



**T.C.  
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ORTOPEDİ VE TRAVMATOLOJİ ANABİLİM DALI**

**KONJENİTAL KİFOSKOLYOZLARDA ENSTRÜMANTASYONLU  
FÜZYON: POSTERİOR KOLON OSTEOTOMİSİNE NE ZAMAN İHTİYAÇ  
DUYULUR?**

**Dr. Altuğ YÜCEKUL**

**UZMANLIK TEZİ  
Olarak Hazırlanmıştır**

**ANKARA  
2016**



T.C.  
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ORTOPEDİ VE  
TRAVMATOLOJİ ANABİLİM DALI

KONJENİTAL KİFOSKOLYOZLARDA ENSTRÜMANTASYONLU  
FÜZYON: POSTERİOR KOLON OSTEOTOMİSİNE NE ZAMAN İHTİYAÇ  
DUYULUR?

Dr. Altuğ YÜCEKUL

UZMANLIK TEZİ  
Olarak Hazırlanmıştır

TEZ DANIŞMANI  
Doç. Dr. Mehmet AYVAZ

ANKARA  
2016

## TEŐEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve deneyimlerinden yararlandığım, her konuda yardım ve desteklerini gördüğüm, bilgi ve becerilerini esirgemeyen başta anabilim dalı başkanımız Sayın Prof. Dr. Mahmut Nedim Doral olmak üzere, Sayın Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı öğretim üyelerine,

Çalışmanın planlanması, gerçekleştirilmesi ve yazılması sırasında gösterdiği yardım ve sabırdan dolayı Sayın Doç. Dr. Mehmet Ayvaz'a ve yine çalışmaya katkılarından dolayı omurga grubunun diğer öğretim üyeleri Prof. Dr. Muharrem Yazıcı'ya ve Doç. Dr. Gökhan Demirkıran'a

Birlikte çalışmaktan dolayı memnuniyet ve mutluluk duyduğum araştırma görevlisi arkadaşlarıma,

Tüm "Ortopedi Ailesi'ne;

Emek, özveri ve sevgileri nedeniyle aileme teşekkürü bir borç bilirim.

## ÖZET

**Yücekul A. Konjenital Kifoskolyozlarda Enstrümantasyonlu Füzyon: Posterior Kolon Osteotomisine Ne Zaman İhtiyaç Duyulur ?, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi Ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Uzmanlık Tezi, Ankara, 2016.** Gelişen tıp ve implant teknolojisi sayesinde, konjenital spinal deformitelerde posterior kolon osteotomileri (PKO) etkinliği, güvenilirliği ve göreceli güvenliği nedeniyle sıklıkla enstrümantasyonlara eşlik etmektedir. Ancak PKO'ların hangi hastalarda gerekli olduğu konusunda kesin kriterler yoktur. Bu çalışmada, posterior enstrümantasyon ve füzyon ile tedavi edilmiş konjenital skolyozlarda, ilave PKO'lerinin tedavi başarı ve etkinliğine etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır. Kliniğimizde 2010-2015 tarihleri arasında ihmal edilmiş veya geç başvurmuş, 18 yaşından küçük, konjenital skolyozuna yönelik 5 seviyeden daha uzun posterior enstrümantasyon ve füzyon uygulanmış hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastalar sadece enstrümantasyon ile deformite korreksiyonu yapılan (SE) ve posterior kolon osteotomisi ile deformite korreksiyonu yapılan (PKO) olmak üzere 2 gruba ayrıldılar. Toplam 32 hastanın (9E,23K) ortalama yaşı 14.8 (9-17) ve takip süresi 41(13-80) aydır. SE grubunda yaş 12, PCO grubunda 15 (p=0,001); operasyon süresi SE'de 205 dk, PKO'da 283 dk (p=0,006); kanama miktarı SE'de 316 ml, PKO'da 1047 ml (p=0,003); fleksibilite SE'de %50, PKO'da %35 (p=0,026) olarak bulundu. PKO grubu içinde 13 hastada sadece spinal osteotomi, 7 hastada ek kosta osteotomisi yapıldığı görüldü. Ek kosta osteotomisi yapılanlarda anomalili vertebra seviye sayısı 7.2 iken sadece spinal osteotomi yapılanlarda 3.5 seviye olduğu görüldü (p=0,001). Sonuç olarak segmentasyon anomalisi olan veya fleksibilitesi %40'dan az olan hastalarda cerrahi süreyi ve kanama miktarını arttırsa dahi emniyetli ve etkin bir girişim olduğu gösterilen posterior kolon osteotomisi tercih edilmelidir.

**Anahtar kelimeler:** Konjenital skolyoz, posterior enstrümantasyon ve füzyon, posterior kolon osteotomisi, genel anestezi altında çekilen traksiyon X-rayindeki fleksibilite

## ABSTRACT

**Yücekul A. Instrumented Fusion in Congenital Kyphoscoliosis: When Posterior Column Osteotomy is Needed? Hacettepe University Faculty of Medicine Department of Orthopaedic Surgery, Thesis, Ankara 2016.** Due to improvement in neuromonitorization, imaging, surgical and anesthesiological techniques instrumentations mostly accompanied by posterior column osteotomies (PCO) which's efficacy and safety already showed. Unfortunately there is a lack of knowledge about when posterior column osteotomy is needed. In this study we investigated the safety, efficiency and decision making process of the necessity of PCO. Consecutive patients who is younger than 18 years old and underwent at least 5 segments or above thoracolumbar fusions for congenital kyphoscoliosis between 2010-2015 were retrospectively reviewed and grouped according the existence of PCO, as only instrumentation (SE) and correction with PCO (PCO). Of 62 patients, 32 patients (9M,23F) was eligible. Average age was 14,8 (9-17) and average follow-up was 41(13-80) months. In SE group age was found 12 yrs, whereas in the PCO group it was 15 yrs ( $p=0,001$ ); operation time 205 min in SE, 283 min in PCO ( $p=0,006$ ); estimated blood loss 316 ml in SE, 1047 ml in PCO ( $p=0,003$ ); flexibility 50% in SE, 35% in PCO ( $p=0,026$ ) was found. In PCO group 7 patients had an additional concave costa osteotomy. In those patients average anomalous segment level was found as 7.2 whereas it was 3.5 in the only spinal osteotomy patients ( $p=0,001$ ). Our results suggest that, congenital scoliosis patient with segmentation type failure and less than 40% flexibility needs posterior column osteotomy while increases blood loss and surgery time.

**Keyword:** Congenital scoliosi, posterior instrumentation and fusion, posterior column osteotomy, flexibility in the traction under general anesthesia X-ray

# İÇİNDEKİLER

## Sayfa No:

|  |      |
|--|------|
| TEŞEKKÜR.....                                      | ii   |
| ÖZET .....   | iii  |
| ABSTRACT.....                                      | iv   |
| İÇİNDEKİLER .....                                  | v    |
| KISALTMALAR .....                                  | vii  |
| ŞEKİLLER DİZİNİ .....                              | viii |
| TABLolar DİZİNİ.....                               | ix   |
| 1 GİRİŞ VE AMAÇ.....                               | 1    |
| 2 GENEL BİLGİLER .....                             | 2    |
| 2.1 Tanım .....                                    | 2    |
| 2.2 Embriyoloji ve Vertebral Kolonun Gelişimi..... | 2    |
| 2.2.1 Notokord .....                               | 2    |
| 2.2.2 Somitler.....                                | 3    |
| 2.2.3 Vertebra kolonun gelişimi.....               | 3    |
| 2.2.4 Vertebral Varyasyonlar ve Anomaliler.....    | 4    |
| 2.3 Epidemiyoloji .....                            | 5    |
| 2.4 Etyoloji.....                                  | 6    |
| 2.4.1 Çevresel faktörler.....                      | 6    |
| 2.4.2 Genetik Faktörler .....                      | 7    |
| 2.5 Sınıflandırma .....                            | 8    |
| 2.5.1 Formasyon anomalileri.....                   | 8    |
| 2.5.2. Segmentasyon anomalileri.....               | 10   |
| 2.5.3 Karışık malformasyonlar .....                | 11   |
| 2.6 Doğal Seyir.....                               | 14   |
| 2.7 Hastaların Değerlendirilmesi.....              | 15   |

|            |  |    |
|------------|--|----|
| 2.7.1      | Klinik muayene.....                                      | 15 |
| 2.7.2      | Radyolojik Deęerlendirme.....                            | 16 |
| 2.8        | Eşlik Eden Anomaliler.....                               | 18 |
| 2.8.1      | Intraspinal Anomaliler.....                              | 18 |
| 2.8.2      | Dięer Konjenital Anomaliler.....                         | 19 |
| 2.8.3      | Solunum Sistemi Anomalileri.....                         | 20 |
| 2.8.4      | Kardiak Sistem Anomalileri.....                          | 20 |
| 2.8.5      | Genito-Üriner Sistem Anomalileri.....                    | 20 |
| 2.9        | Konjenital Spinal Anomalilerin Görüldüęü Sendromlar..... | 21 |
| 2.10       | Tedavi.....  | 22 |
| 2.10.1     | Cerrahi Olmayan Tedavi.....                              | 22 |
| 2.10.1.1   | İzlem.....   | 22 |
| 2.10.1.2   | Ortez Tedavisi.....                                      | 23 |
| 2.10.2     | Cerrahi Tedavi.....                                      | 23 |
| 2.10.2.1   | Deformite İlerlemesini Engelleme.....                    | 24 |
| 2.10.2.2   | Kademeli Düzeltme Teknikleri.....                        | 25 |
| 2.10.2.2.1 | Hemiepifizyodez ve Hemiartrodez.....                     | 25 |
| 2.10.2.2.2 | Büyümenin Korunması / Stimulasyonu.....                  | 26 |
| 2.10.2.3   | Akut Düzeltme Teknikleri.....                            | 27 |
| 2.10.2.3.1 | Hemivertebral Eksizyonu.....                             | 27 |
| 2.10.2.3.2 | Enstrümantasyon ve Füzyon.....                           | 28 |
| 2.11       | Amaç.....  | 32 |
| 3          | GEREÇ VE YÖNTEM.....                                     | 35 |
| 3.1        | Cerrahi Teknik.....                                      | 38 |
| 4          | BULGULAR.....  | 39 |
| 5          | TARTIŞMA.....  | 52 |
| 6          | SONUÇ.....   | 60 |
|            | KAYNAKLAR.....   | 61 |

## KISALTMALAR

|              |  |
|--------------|--|
| <b>3D-BT</b> | : Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi                      |
| <b>CO</b>    | : Karbonmonoksit   |
| <b>E</b>     | : Erkek  |
| <b>HOX</b>   | : Homeobox   |
| <b>ICVAS</b> | : Uluslararası vertebral anomali ve skolyoz konsorsiyomu |
| <b>K</b>     | : Kadın  |
| <b>MRG</b>   | : Manyetik rezonans görüntüleme                          |
| <b>PKO</b>   | : Posterior kolon osteotomisi                            |
| <b>SE</b>    | : Sadece enstrümantasyon                                 |
| <b>SPO</b>   | : Smith-Petersen osteotomisi                             |
| <b>SRS</b>   | : Skolyoz araştırma cemiyeti                             |
| <b>VCR</b>   | : Vertebral kolon rezeksiyonu                            |
| <b>VEPTR</b> | : Vertikal uzayabilen prostetik titanyum kosta           |
| <b>VSD</b>   | : Vertebral segmentasyon defekti                         |



## ŞEKİLLER DİZİNİ

### Sayfa No:

|                   |   |    |
|-------------------|---|----|
| <b>Şekil 2.1:</b> | Formasyon defektleri .....  | 9  |
| <b>Şekil 2.2:</b> | a: Aninkarsere tam segmente hemivertebr b: İnkarsere ansegmente hemivertebr c: İnkarsere kısmi segmente hemivertebr d: Hemimetamerik çift ..... | 10 |
| <b>Şekil 2.3:</b> | Segmentasyon defektleri. ....   | 11 |
| <b>Şekil 4.1:</b> | Kawakami evre 2 (multiple unison) hasta örneği. Segmente kama vertebra vertebral cismi ve segmente lamina .....                                 | 41 |
| <b>Şekil 4.2:</b> | Kawakami evre 3 (multiple complex) hasta örneği. Semisegmente hemibody ve ansegmente hemilamina. Mixed complex tip discordant.....              | 41 |
| <b>Şekil 4.3:</b> | Kawakami evre 4 (segmentation failure) hasta örneği. Bilateral bar (blok vertebra) ve unilateral bar beraberliği.....                           | 42 |
| <b>Şekil 4.4:</b> | Sadece enstrümantasyon (SE) yapılan hasta örneği. ....  | 44 |
| <b>Şekil 4.5:</b> | Posterior kolon osteotomisi yapılan (PKO) hasta örneği. ....  | 44 |

## TABLolar DİZİNİ

### Sayfa No:

|                    |   |    |
|--------------------|---|----|
| <b>Tablo 4.1:</b>  | Konjenital skolyozlu hastaların demografik ve klinik bilgileri.....   | 40 |
| <b>Tablo 4.2:</b>  | Konjenital skolyozlu hastaların radyografik sonuçları .....   | 43 |
| <b>Tablo 4.3:</b>  | Grupların yaş / cinsiyet / takip süresi / enstrümantasyon ve anomali seviyesi sayısı / cerrahi süresi / tahmini kanama miktarı dağılımı.....                                    | 45 |
| <b>Tablo 4.4:</b>  | Grupların anomali şekli / Kawakami sınıfı dağılımı .....  | 46 |
| <b>Tablo 4.5:</b>  | Grupların deformitenin apeksi / üst enstrümantasyon seviyesi / alt enstrümantasyon seviyesi dağılımı .....  | 46 |
| <b>Tablo 4.6:</b>  | Grupların koronal plandaki ana eğriliklerinin preoperatif / traksiyon / postoperatif dönemdeki dağılımı ve koronal balansın preoperatif / postoperatif dönemdeki dağılımı ..... | 48 |
| <b>Tablo 4.7:</b>  | Grupların sagittal kifoz, lordoz, balansın preoperatif / postoperatif dönemdeki dağılımı .....  | 48 |
| <b>Tablo 4.8:</b>  | Posterior kolon osteotomisi ve posterior kolon + kosta osteotomisi yapılan hastalarda anomalili seviye sayısının dağılımı .....   | 49 |
| <b>Tablo 4.9:</b>  | Anomalinin tiplerine göre koronal plandaki ana eğriliklerinin preoperatif / traksiyon / postoperatif dönemdeki dağılımı .....   | 50 |
| <b>Tablo 4.10:</b> | Kawakami sınıflandırması yapılmış hastalarda koronal planda ana eğriliğin preoperatif / traksiyon / postoperatif ve anomalili seviye sayısının dağılımı.....                    | 51 |

## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital skolyoz omurganın longitudinal büyümesini bozan embriyolojik vertebra malformasyonları nedeniyle vertebral kolonun asimetrik büyümesi nedeniyle meydana gelen omurga deformitesidir. Vertebra malformasyonları doğumda her zaman var olmasına rağmen bazı hastalarda omurganın uzunlamasına büyümesi esnasında da tanı alabilmektedir. Genellikle ilerleyici ve rijid olan bu eğriliklerin tedavisi oldukça kompleks ve tartışmalıdır. Hemen daima ilerleyici olan bu eğriliklerde cerrahi dışı tedavinin etkinliği kısıtlı olmakla beraber, cerrahi tedavi yöntemleri mevcut eğriliğin ilerlemesi, hastanın yaşı, vertebra anomalisinin tipi ve hastanın eşlik eden ek hastalıklarına bağlı olarak geniş bir yelpazede yer almaktadır. Bu yöntemlerden hastaya uygun seçilen birisi ile eğrilik çoğu zaman kontrol altına alınabilir. Geçmişte özellikle eşlik edebilecek intraspinal patolojiler ve komplikasyonları nedeniyle spinal enstrümantasyondan kaçınılıp sadece füzyon uygulamaları yapılmaktayken modern cerrahi çağında özellikle implant teknolojilerinin gelişmesi, daha uygun perioperatif bakım ve intraoperatif monitörizasyon ve görüntüleme yöntemlerindeki gelişmeler sayesinde cerrahide enstrümantasyon ve füzyon daha konforlu ve güvenli hale gelmiştir.

Konjenital skolyozda cerrahi tedavi eğrilikte füzyonsuz ve füzyonlu önleyici cerrahiler ve eğrilikte kalıcı ve düzeltici füzyonlu cerrahiler olarak ikiye ayrılabilir. Hafif deformitelerin tedavisinde füzyonsuz ve önleyici cerrahiler hastanın yaşına bağlı gerçekleştirilebilirken özellikle birden çok planda ileri deformitesi olan hastalarda düzeltme için vertebra osteotomileri gerekebilmektedir. Özellikle posterior enstrümantasyon ve füzyon ile cerrahi tedavide osteotomi ihtiyacını belirleyen ve düzeltme ile ilişkisini gösteren yeterli çalışma ve bilgi bulunmamaktadır. Bu çalışmanın amacı kliniğimizde konjenital skolyoz tespit edilip sadece posterior enstrümantasyon ile deformitenin düzeltildiği hastalar ile deformitenin düzeltilmesi için posterior kolon osteotomisi uygulanmış hastaları karşılaştırarak posterior kolon osteotomi gereksiniminde rol oynayan faktörleri, vertebra osteotomilerinin etkinliğini ve ne kadar emniyetli bir yöntem olduğunu göstermektir.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1 Tanım

Konjenital skolyoz vertebral kolonun erken embriyolojik gelişim bozukluğundan kaynaklanan vertebra anomalileri nedeniyle omurgada meydana gelen eğriliktir.

### 2.2 Embriyoloji ve Vertebral Kolonun Gelişimi

Merkez iskelet; kafatası, vertebra kolonu, kaburgalar ve sternumdan oluşmaktadır ve nöral, aksiyel iskelet ve muskuler yapıların gelişimi notokorda bağımlıdır. Notokord ve somitler vertebral kolonun gelişmesinde anahtar rolü oynarlar. Notokord erken omurga gelişim paternini oluşturmaktadır. İki laminalı embriyon diskinin üç laminalı embriyon diskine dönüşmesi ile (gastrulasyon) primitif çizgi, notokord ve üç germ tabakası oluşur. Primitif çizgi üçüncü haftanın başlangıcında embriyo diskinin dorsalinde epiblast hücrelerinin çoğalıp toplanması ile kalın, şişkin bir çizgi olarak görülür. Kısa süre içinde primitif yarık ve kranial sonunda primitif düğüm ve ortasında çökme ile primitif çukur oluşur. Primitif yarık ve çukur epiblast hücrelerinin invajinasyonundan kaynaklanır ve epiblast gastrulasyon olgusu boyunca embriyonun üç germ tabakasını meydana getirir.

#### 2.2.1 Notokord

Notokord embriyonun ilkel eksenini belirler ve orofaringeal membrandan (ağız) primitif çizgiye (anüs) kadar uzanım göstermektedir. Bu süreç, notokord uzantısının gelişmenin 16. gününde primitif çukurdan invajine olan mezenşim hücrelerinin başa doğru göç etmesi sayesinde oluşmasıyla başlamaktadır ve bu esnada primitif çukurda bu uzantı içine uzayarak notokord kanalını oluşturur. Notokord etrafında kolumna vertebralis oluşturur (vertebralar oluşuktan sonra dejenere olur) ve üstündeki ektodermi indükler

ve merkezi sinir sistemi başlangıcı olan nöral plağın gelişmesine neden olur. Yalnızca dejenere olan notokord erişkin intervertebral disklerin ortalarında nukleus pulposus olarak kalıntı bırakır.

### 2.2.2 Somitler

Notokord ve nöral tüp gelişirken bunların her iki yanında intraembriyonik mezoderm hücreleri çoğalır ve sağda ve solda seyreden paraksial mezodermi meydana getirirler. Üçüncü haftanın sonunda paraksiyel mezoderm somit denilen çift kübik cisimlere ayrılır. İlk somit çifti gelişmenin 20. gününde servikal bölgede görülür. Buradan başlayarak kraniokaudal yönde 5. hafta sonuna kadar her gün üç çift olmak 42-44 çift oluştururlar. Bunlar 4 çift oksipital, 8 çift servikal, 12 çift torasik, 5 çift lumbal, 5 çift sakral, 8-10 çift koksigeal somitlerdir. İlk oksipital ve son 5-7 koksigeal somitler daha sonra kaybolur.

Ana iskelet, kas ve destekleyici yapılar somitlerden oluşmaktadır. Bu kısımların oluşumunda somitlerin sklerotom hücreleri yer değiştirmektedir. Bu vertebranın primordia'sını oluşturacak olan notokordu, nöral tüpü çevreleme şeklinde 4. haftada gerçekleşmektedir (1).

### 2.2.3 Vertebra kolonun gelişimi

İlk basamak somitin medioventral duvarından prolifere olan gevşek bağlı hücre kitleleri olan skleretomlardan dağılan hücrelerin segmente olmayan hücresel perikordal kılıflar oluşturmasıdır. Daha sonra skleretomun sefalik kısmında gevşek kaudalinde ise sıkı düzenlenmiş hücre alanları meydana gelir. Takibinde gelişim mezenşim, kıkırdak ve kemik evresi olarak devam eder.

Mezenşim evresinde skleratomdan köken alan mezenşim hücreleri nöral tüp çevresi, vücut duvarı ve notokord çevresi olmak üzere 3 farklı yerde bulunurlar. Notokord çevresinde olanlarda sıkı ve gevşek düzenlenmiş olarak iki farklı alan bulunmaktadır. Bu iki alan asla birbirine karışmaz. Sıkı düzenli olanlar miyotom merkezi karşısına kaudale göç ederek intervertebral diskleri

oluştururken, kalan sıkı düzenli hücreler hemen kaudellerindeki gevşek düzenli olan mezenşim hücreleri ile birleşerek nöral arkı (taslak vertebra cismi) oluştururlar. Her bir merkez iki komşu skleretomdan gelişmekte ve bir intersegmental yapıyı meydana getirmektedir. Nöral arkların seri segmentasyonu, spinal gangliyonları oluşturmaktadır.

Zamanla vertebralar oluşmaya başlamasıyla intervertebral notokord genişleyerek nukleus pulposusu oluşturur ve zamanla çevresi annulus fibrosus telleriyle sarılır.

Nöral tüp çevresinde olanlar vertebra arkusunu meydana getirirken, vücut duvarında olanlar ise torasik bölge kostalarını ve kosta uzantılarını oluştururlar.

Kıkırdak evresi 6. haftada kıkırdaklaşma merkezinin görülmesiyle başlar. Her sentrumda iki adet kıkırdaklaşma merkezi, embriyonal dönemin sonunda birleşerek kıkırdak merkezini oluşturmaktadır. Spinöz ve transvers uzantılar bu merkezdeki uzantılardan gelişmektedir.

Kemik evresi ise embriyonel dönemde 9. haftada başlar ve genellikle 22-25. yılların sonunda sona erer. Doğumda 3 adet ossifikasyon merkezi mevcuttur. Bir tanesi sentrum diğer 2 tanesi vertebra arklarının içindedir. Doğumda her bir vertebra kıkırdak ile bağlantılı 3 adet kemiksi kısımdan oluşmaktadır.

Doğum sonrası vertebra arkusları laminaları önce lumbal yönde olacak şekilde 3-5. yıllarda birleşir. İkincil ossifikasyon merkezleri ise puberteden sonra görülen 5 merkezdir.

#### **2.2.4 Vertebral Varyasyonlar ve Anomaliler**

Yaklaşık insanların %95'i 8 servikal, 12 torakal, 5 lumbal ve 5 sakral vertebraya sahiptir. %3'ünde bir veya daha fazla vertebra, %2'sinde bir eksik vertebra bulunmaktadır. İlk sakral vertebranın serbest olması lumbalizasyon, son lumbal vertebranın sakruma katılması sakralizasyon olarak bilinir.

**Spina bifida:** Nöral tüpün hatalı kapanması ve vertebral arkların füzyonun olmaması neticesinde gerçekleşir. %20 spina bifida okkulta şeklinde görülür. Erişkinlerin %3'ünde atlarda spina bifida okkulta patolojik olmayan varyasyon olarak görülebilir.

**Hemivertebra:** Kısa sürede birleşen iki kırıldaklaşma merkezinden birinin olmaması neticesinde vertebranın yarısının şekillenmesi ile karakterizedir. Notokordun lateral deviasyonu suçlanmaktadır.

**Vertebral bar:** Kolonun bir yüzeyinde görülen lokalize segmentasyon anomalisidir. En sık vertebranın posterolateralinde görülmektedir. İki planda problem yaratarak skolyoz ve lordoza neden olur. Torasik vertebraların anteriorunda yer alması durumunda ciddi ilerleyici kifoza neden olur.

**Blok vertebra:** İntervertebral diski oluşturması gereken sıkı düzenli mezenşim hücrelerinin komplet kondrofikasyonu neticesinde oluşmaktadır. Konjenital olarak iki veya daha fazla vertebranın ayrışmasında problem olmaktadır.

**Kelebek vertebra:** Bilateral ossifik merkezlerin füzyonunun eksikliği veya bilateral ossifik merkez oluşumunda notokordun prematür dejenerasyonu nedeniyle problem olması durumunda görülür. Sagittal planda yarık vertebra olarak görülmektedir.

### 2.3 Epidemiyoloji

Konjenital omurga deformiteleri, diğer omurga deformitelerine kıyasla daha nadir görülmekle beraber, ilerleyici olmaları ve daha kötü prognoza sahip olmaları nedeniyle diğer omurga deformitelerine kıyasla daha fazla cerrahi ihtiyacı doğurmaktadır. Konjenital skolyozla ilgili insidans araştıran çeşitli seriler bulunmaktadır. Delawere eyaletinde 15,000 göğüs filminin tarandığı bir seride (lumbal vertebral defektler hariç) konjenital skolyozun insidansı yaklaşık 0,5-1/1000 doğum olarak saptanmıştır (2). Kanada'da yapılan bir çalışmada 26,947 öğrenci taranmış ve 10° üzeri eğrilik insidansı %2 olarak saptanmış ve konjenital skolyoza bakıldığında popülasyon insidansının %0,22 ye karşılık

geldiği belirtilmiştir (3). Başka bir seride ise Çin'in Sichuan bölgesinde skolyoz insidansı %0,064 ve Pekin'li öğrencilerde 10° üzerinde eğrilik %1,04 olarak saptanmıştır. Bu eğriliklerin %5,19'u konjenital nedeni olduğu belirtilmektedir. Liu ve Huang'ın yaptıkları çalışmada cerrahilerin %18.1'ini konjenital eğrilikler oluşturmaktadır (4). Skolyoz serilerinde konjenital eğrilikler insidans olarak az görülmektedir ancak doğumdaki anormal vertebral segmentasyonun gerçek sıklığını belirten yeterince kaynak bulunmamaktadır.

## 2.4 Etiyoloji

Konjenital skolyozun spesifik sebebi bilinmemektedir. Çevresel faktörler, genetik, vitamin eksiklikleri, kimyasallar ve ilaçların biri veya kombinasyonları suçlanmaktadır. Sebebi ne olursa olsun, fizyolojik hasar erken embriyolojik dönemde, kıkırdak ve kemik gelişiminden önce olmaktadır. Normal omurga gelişiminde genler ve çevresel faktörler arasında yakın bir ilişki bulunmaktadır. Günümüzde, özellikle gelişimin önemli basamaklarında çevresel faktörlerin genetik aktarımı etkilediği hipotezi mevcuttur (5).

### 2.4.1 Çevresel faktörler

Omurga gelişimi için kritik evre mezenşimal dokunun tam olarak omurganın anatomik şeklini aldığı 3-8 haftalar arasındadır. Bu dönemde embriyoyu etkileyen çeşitli çevresel faktörler konjenital deformitelerin oluşmasına neden olabilir.

Vertebra cismi gelişiminde düşük oksijen mevcudiyeti konjenital anomalilere sebep olduğu ilk olarak Ingalls ve Curley'in maternal düşük oksijenin konjenital skolyozun bir sebebi olduğunu belirttiği çalışma ile gösterilmiştir (6). Hipoksinin gebe fareler üzerinde teratojenik ajan olarak kullanımı ile insandakine benzer konjenital vertebral malformasyon elde edildiğini ve omurga gelişiminin kıkırdak evresinde bu malformasyonların geliştiğini ise Rivard göstermiştir (7). Bu evre gestasyonun 8.5-9.5 günlerine tekabül etmekte ve insanda torakolumbal vertebra gelişimine denk



gelmektedir. Farley ve arkadaşları ise bu çalışmaları esas alarak karbonmonoksit (CO) kobay modelini geliştirmiş ve gebe farelere gestasyonun 9.5 gününde akut 600 ppm CO ve 11 gün boyunca kronik doz olmak üzere iki şekilde CO uygulamıştır. Sonuçta akut grupta ciddi derecede vertebral anomaliler gelişmekte iken kronik grupta ciddi herhangi bir anomali görülmemiştir (8).

Konjenital vertebra malformasyonuna neden olduğu belirtilen diğer çevresel faktörler ise; valproik asit, borik asit, sigara kullanımı, fetal alkol sendromudur (9-11). Hiperterminin de ensefali, anensefali ve mikroensefalinin yanısıra vertebral anomaliler açısından teratojenik bir etkisi olduğu gösterilmiştir (12).

#### **2.4.2 Genetik Faktörler**

Genel popülasyonda konjenital skolyoz riski monozigotik ve dizigotik ikizlerde daha fazladır. Özellikle ikinci ikizin malformasyon sahibi olma riski %5, iki ikizde hastalık varlığında üçüncü ikizin riskinin %10'a çıkması hastalığın genetik ve kalıtım yoluna merak uyandırmaktadır (13). Ailesel görülme sıklığı da tek vertebra malformasyonunda yakın akrabada riski %1'e, multiple anomali varlığında %10-15'e çıkarmaktadır. Daha çok erkeklerde ve sol taraflı skolyoz olarak görülmektedir (14-16).

Aksiyel ve appendiküler iskelet gelişiminin erken kompleks farklılaşma sürecinde homeobox (Hox) genlerinin rol oynadığı moleküler genetik çalışmaları ile gösterilmiştir (17). DNA sekanslarının aktivasyonu ve represyonu ile aksiyel iskelet gelişiminde rol oynayan spesifik transkripsiyon faktörlerini ve proteinlerini kodlamaktadır. Hox genleri özellikle skleretom indüksiyonunda primer sinyal cevabı olan notokorddaki sonic hedgehog peptid diferensiasyonundan sorumludur.

Son zamanlarda "notch" ailesindeki genlerin farelerde vertebral prekürsörlerin gelişimini regüle ettiği gösterilmiştir. Notch1 normalde somatogenezisi koordine eder (18). Hayvan modellerde notch ailesindeki 4 gendeki mutasyon tariflenmiştir. Bunlar Wnt3a, PAX1, DLL3 ve Sim2 genleridir

(19). Bu mutasyonlardan insanda klinik öneme sahip olan ve monogenik formda konjenital vertebral mutasyon yapan 2 tanesi, Arap-İsrail ve Pakistan ırkında daha çok görülen spondilokostal disostozisde tariflenen DLL 3 ve daha çok torasik yetmezlik sendromuna neden olan ve Porto Riko ırkında daha çok görülen spondilotorasik disostoziste tariflenen MESP2 genidir (20,21). Diğer bir notch ailesinde mutasyon görülen sendrom ise hem çoklu hem de tekli konjenital vertebral malformasyon yapan ve Jag-1 geninde mutasyon görülen Alagille sendromudur.

## 2.5 Sınıflandırma

Konjenital skolyoz genellikle rijid, bazıları spinal balansı bozarken, bazı formları spinal balansa zarar vermeyen veya prognoz açısından farklılıklar olan eğriliklerdir. Özellikle progresyon açısından risk altındaki hastaları belirlemek için uygun sınıflandırma sistemleri kullanılmaktadır. Sınıflandırma anomalinin tipine göre, eğriliğin tipine göre (skolyoz, lordoz, kifoz ve kombinasyonları), eğriliğin yerleşimine göre (servikal, torasik, lumbal ve lumbosakral) ve anomali sayısı ve tanımlamasına göre yapılabilir.

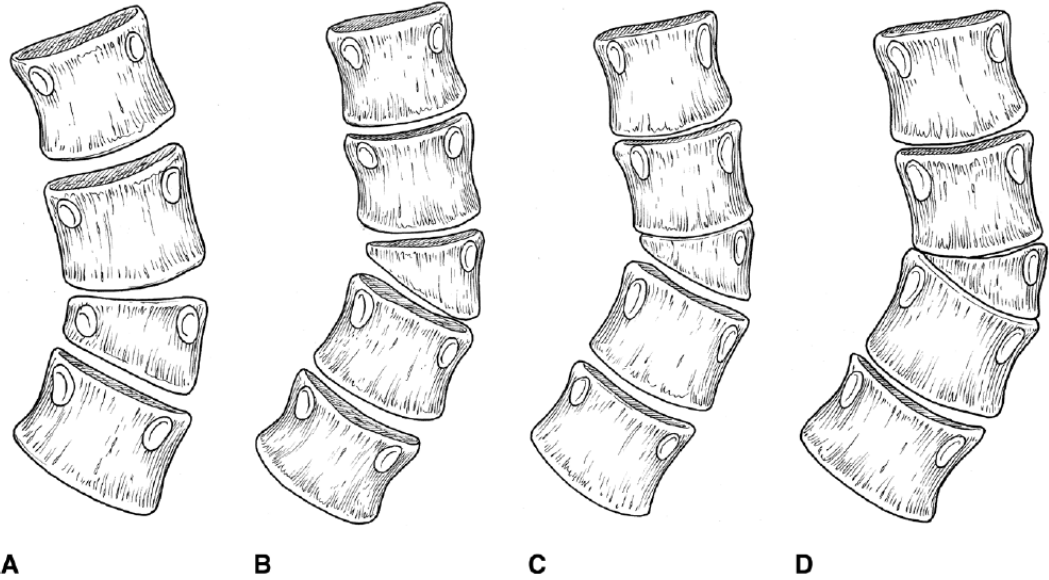
Vertebra anomalisine göre yapılan sınıflandırma formasyon kusuru, segmentasyon kusuru ve karışık malformasyonlar olarak 3'e ayrılmaktadır.

### 2.5.1 Formasyon anomalileri

Formasyon anomalileri omurga halkasının bir kısmının normal oluşmamasıyla meydana gelir. Anterior, anterolateral, posterior, posterolateral ve lateral vertebral halka etkilenmiş olabilir. Komplet veya inkomplet formasyon anomalileri olabilir.

Kama vertebra inkomplet formasyon kusurudur. Anormal vertebranın 2 pedikülü vardır ancak bir taraf hipoplaziktir. Kelebek vertebra da inkomplet formasyon anomalisidir ve iki hipoplazik pedikülü veya vertebra cisminin merkezinde yarıklanması mevcuttur. Simetrik ve asimetrik olarak 2 farklı tip kelebek vertebra mevcuttur.

Hemivertebranın komplet formasyonu anomalisidir. Anormal vertebranın bir pedikülü ve vertebranın yarısı bulunmaktadır. Eğer hemivertebranın torasik bölgede bulunursa, kotlar hemivertebral bölgede daha fazla görülür ve iki taraflı eşit olmayan kot sayısı ile karşılaşılır. 3 tip hemivertebranın bulunmaktadır: Tam segmente, kısmi segmente ve ansegmente (Şekil 1), (22).



**Şekil 2.1:** Formasyon defektleri

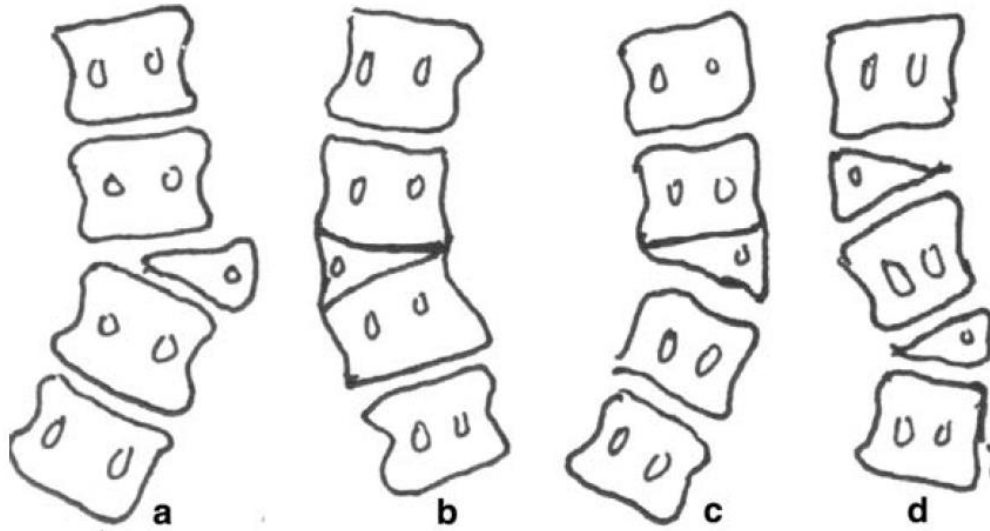
A: Kama vertebra B: Tam segmente hemivertebranın C: Kısmi segmente hemivertebranın D: Ansegmente hemivertebranın

Tam segmente hemivertebraların hem kranial hem de kaudalde büyüme plakları mevcuttur. En fazla görülen alt tipidir ve omurga balansını ciddi oranda etkilemekte, kraniale ve kaudale longitudinal büyümesi mevcuttur. Ansegmente hemivertebranın ise kranial ve kaudal vertebradan ayrılmamıştır ve büyüme potansiyeli oldukça azdır dolayısıyla daha az spinal balans üzerinde etkisi vardır ve tedavi ihtiyacı daha azdır. Kısmi segmente hemivertebranın, tek bir tarafta fonksiyonel diske sahip ve diğer tarafta füzyon durumunda olan vertebradır. Teorik olarak omurga dengeli ise de yavaş ve progresif olarak eğrilik oluşmaktadır.

Bir hemivertebranın spinal kolonda kontrolateral tarafta bulunan başka bir hemivertebranın tarafından denkleşiyorsa bu duruma hemimetamerik çift denir. Aralarında en az bir normal vertebra bulunur. Eğer birbirlerine yakın ve

aralarında bir veya iki vertebra bulunuyorsa birbirlerini dengelerler, omurganın farklı yerlerinde bulunmaları durumunda ise dengeli olmayan eğriliklerle spinal dekompenzasyona ve kozmetik deformitelere neden olurlar. Daha çok torasik bölgede görülmektedirler (Şekil 2.2), (23,24).

Hemivertebranın spinal kolonla olan ilişkisine göre inkarsere ve aninkarsere olmak üzere 2 alt tipe de ayrılmaktadır. İnkarsere hemivertebra bir üst ve alt vertebra tarafından kompanse edilmektedir. Bir alt ve üst taraftaki disk alanları daha dar ve az gelişmiş dolayısıyla daha az büyüme potansiyeli barındırmaktadırlar. Skolyoz yavaş seyirli ilerleme gösterir. Aninkarsere hemivertebra ise spinal kolondan taşar ve pedikül diziminde bozulma meydana getirir. Genelde tam segmente ve ilerleyici eğriliklere zemin hazırlar (Şekil 2.2), (24).

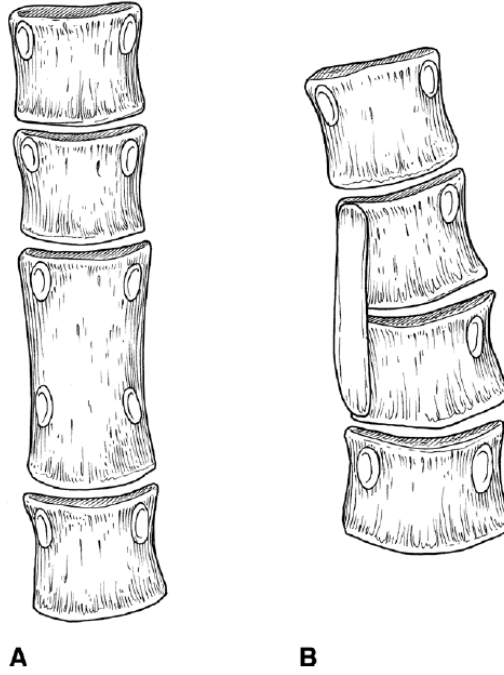


**Şekil 2.2:** a: Aninkarsere tam segmente hemivertebra b: İnkarsere ansegmente hemivertebra c: İnkarsere kısmi segmente hemivertebra d: Hemimetamerik çift

### 2.5.2. Segmentasyon anomalileri

Segmentasyon anomalileri vertebraların arasında anormal bağlantı veya bar varlığında görülür. Mezenkimal dokudaki segmentasyon kusurundan kaynaklanmaktadır. Bar mevcut olduğu tarafta büyümeyi sınırlandırmaktadır.

Tüm vertebrayı içerirse blok vertebra veya halkanın sadece bir tarafını içerirse ansemente bar olarak adlandırılır (Şekil 2.3), (22).



**Şekil 2.3:** Segmentasyon defektleri.

A: Blok vertebra B: Unilateral segmentasyon (bar) defekti

Lateral bir defekt skolyoza, posterolateral defekt lordoskolyoza, anterior defekt kifoza, posterior defekt ise lordoza yol açmaktadır. Bilateral bar (blok vertebra) spinal balans üzerinde daha az bozucu etkiye sahiptir (22). Blok vertebra, skolyoza ve lordoskolyoza sebep olan ansemente bar en sık görülen tipleridir.

### 2.5.3 Karışık malformasyonlar

Karışık malformasyon aynı hastada hem segmentasyon hem de formasyon defektlerinin beraber görüldüğü durumlardır. Hızlı progresyon açısından daha riskli olan gruptur. Özellikle unilateral ansemente bara eşlik eden kontrolateral hemivertebra konjenital skolyoz içerisinde en ciddi progresyona sahiptir (25).

Günümüzdeki yaygın kullanılan ve zaman içerisinde skolyoz araştırma cemiyeti (SRS) tarafından kabul edilen sınıflama ilk olarak MacEwen tarafından tariflenen, takibinde Winter tarafından modifiye edilen sınıflandırmadır (26).

#### Winter et al. Sınıflandırması

- I. Sınıflandırılmayan: Birden çok ve dominant tipin olmadığı segmentasyon defektleri
- II. Kostaların füzyonu
- III. Vertebranın unilateral kısmi formasyon anomalisinin olması: Kama – trapezoid vertebra
- IV. Vertebranın unilateral tam formasyon anomalisinin olması: Hemivertebra
- V. Bilateral segmentasyon anomalisinin olması: Komşu vertebralar arası disk mesafesi olmaması
- VI. Unilateral segmentasyon anomalisinin olması: 2 veya daha fazla vertebrayı etkileyen ansegmente bar olması

Kawakami 3 boyutlu görüntüleme ile hemivertebraların morfolojik özelliklerinin daha iyi anlaşıldığını ve kendi aralarında farklılıklar gösterdiğini belirtmiştir. 2 boyutlu Winter sınıflandırmasının yetersiz olduğunu özellikle kısmi segmente hemivertebranın, 3 boyutlu morfolojik incelemesinde mevcut sinostozları bakımından sadece bir formasyon kusuru değil aynı zamanda segmentasyon kusuru da olduğunu bu yüzden karışık tip olduğunu vurgulayarak belirtmektedir. Benzer şekilde Winter sınıflandırmasına göre ansegmente hemivertebra formasyon kusuru olmasına rağmen kraniyel ve kaudal sinostozları görüldüğünde blok vertebrayla aynı sınıflandırmada olmamasının açıklamasının olmadığını belirtmektedir (27).

Konjenital skolyoz sınıflandırmasında 30 yıla yakın süredir kullanılan bu sınıflandırma görüntüleme yöntemlerindeki ilerlemeler ve cerrahi sonuçların zaman içerisinde analizi ve özellikle cerrahi için posterior anatominin analiz edilmesinin önemini anlaşılmasıyla sorgulanmaya başlanmıştır. Bilgisayarlı

tomografi analizleriyle formasyon kusuru olan malforme vertebralar morfolojik olarak 3 boyutlu incelenmiş ve anterior ve posterior morfolojilerine göre çeşitli şekilde posterior yapının olduğu (normal, hemi-lamina, füzyonlu laminalar veya nöral yapıların ekspozite olduğu bifid alanla) uyumlu (unison) ve anterior posterior yapının ahenksiz olduğu uyumsuz (discordant) olmak üzere 2 farklı alt gruba ayrılmışlardır (28). Uyumsuz (discordant) anomaliler anormal vertebranın her yapısı arasındaki yanlış füzyona göre 2 tipe ayrılabilir. Eşleşmeyen kompleks tip (mismatched complex type) ve karışık kompleks tip (mixed complex type) (27). Bu sonuçlar neticesinde daha komplike ancak konjenital vertebra anomalilerin optimal cerrahi tedavileri için yeni bir sınıflandırma sistemi yayınlanmıştır.

#### Kawakami et al Sınıflandırması (27)

- I. Tip 1: Tekli basit tip (Solitary simple type): Bütün eğrilik boyunca yalnızca bir anormal vertebra bulunmaktadır.
- II. Tip 2: Çoklu basit tip (Multiple simple type): Uyumlu (unison) anterior posterior yapıları olan birden çok anormal vertebranın varlığı
- III. Tip 3: Çoklu kompleks tip (Multiple complex type): Uyumsuz (discordant) veya uyumlu (unison) formasyon ve segmentasyon defektlerinin kombinasyonun olduğu birden çok anormal vertebranın varlığı
- IV. Tip 4: Segmentasyon kusuru tipi (Segmentation failure type): Formasyon defektinin olmadığı birden çok anormal vertebranın varlığı

Konjenital vertebral malformasyonlarının fenotip ve genotip etiyojilerine yönelik de basit bir sınıflandırma ihtiyacı hastalığın gelecekteki genetik kohort analizlerini yapabilmek için ayrı bir öneme sahiptir. Bunun için kalıtsal yollarını inceleyen, gelişimsel boyutlarını inceleyen ve sendromik tanımlarını inceleyen çeşitli sınıflandırma sistemleri geçmişte uygulanmıştır. Son dönemde Uluslararası Vertebral Anomali ve Skolyoz Konsorsyumu (International Consortium for Vertebral Anomalies and Scoliosis) (ICVAS)

yayınladığı pilot sınıflandırma sistemi ile bir algoritma ortaya koymuştur (29). Bu sınıflandırmada vertebral segmentasyon defektleri (VSD), tek (single) (SVSD) veya çoklu (multiple) (MVSD) olarak ikiye ayrılmıştır. Mevcut hastadaki fenotipin bilinme durumuna göre alt tiplere ayrılmıştır. MVSD'ler 10 veya daha fazla devamlılık gösteren vertebra anomalisi varlığına göre generalize ve rejyonel ve mevcut fenotip bilinme durumuna göre tanımlanmış (defined) ve tanımlanmamış (undefined) diye alt gruplarına ayrılmaktadır.

ICVAS sınıflandırması (klinik) (29)

I. Tek vertebra segmentasyon defekti (SVSD)

a. Tanımlanmış (Alagiller, VATER, vb)

b. Tanımlanmamış (SVSD-U)

II. Multiple vertebra segmentasyon defekti (MVSD)

a. Generalize (10 veya daha fazla vertebra segmenti)

i. Tanımlanmış (Spondilokostal disostozis, Spondilotorasik disostozisi)

ii. Tanımlanmamış (MVSD-GU)

b. Rejyonel (servikal-dorsal-lumbal-sakral)

i. Tanımlanmış (Alagille, VATER, VACTERL, Goldenhar, CHARGE, vb.)

ii. Tanımlanmamış (MVSD-RU)

## 2.6 Doğal Seyir

Hastalığın doğal seyrinde anomalinin tipi, vertebral malformasyonun lokalizasyonu ve hastanın potansiyel büyümesi eğriliğin ilerleme potansiyelini etkileyen en önemli 3 faktördür.

Yerleşim yerine bakıldığında torasik ve torakolomber eğrilikler, servikotorasik ve lumbal eğriliklere kıyasla daha hızlı ilerlemektedirler. Prognozu en kötü olan torakolumbal eğriliklerdir, takibinde orta torakal



eğrilikler ve üst torakal eğrilikler gelmektedir. Servikal eğriliklerin ise daha çok kozmetik sonuçları kötüdür. İlk başta saptanan eğriliğin büyüklüğü ise progresyon açısından herhangi bir şey ifade etmemektedir (25,26).

Anomali tiplerinden en masum olanlar blok vertebra ve bilateral segmentasyon kusurlarıdır. Progesyonları yılda 2° altındadır. Sırasıyla kama vertebra, hemivertebra ve unilateral bar daha kötü prognozludur. Ancak eğrilik progresyonunu tahmin etmek zordur (25,26).

Konjenital skolyozun ise kötüleştiği genel olarak 2 dönem bulunmaktadır. Bunlar hayatın ilk iki yılı ve adölesan büyüme dönemidir. Erken yaşta klinik deformiteye yol açan anomaliler kötü seyirlidir (25,26).

## **2.7 Hastaların Değerlendirilmesi**

Konjenital skolyozlu hastaların değerlendirilmesi detaylı spinal ve nörolojik muayene, radyografik değerlendirme ve eşlik edebilecek anomalilerin araştırılması şeklinde olmalıdır.

### **2.7.1 Klinik muayene**

İlk olarak öykünün alınmasında çocuğun doğumu, gelişimi ve büyümesi yanısıra aile öyküsü de dahil edilmelidir. Fizik muayeneye oturur ve ayakta pozisyondaki çocuğun boyu ölçülerek başlanmalıdır. Büyüme dönemindeki çocuğun gelişimi kayıt altına alınmalıdır. Sagittal ve koronal imbalans mevcutsa kayıt altına alınmalı, pelvik balans, baş tilti, omuz dengesi ve spinal balans sagittal ve koronal planda kayıt edilmelidir. Eğriliğin rijiditesi değerlendirilmelidir.

İç çamaşırları dahil soyulan çocukta muayene baştan başlamalıdır. Boyun hareketleri, saç çizgisi ve diğer baş-boyun anomalileri araştırılmalıdır. Sırt ve kalça; cildde kitle, lipomata, gamze, anormal pigmentasyon ve kıllanma açısından incelenmelidir. Göğüs kafesi deformiteleri vertebral malformasyonlara eşlik edebileceği için göğüs kafesi anomalileri kayıt altına alınmalı, restriktif akciğer hastalığı açısından inspiratuar ve ekspiratuar akciğer kapasiteleri solunum fonksiyon testleri ile değerlendirilmelidir.

Detaylı bir nörolojik muayene ile kas kuvvetleri, cilt duyusu, abdominal ve derin tendon refleksleri mevcut olabilecek spinal disrafizm açısından değerlendirilmeli ve kayıt altına alınmalıdır. Rektal muayene mutlaka yapılmalı ve rektal tonus, duyu ve istemli sfinkter kontrolü değerlendirilmelidir.

Alt ekstremitte muayenesinde uzunluk farkları değerlendirilmeli, ayakta kavus, clubfoot veya vertikal talus varlığı not edilmeli ve spinal disrafizm açısından ek tetkik ihtiyacı doğurmaktadır.

### **2.7.2 Radyolojik Değerlendirme**

Uygun görüntüleme yöntemleri patolojik anatominin saptanması, malformasyonun sınıflandırması, uygun cerrahi yapılabilmesi ve özellikle takip açısından gereklidir. Ayakta duramayan hastalarda yatarak radyografi çekilebilir ancak uygun görüntüleme yöntemi ayakta posterior-anterior (PA) ve yan grafinin çekilmesidir. Radyografide deformitenin açısal değeri Cobb yöntemi ile ölçülmektedir. Konjenital skolyozda vertebral anomalinin yarattığı güçlük nedeniyle anatomik belirteçleri saptamak zor olduğundan deneyimli ellerde bile en az 3° ölçüm farklılıkları olabildiği ve konjenital skolyoz ölçümlerinde gözlemci içi güvenilirlik ve gözlemciler arası güvenilirlik sırasıyla 9.6° ve 11.8° olduğu ve oldukça düşük olduğu belirtilmektedir (30) ancak başka yapılan bir çalışmada gözlemci içi güvenilirlik ve gözlemciler arası güvenilirlik sırasıyla 2.8° ve 3.35° olduğu ve güvenilirliğin yüksek olduğu belirtilmiştir (31).

Görüntüleme mutlaka 2 yönlü olmalıdır. Lateral plandaki sagittal bir deformite tedaviyi etkileyebilir. Görüntülemeden büyüme potansiyeli ve eğrilik progresyonu hakkında bilgi sahibi olunabilir. Kemikler arasında disk mesafesi olması, pediküllerin görüntülenmesi büyümenin olabileceğini ve prognozun kötü olacağını gösterir. Özellikle 2 yaş altında vertebranın büyük çoğunluğu kıkırdak olduğu için prognoz belirlemek uygun değildir.

Eğriliğin fleksibilitesini değerlendirmede kullanılan grafiler ise yatarak yada ayakta eğilme grafileri, manuel redüksiyon grafileri ve anestezi altında modifiye traksiyon grafileridir. Bu grafiler rutin olmayıp sadece cerrahi planlanan hastalara çekilmektedir.

Hastalığın deęerlendirmesinde direkt röntgenogramlar konvansiyonel yöntemler olsalar da, ufak cesametteki hastaların deęerlendirmesinde ve deformitenin kompleks yapısını deęerlendirmede zorluk çıkarmaktadır. Özellikle malformasyonun iki boyutta deęerlendirilmesi genellikle patolojiyi tam anlamaya yetmemektedir. Newton, ek anomalisi olan %50'den fazla vakanın iki boyutlu görüntülemelerde tam olarak deęerlendirilemediğini belirtmiştir (32).

Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (3D-BT) osseöz anomalilerin belirlenmesinde en iyi görüntüleme yöntemidir. Radyografi ve 3D-BT ile belirlenen anomaliler ve cerrahi esnasında görülen anomalileri karşılaştıran bir çalışmada, bütün hastalarda 3D-BT bulguları ile cerrahi bulguların ilintili olduğu saptanmıştır ve sadece direkt radyografi ile cerrahi gerçekleştirildiğinde beklenmeyen anomaliler ile karşılanabileceği belirtilmektedir (33). Ancak seri X-ray'ler ve sık BT çekilmesi hastaya ciddi radyasyon vermektedir. Bu yüzden özellikle BT'nin rutin gözlem ve takipte yeri bulunmamaktadır.

EOS (EOS Imaging, Paris, France) yüklenen radyasyon dozunu azaltma amacıyla geliştirilmiştir. Özellikle idiopatik skolyozda ve uzuv uzunluk ölçümlerinde kullanımı güvenlidir ve hastayı biplanar ayaktaki pozisyonda tarayarak dijital radyografik görüntüsünü elde etmektedir. Radyasyon dozunu %85 oranında azaltmaktadır ancak konjenital skolyozun farklı eğrilik ve malformasyon paternlerindeki sonuçları bilinmemektedir (34,35).

İntraspinal patolojilerin deęerlendirilmesinde manyetik rezonans görüntüleme (MRG) standart bir yöntemdir. MRG, spinal disrafizmden şüphelenilen, spinal korreksiyon ve stabilizasyon cerrahisi gerçekleştirilecek bütün hastalar için endikedir (36).

Genitoüriner sistem anomali insidansı %18-40 olduğundan tüm hastalarda böbrekler, toplayıcı sistem, mesane ultrasonografi ile incelenmelidir (37). Konjenital kalp hastalığı da %26 insidansa sahiptir. Tüm hastalara detaylı kardiyolojik muayenin yanısıra ekokardiyografi yapılmalıdır (38).

## 2.8 Eşlik Eden Anomaliler

Embriyonik dönemde vertebral kolon ve spinal kord, uterusla aynı evrede gelişmektedir. Bu yüzden bu hastalarda intraspinal veya ekstrapinal bir çok anomali görülebilmektedir.

### 2.8.1 Intraspinal Anomaliler

Vertebral kolon ve spinal kord gelişimi yakın ilişkilidir, embriyonik dönemde gelişimin kontrol evrelerini bozan herhangi bir olay nöral ve vertebral malformasyonların çoğu zaman birlikte izlenmesine sebep olur. Bu malformasyonlar nörolojik bulgulara sebep olsa da, yokluğu intraspinal patoloji ihtimalini ortadan kaldırmaz (22,39). Spinal anomaliler spinal kordun hareketini kısıtlamakta ve deformitenin düzeltilmesi esnasında nöral dokularda gerginlik oluşturmakta neticesinde ciddi komplikasyonlara sebep olabilmektedirler.

Spinal disrafizmler; diastometamyeli, syringomyeli, diplomyeli, Arnold-Chiari malformasyonları ve intraspinal tümörler gibi çeşitli anomalileri içermektedir. Konjenital skolyoz hastalarında radyografi ve myelogramlar ile yapılan bir çalışmada 251 hastanın %18,3'ünde intraspinal patolojiye rastlanmıştır (39). MRG kullanıldığında ise nöral aks anomali insidansı %30-38 aralığında olduğu belirtilmektedir (36,40). Bu grup içerisinde en sık görülen malformasyon diastometamyelidir. Bu yapı spinal kord veya kauda equina içerisinde, nöral dokunun sagittal olarak ikiye ayrılmasıdır. Yarığın içerisinde osseöz veya fibrokatilajenöz yapıda ve tabanı bir veya birden fazla gövdeye yapışan bir spur bulunur (39). Diastometamyeli konjenital skolyozlu hastalarda %20 oranında görülür (41). Split malformasyonlar kendi içinde tip 1; kemik septumla beraber diastometamyeli (çift dura bulunmakta) ve tip 2; kemik septum olmaksızın diastometamyeli olarak ayrılmaktadır (42).

Diğer konjenital nöral anomaliler; epidermoid kist, dermoid kist, nöroenterik kist, gergin kord, lipomalar ve teratomlardır (39). Fibröz bantlar, gergin filum terminale, ektojik posterior sinir kökleri ve dura-araknoid adhezyonları arasındaki yapışıklıklar sonucunda da spinal kord veya kauda equina gerilebilir.

İntraspinal anomaliler her bölgede ve her konjenital skolyoz tipinde görülebilmektedir. Hemivertebral seviyesi ve intraspinal patoloji insidansına bakıldığında hemivertebranın lumbosakral bölgede yerleşiminin olduğu hastalarda diğer hastalara kıyasla daha yüksek intraspinal patoloji görüldüğü saptanmıştır. İntraspinal patoloji insidansı lumbosakral bölgede hemivertebral varlığında %33, lumbal bölgede hemivertebral varlığında %13 ve torasik bölgede hemivertebral varlığında %10 olduğu gösterilmiştir. Çalışmada intraspinal ve diğer visseral organ anomalileri arasında ise herhangi bir ilişki bulunmamıştır (43).

İntraspinal patolojilere yaklaşım farklılık göstermektedir. Progresyon gösteren nörolojik defisit varlığında veya skolyotik cerrahi ve düzeltme planlanıyorsa intraspinal patolojiye yönelik nöro-cerrahi uygulanmalıdır. Split kord malformasyonlarında ise bütün tip 1 split kordların deformite cerrahisi öncesinde düzeltilmesi gerektiğini belirten yayınlar bulunmaktadır(44). Tip 2 lerde ise tartışma bulunmaktadır. Potansiyel gerginlik oluşturma riskleri nedeniyle cerrahi öneren uzmanlar bulunmaktadır. Bu konuda Shen ve arkadaşlarının prospektif olarak yapmış olduğu yayında, tip 1 ve tip 2 split kord malformasyonu olan konjenital skolyoz hastalarının hiçbirine gevşetme ve septum eksizyonu yapılmadan korreksiyonlarının gerçekleştirildiği ve hiçbir hastada nörolojik defisit görülmediği sadece %5 geçici nörolojik bozulma olduğu ve tipler arasında fark olmadığı bildirilmiştir. Sonuç olarak öncesinde nöro-cerrahi girişim ihtiyacı olmadan konjenital skolyozda deformite korreksiyonunun bütün diastometamyeli tiplerinde güvenle yapılabileceği belirtilmiştir (45).

### **2.8.2 Diğer Konjenital Anomaliler**

Hastaların %60'ında diğer organ sistemlerini tutan anomalileri bulunmaktadır (46). Bu anomaliler genellikle sessizdirler ancak konjenital skolyoz tanısı konulduktan sonra tanınırlar.

### 2.8.3 Solunum Sistemi Anomalileri

Konjenital spinal malformasyonlarda omurga, sternum ve kostalar arasındaki kompleks ilişki nedeniyle, vertebranın deplasmanı ve rotasyonunda toraksın şekli değişmektedir. Eşlik eden kosta anomalisi insidansı %50,3 olarak belirtilmiştir. Anomaliler daha çok konkav tarafta ve eksik kosta en sık görülen anomalidir (47).

Respiratuar problemler, kot füzyonlarına bağlı anormal pulmoner mekanik; anormal kot mekaniği, torasik kavitenin ekspansiyonun azalması ve göğüs duvarı kompliansının azalması neticesinde restriktif akciğer hastalığı şeklinde görülmektedir.

### 2.8.4 Kardiyak Sistem Anomalileri

Konjenital kalp hastalığı hastaların %10-26'sında görülmektedir (38). Kalpte üfürüm duyulduğunda skolyoz kaynaklı olabileceği düşünülmemeli ve ileri tetkik yapılmalıdır. Atriyal ve ventral septal defektler en sık görülen anomalilerdir. Klippel-Feil, Sprengel deformitesi ve servikotorasik konjenital skolyoz varlığında insidans daha artmaktadır.

### 2.8.5 Genito-Üriner Sistem Anomalileri

Dediferansiye mezenşimin medialinden vertebralar, ventrolateralinden ise böbrek ve üriner traktı oluşturacak olan mezonefroz gelişmektedir. Bu yüzden konjenital skolyozla beraber en sık görülen sistem anomalisidir. Konjenital skolyozda görülme sıklığı %18-40 aralığındadır (37,48). Anomali böbrekleri, ureter, mesane ve uretrayı etkilemektedir. En sık görülen renal anomaliler renal agenezis, böbrek duplikasyon ve ureteral obstruksiyondur. Obstruktif üropati gibi hayatı tehdit edebilecek ürolojik problemlerin görülme sıklığı %6 civarındadır (37). Konjenital skolyoz tanısı alan hastalar mutlaka ürolojik anomaliler açısından taranmalıdır.

## 2.9 Konjenital Spinal Anomalilerin Görüldüğü Sendromlar

Anormal vertebral segmentasyon 150'den daha fazla genetik hastalık, sendrom ve gelişim bozuklukları ile ilişkilidir. Şüphelenilen sendromik hastalık varlığında mevcut vertebra anomalisi tanı koymada yardımcı olabilmektedir.

**Allagile Sendromu:** Otozomal dominant geçişli olan bu sendromunda inatçı sarılık ve yenidoğanda kolestaz varlığı sendroma tanı koymak açısından faydalı olmaktadır. Eşlik eden kardiyak anomaliler sıktır. Göz anomalileri haricinde yüz anomalileri (geniş alın ve nokta çene) görülebilir. En sık görülen vertebra anomalisi kelebek vertebradır (49).

**Kamptomelik displazi:** Nadir otozomal resesif geçişli bir iskelet displazisidir. Ekstremitedeki uzun kemiklerin eğriliğinin yanı sıra ciddi ilerleyici torasik kifoskolyoz ve pulmoner hipoplaziyle beraberdir. Çoğu hasta solunum yetmezliğinden erken çocukluk döneminde kaybedilir (50).

**Diafanosponilostosis:** Vertebra cisimlerinin ossifikasyonun olmadığı veya geç ossifiye olduğu resesif geçişli bir hastalıktır. Kısa boyun, kısa geniş toraks, anormal kostalar görülür. Myelomeningosel, kistik böbrekler ve yarık damak eşlik edebilir. Radyografide vertebral cisimlerinin ossifikasyon merkezlerinin olmadığı, vertebral pediküllerin diziliminin farklı olduğu, şerit şeklinde kostalar ve dar pelvis görülür (51).

**Spondilokostal disostozis:** Somatogenezisteki problem neticesinde anormal vertebra segmentasyonu ve kosta anomalileri görülmektedir. Notch yolağındaki gen bozuklukları ile ilişkilidir (15).

**Spondilotorasik disostozis:** Kısa omurga ve radyografide örümcek veya yengeç görünümlü kostalar ile karakterize bir malformasyondur. Çok seviyede kaburga füzyonu ve yokluğu ile karakterize ağır bir tablodur. Yaşamın ilk yıllarında respiratuar problemlerle kaybedilirler (15). Klippel-Feil ve Jarcho-Levin sendromlarının günümüzde adlandırılmasıyla ilgili karışıklık yaşanmaktadır. Uluslararası Vertebral Anomali ve Skolyoz Konsorsiyumu (International Consortium for Vertebral Anomalies and Scoliosis) günümüzde bu sendromların spondilokostal ve spondilotorasik disostozis şeklinde sınıflandırmasını önermektedir (15).

**VATER – VACTERL:** Mevcut olan anomalinin tipine göre isimlendirilmektedir. En sık konjenital skolyoz birlikteliği olan sendromdur. Randomize olmayan vertebra defektleri, imperfore anüs, trake-özefagial fistülle birlikte olan özefagial atrezi, renal anomaliler ve radius noksanlığı uzun zamandır bilinmektedir. Gelişimin aynı dönemine ve aynı embriyolojik orijinden gelmeleri nedeniyle beraber görülmektedirler.

## **2.10 Tedavi**

Konjenital spinal deformitelere tanı konulduğunda hastanın yaşı, spinal balansı ve anomalinin sınıflandırılması oldukça önemlidir. Tedavi planına geçmeden önce hasta ve ailesi hastalık, doğal seyir ve tedavisi, tedavi etmenin ve etmemenin riskleri konusunda uygun şekilde bilgilendirilmelidir. Modeller üzerinde tedavinin anlatılması veya hastanın tedavisi tamamlanmış bir hastayla buluşmasının sağlanması karar vermede yardımcı olabilir.

Özellikle kötüleşmeye meyilli olan (örn; unilateral hemivertebral, kontrolateral ansegmente bar) hastalarda tedaviye hastanın yaşından bağımsız olarak başlanmalıdır. Daha selim seyir izleyeceğini düşündüğümüz hastalarda seri radyografiler ile eğriliğin Cobb açısı her muayenede ölçülmeli ve eğrilik progresyonu yakından takip edilmelidir. Tedavide cerrahi ve cerrahi olmayan tedavi seçenekleri bulunmaktadır.

### **2.10.1 Cerrahi Olmayan Tedavi**

#### **2.10.1.1 İzlem**

Vertebra malformasyonu olan ancak dengeli bir spinal balansı olan hastalarda tercih edilmelidir. Konjenital eğriliklerin çoğunda prognozu önceden tespit etmek güçtür ve hastalar yakın takip edilmelidir. Hemimetamerik şift veya blok vertebra olan, progresyonun daha az olacağını düşündüğümüz hastalarda 2 yaşına kadar 4 ayda bir daha sonrasında 6 ay aralıklarla seri görüntüleme yapılmalıdır. Grafiler her seferinde önceki ve ilk grafiler ile karşılaştırılmalıdır.



### 2.10.1.2 Ortez Tedavisi

Konjenital skolyozda eğrilikler kemik anomalilerine bağlı oldukları için daha çok rijit ve kısa olmaktadır bu yüzden ortez tedavisine uygun olmamaktadırlar (52). Uzun, esnek ve kompensatör eğrilikler için kullanımları mevcuttur. Seçilen cihaz genel olarak Milwaukee ortezidir.

Özellikle 5 yaş altında görülen erken başlangıçlı skolyoz grubundaki hastalarda diğer bir alternatif ise seri derotasyonel alçılamalardır. Seri gövde alçılması ile eğrilikler cerrahiye kadar kontrol altına alınmaya çalışılmaktadır. Demirkıran'ın yapmış olduğu çalışmada konjenital skolyozlu 11 hastada seri alçılama ile ana ve kompensatör eğriliğin kontrolde tutulduğu bildirilmiştir (53).

Ortez tedavisinde yapılan en sık hatalar, cerrahi gerektiren bir eğriliğin cihaz ile tedavi edilmeye çalışılması ve cihazın işlevini yerine getirmediğinin anlaşılabilmesi ve tedaviye devam edilmesidir.

### 2.10.2 Cerrahi Tedavi

İlerleyici eğriliklerde cerrahi kaçınılmazdır. Konjenital spinal deformiteli hastaların cerrahi tedavisi idiopatik spinal deformiteli hastalara kıyasla daha fazla cerrahi risk barındırmaktadır. Eşlik eden spinal kord anomalisi olan hastalarda cerrahi düzeltmeye bağlı olarak nörolojik yaralanma riski bulunmaktadır. Perioperatif nörolojik defisitlerden kaçınmak için öncesinde rutin olarak MRG ile hastalar intraspinal patoloji açısından araştırılmalıdır. Mevcut olan intraspinal patoloji yapılacak olan cerrahiye bağlı olarak düzeltme cerrahisiyle eş seanslı veya farklı zamanlarda yapılmalıdır. Hastayı riskten kurtaran önemli bir etken ise eğrilik ciddileşmeden önce erken ve agresif bir şekilde deformitenin tedavisidir. İntraoperatif spinal kordun uzatılmasından ve intraoperatif distraksiyondan kaçınılması veya cerrahide uygulanan kısaltma teknikleri ile perioperatif nörolojik riskten kaçınılabilmektedir (54).

Kontrollü hipotansiyon ile kanama miktarı azaltılabilir ancak düzeltici manevralar esnasında istenmeyen kord iskemisi açısından yakın takip edilmelidir. Kanamanın azaltılmasında diğer kullanılabilecek olan ilaçlar ise

antifibrinolitik ajanlardır. Özellikle pediatrik vertebral kolon rezeksiyonlarında Aprotinin'in ve Traneksamik asid'in kanama miktarını azalttığı gösterilmiştir. Aprotinin günümüzde piyasada bulunmamasına rağmen traneksamik asit oldukça önemli bir etkiye sahiptir. Yapılan bir çalışmada antifibrinolitik verilmeyen grupta ortalama kan kaybının kan volümüne oranı %51' iken bu oranın traneksamik asit grubunda %30'a ve aprotinin grubunda % 32'ye düştüğü görülmüştür ve etkinliğinin bölgeden bölgeye değişim gösterdiği bildirilmiştir (55). Motor ve Duyu Uyarılmış Potansiyel Monitarizyonu (Motor – Sensory Evoked Potential Monitoring) mümkünse bütün cerrahilerde kullanılmalıdır. Bu noktada özellikle monitörizasyonda başlangıç değerlerine kıyasla görülen intraoperatif değişikliklerde diğer kullanılabilecek olan alternatif ise uyandırma testidir. Küçük yaştaki hastalarda bile uyandırma testinin intraoperatif nörolojik takipteki etkinliği gösterilmiştir (56).

Konjenital deformitelere yaklaşım deformitenin ilerlemesini engelleyen ve mevcut deformiteyi düzeltten yaklaşımlar olarak iki başlığa ayrılabilir. Deformitenin ilerlemesini engelleyen yaklaşımlar klasik yaklaşımdaki in situ füzyondur. Mevcut deformiteyi düzeltme ise büyüme modülasyonundaki (konveks hemiepipifizyodez) gibi yavaş düzeltici veya spinal osteotomiler, hemivertebral eksizyonu ile akut düzeltici olabilir. Konjenital deformite cerrahisinde pek çok alternatif mevcuttur. Önemli olan hangi cerrahinin, hangi yaşta, kime ve ne zaman uygulanacağıdır.

Deformiteyi engellemenin her zaman deformiteyi düzeltmekten daha kolay olduğu unutulmamalıdır.

### **2.10.2.1 Deformite İlerlemesini Engelleme**

#### **In Situ Füzyon**

In situ füzyon küçük eğriliği olan ve ileri derece eğrilik oluşmadan önce uygun yaşta yapılan tarihsel olarak en eski cerrahi tekniktir. İdeal olan hastalar unilaterale ansemente barı olan hastalardır. Füzyonun uygun yaşta yapılması önemlidir örneğin kontrolateral hemivertebral ve unilaterale ansemente bar gibi

ileri derecede eğrilik yaratacak malformasyonlarda 1 yaşına kadar yapılmalıdır (57).

Posterior füzyona ek olarak anterior füzyon gereksinimi, eskiden tartışmalı bir konu olmakla beraber, krankmili (crankshaft) fenomenini engellemesi ve psödoartroz oranlarını düşürmesi nedeniyle önerilmektedir. Takibinde gövde alçısı veya Milwaukee cihazı ile 4-6 ay immobilizasyon uygulanır.

Geçmişte deformitenin anatomisinin kompleks, eğriliğin rijit olması ve eşlik eden intraspinal patolojiler nedeniyle konjenital skolyozda enstrümantasyondan kaçınılmaktadır. Günümüzde mevcut olan daha iyi görüntüleme teknikleri, nöromonitörizasyon olanakları ve gelişen implant teknolojileri sayesinde konjenital skolyozda enstrümantasyon daha güvenlidir ve böylece daha iyi düzeltmeler mümkündür. Bu nedenle, in situ füzyonun korreksiyon sağlamaması ve psödoartroz oranlarının yüksek olması nedeniyle tedavi sonuçlarının kötü olması (58), ileri derece eğriliği olan ve gövde imbalansı olan hastalarda deformiteyi düzeltmemesi nedeniyle günümüzde çok tercih edilen bir tedavi yöntemi değildir.

## **2.10.2.2 Kademeli Düzeltme Teknikleri**

### **2.10.2.2.1 Hemiepifizyodez ve Hemiartrodez**

Bu teknik formasyon kusuru veya karışık tip deformitesi olan hastalar için uygundur. Segmentasyon kusuru olan hastalarda rolü bulunmamaktadır. Deformitenin korreksiyonu konkav taraftaki omurganın büyüme potansiyeline bağlıdır. En uygun olduğu malformasyon tipi tek hemivertebralardır. Cerrahi tedavi için seçilecek en uygun hasta grubu; 5 yaşın altında ve 70° altında lordozun veya kifozun eşlik etmediği skolyozu olan hastalardır (59). Eğriliğin ilerlemesini engellemesi ve konkav taraftaki büyüme ile düzelmenin kademeli sağlanabiliyor olması bakımından konveks büyüme arresti etkili bir yöntemdir ancak en büyük problem sonuçların tahmin edilemiyor olmasıdır. Thompson ve ark. uzun dönem sonuçlarında yüksek oranda başarı bildirmiş ve hastaların %76'sında Cobb açısında düzelme görüldüğünü bildirirken (60), Üzümcügil 40

aylık takipte ortalama 5° düzelme olduğunu ve ancak hastaların %41'inde gerçek epifizyodez etkisi görüldüğünü belirtmektedir (61).

Konveks hemiepifizyodezdeki başarı oranlarını yükseltmek amacıyla Alanay ve ark. konkav tarafa rod yerleştirilerek distraksiyon uyguladıkları yeni bir modifikasyon tariflemişlerdir. Kırk aylık takipte koronal planda konveks tarafta %44 düzelme distrakte edilen bölgede %77 düzelme olduğunu belirtmişlerdir (62).

#### 2.10.2.2.2 Büyümenin Korunması / Stimulasyonu

**Büyüyen Rod:** Büyüyen rod uygulaması anormal vertebral segmentte bir miktar fleksibilitesi olan veya konjenital anomalinin olduğu vertebral segmentlerin rezeksiyon için çok uzun olduğu veya konjenital deformiteye eşlik eden yapısal paternde kompensatuar eğriliği olan küçük yaştaki hastalar için güvenli ve güvenilir bir yöntemdir. Büyüyen rod uygulamaları ilk olarak vertebral anomalinin olmadığı deformiteler için tarif edilmiştir, amaç deformiteyi tekrarlayan distraksiyon manevraları ile rekonstrükte etmektir. Ancak son yıllardaki büyüyen rod serilerinde konjenital hastalara uygulandığı görülmektedir. Konjenital skolyozda etkinliği ve güvenirliliğinin araştırıldığı 2 seride 2 yıllık takiplerde hastaların ana eğriliklerinde %31 ve önemli oranda düzelme görüldüğü, yılda ortalama 1.2 -1.49 cm uzama elde edildiği bildirilmektedir (63,64). Diğer önemli bir bulgu ise akciğer için olan alan oranın 0,81'den 0,94'e arttığıdır. İki çalışmada da önemli nörolojik bir defisit olmadığı belirtilmektedir (63).

**Kostal Distraksiyon ve Ekspansiyon Torakoplasti:** Büyüyen rod uygulamaları doğrudan omurgayı hedeflerken ikincil kazanç akciğer gelişimidir. Ancak ileri derecede kosta anomalisi olan hastalarda, kosta anomalisi olan konkav tarafta torasik kafesin tam uzayamaması ve gelişmemesi nedeniyle akciğer gelişimi yeterli olmaz ve ciddi solunum yetmezlikleri olur. Primer problem torasik kafes ise mevcut deformiteye yönelik kostal distraksiyonlar ve torasik ekspansiyon uygulanır (65). Torasik yetmezliği olan ve ileri derece kostal füzyonu olan konjenital skolyozlu hastalarda ilk

olarak göğüs duvarını hedefleyen ikincil olarak vertebradaki eğriliğin ilerlemesini engelleme amacıyla vertikal uzayabilen prostetik titanyum kosta (vertical expandable prosthetic titanium rib) (VEPTR) geliştirilmiştir (65). Erken dönem sonuçlarında akciğer kapasitesinden artış bildirilen VEPTR uygulamasının uzun dönem sonuçları bilinmemekle beraber orta dönem 3 yıllık takip sonuçlarında bütün hastalarda ortalama torasik yükseklikteki artış 3.41 cm ve Cobb açısının hastaların %83'ünde ortalama 8,9 derece düzeldiği bildirilmiştir. En sık görülen komplikasyonlar ise hastaların %30'unda görülen cihaz migrasyonu, enfeksiyon ve cilt problemleridir (66).

### **2.10.2.3 Akut Düzeltme Teknikleri**

#### **2.10.2.3.1 Hemivertebral Eksizyonu**

Hemivertebranın eksizyonu akut ve mükemmel yakın düzeltme sağlayabilmesi açısından oldukça tatmin edici bir cerrahidir. Eksizyonu ile deformitenin ilerlemesi de durdurulmaktadır. Teknik olarak uzun zaman önce tarif edilmiş olsa da, geçmiş dönemlerde cerrahinin uzun ve zorlayıcılığı ve hastaların ek komorbiditeleri nedeniyle çok uygulanmamaktaydı. Anestezideki gelişmeler, postoperatif yoğun bakımdaki iyileşmeler ile beraber günümüzde torakolumbal ve lumbal bölgedeki tek hemivertebraların tedavisinde standart tedavidir (67).

Hemivertebrektomi amacıyla çeşitli teknikler tarif edilmiştir. Kombine anterior ve posterior yaklaşımla aynı anda veya evrelendirilerek yapılabileceği gibi yalnızca posteriordan kostatransversektomi yaklaşımı ile eggshell prosedürü gibi hemivertebral dekansellizasyonunu takiben kabuğun kollapsı ve deformitenin düzeltilmesi şeklinde de gerçekleştirilebilir. Kombine yaklaşım tercih edilecekse aynı seans veya önce anterior bir veya iki hafta sonra posterior cerrahi gerçekleştirilir, aynı seansa göre arada kan transfüzyonu yapılabilmesi avantajıdır.

Kombine yaklaşım ile sadece posterior yaklaşım arasında ise sadece posterior yaklaşımda daha az yoğun bakımda ve hastanede kalmanın olduğu ve cerrahi nedenli genel komplikasyonların daha az olduğu bildirilmiştir (68).

### 2.10.2.3.2 Enstrümantasyon ve Füzyon

Enstrümantasyona ihtiyaç, geçmişte bildirilen yüksek oranda psödoartroz ve eğrilikte elde edilen düzeltmenin kaybolmasından doğmuştur.

Konjenital skolyozda spinal enstrümantasyon yöntemlerinin kullanımı ilk olarak Harrington rodlarının kullanımıyla John Hall tarafından tarif edilmiştir ve aynı makalede Harrington rodların küçük çocuklarda kullanımının oldukça zor olduğuna değinilmiştir (41). Ancak modern implant teknolojileri ile kullanımı yaygınlaşmış ve standart hale gelmiştir. Yayınlanan serilerde psödoartroz ve implant yetmezlik oranların oldukça az olduğu ve nörolojik defisit riskinin oldukça az olduğu bildirilmiştir (69).

Konjenital deformitelerde kısmi veya tam düzeltme artrodez ve enstrümantasyon ile mümkün olabilmektedir. Düzeltmenin miktarı anomalinin tipine, deformitenin miktarına ve cerrahinin büyüklüğüne bağlıdır. Enstrümantasyon için durulacak seviyeler belirlenirken spinal radyografilere ek olarak anomalinin fleksibilitesini belirlemede kullanılan eğilme veya traksiyon grafileri kullanılmaktadır.

Anomalinin olduğu vertebrada fleksibilitenin belirlenmesi cerrahi için oldukça önemlidir. Fleksibilite grafilerinin cerrahi tekniği belirlerken ve düzeltme esnasında seçilecek seviyeleri belirlemede kullanılması önerilmektedir. Lateral eğilme grafileri 1. jenerasyon enstrümantasyonda (Harrington rodları) cerrahi düzeltmenin ne kadar düzeltereceğini göstermede altın standart olarak kabul edilmekteydi. Pedikül vidalarının kullanılmasının başlamasıyla beraber aktif yana eğilmeli supin radyografilerinde de etkinliği gösterilmiştir (70). Ancak hasta kooperasyonu gerektirmesi özellikle eğriliğin fleksibilitesini değerlendirmesini komplike hale getirebilmektedir. Bu yüzden başka fleksibilite değerlendirebilecek yöntemler araştırılmıştır.

Manuel redüksiyon grafilerinde eğriliğin apeksine manuel redüksiyon yapılarak eğriliğin fleksibilitesi değerlendirilmeye çalışılmaktadır (71). Ancak manuel redüksiyon grafileri ile postoperatif düzeltme elde edildikten sonraki grafiler karşılaştırıldığında istatistiksel anlamlı bir fark bulunamamıştır (72).

Davis ise düzeltme cerrahisi sonrasındaki en yakın sonuçların elde edilebileceğini gösterdiği genel anestezi altında traksiyon grafilerini tarif etmiştir (73). Teknik olarak kas relaksasyonu takibinde yapılmakta ve hasta kooperasyonu gerektirmemesi avantajlarıdır. 3 yöntemin karşılaştırıldığı bir çalışmada tensil radyografilerin ana torakal bölge eğriliklerinde cerrahi korreksiyona en yakın sonucu verdiği lumbal bölge eğriliklerinde ise cerrahi düzeltmeden daha fazla eğrilikte azalma gözlemlendiği ve postoperatif sonuçlara en yakın fleksibilitenin ise genel anestezi altında traksiyon grafisi ile elde edildiği bildirilmiştir (74).

Normal segmentasyonun ve fleksibilitenin olduğu radyografiler ile anlaşılan, ciddi olmayan deformitesi olan hastalarda tedavide standart posterior füzyon ve enstrümantasyon yeterli olmaktadır. Ek anterior cerrahi kalan büyüme miktarının fazla olduğu hastalarda crankshaft fenomeninden kaçınmak amacıyla uygulanır aynı zamanda orta derecede deformitesi olan ve görüntülemeye iyi sınırlı disk aralığı görülen hastalarda fleksibilite az ise anterior yaklaşım ile diskektomi ve daha iyi dizimli bir omurga elde edilebilir.

Geçmiş dönemde zorlu deformitelerin tedavisine baktığımızda ayrı anterior ve posterior yaklaşımlarla önce anterior gevşetme ile esnekliğin kazanılması takibinde posterior yaklaşım ile in situ veya enstrümantasyonlu füzyon uygulanmaktaydı. Kifotik segmentin anterior gevşetilmesi ile yeterli fleksibilite elde edilememesi, uzun cerrahi süreleri ve fazla kanama miktarları anterior cerrahinin yavaş yavaş terkedilmesine sebep olmuş ve son yıllarda sadece posterior yaklaşım daha popüler hale gelmiştir (75,76).

Daha ciddi deformitelerin tedavisi nörolojik sıkıntılar ve cerrahinin büyüklüğü nedeniyle daha zordur. Vertebral konjenital füzyonlara uygulanacak osteotomiler düzeltmeye yardımcı olmaktadır ancak doğrudan veya dolaylı kord hasarı verebilecek olmaları, ciddi kanamaya sebep olabilecekleri nedeniyle korkutucudurlar (77). Ancak son dönemde çok seviye spinal osteotomiler ile eşlik eden pedikül vidaları ile enstrümantasyonun ciddi idiopatik eğriliklerde başarısı üzerine, eğriliğin ileri derecede ve sert olduğu konjenital skolyozlu hastalarda spinal osteotomiler ile deformite korreksiyonu

gerçekleştirilmeye başlanmıştır (78). Spinal osteotomi uygulanmasında genel kural olarak flexibilitate grafilerinde yarı yarıya deformite azalmıyorsa posterior osteotomilerin faydalı olacağı şeklindedir ancak bununla ilgili literatürde bilgi bulunmamaktadır.

Osteotomi tiplerine baktığımızda 2014 yılında yayınlanmış olan SRS-Schwab sınıflandırması bu konuda en yaygın kullanılan sınıflandırmadır (79). 6 farklı evreye ayrılmaktadır.

#### SRS-Schwab Spinal Osteotomi Sınıflandırması

Evre 1: Kısmi faset eklem rezeksiyonu

Evre 2: Tam faset eklem rezeksiyonu

Evre 3: Pedikül/ kısmi cisim rezeksiyonu

Evre 4: Pedikül/ kısmi cisim / disk rezeksiyonu

Evre 5: Tam vertebra ve disk rezeksiyonu

Evre 6: Çoklu vertebra ve disk rezeksiyonu

SRS-Schwab sınıflandırma sistemi çoğunlukla düzeltme esnasında kompresyon ve anatomik yapıların rezeksiyonu üzerinden yapıldığı için erken başlangıçlı deformiteler üzerine uygulanabilirliği kısıtlıdır çünkü büyüyen omurga cerrahisi erişkin tedavi felsefesinden farklılık göstermektedir.

Bütün posterior osteotomiler kemik ekspozuru ve yumuşak dokuların gevşetilmesi ile başlamaktadır. Ligamentum flavum, interspinöz ligaman ve eklem kapsülü ve kıkırdak erişkinlere kıyasla küçük çocuklarda daha kalındır. Eğriliğin apeksinde bu şekilde gerçekleştirilen yumuşak doku gevşetmesini takiben deformitenin korreksiyonu ek osteotomiye ihtiyaç olmadan gerçekleştirilebilmektedir. İhtiyaç halinde inferior artiküler proseslerde rezeksiyon edilebilir (evre 1 osteotomi) ancak yetersiz olması durumunda daha yüksek osteotomilere geçilmelidir (80) .

Smith-Petersen (SPO) osteotomisi faset eklemlerin arasındaki posterior kolonun alındığı ve anterior kolonun disk alanına doğru açıldığı bir osteotomidir. İlk olarak ankilozan spondiloz hastalarında tek bir seviyede



lordoz elde etmek için uygulanmıştır. (81). Ponte ise Scheurmann's kifozunda çok seviye uyguladığı chevron osteotomilerine Ponte işlemi adını vermiştir. Hem Smith-Petersen hem de Ponte osteotomisi posterior kolon osteotomisinin (PKO) alt başlığı olup SRS-Schwab evre 2 osteotomilerdir. Eğer yumuşak doku gevşetmesine rağmen yeterince düzeltme elde edilemediyse endikedir. Deformiteyi sagittal, koronal ve aksiyel planda düzeltmeye yardımcı olur. Erişkin yaş grubunda teorik olarak SPO her mm rezeksiyonda 1° korreksiyon yapmakta ve her seviyede 10-15° sagittal planda 5-10° düzeltme sağlamaktadır. 10-15° üzerinde korreksiyon elde etmek için birden fazla seviyede osteotomi yapılabilmektedir. SPO genel olarak erişkin ve adölesanlarda eğrilik 70-75° üzerindeyse ve fleksibilite grafipleri ile 40°'ye azalmıyorsa veya kifoz varlığında hiperekstansiyonda 40-45° ye azalmıyorsa uygulanır (80). Ancak çocukluk yaş grubuna ait fleksibilite - korreksiyon değerlerine ait herhangi bir yayın bulunmamaktadır.

Onsekiz hastalık konjenital skolyoz deformitesinin olduğu bir seride Ayvaz ve ark. çok seviye chevron osteotomisi ve kosta osteotomisi ile deformitede %62 düzeltme elde ettiklerini ve hiçbir hastada postoperatif nörolojik komplikasyonla karşılaşmadıklarını belirtmektedirler (78).

Kompleks vertebral anomalilerde yumuşak doku gevşetmeleri veya çoklu PKO yeterli olmamaktadır. Çok planda mevcut olan deformitelerde mevcut multiple hemivertebra ve ansegmente barlara hemivertebrektomide yeterli olamamaktadır. Daha ileri ve zor bir osteotomi olan vertebral kolon rezeksiyonu (VCR) gerekmektedir (77). VCR en az bir vertebral cismin anterior ve posteriorun sirkumferansiyel olarak eşlik eden intervertebral diskleriyle beraber rezeksiyonudur (SRS Schwab evre 5-6 osteotomiler). İlk olarak Bradford tarafından kombine anterior ve posterior yaklaşımla takibinde Suk tarafından tek posterior yaklaşımla tarif edilmiştir (82,83).

Teknik olarak zor olan VCR'in çocukluk yaş grubuna uygulanmasında da erişkin yaş grubuna uygulanmasına kıyasla farklılıklar bulunmaktadır. Erişkin yaş grubundaki gibi entrümantasyonun güvenlik için osteotomi

seviyesinin yukarı ve aşağısına aşırı uzatılması önerilmemektedir. Çocukluk yaş grubundaki diğer problemler ise cerrahi alandaki büyümenin durması neticesinde kısa bir gövdeye ek olarak geçici akciğer fonksiyonlarının bozulması ve crankshaft fenomenin görülebilecek olmasıdır. Kırkdört kifo ve skolyoz hastasının olduğu vaka serisinde preoperatif ortalama  $106^{\circ}$  olan eğriliğin postoperatif dönemde  $41.4^{\circ}$ 'ye gerilediği ve eğriliklerde ortalama % 61 düzeltme elde edildiği, koronal imbalansın %79 düzeltildiği belirtilmiştir. Komplikasyon olarak iki hastada enfeksiyon, 2 hastada dural laserasyon ve 1 hastada hemopnömotoraks geliştiği bildirilmiştir (84).

VCR mevcut risklere rağmen günümüzde tecrübeli merkezlerde ciddi gövde imbalansı olan hastalardaki kompleks spinal deformitelerin cerrahisinde standart bir cerrahi prosedür haline gelmektedir (85).

## 2.11 Amaç

Konjenital spinal deformiteler embriyolojik dönemde meydana gelen vertebra anomalilerine bağlı görülen deformitelerdir. Meydana gelen eğrilikler konveks tarafta büyüme devam ederken konkav tarafta büyümenin olmaması veya yavaş olmasına bağlı diğer spinal deformitelerden önce görülebilmektedir. Rijid ve ilerlemeye eğilimi olan konjenital spinal deformiteler diğer spinal patolojilere göre farklılık göstererek hem spinal dengenin daha hızlı bozulması hem de akciğer gelişimini bozarak respiratuar yetmezliklere sebep olabilecek olması nedeniyle cerrahi tedavi gereksinime yol açmaktadır.

Tedavide amaç büyüyen çocukta dengeli bir omurga elde ederken normal omurga büyümesini ve fleksibilitesini olabildiğince korumaktır. Deformitenin ilerlemeden önce erken ve agresif tedavisi hastaların risklerini minimuma indirmektedir. Erken tanının yanı sıra, anomalinin ve progresyonunun doğru tahmini optimum tedavi için gereklidir. Geçmişte kullanılan ön-arka ve yan grafiyeri yerine günümüzde üç boyutlu bilgisayarlı tomografi kullanılarak vertebra anomalisinin morfolojisi daha net anlaşılabilir. Ancak ileri görüntüleme yöntemlerine rağmen, zamanında

tanı konulamamış veya ihmal edilmiş eğriliklerin tedavisi oldukça güçtür ve ciddi komplikasyonlara sebep olabilir.

Konjenital skolyozun doğası nedeniyle tedavide cerrahi olmayan tedaviler, cerrahiye alternatif olamamakta ve tek başına tedavide başarı oranları oldukça düşüktür (52). Cerrahi tedavi alternatifleri ise üç genel başlıkta erken dönemde deformitenin ilerlemesini durdurmak, deformite düzeltilirken büyüyen omurga biyomekaniğine en az zararı vermek veya geç dönemde mevcut deformiteyi kademeli veya akut şekilde düzeltmektir. Bu seçenekler geçmişte kullanılan erken dönemde başvuru hastalarda deformitenin ilerlemesini durduran in situ füzyon, deformiteyi düzeltirken omurga büyümesine müsaade eden büyüyen rod uygulamaları ve mevcut deformiteyi kademeli düzelden konveks hemiepifizyodez veya akut düzelden enstrümantasyon ve füzyon ile beraber hemivertebra eksizyonu veya spinal osteotomilerdir (14,22,41,52,54,57,60,63,64,66,68,85).

Enstrümantasyon ve füzyon uygulanan cerrahilerde deformitenin düzeltilmesi için gereken, erken çocukluk ve adolesan yaş grubunda görülen diğer spinal deformiteleri düzeltmeye yeterli olan posterior gevşetme, daha rijid ve kemik anomalisi zemininde görülen konjenital skolyozlarda yeterli olamayabilmekte ve spinal osteotomilere ihtiyaç duyulabilmektedir (54,57,82,85). Günümüzde gelişen tıp ve implant teknolojisi sayesinde geçmişte enstrümantasyonundan korkulan konjenital skolyozda, spinal osteotomiler ileri düzeydeki merkezlerde deformite cerrahisinde standart hale gelmektedir (85).

Çocukluk yaş grubunda, büyüyen çocuğun anatomisindeki ve fizyolojisindeki farklılıklar nedeniyle konjenital skolyoz cerrahisinde daha çok kullanımı görülen spinal osteotomiler ise posterior kolon osteotomisi ve vertebral kolon rezeksiyonudur (80). Ancak bu spinal osteotomilerin erişkin yaş grubunda endikasyonları ve cerrahi sonuçları hakkında yeterli veri bulunmasına rağmen çocukluk yaş grubundaki uygulama nedenleri ve sonuçları netliğe sahip değildir.

Bu alıřmanın amacı Hacettepe niversitesi Tıp Fakóltesi Hastanesi'ne bařvuran konjenital omurga eęrilięi tespit edilen hastalarda uygulanan enstrümantasyon ve füzyonda sadece posterior yumuřak doku gevřetilmesi yapılan hastalar ile beraberinde posterior kolon osteotomisi uygulanan hasta gruplarının karřılařtırılması cerrahilerin gúvenirlilięinin, etkinlięinin deęerlendirilmesi ve osteotomi tercihini etkileyen faktörlerin saptanmasıdır.



### 3. GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışma Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'nda gerçekleştirildi. Çalışmaya başlamadan önce Hacettepe Üniversitesi Bilimel Araştırmalar Değerlendirme Komisyonu'ndan 10.05.2016 tarihli GO 16/257-09 numaralı etik kurul izni alındı. Tüm hastalardan çalışmaya dahil edilmeden önce verilerinin kullanımına dair onam alındı. Çalışma restropektif kesitsel bir çalışma idi. Ocak 2010-2015 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'nda cerrahi müdahale yapılan konjenital skolyoz hastaları ele alındı. Saptanan toplam 62 konjenital skolyozuna yönelik cerrahi uygulanmış hasta içinden uzun segment posterior enstrümantasyonla ( $\geq 5$  seviye) deformite korreksiyonu yapılmış ve cerrahide osteotomi yapılmamış olan veya posterior kolon osteotomisi uygulanmış olan 32 hasta (23 kız, 9 erkek) çalışmaya dahil edildi. Ortalama yaş 14 (9-17 yaş) ve ortalama takip süresi 41 ay (13-80 ay)'dır.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri; yalnızca posterior yaklaşımla, osteotomi uygulanmamış veya posterior kolon osteotomisi ile beraber 6 seviye veya daha fazla uzun segment enstrümantasyon ve füzyon uygulanmış, ve en az bir yıllık takibin olmasıydı.

Çalışmadan çıkartılma kriterleri 18 yaşından büyük olunması, daha önceden geçirilmiş deformite düzeltici cerrahinin olması, 12 aydan daha kısa izlemin olması, 6 seviye altında enstrümantasyon uygulanmış olması, eğriliğin kifoz olması veya kifotik segmentin skolyotik segmente göre daha ciddi olması, vertebra anomalisinin tek segmentte olması, preoperatif ve postoperatif grafilerin değerlendirilemiyor olmasıydı. Buna göre takip süresi kısa olan 8 hasta çalışmaya dahil edilmedi. 2 hasta daha önceden geçirilmiş deformite düzeltici ameliyatı olduğu için, 1 hasta anterior gevşetme ve posterior enstrümantasyon füzyon uygulandığı için, 11 hasta hemivertebrektomi ve posterior vertebral kolon rezeksiyonu uygulandığı için, 3 hasta 6 seviye altı enstrümantasyon uygulandığı için ve 5 hasta eğriliği sagittal planda ön planda olduğu için çıkartıldı.

Çalışmaya dahil edilen hastaların hastane kayıtları dosyalarından ve Nucleus v9.17.19 kullanılarak ve görüntülemeleri PACS V6.0 kullanılarak elde edildi. Hasta kayıtlarından yaş, cinsiyet, daha önce geçirdiği cerrahileri, başvuru anındaki ve cerrahi sonrası muayene bulguları, eşlik eden sistem anomalileri, cerrahi sonrası ve takiplerde tespit edilen komplikasyonlar, uygulanan cerrahinin tipi, spinal osteotomi uygulanmışsa tipi, süresi ve cerrahi esnasındaki kanama miktarı hastane kayıtlarından incelendi. Cerrahi öncesi deformitenin büyüklüğü, intraoperatif anestezi altında traksiyonun deformite üzerine etkisi ve cerrahi sonrası deformitenin nihai şekli radyografler ile değerlendirildi. Bütün vertebral anomaliler grafler ve bilgisayarlı tomografi görüntüleri ile analiz edildi. Deformiteler anomalinin tipine göre formasyon, segmentasyon kusuru ve karışık tip olmak üzere sınıflandırıldı. Aynı zamanda hastaların üç boyutlu bilgisayarlı tomograflerinden (3D-BT) Kawakami sınıflandırmasına göre sınıflandırılmaları gerçekleştirildi. Bu çalışmaya diğer seviyelerdeki, eğriliğe katılmayan vertebral anomaliler alınmadı.

Hastalar cerrahi esnasında osteotomi uygulanma durumlarına göre 2 gruba ayrıldılar. 1. gruptaki hastalar deformite cerrahisi esnasında spinal osteotomi uygulanmadan yalnızca posterior enstrümantasyon ve füzyon uygulanmışlar, 2. gruptaki hastalar posterior kolon osteotomisi ve posterior enstrümantasyon ve füzyon uygulanmış hastalar idi.

Hastaların radyografik ölçümlerinde Cobb açıları, anteroposterior (AP) preoperatif, traksiyon ve postoperatif graflerde ölçüldü. Sagittal plan fizyolojik eğrilikleri global torasik kifoz ve global lumbal lordoz olarak ölçüldü. T2-T12 arasındaki superior end plateleri global torasik kifoz, L1-S1 superior end plateleri global lumbal lordoz ölçümünde kullanıldı. Deformitenin olduğu seviyelerde koronal ve aynı seviyelerde sagittal plan ölçümleri yapıldı.

Spinal balansın belirlenmesinde sagittal planda C7 vertebra korpusunun orta noktasından çekilen çizginin sakrumun anterosuperior köşesi arasındaki mesafe ölçüldü. Sagittal planda ek olarak pelvik parametreler olan pelvik insidans, pelvik tilt ve sakral slopla beraber pelvik insidans ölçümü gerçekleştirildi.

Koronal planda spinal dengenin deęerlendirilmesi için C7 plumb çizgisi ile sakrumun orta noktası ara mesafe ölçüldü. Koronal planda ek olarak T1-T12 superior end plateler ile L1-S1 superior end plateler arasındaki açılar ölçüldü.

Vertebral anomali olan segmentin uzunluęunun deęerlendirmede 3D-BT kullanıldı. Ek olarak 3D-BT aracılıęı ile vertebral anomalinin morfolojisine göre hastalar Kawakami sınıflandırmasına göre sınıflandırıldı.

#### Kawakami et al Sınıflandırması (27)

- I. Tip 1: Tekli basit tip (Solitary simple type): Bütün eğrilik boyunca yalnızca bir anormal vertebra bulunmaktadır
- II. Tip 2: Çoklu basit tip (Multiple simple type): Uyumlu (unison) anterior posterior yapıları olan birden çok anormal vertebra varlığı
- III. Tip 3: Çoklu kompleks tip (Multiple complex type): Uyumsuz (discordant) veya uyumlu (unison) formasyon ve segmentasyon defektlerinin kombinasyonunun olduęu birden çok anormal vertebra varlığı
- IV. Tip 4: Segmentasyon kusuru tipi (Segmentation failure type): Formasyon defektinin olmadığı birden çok anormal vertebra varlığı

Tüm hastalara preoperatif dönemde manyetik rezonans görüntüleme yöntemleri uygulandı ve hastalar intraspinal patoloji açısından deęerlendirildi.

Gruplar için elde edilen deęerler; yaşı, takip süresi, vertebral anomalinin tipi, vertebral anomali olan segmentlerin uzunluęu, cerrahinin süresi, kanama miktarları, enstrümantasyon yapılan segmentin uzunluęu, deformitedeki ana eğrilięin preoperatif, traksiyon ve postoperatif durumu ve deęişim oranları, koronal balanslarının preoperatif ve postoperatif durumları, sagittal balanslarının preoperatif ve postoperatif durumları, torakal kifozlarının preoperatif ve postoperatif durumları, lumbal lordozların preoperatif ve postoperatif durumu ve Kawakami sınıflandırmaları bakımından istatistiksel

yöntemler kullanılarak karşılaştırıldı. İstatiksel analiz için IBM SPSS Statistics versiyon 24 (New York, ABD) paket programı kullanıldı. Değişkenlerin normal dağılımında Kolmogorov-Smirnov testi kullanıldı. Normal dağılım gösteren gruplarda iki değişkende one way ANOVA testi, normal dağılım göstermeyen gruplarda iki değişkende Mann-Whitney U test, çok değişkende Kruskal-Wallis testi kullanıldı. p değerinin 0,05'den küçük olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

### **3.1 Cerrahi Teknik**

Bütün hastalara standart bir cerrahi teknik uygulanmadı. Bütün hastalarda yalnızca posterior yaklaşım ile enstrümantasyon ve füzyon uygulandı. İntraoperatif spinal kord transkraniyel elektrik motor uyarılmış potansiyeli monitörizasyonu ile nörolojik açıdan takip edildi. Genel prensip olarak düzeltme için distraksiyondan kaçınılarak translasyon ve cantilever düzeltme manevraları uygulandı. Spinal osteotomi yapılan hastalarda enstrümantasyonu takiben posterior kolon osteotomileri öncelikle posterior ligamentlerin rezeksiyonu takibinde fasetektomi yapılarak uygulandı. Kosta osteotomisi kosta makası ile transvers proseslerin 1 cm lateralinden olacak şekilde kesilerek konkav tarafta uygulandı. Tüm hastalar postoperatif 1. gün mobilize edildi.



## 4. BULGULAR

Hastalar bölümümüze sırtta eğrilik şikayeti ile başvurmuşlardır. Toplam 32 hastanın 9'u erkek ,23'ü kız idi. Ortalama yaş 14 (9-17 yaş) ve ortalama takip süresi 41 ay (13-80 ay)'dır.Hastaların demografik özellikleri Tablo 4.1 de gösterilmektedir.

Hastaların daha öncesinde deformitelere yönelik cerrahi girişim hikayeleri bulunmamaktadır. Başvuru anından hastaların bilinen kardiyak ve pulmoner komorbiditesi ve hastaların kendi başlarına mobilize olmalarını engelleyecek bilinen nörolojik defisiti bulunmamaktaydı. MRG görüntülemelerinde toplam 15 hastada intraspinal patoloji olduğu saptandı. 8 hastada tip 2, 5 hastada tip 1 diastometamyeli, 2 hastada syringomyeli olduğu belirlendi. 5 hastada deformite cerrahisi öncesinde nöroşirurjikal cerrahi ile spur eksizyonu uygulanma hikayesi bulunmaktadır.

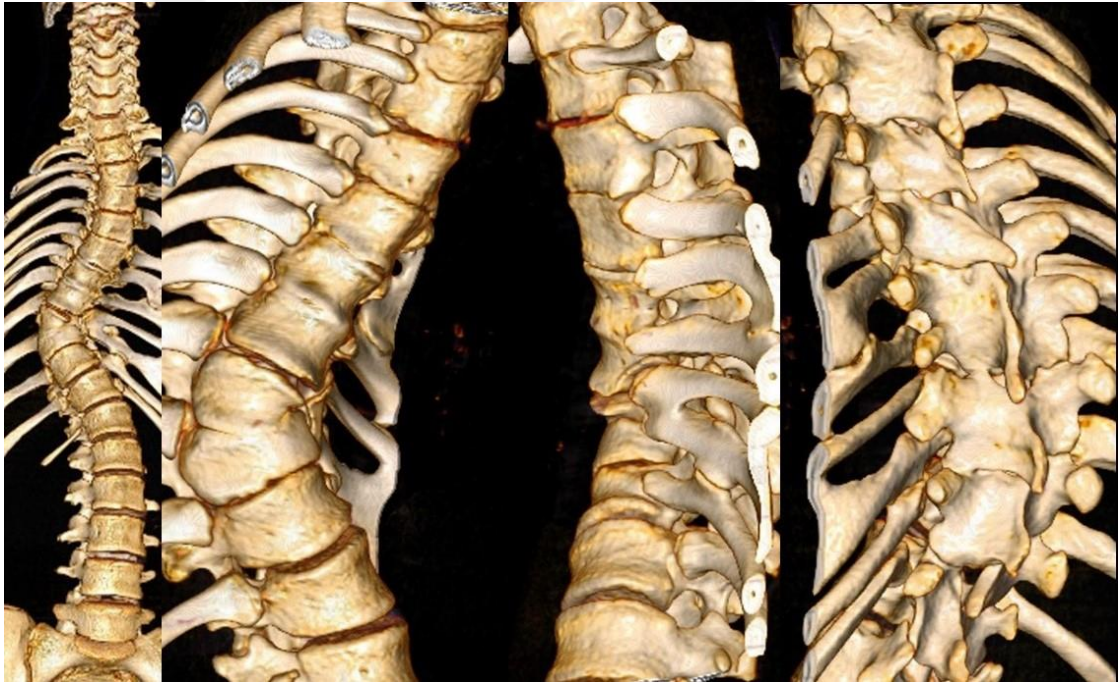
Bütün hastaların radyolojik incelemelerinde 10 hastada karışık vertebra anomalisi, 15 hastada formasyon anomalisi ve 7 hastada segmentasyon anomalisi saptandı. Eğriliklerin apekslerinin lokalizasyonu 7 hastada üst torakal (T1-T6), 23 hastada alt torakal (T7-T12) ve 2 hastada üst lumbal (L1-L2) bölgedeydi. 3D-BT analizlerinde Kawakami sınıflandırmasına göre 8 hasta evre 2 (Şekil 4.1), 15 hasta evre 3 (Şekil 4.2), 5 hasta evre 4 (Şekil 4.3) idi. Vertebra anomalisinin olduğu segment sayısı ortalama 5 seviye olarak saptandı (2-10 seviye).

**Tablo 4.1:** Konjenital skolyozlu hastaların demografik ve klinik bilgileri

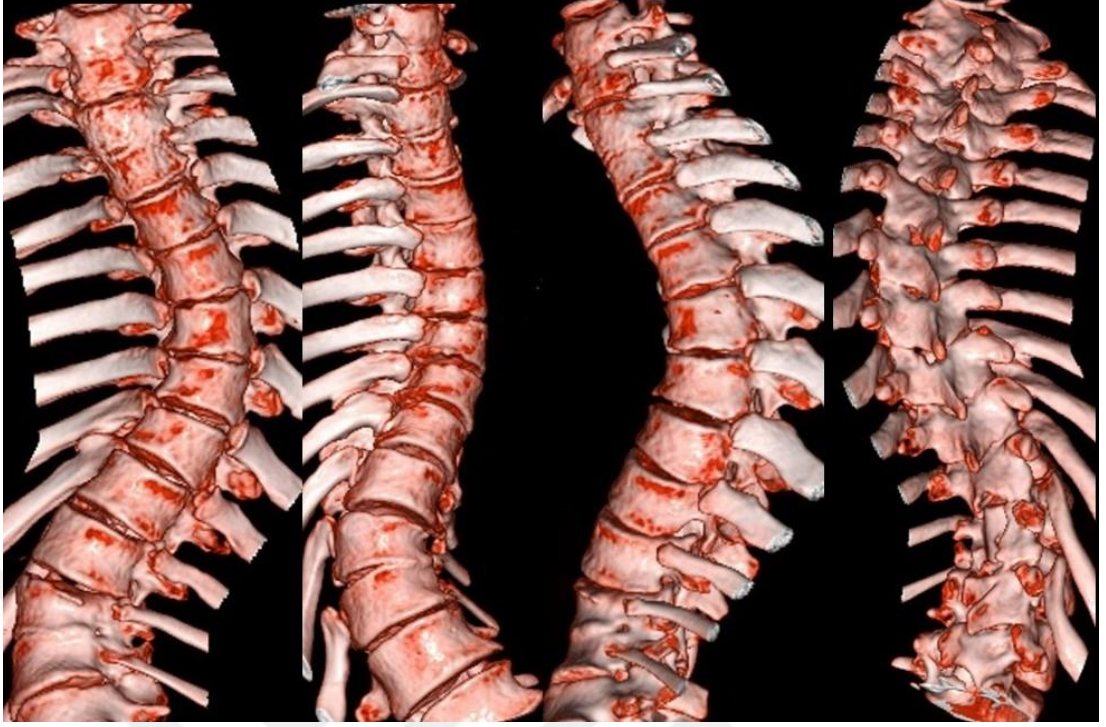
|                                 |                         |                 |
|---------------------------------|-------------------------|-----------------|
| Hasta sayısı                    | 32                      |                 |
| Cinsiyet (E/K)                  | 9/23                    |                 |
| Cerrahideki Yaşları             | 14 yaş (9-17 yaş)       |                 |
| İzlem Süresi                    | 41 ay (13-80 ay)        |                 |
| Anomalili Seviye Sayısı         | 5 seviye (2-10 seviye)  |                 |
| Enstrümantasyon Seviye Sayısı   | 11 seviye (8-15 seviye) |                 |
| Anomali şekli                   | Segmentasyon            | 7 (%22)         |
|                                 | Formasyon               | 15 (%47)        |
|                                 | Karışık                 | 10 (%31)        |
| Kawakami sınıflandırması        | Evre 2                  | 8 (%29)         |
|                                 | Evre 3                  | 15 (%53)        |
|                                 | Evre 4                  | 5 (%18)         |
| Osteotomi varlığı               | Osteotomi yok           | 12 hasta ( %37) |
|                                 | Sadece PKO              | 13 hasta (%41)  |
|                                 | PKO + Kosta osteotomisi | 7 hasta (%22)   |
| Deformitenin Apeksinin Seviyesi | Üst torakal (T1-T6)     | 7 hasta (%22)   |
|                                 | Alt torakal (T7-T12)    | 23 hasta (%72)  |
|                                 | Üst lumbal (L1-L2)      | 2 hasta (%6)    |
| Üst Enstrümantasyon Seviyesi    | Servikal                | 2 hasta (%6)    |
|                                 | Üst torakal (T1-T6)     | 30 hasta (%94)  |
| Alt Enstrümantasyon Seviyesi    | Alt torakal             | 6 hasta (%18)   |
|                                 | Üst lumbal (L1-L2)      | 13 hasta (%41)  |
|                                 | Alt lumbal (L3-L4)      | 13 hasta (%41)  |
| Cerrahi Süresi                  | 241 dk (150-330 dk)     |                 |
| Cerrahi Kanama Miktarı          | 657 cc (175–2700 cc)    |                 |



**Şekil 4.1:** Kawakami evre 2 ( multiple unison) hasta örneği. Segmente kama vertebra vertebral cismi ve segmente lamina



**Şekil 4.2:** Kawakami evre 3 (multiple complex) hasta örneği. Semisegmente hemibody ve ansegmente hemilamina. Mixed complex tip discordant



**Şekil 4.3:** Kawakami evre 4 (segmentation failure) hasta örneği. Bilateral bar (blok vertebra) ve unilateral bar beraberliği

Hastaların 32 tanesi ilk başvuru yani geç tanı almış veya ihmal edilmiş vakalardı. Hastaların hepsine pedikül vidası ve kanca kombinasyonu ile sadece posterior yaklaşımla cerrahi uygulandı. Ortalama 11 seviye (8-15 seviye) posterior enstrümantasyon yapıldı. Hastaların eğriliklerine bağlı olarak en üst enstrümante edilen vertebra; 2 hastada servikal, 30 hastada üst torakal (T1-T6), alt enstrümante edilen vertebra 6 hastada alt torakal, 13 hastada üst lumbal (L1-L2) ve 13 hastada alt lumbal (L3-L4) bölgedeydi.

Hastaların ameliyat öncesi, traksiyon ve ameliyat sonrası ana eğriliklerinin değeri tablo 4.2 de sunulmuştur. Ana eğrilikte preoperatif döneme göre traksiyon ile düzelme %41 postoperatif dönemde düzelme %49 olarak saptandı.

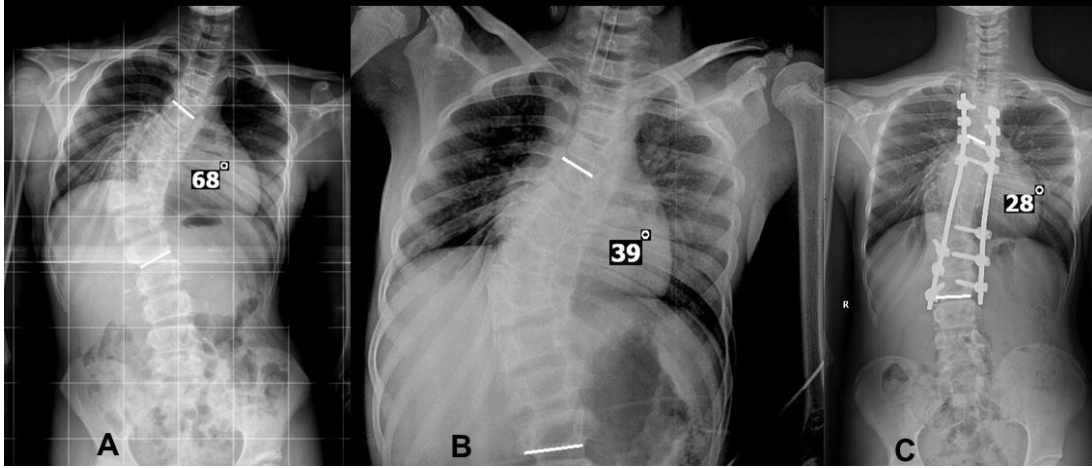
**Tablo 4.2:** Konjenital skolyozlu hastaların radyografik sonuçları

|                                       | <b>Preoperatif</b> | <b>Traksiyon</b> | <b>Postoperatif</b> |
|---------------------------------------|--------------------|------------------|---------------------|
| <b>Koronal Planda Ana Eğrilik (°)</b> | 58,6 (42-86)       | 34,6 (13-69)     | 30 (7-53)           |
| <b>Sagittal Planda Kifoza (°)</b>     | 35,7 (-22-63)      |                  | 22 (-17-46)         |
| <b>Sagittal Planda Lordoz (°)</b>     | 54,9 (3-96)        |                  | 48,3 (7-83)         |
| <b>Sagittal Balans (mm)</b>           | -13,1 (-64-64)     |                  | -6,2 (-60-48)       |
| <b>Koronal Balans (mm)</b>            | 22 (3-73)          |                  | 16 (0-44)           |

Hastaların dengeleri ele alındığında hem sagittal hem koronal dengede iyileşme saptandı. Koronal planda ameliyat öncesi 22 mm olan orta hattan sapma ameliyat sonrası 16 mm'ye geriledi. Bu planda dengenin düzelmesi %27 olarak saptandı.

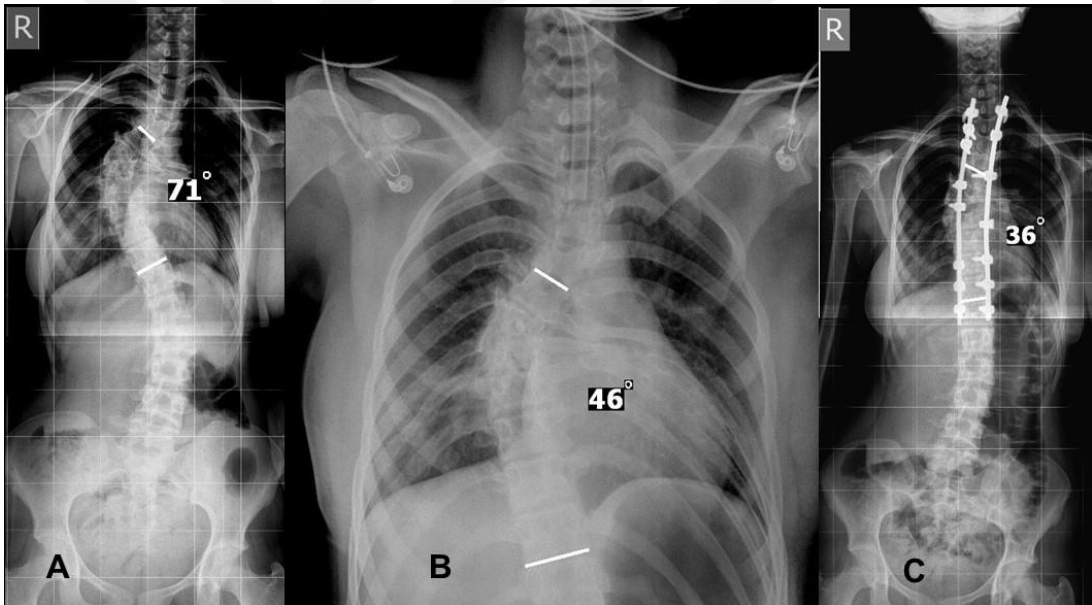
Hastaların takip süreleri içerisinde gelişen komplikasyonlara bakıldığında hiçbir hastada nörolojik defisit ve implanta bağlı komplikasyonlar (rod kırılması, vida pull-out) ve psödoartroz gelişmediği görüldü. 4 hastada enfeksiyon olduğu görüldü. 1 hastada gelişen derin enfeksiyon nedeniyle ek 2 cerrahi girişim uygulanarak debridman yapıldı. Takibinde antibiyotik tedavisi ile implant çıkartılmasına gerek kalmadan başarılı bir şekilde tedavi edildi. Diğer 3 hastada gelişen yüzeysel enfeksiyon antibiyotik verilerek başarılı bir şekilde tedavi edildi. 1 hastada erken postoperatif dönemde kaudal son vertebranın yanlış seçimine bağlı saptanan koronal imbalansın görülmesi üzerine enstrümantasyon 1 hafta sonra 2 seviye daha aşağıya uzatıldı aynı zamanda takiplerinin 3. ayında bir hastada gelişen proksimal birleşke kifoza yönelik T2 olan üst enstrümente edilen vertebra seviyesi C5'e çıkartılarak enstrümantasyon 4 seviye proksimale uzatıldı. Hastaların takiplerinde ilerleme tespit edilmedi ve normal koronal ve sagittal dengenin korunduğu izlendi.

Çalışmamızda değerlendirilen 32 hastadan hiç spinal osteotomi yapılmamış olan 12 hasta 1. grupta (SE) yer alırken (Şekil 4.4), posterior kolon osteotomisi yapılmış olan 20 hasta 2. Grupta (PKO) (Şekil 4.5) yer aldı.



**Şekil 4.4:** Sadece enstrümantasyon (SE) yapılan hasta örneği.

A: Preoperatif ana eğrilik derecesi B: Traksiyonda ana eğrilik derecesi C: Postoperatif ana eğrilik derecesi



**Şekil 4.5:** Posterior kolon osteotomisi yapılan (PKO) hasta örneği.

A: Preoperatif ana eğrilik derecesi B: Traksiyonda ana eğrilik derecesi C: Postoperatif ana eğrilik derecesi

Grupların yaş, takip süresi, cinsiyet, enstrümantasyon seviyesi, anomalili seviye sayısı, operasyon süresi ve tahmini kan kaybı tablo 4.3'de gösterilmiştir. Bu sonuçlara göre SE grubunun yaş ortalaması 12,3 yıl olup 9 kadın ve 3 erkekten oluşmakta ve anomalili vertebra sayısı ortalama 5.2 seviye, enstrümanite edilen seviye sayısı 10,9 seviyeydi. PKO grubunun yaş

ortalaması 14,8 yıl olup 14 kadın ve 6 erkekten oluşmakta ve anomalili seviye sayısı ortalama 4,8 seviye olup enstrümente edilen seviye sayısı 12,1 seviyeydi. Cerrahi süre SE'de ortalama 205 dakika PKO'da 283,5 dakika ve tahmini kanama miktarı SE'de ortalama 316 ml ve PKO 'da 1047 ml'dir. Gruplar arasında yapılan Mann-Whitney U testi sonuçlarına göre gruplar arasında yaş ( $p=0,001$ ), operasyon süresi ( $p=0,006$ ) ve kanama miktarı ( $p=0,009$ ) bakımından istatistiksel farklılık bulunmuştur.

**Tablo 4.3:** Grupların yaş / cinsiyet / takip süresi / enstrümantasyon ve anomalili seviyesi sayısı /cerrahi süresi / tahmini kanama miktarı dağılımı

| Parametre                     | SE<br>n=12    | PKO<br>n=20     | p değeri     |
|-------------------------------|---------------|-----------------|--------------|
| Yaş (yıl)                     | 12,3 (9-15)   | 14,8 (13-17)    | <b>0,001</b> |
| Cinsiyet (K/E)                | 9/3           | 14/6            | 0,546        |
| Takip Süresi (ay)             | 36,4 (13-80)  | 44,7 (19-80)    | 0,240        |
| Enstrümantasyon Seviye Sayısı | 10,9 (8-13)   | 12,1 (9-15)     | 0,070        |
| Anomalili Seviye Sayısı       | 5,2 (2-9)     | 4,8 (2-10)      | 0,604        |
| Operasyon Süresi (dk)         | 205 (150-285) | 283 (225-330)   | <b>0,006</b> |
| Tahmini Kan Kaybı (ml)        | 316 (150-450) | 1047 (250-2700) | <b>0,009</b> |

Gruplardaki anomalinin tiplerinin, Kawakami sınıflandırmasının dağılımı tablo 4.4'de gösterilmiştir. Bu sonuçlara göre anomalinin tiplerine göre segmentasyon kusuru olan hastaların 1'inde sadece enstrümantasyon, 6'sında posterior kolon osteotomisi; formasyon kusuru olan hastaların 7'sinde sadece enstrümantasyon, 8'inde posterior kolon osteotomisi ve karışık tipte anomalisi olan hastaların 4'ünde sadece enstrümantasyon 6'sında posterior kolon osteotomisi ile korreksiyon sağlanmıştır. Yapılan ki-kare test sonuçlarına göre anomalilerin gruplar arasında dağılımı yönünden farklılık bulunmamaktadır.

Kawakami sınıflandırmasının gruplar içindeki dağılımına bakıldığında, evre 2 hastaların 3 tanesi SE grubunda, 5 tanesi PKO grubunda; evre 3 hastaların 7 tanesi SE grubunda, 5 tanesi PKO grubunda ve evre 4 hastaların hepsi PKO grubunda yer almaktadır. Yapılan ki-kare test sonuçlarına göre Kawakami sınıflarının gruplar arasında dağılımı yönünden farklılık bulunmamasına rağmen segmentasyon kusuru grubunda olan hastaların

hepsinde deformite korreksiyonu için posterior kolon osteotomisi ihtiyacı olduğu görülmüştür.

Eğriliğin seviyesinin, üst enstrümente edilen vertebranın, alt enstrümente edilen vertebranın gruplar arasındaki dağılımı tablo 4.5'te gösterilmiş. Yapılan ki-kare test sonuçlarına göre eğriliğin seviyesinin, üst enstrümente edilen vertebranın ve alt enstrümente edilen vertebranın dağılımında gruplar arasında anlamlı fark bulunmamaktadır.

**Tablo 4.4:** Grupların anomali şekli / Kawakami sınıfı dağılımı

| Parametre                       | SE<br>n=12  | PKO<br>n=20 |
|---------------------------------|-------------|-------------|
| <b>Anomali şekli</b>            |             |             |
| Segmentasyon                    | 1           | 6           |
| Formasyon                       | 7           | 8           |
| Karışık                         | 4           | 6           |
| <b>Kawakami sınıflandırması</b> | <b>n=10</b> | <b>n=18</b> |
| Evre 2                          | 3           | 5           |
| Evre 3                          | 7           | 8           |
| Evre 4                          | 0           | 5           |

**Tablo 4.5:** Grupların deformitenin apeksi / üst enstrümantasyon seviyesi / alt enstrümantasyon seviyesi dağılımı

| Parametre                              | SE<br>n=12 | PKO<br>n=20 |
|--|------------|-------------|
| <b>Deformitenin Apeksinin Seviyesi</b> |            |             |
| Üst torakal (T1-T6)                    | 2          | 5           |
| Alt torakal (T7-T12)                   | 10         | 13          |
| Üst lumbal (L1-L2)                     | 0          | 2           |
| <b>Üst Enstrümantasyon Seviyesi</b>    |            |             |
| Servikal                               | 1          | 1           |
| Üst torakal (T1-T6)                    | 11         | 19          |
| <b>Alt Enstrümantasyon Seviyesi</b>    |            |             |
| Alt torakal                            | 3          | 3           |
| Üst lumbal (L1-L2)                     | 5          | 8           |
| Alt lumbal (L3-L4)                     | 4          | 9           |



Gruplardaki hastaların ameliyat öncesi, traksiyon ve ameliyat sonrası ana eğriliklerinin ve koronal balanslarının dağılımı tablo 4.6 da sunulmuştur. SE grubunda ana eğrilik preoperatif dönemde  $55^{\circ}$ , traksiyonda  $28^{\circ}$  ve postoperatif dönemde  $28^{\circ}$  iken PKO grubunda ana eğrilik preoperatif dönemde  $61^{\circ}$ , traksiyonda  $39^{\circ}$  ve postoperatif dönemde  $31^{\circ}$  olarak saptandı. Traksiyonda ana eğrilikte azalmanın SE grubunda %50, PKO grubunda %35 olduğu; postoperatif dönemde ana eğrilikteki azalmanın SE grubunda %50, PKO grubunda %47 olduğu görüldü. Gruplar arasında koronal plandaki ana eğrilikler Mann-Whitney U test ile incelendiğinde traksiyon ile ana eğrilikteki azalmanın SE grubunda PKO grubuna kıyasla anlamlı olarak daha fazla olduğu görüldü ( $p=0,026$ ).

PKO grubu için ROC curve analizi yapıldığında %38 fleksibilite kesim (cutoff) değeri dikkate alındığında %38 fleksibilite altında osteotomi yapılması gereken hastalar %100 performansla tespit edilmektedir (seçicilik), %38 fleksibilite üzerinde osteotomi yapılmaması gereken hastalar %64 performansla tespit edilmektedir (duyarlılık). Eğrilik altındaki alan (area under curve) %80'dir.

Hastaların dengeleri ele alındığında hem sagittal hem koronal dengede iki grupta iyileşme saptandı. SE grubunda koronal planda ameliyat öncesi 12 mm olan orta hattın sapma PKO grubunda 27 mm'ydü ve ameliyat sonrası SE grubunda 11 mm'ye, PKO grubunda 20mm'ye geriledi. Koronal balansın durumu gruplar arasında one way ANOVA ile incelendiğinde PKO grubunda koronal balansın preoperatif ve postoperatif dönemde, SE grubunda anlamlı olarak daha kötü olduğu saptandı ( $p=0,011$ ,  $p=0,007$ ).

**Tablo 4.6:** Grupların koronal plandaki ana eğriliklerinin preoperatif / traksiyon / postoperatif dönemdeki dağılımı ve koronal balansın preoperatif / postoperatif dönemdeki dağılımı

| Parametreler                      | SE<br>n =12  | PKO<br>n=20  | p değeri     |
|-----------------------------------|--------------|--------------|--------------|
| <b>Koronal Planda Ana Eğrilik</b> |              |              |              |
| Preoperatif (°)                   | 55,3 (43-78) | 60,7 (42-86) | 0,213        |
| Traksiyon (°)                     | 28 (13-45)   | 39,4 (19-69) | 0,082        |
| Δ Traksiyon-Preop                 | %50 (39-79)  | %35 (6-63)   | <b>0,026</b> |
| Postoperatif (°)                  | 27,6 (7-53)  | 31,5 (8-51)  | 0,393        |
| Δ Postop-Preop                    | %50 (32-88)  | %47 (7-88)   | 0,667        |
| <b>Koronal Balans (mm)</b>        |              |              |              |
| Preoperatif                       | 12,1 ± 7     | 26,5 ± 17,4  | <b>0,011</b> |
| Postoperatif                      | 10,8 ± 6,7   | 20,6 ± 10,4  | <b>0,007</b> |

Hastaların sagittal plandaki kifoz ve lordozlarının ve balanslarının dağılımı tablo 4.6'da sunulmuştur. Gruplar sagittal plandaki radyografik sonuçları açısından one way ANOVA ile incelendiğinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

**Tablo 4.7:** Grupların sagittal kifoz, lordoz, balansın preoperatif / postoperatif dönemdeki dağılımı

| Parametreler                      | SE<br>n =12 | PKO<br>n=20 | p değeri |
|-----------------------------------|-------------|-------------|----------|
| <b>Sagittal Planda Kifoz (°)</b>  |             |             |          |
| Preoperatif                       | 33,9 ± 15,6 | 36,9 ± 26,2 | 0,726    |
| Postoperatif                      | 22,9 ± 8,8  | 21,4 ± 14,4 | 0,774    |
| <b>Sagittal Planda Lordoz (°)</b> |             |             |          |
| Preoperatif                       | 57,9 ± 16,7 | 53 ± 19,1   | 0,478    |
| Postoperatif                      | 52 ± 16,1   | 45,8 ± 16,6 | 0,281    |
| <b>Sagittal Balans (mm)</b>       |             |             |          |
| Preoperatif                       | -2,6 ± 30,1 | -19,4 ± 30  | 0,144    |
| Postoperatif                      | -1 ± 21,1   | -9 ± 31,1   | 0,451    |

PKO grubunda yer alan 13 hastada deformite düzeltilmesi için sadece posterior kolon osteotomisi uygulanırken, 7 hastada hem posterior kolon osteotomisi hem de kosta osteotomisi uygulandığı (PKOko) görüldü. Spinal osteotomi uygulanan hastalarda ortalama 3.3 seviye (1-6 seviye) osteotomi uygulandı. Kosta osteotomisi uygulanan hastalarda ortalama 4,6 seviyesi (4-6 seviye) kosta osteotomi yapıldı.

Sadece posterior kolon osteotomisi ile kosta osteotomisi ve posterior kolon osteotomisi yapılan hastalarda anomali seviyesinin dağılımına Mann-Whitney U test ile bakıldığında anomalili seviye sayısının PKOko grubunda PKO grubuna kıyasla anlamlı şekilde daha uzun olduğu görüldü ( $p=0,001$ ). 2 grup hastalarında ana eğriliklerinin preoperatif – traksiyon - postoperatif dönemdeki dağılımına Mann-Whitney U test ile bakıldığında istatistiksel anlamlı sonuç görülmedi. Ancak traksiyonda değişim miktarının (fleksibilite) anlamlı olmamakla beraber PKO grubunda %36 iken PKOko grubunda daha az ve % 33 olduğu görüldü (Tablo 4.8).

ROC cruve analizi yapıldığında 5-6 anomalili vertebra sayısı kesim (cutoff) değeri alındığında; 5-6 seviye üzerinde anomalili vertebra varlığında 2 osteotominin de uygulanması gereken hastaların %71'i, 5-6 seviye altında anomalili vertebra varlığında ise tek osteotomi uygulanmasını gereken hastaların %93'ü yakalanabilmektedir. Eğrilik altındaki alan (area under curve %91).

**Tablo 4.8:** Posterior kolon osteotomisi ve posterior kolon + kosta osteotomisi yapılan hastalarda anomalili seviye sayısının dağılımı

| Parametreler                      | PKO<br>n =13 | PKOko<br>n=7 | p değeri     |
|-----------------------------------|--------------|--------------|--------------|
| <b>Koronal Planda Ana Eğrilik</b> |              |              |              |
| Preoperatif (°)                   | 62,1 (45-86) | 58 (43-79)   | 0,213        |
| Traksiyon (°)                     | 38,5 (19-60) | 41 (21-69)   | 0,482        |
| Δ Traksiyon-Preop                 | %36 (6-63)   | %33 (13-51)  | 0,785        |
| Postoperatif (°)                  | 30,9 (8-51)  | 32,7 (15-45) | 0,393        |
| Δ Postop-Preop                    | %51 (22-82)  | %41 (7-75)   | 0,485        |
| <b>Anomalili Seviye Sayısı</b>    | 3,5 (2-7)    | 7,2 (4-10)   | <b>0,001</b> |

Gruplardan bağımsız olarak genel hasta popülasyonunda anomalinin tiplerine göre ana eğriliğin preoperatif – traksiyon ve postoperatif açılarının dağılımı ve traksiyon ve postoperatif dönemdeki düzelmenin oranları ile koronal imbalansın preoperatif ve postoperatif dönemdeki sonuçları tablo 4.9'da gösterilmiştir. Segmentasyon anomalisi olan 7 hastanın 6'sına, karışık anomalisi olan 10 hastanın 6'sına ve formasyon anomalisi olan 15 hastanın 8'ine posterior kolon osteotomisi yapıldı (Tablo 4.4). Formasyon, segmentasyon ve karışık anomalisi olan hastalarda yapılan Kruskal-Wallis testine göre ana eğriliğin preoperatif dönemde 3 grup arasında dağılımında istatistiksel farklılık bulunmamaktadır. Ancak traksiyonda ana eğrilik istatistiksel olarak anlamlı olacak şekilde segmentasyon anomalisinde çok daha yüksek iken, en az formasyon anomalisinde görülmektedir ( $p=0,026$ ). 3 grup arasında yapılan mANOVA analizinde istatistiksel olarak anlamlı olacak şekilde postoperatif dönemde ana eğrilik yine en fazla segmentasyon anomalisinde, en az formasyon anomalisinde görülmektedir ( $p=0,007$ ).

**Tablo 4.9:** Anomalinin tiplerine göre koronal plandaki ana eğriliklerinin preoperatif / traksiyon / postoperatif dönemdeki dağılımı

| Parametreler                      | Formasyon Anomalisi<br>n=15 | Segmentasyon Anomalisi<br>n=7 | Karışık Anomali<br>n=10 | p değeri     |
|-----------------------------------|-----------------------------|-------------------------------|-------------------------|--------------|
| <b>Koronal Planda Ana Eğrilik</b> |                             |                               |                         |              |
| Preoperatif (°)                   | 52,9 ± 8                    | 68,1 ± 17,3                   | 60 ± 9,7                | 0,07         |
| Traksiyon (°)                     | 27,4 ± 9,1                  | 58 ± 15,5                     | 38,3 ± 12               | <b>0,024</b> |
| Δ Traksiyon-Preop                 | %46 ± 15                    | %24 ± 15                      | %39 ± 16                | 0,218        |
| Postoperatif (°)                  | 23,4 ± 9,3                  | 38,8 ± 9,6                    | 30,1 ± 12               | <b>0,007</b> |
| Δ Postop-Preop                    | %55 ± 17                    | %41 ± 14                      | %44 ± 20                | 0,147        |

3 farklı anomali tipini içeren hastalarda yaş, cinsiyet, takip süresi, enstrümantasyon seviyesi, cerrahi süresi, tahmini kanama miktarı dağılımı ve sagittal kifoz, lordoz ve balansın preoperatif - postoperatif dönemdeki dağılımına Kruskal - Wallis testi ile bakıldığında istatistiksel anlamlı sonuç görülmedi.

Hastaların Kawakami sınıflandırmalarında yaş, cinsiyet, takip süresi, enstrümantasyon seviyesi, cerrahi süresi ve tahmini kanama miktarı dağılımı ve ek olarak koronal plandaki ana eğriliklerinin preoperatif – traksiyon - postoperatif dönemdeki dağılımı ile koronal balansın, sagittal kifoz, lordoz ve balansın preoperatif - postoperatif dönemdeki dağılımına Kruskal - Wallis testi ile bakıldığında istatistiksel anlamlı sonuç görülmedi. Anomali seviyesinin sayısının ise evre 3 olan hastalarda evre 4 hastalara kıyasla istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha uzun olduğu görüldü ( $p=0,027$ ), (Tablo 4.10).

**Tablo 4.10:** Kawakami sınıflandırması yapılmış hastalarda koronal planda ana eğriliğin preoperatif / traksiyon / postoperatif ve anomalili seviye sayısının dağılımı

| Parametreler                      | Evre 2<br>n=8 | Evre 3<br>n=15 | Evre 4<br>n=5 | p değeri     |
|-----------------------------------|---------------|----------------|---------------|--------------|
| <b>Koronal Planda Ana Eğrilik</b> |               |                |               |              |
| Preoperatif (°)                   | 54,8 ± 10     | 58 ± 11,3      | 65,6 ± 14     | 0,389        |
| Traksiyon (°)                     | 25,8 ± 11     | 39 ± 15,8      | 38 ± 9        | 0,241        |
| Δ Traksiyon-Preop                 | %51 ± 19      | %35,5 ± 17     | %39 ± 0       | 0,468        |
| Postoperatif (°)                  | 25 ± 10,3     | 31,8 ± 9,6     | 34,4 ± 14     | 0,344        |
| Δ Postop-Preop                    | %53 ± 22      | %44 ± 17       | %49 ± 11      | 0,644        |
| <b>Anomalili Seviye Sayısı</b>    | 4,8 ± 2,4     | 6,2 ± 2,2      | 3 ± 1,4       | <b>0,027</b> |

## 5. TARTIŞMA

Konjenital spinal deformiteler vertebra anomalilerine baęlı görülen rijid ve ilerlemeye eğilimi olan konjenital spinal deformitelerdir. Dięer spinal patolojilere göre farklılık göstererek hem spinal dengenin daha hızlı bozulması hem de akcięer gelişimini bozarak respiratuar yetmezliklere sebep olabilecek olması nedeniyle erken dönemde cerrahi tedavi gereksinime yol açmaktadır. Tedavide amaç büyüyen çocukta dengeli bir omurga elde ederken normal omurga büyümesini ve fleksibilitesini olabildiğince korumaktır. Deformitenin ilerlemeden önce erken ve agresif tedavisi hastaların risklerini minimuma indirmektedir.

Konjenital skolyozun doğası nedeniyle tedavide cerrahi olmayan tedaviler, cerrahiye alternatif olamamakta ve tek başına tedavide başarı oranları oldukça düşüktür (52). Cerrahi tedavi alternatifleri ise üç genel başlıkta incelenebilir (14,22,41,52,54,57,60,63,64,66,68,85).

Erken dönemde deformitenin ilerlemesini durduran

- Posterior / posterior + anterior in situ füzyon

Deformiteyi düzelten

- Erken dönemde deformite düzeltilirken büyüyen omurga biyomekaniğini koruyan
  - Konveks hemiepifizyodez ± konkav distraksiyon
  - Büyüyen rod uygulamaları
  - Kostal distraksiyon / ekspansiyon torakoplasti / VEPTR
- Erken / Geç dönemde mevcut deformiteyi akut düzelten
  - Hemivertebral eksizyonu
  - Posterior / posterior + anterior enstrümantasyon ve füzyon ± spinal osteotomileri

Bunlar arasında posterior in-situ füzyon en eski cerrahidir. In situ füzyon küçük eğriliği olan hastalara ve ileri derece eğrilik oluşmadan önce uygun yaşta yapılmaktadır. Anteriyordan büyümenin devam etmesine bağlı olarak görülen crankshaft etkisine bağlı olarak deformitenin progresyon riski bulunmaktadır. Anterior füzyon ile bu risk ortadan kaldırılmaya çalışılır. Günümüzde in situ füzyonun korreksiyon sağlamaması ve psödoartroz oranlarının yüksek olması ve ileri derecede deformitesi olan veya gövde imbalansı olanlarda tedavi sonuçlarının kötü olması nedeniyle çok tercih edilen bir tedavi yöntemi değildir (58).

Erken dönemde deformiteyi kademeli düzeltirken ve kontrol altında tutarken omurga büyümesini engellemeyen büyüyen rod uygulamaları ilk olarak vertebral anomalinin olmadığı deformiteler için tarif edilmiştir ancak anormal vertebral segmentte bir miktar fleksibilitesi olan, rezeksiyon için çok uzun segmenti olan veya konjenital deformiteye eşlik eden kompensatör eğriliği olan hastalarda kullanılmaya başlanmış ve hasta serileri yayınlanmaya başlamıştır (63,64,85). Primer olarak torasik yetmezliği olan ve toraks kafesini hedefleyen kostal distraksiyonlarda ise Campbell koronal planda 12 derecelik iyileşme görüldüğünü bildirmiştir. Günümüzde orta dönem sonuçları yayınlanan VEPTR'da ise ortalama 8,9 derece düzelme elde edildiği bildirilmiştir (65,66).

Erken dönemde deformiteyi kademeli düzeltme ve düzeltme işlemi esnasında konkav taraftaki büyümeye güvenen cerrahiler ise konveks hemiepipfyzodezlerdir. Konkav taraftaki büyümenin ne kadar olacağına tam olarak bilinememesi nedeniyle sonuçların tahmin edilememesi en büyük problemdir (60,61). Başarı oranlarını yükseltmek için konkav distraksiyon eklenmesi ile daha iyi sonuçlar elde edilmektedir (62).

Deformiteyi akut olarak ve etkin bir şekilde düzeltme hemivertebral eksizyonundan geçmişte uzun cerrahi süre ve zorlayıcılığı nedeniyle korkulmasına rağmen oldukça tatmin edici bir cerrahidir. Kombine anterior ve posterior yaklaşımla tek seansta veya basamaklandırılarak yapılabileceği gibi, yalnızca posterior yaklaşımla da yapılabilmektedir. Günümüzde anestezideki gelişmeler ve postoperatif yoğun bakımdaki iyileşmeler sayesinde

torakolumbal ve lumbal bölgedeki tek hemivertebraların tedavisinde yalnızca posterior yaklaşım altın standarttır (67).

İhmal edilmiş ciddi eğriliklerde ve geç tanı konulmuş, yaşı daha büyük hastalarda tedavi çok daha güçtür. Düzeltme intraoperatif yapılabileceği gibi hasta uyanırken halo traksiyonda uygulanabilir. Düzeltmeyi sağladıktan sonra korumak için füzyon gerekmektedir. Korumak için alçı – ceket yada internal fiksasyon yani enstrümantasyon gerekmektedir. Geçmişte deformitenin, anatomisinin kompleks, eğriliğin rijit olması ve eşlik eden intraspinal patolojiler nedeniyle konjenital skolyozda enstrümantasyondan kaçınılmaktadır.

Konjenital skolyozda spinal enstrümantasyon yöntemlerinin kullanımı ilk olarak Harrington rodlarıyla John Hall tarafından yapılmıştır. Geçmiş dönem 1. nesil enstrümantasyon implantları olan Harrington rodları ile yayınlanmış çalışmalarda çocuğun cesametinin küçük olması, implantların kanal içinde kapladığı alanların fazla olması ve Harrington rodlarının esas korreksiyon manevrası olan distraksiyonun sınırdaki kordun daha fazla gerilmesine neden olması gibi sebeplerle yüksek komplikasyon oranları bildirilmiştir (41,86). Ancak günümüzde mevcut olan daha iyi görüntüleme teknikleri, nöromonitörizasyon olanakları ve gelişen implant teknolojileri sayesinde konjenital skolyozda enstrümantasyon daha güvenlidir ve böylece daha iyi düzeltmeler mümkündür. 3. nesil enstrümantasyon implantı olan pedikül vidaları ile daha rijid bir fiksasyonun yanı sıra 3 kolon üzerinde distraksiyon manevralarından çok translasyon, derotasyon ve cantilever düzeltme mekanizmalarının uygulanabilmesi konjenital skolyoz cerrahisini kolaylaştırmıştır.

İhmal edilmiş veya geç kalınmış vakalarda akut düzeltme seçeneği olan enstrümantasyon ve füzyonda çok farklı tedavi modaliteleri bulunmaktadır. Sadece enstrümantasyon ve füzyon ile düzeltme uygulanabileceği gibi rijid ve kısa seviyede keskin açılı deformitelerde spinal osteotomi eklenmesi bu çeşitliliği sağlamaktadır (54,57,82,85).

Spinal osteotomi ihtiyacını belirleyen ana faktör olan, eğriliğin fleksibilitesi ve anomali seviyesinin uzunluğu, ile ilişkili osteotomi



endikasyonlarını belirten veya ihtiyaç durumunu tahmin etmemize yarayacak literatür bilgisi ise bulunmamaktadır.

Farklı tekniklerde çekilen radyografiler ile eğriliğin fleksibilitesi ve postoperatif dönemde elde edeceğimiz düzeltme miktarları tahmin edilmeye çalışılmaktadır aynı zamanda düzeltme esnasında son enstrümantasyon seviyelerinin seçilmesinde yardımcı olmaktadır. Çalışmaların hepsi idiopatik skolyoz hastaları üzerinde yapılmış ve konjenital skolyozda traksiyon grafilerinin etkinliği bilinmemesine rağmen yol göstericidir. Fleksibilite grafilerinden lateral eğilme grafileri Harrington rodları döneminde altın standart kabul edilmekteydi ancak günümüzde ise Davis'in tariflediği genel anestezi altında traksiyon grafilerinin postoperatif sonuçlara en yakın sonucu verecek fleksibilite grafisi olduğu gösterilmiştir (73,74).

Torasik konjenital skolyoz tedavisinde sadece posterior pedikül vidaları ile enstrümantasyon ve düzeltmenin yapıldığı, Şarlak ve arkadaşlarının yayınlamış oldukları seride 14 hastada ortalama cerrahi süre 3,5 saat, kan kaybı miktarı 980 ml olduğu düzeltme miktarının preoperatif dönemden postoperatif döneme %51,6 olduğu ve ortalama 51 ay takipte korreksiyonda kayıp olmadığı bildirilmiştir (87).

Sadece enstrümantasyon ile deformitenin düzeltildiği ve hemivertebrektominin yapıldığı 2 grubu karşılaştıran Lee çalışmasında sadece enstrümantasyon yapılan grubun fleksibilitésinin % 38 olduğu ve postoperatif düzelme miktarının %60,3 olduğu bildirilmiştir. Hemivertebrektomi yapılan grubun ise fleksibilitesi %21 olup postoperatif düzelme miktarı %73 olarak saptanmış (88). Ancak çalışmaların önemli bir kısıtlılığı hasta gruplarının homojen olmaması ve tek vertebra anomalileri ile beraber çok seviye vertebra anomalilerini beraber içeriyor olmasıdır.

Mevcut çalışmamızda sadece enstrümantasyon yapılmış olan 12 hastanın hepsi en az 2 seviye anomalili segmente sahipti. Ortalama cerrahi süre 3 saat olup, tahmini kanama miktarı 320 cc olarak saptanmıştır. Kanama miktarı ve ortalama cerrahi süre özellikle füzyon ve enstrümantasyon seviyesine, cerrahinin tipine bağlıdır (89). Çalışmada bütün cerrahiler yalnız

posterior yaklaşımla yapılmış olup sadece enstrümantasyon yapılan grupta ortalama enstrümantasyon seviyesi 10 ve anomalili segment sayısı 5'dir. Bu hastaların koronal plan ana eğriliklerinde postoperatif dönemde %49 düzeltme elde edilmiştir. Bu miktar konjenital skolyoz literatüründeki diğer serilere benzer olup, idiyopatik skolyoz serilerine kıyasla daha azdır (90).

Sadece posterior enstrümantasyon ile deformitenin düzeltmenin yetersiz olduğu durumlarda spinal osteotomilere ihtiyaç duyulur. Bunlar posterior kolon osteotomisi veya vertebral kolon rezeksiyonu gibi osteotomilerdir. Pedikül bazlı osteotomi adölesan dönemde kullanılabilir olsa da çocukluk yaş grubunda özellikle iskelet matüritesi tam olmayan hastalarda, elastik intervertebral elementlerin osseöz vertebral elemanlara oranının daha yüksek olması nedeniyle çok kullanılmamaktadır. Pediküller ile beraber kısmi vertebral cismin rezeksiyonun vereceği kazanç, basit posterior yumuşak doku rezeksiyonları ve posterior kolon osteotomilerinden daha fazla olmamakla beraber çok daha fazla komplikasyon barındırması nedeniyle risk/yarar oranı oldukça düşüktür (80).

Kompleks vertebral anomalilerde yetersiz olan posterior kolon osteotomilerinin yerine daha ileri ve zor bir teknik olan vertebral kolon rezeksiyonu uygulanır. Anterior ve posterior kombine (APVCR) yaklaşımla yada sadece posterior (PVCR) yaklaşımla gerçekleştirilir (82,83).

Öztürk, 44 hastalık fleksibilitenin %30'dan az olduğu ve traksiyon grafilerinde ana eğriliğin koronal planda 50° altına düşmediği hastalarda uygulamış olduğu PVCR serisinde, eğriliklerde postoperatif dönemde %61 düzelme olduğunu, koronal imbalansın %79 düzeltildiğini belirtmiştir.

Chevron osteotomileri ise erişkin yaş grubunda teorik olarak eğrilik 70-75° üzerindeyse ve fleksibilite grafilerinde 40-45°'ye azalmıyorsa (fleksibilite <%42) endikedir. Bu konuyla ilgili erişkin yaş grubunda yapılmış yeterli çalışma olmamakla beraber çocukluk yaş grubuna ait fleksibilite – endikasyon değerleri bilinmemektedir (80).

Konjenital skolyoz cerrahisinde çok seviye chevron osteotomisi ve kosta osteotomisinin deformite korreksiyonunda kullanıldığı literatürde bildirilmiştir.

Ayvaz, tarafından yayınlanan 18 hastalık seride korreksiyon için ortalama 4,6 seviye chevron osteotomisi, 6 seviye kosta osteotomisi yapıldığı, ortalama kanama miktarı 989ml ve cerrahi sürenin 292 dakika olduğu bildirilmiştir. Preoperatif ortalama 66° olan ana eğriliğin fleksibilite grafisinde 52°'ye düştüğü ve postoperatif %62 azalma ile ortalama 25° olduğu bildirilmiştir (78). Hastaların hiçbirisinde nörolojik ve implanta bağlı komplikasyon görülmemiş ve psödoartroz saptanmamış.

Mevcut çalışmamızda posterior enstrümantasyona ek olarak posterior kolon osteotomisi ve kosta osteotomisi uygulanmış 20 hastanın ortalama cerrahi süresi 284 dakika, ortalama posterior kolon osteotomi sayısı 3,3 ve kosta osteotomisi sayısı 4,6 seviye olup tahmini kanama miktarı 1047 ml'dir. Spinal ve kosta osteotomileri yapılan hastalarda preoperatif ortalama 61° olan ana eğriliğin fleksibilite grafisinde 39°'ye gerilediği ve postoperatif ortalama %47 azalma ile 32°'ye gerilediği görülmüştür. Bu sonuçlar literatürdeki diğer sonuçlarla uyumludur. Koronal balanstaki orta hattan 27 mm olan sapmanın postoperatif dönemde 20mm'ye gerilediği belirlenmiştir. Hastaların hiçbirinde takip sürelerinde nörolojik defisit, implant yetmezlikleri ve psödoartroz görülmemiştir. Sadece posterior kolon osteotomisi yapılan 13 hastada anomalili seviye sayısı 3,5 iken posterior kolon + kosta osteotomisi yapılmış olan hastalardaki anomalili seviye sayısı 7,2 olduğu görüldü. Anomalili seviye sayısı ve posterior kolon osteotomisine ek kosta osteotomisi ihtiyacını belirten literatürde bilinen yayın yoktur.

Adölesan idiopatik skolyoz literatürüne bakıldığında sadece enstrümantasyon yapılmış hastalar ile ek spinal osteotomi yapılmış hastalar incelendiğinde fleksibiliteleri arasında farklılık olduğu gösterilmiştir. Koerner, 219 hastalık idiopatik skolyoz hastası serisinde sadece enstrümantasyon yapılmış hastalarda %47, ponte osteotomisi yapılmış hastalarda %51 fleksibilite olduğunu belirtmektedir (91). Kanama miktarını en önemli etkileyen faktörün osteotomi yapılmış olmasının olduğunu ve osteotomi sayısı ile kanama miktarının ilişkili olduğunu belirtmektedir ayrıca Ponte periapikal osteotomisinin kanama miktarını artırırken, ana eğrilik korreksiyonu üzerine etkisi olmadığını belirtmiştir.

Çalışmamızda sadece enstrümantasyon uygulanmış olan hastalar ile posterior kolon osteotomisi uygulanmış hastaları karşılaştırdığımızda sadece enstrümantasyon yapılan hastaların, ortalama yaşının 12, cerrahi süresinin 205 dakika ve tahmini kan kaybının 316 ml olduğu görülürken spinal osteotomi yapılan hastaların ortalama 15 yaşında yani daha rijid bir omurgaya sahip olduğu, cerrahi sürelerinin 285 dakika ve kan kaybının 1047 ml olduğu görülmüştür. Beklendiği üzere spinal osteotomi takibinde anlamlı şekilde kanama miktarının ve cerrahi süre artmış olduğu saptandı. Gruplar arasında preoperatif ve postoperatif ana eğrilik miktarları benzer olmakla beraber traksiyon grafilerindeki fleksibiliteleri sadece enstrümantasyon grubunda %50 iken spinal osteotomi grubunda daha az ve %35'dir. Koronal balansta ise spinal osteotomi ile %27, sadece enstrümantasyon ile %10 düzeltme elde edilmiştir.

Mevcut Koerner'in adölesan idiopatik skolyozda periapikal Ponte osteotomisinin koronal planda etkisi olmadığını belirttiği çalışmasıyla bu durum arasında farklılığın, hastalıkların etiyolojik zeminlerinin farklı olması ve eğriliklerin konjenital deformitelerde daha rijid olması rol oynamaktadır. Ayrıca Koerner'in çalışmasında fleksibiliteleri yüksek olan ve sadece enstrümantasyon yapılabilecek hastalara da osteotomi yapılmış olduğu osteotomi yapılmamış grubun fleksibilitelerinden anlaşılmaktadır.

Çalışmamızda preoperatif koronal planda ana eğrilik değerleri aynı olan ancak daha az esnek olan hastaların postoperatif dönemde sadece enstrümantasyon yapılan hastalarla aynı dereceye gelebilmesi için posterior kolon osteotomisi gereksinimi olduğu görülmüştür. ROC curve analizi yapıldığında %38 fleksibilite altında spinal osteotomi ihtiyacının %100 olduğu saptanmıştır. Bu noktada karşılaşılan en büyük problem fleksibilitelerin traksiyon grafileri ile genel anestezi altında ameliyathanede cerrahiden hemen önce değerlendirilmesidir. Spinal osteotomi ihtiyacının önceden bilinmesi hem cerrahi hazırlık, hem hastaya bilgi verilmesi ve aydınlatılmış onama eklenmesi hem de karşılaşılabilecek medikolegal problemler açısından önem taşımaktadır. Fleksibilite bunlardan biridir ancak karar ameliyathanede verilmektedir.

Çalışmamızda spinal osteotomi yapılan hasta grubunda spinal osteotomiye ek kosta osteotomisi ihtiyacını belirleyen faktörler incelendiğinde fleksibilitenin ek kosta osteotomisi yapılan hasta grubunda daha az olduğu ancak istatistiksel anlamlı olmadığı görüldü (sırasıyla %33 - %37). İstatistiksel anlamlı sonuç elde edilememesinde hasta sayısının az olmasının rolü olduğu düşünülmektedir. Ancak posterior kolon osteotomisi yapılan 13 hastada anomalili seviye sayısı 3,5 iken posterior kolon osteotomisi + kosta osteotomisi yapılmış olan hastalardaki anomalili seviye sayısının anlamlı olarak daha fazla ve 7,2 olduğu görülmüştür. ROC curve analizine göre 5-6 seviye altında vertebra anomalisinde tek osteotominin yeterli olduğu görülürken iken 7 seviye üzerinde %100 ek kosta ihtiyacı bulunmaktadır. Özellikle 7 seviye ve üzerinde anomali varlığında aile kosta osteotomisi gerekliliği ve muhtemel komplikasyonları bakımından bilgilendirilmelidir.

Çalışmadaki mevcut anomali tiplerine göre 15 formasyon, 7 segmentasyon, 10 karışık tipte anomali mevcuttu. Preoperatif ana eğrilik açısının dağılımı 3 anomali tipinde de eşit bulundu ancak traksiyon grafilerine bakıldığında formasyon anomalilerinde %46 olan fleksibilitenin, karışık tipte %39 ve segmentasyon anomalilerinde %24 olduğu görüldü. Traksiyonda ana eğrilikteki açının, anomali tipleri arasında istatistiksel olarak farklı olduğu görüldü. Segmentasyon grubunda 58°, karışık anomali grubunda 38° ve formasyon grubunda 27°'dir. Bu da segmentasyon anomalisi olan hastaların %85'ine posterior kolon osteotomisi uygulanmışken, formasyon anomalisi olanlarda bu oranın %54'e neden düştüğünü açıklamaktadır. Postoperatif düzelme oranları formasyon grubunda %55, karışık anomalide %44 ve segmentasyon anomalilerinde %41'dir. Segmentasyon anomalisinin varlığında, özellikle formasyon anomalisine kıyasla eğriliğin daha rijid olduğu ve artmış spinal osteotomi gereksinimi konusunda cerrah uyanık olmalıdır.

## 6. SONUÇ

Sonuç olarak, enstrümantasyon ile deformitenin düzeltilmesinde amaçlanan dengeli ve kabul edilebilir sınırlarda ( $<40^\circ$ ) bir omurga elde etmektir. İdiopatik skolyozdakine benzer oranlarda yüksek düzeltme elde etmek zordur

Cerrahi tipine karar vermede anomalinin tipi, kaç seviye olduğu ve traksiyon grafileri önemli rol oynamaktadır. Cerrahi yöneme karar vermede göz önünde bulundurulması gereken unsurlar şunlardır.

Traksiyonda fleksibilite %40'dan az ise cerrahi süreyi ve kanama miktarını arttırsa dahi emniyetli ve etkin bir girişim olduğu gösterilen posterior kolon osteotomisi tercih edilmelidir.

Sadece segmentasyon anomalisi olan hastalarda eğrilikler daha rijid olmakta ve posterior kolon osteotomisi ihtiyacı artmaktadır.

Anomalili vertebra sayısı 5-6 seviye üzerinde olan hastalarda deformiteyi düzeltmede konkav kosta osteotomisi posterior kolon osteotomisine yardımcı olmaktadır.

Geçmişte enstrümantasyonundan korkulan konjenital skolyozda spinal osteotomiler ileri düzeydeki merkezlerde deformitenin düzeltilmesinde standart hale gelmektedir ancak osteotomilerin endikasyonlarını, etkinliklerini ve güvenilirliklerini değerlendirmek için daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

## KAYNAKLAR

- 1 Gasser, R.F. (1979) Evidence that sclerotomal cells do not migrate medially during normal embryonic development of the rat. *Am J Anat*, 154 (4), 509-524.
- 2 Shands, A.R., Jr., Eisberg, H.B. (1955) The incidence of scoliosis in the state of Delaware; a study of 50,000 minifilms of the chest made during a survey for tuberculosis. *J Bone Joint Surg Am*, 37-a (6), 1243-1249.
- 3 Rogala, E.J., Drummond, D.S., Gurr, J. (1978) Scoliosis: incidence and natural history. A prospective epidemiological study. *J Bone Joint Surg Am*, 60 (2), 173-176.
- 4 Liu, S.L., Huang, D.S. (1996) Scoliosis in China. A general review. *Clin Orthop Relat Res* (323), 113-118.
- 5 Hensinger, R.N. (2009) Congenital scoliosis: etiology and associations. *Spine (Phila Pa 1976)*, 34 (17), 1745-1750.
- 6 Ingalls, T.H., Curley, F.J. (1957) Principles governing the genesis of congenital malformations induced in mice by hypoxia. *N Engl J Med*, 257 (23), 1121-1127.
- 7 Rivard, C.H. (1986) Effects of hypoxia on the embryogenesis of congenital vertebral malformations in the mouse. *Clin Orthop Relat Res* (208), 126-130.
- 8 Farley, F.A., Loder, R.T., Nolan, B.T., Dillon, M.T., Frankenburg, E.P., Kaciroti, N.A. ve diğ erleri. (2001) Mouse model for thoracic congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop*, 21 (4), 537-540.
- 9 Schilgen, M., Loeser, H. (1994) Klippel-Feil anomaly combined with fetal alcohol syndrome. *Eur Spine J*, 3 (5), 289-290.
- 10 Wery, N., Narotsky, M.G., Pacico, N., Kavlock, R.J., Picard, J.J., Gofflot, F. (2003) Defects in cervical vertebrae in boric acid-exposed rat embryos are associated with anterior shifts of hox gene expression domains. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*, 67 (1), 59-67.

- 11 Ardinger, H.H., Atkin, J.F., Blackston, R.D., Elsas, L.J., Clarren, S.K., Livingstone, S. ve diğerleri. (1988) Verification of the fetal valproate syndrome phenotype. *Am J Med Genet*, 29 (1), 171-185.
- 12 Edwards, M.J. (1986) Hyperthermia as a teratogen: a review of experimental studies and their clinical significance. *Teratog Carcinog Mutagen*, 6 (6), 563-582.
- 13 Wynne-Davies, R. (1975) Congenital vertebral anomalies: aetiology and relationship to spina bifida cystica. *J Med Genet*, 12 (3), 280-288.
- 14 Akbarnia, B.A. (2007) Management themes in early onset scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*, 89 Suppl 1, 42-54.
- 15 Turnpenny, P.D., Alman, B., Cornier, A.S., Giampietro, P.F., Offiah, A., Tassy, O. ve diğerleri. (2007) Abnormal vertebral segmentation and the notch signaling pathway in man. *Dev Dyn*, 236 (6), 1456-1474.
- 16 Brand, M.C. (2008) Examination of the newborn with congenital scoliosis: focus on the physical. *Adv Neonatal Care*, 8 (5), 265-273; quiz 274-265.
- 17 Copley, L.A., Dormans, J.P. (1998) Cervical spine disorders in infants and children. *J Am Acad Orthop Surg*, 6 (4), 204-214.
- 18 Bessho, Y., Miyoshi, G., Sakata, R., Kageyama, R. (2001) Hes7: a bHLH-type repressor gene regulated by Notch and expressed in the presomitic mesoderm. *Genes Cells*, 6 (2), 175-185.
- 19 Giampietro, P.F. (2012) Genetic aspects of congenital and idiopathic scoliosis. *Scientifica (Cairo)*, 2012, 152365.
- 20 Cornier, A.S., Staehling-Hampton, K., Delventhal, K.M., Saga, Y., Caubet, J.F., Sasaki, N. ve diğerleri. (2008) Mutations in the MESP2 gene cause spondylothoracic dysostosis/Jarcho-Levin syndrome. *Am J Hum Genet*, 82 (6), 1334-1341.
- 21 Bulman, M.P., Kusumi, K., Frayling, T.M., McKeown, C., Garrett, C., Lander, E.S. ve diğerleri. (2000) Mutations in the human delta homologue, DLL3, cause axial skeletal defects in spondylocostal dysostosis. *Nat Genet*, 24 (4), 438-441.



- 22 Hedequist, D., Emans, J. (2004) Congenital scoliosis. *J Am Acad Orthop Surg*, 12 (4), 266-275.
- 23 Shawen, S.B., Belmont, P.J., Jr., Kuklo, T.R., Owens, B.D., Taylor, K.F., Kruse, R. ve diğerleri. (2002) Hemimetameric segmental shift: a case series and review. *Spine (Phila Pa 1976)*, 27 (24), E539-544.
- 24 Benli, I.T., Aydin, E., Alanay, A., Uzumcugil, O., Buyukgullu, O., Kis, M. (2006) Results of complete hemivertebra excision followed by circumferential fusion and anterior or posterior instrumentation in patients with type-IA formation defect. *Eur Spine J*, 15 (8), 1219-1229.
- 25 McMaster, M.J., Ohtsuka, K. (1982) The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg Am*, 64 (8), 1128-1147.
- 26 Winter, R.B., Moe, J.H., Eilers, V.E. (1968) Congenital Scoliosis A Study Of 234 Patients Treated And Untreated. *Part Ii: Treatment*, 50 (1), 15-47.
- 27 Kawakami, N., Tsuji, T., Imagama, S., Lenke, L.G., Puno, R.M., Kuklo, T.R. ve diğerleri. (2009) Classification of congenital scoliosis and kyphosis: a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment. *Spine (Phila Pa 1976)*, 34 (17), 1756-1765.
- 28 Nakajima, A., Kawakami, N., Imagama, S., Tsuji, T., Goto, M., Ohara, T. (2007) Three-dimensional analysis of formation failure in congenital scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 32 (5), 562-567.
- 29 Offiah, A., Alman, B., Cornier, A.S., Giampietro, P.F., Tassy, O., Wade, A. ve diğerleri. (2010) Pilot assessment of a radiologic classification system for segmentation defects of the vertebrae. *Am J Med Genet A*, 152A (6), 1357-1371.
- 30 Loder, R.T., Urquhart, A., Steen, H., Graziano, G., Hensinger, R.N., Schlesinger, A. ve diğerleri. (1995) Variability in Cobb angle measurements in children with congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Br*, 77 (5), 768-770.

- 31 Facanha-Filho, F.A., Winter, R.B., Lonstein, J.E., Koop, S., Novacheck, T., L'Heureux, E.A., Jr. ve diğ erleri. (2001) Measurement accuracy in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*, 83-A (1), 42-45.
- 32 Newton, P.O., Hahn, G.W., Fricka, K.B., Wenger, D.R. (2002) Utility of three-dimensional and multiplanar reformatted computed tomography for evaluation of pediatric congenital spine abnormalities. *Spine (Phila Pa 1976)*, 27 (8), 844-850.
- 33 Hedequist, D.J., Emans, J.B. (2003) The correlation of preoperative three-dimensional computed tomography reconstructions with operative findings in congenital scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 28 (22), 2531-2534; discussion 2531.
- 34 Ilharreborde, B., Steffen, J.S., Nectoux, E., Vital, J.M., Mazda, K., Skalli, W. ve diğ erleri. (2011) Angle measurement reproducibility using EOS three-dimensional reconstructions in adolescent idiopathic scoliosis treated by posterior instrumentation. *Spine (Phila Pa 1976)*, 36 (20), E1306-1313.
- 35 Escott, B.G., Ravi, B., Weathermon, A.C., Acharya, J., Gordon, C.L., Babyn, P.S. ve diğ erleri. (2013) EOS low-dose radiography: a reliable and accurate upright assessment of lower-limb lengths. *J Bone Joint Surg Am*, 95 (23), e1831-1837.
- 36 Bradford, D.S., Heithoff, K.B., Cohen, M. (1991) Intraspin al abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop*, 11 (1), 36-41.
- 37 MacEwen, G.D., Winter, R.B., Hardy, J.H., Sherk, H.H. (2005) Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. 1972. *Clin Orthop Relat Res* (434), 4-7.
- 38 Basu, P.S., Elsebaie, H., Noordeen, M.H. (2002) Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine (Phila Pa 1976)*, 27 (20), 2255-2259.
- 39 McMaster, M.J. (1984) Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*, 66 (4), 588-601.

- 40 Prahinski, J.R., Polly, D.W., Jr., McHale, K.A.,Ellenbogen, R.G. (2000) Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop*, 20 (1), 59-63.
- 41 Hall, J.E., Herndon, W.A.,Levine, C.R. (1981) Surgical treatment of congenital scoliosis with or without Harrington instrumentation. *J Bone Joint Surg Am*, 63 (4), 608-619.
- 42 Pang, D. (1992) Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery*, 31 (3), 481-500.
- 43 Bollini, G., Launay, F., Docquier, P.L., Viehweger, E.,Jouve, J.L. (2010) Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location. *J Pediatr Orthop B*, 19 (1), 90-94.
- 44 Ayvaz, M., Akalan, N., Yazici, M., Alanay, A.,Acaroglu, R.E. (2009) Is it necessary to operate all split cord malformations before corrective surgery for patients with congenital spinal deformities? *Spine (Phila Pa 1976)*, 34 (22), 2413-2418.
- 45 Shen, J., Zhang, J., Feng, F., Wang, Y., Qiu, G.,Li, Z. (2016) Corrective Surgery for Congenital Scoliosis Associated with Split Cord Malformation: It May Be Safe to Leave Diastematomyelia Untreated in Patients with Intact or Stable Neurological Status. *J Bone Joint Surg Am*, 98 (11), 926-936.
- 46 Beals, R.K., Robbins, J.R.,Rolfe, B. (1993) Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine (Phila Pa 1976)*, 18 (10), 1329-1332.
- 47 Xue, X., Shen, J., Zhang, J., Zhao, H., Li, S., Zhao, Y. ve diğerleri. (2013) Rib deformities in congenital scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 38 (26), E1656-1661.
- 48 Drvaric, D.M., Ruderman, R.J., Conrad, R.W., Grossman, H., Webster, G.D.,Schmitt, E.W. (1987) Congenital scoliosis and urinary tract abnormalities: are intravenous pyelograms necessary? *J Pediatr Orthop*, 7 (4), 441-443.

- 49 Shifley, E.T., Cole, S.E. (2007) The vertebrate segmentation clock and its role in skeletal birth defects. *Birth Defects Res C Embryo Today*, 81 (2), 121-133.
- 50 Lekovic, G.P., Rekate, H.L., Dickman, C.A., Pearson, M. (2006) Congenital cervical instability in a patient with camptomelic dysplasia. *Childs Nerv Syst*, 22 (9), 1212-1214.
- 51 Gonzales, M., Verloes, A., Saint Frison, M.H., Perrotez, C., Bourdet, O., Encha-Razavi, F. ve diğ erleri. (2005) Diaphanospondylodysostosis (DSD): confirmation of a recessive disorder with abnormal vertebral ossification and nephroblastomatosis. *Am J Med Genet A*, 136A (4), 373-376.
- 52 Winter, R.B., Lonstein, J.E., Boachie-Adjei, O. (1996) Congenital spinal deformity. *Instr Course Lect*, 45, 117-127.
- 53 Demirkiran, H.G., Bekmez, S., Celilov, R., Ayvaz, M., Dede, O., Yazici, M. (2015) Serial derotational casting in congenital scoliosis as a time-buying strategy. *J Pediatr Orthop*, 35 (1), 43-49.
- 54 Hedequist, D.J. (2007) Surgical treatment of congenital scoliosis. *Orthop Clin North Am*, 38 (4), 497-509, vi.
- 55 Newton, P.O., Bastrom, T.P., Emans, J.B., Shah, S.A., Shufflebarger, H.L., Sponseller, P.D. ve diğ erleri. (2012) Antifibrinolytic agents reduce blood loss during pediatric vertebral column resection procedures. *Spine (Phila Pa 1976)*, 37 (23), E1459-1463.
- 56 Polly, D.W., Jr., Klemme, W.R., Fontana, J.L., Sterbis, M.D. (2000) A modified wake-up test for use in very young children undergoing spinal surgery. *J Pediatr Orthop*, 20 (1), 64-65.
- 57 Hedden, D. (2007) Management themes in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*, 89 Suppl 1, 72-78.
- 58 Ayvaz, M., Alanay, A., Yazici, M., Acaroglu, E., Akalan, N., Aksoy, C. (2007) Safety and efficacy of posterior instrumentation for patients with congenital scoliosis and spinal dysraphism. *J Pediatr Orthop*, 27 (4), 380-386.

- 59 Winter, R.B., Lonstein, J.E., Denis, F., Sta-Ana de la Rosa, H. (1988) Convex growth arrest for progressive congenital scoliosis due to hemivertebrae. *J Pediatr Orthop*, 8 (6), 633-638.
- 60 Thompson, A.G., Marks, D.S., Sayampanathan, S.R., Piggott, H. (1995) Long-term results of combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for congenital scoliosis due to hemivertebrae. *Spine (Phila Pa 1976)*, 20 (12), 1380-1385.
- 61 Uzumcugil, A., Cil, A., Yazici, M., Acaroglu, E., Alanay, A., Aksoy, C. ve diğ erleri. (2004) Convex growth arrest in the treatment of congenital spinal deformities, revisited. *J Pediatr Orthop*, 24 (6), 658-666.
- 62 Alanay, A., Dede, O., Yazici, M. (2012) Convex instrumented hemiepiphysiodesis with concave distraction: a preliminary report. *Clin Orthop Relat Res*, 470 (4), 1144-1150.
- 63 Elsebai, H.B., Yazici, M., Thompson, G.H., Emans, J.B., Skaggs, D.L., Crawford, A.H. ve diğ erleri. (2011) Safety and efficacy of growing rod technique for pediatric congenital spinal deformities. *J Pediatr Orthop*, 31 (1), 1-5.
- 64 Wang, S., Zhang, J., Qiu, G., Wang, Y., Li, S., Zhao, Y. ve diğ erleri. (2012) Dual growing rods technique for congenital scoliosis: more than 2 years outcomes: preliminary results of a single center. *Spine (Phila Pa 1976)*, 37 (26), E1639-1644.
- 65 Campbell, R.M., Jr., Hell-Vocke, A.K. (2003) Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty. *J Bone Joint Surg Am*, 85-a (3), 409-420.
- 66 Flynn, J.M., Emans, J.B., Smith, J.T., Betz, R.R., Deeney, V.F., Patel, N.M. ve diğ erleri. (2013) VEPTR to treat nonsyndromic congenital scoliosis: a multicenter, mid-term follow-up study. *J Pediatr Orthop*, 33 (7), 679-684.
- 67 Bollini, G., Docquier, P.L., Viehweger, E., Launay, F., Jouve, J.L. (2006) Thoracolumbar hemivertebrae resection by double approach in a single procedure: long-term follow-up. *Spine (Phila Pa 1976)*, 31 (15), 1745-1757.

- 68 Mladenov, K., Kunkel, P., Stuecker, R. (2012) Hemivertebra resection in children, results after single posterior approach and after combined anterior and posterior approach: a comparative study. *Eur Spine J*, 21 (3), 506-513.
- 69 Hedequist, D., Yeon, H., Emans, J. (2007) The use of allograft as a bone graft substitute in patients with congenital spine deformities. *J Pediatr Orthop*, 27 (6), 686-689.
- 70 Gotfryd, A.O., Franzin, F.J., Poletto, P.R., De Laura, A.S., Da Silva, L.C. (2011) Bending Radiographs As A Predictive Factor In Surgical Correction Of Adolescent Idiopathic Scoliosis. *Rev Bras Ortop*, 46 (5), 572-576.
- 71 Kleinman, R.G., Csongradi, J.J., Rinsky, L.A., Bleck, E.E. (1982) The radiographic assessment of spinal flexibility in scoliosis: a study of the efficacy of the prone push film. *Clin Orthop Relat Res* (162), 47-53.
- 72 Cheung, K.M., Luk, K.D. (1997) Prediction of correction of scoliosis with use of the fulcrum bending radiograph. *J Bone Joint Surg Am*, 79 (8), 1144-1150.
- 73 Davis, B.J., Gadgil, A., Trivedi, J., Ahmed el, N.B. (2004) Traction radiography performed under general anesthetic: a new technique for assessing idiopathic scoliosis curves. *Spine (Phila Pa 1976)*, 29 (21), 2466-2470.
- 74 Rodrigues, L.M., Ueno, F.H., Gotfryd, A.O., Mattar, T., Fujiki, E.N., Milani, C. (2014) Comparison between different radiographic methods for evaluating the flexibility of scoliosis curves. *Acta Ortop Bras*, 22 (2), 78-81.
- 75 Hedequist, D.J. (2009) Instrumentation and fusion for congenital spine deformities. *Spine (Phila Pa 1976)*, 34 (17), 1783-1790.
- 76 Gill, J.B., Levin, A., Burd, T., Longley, M. (2008) Corrective osteotomies in spine surgery. *J Bone Joint Surg Am*, 90 (11), 2509-2520.
- 77 Shimode, M., Kojima, T., Sowa, K. (2002) Spinal wedge osteotomy by a single posterior approach for correction of severe and rigid kyphosis or kyphoscoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 27 (20), 2260-2267.

- 78 Ayvaz, M., Olgun, Z.D., Demirkiran, H.G., Alanay, A., Yazici, M. (2014) Posterior all-pedicle screw instrumentation combined with multiple chevron and concave rib osteotomies in the treatment of adolescent congenital kyphoscoliosis. *Spine J*, 14 (1), 11-19.
- 79 Schwab, F., Blondel, B., Chay, E., Demakakos, J., Lenke, L., Tropicano, P. ve diğerleri. (2014) The comprehensive anatomical spinal osteotomy classification. *Neurosurgery*, 74 (1), 112-120; discussion 120.
- 80 Fekete, T.F., Haschtmann, D., Jeszenszky, D. (2016). Vertebral Osteotomy. B. A. Akbarnia, M. Yazici & G. H. Thompson (Ed.). *The Growing Spine* (2nd Ed. bs., s. 571-581): Springer
- 81 Smith-Petersen, M.N., Larson, C.B., Aufranc, O.E. (1969) Osteotomy of the spine for correction of flexion deformity in rheumatoid arthritis. *Clin Orthop Relat Res*, 66, 6-9.
- 82 Suk, S.I., Chung, E.R., Kim, J.H., Kim, S.S., Lee, J.S., Choi, W.K. (2005) Posterior vertebral column resection for severe rigid scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 30 (14), 1682-1687.
- 83 Bradford, D.S., Tribus, C.B. (1997) Vertebral column resection for the treatment of rigid coronal decompensation. *Spine (Phila Pa 1976)*, 22 (14), 1590-1599.
- 84 Ozturk, C., Alanay, A., Ganiyusufoglu, K., Karadereler, S., Ulusoy, L., Hamzaoglu, A. (2012) Short-term X-ray results of posterior vertebral column resection in severe congenital kyphosis, scoliosis, and kyphoscoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 37 (12), 1054-1057.
- 85 Yazici, M., Yilmaz, G., Kawakami, N. (2016). Congenital Scoliosis. B. A. Akbarnia, M. Yazici & G. H. Thompson (Ed.). *The Growing Spine* (2nd Ed. bs., s. 167-189): Springer
- 86 MacEwen, G.D., Bunnell, W.P., Sriram, K. (1975) Acute neurological complications in the treatment of scoliosis. A report of the Scoliosis Research Society. *J Bone Joint Surg Am*, 57 (3), 404-408.

- 87 Sarlak, A.Y., Atmaca, H., Tosun, B., Musaoglu, R., Buluc, L. (2010) Isolated pedicle screw instrumented correction for the treatment of thoracic congenital scoliosis. *J Spinal Disord Tech*, 23 (8), 525-529.
- 88 Lee, C.S., Hwang, C.J., Kim, D.J., Kwon, J., Kim, Y.T., Lee, M.Y. ve diğeri. (2014) Feasibility of correction with instrumentation only in congenital scoliosis. *Neurosurgery*, 74 (1), 35-41; discussion 41.
- 89 Shapiro, F., Sethna, N. (2004) Blood loss in pediatric spine surgery. *Eur Spine J*, 13 Suppl 1, S6-17.
- 90 Asher, M., Lai, S.M., Burton, D., Manna, B. (2004) Maintenance of trunk deformity correction following posterior instrumentation and arthrodesis for idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 29 (16), 1782-1788.
- 91 Koerner, J.D., Patel, A., Zhao, C., Schoenberg, C., Mishra, A., Vives, M.J. ve diğeri. (2014) Blood loss during posterior spinal fusion for adolescent idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 39 (18), 1479-1487.