

TETHERED CORD SENDROMUNDA ÜROLOJİK SEMPTOMLAR VE EMG

UROLOGICAL SYMPTOMS AND EMG IN THE TETHERED SPINAL CORD

GEZEROĞLU, H., FAZLIOĞLU, A., TAŞÇI, A.İ., SEVİN, G., ÇAŞKURLU, T., AKBEN, A.

Vakıf Gureba Hastanesi Üroloji ve Nöroloji Kliniği

ÖZET

Tethered cord, medulla spinalisin, ciddi nöroürolojik komplikasyonlara neden olabilen, bir fiksasyon anomalisidir.

Bu vakalarda ürolojik komplikasyonlar hastanın semptomatolojisinde ikincil derecede rol alabilecekleri gibi, tanı ilk olarak, hastanın ürolojik semptomlar dolayısıyla baş vurduğu ürolog tarafından da konabilir. Yayınımıza dahil ettiğimiz her iki hasta da bu ikinci gruba dahil hastalar olup, biri konjenital, diğeri akiz tiptir.

EMG, eksternal üretral sfinkterdeki patolojiyi nitel ve nicel açıdan ortaya koymakta ve takiplerde bize yol gösterici olmaktadır.

Bu hastaların tedavisinde erken davranma ve tıbbi ekibin tecrübesi önemli olup ürodinami, ürolojik semptomların tedavisinde baş dayanak noktamız olmalıdır.

SUMMARY

Tethered cord is a fixation anomaly of the spinal cord which can cause serious neurological complications. In those cases, the urological complications can play a secondary role in the patient's symptomatology, as the diagnosis can be made by the urologist, as were both of the patients reported in this study; one was congenital and the other one was acquired type.

EMG, evidentiating qualitatively and quantitatively the pathology on the external urethral sphincter, helps us in the follow up of these patients.

In the management of tethered cord patients, the early treatment and the experience of the equipes is very important and the treatment of the urologic symptoms must be based on urodynamic findings.

GİRİŞ

Medulla spinalisin vertebral kolon içindeki "yükselmesi" 14. gebelik ayından önce, kordun ucu L4 vertebra korpusu hizasında başlar, doğumda L2-L3 hizasına ulaşır ve doğumdan sonra ikinci ayda yetişkin seviyesi olan L1-L2 seviyesine gelmiş olur. Bu dönem sonuçlandıktan sonra artık medulla spinalis ve vertebral kolon eşit oranda büyürler (4).

Lipomeningosel, kalınlaşmış filum terminale (fig. 2), diastematomiyeli ve postoperatif adezyonlar gibi nedenlerle distal kord kaudal duraya yapışır (fig. 1) ve bu da medulla spinalisin spinal kanal içinde serbest hareketine mani olur. Büyüme ve gelişme ile, özellikle lineer gelişmenin hızlı olduğu dönemlerde, kord ve sinir kökleri mekanik gerilme ve iskemiye maruz kalır. Kordun şişmesi ile olan trauma ve metabolik değişiklikler de sendromun gelişmesine katkıda bulunurlar (1,3).

Tethered cord, primer bir sendrom olarak ortaya çıkabileceği gibi (2 no'lu vaka), ilk çocukluk çağında geçirilen bir kolon vertebral ya da spinal kord ameliyatına bağlı olarak sekonder de olabilir (1 no'lu vaka).



Resim 1



Resim 2



MATERYAL VE METOD

1. vaka: B.P., 19 yaşında erkek, enüresis nokturna şikayeti ile başvurdu. 3 aylıkken meningo-miyelosele nedeniyle ameliyat edilmiş. 3 yaşındayken gündüz, 4 yaşındayken gece kontinansı gelişen hastada, 12 yaşından sonra enüresis nokturna gelişmiş. Rektal tuşede anal sfinkter tonusu düşük bulundu. Nörolojik muayenede

perineal his azalmış, DÜSG de 2 alt sakral vertebra ve koksiksini olmadığı (geçirilmiş ameliyata bağlı olarak), İVP de böbrek morfoloji ve fonksiyonlarının normal olduğu, sistografide mesanenin trabeküllü, divertiküllü ve mesane boynunun huni gibi olduğu görülmekteydi.

Ürodinamisinde, kompliansı hafifçe azalmış, yüksek kapasiteli mesane (900 cc) ve düşük ortalama akım hızı (4, 1) bulundu. 200 cc olan rezidüsü, gece yatmadan önce, boşaltıldığı zaman enüresisi minimale inmekte idi.

Sistoskopisinde lokal hissiyet azalmış, sfinkter tonusu düşük, prostatik uretra ve kollum açık, mesane trabeküle idi. Tedavi olarak temiz intermitan kateterizasyon uygulandı, enüresis ortadan kalktı.

2. vaka: B.K., 11 yaşında erkek, diurnal ve nokturnal enüresis şikayeti ile başvurdu, yürürken sağ bacağı takılıyormuş ve sağ bacağına incelleme ve güçsüzlük hissediyormuş.

Fizik muayenesinde, sağ bacakta sola göre incelleme, sağ alt ekstremitede 3-4/5 kuvvet kaybı ile giden monoparezi, D11-12 dermatomundan seviye veren bilateral hipoestezi, hipoaljezi, sağda Aşil refleksi kaybı ve bilateral pes kavus mevcuttu. İVP'de böbreklerde kross ektopi vardı (fig. 5).

Ürodinamide kapasitesi yüksek, normal komplian ve stabil mesane bulundu, rezidü m cut değildi.

Sistoskopide eksternal üretral sfinktere ait imaj görülemedi, ureter orifisi interüreterik bandın ortasındaydı.

MR da medulla spinalisin S2 düzeyine kadar uzanıp posteriorda meduller kanala yapıştığı, L1-S2 düzeyleri arasında sirengomyeli olduğu, filum terminalenin kalınlaştığı ve sakral kanalın içinde lipom olduğu tesbit edildi.

Nöroşirurjiyenler tarafından L4-5, S1-2 laminektomiyle intradural lipom kitlesi parsiyel olarak çıkarıldı. Bu ameliyattan sonra hastada gaita inkonitansı da gelişti. Postop anal sfinkter tonusu sıfıra yakın idi. Kliniğimizce, sonrasında intermitan kateterizasyon planlanarak modifiye Leadbetter mesane boynu plastisi yapıldı fakat postop fayda sağlamadı.

İlk ameliyattan 2 yıl sonra yapılan ikinci nöroşirürjik girişimde tethering'in devam ettiği görüldü, rest lipom kitlesi çıkartılarak

yapışıklıklar biraz daha temizlendi ve postop gaita inkontinansında hafif bir sübjektif iyileşme sağlandı. Hastaların, ilk nöroşürüj ameliyatından sonra yapılan konsantrik iğne EMG tetkiklerinde alınan sonuçlar aşağıdaki gibiydi:

1. vaka:

Eksternal uretral sfinkter (EUS): Kas giriř aktivitesi artmış, fibrillasyon ve pozitif dikenler şeklinde denervasyon potansiyelleri, hafif kasılmada yer yer geniş süreli polifazik motor ünit potansiyelleri (MÜP) görüldü.

Bulbokavernöz kas (BKK): Polifazik nörojenik MÜP'leri görüldü. Anal sfinkter (AS): Nörojenik motor ünitler ve maksimal kasıda seyrelmiş motor ünitler dikkati çekiyordu. BCR refleks cevabı alınmadı.

2. vaka

EUS, BKK ve A5 kaslarında spontan faaliyete rastlanmadı, nörojenik MÜP'leri görüldü. Her üç kasta maksimal kasılmada interferens görülmedi.

Her iki hastadaki bu EMG bulgularının ortak sonucu olarak, alt medüller bölgede ön boynuz hücrelerinde destrüksiyon olduđu kanıtına varıldı.

TARTIřMA

Tethered cord çok deđişik semptomatolojilerle ortaya çıkabilir. Bu semptomlar öncelikle yukarı motor nöron tipi semptomlardır. Spastik tip yürüyüş, güçsüzlük, kas atrofisi, barsak ve mesane disfonksiyonu, vertebral kolon ve ayak deformiteleri gibi ortopedik kusurlar, ki 2 no'lu vakamızdaki bilateral pes kavus buna uymaktadır, bu vakalarda sık görülen patolojilerdendir. Anormal babinski sıklıkla vardır. KVR genellikle hiperaktifdir, azalmış ta olabilir. Yamada ve arkadaşları, nörolojik defisitleri, kordun gerilmesi ile gelişen mitokondrial anoksi sonucu oluşan aksonal harabiyet ile açıklamışlardır (5). Bu hastalar genellikle küçük çocukluk çağında arkalarında bir kitle ya da gamze tipinde çukurla gelirler ya da daha ileri çocukluk dönemlerinde, kordun gerilimi arttığı zamanlarda belirti vererek klinisyene başvururlar.

Çocuklardaki nörojen mesanelerde tethered cord her zaman ayırıcı tanıya girmelidir (3).

Bizim 1 no'lu vakamızda olduđu gibi ürolojik semptomlar ilk belirti olarak ortaya çıkabilirler.

Yukarı üriner sistem deđerlendirmesinde Hellstrom ve arkadaşları 18 vakalık serilerinde bir anormallik görmemişler (2), buna karşın Gaun ve arkadaşları myelomeningoselli 68 çocuđun IVP'lerinde, 19'unda anormal bulgu bildirmişlerdir. Bizim 2 no'lu vakamızda kross ektopi mevcuttu.

Yine Hellstrom 18 hastanın 4'ünde VUR tesbit ederken bu bizim vakalarımızda mevcut deđildi.

Bizim her iki vakamızda da görülen sistöretrografide mesane boynu açıklığı (fig. 3) sıklıkla diđer serilerde de bildirilmiştir(10). Detrusor kontraksiyon, ya da , tbbi ya da cerrahi bir müdahale olmaksızın, mesane boynu inkompetensi, pelvik sinir ve pudendal sinirin preganglionik komponentini ilgilendiren bir lezyona işaret etmektedir (12).

Mesane kası denervasyonu sıklıkla bildirilmiş ve bazı ötürler erken agresif nöroşürüj girişimle reversibl olacađını söylemişlerdir. Bizim 2 no'lu vakamız yapılan cerrahi girişimden yarar görmemiş, aksine önceden gaita inkontinansı yokken postop o da gelişmiştir.

S. Bauer, J. of Urology de Hellstrom 'un yayınına yaptıđı editör yorumunda, bu hastalarda uretral sfinkter EMG'sinde iğne elektrodu kullanmanın, yüzey elektrodu kullanmaktan çok daha spesifik olduđunu belirtmiş, makalenin yazarı ise bunun hastalar tarafından iyi tolere edilmeyeceđini ileri sürmüştür. Oysa bizim her iki hastamız da, perine ve pelvis bölgesinde duyu kusurları da olduđundan, tam kollabore etmişlerdir. Bu bulgumuz sayın editörü teyit eder niteliktedir.

SONUÇ

Tethered cordlu hastalar birbirinden çok farklı semptomatolojilerle karşımıza çıkmaktadırlar (4,6,8). Ürolojik semptomların tedavisinde ürodinami dayanak noktamız olmalı (2, 7), flask mesanelerin temiz intermitan kate-terizasyonla tedavi edilmeleri gerekirken, aninhibe mesanelerin tedavisinde antikolinergik ajanlar kullanılmalıdır. Mikst disfonksiyonlu hastalar

ise bu iki metodun birlikte kullanılmasından fayda görmektedirler (1).

Tethered cordlu hastalar, gerek üst üriner sistemlerin korunması, gerek hastanın erken sosyal uyumu açısından tecrübeli nöroşirürjiyenler ve ürologlar tarafından ve mümkün olduğu kadar erken tedavi edilme-
lidirler.

KAYNAKLAR

- 1- **Kaplan, W.E.:** The urological manifestations of the tethered spinal cord. *J. Urol.*, part 2, 140: 1285-1288, 1988.
- 2- **Hellstrom, W.J.G.;** Urological aspects of the tethered cord syndrome. *J. Urol.*, 135: 317-320, 1986.
- 3- **Broseta, E.;** Cystomanometry, CT scan and MRI in the diagnosis of tethered cord syndrome; personal communication
- 4- **Fitz, C.R.:** The tethered conus. *Am. J. Roent.*, 125: 515-523, 1975.
- 5- **Yamada, S.:** Pathophysiology of tethered cord syndrome, *J. Neurosurg.* 54: 494, 1981.
- 6- **Jackson, I.G.:** Urinary incontinence in myelomeningoceles due to a tethered cord and its surgical treatment. *Surg. Gynec. Obst.* 103: 618, 1956.

- 7- **Bauer, S.B.:** Predictive value of urodynamic evaluation in newborn with myelodysplasia, *J.A.M.A.* 252: 650, 1984.
- 8- **Pang, D.:** Tethered cord syndrome in adults. *J. Neurosurg.* 57: 32, 1982.
- 9- **Mc Lone D.G.:** Lipomeningoceles of conus medullaris. *Concepts Ped. neurosurg.*, 3: 170, 1983.
- 10- **Nording, J.:** Cystourethrographic appearance of the bladder and the posterior urethra in neuromuscular disorders of the lower urinary tract. *Scand J. Urol Nephrol*, 16: 115, 1982.
- 11- **Elbadawi, A.:** Neuromorphologic basis of vesicourethral function: Histochemistry, ultrastructure and function of intrinsic nerves of the bladder and urethra. *Neurol. Urodynam.* 1:3, 1982.
- 12- **Light, K.:** Detrusor function with lesions of the cauda equina, with special emphasis on the bladder neck. *J. Urol*, 149: 539-542, 1993.
- 13- **Barbalias, G., and Blaivas J.G.:** Neurologic implications of the pathologically open bladder neck. *J. Urol*, 129: 780, 1983.
- 14- **Johnson, E.W., and Parker W.D.:** EMG reexamination. In: *Practical EMG.* Edited by E.W. Johnson Baltimore: William and Wilkins, chapt. 1, pp. 11-15, 1980.