

Konjenital Skolyoz ve Torasik Yetmezlik Sendromu¹

Nusret Köse*, Adnan Sevenscan**

Vertebranın doğumsal anomalileri omurganın dengesiz büyümesine neden olup yakınma oluşturmayan hafif eğriliklerden yaşamı tehdit eden ve infantil dönemde erken cerrahi sağaltım gerektirebilen ciddi eğriliklerle karakterize erken çocukluk dönemi skolyozunun gelişimine kadar değişebilen sorunlara neden olabilmektedir. Doğumsal skolyoz terimi neyazık ki yanlış anlaşılabilir. Terim olarak bu her hastada doğumla birlikte skolyoz olduğunu ifade etmektedir. Ancak aslında tüm hastalarda doğum sırasında var olan vertebra malformasyonudur ve bu hastaların bir kısmında skolyoz ancak sonradan gelişmektedir. Bu olguları konjenital vertebra anomalisine bağlı skolyoz olarak adlandırmak belki de daha uygundur.

Konjenital skolyozun görülme sıklığı bilinmemektedir, ancak kesinlikle idiyopatik skolyozdan daha nadir görülmektedir. Birinci derece akrabasında izole tek vertebra anomalisi olan bir kişinin benzer anomaliye sahip olma olasılığı bir çalışmada yaklaşık yüzde bir olarak bildirilmiştir⁽¹⁾ ancak diğer bir çalışmada kalıtsal bir özellik gösterilememiştir⁽²⁾. Kişide çok sayıda vertebra anomalisi varsa, bu olgunun kardeşlerinde ya da çocuklarında benzer anomali görülme riski % 10-15 arasındadır⁽²⁾.

Konjenital skolyoza neden olan vertebra anomalileri; yarım vertebra gibi vertebra oluşumunda embriyolojik defekt ya da tek taraflı segmente olmayan bar gibi vertebra segmentasyon defekti olarak tanımlanır. Konjenital vertebra malformasyonları için bir çok teoriler geliştirilmiştir. Bu malformasyonlarının nedeni büyük olasılıkla aksiyel iskeletin normal gelişimi biyokimyasal düzeyde daha iyi anlaşılana kadar tam olarak bilinemeyecektir⁽¹⁻⁷⁾.

Sağaltım uygulanmayan konjenital skolyoz olgularından hangi tiplerinin büyük olasılıkla çok ciddi

eğriliğe neden olabileceği tanımlanmıştır. Özellikle tek taraflı segmente olmayan çubuk/bar ile birlikte yarım vertebralı olgular en kötü anomaliye neden olmaktadır ve bu olgularda eğriliğin artması yılda ortalama 10 dereceden fazladır⁽⁷⁻¹⁷⁾.

Konjenital skolyozun bir diğer önemli özelliği spinal kord, böbrekler ve kalp anomalileriyle birlikte olmasıdır. Bu olguların %20'si diastematomyeli ile birlikte olabilmekte ve omurgaya düzeltici cerrahi girişim öncesi anomali bölgesinde spinal kord yapışıklığının gerilme riski olduğu için çıkartılması gerekmektedir.⁽¹⁸⁻¹⁹⁾ Spinal kord yapışıklığına ek olarak dermoid kistler, epidermoid kistler, teratomlar ve lipomlar daha sonra gelişebilecek nöral yaralanma riskini en aza indirmek için spinal cerrahi öncesi sağaltım gerektiren diğer spinal kord lezyonlarıdır. Günümüzde konjenital skolyozla birlikte görülebilen intraspinal anomalilerin tanısında MRI tercih edilir. Güçsüzlük, duyu kaybı, bağırsak ya da mesane disfonksiyonu gibi nöral defektlerin varlığında ve omur bölgesinde gamze, kıllı bir bölge ve ben gibi cild anomalilerinin olması, olguda bel ya da bacak ağrıları olması, lumbosakral kifoz, radyolojik olarak pediküller arası genişleme, diastematomyeli ya da tek taraflı konjenital barla birlikte karşı tarafta yarım vertebra olması yada hastaya spinal stabilizasyon cerrahisi uygulanacak olması MRI'a özgün endikasyonlardır⁽²⁰⁾. Konjenital skolyozlu olguların % 25-33 ünde tek taraflı renal agenezi, çift böbrek ve üreteral obstrüksiyon gibi farkına varılmayan renal sistem anomalileri görülebilir^(21,22). Bu nedenle konjenital skolyozlu tüm olgular intravenöz pyelogram ya da renal ultrason ile incelenmelidir. Konjenital skolyozlu olguların % 10'unda konjenital kalp hastalığı görülebilir⁽²³⁾. Semptomatik olguların ya da cerrahi uygulanacak olguların bu yönden incelenmesi gereklidir.

Hastanın 4-6 aylık dönemlerle izlenmesi hemen sağaltım gerektirecek vertebra anomalisinin varlığının belirlenmesi ve eğriliğin ilerlemesinin saptamak amacıyla yapılır. Düz röntgenografiler, CT ve MRI anomalilerin tanımlanmasında yararlıdır.

* Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji AD, Prof. Dr.

** Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji AD, Öğr. Gör.

¹ Bu yazının hazırlanmasında " Kose N, Campbell RM. Congenital scoliosis. Med Sci Monit. 2004 May;10(5):RA104-10. 2004 " . adlı derlemeden yararlanılmıştır

Eğriliğe ilerlemenin belgelenmesi sonrası aktif sağaltıma başlanır. Konjenital skolyozun sağaltımında korse uygulamasının pek yeri yoktur. Konveks anterior epifizyodez ve posterior arthrodez uygulaması ile eğriliğin konveks kısmındaki büyümenin durdurulması teorik olarak oldukça çekici bir yaklaşımdır. İlk uygulamalar çok başarılı olmamıştır. Winter ve arkadaşları⁽³⁴⁾ bu işlem için en uygun olguların 5 yaş ve altındaki, 5 yada daha az segmentin etkilendiği, 70 derecenin altında olan ilerleyici eğriliği olan, sevikal omurları etkilemeyen ve majör kifoz ya da lordozu olmayan hastalar olduğunu bildirmişlerdir. Konjenital skolyozun temel cerrahi sağaltımı posterior omurga füzyonudur. % 30 oranında düzeltme gerektiren orta derecedeki eğriliklerde tercih edilebilmekle birlikte daha sonra eğriliğin ilerlemesi en sık görülen komplikasyondur^(12,13,19,21,26,37). Konjenital skolyozda yarım vertebra'nın eksizyonunun spesifik endikasyonları tam olarak tanımlanmamıştır. Bir çok uygulayıcısında komplikasyon oranları oldukça yüksek bildirilmiştir. Bu girişim önemli deformiteleri olan, uygun seçilmiş olgularla sınırlı olmalıdır⁽⁴¹⁻⁵³⁾. Spinal osteotomi ve füzyon özellikle sağaltım uygulanmamış önemli eğriliği olan yada önceki cerrahi uygulamalara rağmen eğriliğin ilerlediği olgularda deneyimli spinal cerrahlar tarafından kullanılan bir yöntemdir⁽¹⁻¹⁹⁾.

Yeni Gelişmeler

Yıllar içinde konjenital skolyozdaki spinal deformitenin doğal gidişinin anlaşılmasında çok büyük ilerlemeler elde edilmiş ve bu deformitelerin sağaltımında kullanılan cerrahi tekniklerle başarılı sonuçlar elde edilebilir hale gelmiştir. Çeşitli çalışmalarla hangi konjenital vertebra anomalilerinin büyük olasılıkla omurganın ilerleyici eğriliklerine neden olabileceği ortaya konmuş olmakla birlikte yapışık kaburgalara ya da kaburgaların olmamasına bağlı konjenital skolyozdaki evrensel torasik deformitenin ve omurga rotasyonu sonucu oluşan göğüs kafesi distorsiyonunun doğal sonucu bilinmemektedir. Bu oldukça önemli bir konudur çünkü konjenital skolyoz ile birlikte olan distorte olmuş, hipoplastik toraks, hem büyümekte, ayrıca gelişmekte olan akciğerlerin volümünü ve kaburgaların hareketini kısıtlayarak ikincil solunum mekanizmasında azalmaya neden olarak ekstrensek restriktif akciğer hastalığına neden olabilir. İdiyopatik eğriliklerin uzun yıllar sağaltımı sonunda elde edilmiş olan cer-

rahi bilgi birikimi konjenital skolyozu uygulanmıştır. Bunlar eğriliğin düzeltilmesi ve bunun stabilizasyonu ile birlikte gövde dengesinin iyileştirilmesi, omuz diziliminin eşitlenmesi, başın pozisyonudur. Ancak bu çok farklı olan iki değişik tipteki skolyozu yaklaşımda önemli kavram farkları vardır. İdiyopatik eğrilikler genellikle yaşamın ilk 10 yılından sonra, yani belirgin bir torasik büyüme/gelişme olduktan sonra sağaltılırken, konjenital eğrilikler daha önceden, hatta infantil dönemde cerrahi gerektirebilir. Bunun omurganın, göğüs kafesi ve akciğerlerin uzun dönemde büyümesi üzerindeki etkileri bilinmemektedir. Konjenital eğriliklerin cerrahi sağaltımında hemivertebrektomi gibi bir girişim yapıldığında omurganın doğrudan dolaylı olarak toraksın kısaltılması, sonuçta akciğer volümlerinin olası azalması söz konusu iken idiyopatik omurga eğriliklerinin füzyonunda ise genellikle eğriliğin enstrümantasyonla düzelmesine bağlı olarak omurganın vertikal yüksekliğinde artma olur. Konjenital skolyoz için erken cerrahi girişim omurga üzerinde dolaylı olarak büyüme inhibisyonu yapacak olmasına rağmen, ortopedi alanında " kısa düz bir omurgaya sahip olmak uzun ama düz olmayan bir omurgaya sahip olmaktan daha iyidir" deyişi ile özetlenebilecek anlayış nedeniyle kabul görmekle birlikte bu yaklaşım oldukça basitleyici bir yaklaşımdır ve omurganın toraksın posterior kolonu olarak oynadığı önemli rolü dikkate almamaktadır. Toraks olarak adlandırılan yapı, omurgayı, kemik ve kıkırdak kaburgaları, ve sternumu içermektedir. Büyüme ve gelişme sırasında bu solunum hacmi büyümekte olan akciğerlere alan sağlayabilmesi için genişlemelidir. Böylece iskelet büyümesi tamamlandığında kişinin yaşamını sürdürebileceği kadar akciğer kapasitesi oluşabilmelidir. Erken dönemde uygulanan omurga cerrahisinin toraksın ve kapsadığı akciğerlerin evrensel gelişimini ve torakal işlevi nasıl etkilediği tam olarak bilinmemekte, dahası sağaltım uygulanmayan konjenital skolyozlu hastaların toraks gelişimi hiç bilinmemekle birlikte literatürde bu konuda bazı girişimler öne sürülmüştür.

Literatürde konjenital skolyozun doğal gidişi ve toraks deformitesi konusunda posterior kolon malformasyonu ve eğriliği dışında hemen hiç araştırma gerçekleştirilmemiştir. Winter ve arkadaşları⁽³⁹⁾ konjenital skolyozların sınıflamasında omurgaya bitişik ya da daha distal kaburgalar boyunca olan kaburga

yapışıklıklarının olduğu konjenital skolyoz alt grubu bildirmişlerdir, ancak bu alt grup hem onların raporunda hem de sonraki literatürde kullanılmamıştır. McMaster ve arkadaşları^(16,56) kaburga anomalilerinin sınıflanmadığı konjenital skolyozların doğal gidişi ile ilgili bir çok çalışma yayınlamışlardır, ancak yapışık kaburgaların konjenital skolyozda eğriliğin ilerlemesine katkıda bulunmadığı sonucunu bildirmişlerdir. İzole vertebra anomalisiyle birlikte kaburga yapışıklığının sınırlı olduğu konjenital skolyoz büyük olasılıkla belirgin bir torasik deformiteye neden olmaz, ancak torasik omurgada çoklu düzeyde malformasyonla birlikte kaburga eksikliklerinin ya da yapışıklıklarının olduğu olgularda belirgin bir torasik deformite ve buna bağlı akciğer kapasitesinde olumsuz etkiler görülebilmektedir. Bu çok düzeyli malformasyon varyantı (jumbled omurga) hiç te nadir olmayıp McMasters⁽⁷⁾ tüm konjenital skolyozların % 20 sini oluşturduğunu bildirmiştir. Bu çocukların spinal deformitelerinin değerlendirilmesinde toraksın 3 boyutlu düşünülmesi son derece önemlidir. Toraksın kendisi karmaşık bir iç deformite dizinine sahip olabilir. Örneğin eğriliğin konkav tarafı kaburga yapışıklığı ve buna bağlı hacim azlığı nedeniyle kısa olabilir, sadece skolyoz tarafından baskılanabilir ya da alt kaburga yokluğu nedeniyle hemidiyafragma daha proksimaldeki kaburgalara yapışarak işlevi kısılmış olabilir. Tek taraflı segmente olmamış vertebra çubuğu ile birlikte yapışık kaburgaların olması; torasik segmentasyon yetersizliği olarak, hemivertebra ile birlikte kaburgaların olmaması torasik oluşum yetersizliği olarak bilinir. Birlikte göğüs kafesi anomalilerinin olması konjenital skolyozlu hastaların pulmoner fonksiyon testlerinde neden aynı derecede olan idiopatik skolyozlu hastalardan daha düşük vital kapasiteye sahip olduklarını açıklayabilir⁽⁵⁴⁾. Konjenital skolyozlu ve karmaşık evrensel torasik deformitesi olan bir hastada klinik respiratuar yetmezlik görülmesi tanımlanmamıştır. Ancak konjenital kaburga eksikliğine bağlı belirgin yelken göğüs ya da kaburga yapışıklıklarına bağlı hipoplastik toraks çocukta oksijen desteği hatta sürekli ventilatör bağımlılığı gerektiren solunum yetmezliğine yol açabilir. Konjenital torasik yetersizlik çocukta iki mekanizma ile solunum yetersizliğine yol açmaktadır. Kaburgaların eksik olduğu konjenital yelken göğüsten etkilenen akciğer, diyafram kontrakte olduğunda akciğer defekten göğüs boşluğuna pro-

labe olduğu için etkili bir biçimde genişleyemez ve aktif solunum bozular. Kosta yapışıklıklarına bağlı göğüs kafesi daralmalarında alttaki akciğerlerin volümü azalmıştır. Bu yapışık kaburgaların hareket edememesine bağlı olarak ikincil solunum mekanizmasının yitimine bağlı olarak ekstresek restriktif akciğer hastalığına neden olur. Campbell ve arkadaşları^(55,67,68) bu hastalarda toraksın normal solunumu ve akciğer gelişimini destekleyemediği ve torasik yetmezlik sendromu olduğunu tanımlamışlardır. Akciğer işlevini olumsuz etkileyen konjenital torasik deformitesi olan hastaların uzun dönemli sonuçları, seriler sadece erken erişkin döneme kadar uzandığı için bilinmemektedir⁽¹⁶⁻⁵⁶⁾. Karmaşık omurga ve göğüs kafesi deformitesi olan bazı çocuklarda klinik olarak belirgin olmayan ekstresek restriktif akciğer hastalığı olabilir. Bu hastalık çocukluk boyunca normal egzersiz toleransı ile gelişir ancak geç ergenlik döneminde artan vücut kitlesiyle solunum yetmezliğine gidip olur. Büyük olasılıkla solunum enfeksiyonuna bağlı genç erişkin dönemde erken ölüm görülebilir. Büyümenin sonunda sınırda pulmoner kapasiteye sahip olmak, normal yaşlanma ile yaklaşık 400 cc vital kapasite kaybı ve hatta obstrüktif solunum hastalığı ya da enfeksiyon nedeniyle daha fazla olan kayıplar nedeniyle, geç erişkin dönemde solunum yetmezliği gelişme riskini çok arttırmaktadır⁽⁵⁷⁾. Phersson ve arkadaşları⁽⁵⁷⁾ sağaltım uygulanmayan infantil skolyozlu hasta grubunu 60 yıl izlediklerinde ölüm oranlarının 20 yaşına kadar normal olduğunu ve bundan sonra arttığını ve 40 yaşında normalin 3 katı fazla olduğunu ve ölümlerin çoğunun restriktif akciğer hastalığına bağlı olduğunu bildirmişlerdir. Büyük olasılıkla bu hastalarda sağaltılmayan eğrilikleriyle omurga rotasyonuna bağlı gelişen göğüs kafesi distorsiyonu sonucunda torasik volüm kaybı nedeniyle belli oranda gelişen torasik yetmezlik sendromu vardı. Diğer bir çalışmada⁽⁵⁴⁾ ventilatör bağımlılığı olan ya da oksijen desteği gereken torasik deformiteli sağaltılmayan skolyozu olan hastalarda vital kapasite beklenenin % 26'sı olarak bulunmuştur. Ancak hastaların çoğu solunum yetmezliğine 40 yaşından sonra girmiştir. Torasik yetmezlik sendromunun patofizyolojisi sağaltım uygulanmamış 140 derece eğriliği olan restriktif akciğer hastalığı ve kardiyak arrest ile ölen 38 yaşındaki olgudan açıkça değerlendirilebilir⁽⁷⁾. Bu kadın da çocukluk döneminde az bulgu veren akciğer hastalığı vardır, ancak

34 yaşında sağ kalp yetmezliği gelişir. Otopside olgunun akciğer volümleri 5-6 yaşındaki çocuğunki kadardır ve olgunun akciğer alveolar hücre sayısı 1 yaşındaki infantla aynıdır. Özetle sağaltılmamış konjenital skolyoz, özellikle yoğun göğüs kafesi anomalileri ile birlikte olduğunda, uzun dönemli sonuçları belirsizdir ve ek olarak torasik yetmezlik sendromu da varsa sonuç kötüdür.

Konjenital skolyozun cerrahi sağaltımı tarihsel olarak var olan göğüs kafesi anormalliklerini dikkate almadan spinal deformitenin düzeltilmesi ve stabilizasyonu ile sınırlı olmuştur. Bu yaklaşım normale yakın pulmoner kapasitesi olan büyük hastalar için kabul edilebilir ancak stabil olmayan ya da hipoplastik toraksı olan daha genç hastalarda büyüme gelişme sonunda yeterli akciğer kapasitesini elde etmeyi amaçlamak için var olan diğer konular çözümlenmelidir. Bu hastalar için sağaltım amaçları 1. spinal deformitenin düzeltilmesi ve stabilizasyonu, 2. klinik deformitenin düzeltilmesi, 3. toraksın posterior kolonu olarak omurganın büyüme potansiyelini korumak, 4. toraksın hacim, simetri ve fonksiyonunu geliştirmek/daha iyi hale getirmek, ve 5. büyüme sırasında toraksın hacim, simetri ve fonksiyonundaki gelişmenin sürdürülmesidir. Toraksın hacmi sonuçta akciğerlerin hacmini belirler ve onların fonksiyonu ikincil solunum mekanizmasının yeterliliğini belirler. Doğumdan sekiz yaşına kadar akciğerler alveolar hücre çoğalması ile büyür ve gelişir⁽⁵⁸⁾ ve bu altın dönemde cerrahi sağaltım akciğerlerin gelişimini kolaylaştırmak için mümkünse omurgada dahil toraksın tüm bileşenlerinin büyümesini desteklemelidir.

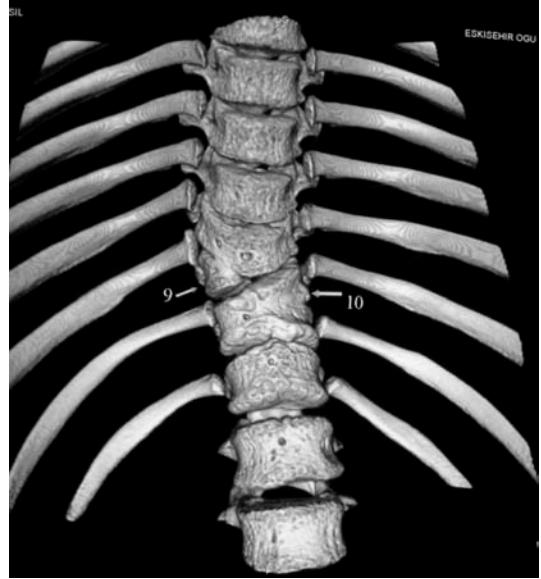
Omurganın büyüme potansiyelini etkilemeden skolyozu stabilize edip düzeltebilmenin bir yolu füzyon yapılmadan subkütan rod tekniğidir. Bu girişimler orijinal olarak küçük yaşta spinal füzyon uygulanmış hastalarda sıklıkla görülen kısa boy sorunlarını çözmek için geliştirilmiştir. Bu girişimler aynı zamanda erken spinal füzyonla birlikte görülen toraks kısalıkları sorununda hitap etmektedir. İlk uzayan rod olguları Harrington tarafından sunulmuştur⁽⁵⁹⁾ ve birçok diğer varyasyonları bunu izlemiştir.⁽⁶⁰⁻⁶⁶⁾ Ancak enfeksiyon, cilt nekrozu, ve implant yetersizliği gibi korkutucu sorunlar bu yöntemle oldukça sık görüldüğü için tekniğin kullanımını kısıtlamıştır. Son zamanlardaki cerrahi teknik ve enstrümantasyondaki gelişmelerle alınan sonuçlar daha iyi hale gelmiştir ama konjenital

skolyozun doğası gereği omurganın posterior elemanlardaki anomaliler çengellerin omurgada ideal seviyelere tutturma zorluğu oluşturur. Ayrıca subkütanöz spinal rodlar kaburga yokluğuna bağlı torasik instabilite ya da kaburga yapışıklıklarına bağlı hemitoraksın segmental hipoplazisine çözüm olamamaktadır. Toraks bir odaya benzetilebilir ve omurga onun bir köşesi gibidir. Tek bir köşeyi değiştirerek tüm odanın boyutlarını ve şeklini değiştirmek olası değildir. Burada gereken şey göğüs duvarı deformitesini düzeltecek yöntemlerle konjenital skolyozun dolayı düzeltilmesidir. Böylece omurganın cerrahi girişimle rahatsız edilmeden gelişmesine izin verilirken toraksdaki evrensel deformite düzeltilir.

Göğüs duvarının manipulasyonu ile skolyozun dolaylı düzeltilmesi ortopedide eski bir kavramdır. Milwaukee korsesi kaburgalar üzerindeki destek noktalarına basınç uygulayarak torasik eğrilikleri kontrol altına alabilir. Total kontakt TLSO aynı zamanda idiyopatik eğrilikleri kaburgalar üzerine basınç uygulayarak tespit edebilir. Bu girişimde eğriliğin konveks tarafında proksimal ve distalden uzunlamasına uygulanan gerilmiş çelik yaylar lateralden kaburgalara tutturulur. Böylece hemitoraksdaki kaburgalara bası oluşturur ve skolyozda belirgin bir dolaylı düzeltme oluşturur. Yayların yerinden çıkması gibi sonradan gözlenen sorunlar tekniğin diğer cerrahlar tarafından benimsenmeden terk edilmesine neden olmuştur. Kavram olarak kompresyon torakoplastisi eğriliğin konveks kısmındaki hemitoraksın volümünü azaltarak etki eder. Bu nedenle küçük yaşta hastalar için uygun değildir çünkü onlarda eğriliğin düzeltilmesi kadar toraksın gelişip büyümesi ve volümünün artması amaçlanır.

Hemitoraksında segmental hipoplazisi ve skolyozu olup global torasik deformitesi olan küçük yaşta hastalar için skolyozun, eğriliğin konkav tarafındaki kaburga distraksiyonu ile göğsün cerrahi ekspansiyonu yapılarak dolaylı düzeltilmesi daha mantıklıdır. Campbell ve arkadaşları^(55,67) konjenital skolyozdaki konkav hemitoraks için konstrikte olmuş göğüs duvarını doğrudan uzatacak ve genişletecek ve skolyozu spinal cerrahi ve posoperatif korse gerektirmeden dolaylı düzeltecek bir ekspansiyon torakoplasti tekniği geliştirmişlerdir. Bu teknik 6 aylık ve daha büyük yaşta kaburga yapışıklıkları ya da kaburga eksikliği ile birlikte görülebilen konjenital skolyoz hastalarında ve ayrıca toraks kısalığı olan Jarcho-Levin Sendromunda kullanıla-

bilir. Bu teknikte torasik deformite, konkav hemitorakstaki deformitenin merkezinde yapılan açılan kama torakostomisi ile düzeltilir. İnsizyon interkostal kaslarda plevraya dokunmadan omurların transvers proseslerinden sternumun ön kısmına uzanır. Kaburga yapışıklıklarının olması durumunda benzer kesi kemikte yapılır. Bu kesiden sonra kaburgalar arasında oluşturulan aralık lamina ayırıcısı ile yavaşça genişletilerek istenen hemitoraks düzelmesi elde edilir. Bu manevra ile hemitoraks hem uzar hemde genişler ve skolyoz dolaylı olarak düzelir. Konsept olarak bu girişim uzun kemik malunionunda uygulanan korrektif açılan kama osteotomisine benzer ancak açılan kama torakostomisi açılmış toraksı düzeltir. Akut düzeltme başarıldıktan sonra korreksiyon longitudinal olarak uzanan, vertikal genişleyebilir titanium kaburga protezleri olarak adlandırılan, dikey olarak proksimal ve distal kemik kaburgalara tutturulan, göğüs duvarı distraktörünün implantasyonu ile sürdürülür. Bu cihaz genellikle oluşturulan aralığın açık tutulması için kaburga üzerine, omurganın transvers prosesinin hemen laterale konur. Bazan ek bir implant, konan ilk implantı desteklemek amacıyla kaburga boyunca daha laterale konur. Torakolomber eğriliklerde medial implant proksimal kaburga ile lomber omura uzanacak biçimde değiştirilebilir. Kaburga eksiklikleri hemitoraksın hem volüm hemde stabilitesini sağlayacak biçimde çok sayıda paralel implant ile sağaltılır. Teleskopik aygıtlar tamamen kapalı konumda implante edilir ve daha sonra bunlara 3 cm lik insizyonla ulaşılarak yılda 2-3 kez uzatma yapılır ve böylece deformiteyi daha fazla düzeltilir ya da hastanın büyümesine uyum sağlanır. Hemitoraksdaki deformitenin belirgin düzelmesi, eğriliğin ortalama 20 derece düzelmesi ve etkilenen omurganın büyümeye devam etmesi ile sonuçlar oldukça umut vericidir. Her ne kadar yayınlar konjenital skolyozda aynı tarafta vertebral segmentasyon kusuru olduğunda eğriliğin konkav kısmında büyüme olmadığı belirtilse de, göğüs duvarı distraksiyon tekniği ile sağaltılan hastalar görüldüğü kadarı ile eğriliklerinin konkav kısmında büyüme olduğu, zamanla tektarafli tek parçalı barın uzadığı görülür. Bu yaklaşımla konjenital skolyozda torasik deformitenin akut olarak 3 boyutlu düzeltilmesi ve implante edilen cihazların daha fazla uzatılması ile bu düzelmenin sürdürülmesi ve daha iyi hale getirilmesi olasıdır. Böylece toraksın posterior kolonu



Resim :Konjenital skolyozlu hastada üç boyutlu BT incelemesi

olan, büyümesi kısıtlanmış omurganın doğrudan spinal cerrahiden kaçınılarak olası en uzun yüksekliği elde etmesine olanak sağlanarak torasik volümün daha artmasına olanak sağlanması olasıdır. Bu teknik torasik yetmezlik sendromunun anatomik nedenlerine doğrudan etki eder ve yaşamda daha sonra gerekebilecek spinal girişimleri engellemez ve sağaltılan deformitenin önemi göz önüne alındığında kabul edilebilir bir komplikasyon oranları vardır.

Yazışma Adresi: Prof. Dr. Nusret Köse
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi,
Ortopedi ve Travmatoloji AD
E-posta: nkose@ogu.edu.tr

Kaynaklar

1. Winter R. Congenital deformities of the Spine. New York: Thieme-Stratton; 1983.
2. Wynne- Davies R.. Congenital Vertebral Anomalies: Etiology and Relationship to Spina Bifida Cystica. J Med Genet 1975;12:280-288.
3. Van Schrick, FG. Die Angeborene Kyphose. Z. Orthop Chir 1932; 56:238-259.
4. O'Rahily R, Muller F. Human Embryology and Teratology, 2nd ed. New York: Wiley-Liss, Inc; 1996. p 300-334.
5. Junghanns H. Die Fehibildungen der Wirbelkorper. Arch Orthop Unfallchir 1937; 38:1-24.
6. Tsou PM. Embryology of Congenital Kyphosis. Clin Orthop 1977; 128:18-25.
7. Schmorl G, Junghanns H. The Human Spine in Health and Disease, 2nd edition, Grune and Stratton, New York, 1971.
8. Tanaka T, Uthhoff HK. Significance of resegmentation in the Pathogenesis of Vertebral Body Malformation Acta Orthop Scand 1981;52:331-338.
9. Tanaka T, Uthhoff HK. The Pathogenesis of Congenital Vertebral Malformations. A study based on observations made in 11 human embryos and fetuses Acta Orthop Scand 1981; 52:413-425.
10. Arkin AM. Conservative Management of Scoliosis. Clin Orthop 1953; 1:99-108.
11. Billing EL. Congenital Scoliosis: An Analytic Study of its Natural History. J Bone Joint Surg 1955; 37-A: 404-405.
12. Kuhns JG, Hormell RS. Management of Congenital Scoliosis. A Review of One Hundred Seventy Cases. Arch Surg 1952; 65: 250-263.
13. Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital Scoliosis: A Study of 234 Patients Treated and Untreated. J Bone Joint Surg 1968; 50- A:1-47.
14. Goldstein LA, Waugh TR. Classification and Terminology of Scoliosis. Clin Orthop 1973; 93:10-22.
15. Nasca RI, Stelling FH, Steel HH. Progression of congenital Scoliosis due to Hemivertebrae and Hemivertebrae with Bars. J Bone Joint Surg 1975 ; 68-B: 456-466.
16. McMaster MJ. Ohtsuka K. The Natural History of Congenital Scoliosis: A Study of 251 Patients. J. Bone Joint Surg 1982; 64-A: 1128-1147.
17. McMaster, M.J. Congenital Scoliosis. In The Pediatric Spine, Principles and Practice. Ed by S.L. Weinstein, New York: Raven Press; 1994.
18. Blake NS, Lynch A, Dowling F. Spinal Cord Abnormalities in Congenital Scoliosis. Ann Radiolol1986; 29: 237.
19. Hall J, Herndon W, Levine C. Surgical Treatment of Congenital Scoliosis with or without Harrington Instrumentation. J Bone and Joint Surg 1981; 63A: 608-619.
20. Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M. Intraspinial Abnormalities and Congenital Spine Deformities : A Radiographic and MRI Study. J Pediatr Orthop 1991;36-41.
21. Drvac DM, Ruderman R, Coonrad R et al. Congenital Scoliosis and Urinary tract Abnormalities. J Pediatr Orthop 1987; 7:441-443.
22. MacEwen G, Winter R, Hardy J. The Evaluation of Kidney Abnormalities in Congenital Scoliosis. J Bone Joint Surg 1972; 54-A:1341-1354.
23. Reckles L, Peterson H, Bianco A, Weidman W. The Association of Scoliosis and Congenital Heart defects. J Bone Joint Surg 1975; 57-A, 449-455.
24. Blount WP. Congenital Scoliosis Transactions. 8th Congres International Societe de Chirurgia Orthopedique et Traumatologic, Bruscelles Impre merre des Sciences, 1960 Sept 4-9 , New York
25. Keim H. The Milwaukee Brace in the Treatment of Scoliosis J Pediatr 1971; 78:864-866.
26. Winter R, Moe J, MacEwen G, Peon-Vidales H. The Milwaukee Brace in the Non-Operative Treatment of Congenital Scoliosis. Spine1976; 1;85-96.
27. MacLennan A. Scoliosis. Br.Med J 1922; 2:864-866.
28. McCarroll H, Costen W. Attempted treatment of Scoliosis by Vertebral Epiphyseal Arrest. J Bone Joint Surg 1960; 42:965-978.
29. Morscher E. Experiences with the Transthoracic Hemilateral Epiphyseodesis in the Treatment of Scoliosis. In Operative Treatment of Scoliosis, 1971 Symposium, 46. Nijmegen, Stuttgart, Geog Thieme, 1973.
30. Nilsonne U. Vertebral Epiphysiodesis of the Thoracic Curve in the Operative Treatment of Idiopathic Scoliosis. Acta Orthop Scand 1969; 40:237-245.
31. Roaf, R.: The Treatment of Progressive Scoliosis by Unilateral Growth Arrest. J Bone Joint Surg 45-B: 637-651, 1963.
32. Andrew, T and Piggofft, H.: Growth Arrest for Progressive Scoliosis: Combined Anterior and Posterior Fusion of the Convexity. J Bone Joint Surg 67-B:93-197, 1985.
33. Winter R: Convex Anterior and Posterior Hemi-Arthrodesis and Epiphyseodesis in Young children with Progressive Congenital scoliosis. J Pediatr Orthop 1:361-366, 1981.
34. Winter R, Lonstein J, Davis F, de la Rosa H.: Convex Growth Arrest for Progressive Scoliosis due to hemivertebrae. J Pediatr Orthop, : 633-638, 1988.
35. Dubousset J. Congenital Kyphosis and Lordosis in: The Pediatric Spine: Principles and Practice. Ed By SL. Weinstein, Raven press, Ltd., New York, 1994, p245.
36. Winter R. and Moe J: The Results of Spinal Arthrodesis for Congenital Spine Deformity in Patients Younger than 5 Years Old. J Bone Joint Surg 64-A: 419-432, 1982.
37. Hall JE, Levine CR, Sudhir K: Intraoperative Awakening to Monitor Spinal Cord Function during Harrington Instrumentation and Spine Fusion. Description of Report of three Cases. J.Bone Joint Surg., 60-A, 533-536,1978.
38. MacEwen G, Bunnell W, Sriram K: Acute Neurological Complications in the Treatment of Scoliosis. A Report of the Scoliosis Research Society. J Bone Joint Surg 57-A: 404-408, 1975.
39. Winter R, Moe J, Lonstein J: Posterior Spinal Arthrodesis for Congenital Scoliosis: An Analysis of 290 Patients 5 to 19 Years Old. J Bone joint Surg 66-A: 1188-1197, 1984.
40. Vauzelle C, Stagnara P, Jouvinroux P, Functional Monitoring of Spinal Cord Activity During Spinal Surgery. Clin Orthop. 93:173-178, 1973.
41. Bradford DS, Boachie-Adjei O: One Stage Anterior and Posterior Hemivertebral Resection and Arthrodesis. J Bone Joint Surg 72-A:536-540, 1990.
42. Holte DC, Winter RB, Lonstein JE: Excision of Hemivertebrae and Wedge Resection in the Treatment of

- Congenital Scoliosis. *J. Bone Joint Surg*, 77-A:159-171,1995.
43. Compere EL : Excision of Hemivertebrae for correction of Congenital Scoliosis. A Report of Two Cases. *J Bone Joint Surg* 14: 555-562, 1932.
 44. Langenskiöld A: Correction of Congenital Scoliosis by Excision of One -Half the Cleft Vertebra. *Acta Orthop Scand* 38:291-300,1967.
 45. Royle ND: Operative Removal of an Accessory Vertebra. *Med J Aust*, 1:467-468, 1928.
 46. Von Lackum W, Smith A, Wylie R: Stapling Vertebral Bodies in Congenital Scoliosis. *J Bone Joint Surg* 36-A: 342-347, 1954.
 47. Wiles P: Resection of Dorsal Vertebrae in Congenital Scoliosis *J. Bone joint Surg* 33-A 151-154, 1951.
 48. Leatherman K, Dickson R: Two-Stage Corrective Surgery for Congenital Deformities of the Spine. *J. Bone Joint Surg* 61-B: 324-328, 1979.
 49. Bergoin M, Bollini G, Taibi L, Cohen G: Excision of the Vertebrae in Children with Congenital Scoliosis. *Ital J Orthop Traumatol* 12:179-184, 1986.
 50. Bradford DS, Boachie-Adjei O: One Stage Anterior and Posterior Hemivertebral Resection and Arthrodesis. *J Bone Joint Surg* 72-A:536-540, 1990.
 51. Freedman, L, Leong J, Luk K. et al.: One Stage Combined anterior and Posterior Excision of Hemivertebrae in the Lower Lumbar Spine. *J Bone Joint Surg* 69-B: 854, 1987.
 52. Lazar R, Hall JE: Simultaneous Anterior and Posterior Hemivertebral Excision. *Clin Orthop* 364:76-84, 1999.
 53. McCarthy R: One Stage Hemivertebral Excision in Infants. *Orthop Trans.*, 12:248-249,1988.
 54. Owange-Iraka J Warner I: Lung Function in Congenital and Idiopathic Scoliosis. *Eur J Pediatr* 142:198-200, 1984
 55. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, Pinero RF, Alder ME, Duong HL, Surber JL. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 85-A(3):399-408, 2003.
 56. McMaster M, David C: Hemivertebral as a cause of scoliosis. A study of 104 Patients. *J Bone Joint Surg* 68-B: 588-595, 1986.
 57. Pehrsson K, Larsson S, Oden A. et al. : Long Term Follow-up of Patients with Untreated Scoliosis: A Study of Mortality, Causes of Death, and Symptoms. *Spine* 17:1091-1096, 1992.
 58. Murray IF: The Normal Lung. WB Saunders Co., Philidelphia, 2nd edition, 1986.
 59. Harrington P. The Treatment of Scoliosis. *J Bone Joint Surg* 44-A 597,1962.
 60. Gillespie R, O'Brien J: Harrington Instrumentation without Fusion. *J Bone Joint Surg* 63-B: 461, 1981.
 61. Letts R, Bobechko W: Fusion of the Scoliotic Spine in Young Children. Effect on Prognosis of Growth. *Clin Orthop* 101:136-145, 1974.
 62. Luque E: Paralytic Scoliosis in Growing Children.: *Clin Orthop* 163:202, 1982.
 63. Rinsky L, Gamble J, Bleck E.: Segmental Instrumentation without Fusion in Progressive Scoliosis. *J Pediatr Orthop* 5: 687-690, 1985.
 64. Klemme et al. Spinal Instrumentation without Fusion. *J Pediatr Orthop* 17:734, 1997.
 65. Moe J, Kharrat K, Winter R, et al.: Harrington Instrumentation without Fusion plus External Orthotic Support for the Treatment of Difficult Problems in Children. *Clin Orthop* 185:35-45,1984.
 66. Tello J. Subcutaneous Rods and Scoliosis.: *Orhtop Clin North Am* 167: 87-95, 1994.