

Akut Gelişen Parapleji Tablosu: DISH'li Bir Hastada İki Farklı Seviyede Bası

The Manifestation of Acute Developing Paraplegia: Pressure on Two Different Levels in a Patient with DISH

Zeynep Kırac Ünal¹, Ajda Bal¹, İbrahim Gündoğdu¹, Ece Ünlü¹, Aytül Cakıcı¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Ankara, Türkiye

Diffüz İdiyopatik İskelet Hiperostozu (DISH); beşinci dekattan sonra ve erkeklerde daha sık görülen, idiyopatik, ligament ve tendon yapışma bölgelerinde ossifikasyon ile karakterize kronik bir hastalıktır. DISH'e bağlı nörolojik tablolar ise oldukça nadir olup spinal kanal stenozu ve miyelopatiji içermektedir. Ligamentum flavum ossifikasyonuna (LFO) bağlı torakal miyelopati ve nörolojik defisit gelişimi, oldukça az görülmektedir. Kauda equina sendromu ciddi bel ağrısının ön planda olduğu iki veya tek taraflı bel bacak ağrısı, eyer tarzı perianal hipoestezi veya anestezi, alt ekstremitelerde ilerleyici paraplejiye kadar gidebilen kuvvet kaybı, duyu kaybı ve idrar inkontinansı ile birlikte olabilir. Bu olgu sunumunda travma öyküsü olmayan DISH'li bir hastada, T9-10 seviyesinde kalsifiye ligamentum flavumun yaptığı spinal kord basısı ve eş zamanlı L1-2 sekestre disk herniasyonunun yol açtığı kauda equina liflerinin basısına bağlı olabileceği düşünülen akut parapleji gelişiminin literatür bilgileri eşliğinde sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Sözcükler: Parapleji, DISH, Kauda Equina Sendromu

Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis (DISH); is an idiopathic chronic disease characterized by ossification in the ligament and tendon adhesion regions, which are more common in men and after fifth decade. Neurological tables attached to DISH are very rare and include spinal canal stenosis and myelopathy. The development of thoracic myelopathy and neurological deficit attached to ligamentum flavum ossification (LFO) is rarely seen. Cauda equina syndrome may be accompanied by bilateral or unilateral leg pain with severe back pain, saddle-like perianal hypoesthesia or anesthesia, loss of strength as far as progressive paraplegia on the lower extremity, loss of sensation and urinary incontinence. In this case report, acute paraplegia thought to be due to calcified ligamentum flavum at T9-10 level caused by spinal cord pressure in a patient with DISH without trauma and spontaneous L1-2 sequestration as cause of pressure of cauda equina fibers was aimed to be presented in the light of literature information.

KeyWords: Paraplegia, DISH, Cauda Equina Syndrome

Diffüz İdiyopatik İskelet Hiperostozu (DISH); yaşlı popülasyonda ve erkeklerde daha sık görülen, etyopatogenezi tam olarak bilinmeyen, entezis bölgelerinde ossifikasyon ile karakterize, sistemik, inflamatuvar olmayan bir iskelet hastalığıdır (1,2). DISH primer olarak anterior longitudinal ligaman (ALL) kalsifikasyonu yapmakla birlikte nadiren ligamentum flavumda veya posterior longitudinal ligamentte (PLL) oluşan ossifikasyonların spinal korda bası yapmasıyla, atravmatik miyelopatiye neden olabilmektedir (3).

Ligamentum flavum, komşu iki vertebranın laminaları arasında vertikal uzanan bir ligamenttir ve spinal kordun posterolateral duvarını oluşturmaktadır. Ligamentum flavumda patolojik olarak hipertrofi, ossifikasyon veya kalsifikasyon gelişebilmektedir (4).

Ligamentum flavum ossifikasyonuna (LFO) bağlı torakal miyelopati ve nörolojik defisit gelişimi, oldukça az görülmektedir (5-7).

Kauda equina sendromu ciddi bel ağrısının ön planda olduğu iki veya tek taraflı bel bacak ağrısı, eyer tarzı perianal hipoestezi veya anestezi, alt ekstremitelerde ilerleyici paraplejiye kadar gidebilen kuvvet kaybı, duyu kaybı ve idrar inkontinansı ile birlikte olabilir (8,9).

Burada, travma öyküsü olmaksızın DISH'li bir hastada kalsifiye ligamentum flavumun yol açtığı spinal kord basısı ve L1-2 sekestre disk herniasyonunun neden olduğu kauda equina sendromu sonucu ani parapleji tablosu gelişen 81 yaşında erkek hasta literatür bilgileri eşliğinde sunulmaktadır.

Geliş Tarihi: 10.09.2017 • Kabul Tarihi: 24.07.2017

İletişim

Dr.Zeynep KIRAC ÜNAL

E-posta:zeynepkirc88@gmail.com
GSM:0542 436 48 45

Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Ankara, Türkiye

Olgu

Nöroşirürji kliniğinden rehabilitasyon amacıyla kliniğimize nakil alınan 81 yaşındaki erkek hastada bir hafta önce ani parapleji tablosu gelişmiş ve opere edilmişti. Bir yıl öncesine kadar herhangi bir şikayeti yok iken; son bir yıldır bel ve sağ bacak ağrısı olduğunu söyleyen hastanın, ağrısına uyuşma, kramp ve kas güçsüzlüğü şikayetlerinin eşlik etmediği öğrenildi. Hasta olay günü sabah uyanığında her iki bacağına güç kaybı fark ettiğini, sadece ayak parmaklarını hareket ettirebildiğini, bir gün öncesinde ise ağır yük kaldırmadığını, ani hareket yapmadığını ve travma geçirmediğini belirtmekteydi. Acil serviste yapılan ilk muayenede alt ekstremitelerde belirgin kuvvet kaybı saptanan hastanın derin tendon refleksi (DTR) alınmıyordu. T10 seviyesi altında hipoestezi mevcuttu. İdrar ve gaita inkontinansı mevcuttu. İki yönlü lumbosakral grafisinde vertebra korpus anteriorunda belirgin osteofitik ve ligamentöz kalsifikasyonlar ve yer yer köprüleşme gösteren osseöz hipertrofik değişiklikler izlenmiş, sakroiliak eklem aralığının korunduğu görülmüştü (Şekil 1, 2). Torakolomber magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ise T9 vertebra seviyesinde spinal korda bası yapan ligamentum flavum kalsifikasyonuna ait görünüm ve ALL kalsifikasyonu mevcuttu (Şekil 3). L1-2 seviyesinde de sekestre disk herniasyonu yer almaktaydı. MRG ve muayene bulgularıyla hangi patolojinin primer olarak kliniğe yol açtığına karar verilemeyip nöroşirürji tarafından acil operasyona alınarak sol lomber (L)1 hemiparsiyel laminektomi (HPL) + flavektomi, sol L2 foraminotomi, kanal içinden sekestre disk materyali çıkarımı, sol L1-2 mikroskopik diskektomi, mesafeden dejenere disk materyali boşaltımı, sol L1-2 faset denervasyonu, sağ torakal (T9) HPL + flavektomi yapılmış, flavumun kalsifiye ve kordun bası altında olduğu görülüp sağ T10 foraminotomi yapılmıştı. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik olmayan hastaya nöroşirürji kliniğinde yatışı sırasında Kronik Böbrek Yetmezliği (KBY) ve Tip 2 diyabetes mellitus (DM)

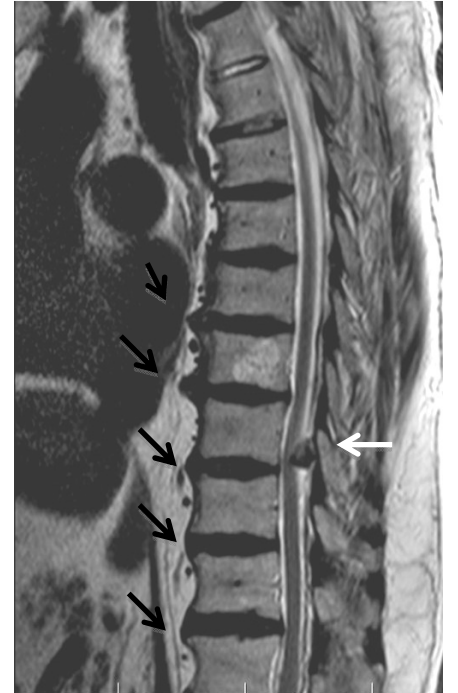
tanıları konulmuştu. Postoperatif dönem rehabilitasyon amaçlı kliniğimize yatırıldığında genel durumu iyi, bilinci açık, kooperasyon ve oryantasyonu tamdı. Sistemik muayenesinde patoloji saptanmadı. Kas iskelet sistemi muayenesinde oturma dengesi yoktu, tekerlekli sandalye seviyesinde ambule olabilmekteydi. T10 seviyesi ve altında hipoestezi mevcuttu. Yatak yarası olmayan hasta daimi sondalıydı, gaytası kontine idi ve spastisitesi bulunmamaktaydı. Nörolojik olarak T8 American Spinal Injury Association Impairment Scale (ASIA) C olarak değerlendirildi. Hastanın fonksiyonel bağımsızlık ölçeği (FBÖ) motor puanı 36/91, kognitif puanı 35/35 idi. Kliniğimizde yapılan elektronöromiyografi (ENMG) incelemesinde elde edilen bulgular subakut dönem solda daha belirgin L2-S1 köklerinde ağır parsiyel aksonal dejenerasyonla uyumlu bulundu ve kauda eqına tutulumu olarak yorumlandı. Laboratuvar değerleri incelendiğinde, açlık kan şekeri 146 mg/dl, üre 103 mg/dl, kreatinin 1,83 mg/dl, kalsiyum 8,30 mg/dl, 25-OH Vitamin D 13,38 ng/ml, PTH 248,4pg/ml, HbA1c 7,1(%) olduğu görüldü.



Şekil 1: Lateral lomber vertebral radyografide vertebra korpus anteriorunda belirgin osteofitik ve ligamentöz kalsifikasyonlar ve yer yer köprüleşme gösteren osseöz hipertrofik değişiklikler



Şekil 2: Ön-arka lomber vertebral grafide sindesmotiler ve normal ön-arka sakroiliak ve kalça eklemi



Şekil 3: T2 ağırlıklı aksiyel kesitte T9 vertebra seviyesinde ligamentum flavum kalsifikasyonuna ait hipointens görünüm (beyaz ok) ve anterior longitudinal ligaman kalsifikasyonu (siyah oklar)

Hastaya alt ekstremitelere yönelik elektrik stimülasyonu, eklem hareket açıklığı egzersizleri, kuvvetlendirme egzersizleri, kademeli olarak dik pozisyona getirme, oturma dengesi ve

transfer çalışmaları, alt ve üst ekstremitte ergometre cihazıyla çalışmaları içeren rehabilitasyon programı uygulandı. Bir aylık rehabilitasyon sonrası hasta, transferleri öğrenmiş, bir çift plastazot kaplı diz-ayak bileği ortezi (PKAFO) ile paralel barda adım atabilir, tekerlekli sandalye düzeyinde taburcu edildi. Taburculuk sonrası üçüncü ay muayenesinde hastanın sağ kalça fleksörü 3/5, diz ekstansiyonu 3/5, ayak bileği dorsifleksiyonu 2/5 kas gücüne ulaşmıştı, solda ise istemli aktif hareket saptanmadı. T10 seviyesi altında hipoestezi mevcuttu. Hasta bir çift PKAFO ve walker ile ev içi ambule idi.

Tartışma

Bu olgu sunumunda, klinik, radyolojik ve elektrofizyolojik bulgular, intraoperatif gözlemler sonucunda DISH'e bağlı T9-10 seviyesinde kalsifiye ligamentum flavumun spinal kord basısının ve L1-2 sekestre disk basısına bağlı kauda equina liflerinin tutulumunun birlikte akut parapleji tablosuna yol açtığı bir olgu tartışılmıştır. Hastanın T10 seviyesinin altında hipoestezi saptanmış olması ve ENMG'nin kauda equina liflerinin tutulumunu desteklemesi, DTR'lerin alınmaması, spastisite saptanmaması, asimmetrik flask parapleji tablosu olması nedeniyle iki patolojinin birlikte bu klinik tabloyu oluşturduğu düşünülmüştür.

DISH, vertebral kolonun ALL başta olmak üzere çeşitli spinal/ekstraspingal ligamentlerin ossifikasyonu ile karakterize bir tablodur. Genelde asemptomatik olmakla birlikte, semptomatik olanların sadece %4 ünde parestezi ve motor defisit gibi nörolojik belirtiler olabilir (10). Genellikle spinal fleksibilitenin azalması nedeniyle, üst servikal bölgede hiperekstansiyon travmasıyla ossifiye ligamentlerin çevresinde instabil kırıklar meydana gelebilir ve akut omurilik

yaralanmasına sebep olabilir. Ayrıca travma olmaksızın ALL ve PLL ossifikasyonuna sekonder, spinal kordda daralmaya yol açıp kompressif miyelopatiye neden olabilir (11). Çok daha nadir olarak atlantoaksiyel subluksasyon ve dens hipertrofisi ile tetraplejik olan olgular bildirilmiştir (12-14).

DISH sıklıkla torakolomber yerleşimli olmakla birlikte, DISH'e bağlı nörolojik bulgular genellikle üst servikal yerleşimli olanlarda görülür, literatürde bildirilen torakal miyelopati olguları ise daha nadirdir (3,7). Torakal bölgede DISH ile ilişkili nörolojik defisit gelişmesinde LFO'nun önemli rol oynadığı düşünülmektedir (14). LFO genellikle alt torasik omurgada (T9-T12) görülmekte, bunu servikal ve lomber bölge takip etmektedir. Kronik sırt ağrısı, posterior kord sendromu ve hatta miyelopatiye neden olabilir. Nadiren, bir kaza sonrası beklenmedik şekilde parapleji ile sonuçlanabilir.

LFO'nun patofizyolojisi halen net anlaşılamamış olsa da, genetik ve çevresel etmenlerin rol oynadığı, insülin bağımlı olmayan diyabet, obezite, hiperinsülinizm, kalsiyum metabolizma bozuklukları, hemakromatozis ve torasik hiperkifoizle ilişkili olduğu ortaya konmuştur. Bazı çalışmalarda fibronektin, "bone morphogenic proteins (BMP)" ve "transforming growth factor beta'nın (IGF-β)" da spinal ligamentlerde ossifikasyon gelişiminde etkili olduğu gösterilmiştir (4). Bizim vakamızda da, literatüre benzer şekilde DM ve KBY'ye sekonder hiperparatiroidi, obezite bulunmakta; fakat torakal hiperkifoiz bulunmaktaydı, yine literatüre benzer şekilde kalsifiye ligamentum flavum alt torakal (T9) yerleşliydi. Literatürde bildirilen vakalar genellikle akut bir travma sonrası gözlenen parapleji durumları veya progresif güçsüzlükle seyreden durumlar iken; bizim vakamızda bir travma öyküsü yoktu ve

bir gün öncesinde bile güçsüzlük/his kaybı bulunmaması nedeniyle sıradışıydı.

Hastamızdaki akut parapleji kliniğinin muhtemel diğer nedeni ise MRG'de izlenen ve cerrahi olarak tedavi edilen L1-2 segmentindeki sekestre disk herniasyonudur. Disk herniasyonu sıklıkla L4-5, L5-S1 segmentinde olmakla birlikte en çok korkulan klinik nadir görülmekle birlikte üst lomber segmentlerde büyük sekestre disk basısına bağlı oluşan kauda equina sendromudur. Sendrom, kauda equinanın herhangi bir lezyon tarafından basıya uğratılması nedeni ile oluşur. En sık neden orta hat yerleşimli lomber disk hernisi olmakla beraber spinal stenoz, tümör, hematoma, fraktür, infeksiyon, ankiroz spondilit de etyolojide yer alır (15). Hastamızın ENMG incelemesi de kauda equina sendromu ile uyumlu idi.

Hastamızın radyografik değerlendirmelerinde sindesmotiflerin ankiroz spondilit ile uyumlu olmaması, disk ve kırıkda kalsifikasyonlarının olmaması, kemik dansite artışı olmaması nedenleri ile DISH tanısı konuldu. MRG'de belirlenen LFO da DISH ile ilişkilendirildi.

Sonuç olarak, akut disk herniasyonu sonucunda kauda equina köklerinin basıya maruz kalması sebebiyle akut parapleji tablosu nadir görülen ve acil cerrahi tedavi gerektiren bir tablodur. DISH'li bir olguda LFO basısı ile birlikte görülmesi oldukça nadir bir durumdur, bu durumda hastada gelişen klinik tabloda hangi patolojinin daha ön planda olduğunu ortaya koymak zordur. Bizim olgumuzda travma öyküsü olmaksızın DISH'li bir hastada T9-10 seviyesinde LFO'nun sebep olduğu spinal kord basısı ve L1-2 sekestre diskin sebep olduğu kauda equina basısı bir arada bulunmaktadır, hastamızda acil olarak nöroşirürji uzmanları tarafından iki patoloji de cerrahi olarak tedavi edilmiştir. Nadir iki patolojinin bir arada bulunması sebebiyle olgumuz ilginçtir. Akut parapleji kliniği ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda bu iki klinik tablonun akıldan tutulması önerilir.

KAYNAKLAR

1. Nascimento FA, Gatto LA, Lages RO, Neto HM, Demartini Z, Koppe GL. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: A review. *Surg Neurol Int* 2014;5(Suppl.3):S122-125.
2. Cammisa M, De Serio A, Guglielmi G. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Eur J Radiol* 1998;27(Suppl.1):S7-11.
3. Kurtaran A, Özdemir S, Selçuk B, Yıldırım Ö, Değirmenci İ, Akyüz M. Servikal bölgedeki yaygın idiopatik iskelet hiperostozuna bağlı gelişen santral kord sendromu. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg* 2012; 58: 326-328.
4. Avcı E, Ozturk A, Baba F, Yucetas S, Cakır A. Ossification of the ligamentum flavum: rare cause of the thoracic myelopathy. *J Neurol Sci [Turk]* 2008; 25: 63-66.
5. Reisner A, Stiles RG, Tindall SC. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis causing acute thoracic myelopathy: A case report and discussion. *Neurosurgery* 1990; 26: 507-511.
6. Wilson FM, Jaspan T. Thoracic spinal cord compression caused by diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Clin Radiol* 1990; 42: 133-135.
7. Sarı H, Sucuoğlu H, Örnek Nİ, Mısırlıoğlu TÖ, Uludağ M. Diffüz idiopatik iskelet hiperostozlu (DISH) hastada posterior vertebral osteofit ve ligamentum flavum ossifikasyonuna bağlı üst torakal miyelopati gelişimi. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg* 2012; 58: 342-343.
8. Shapiro S. Cauda equina syndrome secondary to lumbar disc herniation. *Neurosurgery* 1993; 32: 743-747.
9. Gardner A, Gardner E, Morley T. Cauda equina syndrome: a review of the current clinical and medico-legal position. *Eur Spine J*. 2011 May; 20: 690-697.
10. Kawabori M, Kazutoshi H, Akino M, Yano S, Saito H, Iwasaki Y. Cervical myelopathy by C1 posterior tubercle impingement in a patient with DISH. *Spine (PhilaPa 1976)* 2009; 34:E709-711.
11. Sreedharan S, Li YH. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis with cervical spinal cord injury -a report of 3 cases and a literatur ereview. *Ann Acad Med Singapore* 2005; 34: 257-261.
12. Goto S, Tanno T, Moriya H. Cervical myelopathy caused by pseudoarthrosis between the atlas and axis associated with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Spine (PhilaPa 1976)* 1995; 20: 2572-2575.
13. Oostveen JC, van de Laar MA, Tuynman FH. Anterior atlantoaxial subluxation in a patient with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *J Rheumatol* 1996; 23: 1441-1444.
14. Guo Q, Ni B, Yang J, Zhu Z, Yang J. Simultaneous ossification of the posterior longitudinal ligament and ossification of the ligamentum flavum causing upper thoracic myelopathy in DISH: case report and literatur ereview. *Eur Spine J* 2011; 20(Suppl 2): 195-201.
15. Ahn UM, Ahn NU, Buchowski JM, et al. Cauda equina syndrome secondary to lumbar disc herniation. *Spine* 2000; 25: 1515-1522.