2: Galen tarafından geliştirilen, scamnum' un yanına yerleştirilen duvarın destek kolu olarak kullanıldığını gösteren şematik görünüm.....	14
Şekil 3: Ambroise Pare tarafından dizayn edilmiş çelik korse örneği	14
Şekil 4: Levacher tarafından dizayn edilen ve 'Minerva ceketı' adlı traksiyon cihazı.....	15
Şekil 5: Milwaukee korsesi	16
Şekil 6: Boston tipi korse	16
Şekil 7: Risser'in alçı methodu	17
Şekil 8: Harrington rod sistemi	17
Şekil 9: Hemivertebral eksizyonu + posterior enstürmantasyon grafisi	18
Şekil 10: Sklerotomdan omurganın meydana gelişi.....	19
Şekil 11: Omur yapılarının oluşum evreleri.....	20
Şekil 12: İnsan omurgasının görünümü.....	22
Şekil 13: Tipik bir torakal vertebranın görünümü.....	24
Şekil 14: L4 vertebra üstten görünümü.....	25
Şekil 15: L3 seviyesinde median kesit, vertebra korpusunda kansellöz kemik dokusu.....	25
Şekil 16: Lombervertebralar ve intervertebral foramen oluşumu.....	26
Şekil 17: Servikal 5. vertebranın üstten görünümü	26
Şekil 18: A- Lomber bölgede diskus intervertebralis ve komşu vertebra korpusları ile ilişkisi, median kesit. B- Diskus intervertebralis seviyesinde transvers kesit	27
Şekil 19: Processus articularislerin oluşturduğu faset eklem,arkadan görünüsü.....	28
Şekil 20: Omurganın arteriyel dolaşımı.....	28

Şekil 21: Omurganın venöz dolaşımı.....	29
Şekil 22: Kartezyen koordinat sistemi üzerinde rotasyonun anlık eksen ve hareketleri....	30
Şekil 23: Omurga hareketleri.....	31
Şekil 24 : Coupling fenomeni.....	31
Şekil 25: Nucleus pulposus ve annulus pulposus'un basınç etkisi ile hareketleri.....	32
Şekil 26: Faset eklem oryantasyonları.....	33
Şekil 27: Torasik ve lumbal vertebraların boyuna uzaması.....	34
Şekil 28: Hemivertebral grafi ve 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü.....	43
Şekil 29: Blok vertebra ve vertebral grafi ve 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü.....	44
Şekil 30: Kelebek vertebra grafi ve 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü.....	45
Şekil 31: Konjenital skolyozun sınıflandırılması	46
Şekil 32: Diastematomyeli MRG görüntüsü	50
Şekil 33: Tethered kord MRG görüntüsü.....	51
Şekil 34: Syringomyeli MRG görüntüsü	52
Şekil 35: Lomber bölgesinde anormal kıllanma	56
Şekil 36: Cobb metodu ile skolyoz açısının ölçümü.....	56
Şekil 37: AP/LATERAL Skolyoz grafisi.....	57
Şekil 38: 3 boyutlu tüm spinal bilgisayarlı tomografi.....	59
Şekil 39: Spinal MRG.....	60
Şekil 40: Füzyonsuz enstürmantasyon (shilla tekniği)	61
Şekil 41: Kostal distraksiyon (VEPTR yöntemi)	61

TABLO DİZİNİ

Tablo 1: Konjenital skolyoz tipi ve cinsiyet karşılaştırılması.....	63
Tablo 2: İntraspinal anomali cinsiyet karşılaştırılması.....	64
Tablo 3: İntraspinal anomalilerin konjenital skolyoz tiplerine göre dağılımı.....	64
Tablo 4: İntraspinal anomalilerin cinsiyete göre dağılımı.....	65
Tablo 5: Kardiyak anomali sıklığının cinsiyete göre dağılımı.....	65
Tablo 6: Kardiyak anomali cinsiyet dağılımı	66
Tablo 7: Konjenital skolyoz tiplerine göre kardiyak anomali insidansı.....	66
Tablo 8: Kardiyak anomali bulunan hastalarda intraspinal anomaly görülme insidansı..	67
Tablo 9: Renal anomali cinsiyet karşılaştırılması.....	67
Tablo 10: Konjenital skolyoz tiplerine göre renal anomali insidansları.....	67
Tablo 11: Renal anomalilerin cinsiyete göre dağılımı.....	68
Tablo 12: Kardiyak ve renal anomalilerin karşılaştırılması.....	68
Tablo 13: Arnold-chiari malforamsyon insidansı.....	68

ÖZET

GİRİŞ VE AMAÇ: Konjenital skolyoz; sunumu asemptomatik izole hemivertebradan komplike ve şiddetli malformasyonlara kadar geniş bir yelpazede olan çok yönlü bir durumdur. İlişkili anomalilerin yüksek insidansı nedeni ile kapsamlı bir değerlendirmeye gerek duyar. Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde konjenital skolyoz tanısı ile takip edilen hastaların eşlik eden intraspinal, renal ve kardiyak anomali genel insidansını tespit etmek, toplumumuzdaki oranları ile literatürdeki oranlarının uyumluluğunu gözden geçirmek ve Türk toplumundaki konjenital skolyoza eşlik eden intraspinal, renal ve kardiyak anomalilerin farklı konjenital skolyoz türleri arasındaki ve birbirleri ile olan ilişkisini incelemektir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Konjenital skolyoz tanısı ile Ocak 2009-Ocak 2016 yılları arasında Baltalimanı Kemik Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi'ne başvuran 231 hasta (137 kadın, 94 erkek) retrospektif olarak incelendi. Skolyoz eğriliği standart olarak ayakta Ap/Lateral planda çekilen radyografilerden koronal Cobb açısı ile ölçüldü. 231 hastanın servikal, torokal ve lumbosakral vertebra bilgisayarlı tomografi ve 3 boyutlu rekonstruktif görüntüleri incelendi. Tüm hastaların kranioservikal bölgeden sakrokoksigeal bölgeye kadar MRG ile nöroradyolog tarafından incelendi. 140 hasta kardiyolog tarafından ekokardiografi ile kardiyak anomali açısından araştırıldı. Renal anomalileri araştırmak için radyolog tarafından 133 hastaya renal USG uygulandı. Tüm bu kayıtlar ve görüntüleme verileri incelendi. Verilerin istatistiksel analizi için SPSS 11.5 istatistik paket programı kullanıldı. İki kategorik değişken arasındaki ilişkinin kontrolü için Chi-Square Test kullanıldı. İstatistik anlamlılık seviyesi p 0.05 olarak alındı.

SONUÇLAR: Formasyon defekti olan hasta oranı %55.8, segmentasyon defekti bulunan %27.7 ve mikst defekti bulunan %16.5 olarak bulundu. %53.7 hastada intraspinal anomali saptandı. Kadın hastaların %59.1'inde intraspinal patoloji saptanırken erkeklerde bu oran %45.7 olarak bulundu. İntraspinal anomaliler arasında en sık %67.7 (84/124) ile syringomyeli olarak tespit edilmiştir. Konjenital skolyoz tiplerine göre intraspinal anomali görülme sıklığına bakıldığında %63.5 ile segmentasyon defekti bulunan tipte en sık olduğu görülmüştür. Konjenital skolyoza eşlik eden kardiyak anomali insidansı %27.1 (38/140) olarak saptandı. En sık kardiyak anomali olarak %14,3 (20/140) kapak anamolileri tespit edildi. Renal USG ile radyolog tarafından incelenen 133 hastanın %27,8'inde (37/133) anomali tespit edilmiştir. Ektopik böbrek konjenital skolyoza eşlik ettiği tespit edilen en sık anomalidir (%7,5).

TARTIŞMA: Çalışmamızda Türk toplumundaki konjenital skolyoz hastalarında intraspinal anomali insidansını %53,7 olarak bulduk. Bu oran daha önceki çalışmalara göre yüksektir. Ayrıca

yine literatürden farklı olarak Türk toplumundaki konjenital skolyoz hastalarında ensık intraspinal anomali olarak syringomyeliyi tespit ettik. İntraspinal anomali insidansının daha önce yapılan çalışmalarda olduğu gibi kadın hastalarda ve segmentasyon tipi konjenital skolyoz hastalarında anlamlı olarak daha yüksek olduğunu bulduk. Çalışmamızda konjenital skolyoz ile ilişkili kardiak anomali insidansı daha önce yapılan çalışmalar ile uyumlu olmasına rağmen literatürden farklı olarak en sık kardiak anomali tipi mitral valve prolapsusudur. Cinsiyet ve konjenital skolyoz tipinin kardiak anomali insidansını değiştirmedğini ve bunun daha önceki çalışmalar ile uyumlu olduğunu tespit ettik. Konjenital skolyoz hastalarının %27,8’inde eşlik eden ürogenital anomali tespit ettik. Bu sonuç literatür ile uyumlu idi. Çalışmamızda literatürde olduğu gibi cinsiyet ve konjenital skolyoz tipinin renal anomali insidansını değiştirmedğini ve en sık anomalinin ektopik böbrek olduğunu bulduk.

ANAHTAR KELİMLER: Konjenital skolyoz , intraspinal anomaliler, kardiak anomaliler, renal anomaliler.

ABNORMALITIES ASSOCIATED WITH CONGENITAL SCOLIOSIS

ABSTRACT

Objective: Congenital scoliosis is a clinical condition, which identifies wide clinical spectrum between isolated hemivertebrae and complicated malformations. A comprehensive evaluation is needed. The aim of this study was to identify concurrent intraspinal, renal, cardiac anomalies in congenital scoliosis. Also, interrelation between these anomalies in Turkish population was evaluated.

Method: Between 2009 and 2016, 231 patients with congenital scoliosis were retrospectively evaluated in our clinic. Cobb angle measurement was performed on AP and lateral standing radiographs. Whole spine CT (with 3D reconstructions) and MRI evaluations were performed by an experienced neuroradiologist. 140 patients were examined by a cardiology expert with cardiac anomaly suspicion. Also, 130 patients were examined by renal US with renal anomaly suspicion.

Results: The ratios of formation, segmentation and mixt defects were as 55.8%, 27.7% and 16.5%, respectively. In 59.1% of women and 45.7% of men, intraspinal pathology was detected. The most common intraspinal anomaly was syringomyelia (67.7%). The cardiac anomaly incidence was 14.3%. The most common cardiac anomaly was valve anomalies (14.3%). Renal anomaly incidence in 133 patients was 27.8%. Ectopic kidney was the most common congenital anomaly (7.5%).

Discussion: In our study, intraspinal anomaly incidence was 53.7% in Turkish population with congenital scoliosis. This incidence is higher than previous studies. In context to the current literature, the most common intraspinal anomaly was found as syringomyelia. Intraspinal anomaly incidence was higher in women and patients with segmentation defects. It was compatible with previous studies. The cardiac anomaly incidence was in compatible with literature. But, we found mitral valve prolapses was the most common cardiac anomaly different from literature. Sex and type of congenital scoliosis was not associated with cardiac anomaly incidence. In 27.8% of congenital scoliosis we found renal anomalies. This was compatible with literature. Also, sex and type of congenital scoliosis was not associated with renal anomaly incidence. The most common renal anomaly was ectopic kidney.

Key words: congenital scoliosis, intraspinal anomaly, cardiac, renal

1.GİRİŞ

Omurga karmaşık ve hayati bir yapıdır. Bir bütün olarak vücuda yapısal destek verir. Beyin ile uygun etkileşime izin verirken aynı zamanda nöral elemanların güvenli geçişi için kanal görevi görür.

Skolyoz (Scoliosis), omurganın en sık görülen deformitesidir. Skolyoz terimi Yunancadan türetilmiş ve eğri, çarpık anlamına gelmektedir. Tıbbi literatürde, omurganın frontal planda laterale doğru olan eğriliklerini ifade etmektedir.

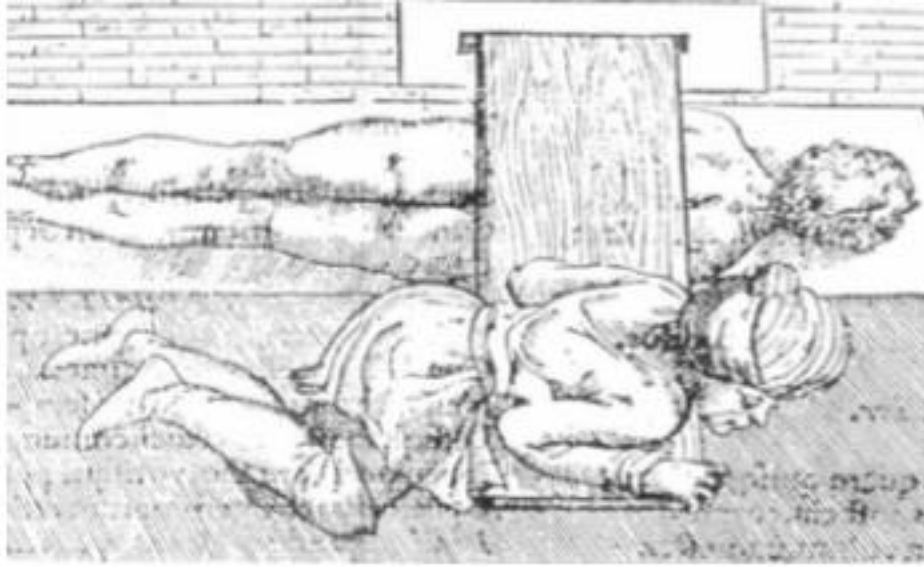
Konjenital skolyoz, embriyogenez sırasında vertebralardaki gelişim anomalileri neticesinde ortaya çıkan omurga deformitesidir. Bu anomaliler gebeliğin 4-6 haftasında rahimde meydana gelir. Omurganın embriyolojik gelişimi diğer birçok organ sistemlerinin gelişimi ile çakışmaktadır. Konjenital skolyoz, embriyolojik dönemde omurga ile aynı anda oluşan kardiyopulmoner, gastrointestinal ve genitoüriner sistem ile ilişkili anomaliler ile birliktelik gösterebilir. En sık eşlik eden bulgu omurga disrafizmidir. Bunlar tethered kord, diastometomyeli, siringomyeli, Arnold-chiari malformasyonları ve intraspinal tümörlerdir^(1,2,3,4,5,6,7,8). Nöral aks anomalilerine ek olarak hastaların yaklaşık %60'ında diğer sistemleri etkileyen anomaliler eşlik edebilir^(1,9,10,11,12). Bunlar genitoüriner sistem anomalileri ve kardiyak anomalilerdir.

Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde konjenital skolyoz tanısı ile takip edilen hastaların eşlik eden intraspinal, renal ve kardiyak anomali genel insidansını tespit etmek, toplumumuzdaki oranları ile literatürdeki oranlarının uyumluluğunu gözden geçirmek ve Türk toplumundaki konjenital skolyoza eşlik eden intraspinal, renal ve kardiyak anomalilerin farklı konjenital skolyoz türleri arasındaki ve birbirleri ile olan ilişkisini incelemektir.

2.GENEL BİLGİLER

2.1.TARİHÇE

Vertebral kolonun anormal eğrilikleri ilk kez Hipokrat'ın "Corpus Hippocraticum" adlı eserinde tarif edilmiştir. Hipokrat spinal deformitelerin çok çeşitli olduğunu, normal postürdeki eğriliklerin yaşlılarda artarak ağrıya neden olduğunu belirtmiştir. Akciğer hastalıkları ile spinal deformite arasındaki olası ilişkiyi de dikkat çekmiştir. Tedavinin güç ve etkisiz olduğunu, erken teşhisin prognozu iyileştirdiğini savunmuş, tedavide kollar altına ve bacaklara konulan süspansiyonlar ile horizontal traksiyonu önermiştir ^(13,14,15) (Şekil 1).



Şekil 1: Hipokrat'ın 'scamnum' adını verdiği traksiyon cihazı ile skolyotik hastalara uyguladığı tedavi yöntemi

Skolyoz terimi, yunanca eğrilik anlamına gelen bir kelimedenden türetilmiştir. Kifoz, lordoz ve skolyoz terimlerini ilk defa Galen (MÖ.131-201) tanımlamıştır ^(13,14,15,16,17). Tedavide Hipokrat'ın tarif ettiği yöntemleri takip etmiştir(Şekil 2).

V. ile XV. yüzyıllar arasında spinal deformitelerin tedavisinde çok az bir gelişme sağlanmıştır. Orta çağda, spinal deformiteli kişiler yakılmışlar ve katledilmişlerdir. İbn-i Sina okulu, bu tür hastalıklarda iki güçlü kişi tarafından uygulanan traksiyon tedavisini kullanmıştır.



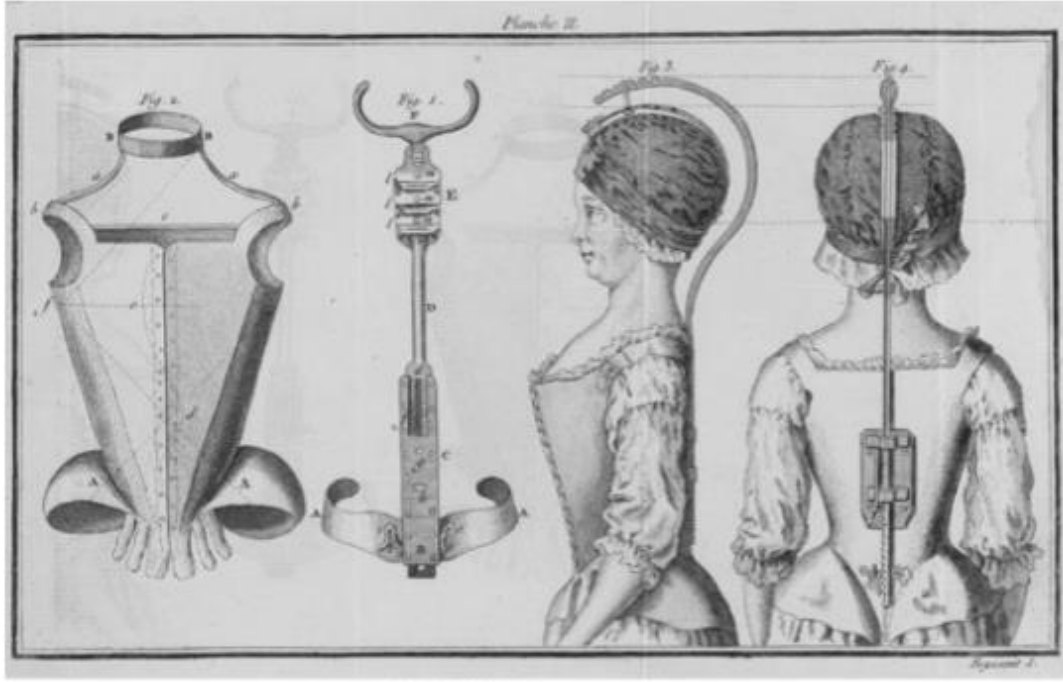
Şekil 2: Galen tarafından geliştirilen, scamnum' un yanına yerleştirilen duvarın destek kolu olarak kullanıldığını gösteren şematik görünüm

Ambroise Pare (1510-1590) skolyozun olası sebebinin zayıf postür olduğunu ileri sürmüş, konjenital tipini tanımlamış ve bu hastalarda omurilik basılarına bağlı paraplejiler gelişebileceğini bildirmiştir. Ayrıca felçlilerde spinal deformite geliştiğini rapor etmiştir. Tedavide Hipokrat'inkine benzer bir traksiyon kullanmış ve buna ek olarak, düzeltilen hastalarda düzeltmeyi korumak için silah yapımcılarına çelik korseler yaptırtmıştır⁽¹⁸⁾ (Şekil 3).



Şekil 3: Ambroise Pare tarafından dizayn edilmiş çelik korse örneği

18. y.y.' da yaşayan ve ortopedi terimini ilk kullanan bilim adamı olan Andre; skolyozun tedavisinde egzersiz ve korsenin faydalı olabileceğini bildirmiştir⁽¹⁸⁾. 1764'de Levacher hareket sırasında takılabilen ve başa traksiyon uygulayan "jury mast" (destek direği) cihazını geliştirmiştir^(13,14,15)(Şekil 4).



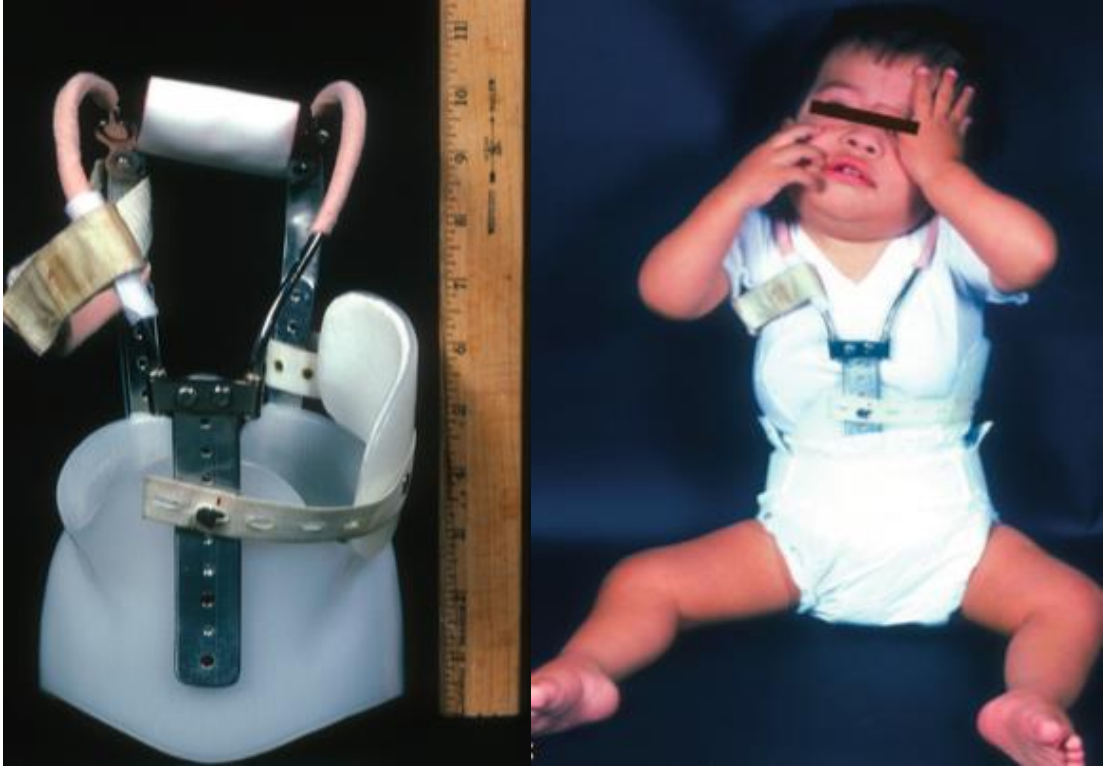
Şekil 4: Levacher tarafından dizayn edilen ve 'Minerva ceket'i' adı verilen traksiyon cihazı

1839'da Guerin skolyozun düzeltilmesine yönelik ilk cerrahi tedavi tekniği olan myotomi'yi ortaya atmıştır^(15,19). 1875'de ilk kez Louis Sayer cihazların yanısıra düzeltici alçı uygulamasını kullanmıştır^(13,14,19). 1889'da Volkmann kaburga deformitelerini rezeke etmiştir^(13,14,15). 1895'de Röntgen ışınlarının bulunması ile konjenital skolyoz daha iyi tanınabilir hale gelmiştir. Ferguson, skolyoz eğrilik ölçümünde uzun yıllar kullanılan metodunu geliştirmiştir^(13,14,20).

Gerçek anlamda skolyozun cerrahi tedavisi 1914'de Hibbs tarafından yapılmıştır. Spinöz proseslerin, lamina ve artiküler fasetlerin subperiostal açılımını ve faset eklemlerin kürete edilmesini takiben, laminadan kaldırılan kemik flepler ile füzyonun sağlandığı bildirilmiştir^(21,22,23). İlk kez 1914'de skolyozun tedavisinde posterior füzyon tekniğini uygulayan yazar 1924'de 59 skolyoz olgusunda uyguladığı füzyon sonuçlarını yayınlamıştır⁽²⁴⁾.

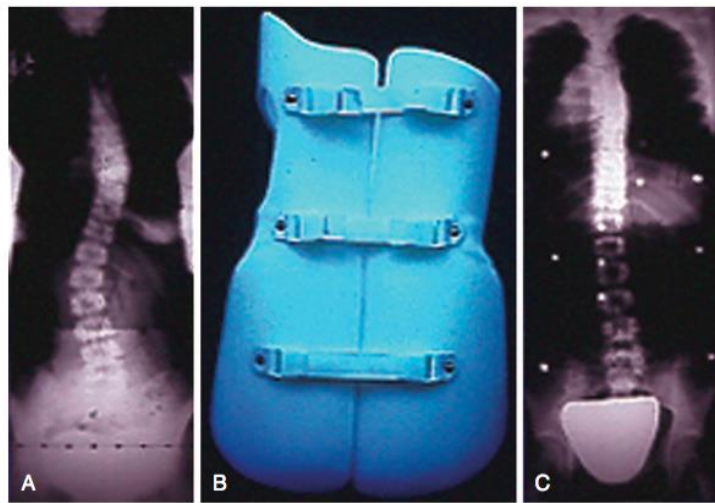
Konjenital skolyozda ilk kez hemivertebral eksizyonunu 1928'de Avustralya'da Royle gerçekleştirdi. Bunu daha sonra 1932'de Compere ve 1951'de Wiles'in çalışmaları izledi. Bu ilk üç yazarın denemelerinden sonra Leatherman hemivertebral eksizyonunu bilimsel yerine oturttu⁽¹⁸⁾.

1941'de AAOS'un (American Academy of Orthopaedic Surgeons) kurduğu bir komitenin incelemesinde 425 füzyon uygulanan hastanın 180'inde psödoartroz geliştiği ve %69 vakada kötü sonuç olduğu belirlenmiştir⁽²⁵⁾. 1946 yılında ilk defa Milwaukee korsesi Blount ve Schmidt tarafından cerrahi sonrasında kullanılmıştır^(26,27,28,29,30)(Şekil 5)



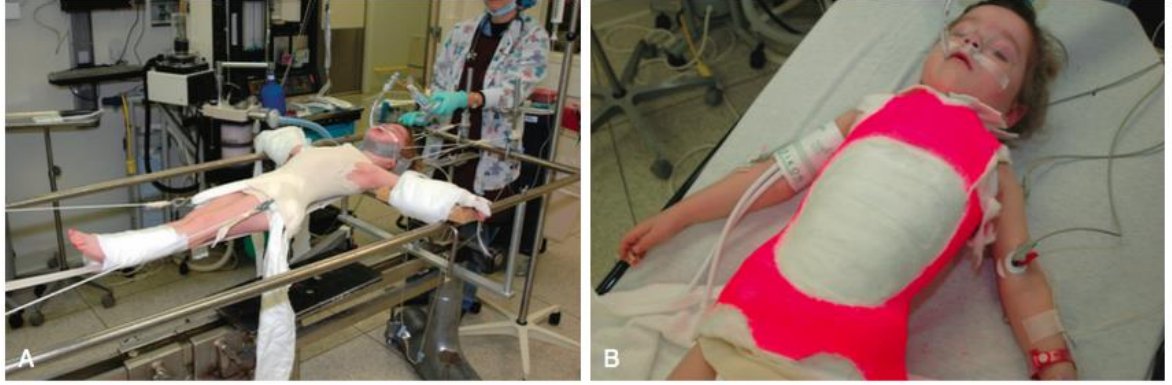
Şekil 5: Milwaukee korsesi⁽²⁰⁾

Daha sonraki yıllarda bu korse ve benzeri cihazlar ambulator tedavide düzeltici olarak kullanılmıştır. Milwaukee korsesinin bazı olumsuz komplikasyonlarını önlemek amacıyla yakın zamanda "Miami TLSO" ve "Boston" korseleri yapılmış ve yaygın olarak kullanılmaya başlanmıştır^(26,27,28,29,30) (Şekil 6).



Şekil 6: A- Korse takmadan önce skolyoz grafisi, B- Boston tipi korse, C- korse sonrası skolyoz grafisi⁽²⁰⁾

Hemiepifizyodez ile ilgili ilk çalışma Nachlas tarafından 1950'de deneysel olarak yapıldı. 1951'de Risser ve Ferguson kullandıkları turnbuckle düzeltici alçı metodunu tarif etmişlerdir. Bu alçı şekli daha sonra Risser lokalize edici alçısı adıyla anılmıştır (şekil 7). Cotrel, EDF (Elongasyon-Distraksiyon- Fleksiyon) alçısı olarak bilinen ve yakın zamana kadar geniş kullanım alanı bulmuş olan, ameliyat öncesi ve sonrası alçılı tespit yöntemini geliştirmiştir^(31,32,33).



Şekil 7: A-Risser'in anestezi altında traksiyon ile alçı methodu B- Alçı sarıldıktan sonraki görünüm⁽²⁰⁾

1953'de Smith ve Von lackum transtorasik girişle eğriliğin konveksitesine staple uygulamak yoluyla epifizyodez yapmışlardır ⁽³⁴⁾. 1960'da İngiltere'de Roof tarafından modern anlamda konveks hemiepifizyodez yapıldı. 1960'lı yıllarda Harrington; skolyotik deformitenin düzeltilmesinde kullanılan distraksiyon ve kompresyon yapabilen kancalı rodları geliştirerek skolyozun tedavisinde yeni bir çığır açmıştır. Harrington rod sisteminin orta dereceli eğriliklerdeki yüksek başarısını, büyük korreksiyon kayıpları, psödoartroz ve rod kırılması gibi komplikasyonların fazlalığı, uzun süre alçı immobilizasyonu gerekliliği gibi dezavantajlara ait yayınlar zamanla gölgelemiştir. Yine de Harrington enstrumantasyonu günümüze dek spinal cerrahide en çok kullanılan sistem olmuştur^(35,36,37,38)(Şekil 8).

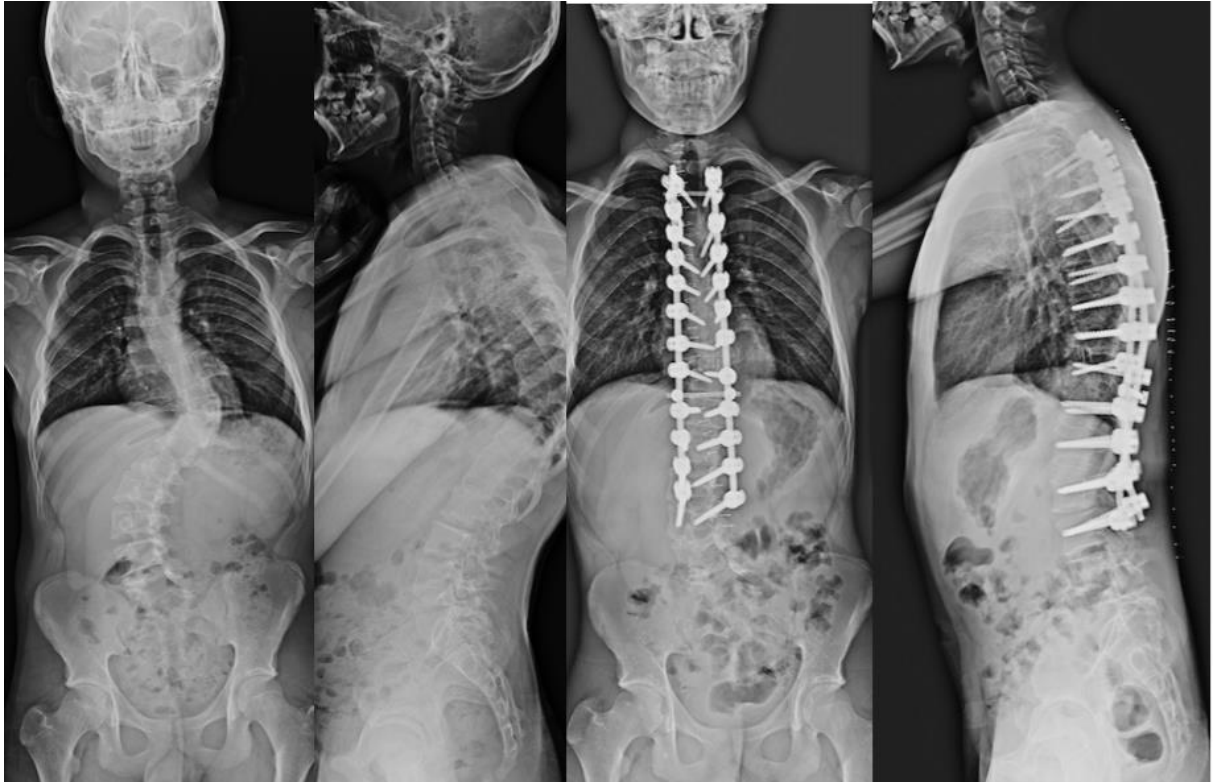


Şekil 8: Harrington rod sistemi⁽³⁵⁾

1969'da Dwyer, vida, staple ve kabloları kullanarak anterior interbody füzyon tekniğini geliştirmiştir. Dwyer tekniği Zielke tarafından geliştirilmiş ve eğilebilir yivli rodlar kullanılmaya başlanmıştır ⁽³⁹⁾.

1970'li yıllarda Luque çift L-rod ve çoklu sublaminar tellerle, skolyotik eğriliklerin düzeltilmesinde başarılı sonuçlar yayınlamıştır. Teknik, nöromusküler hastalıklar için geliştirilmesine rağmen daha çok idiopatik skolyozda kullanılmıştır ^(40,41).

1977'de Tamaki, Somatosensory Evoked Potential's (SSEPS) ve Stagnara da Wake-up testlerini geliştirerek spinal cerrahide nörolojik komplikasyonların azalmasına öncülük etmişlerdir ⁽⁴⁵⁾. Skolyozda deformitenin üç boyutlu olduğu görüşü ortaya atıldıktan sonra 1978'de, her üç düzlemde de eğriliği düzeltmede üstün başarı elde eden ve çok rijid bir fiksasyona sahip olan, postoperatif alçı kullanımına gerek kalmayan Cotrel-Dubousset tekniği geliştirilmiştir ^(42,43,44). 80'li yılların ikinci yarısında MRG'nin yaygın kullanıma girmesiyle intramedüller patolojilerin daha kolay tespit ve tedavi edilebilmesi ile konjenital skolyozun tedavisinde önemli gelişmeler sağlanmıştır.

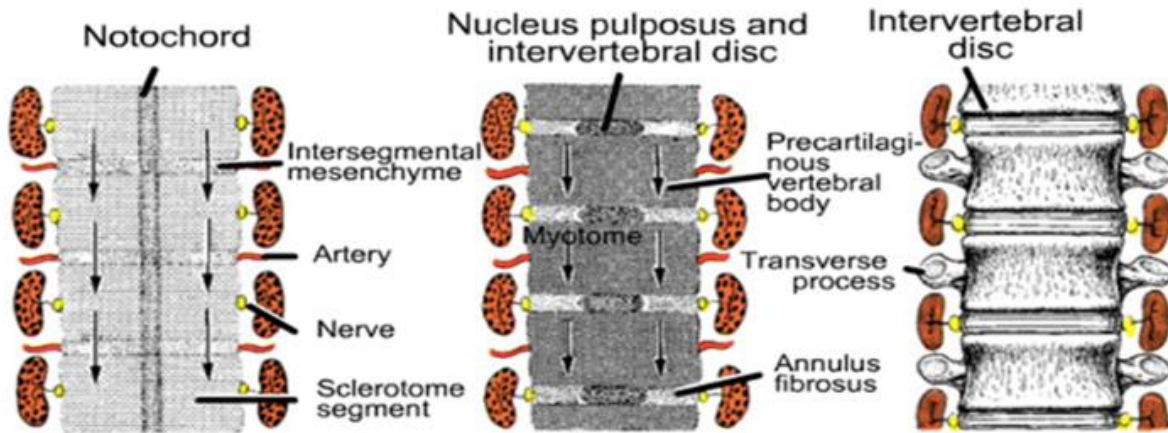


Şekil 9: 14 yaşında konjenital skolyoz hastası preop ve postop grafileri (hemivertebra eksizyonu + posterior enstürmantasyon)

2.2.EMBRYOLOJİ

İskelet sistemi iki ayrı dokunun; kıkırdak ve kemik dokuların birlikte oluşturduğu bir sistemdir. Her iki dokunun kökeni mezodermdir ^(46,47,48). Kolumna vertebralisin embriyolojik gelişimi ise kompleks bir olaydır. Oluşumda ortaya çıkabilecek malformasyonlar; spina bifida, hemivertebra, konjenital füzyon ve agenezis ile sonuçlanabilir. Spinal kord, genitoüriner sistem, kalp ve büyük damarların embriyolojik gelişimi, omurga gelişimi ile yakın ilişkidir. Bu yüzden omurga gelişiminde ortaya çıkabilecek anomaliler bu sistem anomalileri ile birliktelik gösterebilir.

Embriyoner yaşamın 2. haftasının sonunda gastrulasyonun tamamlanması ile ektoderm ve endoderm ortaya çıkar, korda bu iki germ yaprağı arasına kayarak mezodermi yapar ve mezodermden; korda dorsalis (notokord) ve esas mezoderm oluşur ^(47,56). Omurga ve iskelete ait kemiklerin gelişmesi, insan embriyosunun 20-35. gelişme günleri arasında farklılaşan somit çiftlerinin sklerotomu oluşturmasıyla başlar ^(47,48,49,50,56). En ilkel omurgalıdan en yüksek omurgalı sınıfını oluşturan insana kadar tüm canlılarda korda dorsalis primer iskelet olarak varlığını sürdürür ^(47,51,56). Ancak bu yapı, yüksek sınıf canlılarda yerini yeni bir yapıya, omurgaya bırakırken pek az bir bölümü artı kalır ^(47,56). Korda dorsalisin iki yanında içi boş küpçük olarak dizilen somitlerin 20. günde 4 çift olan sayıları 5. haftanın sonunda 42-44 çifte ulaşır ^(47,56). Gelişmenin 19. ve 32. günleri arasında 42-44. kadar olan somitlerin dağılımı, 4 oksipital, 8 servikal, 12 torasik, 5 lomber, 5 sakral, 8-10 koksigeal şeklindedir ^(51,52,56). Her bir somit çiftinin ön-iç bölgesinden sklerotom, dış bölgesinden myotom, arka bölgesinden dermatom farklılanır ^(47,56). Myotomlardan segmentli sırt kasları, dermatomlardan derinin derma ve hipoderma dokuları gelişir ^(51,56).

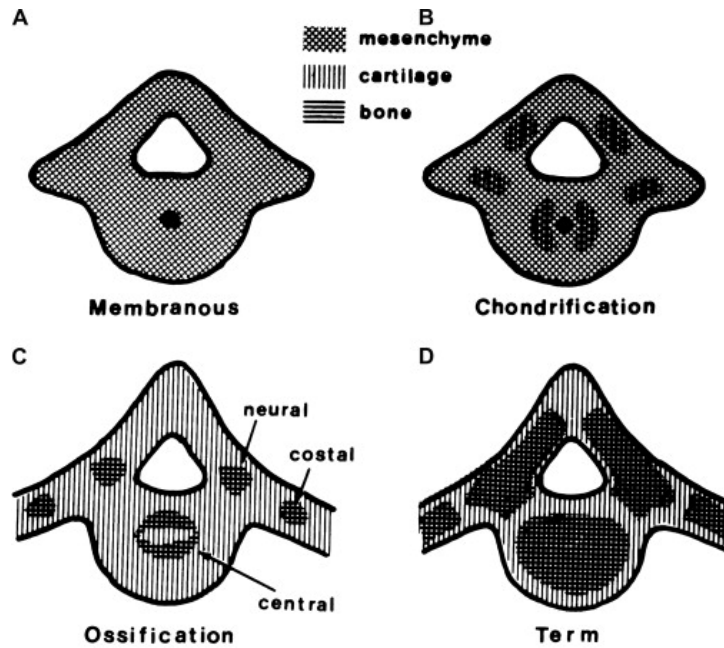


Şekil 10: Sklerotomdan omurganın meydana gelişi⁽⁵⁰⁾

Korda dorsalis çevreleyen mezenkim hücreleri her sklerotomun üst yarı bölgesinde gevşekçe, alt yarı bölgesinde ise sıkıca bir araya gelir^(51,46). Sıkı hücreli belirli sayıdaki mezenkim hücreleri yukarı yönde birikerek diskus intervertebralis yapar^(48,49,50,56). Geriye kalan sıkı hücreli mezenkim hücreleri hemen altındaki gevşek hücreli sklerotom yarımıyla kaynaşarak vertebranin mezenkim taslağını biçimlendirir^(53,56) (Şekil 10). Gelişimin erken devresinde, her sklerotoma bir myotom bölümü düşerken, daha sonra her bir omurun iki ayrı sklerotomdan oluşması ile, başlangıçtaki dizilişini koruyan myotom iki ayrı omura yapışır ve böylece omurganın kolayca oynamasını sağlar^(47,56). Korda dorsalis (notokord) omur gövdelerinin oluştuğu yerde sıkıca sarılır ve kaybolur. Notokord erişkinde diskus intervertebralis bölgesinde kalarak nükleus pulpozusu yapar^(47,56). Son yıllarda immünohistolojik ve histokimyasal çalışmalar notokordun tümüyle kaybolduğunu göstermiş, bu nedenle, Nucleus pulpozusun kökenine açıklık getirecek yeni araştırmalara ihtiyaç duyulmuştur^(50,53,56).

Omurgayı oluşturan omurlar, iskeletin diğer kemikleri gibi üç devrede oluşur (Şekil 11):

- 1) Mezenkimal
- 2) Kıkırdak
- 3) Kemikleşme^(50,56)



Şekil 11: Omur yapılarının oluşum evreleri⁽⁵⁰⁾

2. sinir borusunu (canalis neuralis) kuşatan sklerotom mezenkim hücrelerinin iki tanesi, arkada birleşerek arkus vertebrayı oluşturur^(48, 50,54,56) . 3. gövde duvarı yönünde (yana ve öne) göçeden sklerotom mezenkim hücreleri kosta çıkıntılarını biçimlendirir ve sonradan bu çıkıntılardan kostalar farklılanır^(48,52,50,56) .

6. haftada membranöz omurga mezenkiminde 6 tane kıkırdaklaşma merkezi belirir. Embriyonik dönem sonunda bu merkezlerin ikisi notokordun lateralinde görülür ve kıkırdaklaşma merkezini tamamlamak için buna yapışır^(48,56) . İki merkez nöral kanal lateralinde yoğunlaşır ve bunların dorsal füzyonu nöral ark ve prosessus spinozusu oluşturur^(48,54,56) . Nöral ark ve cisme ilave olarak iki kıkırdaklaşma merkezi daha belirir ve bunların lateral uzantıları prosessus transversusları oluşturur^(49,56) . 7. ve 8. haftalarda kıkırdak omurgayı çevreleyen interstisyel matriksten, ön ve arka bağlar oluşur^(48,56) . İskeletin diğer kemikleri gibi omurganın kemikleşmesi de birincil ve ikincil merkezler içerir^(48,56) . Her omur biri korpus için, ikisi omur arkusu için olan üç birincil merkezden türer.

Yeni doğandaki her bir omur, birbirine kıkırdak bölgeleriyle tutunan korpus ve arkus yarımalarıyla üç parçalıdır^(54,56) . Doğum sonrası yaşamın 3.-5. yılında omur arkusunun yarımaları solit kemik dokusuna dönüşerek kaynaşır^(55,56) . Kemikleşme lomber bölge omurlarından başlayarak yukarı ve aşağı doğru, omur kavisleri gövdesine nörosantral eklemlerle bağlanır^(55,56) . 6. yaş sonunda, nörosantral eklemlerin kemikleşmesi ve ortadan kaybolması ile omurların korpus ve arkusları birbirine kaynaşmış olur^(55,56) .

Puberteye birlikte her bir omurda beş yeni ikincil kemikleşme merkezi belirir; biri prosesus spinozusun ucunda, ikisi prosesus transversusların ucunda, ikisi de omur korpusunun epifiz bölgelerinde dairesel olarak görülür^(48,56) . İkincil kemikleşme odaklarının yayılıp birbiriyle kaynaşmaları yirmibeş yaşın sonunda biter^(55,56) .

Spinal deformiteler yalnız kemik, yumuşak doku ya da her ikisinden kaynaklanabilirler. Konjenital vertebra anomalileri, osteogenezis imperfekta, çocukluk çağı kırık ve kırıklı çıkıkları ile adölesan kifozu kemik deformitelerinin olduğu durumlardır. Primer olarak yumuşak dokuyu etkileyen lezyonlar: poliomyelit, serebral palsi, spinal musküler atrofi ve nörojenik artrogripozis gibi paralitik lezyonlar ile musküler distrofi, miyopatik artrogripozis ve amyotonia konjenita gibi miyopatik lezyonlardan oluşur. Bunca sayılan sebeplere rağmen skolyotik deformitelerin büyük bir oranının sebebi bilinmez ve idiyopatik olarak sınıflandırılır.

2.3.ANOTOMİ

Columna vertebralis (omurga), baş ve gövdenin ağırlığını alt ekstremiteye aktaran, medulla spinalisi çepeçevre sararak koruyan, gövdede yeterli hareketin sağlanmasına izin veren viskoelastik bir sütundur. Vertebra (omur) adı verilen kemiklerin, gövdenin arkasında ve orta çizgi üzerinde üst üste dizilmesi ve ligamentlerle birbirlerine bağlanması ile meydana gelir^(59,60).

Erişkin bir insan omurgasında 7 servikal, 12 torakal, 5 lomber, 5 sakral ve 4 koksigeal olmak üzere toplam 33 vertebra bulunmaktadır. İlk 24 vertebra birbirleri ile hareketli eklemler aracılığı ile bağlanmış olduklarından dolayı gerçek vertebra, hareketli vertebra veya presakral vertebra olarak isimlendirilirler. Sakrumu ve koksiksi oluşturan geri kalan 9 vertebra ise kendi aralarında kaynaştıkları için bunlara yalancı vertebra veya sabit vertebra adı verilir^(59,60)(Şekil 12).



Şekil 12: İnsan omurgasının görünümü⁽⁵⁸⁾

Vertebral kolonun, sagital planda dört adet fizyolojik eğriliği mevcuttur. Torakal ve sakral kifoz embriyonik dönemde geliştiğinden dolayı primer eğrilikler adını alır. Başlangıçta çocuklarda bu eğrilik değerleri erişkinlerden azdır. Kas gücü gelişip denge sağlanınca normal açılara ulaşır⁽²⁴⁾. Normal bir yetişkinde fizyolojik eğrilikler; servikal bölgede 30°-50° lordoz, torakal bölgede 20°-50° kifoz, lomber bölgede 40°-80° lordoz ve sakral bölgede 40°-60° kifoz şeklindedir^(59,60).

Vertebral kolonun stabilitesi, insanları erekte pozisyonda tutan ve gövdeyi pelvis üzerinde dengeleyen intrinsek ve ekstrinsek yapılar tarafından sağlanır⁽⁵⁹⁾.

İntrinsek stabiliteyi sağlayan yapılar:

1. Vertebralar ve intervertebraldiskler
2. Faset eklemler ve bunların kapsülleri
3. İntraspinöz ve supraspinöz ligamentler, ligamentum flavum, anterior ve posterior longitudinal ligamentler
4. İntravertebral kaslar ve m. erector spinae'dır.

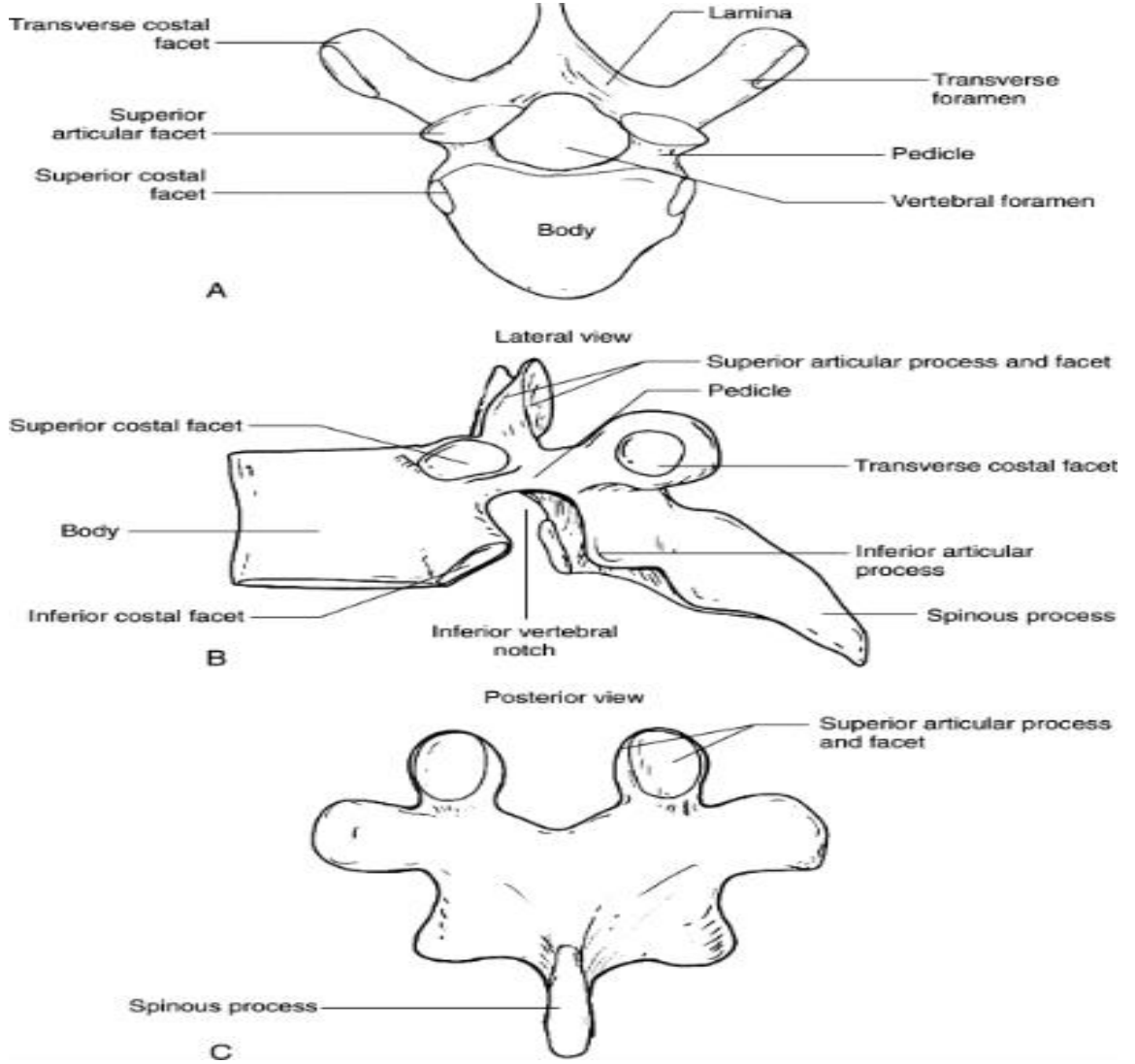
Ekstrinsek stabilite ise göğüs kafesi tarafından sağlanır. Her kosta, interkostal kaslar ve ligamentler tarafından desteklenir. Bu ligamentler kostaları birbirlerine, vertebraları cisim ve transvers çıkıntılarına bağlar, önden göğüs kafesi sternum ve kostal kıkırdaklar tarafından güçlendirilir. Anterior ve lateral abdominal kaslar da ekstrinsek destek sağlarlar^(59,60).

Atlas (C1) ve aksis (C2) haricindeki her bir vertebrada, yerleşim bölgelerine göre değişiklikler göstermekle beraber ortak yapılar bulunmaktadır. Tipik vertebra olarak adlandırılan bu omurlar temel olarak 6 kısımdan oluşmaktadır (Şekil 13)^(59,60).

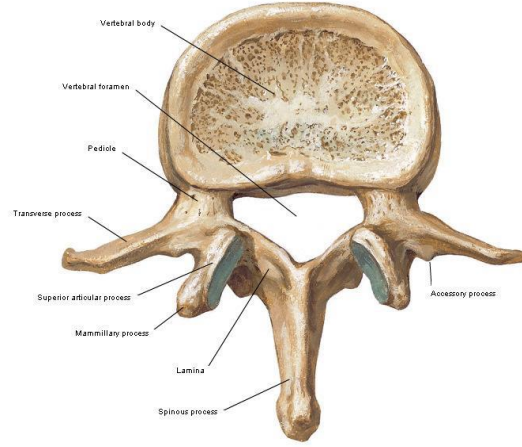
1. Corpus vertebra
2. Arcus vertebra
 - a. Pediculus vertebra
 - b. Laminavertebra

3. Foramen vertebrale
4. Processus spinosus
5. Processus transversus
6. Processus articularis inferior ve superior

Corpus vertebrale, en büyük kısmı oluşturur ve silindirik yapıdadır. Kraniumdan pelvise doğru inildikçe çapları artmaktadır. Üst ve alt yüzlerinde kemik korteksi bulunmamaktadır. Pürüzlü olan bu yüzeyler intervertebral disklerin yapışması için uygun ortam oluştururlar. Uç plak adı verilen bu yüzeylerin kenarları çıkıntılıdır^(19,21) (Şekil 14).

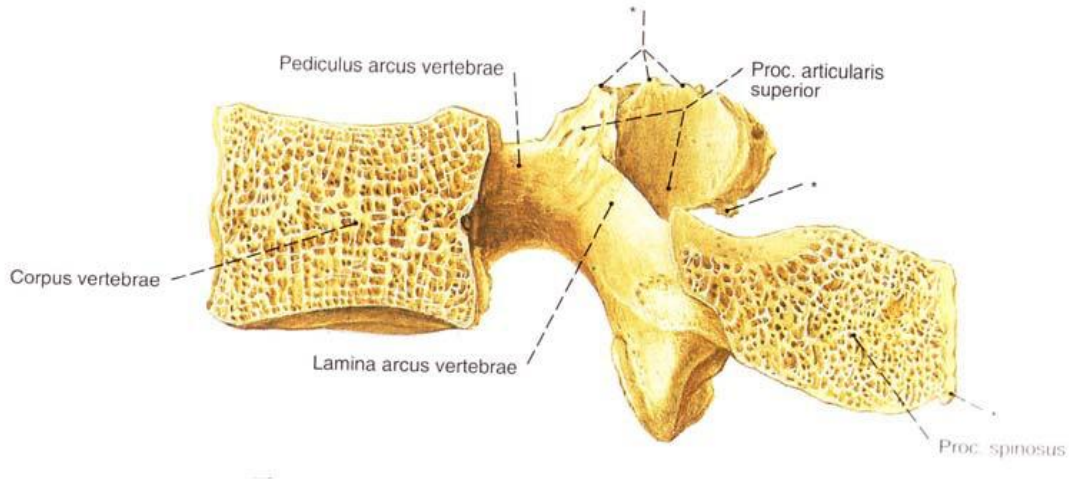


Şekil 13: Tipik bir torakal vertebranın görünümü⁽⁵⁸⁾



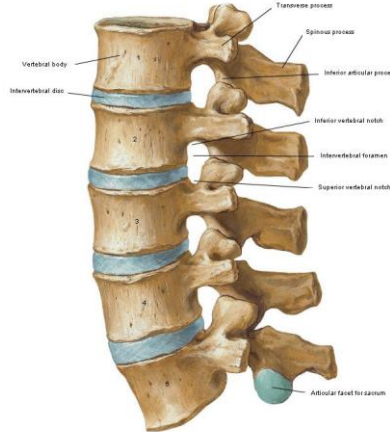
Şekil 14: L4 vertebra üstten görünümü⁽⁵⁸⁾

Omur cisimleri, etrafı ince bir kortikal kemik dokusu ile çevrili kansellöz kemikten oluşurlar. Bu kansellöz kemik dokusu, ince lameller halinde superior ve inferior uç plaklara dik şekilde dizilir. Böylece omur cismi aksiyel yüklenmeye karşı en yüksek direnci gösterir. Vertebral arkus ve çıkıntıların kortikal kemik dokusu oranı daha fazladır^(18,19) (Şekil 15).



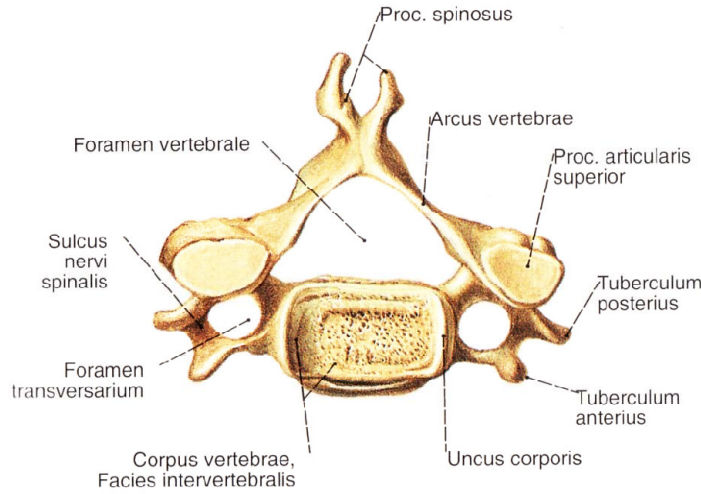
Şekil 15: L3 seviyesinde median kesit, vertebra korpusunda kansellöz kemik dokusu⁽⁵⁸⁾

Pediculus vertebrae, omur cisminin posterior ve lateral duvarlarının birleştiği noktada, cismin superior yarısından çıkarak posteriora yönelen kısa ve güçlü oluşumlardır. Pediküllerin superior ve inferiorundaki konkavitelere vertebral çentikler denir ve iki vertebral çentiğin birleşmesi ile foramina intervertebralia oluşur^(59,60) (Şekil 16).



Şekil 16: Lomber vertebralar ve intervertebral foramen oluşumu görülmektedir⁽⁶¹⁾

Servikal vertebraların korpusları daha kısa ve incedir. Spinal çıkıntıları kısadır. İkinci ile beşinci vertebralar arası spinöz çıkıntılar ikiye ayrılmış olup iki küçük tüberkül ile sonlanır. Transvers çıkıntıları pek gelişmemiştir ve foramen transversarium denilen delikleri vardır. Bunlardan A. ve V. Vertebralis geçer. Vertebral foramen üçgene benzer^(59,60) (Şekil 17).



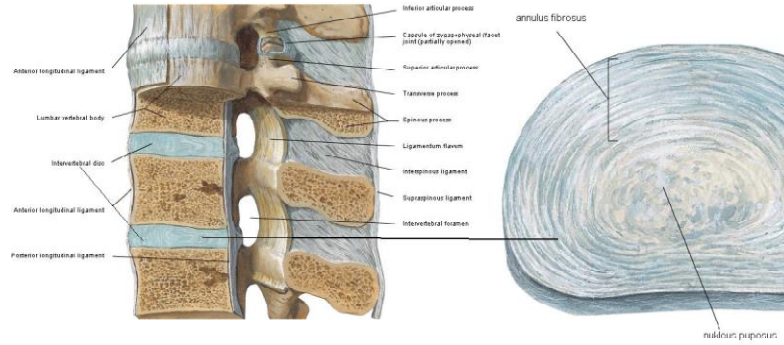
Şekil 17: Servikal 5. vertebranın üstten görünümü⁽⁵⁸⁾

Torakal vertebraların korpuslarının büyüklüğü kaudale doğru gidildikçe artar. Korpusların yan taraflarında, üst ve alt kısımlarının arkalarına yakın olmak üzere kaput kostalis ile eklem yapan iki adet eklem yüzeyi (fovea kostalis sup. ve inf.) vardır. Transvers çıkıntılar yana ve biraz arkaya yönlenmişlerdir. Bu çıkıntıların ön yüzlerinde kaburga tüberkülleriyle eklem yapan eklem

yüzeyleri (fovea kostalis transversalis) vardır. 11. ve 12. vertebralarda bunlar bulunmaz^(59,60).

Lomber vertebraların korpusları diğer vertebralarinkinden büyük olup üstten bakıldığında fasülyeye benzer. Transvers çıkıntıları az gelişmiştir ve rudimenter kalan kaburga taslakları ile birleşerek önden arkaya doğru çıkıntı oluştururlar. Spinöz çıkıntıları kısa, geniş ve dolgundur. Korpusların ön yüksekliği arkaya nazaran daha fazladır. Üst eklem çıkıntısının dış yan yüzlerinde prosessus mamillaris adında tüberkülleri vardır^(59,60).

Vertebra korpusları, intervertebral diskler aracılığıyla birbirlerine bağlanırlar. Bunlar amfiartrodial tipte eklemlaşmeyi sağlayan, fibrokartilajinöz yapıdaki oluşumlardır. Omurgada 23 adet disk mevcuttur ve bir üst vertebraya göre isimlendirilirler. Disklerin büyüklük ve şekilleri omur cismi ile uyumludur. Disklerin kalınlıkları 5 ile 12 mm arasında değişir. Böylece sakrum ve koksiks hariç omurga uzunluğunun dörtte birini teşkil ederler^(60,62). Disklerin orta kısımları yumuşak, jelatinöz bir maddeden yapılmıştır. Notokord artıklarından meydana gelen bu kısımlara nükleus pulposus adı verilir. Nükleus pulposusun etrafı, kollajen lifler ve kıkırdak hücreleri taşıyan fibrokartilajinöz dokudan yapılmış bir halkayla çevrilmiştir. Bu yapıya annulus fibrosus adı verilir. Disklerin alt ve üst yüzlerinde fibrokartilajinöz doku değişerek, vertebra korpuslarının üst ve alt yüzlerini örten hyalin kıkırdak tabakasını oluşturur^(59,60,62)(Şekil 18).

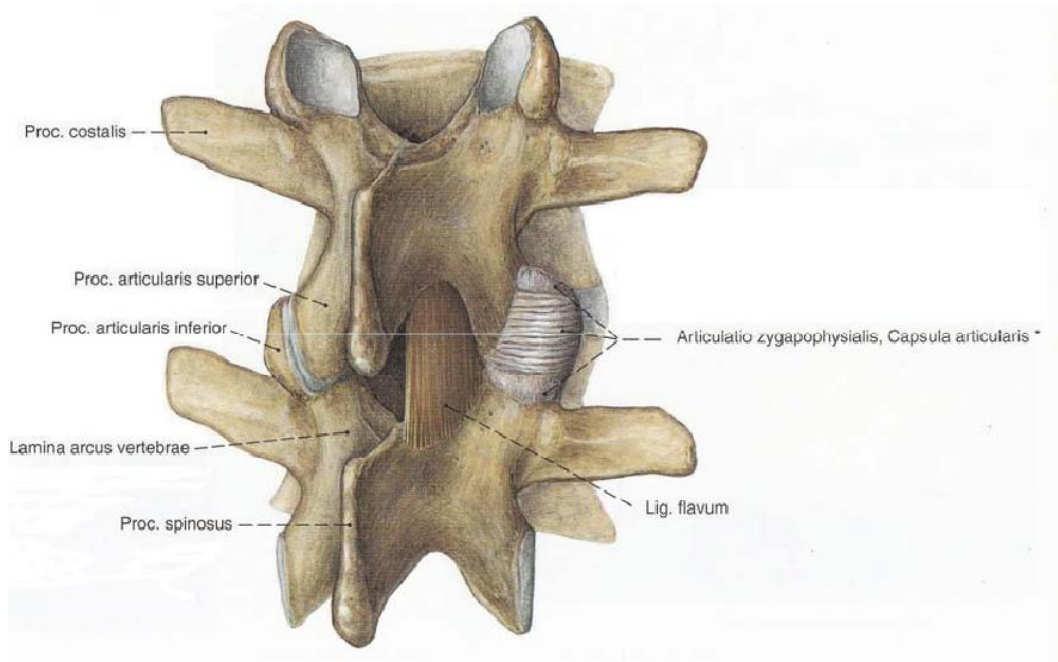


Şekil 18: A- Lomber bölgede diskus intervertebralis ve komşu vertebra korpusları ile ilişkisi, median kesit. B- Diskus intervertebralis seviyesinde transvers kesit⁽⁵⁹⁾

Damarsal yapıları bulunmayan diskler beslenmeleri için gerekli olan oksijen, glikoz gibi maddeleri komşuluk yaptıkları omurların spongiöz kemik yapılarından difüzyon yolu ile alırlar^(18,19).

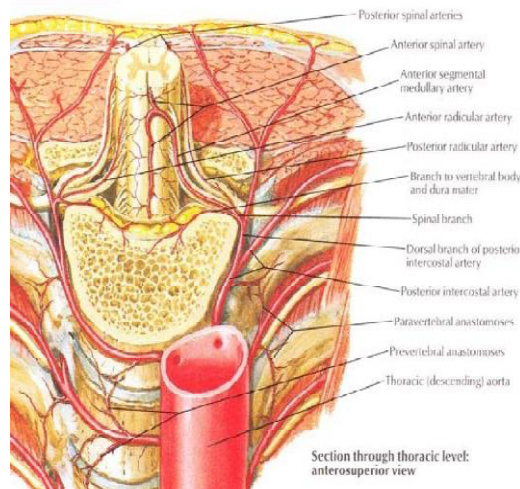
Omurganın arka elementleri birbirlerine diartroz cinsinden eklemler ve elastiki bağlarla

bağlanmıştır. Bu eklemlere faset eklemler denir. Diğer diartroz eklemlerde olduğu gibi, bunların da eklem kıkırdakları, boşlukları, kapsül ve sinoviyal zarları bulunmaktadır^(59,60) (Şekil 19).



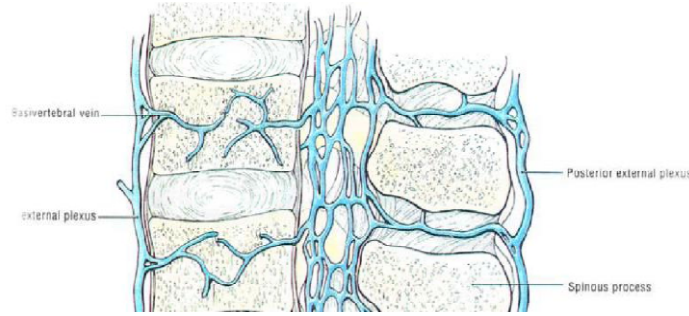
Şekil 19: Processus articularis'lerin oluşturduğu faset eklem, arkadangörünü⁽⁵⁸⁾

Omurganın kanlanması, segmenter arterler veya ilgili omurga gelen bölgesel arterler tarafından sağlanır. Anterior santral ve postlaminar arterler intervertebral foramenden girerek, nöral, epidural ve menenjial dokuları kanlandırırlar. Posterior santral ve prelaminar arterler ise internal arterlerden oluşur ve omurga orta kısmını, özellikle iki taraflı olarak korpusları ve arkusları kanlandırırlar^(59,60) (Şekil 20).



Şekil 20: Omurganın arteriyel dolaşımı⁽⁶¹⁾

Venöz dolaşımı internal ve eksternal venöz pleksus sağlar. Eksternal venöz pleksus küçük ön ve arka eksternal venlerden oluşur. Öndeki, korpusların ön ve yan kısımları ile segmenter arter arka dalının kanlandığı bölgelerin venöz dolaşımını sağlar. Arka eksternal venler ise intervertebral delikten çıkarak azigos vene dökülür. İnternal venöz pleksus korpus arka yüzü boyunca uzanır ve disk üzerinde anastomoz yaparak segmenter bir zincir halini alır^(60,62)(Şekil 21).



Şekil 21: Omurganın venöz dolaşımı, median kesit⁽⁶⁰⁾

2.4.BİYOMEKANİK

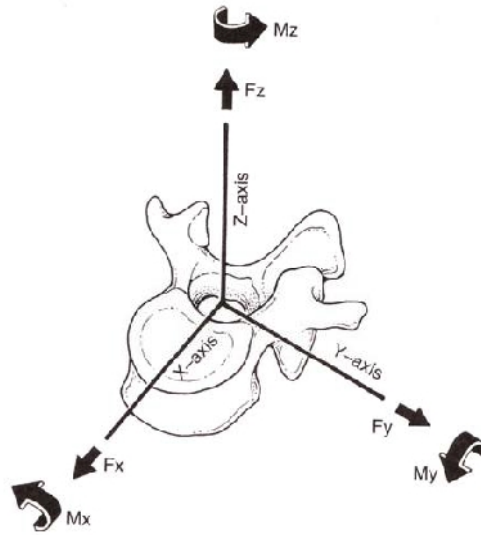
Vertebral kolon, vücut hareketleri esnasında kompresyon, gerilme, eğilme, makaslama ve torsiyon gibi çeşitli kuvvetlere maruz kalır. İntervertebral disk, omurga çevresindeki ligamentler ve kaslar bu kuvvetlere karşı koyarak stabil yapının devamlılığını sağlarlar^(57,63).

Erişkin bir insan omurgası sagittal planda incelendiğinde, servikal ve lomber bölgede lordoz, torakal ve sakral bölgede kifoz görülmektedir. Bu fizyolojik eğriliklerin amacı, omurganın aksiyel kompresyon güçlerine karşı direncini arttırmaktır^(57,63).

Vertebral kolonunun fonksiyonel birimi hareket segmentidir. Hareket segmentinin anterior kısmını iki omur cismi, intervertebral disk ve anterior ligamentler oluşturur. Posterior kısım ise intervertebral eklemler, posterior ligamentler, transvers ve spinöz çıkıntılar tarafından oluşturulur⁽⁶³⁾.

Her bir vertebranın hareketini tanımlayabilmek amacı ile kartezyen koordinat sistemi kullanılır. Bu sistemde X,Y ve Z olmak üzere üç eksen vardır. Bu eksenlerin her birinin çevresinde ikişer rotasyon ve ikişer kayma hareketleri yapılabileceğinden. rotasyonun anlık

ekseni çevresinde 12 potansiyel hareket meydana gelir. Rotasyonun anlık eksen, her hareket segmentinin bağlı olduğu koordinat sisteminin merkezidir. Vertebra cismi bu eksen etrafında hareket eder^(63,64)(Şekil 22).

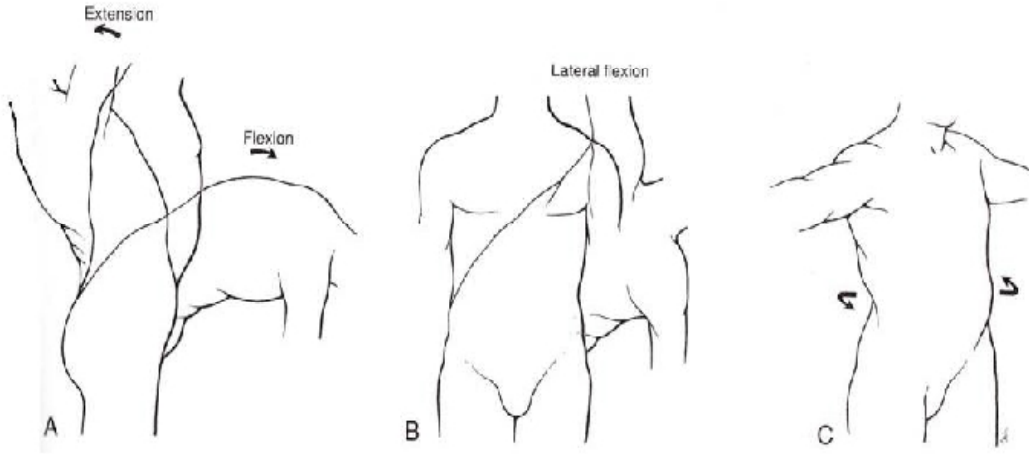


Şekil 22: Kartezyen koordinat sistemi üzerinde rotasyonun anlık eksen ve hareketleri⁽⁶³⁾

Omurganın fleksiyon ve ekstansiyon hareketleri sagittal düzlemde meydana gelir. Servikal bölgede 40° fleksiyon, 75° ekstansiyon; lomber bölgede 60° fleksiyon, 35° ekstansiyon; torakolomber bölge bütün olarak değerlendirildiğinde ise 105° fleksiyon, 60° ekstansiyon hareketi mevcuttur^(57,63) (Şekil 23A).

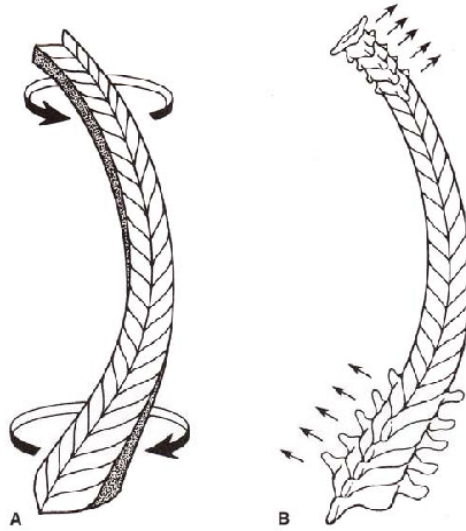
Lateral fleksiyon hareketli frontal düzlemde meydana gelmektedir. Servikal bölgede 35-45° , torakal bölgede 20° ve lomber bölgede 20° olmak üzere kranyumdan sakruma kadar toplam 75-95 derecedir^(57,63) (Şekil 23B).

Omurganın rotasyonel hareketleri alt segmentlere inildikçe azalmaktadır. Servikal bölgede 45-50° , torakal bölgede 35° , lomber bölgede ise 5° rotasyon mevcuttur(Şekil 23C).



Şekil 23: Omurga hareketleri; **A**-Ekstansiyon ve fleksiyon, **B**- Lateral fleksiyon, **C**-Rotasyon⁽⁶⁰⁾

Torakal omurlarda faset eklemler yatay yerleşimli olduğu için rotasyonel hareket daha fazladır. Lomber omurlarda ise faset eklemler dikey yerleşimli olduklarından dolayı rotasyonel hareketlere direnç gösterirler. Yürüyüş esnasında üst 7 torakal segment omuzla birlikte dönerken, T7 altındaki segmentler pelvis ile birlikte karşı yöne doğru dönmektedir. Buna “coupling fenomeni” denilir^(63,64)(Şekil 24).



Şekil 24 : “Coupling fenomeni”⁽⁶³⁾

Vertebraların büyüklük ve kütleleri alt segmentlere inildikçe artmaktadır. Bu durum vertebraların giderek artan yüklere karşı adaptasyonunu göstermektedir. Özellikle vertebra cismi aksiyel yüklenmelere karşı koymaktadır. Cisim üzerine binen yük kortikal ve spongios kemik

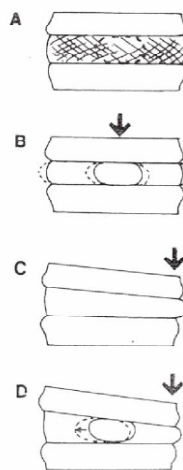
üzerinden alt segmentlere iletilir. Korteks oldukça ince yapıdadır. Trabeküler yapıdaki spongios kemik gelen yükün bir miktarını, perifere doğru elastik deformasyon göstererek absorbe eder^(63,64).

Uç plak, trabeküllerden gelen yükün diske, diskten gelen yükün trabeküllere iletilmesini sağlar. Elastisite ve şok absorpsiyonu özellikleri yoktur. Omurga üzerine binen aşırı yüklenme sonucu kırılmaya en uygun bölgedir^(57,63).

Pediküller yoğun kortikal kemik içeriğinden dolayı oldukça sağlam yapılardır. Pedikül büyüklüğü ve yapısı, pedikül vidasının yerleştirilmesine ve güçlü tutunmasına olanak sağlamaktadır^(63,64).

Hareket segmentinde her iki vertebra cismi arasında bulunan intervertebral disk, ortada viskoelastik yapıdaki nükleus pulposus ve bu yapıyı çevreleyen anullus fibrosustan oluşmaktadır. Hareket segmentinin yüklenmeye karşı dayanıklılığı en fazla olan bölümdür. Elastik deformasyon yeteneği sayesinde yükün bir kısmını absorbe eder. Viskoelastisite, hücreler arası matriksin sıvı alış veriş ve yapısını oluşturan makromoleküllerin varlığından kaynaklanmaktadır^(63,64).

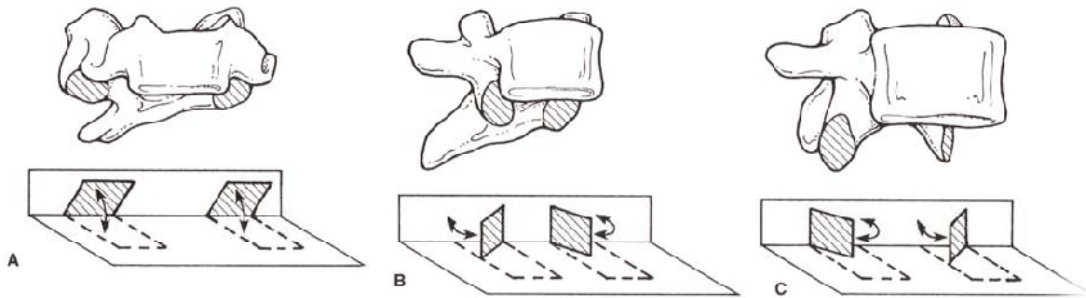
Anullus fibrosus tabakalarını oluşturan kollajen lifler birbirlerini çaprazlayacak şekilde yerleşmişlerdir. Bu yapısı sayesinde torsiyonel kuvvetlere karşı oldukça dayanıklıdır. İntervertebral diske uygulanan yüklenme sonucu disk deforme edildiğinde, nükleus pulposus basınç etkisi ile yüklenmenin tersi tarafa hareket eder⁽⁶³⁾ (Şekil 25).



Şekil 25: Nucleus pulposus ve annulus pulposus'un basınç etkisi ile hareketleri⁽⁶³⁾

Faset eklemler stabilite açısından çok önemli yapılardır. Rotasyonun anlık eksenine komşuluğu nedeniyle ön ve arka kolonlar arasında menteşe görevi yaparlar. Ayrıca yük taşıma fonksiyonu da vardır. Omurga hiperekstansiyondayken faset eklemlere binen yük en üst düzeydedir. Makaslama kuvvetlerine karşı koymada da önemli rol oynarlar^(63,64).

Faset eklem oryantasyonları servikal bölgede koronal planda olduğundan dolayı, tüm hareketlere karşı daha az kısıtlayıcıdır. Lomber bölgede ise fasetler sagittal düzlemde oryante olmuşlardır. Bu nedenle fleksiyona karşı az direnç gösterirken, rotasyona karşı dirençleri fazladır⁽⁶³⁾ (Şekil 26).



Şekil 26: Faset eklem oryantasyonları, A- Servikal, B- Torakal, C- Lomber⁽⁶³⁾

Ligamentler, gerilmeye karşı direnç göstererek omurganın stabilizasyonunda önemli görevler almaktadır. Posteriodaki ligamentler fleksiyona karşı koyarken, anteriordaki ligamentler ekstansiyona karşı koyarlar. Bir ligamentin etkinliğindeki en önemli iki faktör, o ligamentin iç kuvveti ve etkisini gösterdiği moment kolunun uzunluğudur. Anterior longitudinal ligament, posterior longitudinal ligamente göre iki kat daha güçlüdür. Posterior ligamentler arasında en uzun moment kolu olan interspinöz ligamentler, fleksiyona karşı en fazla gerilim gösteren ligamentlerdir. Ekstansiyon boyunca en fazla direnç anterior longitudinal ligamentler tarafından uygulanır^(63,64).

2.5. VERTEBRAL KOLONUN GELİŞİMİ

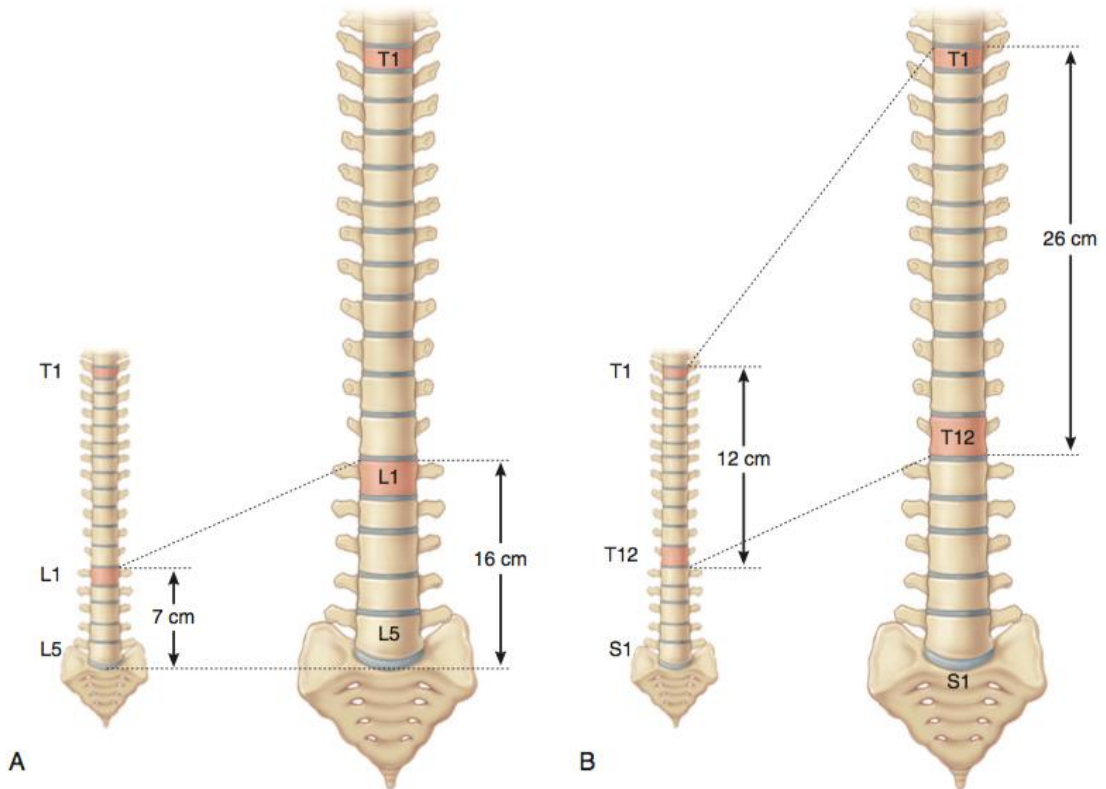
Yeni doğan omurgasında üç büyüme ve gelişme merkezi vardır. Bu gelişme merkezlerinden ilki anteriorda, diğer ikisi nöral arkuslardadır. Posteriodaki nöral arkuslar birinci yılda birleşmeye başlar. Nöral arkuslarla anterior büyüme merkezi arasındaki füzyon ise 3. yılda başlayıp 7. yılın sonunda tamamlanır^(66,67).

2.5.1. Vertebral kolonun boyuna büyümesi:

Yeni doğanda oturma boyu 27-35 cm arasındadır. Bu yükseklik 5 yaşına kadar ortalama 27 cm artış ile 62 cm'ye ulaşır. 5 yaşındaki oturma boyu erişkinlerdekinin 2/3'ü kadardır. Oturma boyu yeni doğanda ayakta boyu %70'ini, 5 yaşın sonunda %56'sını, büyümenin sonunda ise %52'sini teşkil eder^(66,67).

5 yaşından pubertenin başlangıcı olan 11 yaşına kadar vertebral kolonun büyüme hızı azalır. İlk 5 yılda ortalama 5.4 cm olan gövde uzunluğundaki artma miktarı, 5-11 yaş arası 2.5 cm' ye kadar iner. Pubertenin başlangıcıyla gövde uzunluğundaki artma miktarı yeniden hızlanır ve bu büyüme periyodunun sonuna kadar (ortalama 18yaş) devam eder⁽⁶⁷⁾(şekil 27).

Torakal ve lomber vertebralarda, T1-S1 arası bölge oturma boyunun %49' unu teşkil etmektedir. Bu vertebralar ilk 5 yılda 10 cm büyürler (2cm/ yıl), 5 yaşından puberte öncesi döneme kadar (11 yaş), 4-5 cm (0.9cm/ yıl) ve puberte döneminde 9 cm (1.8 cm/ yıl) büyürler. 5. yılda T1-S1 segmentinin 15 cm daha büyüme potansiyeli vardır. Bunun 10 cm' si torasik bölgeden 5 cm' si lomber bölgeden olur.



Şekil 27: Torasik(A) ve lumbal(B) vertebraların boyuna uzaması⁽²⁰⁾

Spinal kanalın genişliği 5 yaşında erişkin dönemdeki spinal kanalın genişliğinin %95'ine ulaşır^(66,67).

2.6.TERMINOLOJİ

Bu terimler, skolyoz araştırma derneğinin terminoloji komitesi tarafından belirlenmiş olup, periyodik olarak gelişmelere göre yenilenmektedir.

Skolyoz:

Vertebral kolonun ön-arka planda yana deviasyonu şeklinde görülen ve rotasyonla birlikte olabilen üç boyutlu deformitesidir. Normalde vertebral kolon ön-arka planda düzdür, 10 derecenin üzerindeki eğrilikler, skolyoz olarak isimlendirilir.

Kifoz:

Vertebral kolonun yan planda konveks tarafı dorsale bakan eğriliğidir. Torakal vertebralarda fizyolojik olarak bulunur. Normal torakal kifoz derecesi 20-40 derece arasında değişir. 50 derecenin üzerindeki eğrilik; "hiperkifoz", 0-20 derece arasındaki eğrilik; "hipokifoz" ve 0 derecenin altındaki eğrilikler de, "torakal lordoz" olarak tarif edilir.

Lordoz:

Vertebral kolonun yan planda öne doğru olan eğriliğidir. Servikal ve lomber bölgede fizyolojik olarak bulunur. Lomber lordoz, 20-40 derece arasında değişir.

Kifoskolyoz:

Skolyozla birlikte yan planda hiperkifoz bulunması halidir.

Lordoskolyoz:

Skolyozla birlikte yan planda anormal anterior angülasyon bulunmasıdır.

Strüktürel skolyotik eğrilik:

Fleksibilitesini kaybetmiş, yana eğilme grafiğinde tam düzelme göstermeyen ve rotasyonu olan skolyotik eğriliktir.

Kompansatuar skolyotik eğrilik:

Primer eğriliğin altında ya da üstünde gelişen, vücudun dengesini sağlayan eğriliklerdir. Başın, sakrumun ortasından geçen çizgide santralize olması durumunda eğriliğin kompanse olduğundan, aksi halde dekompanse eğrilikten bahsedilir.

Primer (Majör) eğrilik:

Vertebra değişikliklerinin olduğu, ilk gözlenen eğriliktir.

Sekonder (Minör) eğrilik:

Primer eğriliği dengelemek için gelişen strüktürel olmayan kompansatuar eğriliktir. Başlangıçta fikse değilken, zamanla strüktürel hale gelebilir.

Çift Majör Eğrilik:

İki strüktürel eğriliğin birlikte bulunduğu durumdur.

Rib hump (Kaburga Kamburluğu):

Eğriliğin konkav tarafında vertebra yüksekliğinin az olup, vertebranın rotasyona uğraması ve spinöz çıkıntıların konveks tarafa dönüp, kaburgaların kabarıklık yapmasıdır.

Son (End) vertebra:

Eğriliğin üstünde vertebranın üst yüzeyinin, altında ise alt yüzeyinin konkav tarafa doğru en çok eğimlendiği en son vertebralardır.

Apikal vertebra:

Rotasyonun en çok olduğu, eğriliğin merkezinde yer alan vertebradır.

Oblik pelvis:

Pelvisin ön-arka planda horizontal eğriliğidir. Eğer fikse ise, pelvis üst ve alt seviyesinde kontraktürler gelişebilir.

Kemik yaşı:

Sol el ve el bileğinin A/P graflerinin ve iliak kemik epifizlerinin, Gruelich ve Pyle

Atlası'ndaki ve Risser standartlara göre değerlendirilmesiyle tespit edilen yaşıdır.

Vertebral endplateler:

Vertebra cisminin, disklere komşu olan üst ve alt kortikal bölümleri.

Vertebra büyüme plağı:

Vertebra cismini üst ve alt bölümden örten, lineer büyümeyi sağlayan kartilaj plağı.

infantil Skolyoz:

Yaşamın ilk üç yılında gelişen skolyoz.

Juvenil skolyoz:

İlk üç yıl ile puberte başlangıcına kadarki dönemde gelişen skolyoz.

Adolesan Skolyoz:

10 yaş ve üzeri dönemde gelişen skolyoz.

2.7.SINIFLANDIRMA

Günümüzde Skolyoz Araştırma Derneği'nin (SRS) lokalizasyon ve etyolojiye göre yaptığı sınıflandırma kullanılmaktadır.

2.7.1. Lokalizasyona göre:

Eğriliğin apeksinin anatomik lokalizasyonuna göre yapılır.

Servikal eğrilik: Eğriliğin apeksi C1 -C6 arasındadır.

Servikotorasik eğrilik: Eğriliğin apeksi C7-T1 arasındadır.

Torasik eğrilik : Eğriliğin apeksi T2-T12 arasındadır.

Torakolomber eğrilik : Eğriliğin apeksi T12-L1 arasındadır.

Lomber eğrilik: Eğriliğin apeksi L2-L4 arasındadır.

Lumbosakral eğrilik: Eğriliğin apeksi L5-S1 arasındadır.”Dorsal" kelimesi, "ventralin tersi anlamında kullanılmaktadır. Her vertebranında dorsal bölümü bulunduğundan, eğrilik tanımlamasında "dorsal" kelimesi kullanılmamalıdır.

2.7.2. Etyolojisine göre:

Etyolojiye göre sınıflandırmada en çok kabul edilen sınıflandırma, Skolyoz Araştırma Derneği'nin (SRS) kabul ettiği sınıflandırmadır.

A.STRÜKTÜREL SKOLYOZ:

1. İdiyopatik

A. İnfantil (0-3 yaş)

1. Gerileyen

2. İlerleyen

B. Juvenil (3-10 yaş)

C. Adölesan (10 yaş üzeri)

2.Nöromüsküler

A. Nöropatik

1. Üst Motor Nöron

a. Serebral Palsi

b. Spinoserebellar Dejenerasyon

- Friedreich ataksisi
- Charcot- Marie-Tooth Hastalığı
- Roussy-Levy hastalığı

c. Siringomyeli

d. Spinal Kord Tümörü

e. Spinal Kord Travması

f. Diğerleri

2. Alt Motor Nöron

a. Poliomyelit

b. Diğer Viral Myelitler

c. Travmatik

d. Spinal Müsküler Atrofi

- Werdnig-Hoffmann
- Kugelberg-Welander

e. Myelomeningosel (Paralitik)

3. Disotonomi (Riley-Day Sendromu)

4. Diğerleri

B. Miyopatik

1. Artrogripozis

2. Müsküler Distrofi

a. Duchenne (Psödohipertrotik)

b. Limb-Girdle

c. Fasioskapulohumeral

3. Fiber Tipi Orantısızlık

4. Konjenital Hipotoni

5. Distrofik Miyotoni

6. Diğerleri

3.Konjenital

A. Formasyon Bozukluğu

- Kama vertebra
- Hemivertebra
- Kelebek vertebra

B. Segmentasyon Bozukluğu

1. Unilateral (ansegmente bar)

2. Bilateral

C. Karışık Tip

4.Nörofibromatozis

5.Mezenkimal Hastalıklar

A. Marfan Sendromu

B. Ehler Danlos Sendromu

C. Diğerleri

6.Romatoid Hastalıklar

7. Travma

A. Kırık

B. Cerrahi

1. Laminektomi sonrası

2. Torakoplasti sonrası

C. Radyoterapi

8. Ekstraspinal Kontraktürler

A. Ampiyem sonrası

B. Yanık sonrası

9. Osteokondrodistrofiler

A. Distrofik dwarfizm

B. Mukopolisakkaridozlar (Morquio Sendromu)

C. Spondiloepifizeal displazi

D. Multipl epifizeal displazi

E. Diğerleri

10. Kemik Enfeksiyonu

A. Akut

B. Kronik

11. Metabolik Hastalıklar

A. Raşitizm

B. Osteogenesis imperfekta

C. Homosistinüri

D. Diğerleri

12.Lumbosakral Eklemlerle İlgili Hastalıklar

A. Spondilolizis ve spondilolistezis

B. Bu bölgedeki konjenital hastalıklar

13. Tümörler

A. Vertebral kolon tümörleri

1. Osteoid osteoma

2. Histiositozis-X

3. Diğerleri

B. Spinal kord tümörleri

B.NONSTRÜKTÜREL SKOLYOZ:

1. Postural Skolyoz

2. Histerik Skolyoz

3. Sinir kökü irritasyonu

A.Nükleus pulposus herniasyonu

B.Tümörler

4. İnflamatuar

5. Bacak uzunluk farkına bağlı

6. Kalça eklemi bölgesindeki kontraktürlere bağlı

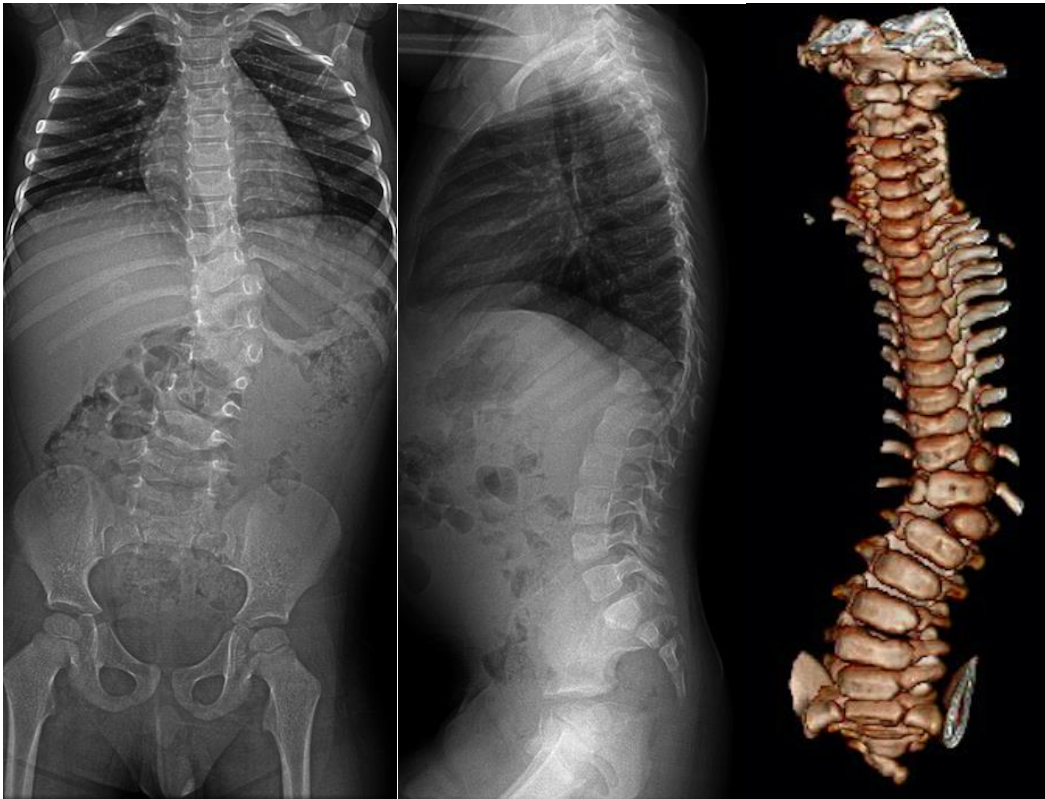
2.8. VERTEBRAL VARYASYONLAR VE ANOMALİLER

Vertebra sayısında, şeklinde ve pozisyonunda bir takım varyasyonlar bulunabilmektedir. En sık 24 adet presakral vertebra olmasına rağmen nadiren bu sayı 23 veya 25 olabilir. Servikal vertebraların sayısı stabil iken torasik ve lomber vertebraların sayısı beraber ele alınır. Son lomber vertebranın sakruma katılması sakralizasyon olarak adlandırılırken, ilk sakral vertebranın serbest olması lumbalizasyon olarak adlandırılır⁽⁶⁸⁾.

Vertebral anomaliler, intrauterin gelişim sırasında mezenkimal, kıkırdak ve osseoz modellerin düzenlenmesinin bozulmasıyla meydana gelir. En sık spina bifida, hemivertebral, kama vertebra ve füzyon anomalileri görülür⁽⁶⁸⁾.

2.8.1. Hemivertebral

Vertebranın diğer yarısının oluşumundaki defektir. Bu oluşum defekti tam olarak segmente olmuş tek pediküllü tipik bir hemivertebradan komşu vertebra ile birleşmiş wedge vertebraya kadar değişik formlarda olabilir. Kondrifik merkezin yokluğu olası nedendir. Notokordun lateral deviasyonu diğer bir nedendir. Sıklıkla lateral deviasyon ile skolyoza yol açmaktadır (şekil 28).



Şekil 28: Hemivertebral AP/LATERAL ve 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü

2.8.2. Vertebral bar

Tek tarafta segmentasyon defekti olup, bir veya daha fazla vertebra arasında uzanır. Fakat karşı tarafta iki vertebra arasında iyi ve düzgün bir mesafe vardır. Ansegmente bar en sık torakal bölgede karşımıza çıkar ve eğriliğin progresyonu konveks taraftaki vertebranın büyüme potansiyeline bağlıdır. Posterior lokalizasyondaki bir bar skolyoz ile beraber lordozis olasılığını artırır. Sıklıkla posterolateral yerleşimlidir. Anterior yerleşimli olursa ilerleyici kifoza yol açar (şekil 30).

2.8.3. Blok vertebra

2 veya daha fazla vertebranın konjenital olarak ayrılmasında problem olmasıyla ortaya çıkar. En sık lomber bölgede görülür. Mezenkimal zonun intervertebral diskini oluşturmak yerine komplet kondrifikasyonu nedeni ile oluşur (şekil 29).

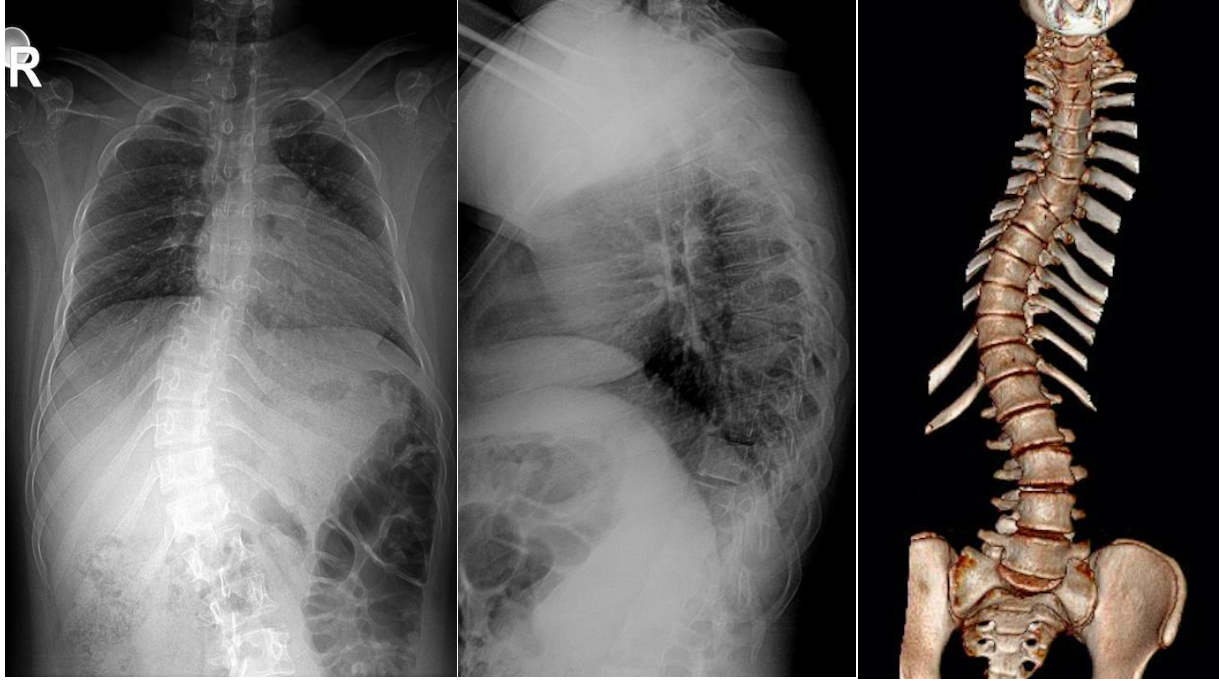


Şekil 29: Blok vertebra ve vertebral bar AP/ LATERAL grafi ve 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü (mikst tip)

2.8.4. Kelebek vertebra

Yan planda yarık vertebradır. Sklerotomik median kondensasyon ve bilateral ossifik merkez oluşumunun gecikmesi sonucunda ortaya çıkmaktadır. Diğer bir sebep ise çift taraflı kemikleşme

merkezlerin füzyonunun eksikliğidir. Spina bifida okkulta nöral arkın tamamlanmasında bozukluk nedeni ile oluşur. 2 yaşına kadar çocukların %95'inde görülürken, erişkinde görülme oranı %20'dir^(4,68)(şekil 30).



Şekil 30: Kelebek vertebra AP/LATERAL grafi ve 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü

2.9. KONJENİTAL SKOLYOZ

2.9.1. TANIM

Omurganın uzunluğuna büyümesinde dengesizlik yaratan vertebral anomaliler sebebiyle, omurganın laterale eğimlenmesi şeklinde ortaya çıkan patolojiye "konjenital skolyoz" denir. Omurga embriyolojisinde kritik hafta, segmentasyon sürecinin olduğu 5-6. haftalardır. Bu yüzden intrauterin ilk 6 hafta içinde vertebra anomalileri gelişmeye başlar. Konjenital skolyoz tanısı konulabilmesi için mutlaka radyolojik olarak vertebralardaki patoloji ortaya konulmalıdır. Konjenital skolyoz sıklıkla rijit olduğundan, korreksiyon oldukça zordur, bu yüzden eğriliklerin erken dönemde saptanması, tedavi şansını artırmaktadır⁽⁷⁰⁾.

2.9.2. SINIFLANDIRMA

Konjenital spinal anomaliler, formasyon defekti, segmentasyon defekti ve karışık tip olmak

üzere üç ana gruba ayrılırlar. Formasyon defektine klasik örnek, alt ve üst bölümde hareketli disk bulunan (bu yüzden serbest hemivertebral da denilen) hemivertebradır. Segmentasyon defektine klasik örnek; birkaç vertebranın bir taraflarında segmentasyonun normal olduğu, diğer taraflarında segmentasyon kusuru gözlenen "tek taraflı segmente olmamış bar" dır⁽⁷⁰⁾. Mac Even tarafından yapılan ve Winter'in 1968'de modifiye ettiği sınıflandırma, en sıklıkla kullanılanıdır (Şekil 31). Bu sınıflandırmaya göre konjenital skolyoz üç ana gruba ayrılır:

1-Formasyon Defekti:

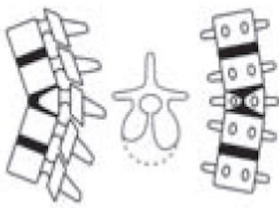
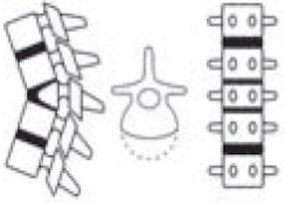
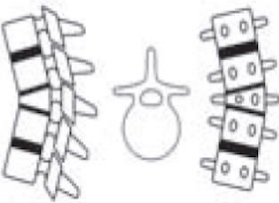
- a. Parsiyel formasyon defekti (Wedge vertebra)
- b. Tam formasyon defekti (Hemivertebral)

2- Segmentasyon Defekti:

- a. Tek taraflı segmentasyon defekti (Unilateral ansegmente bar)
- b. Çift taraflı segmentasyon defekti (Blok vertebra) <

3-Mikst Deformiteler

Skolyoz; sıklıkla "lordoskolyoz" veya "kifoskolyoz" gibi bir sagittal deformite ile birlikte dir.

Defects of vertebral-body segmentation	Defects of vertebral-body formation		Mixed anomalies
Partial  Anterior unsegmented bar	Anterior and unilateral aplasia  Posterolateral quadrant vertebra	Anterior and median aplasia  Butterfly vertebra	 Anterolateral bar and contralateral quadrant vertebra
Complete  Block vertebra	Anterior aplasia  Posterior hemivertebral	Anterior hypoplasia  Wedge vertebra	

Şekil 31: Konjenital skolyozun sınıflandırılması; Formasyon defekti, segmentasyon defekti, mix deformite⁽²⁰⁾

2.9.3. GENETİK GEÇİŞ

Konjenital spinal deformiteli hastalarda pozitif aile hikayesi seyrek tir ⁽⁷⁰⁾ . Wynne-Davies, 337 hastanın ailesi üzerinde yaptığı karşılaştırmalı çalışmada, hemivertebra gibi izole anomalilerin kardeş ve sonraki jenerasyonlar için aynı lezyon açısından risk oluşturmadığını, kompleks anomalilerde ise %5 -%10 risk bulunduğunu belirtmiştir. Wynne-Davies, çalışmasını spina bifida sistikanın yüksek oranda görüldüğü Scotland'da yapmış ve genetik geçiş oranını da Kuzey Amerika'dakine göre daha yüksek tespit etmiştir. Winter da 1983'de yaptığı bir çalışmada, 1250 hastanın sadece 13'ünde pozitif aile hikayesi bulmuştur. Bunların çoğunlukla genetik olmayan, fetal çevresel faktörler ile oluştuğu öne sürülmektedir.

Konjenital skolyozlu çocuklara sahip ailelerin %17 sinde idyopatik skolyoza rastlanmaktadır⁽⁷²⁾ aynı yumurta ikizlerinde yapılan çalışmalarda , ikizlerden sadece birinde görülmesi, genetik geçişin olmadığını göstermektedir^(73,74,75) . Yeni yeni yayınlanan benzer doğumsal defektlere sahip ikizlerle ilgili yayınlarda genetik nedenlerin olasılığı üzerinde durulmaktadır^(76,77,78) . Bu çalışmalarda , gelişimsel kontrol geninin PAX ailesinin bir üyesi olan , insan HuP48 geninin vertebral kolonun segmenter diziliminde rol aldığını göstermişlerdir⁽⁷⁹⁾ . Henüz vertebral segment defekli olgularda bu gende mutasyon bulunamamıştır. Konjenital skolyozda 17p11.2'de delesyon ve kromozama ait sapma bildirilmiştir, ancak daha fazla doğrulama gerekir. Aday gen DLL3'ün incelenmesi sonucu bunun doğumsal skolyozda işe karışmış olabileceği yönünde bir olasılık ortaya çıkmıştır^(80,81) .

Her ne kadar kalıtsal konjenital skolyoz değişik araştırmacılarca tarif edilmişse de, bu çalışmalarda araştırılan hastaların çoğunda spondilokostal, kostovertebral, spondilotorasik displaziyle birlikte ileri düzeyli segmentasyon kusuru bulunması (Jarcho-Levin Sendromu) dikkat çekicidir⁽⁷⁰⁾ . Ayrıca segmentasyon kusurlu hastalarda sıklıkla kot, toraks ve pulmoner anomaliler de bulunmaktadır. Klippel-Feil anomalisinde olduğu gibi servikal bölgeye uzanan anomaliler de bulunabilir. Burada yalnızca bir tip konjenital vertebra anomalisinde pozitif aile hikayesi gözlenmiştir. Bu sendromda, segmentasyonda bilateral eksiklikler, multipl kot füzyonu ve segment kayıpları vardır ve bilinen adları; spondilotorasik displazi, spondilokostaldisplazi, spondilovertebral displazi ve Jarcho-Levin sendromu şeklindedir ^(70,71) . Çocukların bazıları solunum yetmezliğinden erken dönemde kaybedilmektedirler. Resesif ve dominant tipleri rapor edilmiştir.

2.9.4. EPİDEMİYOLOJİ

Konjenital skolyoz sıklıkla cerrahi müdahale gerektirdiği için, literatürdeki geniş spinal deformite serilerinde yer almaktadır⁽⁶⁸⁾. İnsidansı hakkında tam bir bilgi yoktur. Çin’de çocuklar üzerinde yapılan bir çalışmada skolyoz insidansı %1.06 olarak saptanmış ve skolyoz saptanan olguların %5,19’unda konjenital spinal deformiteler tespit edilmiştir. Liu ve Huang’ın 1996 yılında yaptıkları çalışmada cerrahi olarak tedavi edilen hastaların %18.1’ini konjenital eğrilikler oluşturmaktadır. Kadınların erkeklere oranı 5/2 dir⁽⁵²⁾.

2.9.5. ETİYOLOJİ

Konjenital skolyozda aile hikayesi bulunması nadir karşılaşılan bir durumdur⁽⁶⁸⁾. Hemivertebral anomalisi gibi izole tek bir anomali genelde sporadiktir ve herhangi bir genetik risk taşımamaktadır. İnsanlarda mezenşimal dokudan tam olarak omurganın anatomik şeklini alması intrauterin hayatın ilk 6 haftasında tamamlanmaktadır⁽⁵⁵⁾. Bu nedenle, embriyolojik gelişimin 3. ve 8. haftalarında, embriyonun maruz kalabileceği kötü etmenlerin etyolojide rolü olduğu düşünülmektedir. Annenin kullandığı ilaçlar, metabolik bozukluklar, travmalar ya da embriyonun hipoksiye maruz kalması konjenital spinal deformitelere yol açabilmektedir⁽⁶⁸⁾. Konjenital spinal deformite oluşturan ilaçlardan birisi talidomidir. Maternal diyabet de, başta sakral agenezi olmak üzere vertebral malformasyonlara yol açabilmektedir. Hipoksinin, vertebral malformasyon oluşumu ile ilişkisinin gösterilmesi amacıyla kobaylar üzerinde birtakım çalışmalar yapılmıştır. Bu çalışmalarda kobaylarda mezenşimal gelişimin olduğu dönemlerde, kobayları hipoksik bırakarak vertebral malformasyonların oluştuğu gözlemlenmiştir^(83,84). Bu çalışmaların ışığında Farley ve arkadaşları karbonmonoksit kobay modelini geliştirmiştir. Maternal kobaylara mezenşimal dönem olan 9- 9.5’ uncu günlerde karbonmonoksit verilmiş ve doz bağımlı olarak torasik omurgada çeşitli deformiteler saptanmıştır ⁽⁸⁴⁾. İnsanlarda mezenşimal dönemde oluşabilecek maternal hipoksi, sigara içme, konjenital skolyoz nedeni olabilir.

2.9.6. EŞLİK EDEN ANOMALİLER

Konjenital vertebral anomali bulunan hastalarda sıklıkla diğer organ ve sistemleride içine alan değişik konjenital anomaliler görülebilmektedir. Bu anomaliler intraspinal veya ekstrapinal olabilirler. Bu nedenle bu hastaların değerlendirilmesi oldukça önem arz etmekte ve yalnızca omurgayı kapsamaması gerekmektedir.

2.9.6.1. İNTRASPİNAL ANOMALİLER

Vertebral kolon ve spinal kord uterusunda aynı evrede geliştiği için bu dönemde gelişim kontrol evrelerini bozan herhangi bir olay, nöral ve vertebral malformasyonların genellikle birlikte izlenmesine neden olur^(4,68) . Spinal deformite belirgin olabilirken intraspinal anomali gizli olabilir. Nitekim Winter ve ark. konjenital spinal deformitesi olan hastalarda yaptıkları MRG çalışmasında %41 oranında anormal omurilik yada kanal içi kemiksel olgu saptamışlardır⁽⁸⁵⁾ . Sırtta kıllanma, hemanjiyoma, sırtın orta çizgisinde nevüs, lipom ve gamze oluşumu, intraspinal patoloji konusunda hekimi kuşkulanırmalıdır. İntraspinal anomaliler her bölgede ve her konjenital skolyoz tipinde bulunabilirler. Bununla birlikte en çok beraber oldukları konjenital skolyoz tipi alt torasik ve torakolomber bölgede olan unilateral ansegmente bar ve karşı taraf hemivertebral grubudur^(4,6) . Bu anomaliler spinal kordun hareketini kısıtlayabilecekleri için cerrahi öncesi mutlaka tespit edilmelidirler. Aksi halde spinal deformitenin düzeltilmesi esnasında nöral dokularda gerginlik oluşacak ve ciddi komplikasyonlar meydana gelebilecektir. Konjenital vertebra anomalileriyle intraspinal patolojilerin birlikteliğini göstermede geçmişte myelografi kullanılmıştır. Günümüzde en etkin yöntem MRG'dir. Non-invaziv olması ve spinal kordun yumuşak doku anomalilerinin belirlenmesinde daha sensitif olması avantajlarıdır. MRG ile myelografide görülmesi zor syringomyeli gibi anomalilerin varlığı tespit edilebilmektedir⁽⁸⁵⁾ . Nörolojik arazi olan, ayak deformitesi olan, sırtında cilt bulguları olan, mesane ve barsak problemi olan veya cerrahi planlanan her hastaya MRG yapılmalıdır. Eşlik eden anomalilerden spinal disrafizm %20-30 oranında gözlenir. Bu genel anomali terimi, diastematomyeli, syringomyeli, diplomyeli, Arnold-Chiari malformasyonları ve intraspinal tümörler gibi çeşitli anomalileri içermektedir. Bu grup içerisinde en sık görülen patoloji diastematomyelidir^(4,6,67,68) .

Diastematomyeli

Diastematomyeli spinal kordun spinal kord veya kauda equina içerisinde, doğumsal bir kemik veya kırık çıkıntının ön-arka yönde uzanması sonucu ikiye ayrılmasıdır. Konjenital skolyoz hastalarında %5-21 oranında görülmektedir^(4,6,87) . Yarığın içerisinde kemik veya fibrokartilajenöz yapıda ve tabanı bir veya birden fazla vertebral gövdeye yapışan bir spur bulunur (şekil 32).

Genellikle alt torakal ve lomber segmentlerde yer alır. Günümüzde daha çok ‘split kord malformasyonu’ terimi kullanılmaktadır. Bu malformasyonun 2 tipi bulunmaktadır. Tip1 split kord malformasyonunda kemik septumla beraber diastematomyeli (burada dura çift yapıdadır),

tip 2 split kord malformasyonunda ise kemik septum olmadan diastematomyeli bulunmaktadır. Tip 1 split kord malformasyonlarında genelde deformite cerrahisi öncesi tedavi önerilmektedir. Tip 2 split kord malformasyonlarının tedavisi ise tartışmalıdır^(4,6,68,87).



Şekil 32: Diastematomyeli MRG görüntüsü.

Tethered cord

Tethered Cord sendromu (Gergin omurilik sendromu) konjenital veya edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi sonucu ortaya çıkan, ilerleyici nörolojik kayıplarla karakterize bir hastalık grubudur. Bu sendromda medulla vertebral kanal içinde normal konumu olan L1 vertebra cismi alt kenarından daha aşağı bir düzeyde tespit olmuştur ve bunun sonucunda oluşan mekanik gerilme, burulma ve iskemi bu klinik tabloya sebep olmaktadır. Konjenital skolyozlu olgularda tethered cord ile karşılaşılma sıklığı % 30 civarındadır. Bu sendroma yol açan anomaliler ‘‘kalınlaşmış filum terminale’’, ‘‘ fibröz bantlar’’, ‘‘diastematomyeli’’ ve intradural lipomlardır. En sık sebep kalınlaşmış filum terminaledir^(4,67,88) (şekil 33).

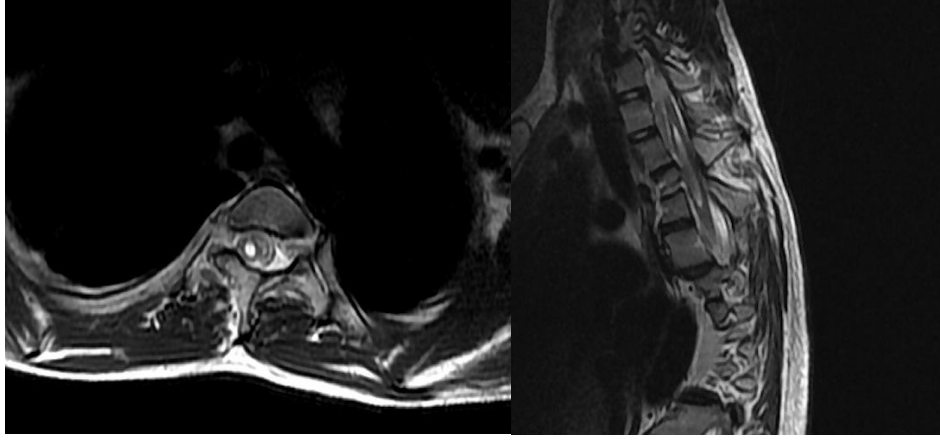


Şekil 33: Tethered kord MRG görüntüsü

Çocukluk döneminde görülen tethered cord sendromunda motor kayıplar, ürolojik belirtiler, skolyoz gibi ilerleyici spinal deformiteler, ayak deformiteleri (pes equinovarus, pes equinos, hallus valgus), trofik ülserler ve deri belirtileri daha sık görülürken; erişkin tethered cord sendromunda perineal ve perianal ağrı, ürolojik belirtiler ve motor kayıplar ön plandadır. Skolyoz cerrahisindeki önemi korreksiyon sonrası nörolojik defisitlere neden olmasıdır. Bu yüzden korreksiyon planlanan hastalara nöroşirürjikal girişimle spinal kordun gevşetilmesi gereklidir.

Syringomyeli:

Spinal kordun gri maddesinde dilatasyon ya da anormal tubuler kavitasyonların bulunmasıdır(Şekil 34). Syringomyeli konjenital olabileceği gibi travma, myelit, menejit benzeri edinsel nedenlere de bağlı olabilir. Konus medullaristen orta beyine kadar her yerde görülmekle beraber en sık görülme bölgesi servikal bölgedir^(4,67,89).



Şekil 34: Syringomyeli MRG görüntüsü

2.9.6.2. DİĞER KONJENİTAL ANOMALİLER

Konjenital skolyoz ile birlikte genellikle diğer sistemlerde; özellikle mezenkim kökenli olanlarda başka konjenital anomaliler olabilir. Bu anomaliler klinik olarak genellikle sessizdirler ve ancak konjenital skolyoz tanısı konduktan sonra tanınırlar. Yaklaşık olarak hastaların %60'ında diğer organ sistemlerinde önemli anomaliler olabilir^(68,89).

Genito-üriner sistem anomalileri:

Konjenital anomalilerin çoğu genitoüriner sistemle ilgili bulunmaktadır^(3,70,89,90,91,93). Mc Ewen¹², konjenital skolyozlu hastalar üzerinde yaptığı çalışmalarda, rutin İVP ile üriner sistem anomalisini %20 oranında saptamıştır. Embriyolojik açıdan düşünüldüğünde bu sonuç pek de şaşırtıcı değildir. Çünkü vertebra medialinden ve mezonefroz ventrolateralinden, aynı andiferansiye mezenkim farklılaşmasından gelişmekte ve daha sonra böbrek ve üriner trakt meydana gelmektedir. Unilateral böbrek, cross-fused ectopia gibi birçok anomalide ürolojik tedaviye gerek duyulmamaktadır, çünkü bu hastalıklar renal fonksiyonların normal olarak gözlendiği anatomik varyasyonlardır. Mac Ewen¹² çalışmasındaki hastaların %6'sında obstrüktif üropati gibi hayatı tehdit edici ürolojik problemler tespit etmiştir. Bu nedenle konjenital vertebra anomalisi bulunan hastaların hepsine ürolojik değerlendirmeye yönelik tetkikler yapılmalıdır. Bu değerlendirmede önceden İVP kullanılmaktayken, günümüzde ultrasonografi ve MRG kullanılmaktadır. Bu yöntemlerle ürolojik problem tespit edilen skolyozlu hastalarda ortopedik tedaviden önce ürolojik problemler mutlaka giderilmelidir⁽⁷⁰⁾.

Kardiyak sistem anomalileri:

Kardiyak problemler ile konjenital skolyoz birlikteliği % 10 civarındadır^(6,68,70,94,95) . Eğer kalpte üfürüm duyulursa hiç bir zaman skolyoz nedeni olabileceği düşünülmemeli ve ileri tetkikler yapılmalıdır. Üfürüm, skolyoz nedeniyle distorsiyona uğrayan toraks nedeniyle duyulmaktadır. Klippel-Feil sendromu, Sprengel deformitesi ve servikotorasik konjenital skolyoz varlığında kardiyak problem görülme insidansı artmaktadır.

Solunum sistemi anomalileri:

Konjenital skolyozu olan hastalar respiratuvar problemler yönünden değerlendirilmelidir. Bu hastalar dispne ve pnömoni hikayesi ile başvurabilirler. Bu bulguların dışında kot füzyonlarına bağlı anormal pulmoner mekanik, gövdede ciddi şekil bozukluğu oluşturacak ciddi torasik ve torakolomber patolojiler, diyafram yüksekliği; azalmış akciğer alanı veya azalmış akciğer alanı ile birlikte ciddi torasik lordoz, anormal kot mekaniği sonucu respiratuvar problemler oluşabilir. Spondilokostal displazi veya posteriorda segmentasyon yetmezliği sonucu oluşmuş lordoz gibi konjenital deformitelerde respiratuvar problemler ölümcül olabilir⁽⁶⁸⁾ .

2.9.7. KONJENİTAL SPİNAL ANOMALİLERİN BERABER GÖRÜLDÜĞÜ SENDROMLAR

Klippel- Feil sendromu servikal vertebralarda füzyon, düşük saç çizgisi ve boyun hareketlerinde kısıtlılıkla seyreden bir sendromdur. %25 oranında beraber görülebilir. Servikotorasik konjenital skolyozun **Sprengel deformitesi** ile birlikteliği sıktır. Mandibular hipoplazi, yarık damak- dudak, anal atrezi, uterin ve vajinal agenezis gibi hastalıklar konjenital skolyoz ile birlikte görülebilirler.

Nadir görülen bununla birlikte birçok torasik ve lomber vertebraların etkilendiği birkaç herediter hastalık bulunmaktadır⁽⁶⁸⁾ .

VATER/VACTERL(vertebral defects, anal atresia, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia, cardiac defects, renal and limb anomalies)

1973’de Quan ve Smith tarafından tanımlanan VATER sendromundaki birliktelikler tesadüfi değildir. Vertebral anomali, özofagus atrezisi, trakeo-özofageal fistül, renal ya da radial anomali en göze çarpan özellikleridir. En sık konjenital skolyoz birlikteliği olan sendromdur^(68,96) .

Goldenhar sendromu ‘Okulo-Aurikulo-Vertebral displazi’

1/3000-1/5000 gözlenme oranı vardır. Kulağın tek taraflı olarak malformasyonu ile birlikte fasial hipoplazi bulunur. Genellikle üst torasik ve servikal vertebralar etkilenmektedir. VSD gibi kardiyak problemler ve renal agenezi gibi ürogenital problemleri bulunmaktadır⁽⁶⁸⁾.

Spondilo-torasik displazi (Jarcho-Levin)

1938 yılında tanımlanmış olan bu sendromda çok seviyede segmentasyon olmaması ve yine çok seviyede kot füzyonu veya yokluğu ile seyreden ağır bir tablodur. Genellikle yaşamın ilk yıllarında respiratuar problemler ile kaybedilirler^(68,97,98).

2.9.8. PROGNOZ

Çoğunlukla prognozu asıl anomali belirlesede, bu her zaman mümkün olmamaktadır. Anomalinin spesifikliğine bakmayarak eğriliğin genel karakterine dikkat etmek ve hangi problemleri oluşturduğunu görmek gerekir. Bu nedenle deformitenin değerlendirilmesi ve eğriliğin ölçümünün yapılabilmesi için ilk muayenede yüksek kaliteli radyografi ve fotoğrafların elde edilmesi gerekmektedir. Çocuklar 6 aylık aralıklarla incelenmelidir. Birçok hastada yıllar boyunca hafif bir eğrilik vardır, bu adölesan dönemdeki büyümeyle aniden ilerleme gösterebilir. Bazı eğrilikler kesinlikle ilerlemez, yıllar boyu takip edilir ve belirgin bir deformite saptanmaz. Bu hastalarda ortez ya da füzyon uygulanması gibi tedavilere ihtiyaç duyulmaz⁽⁷⁰⁾.

Prognoz ve tedavinin planlanması açısından bu konjenital deformitelerin fizyopatolojisinin bilinmesi oldukça önemlidir. Bu konu üzerinde bir çok araştırma yapılmıştır. Genel olarak bu çalışmalarda eğriliğin ilerleyici olduğu görülmüştür, %10-25 olgunun ise ilerleyici olmadığı gözlenmiştir. McMaster ve Ohtsuka'nın 202 hasta üzerinde yaptığı çalışma, bunlardan en geniş olanıdır. Sonuçta %11 olgu nonprogressif, %14 olgu hafif progressif ve %75 olgu ise progressif olarak bulunmuştur.

Anomalinin tipi ve yerleşimi, eğriliğin şiddeti ile doğrudan bağlantılıdır: En ilerleyici tip; konkav unilateral ansegmente barla beraber konveks hemivertebral olgularıdır. İkinci olarak; unilateral ansegmente bar, üçüncü olarak ise; çift konveks hemivertebral olguları gelir. Eğer anomali üst torasik yerleşimli ise; daha az ciddi, torakal yerleşimli ise; ciddi, torakolomber yerleşimli ise; en ciddi anomali gelişir. Eğer eğrilik 10 yaşından önce varsa, büyüme çağında deformite hızlı ilerleyecek demektir. En az ciddi skolyoz blok vertebrada görülür. Formasyon

defektlerinin düzeltilmesi, segmentasyon defektlerine göre daha zordur.

Unilateral ansemente bar gibi asıl anomalilerde progresyon ileri düzeyde izlenmekte olup, bu tip progresyon hızı yüksek anomalili hastalarda beklenilmeden kısa sürede füzyon uygulanmalıdır. Bu anomalide eğriliğin konkav tarafında büyüme eksikliği vardır, konveks tarafta gelişimin devam etmesiyle şiddetli deformite gelişir. Bir kere geliştikten sonra lezyon oldukça rijid bir hale gelir ve düzeltilmesi oldukça zordur.

Hemivertebral tek veya multipl, dengeli veya dengesiz olabilir. Sınıflandırmada komşu vertebralarla ilişkileri değerlendirilir. Komşu vertebra ile olan ilişki, konveksitenin büyümesi konusunda fikir vereceğinden önem arz etmektedir. Karşı taraf hemivertebral (hemimetamerik segmental displasman veya hemimetamerik shift) dengeli olduğu zaman sıklıkla ilerleme olmamakta ve tedaviye ihtiyaç göstermemektedir^(70,106,107). İki eğriliğin olduğu durumlarda ise her ikisinde de ilerleme gözlenmekte ve füzyon gerekmektedir. En sık deformite olan tek hemivertebral olgularında ilerleyici deformite gelişebilir, önceden değerlendirme zordur. Hastalar dikkatlice izlenmeli ve deformite oluşursa füzyon uygulanmalıdır. Lumbosakral bölgedeki tek hemivertebral olgularında denge sağlanması için yeterli alan bulunmadığından, ciddi dekompanseasyon oluşabilir. Bu hastalar, progressif büyümeden dolayı yana eğik bir postür kazanırlar. Bu yana eğik postür, iyi bir şekilde düzeltilmesi çok zor olan rijit deformiteye yol açar. Kompansasyon yetersizliği görülen diğer bir bölge ise, servikotorasik bölgedir^(70,108,109). Servikal vertebraların, servikotorasik eğriliği dengeleme kapasitesinin sınırlı olmasından dolayı bu bölgedeki eğriliklerde başta yana eğilme gözlenir.

2.9.9. HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Rutin Spinal Muayene:

Sırt ve ekstremitelerin muayene edilmesi, gizli nörolojik bozuklukların tanınması açısından önemlidir. Bu nedenle vertebra deformitesi bulunan tüm hastalar mutlaka nörolojik değerlendirmeye tabi tutulmalıdır. Ekstremitate atrofileri, refleks değişiklikleri mutlaka kontrol edilmelidir^(70,99). Konjenital skolyozlu vakalarda spinal disrafizm görülme sıklığı fazladır. Mc Master çalışmasında; disrafizm, fibröz dural band, diastematomyeli, intradural lipom gibi çeşitli patolojilerin %20 oranında görüldüğünü kaydetmiştir. Bu nöral kanal anomalileri; saçlı deri oluşumları (hair patches), benler, deri pigmentasyonları ve hemanjiom gibi kutanöz değişiklikler ayrıca bazı alt ekstremitte anomalileri ile birliktelik göstermektedir (Şekil 35).

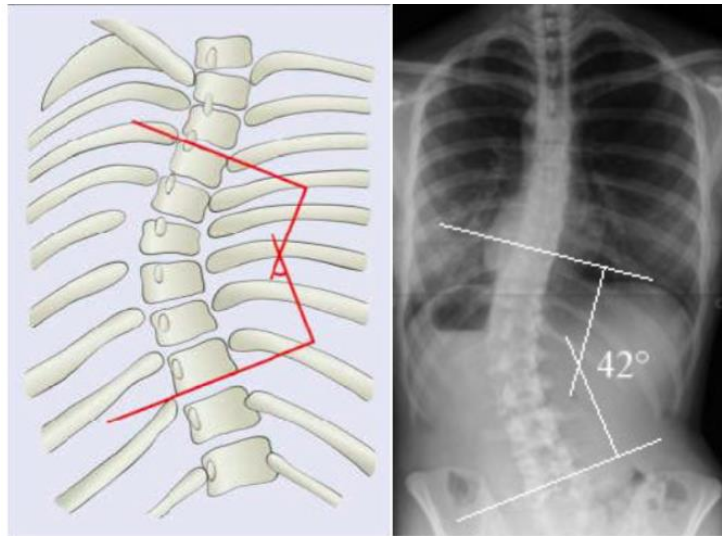


Şekil 35: Lomber bölgede anormal kıllanma

Alt ekstremité anomalilerinin başlıcaları; flatfeet, pes cavus, vertikal talus, PEV veya asimetrik refleksler şeklindedirler. Tüm bunların değerlendirilmesinde etkin olarak MRI kullanılmaktadır. Bu görüntüleme yöntemi nörolojik bulguların, ayak deformitelerinin, mesane ve bağırsak malfonksiyonlarının ve kutanöz değişikliklerin değerlendirilmesinde önem taşıdığı gibi, spinal cerrahinin planlanmasında da faydalı olmaktadır⁽⁷⁰⁾.

2.9.9.1. Radyolojik İnceleme:

Radyolojik değerlendirmede Risser bulguları ve Cobb metodu ile yapılan ölçümler çok önemlidir(Şekil 36).



Şekil 36: Cobb metodu ile skolyoz açısının ölçümü^[L SEP]

Yardımsız ya da desteksiz ayakta durabilen çocuklarda röntgen ışınlarının kaudal ve kraniale doğru gönderildiği ‘‘Ferguson grafisi’’, başvurulması gereken önemli bir tetkiktir. Bu filmler, ileri yaştaki çocuklarda da vertebral anatominin ve deformitelerin görülebilmesi için gerekmektedir. Konveks büyümenin erken dönemde izlenimi önemlidir, konveksitedeki kemik ve disk aralıkları dikkatle incelenir, bu prognozun tayininde faydalıdır. Sınıflandırmadan daha önemli olan şey; eğriliğin ilerleme potansiyelinin analizidir ^(8,70,101) . Disk aralıkları net olarak görülebiliyor ve konveks pediküller seçilebiliyorsa, konveks büyüme olasılığından bahsedilir ve prognoz kötüdür. Disk aralıkları net olarak görülüyor ve konveks pediküller daha az belirginse, konveks büyüme potansiyelinin daha düşük olduğundan bahsedilir ve prognoz kötü değildir.



Şekil 37: AP/LATERAL Skolyoz grafisi

Vertebra inceleneceği zaman, deformitenin multipl ve yaygın olabilme ihtimalinden dolayı kranyumdan sakruma kadar tüm kolon gözden geçirilmelidir, bu inceleme, Klippel-Feil sendromu gibi vertebral kolonun değişik bölgelerini etkileyen hastalıklar yönünden önemlidir. Vertebral dönüm noktasının eğriliğin ölçülebilmesi için bulunması gerekmektedir. Konjenital anomalilerde bu dayanak noktasının tespiti ayrı bir önem arz etmektedir; çünkü normal anatominin bozulması nedeniyle eğriliğin ölçümü oldukça zor olmaktadır ^(70,102) . Bu zorluklar nedeniyle vakalarda büyük ölçüm hataları yapılmaktadır. Açıların ölçümünde Cobb yöntemi sık olarak kullanılmaktadır. Oblik grafiler özellikle ‘‘posterolateral köşe hemivertebral’’ ve füzyon kitlesinin değerlendirilmesinde önemlidir.

Eğriliğin fleksibilitesi hakkında fikir sahibi olmak için ‘‘bending’’ (eğilme) ve traksiyon grafilerine ihtiyaç vardır. Bending grafiler; hastanın supin pozisyonda eğriliğin konveksite yönüne en fazla eğilebildiği durumda alınan ön-arka çekimle sağlanır. Normal ön-arka grafideki eğrilik derecesiyle kıyaslanarak skolyotik eğriliğin fleksibilitesi hakkında bilgi sahibi olunur. İşbirliği yapılamayan küçük çocuklarda, bu eğilme işlemi bir yardımcı vasıtasıyla yapılır. Fleksibilite tayininde yararlanılan diğer bir yöntem ise traksiyon grafileridir. Bu tetkik röntgen masasına supin pozisyonda yatırılan hastanın ayak ve başından çekilmek suretiyle ön-arka grafisinin alınmasıyla olabileceği gibi çene ve oksiput destekli boyunlukla asılarak da yapılabilir⁽⁶⁷⁾ .

2.9.9.2. İleri Tetkikler:

Konvansiyonel tomografi

Direkt radyografilerle tespit edilen anomaliyi daha iyi görüntülemek ve tanımlamak için yapılması gereken bir inceleme metodudur. Bu tetkik ile A-P ve lateral planda sık aralıklarla alınan kesitler yardımıyla anomalinin yeri, tipi ve tabiatı hakkında detaylı bilgiler edinilir. Psödoartrozların tespitinde de oldukça faydalı bir yöntemdir^(67,103,104,105) .

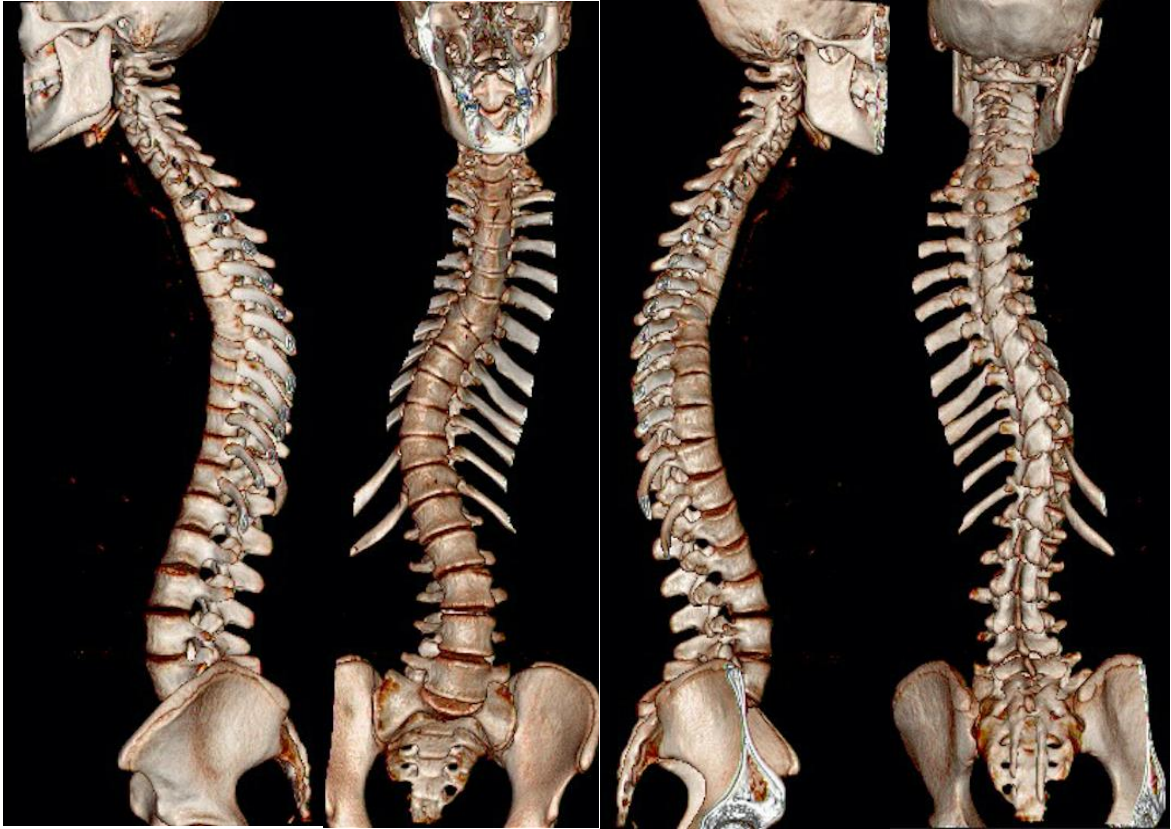
Myelografi

Spinal kord anomalisi ve basısı hakkında önemli bilgiler verir. Spinal kanalda tekal keseye bası yapan tüm oluşumlar myelografik tetkiklerde ‘‘dolma defekti’’ şeklinde görülürler. Myelografi spinal kordun sonlandığı segmenti göstererek ‘‘ tethered kord’’ hakkında değerli bilgiler verir. Genellikle bilgisayarlı tomografi ile kombine edilen bu yöntemin en önemli dezavantajları invaziv bir yöntem olması ve ilacın yan etkileridir.

Bilgisayarlı tomografi

Özellikle myelografi sonrası alınan kesitlerde kemik pencere ve nöral dokular hakkında detaylı bilgiler vermektedir. Spinal kord basısı olan ve MRG çekilemeyen posterolateral köşe hemivertebralarda Myelo-BT etkin bir yöntem olarak kullanılmaktadır.

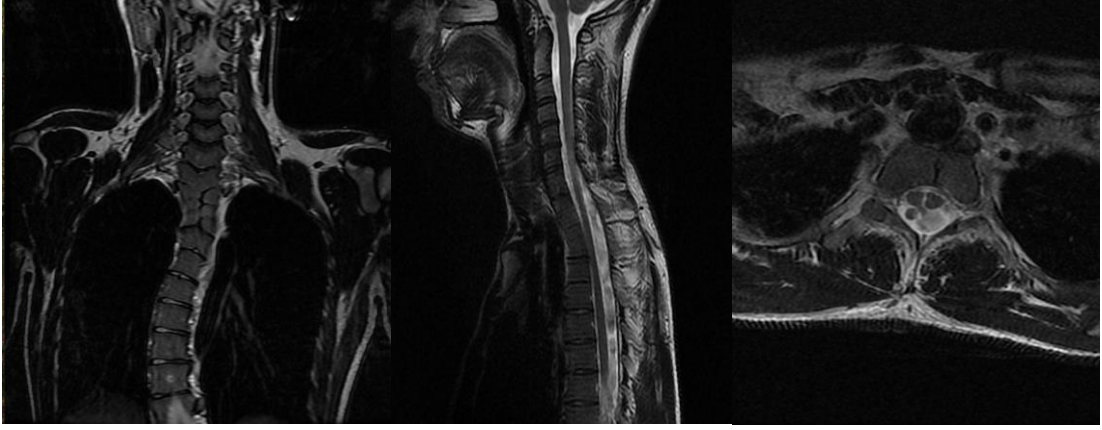
Üç boyutlu rekonstrüksiyonlar yapılarak anomalinin yerleşimi hakkında kıymetli bilgiler verir ve cerrahi tedavinin planlanmasına yardımcı olur^(67,103,104,105) (şekil 38)



Şekil 38: 3 boyutlu tüm spinal bilgisayarlı tomografi

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)

MRG'nin nöral dokuları incelemede myelografi ve myelo-BT ye üstünlüğü, non- invaziv bir yöntem olması ve hastayı radyasyona maruz bırakmamasıdır. MRG, konjenital omurga anomalileri ile birlikte sık görülen Arnold-Chiari malformasyonu, syringomyeli, tethered kord, diastematomyeli, diplomyeli, intradural lipom gibi lezyonların ortaya çıkarılmasında oldukça faydalıdır⁽⁶⁷⁾ . (şekil 39)



Şekil 39: Spinal MRG

İntravenöz pyelografi (I.V.P.) ve ultrason:

Konjenital omurga deformiteleri ile sıklıkla birlikte olan genitoüriner sistem anomalileri I.V.P. ve ultrasonografi tetkikleri ile araştırılırlar.

2.11. TEDAVİ

A.KONSERVATİF TEDAVİ

1. Gözlem
2. Ortez tedavisi (Şekil 5, Şekil 6, Şekil 7)

B.CERRAHİ TEDAVİ

1. Posterior füzyon(Şekil 9)
2. Kombine anterior ve posterior füzyon
3. Kombine anterior-posterior hemiepifizyodez ve artrodez
4. Hemivertebral eksizyonu ve posterior enstrumantasyon(şekil 9)
- 5.Füzyonsuz enstrumantasyon(Büyüyen rod uygulaması) (Şekil 40)
- 6.Kostal distraksiyon veya ekspansiyon torakoplasti (VEPTR uygulaması) (Şekil 41)



Şekil 40: Füzyonsuz enstürmantasyon (çift büyüyen rod)



Şekil 41: Konjenital skolyoz ve torasik yetmezlik sendromu olan 45 aylık kız çocuğuna sol torasik kot-kot ve kot-lamina arası VEPTR uygulaması (vertical expendible prostatic titanium rib)

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Kurumsal çalışma onayı alındıktan sonra, Konjenital skolyoz tanısı ile Ocak 2009-Ocak 2016 yılları arasında Baltalimanı Kemik Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi'ne başvuran 231 hasta (137 kadın, 94 erkek) retrospektif olarak incelendi. Yaş ortalaması 12.6 idi (1ay -37 yıl). Skolyoz eğriliği standart olarak ayakta AP/LATERAL planda çekilen radyografilerden koronal Cobb açısı ile ölçüldü. $\geq 10^\circ$ eğriliği olan hastalar değerlendirmeye alındı. İdiyopatik skolyoz, saf kifoz, erişkin başlangıçlı skolyoz, travma, enfeksiyon, tümör, meningosel, meningomyelosel ve nörofibromatozise ikincil skolyozu olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

231 hastanın servikal, torokal ve lumbosakral vertebra bilgisayarlı tomografi ve 3 boyutlu rekonstruktif görüntüleri incelendi. Konjenital skolyoz formasyon defekti (hemivertebral, kelebek vertebra, kama vertebra), segmentasyon defekti (unsegmente bar,blok vertebra) ve mikst defektler olarak sınıflandırıldı.

Tüm hastaların, kranioservikal bölgeden sakrokoksigeal bölgeye kadar medulla spinalisi MRG ile nöroradyolog tarafından incelendi. MRG ile spinal kanal ve spinal kord incelenerek omurga deformitesi ile birlikte olan nöral kanal anormallikleri araştırıldı. İntraspinal anomaliler tethred kord, syringomyeli, diastamatomyeli ve intradural kitle olarak sınıflandırıldı. 5mm den fazla tonsiller herniasyon veya foramen magnumun altında olması Arnold Chiari malfarmasyonu olarak kabul edildi.

140 hasta kardiyoloji uzmanı tarafından ekokardiografi ile kardiyak anomali açısından araştırıldı. Kardiyak anomaliler kapak anomalileri (mitral valve prolapsus, bikuspid aortik valve, aort kapak yetmezliği, aortik stenoz, pulmoner kapak yetmezliği), atrial septal anevrizma, atrial septal defekt,ventriküler septal defekt, dekstrokal, fallot tetralojisi ve kardiyomyopati olarak sınıflandırıldı.

Renal anomalileri araştırmak için radyolog tarafından 133 hastaya renal USG uygulandı. Renal anomaliler tek taraflı renal agenezi, ektopik böbrek, at nalı böbrek , renal pelvik dilatasyon ve diğer renal bozukluklar olarak sınıflandırıldı.

Ortopedik patolojileri kapsamlı klinik ve radyolojik olarak değerlendirildi. Nörolojik muayeneleri üst ve alt ekstremitelerin motor, duyu ve refleks değerlendirmeleri yapıldı. Nörolojik bulguları olan ve görüntüleme yöntemleri ile intraspinal anomali saptanan hastalarda nöroşirürjik değerlendirme istendi.

Tüm bu kayıtlar ve görüntüleme verileri incelendi.

Veri analizi

Çalışma tanımlayıcı vaka serisi çalışmasıdır. Verilerin istatistiksel analizi için SPSS 11.5 istatistik paket programı kullanıldı. Normal dağılım koşulunu sağlayan sürekli değişkenler için tanımlayıcı istatistik olarak ortalama, standart sapma, minimum ve maksimum değerler verildi. Kategorik değişkenler için frekans ve yüzde değerleri verildi. İki kategorik değişken arasındaki ilişkinin kontrolü için Chi-Square Test kullanıldı. İstatistik anlamlılık seviyesi p 0.05 olarak alındı.

4.SONUÇLAR

231 hasta çalışmaya dahil edildi. Ortalama yaş 12.6 (± 7.07) idi. 137 hasta kadın, 94 hasta erkekti.

Formasyon defekti olan hasta sayısı 129 (%55.8), segmentasyon defekti bulunan hasta sayısı 64 (%27.7) ve mikst defekti bulunan hasta sayısı 38 (%16.5) olarak bulundu. Kadın hastaların %29,2'sinde segmentasyon, %57,7'sinde formasyon ve %13,1'inde mikst tip konjenital skolyoz vardır. Erkek hastaların %25,5'inde segmentasyon, %53,2'sinde formasyon, %21,3'ünde mikst tip konjenital skolyoz vardır (Tablo 1). Hastaların cinsiyet konjenital skolyoz tip karşılaştırmasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktur.

Anomali Tipi & Cinsiyet	Kadın		Erkek	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Segmentasyon	40	29,2	24	25,5
Formasyon	79	57,7	50	53,2
Mikst	18	13,1	20	21,3

Tablo 1: Konjenital skolyoz tipi ve cinsiyet karşılaştırılması

231 hasta tüm spinal MRG ile araştırıldı. 124 (%53.7) hastada intraspinal anomali saptandı. Kadın hastaların %59.1'inde intraspinal patoloji saptanırken erkeklerde bu oran %45.7 olarak bulundu (Tablo 2). Konjenital skolyoz tanılı kadın hastalarda intraspinal anomali insidansının daha yüksek olduğu istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p:0.045)

İntraspinalAnomali & Cinsiyet		Kadın		Erkek	
		Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Var		81	59,1	43	45,7
Yok		56	40,9	51	54,3

Tablo 2: İntraspinal anomali cinsiyet karşılaştırılması

İntraspinal anomali bulunan 124 hastada en sık %67.7 (84/124) ile syringomyeli olarak tespit edilmiştir. Bunu sırası ile %37.1 (46/124) tethred kord, %35.5 (44/124) diastamatomyeli ve %22.6 (28/124) ile intradural kitle takip etmektedir. Konjenital skolyoz tiplerine göre intraspinal anomali görülme sıklığına bakıldığında %63.5 ile segmentasyon defekti bulunan tipte en sık olduğu görülmüştür. Bunu sırası ile %50.4 ile formasyon defektine bağlı tip ve %47.4 ile mikst defektlere bağlı tip izlemektedir (Tablo 3).

İntraspinalAnomali & Konjenital skolyoz Tipi		Segmentasyon		Formasyon		Mikst	
		Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Var		42	63,5	65	50,4	18	47,4
Yok		23	36,5	64	49,6	20	52,6

Tablo 3: İntraspinal anomalilerin konjenital skolyoz tiplerine göre dağılımı

Konjenital skolyoz tanılı intraspinal anomali bulunan kadın hastalarda syringomyeli görülme oranı %61,7 (50/81) olarak tespit edilirken bunu sırası ile %40,7 (33/81) ile tethred kord %37 (30/81) ile diastamatomyeli ve %21 (17/81) ile intradural kitle izlemiştir. İntraspinal anomali bulunan erkek hastalarda en sık %79,1 (34/43) syringomyeli olarak saptandı. Bunu sırası ile %32,6 (14/43) diastamatomyeli, %30,2 (13/43) tethred kord ve %25,6 (11/43) intradural kitle takip etmektedir (Tablo 4).

İntraspinal anomali	Kadın		Erkek	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Syringomyeli	50	61,7	34	79,1
Tethred kord	33	40,7	13	30,2
Diastamatomyeli	30	37	14	32,6
Intradural kist	17	21	11	25,6

Tablo 4: İntraspinal anomalilerin cinsiyete göre dağılımı (anomali olan hastalarda)

Konjenital skolyoza eşlik eden kardiyak anomali araştırılması yapılan 140 hasta ekokardiografi ile kardiyolog tarafından incelendi. %27.1 (38/140) hastada ekokardiografi de anomali saptandı. Ekokardiografi bakılan kadın hastaların %23.1'inde (18/78) anomali saptanırken bu oran erkeklerde %32.3 (20/62) olarak hesaplandı. Bu bulgular konjenital skolyoz hastalarında kardiyak anomali insidansının cinsiyete göre istatistiksel olarak anlamlı bir fark teşkil etmediğini göstermiştir (Tablo 5).

Ekokardiografi & Cinsiyet	Kadın		Erkek	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Anormal	18	23,1	20	32,3
Normal	60	76,9	42	67,7

Tablo 5: Kardiyak anomali sıklığının cinsiyete göre dağılımı

Kardiyak anomali araştırılan 140 hastanın %14,3 (20/140) kapak anamolileri(mitral valv prolapsus, bikuspid aortik valve, aort kapak yetmezliği, aortik stenoz, pulmoner kapak yetmezliği), %8,6 (12/140) atrial septal defekt, % 7,9 (11/140) atrial septal anevrizma, %2,9 (4/140) ventriküler septal defekt, %2,9 (4/140) patent foramen ovale, %1,4 (2/140) dekstroardi ve %0,7 (1/140) kardiyomyopati tespit edilmiştir. Tespit edilen kardiyak anomalilerin cinsiyete göre dağılımlarına bakıldığında istatistiksel anlamlı bir fark bulunamamıştır (Tablo 6).

Kardiak anomali	Kadın		Erkek	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Kapak anomalileri	12	15,4	8	12,9
ASA	7	9,0	4	6,5
ASD	6	7,7	6	9,7
VSD	3	3,8	1	1,6
PFO	2	2,6	2	3,2
Dekstrokardi	2	2,6	0	0
Fallot tetralojisi	1	1,3	1	1,6
Kardiyomyopati	1	1,3	0	0

Tablo 6: Kardiak anomali cinsiyet dağılımı (ASA: atrial septal anevrizma, ASD: atrial septal defekt, VSD: ventriküler septal defekt, PFO: patent foramen ovale)

Ekokardiografi bakılan segmentasyon defekti bulunan 27 konjenital skolyoz hastasında kardiak anomali görülme insidansı %29,6 (8/27), formasyon defekti bulunan 84 hasta da bu oran %26,2 (22/84) ve mikst defekti bulunan 28 hasta da bu oran %28,6 (8/28) olarak tespit edilmiştir. Bu sonuçlara göre kardiak anomali insidansı konjenital skolyoz tipine göre anlamlı bir fark göstermemektedir (Tablo 7).

Ekokardiografi sonucu & Konjenital skolyoz tipi	Segmentasyon		Formasyon		Mikst	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Anormal	8	29,6	22	26,2	8	28,6
Normal	19	70,4	62	73,8	20	71,4

Tablo 7: Konjenital skolyoz tiplerine göre kardiak anomali insidansı

Ekokardiografi ile anomali tespit edilen 38 hastanın % 57,9'unda (22/38) intraspinal anomali

tespit edilmiştir. Bu oran konjenital skolyoz tanısı ile takip edilen 231 hastanın intraspinal anomali insidansı olan %53,7 oranı ile benzerlik göstermektedir (Tablo 8).

Ekokardiografi & İntraspinal Anomali	Var		Yok	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Anormal ekokardiografi	22	31,0	16	23,2
Normal ekokardiografi	49	69,0	53	76,8

Tablo 8: Kardiak anomali bulunan hastalarda intraspinal anomali görülme insidansı (Ekokardiografi Bakılanlarda)

Renal USG ile radyolog tarafından incelenen 133 hastanın %27,8'inde (37/133) anomali tespit edilmiştir. 74 kadın hastanın %24,3'ünde anomali tespit edilirken bu oran 59 erkek hastada %32,2 (19/59) olarak bulunmuştur (Tablo 9). Konjenital skolyoz hastalarında renal anomali oranlarının cinsiyete göre karşılaştırılmasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktur.

Renal USG	Kadın		Erkek	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Anormal USG	18	24,3	19	32,2
Normal USG	56	75,7	40	67,8

Tablo 9: Renal anomali cinsiyet karşılaştırılması

Renal USG ile bakılan hastalarda, segmentasyon defekti bulunanların %33,3'ünde (9/28) renal anomali tespit edilmiştir. Bu oran formasyon defekti bulunanlarda %25,3 (20/79), mikst defekt bulunanlarda %30,8 (8/26)'dir. Konjenital skolyoz tiplerine göre renal anomali görülme oranlarında anlamlı bir fark bulunamamıştır (Tablo 10).

Renal USG	Segmentasyon		Formasyon		Mikst	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Anormal USG	9	33,3	20	25,3	8	30,8
Normal USG	19	66,7	59	74,7	18	69,2

Tablo 10: Konjenital skolyoz tiplerine göre renal anomali insidansları

Renal anomali araştırılan 133 hastanın %7,5'inde (10/133) ektopik böbrek, %7,5'inde (10/133) at nalı böbrek, %6'sında renal agenezi, %6'sında (8/133) renal pelvik dilatasyon ve %4,5'inde (6/133) diğer renal anomaliler (kistik böbrek, hidronefroz, ektazi) tespit edilmiştir. Cinsiyete

göre renal anomalilerin insidansına bakıldığında anlamlı bir fark gözlemlenmemiştir (Tablo 11).

Renal anomali	Kadın		Erkek	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Ektopik böbrek	3	5,4	7	11,9
At nalı böbrek	5	6,8	5	8,5
Renal agenezi	4	5,4	4	6,8
Renal pelvik dilatasyon	4	5,4	4	6,8
Diğer	4	5,4	2	3,4

Tablo 11: Renal anomalilerin cinsiyete göre dağılımı

Kardiak anomali bulunan 37 hastanın %48,6'sında (18/37) renal anomalide bulunmaktadır (Tablo 12). Kardiak anomalisi bulunan konjenital skolyoz hastalarında renal anomali insidansı anlamlı olarak yüksektir (p:0,001)

Ekokardiografi&renal USG	Anormal renal USG		Normal renal USG	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Anormal ekokardiografi	18	48,6	19	19,8
Normal ekokardiografi	19	51,4	77	80,2

Tablo 12: Kardiak ve renal anomalilerin karşılaştırılması

Arnold - Chiari malformasyonu yönünden MRG ile nöroradyolog tarafından incelenen 183 hastanın %8,1'inde (15/183) malformasyon tespit edilmiştir. Cinsiyetler arasında anlamlı bir fark bulunamamıştır (Tablo 13).

Arnold-chiari	Kadın		Erkek	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Var	7	6,6	8	10,4
Yok	99	93,4	69	89,6

Tablo 13: Arnold-chiari malformasyon insidansı

5. TARTIŞMA

Beals⁽⁸⁹⁾ konjenital skolyozda osseos anomalilerin sadece buzdağının görünen kısmı olduğunu ve konjenital skolyoz hastalarında %61 oranında diğer organların konjenital anomalilerinin eşlik ettiğini belirtmiştir. Renal, kardiyak ve intraspinal anomaliler konjenital skolyoz ile ilişkili en sık anomalilerdir. Omurganın gelişimi ve organogenesis embriyogenezinin 6. haftasında eş zamanlı olarak meydana gelir. Bu dönemde meydana gelen bir hata veya sapma vertebra ve diğer organların gelişimini etkiler. Bu nedenle konjenital skolyoz ve diğer organ anomalilerin birlikteliğini anlıyoruz.

Çeşitli çalışmalar konjenital skolyoz ile intraspinal anomali birlikteliğini ortaya koymuştur. Manyetik rezonans görüntüleme kullanıma girmeden önce myelografi ve bilgisayarlı tomografi intraspinal anomalileri tespit etmek için iki seçenektir. Konjenital skolyoz ile ilişkili intraspinal anomalilerin insidansı yazar ve tanı yöntemlerine göre değişmekle birlikte %4,9 ile %58 arasında değişmektedir. McMaster⁽⁴⁾ konjenital skolyoz hastalarında intraspinal anomali insidansını %18,3 olarak bildirmiştir. Onun serisinde 251 hastadan 106'sına myelografi uygulanmıştır. Yağ bazlı myelografi kullanan yazar toksik etkilerinin bulunması nedeni ile sadece nörolojik belirtileri olan hastalarda cerrahi ile düzeltme öncesi myelografi uygulamıştır. Daha sonra Blake ve arkadaşları⁽²⁾ 108 konjenital skolyoz olgusuna suda çözünen opak madde ile myelografi uyguladılar ve insidansı %58 olarak rapor etmiştir. Blake⁽²⁾ ise serisinde daha az toksik etkileri bulunan radyopak madde kullanmış ve sadece nörolojik belirtileri olan hastalara değil tüm konjenital skolyoz hastalarını myelografi ile taramıştır.

MRG syringomyeli, tethered kord ve diastatomyeli gibi spinal kord anomalilerini göstermede yüksek etkinliğe sahiptir. Iskandar ve arkadaşları⁽⁸⁶⁾ okkült intraspinal anomalileri belirlemede MRG ve myelografi arasındaki farkı açıkça belirtmişlerdir. Yaptıkları çalışmada MRG kullanılan 90 olguluk seride terminal syrinks %27 olarak belirlenmesine rağmen myelografi ve postmyelografi BT kullanılan 48 hastalık seride bu oran %6,2 olarak bulunmuştur. Bu bulgular intraspinal anomalileri belirlemede MRG üstünlüğünü göstermektedir.

Bradford ve arkadaşları⁽³⁾ MRG kullanarak yaptıkları 42 olguluk seride % 38 (16/42) intraspinal anomali insidansı bulmuşlardır. Onların serisinde 10 hasta ile en sık intraspinal anomali tethered kord olarak bulunmuştur. Bunu sırası ile 4 adet diastatomyeli ve 4 adet syringomyeli izlemiştir. Prahinski ve arkadaşlarının⁽⁶⁾ tanı yöntemi MRG kullanarak yapmış oldukları 30 olguluk çalışmada 9 (%30) hastada intraspinal anomali saptamışlardır. Yazar

serisinde 5 tethered kord, 4 syringomyeli 3 intraspinal kitle ve 1 diastamatomyeli tespit etmiştir. Erfani ve arkadaşlarının⁽⁹²⁾ 46 olguluk çalışmasında MRG ile intraspinal anomali insidansını %41,3 olarak belirtmiştir. Basu ve arkadaşlarının⁽¹⁾ yapmış oldukları 126 olguluk seride 47 (%37) hastada intraspinal anomali bildirmiştir. Yazar çalışmasında 16 hasta ile en sık intraspinal anomali olarak tethered kordu rapor etmiştir. Suh ve arkadaşlarının⁽⁸⁾ yaptıkları diğer bir 41 olguluk seride tanı amacı ile MRG kullanılmış ve intraspinal anomali oranını %31 (13/41) olarak bildirmişlerdir. Bu çalışmada en yaygın 12 hastada tespit edilen tethered kord olarak bulunmuştur. Bunu sırası ile 5 hastada diastamatomyeli 3 hastada syringomyeli izlemiştir.

Bizim yapmış olduğumuz 231 olguluk bu çalışmada intraspinal anomali insidansını %53,7 (124/231) olarak tespit ettik. Çalışmamızda İntraspinal anomali bulunan 124 hastada en sık anomali %67.7 (84/124) ile syringomyelidir. Bunu sırası ile %37.1 (46/124) tethered kord , %35.5 (44/124) diastamatomyeli ve %22.6 (28/124) ile intradural kitle takip etmektedir. Bildiğimiz kadarı ile Türk toplumunda en geniş kapsamlı çalışma olan bu seride syringomyeli insidansı diğer çalışmalardan yüksektir. Balioğlu ve arkadaşlarının⁽¹⁰⁰⁾ yapmış oldukları çalışmada konjenital skolyoz ile ilişkili intraspinal anomali oranını %73,07 olarak rapor etmişlerdir. Serilerinde syringomyeli insidansını %54,8 olarak belirten yazarın çalışması bizim yapmış olduğumuz çalışma ile uyumludur. Türk toplumunda yapılan bu iki çalışmada, konjenital skolyoz ile ilişkili intraspinal anomali insidansının diğer literatürden yüksek olmasını asemptomatik syrinks oranının toplumumuzdaki konjenital skolyoz hastalarında yüksek insidansta bulunmasına bağlıyoruz. Tethered kord, diastamatomyeli ve intradural kitle oranlarının diğer literatür ile uyumlu olması bu tezimizi desteklemektedir.

McMaster⁽⁴⁾ ve Bradford⁽³⁾ yapmış oldukları çalışmalarda hemivertebral ve kontralateral unsegmente bar birlikteliği olan hastalarda yüksek insidansta diastamatomyeli ilişkisini kaydetmiştir. Basu ve arkadaşları⁽¹⁾ çalışmalarında intraspinal anomali insidansının segmentasyon ve mikst defektleri olan konjenital skolyoz hastalarında daha yüksek değerlerde olduğunu rapor etmişlerdir. Shen J ve arkadaşlarının⁽¹¹¹⁾ ve Liu ve arkadaşlarının⁽¹¹⁰⁾ çalışmaları Çin toplumunu inceleyen sırası ile 226 ve 539 konjenital skolyoz hastasını kapsayan çalışmalardır. Shen⁽¹¹¹⁾ çalışmasında segmentasyon ve mikst defekte sahip konjenital skolyoz hastalarında intraspinal anomali insidansını anlamlı olarak daha yüksek bildirmesine rağmen Liu⁽¹¹⁰⁾ anlamlı bir fark olmadığını belirtmiştir.

Bizim çalışmamızda konjenital skolyoz tiplerine göre intraspinal anomali görülme sıklığına bakıldığında %63.5 ile segmentasyon defekti bulunan tipte en sık olduğu görülmüştür. Bu

sonuç literatür ile uyumludur. Segmentasyon defekti bulunan hastalar muhtemelen daha yaygın bir embriyolojik etkileşim göstermesi nedeni ile bu tip konjenital skolyozda intraspinal anomaliler daha yüksek insidansla bulunmaktadır.

Konjenital skolyoz ile takip ettiğimiz 231 hastalık serimizde kadın hastaların %59.1'inde intraspinal patoloji saptanırken, erkeklerde bu oran %45.7 olarak saptandı. Çalışmamız, Türk toplumunda kadın konjenital skolyoz hastalarında intraspinal anomali insidansının anlamlı derecede daha yüksek olduğunu göstermiştir (p:0.045). Bu sonuç daha önce tartışılan yazarların sonuçları ile uyumludur^(3,4,6,8,100,110,111). Konjenital skolyoz tanılı intraspinal anomali bulunan kadın hastalarda syringomyeli görülme oranı %61,7 olarak tespit edilirken bunu sırası ile %40,7 ile tethred kord %37 ile diastometomyeli ve %21 ile intradural kitle izlemiştir. İntraspinal anomali bulunan erkek hastalarda en sık %79,1 syringomyeli olarak saptandı. Bunu sırası ile %32,6 diastometomyeli, %30,2 tethred kord ve %25,6 intradural kitle takip etmektedir. İntraspinal anomalilerin cinsiyete göre dağılımına bakıldığında syringomyeli'nin belirgin olarak erkek hastalarda görülme insidansının fazla olduğu tespit edilmiştir (p:0.049). Diğer intraspinal anomalilerde cinsiyete göre fark saptanmamıştır.

Konjenital kalp anomalilerinin insidansını ve çeşitlerini genel popülasyonda kesin olarak belirlemek zordur. Mitchell ve arkadaşları⁽¹¹²⁾ 12 merkezde yaptıkları bir review çalışmada 56,109 doğumu incelediler. 457 konjenital kardiyak anomalili bebek tespit ettiler. Bu 8/1000 insidansa denk geliyordu. Steinberger ve arkadaşları⁽¹¹³⁾ 11-15 yaş arasında şikayeti olmayan 357 çocuğu pediatri doktoru eşliğinde ekokardiografi ile kontrol ettiler. 13 çocukta konjenital anomali saptadılar. Bu iki çalışmaya dayanarak genel popülasyonda konjenital kalp anomalilerinin insidansını %0,8-%3,6 arasında olduğunu tahmin edebiliriz.

Daha önce yapılan birkaç çalışmada konjenital skolyoz ile konjenital kardiyak anomalilerin birlikteliği incelenmiştir. Beals ve arkadaşlarının⁽⁸⁹⁾ 218 hasta da yapmış oldukları çalışmada konjenital skolyoz hastalarını ekokardiografi ile incelemişlerdir. Cinsiyet ve konjenital skolyoz tiplerini belirtmeyen yazar %7 hastada eşlik eden konjenital kardiyak anomali belirtmişlerdir. Beals⁽⁸⁹⁾ çalışmasında en sık ventriküler septal defekt belirlediğini rapor etmiştir. Brad ve arkadaşlarının⁽¹¹⁴⁾ yapmış oldukları bir çalışmada 190 konjenital skolyoz hastası ekokardiografi ile incelenmiş ve 24 (%12,6) hasta da kardiyak anomali saptanmıştır. Yazar çalışmasında en sık kardiyak anomali olarak atrial ve ventriküler septal defekti belirtmiştir, cinsiyet ve konjenital skolyoz tiplerinden bahsetmemiştir. Bollini⁽¹¹⁵⁾ hemivertebralı 75 hastanın % 8'inde konjenital kardiyak anomali rapor etmiş, cinsiyetler arasındaki farktan söz etmemiştir. Basu ve

arkadaşlarının⁽¹⁾ yapmış oldukları 126 hastalık seride kardiyak anomali insidansını %26 olarak bildirmişlerdir. Basu⁽¹⁾ serisinde en sık kardiyak anomali olarak ventriküler septal defekti belirtmiş ve mikst defekt bulunan konjenital skolyoz tipinde kardiyak anomali insidansının belirgin olarak yüksek olduğunu rapor etmiştir (%38). Shen ve arkadaşlarının⁽¹¹¹⁾ Çin toplumunda yaptıkları 226 hastalık çalışmada konjenital skolyoz ile ilişkili kardiyak anomali insidansını %18 olarak belirtmiştir. Shen⁽¹¹¹⁾ çalışmasında konjenital skolyoz tipleri ile kardiyak anomali insidansları arasında anlamlı bir fark olmadığını rapor etmiştir. Aynı çalışmada cinsiyet ve kardiyak anomali insidansı arasında da bir fark olmadığı belirtilmiştir. Liu ve arkadaşları⁽¹¹⁰⁾ 475 Çin’li konjenital skolyoz hastasını incelemiştir. 67 hastada (%14,1) kardiyak anomali tespit eden yazar en sık kardiyak anomali olarak mitral valve prolapsusu belirtmişlerdir. Aynı çalışmada cinsiyet ve konjenital skolyoz tipinin kardiyak anomali insidansını değiştirmediğini fakat intraspinal anomali bulunan hastalarda kardiyak anomali insidansının anlamlı derecede artmış olduğunu bildirmişlerdir.

Biz çalışmamızda 231 konjenital skolyoz hastasının 140 tanesinde ekokardiografi ile kardiyak anomali araştırdık. %27.1 hastada ekokardiografide anomali saptadık. Bu oran literatür ile uyumluluk göstermektedir. Ekokardiografi bakılan kadın hastaların %23.1’inde anomali saptanırken bu oran erkeklerde %32.3 olarak hesaplandı. Bu bulgular konjenital skolyoz hastalarında kardiyak anomali insidansının cinsiyete göre istatistiksel olarak anlamlı bir fark teşkil etmediğini göstermiştir. Bu sonuç daha önceki cinsiyet ile kardiyak anomali arasında bağlantıyı inceleyen çalışmalar ile uyumludur.

Çalışmamızda kardiyak anomali araştırılan 140 hastanın %14,3 kapak anomalileri (en sık mitral valve prolapsus), %8,6 atrial septal defekt, % 7,9 atrial septal anevrizma, %2,9 ventriküler septal defekt, %2,9 patent foramen ovale, %1,4 dekstrokal ve %0,7 kardiyomyopati tespit edilmiştir. Bu çalışma Türk toplumundaki konjenital skolyoz hastalarında eşlik eden en sık kardiyak anomalinin kapak anomalileri olduğunu göstermiştir. Dhuper ve arkadaşlarının⁽¹¹⁶⁾ yapmış oldukları çalışmada idiopatik skolyoz hastalarını incelemiş ve onlarda meydana gelen torakal değişikliklerin kalp şeklini değiştirdiklerini ve mitral valve prolapsusuna yol açtığını savunmuşlardır. Bizde çalışmamızda en sık anomali olarak mitral valve prolapsusunu bulduk ve bu çalışmamız Dhuper ve arkadaşlarını⁽¹¹⁶⁾ destekler niteliktedir.

Çalışmamızda segmentasyon defekti bulunan 27 konjenital skolyoz hastasında kardiyak anomali görülme insidansı %29,6, formasyon defekti bulunan 84 hasta da bu oran %26,2 ve mikst defekti bulunan 28 hasta da bu oran %28,6 olarak tespit edilmiştir. Bu sonuçlara göre

kardiak anomali insidansı konjenital skolyoz tipine göre anlamlı bir fark göstermemektedir.

Ekokardiografi ile anomali tespit ettiğimiz 38 hastanın % 57,9'unda intraspinal anomalide saptadık. Bu oran konjenital skolyoz tanısı ile takip ettiğimiz 231 hastanın intraspinal anomali insidansı olan %53,7 oranı ile benzerlik göstermektedir. Bu sonuç Liu⁽¹¹⁰⁾'nun çalışması ile tezatlık göstermesine rağmen diğer literatür ile uyumludur^(1,111).

Konjenital skolyoza bağlı genitoüriner anomali insidansı literatürde %13 ile %37 arasında değişmektedir. Renal ve toplayıcı sistem problemleri, asemptomatik tek taraflı böbrek yokluğundan obstriktif üropatiye kadar geniş bir yelpazede oluşabilir. Basu ve arkadaşlarının⁽¹⁾ yapmış oldukları çalışma konjenital skolyozla ilişkili ürogenital anomalisi bulunan hastaların yaklaşık üçte birinin medikal veya cerrahi tedaviye ihtiyaç duyduğunu göstermiştir. Bu nedenle konjenital skolyoz hastalarında genitoüriner tarama yapılmalıdır. MacEven⁽¹²⁾ taramayı intravenöz pyelografi ile yapmıştır. Drvaric ve arkadaşları⁽¹¹⁷⁾ konjenital skolyoz hastalarında noninvaziv olması ve her yaşta kolay uygulanabilmesi nedeni ile USG'nin intravenöz pyelografiye iyi bir alternatif olabileceğini göstermişlerdir. Riccio ve arkadaşları⁽¹¹⁸⁾ yapmış oldukları çalışmada renal anomalileri göstermede MRG'nin USG ile benzer sensivite ve spesifite de olduğunu, intraspinal anomalilerin tespiti için alınacak MRG'de renal anomalilerinde tespit edilebileceğini belirtmişlerdir.

MacEven⁽¹²⁾ 231 konjenital skolyoz tanılı hasta serisinde bütün hastalarını intravenöz pyelografi kullanarak taramıştır. 42 hastada (%18) ürolojik anomali saptayan MacEven⁽¹²⁾ konjenital skolyoz tipi ile insidans arasında bir ilişki olmadığını belirtmiştir. En sık anomalinin tek taraflı renal agenezi (15/42) olduğunu ve bunu sırası ile duplikasyon (9/42), obstriktif üropati (6/42) ve renal ektopi (6/42) takip ettiğini rapor etmiştir. Bernard ve arkadaşları⁽¹¹⁹⁾ 42 konjenital skolyoz hastasına intravenöz pyelografi uygulayış, %21,8 anormal pyelografi sonucu bildirmişlerdir. En sık ürogenital anomali olarak tek taraflı renal agenezi tespit ettiklerini belirten yazar konjenital skolyoz tiplerinin insidansa olan etkisinden bahsetmemiştir. Guerrero ve arkadaşlarının⁽¹¹⁾ yapmış oldukları 35 olguluk seride 12 (%36) hasta da ürogenital anomali saptamışlardır. USG ve pyelografi kullanılan bu seride en sık anomali olarak tek taraflı renal agenezi bulunmuştur. Guerrero ve arkadaşları⁽¹¹⁾ çalışmalarında konjenital skolyoz tipi ve cinsiyetin urogenital anomalilerin insidansı üzerindeki etkilerinden söz etmemişlerdir. Beals ve arkadaşları⁽⁸⁹⁾ 218 konjenital skolyoz hastasında USG ile renal anomalileri araştırmış ve %18 (40/218) insidans bulmuşlardır. Serilerinde en sık renal ektopi olduğunu belirtmiş, cinsiyet ve konjenital skolyoz tipinin etkilerinden söz etmemişlerdir. Rai ve arkadaşları⁽¹²⁰⁾ 202 konjenital

skolyoz hastasını retrospektif olarak incelemiş, %26,1 konjenital renal anomali insidansı bildirmiştir. Rai⁽¹²⁰⁾ çalışmasında en sık konjenital skolyoz ilişkili ürogenital anomalinin renal agenezi olduğunu, cinsiyet ve konjenital skolyoz tipinin renal anomali insidansını etkilemediğini belirtmiştir. Yine Basu ve arkadaşları⁽¹⁾ 126 konjenital skolyoz hastasını USG ile renal anomalilerin varlığı yönünden incelemiş ve %21 (25/126) insidans saptamışlardır. Renal hipoplazi ve atnalı böbrek sıklığının diğer renal anomalilerden fazla olduğunu belirten Basu⁽¹⁾, özellikle mikst tip konjenital skolyozda insidansın daha yüksek olduğunu belirtmiştir. Shen ve arkadaşlarının⁽¹¹¹⁾ 226 Çinli konjenital skolyoz hastasında yaptıkları retrospektif çalışmada USG ile %12 ürogenital anomali insidansı bulmuşlardır. Çalışmalarında en sık anomali olarak ektopik böbrek ve renal ageneziyi belirten yazar, konjenital skolyoz tipinin renal anomali insidansını değiştirmediğini bildirmiştir.

Bizim çalışmamızda renal USG ile radyolog tarafından incelenen 133 hastanın %27,8'inde (37/133) anomali tespit edilmiştir. 74 kadın hastanın %24,3'ünde anomali tespit edilirken bu oran 59 erkek hastada %32,2 olarak bulunmuştur. Konjenital skolyoz hastalarında renal anomali oranlarının cinsiyete göre karşılaştırılmasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktur ve bu literatür ile uyumludur. Segmentasyon defekti bulunanların %33,3 ünde renal anomali tespit edilmiştir. Bu oran formasyon defekti bulunanlarda %25,3, mikst defekt bulunanlarda %30,8'dir. Segmentasyon ve mikst defekt bulunan konjenital skolyoz tiplerine göre renal anomali görülme insidansları formasyon defekti bulunanlara göre daha yüksek olmasına rağmen bu istatistiksel olarak anlamlı değildir.

Renal anomali araştırılan 133 hastanın %7,5'inde (10/133) ektopik böbrek, %7,5'inde (10/133) at nalı böbrek, %6'sında renal agenezi, %6'sında (8/133) renal pelvik dilatasyon ve %4,5'inde (6/133) diğer renal anomaliler (kistik böbrek, hidronefroz, ektazi) tespit edilmiştir. Çalışmamızda Türk toplumunda konjenital skolyoza eşlik eden renal anomali tiplerinin genel literatür ile uyumlu olduğu sonucuna vardık^(7,12,16,19,20,22,23).

Kardiak anomali bulunan 37 hastanın %48,6'sında (18/37) renal anomalide bulunmaktadır. Kardiak anomalisi bulunan konjenital skolyoz hastalarında renal anomali insidansı anlamlı olarak yüksektir (p:0,001). Bildiğimiz kadarı ile bu parametre daha önce literatürde tartışılmamıştır. Bunun nedenini, embriyolojik gelişim döneminde organogenezisde meydana gelen sapmanın miktarı arttıkça diğer organların etkilenme oranında artmasına bağlı olduğunu düşünüyoruz.

6. SONUÇ

Konjenital skolyoz; sunumu asemptomatik izole hemivertebradan komplike ve şiddetli malformasyonlara kadar geniş bir yelpazede olan çok yönlü bir durumdur. İlişkili anomalilerin yüksek insidansı nedeni ile kapsamlı bir değerlendirmeye gerek duyar.

Biz çalışmamızda Türk toplumundaki konjenital skolyoz hastalarında intraspinal anomali insidansını %53,7 olarak bulduk. Bu oran daha önceki çalışmalara göre yüksektir. Bu çalışmada Türk toplumundaki konjenital skolyoz hastalarında syringomyelinin daha yüksek oranda olduğunu tespit ettik. İntraspinal anomali insidansını kadın hastalarda ve segmentasyon tipi konjenital skolyoz hastalarında anlamlı olarak daha yüksek bulduk.

Konjenital skolyoz ile ilişkili konjenital kardiyak anomaliler çoğunlukla iyi huylu olmasına rağmen bunları tespit etmek gereklidir. Nadiren kalp anomalileri ciddi olabilir ve preoperatif önlemler alınmaz ise istenmeyen sonuçlar doğurabilir.

Biz çalışmamızda konjenital skolyoz ile ilişkili kardiyak anomali insidansını %27,1 olarak bulduk. Türk toplumunda ki konjenital skolyoz hastalarında literatürden farklı olarak en sık kardiyak anomali tipini mitral valve prolapsusu olarak tespit ettik. Cinsiyet ve konjenital skolyoz tipinin kardiyak anomali insidansını anlamlı olarak değiştirmediğini tespit ettik.

Toplumumuzdaki konjenital skolyoz hastalarının %27,8'inde eşlik eden ürogenital anomali tespit ettik. Çalışmamızda cinsiyet ve konjenital skolyoz tipinin renal anomali insidansını değiştirmediğini ve en sık anomalinin ektopik böbrek olduğunu bulduk.

Sonuç olarak konjenital skolyoz hastalarında eşlik eden anomaliler yüksek insidanda bulunur. Bu nedenle konjenital skolyoz tespit edilen hastalarda eşlik edebilecek intraspinal anomaliler ve diğer sistem anomalileri açısından daha dikkatli olunmalıdır. Konjenital skolyoz tanısı konulduktan sonra rutin olarak tüm spinal MRG, kardiyak görüntüleme ve ürogenital sistem taraması yapılmalıdır. Gerekli durumlarda ilgili bilim dalları ile yakın işbirliği ile bu hastaların teşhis, takip ve tedavileri düzenlenmelidir.

7. KAYNAKÇA

1. Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH: Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation, *Spine* 27:2255, 2002.
2. Belmont PJ Jr, Kuklo TR, Taylor KF, et al: Intraspinal anomalies associated with isolated congenital hemivertebra: the role of routine magnetic resonance imaging, *J Bone Joint Surg Am* 86:1704, 2004.
3. Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M: Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study, *J Pediatr Orthop* 11:36, 1991.
4. McMaster MJ: Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis, *J Bone Joint Surg Am* 66:588, 1984.
5. McMaster MJ: Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae, *Spine* 23:998, 1998.
6. Prahinski JR, Polly DW, McHale KA, et al: Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis, *J Pediatr Orthop* 20:59, 2000.
7. Pravda J, Ghelman B, Levine DB: Syringomyelia associated with congenital scoliosis. A case report, *Spine* 17:372, 1992.
8. Suh SW, Sarwark JF, Vora A, et al: Evaluating congenital spine deformities for intraspinal anomalies with magnetic resonance imaging, *J Pediatr Orthop* 21:525, 2001.
9. Cowell HR, MacEwen GD, Hubben C: Incidence of abnormalities of the kidney and ureter in congenital scoliosis, *Birth Defects. Orig Artic Ser* 10:142, 1974.
10. Eckford SD, Westgate J: Solitary crossed renal ectopia associated with unicornuate uterus, imperforate anus and congenital scoliosis, *J Urol* 156:221, 1996.
11. Guerrero G, Saieh C, Dockendorf I, et al: [Genitourinary anomalies in children with congenital scoliosis.] *Rev Chil Pediatr* 60:281, 1989.
12. MacEwen GD, Winter RB, Hardy JH: Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis, *J Bone Joint Surg Am* 54:1451, 1972.
13. Çakırgil GS. Ortopedi ve Travmatoloji Ders Kitabı. Ankara Tıp Fakültesi, Ortopedi ve

Travmatoloji Ana Bilim Dalı, Yargıçoğlu Matbaası, Ankara, 1982.

14. Edmonson AS. Scoliosis. In: Campbell's Operative Orthopaedics. Eds: Crenshaw AH. Mosby, St Louis, 7th Ed, pp:3167-3236,1987.
15. GoldsteinLA, WaughTR. Classification and terminology of scoliosis. Clin Othop. 93:10, 1973.
16. Terminology Committee, Scoliosis Research Society: A Glossary of Scoliosis Terms. Spine 1:57, 1976.
17. Winter RB. Classification and Terminology. In: Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. Eds: Bradford DS et al, WB Saunders Company, Philadelphia, 2nd Ed, 1987; pp: 41-47.
18. Moe JH. Historical aspects of scoliosis. In: Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. Eds: Bradford DS et al, WB Saunders Company, Philadelphia, 2nd Ed, 1987; pp:1-6.
19. McAlister WH, Shackelford GD. Classification of spinal curvatures. Radiol Clin North Am 13:93, 1975.
20. Tachdjian MO. Pediatric Orthopaedics. WB Saunders Company, Philadelphia, 5th Ed, 2014, pp:2265-2379.
21. Goldstein LA. The surgical treatment of idiopathic scoliosis. Clin Orthop. 93:131, 1973.
22. Hibbs RA, Risser JC, Ferguson AB. Scoliosis treated by the fusion operation. J Bone Joint Surg 13:91, 1931.
23. Hibbs RA. A report of fifty-nine cases of scoliosis treated by the fusion operation. J Bone Joint Surg 6:3, 1924.
24. LaGrone MO, King HA. Idiopathic adolescent scoliosis: Indication and expectations: The Textbook of Spinal Surgery: Second Edition, Bridwell KH, DeWald RL: Lippincott-Raven, Philadelphia: 425, 1997.
25. AAOS research committee. End results study of the treatment of idiopathic scoliosis. J Bone Joint Surg 23:963, 1941

26. Blount WP, Schmiet AC. The Milwaukee brace in the treatment of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 39A:693, 1957.
27. Blount WP. Use of the Milwaukee brace. *Orthop Clin North Am* 3:3-16, 1972.
28. Bunnell WP. Treatment of idiopathic scoliosis. *Orthop Clin North Am* 10:813-828, 1979.
29. Lonstein JE, Winter RB. Adolescent idiopathic scoliosis: non-operative treatment. *Orthop Clin North Am* 19:239-246, 1988.
30. Watts HG. Bracing in spinal deformities. *Orthop Clin North Am* 10:769- 786, 1979
31. Risser JC. The application of body cast for the correction of scoliosis. *AAOS Inst Course Lect* 12:255, 1955
32. Cotrel Y. Techniques nouvelles dans la traitement de la scoliose idiopathique. *Int Orthop* 1:247, 1968.
33. Goldstein LA. Results in the treatment of scoliosis with turnbuckle plaster cast correction and fusion. *J Bone Joint Surg* 41A:321, 1959.
34. Smith AD, Von Lackum Wh, Wylie R. An operation for stapling vertebral bodies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1954 Apr;36(A:2):342-8.
35. Harrington PR. Surgical instrumentation for management of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 42A:1448, 1960
36. Harrington PR. The management of scoliosis by spine instrumentation. *South Med J* 50:1367, 1963.
37. Harrington PR. Treatment of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 44A:591, 1962
38. Harrington PR. Technical details in relation to successful use of instrumentation in scoliosis. *Orthop Clin North Am* 3:49, 1972.
39. Bauer R, Mostegl A, Eichenauer M. An analysis of the results of Dwyer and Zielke instrumentations in the treatment of scoliosis. *Arch Orthop Trauma Surg*. 1986;105(5):302-9.
40. Luque ER. Segmental spinal instrumentation. *Orthop Trans* 4:301, 1980.
41. Luque ER. SSI for correction of scoliosis. *Clin Orthop* 163:192, 1982.
42. Cotrel Y, Dubousset J. New instrumentation for surgery of the spine. Sauramps Medical, Mont pellier, 1985.
43. Cotrel Y, Dubousset J. New segmental posterior instrumentation of the spine. *Orthop Trans* 9:118, 1985.
44. Cotrel Y, Dubousset J, Guillaumat M. New universal instrumentation in spinal surgery. *Clin Orthop & Rel Res*. 227:10-23, 1987.

45. History of the development of intraoperative spinal cord monitoring. Eur Spine J. 2007 Nov;16 Suppl 2:S140-6. Epub 2007 Aug 1.
46. Collins P: Embriology and Development. Đn. Gray's Anatomy Ed. L. VWilliams Thirty-Eight Edition Churcchill-Livigstone 91-341,1995.
47. Petorak Đ: Medikal Embriyoloji, Beta Basın Yayın Dağıtım A.Ş. Đstanbul, 166-127,1984.
48. .Alıcı E: Omurga Hastalıkları ve Deformiteleri, DEÜ Yayınları İzmir 1991
49. Odar ĐV: Anatomi Ders Kitabı Hareket Sistemi 1- 82 1984.
50. Parke WW: Development of The Spine Đn The Spine Ed. R.H. Rothman, F.A.Simeone, W.B.Saunders Company 3-34,1992.
51. Lonstein JE: Embriology and Spinal Growth, Moe's Textbook of scoliosis and other spinal deformities, W.B. Saunders Company third edition 23-38,1995
52. Netter FH, Crelin ES: Embriology Đn The Ciba Collection of Medical Illustrations Vol.8 Part 1 Muskuloskeletal system Ciba-Geigy Corporation. 123- 145,1987
53. Yazar T, Kınık H: The Late Results of Vertebral Fractures Treated by A.O. Spinal Internal Fixator J Turkish Spinal Surgery 3(4): 32- 34,1992
54. Ferree BA: Morphometrik Charactaristics of pedicles of the immature spine. Spine, 17: 887- 891,1992
55. Tekelioğlu M: Vertebra Embriyolojisi Đn. Vertebra-Omurğa Ed.R. Ege Türk Hava Kurumu Basımevi Ankara 15-19,1992
56. Karatosun V., Güvençer M.: Omurga embriyolojisi. Dokuz Eylül Tıp Fakóltesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Anatomi Anabilim Dalı Đzmir
57. Alıcı E. Omurga Hastalıkları ve Deformiteleri. Dokuz Eylül Üniversitesi Yayınları. İzmir, 1991: 271-384.
58. Putz R, Pabst R. Sobotta, Atlas of Human Anatomy. Volume 2. Urban & Schwarzenberg, 20th Ed. Munich, 1994: 1-47.
59. Dere F. Klinik Anatomi, Adana, 1992. 276-320.
60. Moore K.L. Clinically Oriented Anatomy, 3rd Edition, Williams & Wilkins, Baltimore, 1992. 323-372
61. Thompson JC. Netter's Concise Atlas of Orthopaedic Anatomy.Icon,USA.2002:1-42
62. Şar C. Lomber omurganın anatomisi, biyomekaniği ve biyokimyası. Bel ağrısı tanı ve tedavi, Özcan E. 1. baskı. İstanbul, Nobel Kitabevi. 2002. 9-14.
63. Benzel EC, Omurga Stabilizasyonunun Biyomekaniği, Prensipler ve Klinik Uygulama, çeviri editörü: Naderi S, Marmara Üniversitesi Nörolojik Bilimler Vakfı Yayınları,

İstanbul, 1998. 3-17

64. White AA, Panjabi MM. Clinical biomechanics of the spine, 2nd ed. Philadelphia; Lippincott, 1990: 1-125.
65. Goldstein LA, Waugh TR. Classification and terminology of scoliosis. Clin Orthop 1973; 93:10.
66. Dimeglio A: Growth of the spine before age 5 years. J.Pediatric Orth. (part b) 1: 102-107,1993
67. Şengün M.: Konjenital skolyoz ve cerrahi tedavisi. Uzmanlık tezi.İstanbul 1996
68. Ayvaz M.: Ciddi konjenital skolyozun tedavisinde posterior enstrumantasyon ile düzeltme ve füzyonun güvenilirliği ve etkinliği. Uzmanlık tezi. Ankara 2005
69. Blake N, Lynch A, Dowling F. Spinal cord abnormalities in congenital scoliosis. Ann Radiol 1986;29:377–9.
70. İkinci Ş.: Doğuştan omurga deformiteli çocuklarda deformite, nörolojik bulgular ve hastanın büyümesi arasındaki ilişkilerin araştırılması. Uzmanlık tezi. Ankara, 2001
71. Cowell HR, Hall JN, MacEwen GD.Genetic aspects of idiopathic scoliosis. A Nicholas Andry Award essay, 1970.Clin Orthop Relat Res.;86:121-31, 1972 Jul-Aug
72. Loder RT, Greenfield ML, Barr M, et al: Prenatal events of children with congenital spinal deformities and closed neural tubes, Orthop Trans 22:638, 1998-1999.
73. Hattaway GL: Congenital scoliosis in one of monozygotic twins: a case report, J Bone Joint Surg Am 59:837, 1977.
74. Peterson HA, Peterson LF: Hemivertebrae in identical twins with dissimilar spinal columns, J Bone Joint Surg Am 49:938, 1967.
75. Pool RD: Congenital scoliosis in monozygotic twins. Genetically determined or acquired in utero? J Bone Joint Surg Br 68:194, 1986.
76. Floman Y: Mirror image congenital scoliosis in siblings, J Spinal Disord 4:366, 1991.
77. Mooney JF 3rd: Identical type I congenital kyphosis in male twins: a brief report, J Surg Orthop Adv 14:99, 2005.
78. Sturm PF, Chung R, Bomze SR: Hemivertebra in monozygotic twins, Spine 26:1389, 2001.

79. Smith CA, Tuan RS: Human PAX gene expression and development of the vertebral column, Clin Orthop Relat Res 302:241, 1994.
80. Erol B, Tracy MR, Dormans JP, et al: Congenital scoliosis and vertebral malformations: characterization of segmental defects for genetic analysis, J Pediatr Orthop 24:674, 2004.
81. Maisenbacher MK, Han JS, O'Brien ML, et al: Molecular analysis of congenital scoliosis: a candidate gene approach, Hum Genet 116:416, 2005.
82. Liu SL, Huang DS. Scoliosis in China. A general review. Clin Orthop Relat Res. 1996 Feb;(323):113-8. Review
83. Rivard CH : Effects of hypoxia on the embryogenesis of vertebral malformations in the mouse. Clin Orthop. 208:126-130, 1986
84. Farley FA: Mouse model for thoracic congenital scoliosis. JPO 21:537- 540 , 2001
85. Winter RB: congenital scoliosis . Orthop Clin. North. Am. 19;395-408 1988
86. Iskandar B, Oakes W, McLaughlin C, et al. Terminal syringohydromyelia and occult spinal dysraphism. J Neurosurg 1994;81: 513–9.
87. Hamzaoglu A, Ozturk C, Tezer M, Aydogan M, Sarier M, Talu U. Simultaneous surgical treatment in congenital scoliosis and/or kyphosis associated with intraspinal abnormalities. Spine. 2007 Dec 1;32(25):2880-4.
88. Hiçdönmez T: Gergin omurilik sendromu. Uzmanlık tezi. I.U. İstanbul Tıp Fakültesi Nöroşirürji Kliniği: 7 1993.
89. Beals RK, Robbins JR, Rolfe B: Anomalies associated with vertebral malformations. Spine 1993 18:1329-1332.
90. Aydın U, Hamzaoglu A, Şar C, Talu U, Eralp L: Konjenital vertebra deformitelerinde intraspinal ve ürogenital sistem anomalileri. Acta Orthop. Traumatol. Turc. 27:87-89 1993.
91. Azhar MM, Winter RB, Dunn MB. Congenital spine deformity, congenital stenosis, diastematomyelia, and tight filum terminale in a workmen's compensation patient: a case report. Spine. 1996 Mar 15;21(6):770-4.
92. Erfani MA, Ganjavian MS, Ameri E, Namazi H, Solooki S. Occult intraspinal abnormalities and congenital scoliosis. J Res Med Sci 2007;12:53-7.
93. Bradford DS, Kahmann R. Lumbosacral kyphosis, tethered cord, and diplomyelia. A unique spinal dysraphic condition. Spine. 1991 Jul;16(7):764-8.1

94. Thomsen MN, Schneider U, Weber M, Johannisson R, Niethard FU. Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome types I-III. *Spine*. 1997 Feb 15;22(4):396-40
95. Reckles LN, Peterson HA, Weidman WH, Bianco AJ Jr The association of scoliosis and congenital heart defects..*J Bone Joint Surg Am*. 1975 Jun;57(4):449-55.
96. Lawhon SM, MacEwen GD, Bunnell WP. Orthopaedic aspects of the VATER association. *J Bone Joint Surg Am*. 1986 Mar;68(3):424-9
97. Castroviejo IP, Rodriguez –Costa T, Costillo F (1973) Spondylothoracic dysplasia in three sisters. *Dev. Med. Child. Neurol*. 15:348-354
98. Jarcho S, Levin PM: Hereditary malformations of the vertebral bodies. *Bull. Johns Hopkins Hosp*. 62: 215-226, 1938
99. Dickson RA., Stamper P., Sharp AM.:School screening for scoliosis cohort study of clinical course. *Br. Med. J*.281: 265-67, 1980
100. Balioğlu MB, Atıcı Y, Albayrak A, Sakızlıoğlu SS , Kargın D, Tacal MT, Kaygusuz MA.Erken başlangıçlı skolyoz hastalarında karşılaşılan omurga ve diğer sistem patolojilerinin değerlendirilmesi. *Journal of Turkish Spinal Surgery CİLT 24 SAYI 3 TEMMUZ 2013*
101. Gundry CR.,Heithoff KB.: Imaging evaluation of patients with spinal deformity. *Orthop. Clin. North of Am*. 25: 247-263, 1994
102. Altınmakas M., Aydoğan N., Şehirlioğlu A., Yazıcı V., :Conservative treatment of congenital scoliosis. *Akademi bilimsel toplantısı . Sözel sunum*, 1997
103. Aaro S., Dahlborn M.: The longitudinal axis rotation of the apical vertebra, spinal and rib cage deformity in idiopathic scoliosis studied by computerized tomography. *Spine* 6: 567-72, 1981
104. Chabbot A., Dansereau J., Labelle H.: Comparison of axial rotation measurement methods. *J. Bone Joint Surg*. 76-B (Supp.1) Orthopaedic proceedings S:7, 1994
105. Bush CH, Kalen V. Related Articles. Three-dimensional computed tomography in the assessment of congenital scoliosis. *Skeletal Radiol*. 1999 Nov; 28 (11): 632-7
106. Boachie- Adjei O, Bradford DS. Related articles. Vertebral column resection and arthrodesis for complex spinal deformities. *J. Spinal Disord*. 1991 Jun; 4(2): 193-202
107. Bradford DS: Scoliosis and Kyphosis. Clinical trend in orthopaedics. Ed: Straub LR and Willson PD. Thieme –Stratton Inc. New York. Georg. Thieme Verlag Stuttgart New York. S: 311-25, 1982
108. Dickson RA., Archer IA.: Scoliosis in the community. In: Dickson RA., Bradford DS

- (eds): Management of spinal deformities. Boston Butterwoths,77-100, 1984.
109. Dickson RA., Lawton JO., Archer IA., Butt WP.: The pathogenesis of idiopathic scoliosis J.Bone Joint Surg., 66-B:8-15, 1984
 110. Liu YT, Guo LL, Tian Z, et al. A retrospective study of congenital scoliosis and associated cardiac and intraspinal abnormalities in a Chinese population. Eur Spine J 2011;20:2111-4.
 111. Shen,J , Wang Z, Liu J, Xue X, Qiu G. Abnormalities Associated With Congenital Scoliosis A Retrospective Study of 226 Chinese Surgical Cases. SPINE Volume 38, Number 10, pp 814–818
 112. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births: incidence and natural history. Circulation. 1971;43: 323Y332
 113. SteinbergerJ,MollerJH,BerryJM,etal.Echocardiographicdiagnosisof heart disease in apparently healthy adolescents. Pediatrics. 2000;105: 815Y818.
 114. Brad G. Prybis, MD, Linda Pugh, BS, and Peter J. Stasikelis, MD. Cardiac Screening in Congenital Spine Disorders. J Pediatr Orthop 2007;27:123Y125
 115. Bollini G, Launay F, Docquier PL, Viehweger E, Jouve JL. Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location. J Pediatr Orthop 2010; 19 (1): 90-94
 116. Dhuper S, Ehlers KH, Fatica NS et al (1997) Incidence and risk factors for mitral valve prolapse in severe adolescent idiopathic scoliosis. Pediatr Cardiol 18:425–428
 117. Drvaric DM, Ruderman RJ, Conrad RW, et al. Congenital scoliosis and urinary tract abnormalities: are intravenous pyelograms necessary? J Pediatr Orthop 1987;7:441-3
 118. Anthony I. Riccio, James T. Guille, Leslie Grissom, T. Ernesto Figueroa. Magnetic Resonance Imaging of Renal Abnormalities in Patients with Congenital Osseous Anomalies of the Spine . J Bone Joint Surg Am. 2007;89:2456-9
 119. Bernard TN, Burke SW, Johnston CE, Roberts JM. Congenital spine deformities: a review of 47 cases. Orthopedics 1985;8:777-83.
 120. Rai AS, Taylor TK, Smith GH, Cumming RG, Plunkett-Cole M. Congenital abnormalities of the urogenital tract in association with congenital vertebral malformations. J Bone Joint Surg Br. 2002 Aug;84(6):891-5.

8.ÖZGEÇMİŞ

Ahmet SEVENCAN 25.01.1985 tarihinde Trabzon’da doğdu. İlköğretim ve lise eğitimini İstanbulda tamamladı. 2004 yılında Samsun Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp fakültesinde Lisans öğrenimine başladı. 2011 yılında T.C. Metin Sabancı Baltalimanı Kemik Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji bölümünü kazandı. 2012 yılında uzmanlık eğitime başladı. 2012 yılından bu yana Ortopedi ve Travmatoloji asistanı olarak görev yapmaktadır