



Konjenital Skolyoz

Congenital Scoliosis

Celal Özbek ÇAKIR, Süleyman R. ÇAYLI

Özel Park Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Malatya, Türkiye

Yazışma Adresi: Süleyman ÇAYLI / E-posta: srcayli@gmail.com

ÖZ

Konjenital skolyoz omurganın intrauterin gelişim anomalisine bağlı gelişen deformitedir. Omurganın formasyonu veya segmentasyonu aşamasında oluşan defektler doğumda ortaya çıkan vertebra anomalilerine yol açar. Vertebralarda oluşan bu defektler erken çocukluk döneminde ciddi deformiteye ve toraks gelişimini engelleyerek ciddi akciğer problemlerine yol açabilir. Bu yüzden erken tanısı ve tedavisi önemlidir. Bu yazıda konjenital skolyozun tanı ve tedavi yöntemleri anlatılacaktır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Cerrahi tedavi, Konjenital skolyoz, Sınıflama, Skolyoz

ABSTRACT

Congenital scoliosis is the deformity of the spine which is caused due to intrauterine development anomaly of spine. The defects developing during formation and segmentation periods of the spine may cause vertebra anomaly. These defects of vertebra may cause serious deformity and pulmonary problems because of restriction of thorax development in early childhood. Because of serious complications diagnosis and treatment of congenital scoliosis is important. In this paper diagnosis and treatment methods of congenital scoliosis have been discussed.

KEYWORDS: Classification, Congenital scoliosis, Surgical treatment, Scoliosis

GİRİŞ

Konjenital skolyoz omurganın intrauterin dönemde gelişen anomalilerine bağlı olarak oluşan koronal plan deformitesidir. İntrauterin gelişim bozuklukları segmentasyon ve formasyon anomalisi veya her ikisinin kombinasyonu şeklinde olabilir. Konjenital skolyozun prevalansı 1/1000 canlı doğumdur (23). Bu oran daha çok akciğer filmi verilerine dayanan ve lumbosakral bölgeyi kapsamayan bir çalışma ile belirlenmiştir, gerçek oranı daha fazla olabilir.

Omurganın gelişim anomalileri genellikle intrauterin ilk 6 hafta içerisinde meydana gelir. Omurganın şekillenmesi intrauterin 3. ve 5. hafta arasında somitlerin oluşumu ile başlar. Omurganın formasyonu ve segmentasyonunu kapsayan süreç somatogenezis denir. Formasyon aşaması 20-30. günlerde tamamlanır. Segmentasyon aşaması ise 6. haftada tamamlanır (3,8).

Etiyoloji

Konjenital skolyoza neden olan vertebra gelişim anomalilerinin oluşumunda suçlanan faktörlerin başında çevresel ve genetik faktörler gelmektedir. Çevresel faktörlerin başında hipoksi gelir. Annenin maruz kaldığı karbon monoksit gazı gibi toksinler suçlanmaktadır. Hayvan deneylerinde özellikle gestasyonel ilk 9 gün maruz kalınan hipoksinin vertebra gelişimi üzerindeki olumsuz etkisi gösterilmiştir (7,21). Diabetes mellitus, gebelik sırasında epileptik ilaçların kullanımı suçlanan diğer nedenlerdir. Genetik geçiş bazı konjenital vertebra

anomalilerinde gösterilmiş olsa da kesin genetik geçişten söz etmek henüz olası değildir.

Eşlik Eden Anomaliler

Konjenital skolyoza farklı sistem ve organların konjenital anomalileri eşlik edebilir. Bu anomaliler (VACTERL) vertebral, anorektal, kardiak, trakeal, özofageal, renal ve ekstremitte anomalileridir (V: Vertebral, A: Anorectal, C: Cardiac, T: Tracheal, E: Esophageal, R: Renal, L: Limb). Vertebral aks boyunca nöral doku ile ilgili anomaliler sık görülür. Bu olguların %30-35'inde gergin omurilik sendromu, diplomyeli, chiari malformasyonu gibi nöral doku ile anomali saptanır (4,22). Konjenital kalp hastalıkları (%25 oranında), genitoüriner anomaliler (%20 oranında), kas iskelet sistemi anomalileri eşlik eden diğer anomalilerdendir (11).

Konjenital skolyoza eşlik eden diğer sistem ve nöral doku patolojilerinin sık görülmesi nedeniyle bu olguların izlemi ve tedavilerinin planlanması aşamasında ilgili sistemlerinin taranması önemlidir.

SINIFLAMA

Konjenital skolyoz segmentasyon anomalilerine, formasyon anomalilerine bağlı olmasına rağmen büyük kısmı bu iki anomalinin kombinasyonuna bağlıdır (18,28).

- Formasyon kusuru
 - o Tam olmayan formasyon kusuru

- Kama vertebra
- Tam formasyon kusuru
 - Hemivertebrata
 - Tam segmentehemivertebrata
 - Kısmi segmentehemivertebrata
 - Segmente olmayan hemivertebrata (ansegmente)
- Segmentasyon kusuru
 - Blok vertebra
 - Unilateral bar
- Karışık tip
 - Formasyon ve segmentasyon birlikteliği

Tam olmayan formasyon anomalisi **kama vertebra** olarak tanımlanır (Şekil 1A). Kama vertebrada bir tarafta hipoplastik olsa da iki taraflı pedikül görülür. Tam formasyon anomalisi **hemivertebrata** olarak tanımlanır ve tek taraflı pedikül oluşumu vardır. Hemivertebrata alt ve üst vertebra cismi ile füzyon olup olmamasına yani alt veya üst vertebra ile hemivertebrata arasındaintervertebral disk olup olmamasına göre tekrar sınıflandırılır. Hem alt hem de üst vertebra cismi ile hemivertebrata arasında intervertebral disk varsa **tam segmente hemivertebrata** (Şekil 1B); sadece alt veya üst vertebra cismi arasında intervertebral disk materyali varsa **yarı segmente hemivertebrata** (Şekil 1C); hemivertebrata ile alt ve üst vertebra cisimleri arasında intervertebral disk yok yani füzyon varsa **segmente olmayan hemivertebrata** (ansegmente) (Şekil 1D) olarak tanımlanır.

Segmentasyon anomalisi iki vertebra arasında anormal füzyon olmasıdır. Bu füzyon iki taraflı olursa **blok vertebra**, tek taraflı olursa **unilateral bar** olarak tanımlanır.

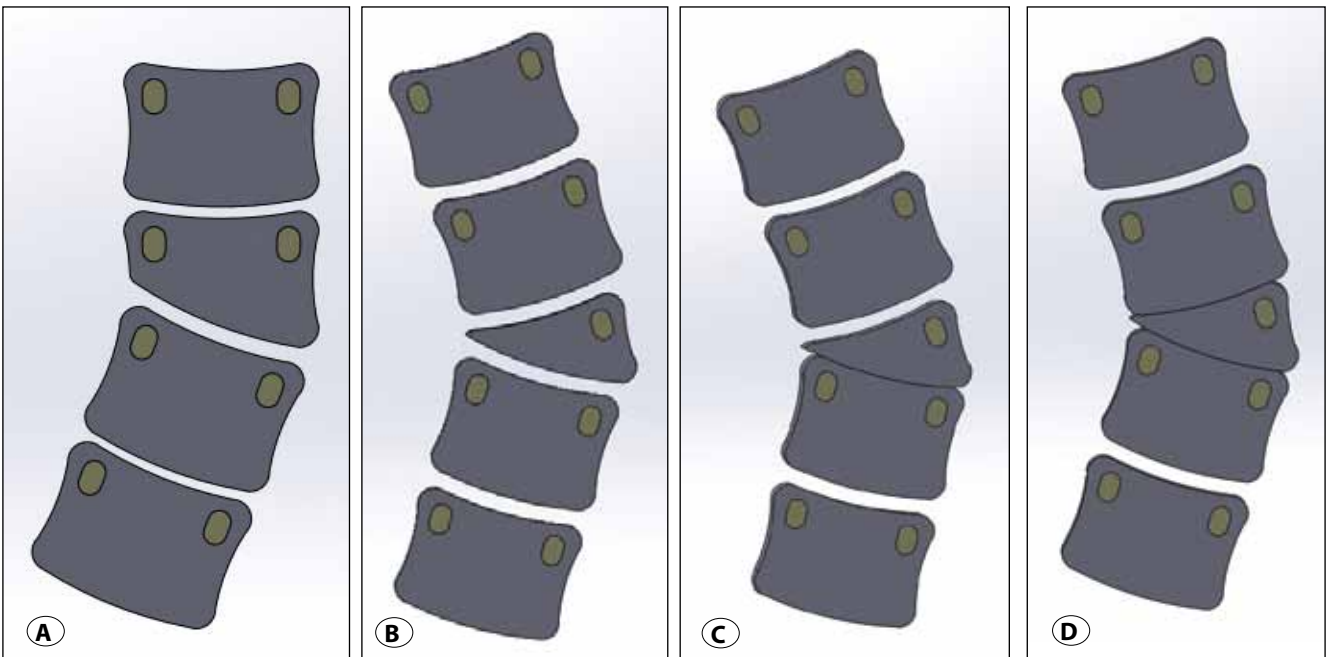
Hem segmentasyon hem de formasyon anomalisinin birlikte görüldüğü miks anomali sık görülen bir durumdur. Karışık bir anatomik görünüm sergilediği için tanımlaması zordur ve genellikle şiddetli deformitelere yol açar.

Vertebra oluşum anomalisine göre yapılan bu sınıflama yöntemi kolay anlaşılır bir sınıflama yöntemi olmasına rağmen daha çok direkt grafi üzerine dayandığı için karışık olguları değerlendirmekte zorluklara yol açmaktadır. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografinin yaygın kullanılması ile her patoloji biçimi daha iyi görüntülenebildiği için değişik sınıflama yöntemleri önerilmiştir (14).

DOĞAL SEYİR

Konjenital skolyoz gibi kompleks deformitelerin doğal seyrini bilmek en doğru tedavi yöntemine karar vermek için önemlidir. İstatistiksel olarak bu konjenital eğimlerin %25'inin derecesi hiç artmaz, %25'i hafifçe artar, %50'sinin derecesi ise hızla artar (20,29). Skolyozun ilerlemesi vertebra anomalisinin tipine ve yerleşim yerine bağlıdır. Eğimin artması vertebranın iki tarafındaki dengesiz büyümeye bağlıdır. Dolayısıyla olguların yaşı da büyüme potansiyeli yönünden eğimin ilerlemesinde önemlidir.

Vertebra anomalisi ile komşu vertebralar arasında intervertebral disk varlığı bu bölgelerde büyüme plağı olduğunun göstergesidir. Asimetrik yerleşmiş büyüme plakları asimetrik büyümeye yol açar. Bu anlamda tam segmente hemivertebrata anomalisi, hemivertebrata ile alt ve üst vertebralar arasında büyüme plağı olduğu için, büyüme plaklarının olmadığı an-



Şekil 1: A) Kama vertebra, B) Tam segmente hemivertebrata, C) Yarı segmente hemivertebrata, D) Segmente olmayan hemivertebrata.

segmente hemivertebraya göre çok daha fazla deformitenin ilerlemesi riski taşımaktadır. Yarı segmente hemivertebraya anomalisinde sadece altta veya üstte intervertebral disk ve büyüme plağı olduğu için tam segmente hemivertebraya göre daha az ancak ansegmente hemivertebraya göre daha fazla deformite ilerleme riski taşımaktadır. Segmentasyon anomali unilateral bara bağlı deformitede karşı taraf büyüme potansiyeli taşıdığı için deformitenin artma riski fazladır. Bilateral füzyon ile karakterize blok vertebrada ise deformite gelişme riski hemen hemen hiç yoktur. Unilateral bar ile tam segmente hemivertebraya birlikteliği nadir de olsa görülmektedir ve deformite gelişme riskinin ve deformitenin ilerleme riskinin en fazla olduğu anomalidir (18, 20).

Servikotorakal ve lumbosakral bölgeler bileşke yerleri olduğu için daha keskin deformite geliştirme potansiyeli taşıyan bölgelerdir. Büyümenin hızlı olduğu dönemler doğumdan sonra ilk 5 yaşa kadar olan süre ve adolesan çağda büyüme atağının olduğu zamanlardır. Omurga büyümesinin hızlı olduğu bu dönemlerde deformitenin şiddetinin artma olasılığı daha fazladır. Konjenital skolyoz olgusu anomalinin cinsi, lokalizasyonu eşliğinde, hastanın yaşı da göz önüne alınarak değerlendirildiğinde deformitenin doğal seyri konusunda daha doğru yorum yapılabilir ve en doğru tedavi yöntemi belirlenebilir (Şekil 2A-C).

HASTA DEĞERLENDİRME

Konjenital skolyoz yaşamın ilk dönemlerinde açığa çıkan bir deformitedir. Üç yaş altı çocuklarda deformite henüz tam olarak oluşmadığı için omurgada eğrilik görülme olasılığı

azdır. Ancak nöral aksta eşlik eden bir takım anomalilerin izleri yenidoğan döneminde görülebilir. Spinal disrafizm ile sık birlikteliği olduğu için yenidoğan döneminde spinal disrafizm bulgusu olan çocukların vertebra anomali yönünden incelenmesi önemlidir. Ayrıca intrauterin rutin kontrol dönemlerinde ultrasonografi ile vertebra anomali şüphesi oluşabilir. Yine yenidoğan döneminde yapılan rutin sağlık kontrollerinde veya başka nedenlerle çekilen grafilerde omurgada konjenital anomaliler görülebilir. Omurgada belirgin skolyoz gelişmeden tanı almış bu olguların yakın izlemi önemlidir.

Olguların değerlendirilmesinde vertebra anomalinin tanısının konulması yanı sıra deformitenin ilerleme riskinin belirlenmesi ve izlem aralıklarına karar verilmesi önemlidir. Bu yüzden olguların tüm sistemlerinin detaylı değerlendirilmesi ve kayıtlarının düzenli tutulması gerekir. Tüm deformite olgularında olduğu gibi konjenital skolyoz olgularında da fizik muayene, nörolojik muayene ve radyolojik değerlendirmenin önemi büyüktür. Ek olarak konjenital skolyoz olgularında aile öyküsünün ve annenin gebelik döneminin öyküsünün çok iyi alınması gerekir.

Fizik Muayene

Fizik muayene olgunun boyu ve kilosunun ölçümü ile başlar. Olgunun fiziksel gelişiminin yaşı ile birlikte değerlendirilmesi, büyüme potansiyeli hızı hakkında bilgi verir. Cilt muayenesi ile aşırı kıllanma, dermal sinüs ağzı, renk değişikliği gibi spinal disrafizme bağlı cilt bulgularını kontrol edilir. Alt



Şekil 2A-C: Yeni doğan döneminde T10 tam segmente hemivertebraya saptanan ancak tedavi edilmeyen hastanın 2 yıl (B) ve 6 yıl (C) sonra deformitesinin artışı.

ekstremiteler omurilik içi patolojilere veya eşlik eden iskelet sistemi anomalileri bakımından değerlendirilir. Göğüs kafesi deformitesi olup olmadığı önemlidir. Bu olgularda göğüs kafesi gelişim bozukluğuna bağlı restriktif akciğer hastalığı potansiyeli olduğunu unutmamak gerekir. Koronal ve sagittal spinal denge, pelvik ve omuz asimetrisi değerlendirilir.

Nörolojik Muayene

Bu olguların önemli bir kısmında diplomyeli, gergin omurilik sendromu gibi anomaliler görülebildiği için nörolojik muayene önemlidir. Tüm olgularda nörolojik muayene detaylı olarak yapılmalı ve çocuk yaş grubunda olgular motor fonksiyon gelişimi ve sfinkter kontrolü yönünden sorgulanmalıdır.

Radyolojik Değerlendirme

Genel olarak deformitenin tanısı, izlemi ve tedavisi için yapılması gereken tanısal işlemleri zorunlu ve duruma bağlı olarak yapılması gerekenler olarak ayırabiliriz. Tüm omurgayı kapsayan ön-arka ve lateral skolyoz grafipleri zorunlu tanısal araçlardır. Diğer tüm skolyoz olgularında olduğu gibi tüm sagittal ve koronal dengeyi değerlendirmek için pelvis ve servikal bölgeyi içine alan grafipler olması gereklidir (Şekil 3). Deformitenin fleksible olup olmadığını anlamak için supin pozisyonda yana eğilme filmleri, eğimin apeksine baskı uygulanarak zorlamalı prone grafipler istenebilir. Konjenital skolyoz genellikle rijit skolyozdur. Ancak asıl eğime bağlı gelişen kompensatuvar eğriler fleksible olabilir. Bu durumun bilinmesi tedavi yönteminde olgunun korse ile izlenip izlenemeyeceğine karar vermek için önemlidir.

Genel olarak skolyoz olgularının izleminde direkt skolyoz grafipleri yeterlidir. Ancak konjenital skolyoz olguları çoğunlukla komplike yapıda olduğu için 3 boyutlu, sagittal ve koronal plan bilgisayarlı tomografi deformitenin yapısının belirlenmesinde yardımcı olur (Şekil 4).

Magnetik rezonans görüntülemenin (MRG) ne zaman yapılacağı konusu tartışmalıdır. Spinal disrafizm şüphesi olan olgularda MRG mutlaka endikedir. Ancak Chiari malformasyonu, gergin omurilik sendromu gibi spinal bulgusu olmayan intradural patolojilerin konjenital vertebra anomalerine eşlik edebileceği akılda tutulması gerekir. Çocukluk çağında MRG tetkiki sırasında çocukların genellikle uyutulması gereklidir. Bu durum MRG tetkiki kullanımı kısıtlayıcı bir nedendir. Ancak intradural patoloji olması konusunda küçük bir şüphe varsa bile MRG istenmesi gerekir.

Konjenital skolyoz olgularında göğüs kafesi anomalisi sık görülür. Direkt akciğer postero-anterior grafi ile Kosta anomalileri ve akciğerin gelişmesi hakkında bilgi sahibi olunur. Beş yaş altında gelişen şiddetli skolyoz olgularında kısıtlanmış göğüs kafesi gelişimine bağlı olarak akciğer fonksiyonlarında ciddi bozukluk gelişebilir ve bu çocukların akciğer fonksiyonları yönünden yakın izlemi önemlidir (16).

TEDAVİ

Tedavide amaç erken tanı ve cerrahi tedavi gerekiyorsa erken dönemde cerrahi tedavidir. Temel amaçlar şöyle sıralabilir (16, 25).

- Deformite gelişmiş ise düzeltmek
- Deformite gelişmemiş ise gelişmesini engellemek
- Omurganın büyüme potansiyeli korumak ve büyümesini sağlamak
- Göğüs kafesi gelişimini sağlamak ve akciğer fonksiyonlarını korumak



Şekil 3: Tam boy servikal ve pelvik bölgeyi kapsayan skolyoz grafisi.



Şekil 4: Deformiteyi daha iyi değerlendirmek için çoklu kesitli bilgisayarlı tomografi ile yapılan koronal rekonstrüksiyon.

Konjenital vertebra anomalisi saptandığı zaman anomalinin cinsi, lokalizasyonu ve hastanın yaşı tedavi yöntemine karar vermede önemlidir. Maksimum omurga büyümesinin olduğu yaşlar 0-5 yaş ve 10- 15 yaş arasındadır (2). Özellikle omurganın büyümesinin hızlı olduğu (0-5 yaş ve 10 yaş-puberte) dönemlerde deformitenin gelişimini daha sık izlemek gerekir. Bu dönemlerde izlem aralıkları en fazla 4-6 ay olmalıdır. Deformitenin artma potansiyeline göre tedavi şekline karar vermek gerekir.

Tutucu Tedavi

Uzun segment eğimi olan, traksiyon ve supin yana eğilme graflerinde fleksible görülen eğimlerde korse tedavisinin yararı gösterilmiştir. Ayrıca kompensatuvar olarak gelişen eğimlerde korse tedavisi kullanılabilir. Ancak genel olarak konjenital skolyoz olgularında eğim kısa segment ve rijit olduğu için korse tedavisinin yeri yoktur.

Cerrahi Tedavi

İlerleme potansiyeli yüksek olan ve izlem sürecinde ilerleme saptanan olgularda cerrahi tedavi tek seçenektir. Olguların %75'inde eğim arttığı ve korse tedavisine yanıt düşük olduğu için cerrahi tedavi en sık uygulanan tedavi yöntemidir.

Cerrahi Tedavi Seçenekleri

Konjenital skolyoz olgularında cerrahi tedavi iki amaç için uygulanır: Deformiteyi düzeltmek veya deformite gelişimini engellemek. Konjenital skolyoz olgularında deformite çoğunlukla rijit yapıdadır. Bu yüzden yerleşmiş deformiteyi düzeltme amacı ile yapılacak cerrahi girişimlerin oldukça zor ve komplikasyon oranı nispeten yüksektir. Deformite gelişimi tamamlanmadan ve kompensatuvar eğrilikler oluşmadan

yapılacak olan deformite gelişimini engelleyici cerrahi tedavi yöntemleri konjenital skolyoz olgularının yönetiminde daha değerlidir. Cerrahi tedavi seçenekleri şu şekilde sıralanabilir:

- Enstrümantasyon ile düzeltme ve füzyon
- İn situ füzyon (enstrümantasyonsuz veya enstrümanlı füzyon)
- Kombine anterior ve posterior füzyon
- Konveks hemiepifiziodezis
- Hemivertebral eksizyonu
- Uzama oryantasyonlu tedavi (uzayan rod uygulaması)
- VEPTR (vertical expandable prosthetic titanium rib)

Enstrümantasyon ile Düzeltme ve Füzyon

Bu teknik daha çok deformiteyi düzeltmek amacı ile uygulanan bir tekniktir. Amaç spinal dengeyi sağlamak ve deformiteyi düzeltmektir. Pedikül vidaları ve lokalizasyonuna göre lamina ve pedikül kancaları konjenital deformite cerrahisinde güvenilir fiksasyon araçlarıdır. Rodlar yardımıyla omurgaya kantilever, derotasyon, kompresyon veya distraksiyon kuvvetleri uygulanarak düzeltme sağlanır (10, 24). Konjenital deformiteler genellikle rijit deformitelerdir ve omurgada serbestleştirme yapılmadan uygulanacak manevralar düzeltme sağlanamaz. Bu yüzden özellikle 70° üzerinde rijit deformitelerde omurganın serbestleştirilmesi için osteotomi, anterior girişim ile anterior longitudinal ligamanın serbestleştirilmesi, diskektomi, faset eklemlerinin alınması gibi işlemleri uygulamak gerekir (5). Bazı olgularda anterior girişim sadece diskektomi ve ligaman serbestleştirilmesi için değil, anterior kolonu destekleyecek enstrümantasyon uygulamak için gerekebilir. Uzun segment stabilizasyonu ve füzyon uygulanan büyüme çağındaki olan olgularda krankşaft fenomeni gelişmesini engellemek için özellikle anterior füzyon uygulamak gerekebilir (15).

Büyüme çağındaki olan çocuklarda uygulanacak olan uzun segment füzyon işleminin omurganın ve dolayısı ile gövdenin büyümesini olumsuz yönde etkileyeceği unutulmamalıdır. Bu yüzden cerrahi planlamanın füzyon seviyesini minimal düzeyde tutacak şekilde yapılması gerekir (Şekil 5A-C).

İn Situ Füzyon (Enstrümantasyonsuz veya Enstrümanlı Füzyon)

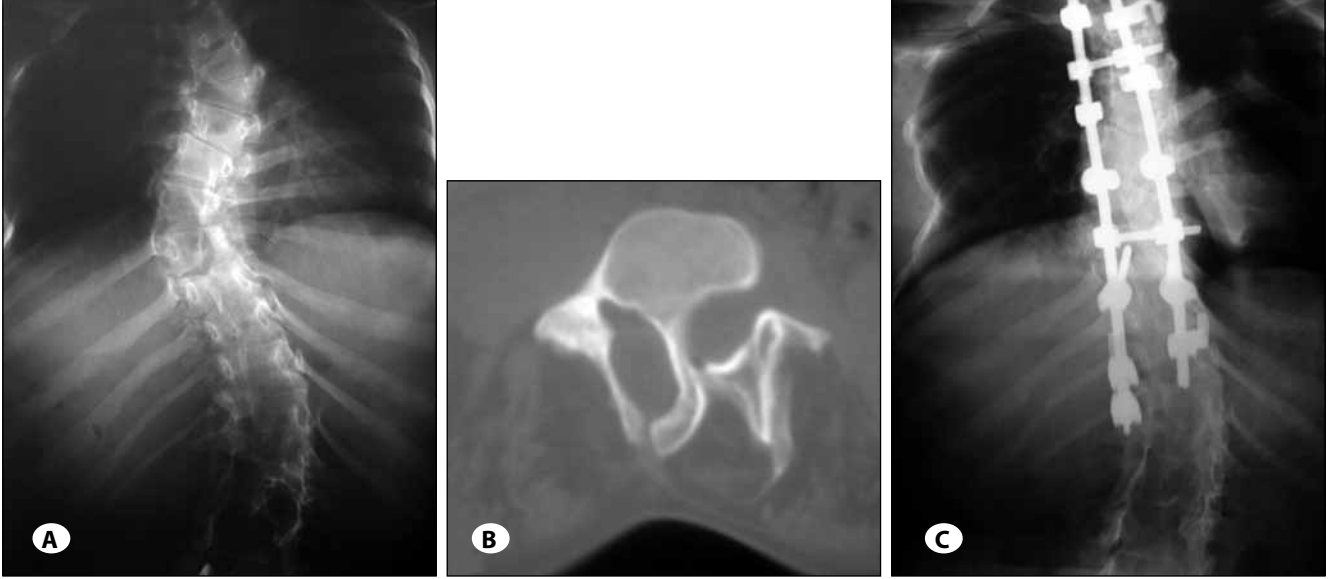
Deformite gelişimini engellemeye yönelik yapılan cerrahi işlemdir. Füzyon cerrahisi konjenital skolyoz olguları için uygulanabilecek en etkili ve güvenilir tedavi yöntemidir. Deformitesi erken dönemde saptanmış, eğimi en fazla 50° olan, deformitenin artma eğilimi yüksek ve hâlâ büyüme potansiyeli yüksek olan olgularda uygulanabilir. Deformitesi artma potansiyeli yüksek olan, tam segmente hemivertebral, unilateral bar veya her iki patolojinin birlikte görüldüğü 5 yaşın altında olan olgular bu tedavi yöntemi için ideal adaylardır (12, 19).

Anterior omurga büyüme potansiyeli olan olgularda anterior girişim eklenebilir. Ayrıca posterior füzyon enstrümantasyon

kullanılmadan yapılabileceği gibi füzyon oranını arttırmak, korse kullanma zorunluluğunu engellemek için kısa segment enstrümantasyon kullanılarak da füzyonu uygulanabilir (Şekil 6A,B).

Konveks Hemi epifiziodezis

Bu işlem hasta büyüdükçe deformitesinde düzelleme sağlayan bir işlemdir (27). Bu işlem için henüz deformitesi tam gelişmemiş tam segmente hemivertebrası olan ve



Şekil 5A-C: Rijit deformite ve diastomatomiye birlikte olan 15 yaşında olgunun aynı seansta diastomatomiye rezeksiyonu ve deformitenin düzeltilmesi.



Şekil 6 A, B: Unilateral bar anomalisi olan 3 yaşında olgu, deformitenin ilerlemesini engellemek için ideal in situ füzyon olgusu.



Şekil 7: L1 tam segmente hemivertebra, konveks hemiepipifizezis olgusu.

deformitenin konkav tarafında hâlâ büyüme potansiyeli olan olgular ideal adaydır (Şekil 7). Deformitenin konveks tarafına füzyon işlemi uygulanır. Böylece konkav tarafta var olan büyüme potansiyeli zamanla deformitenin düzelmesini sağlar. Deformitenin ne kadar düzeleceği önceden tahmin edilemez. Anterior veya posterior yöntemle kombine uygulanması deformitenin hem sagittal hem de koronal planda kontrol altına alınmasını sağlar (9).

Hemivertebra Eksizyonu

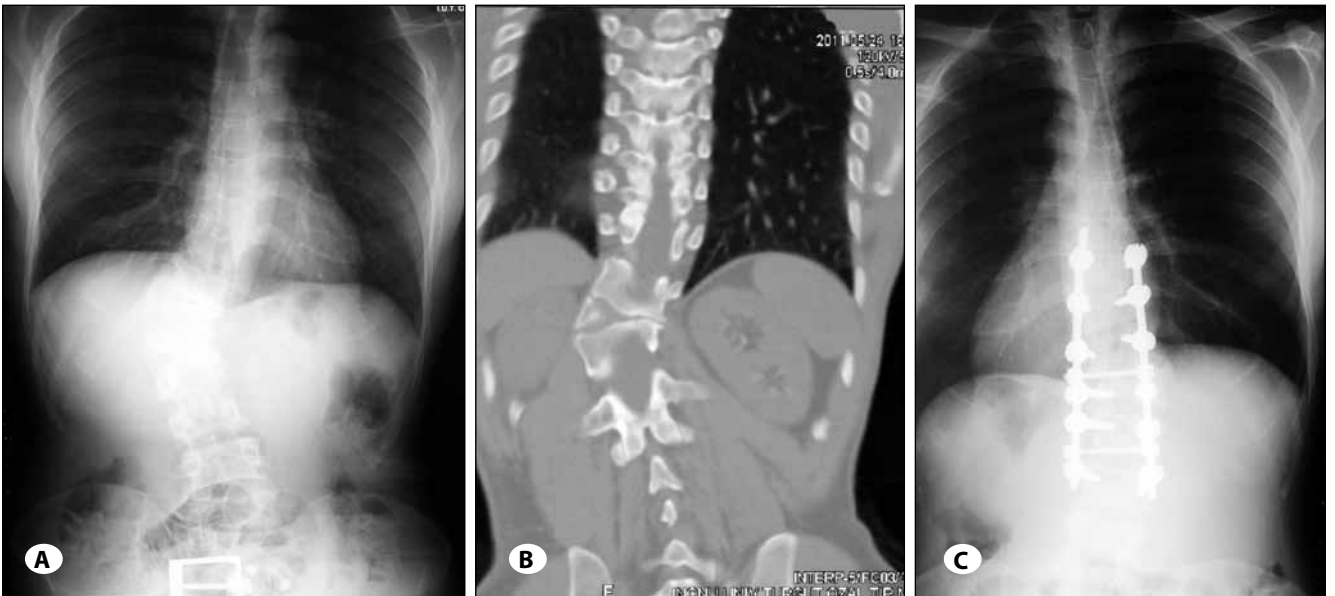
Deformiteyi düzeltmeye yönelik yapılan cerrahi girişimdir. Torakolomber bileşke veya lomber bölgede yerleşmiş izole semi ya da tam segmente hemivertebra olan, 5 yaş altı hastalar bu işlem için ideal adaylardır (12). Ayrıca deformitesi tam gelişmiş ileri yaş grubu hastalarda deformiteyi düzeltmek için bu işlem uygulanabilir.

Bu işlem sadece posterior veya anterior – posterior kombine girişim ile uygulanabilir (13). Hemivertebra rezeksiyonu yapıldıktan sonra konveks tarafa pedikül vidaları veya kancalar yardımıyla kompresyon yapılarak deformitenin düzeltilmesi sağlanır. Stabilizasyon işlemi için konkav tarafta pedikül vidaları veya kancalar kullanılabilir.

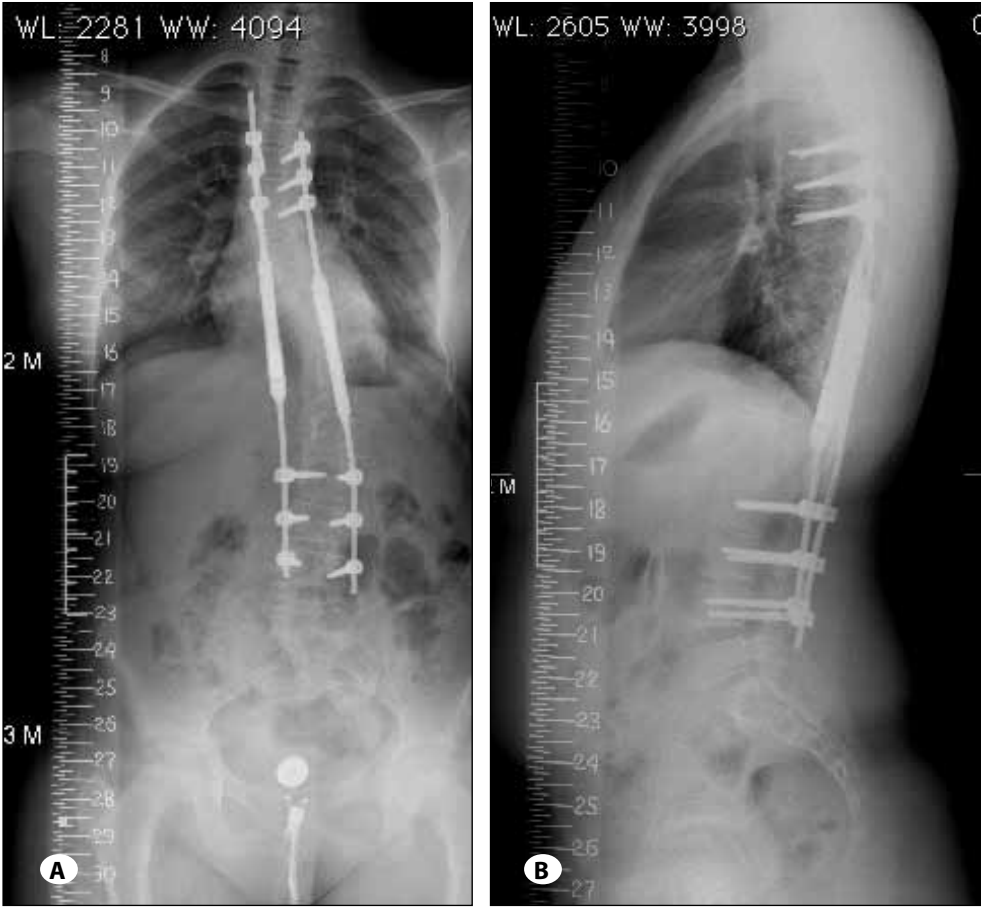
Hemivertebra eksizyonu kesin tedavi yöntemidir. Deformitenin hemen düzeltilmesini ve kısa segment füzyon uygulandığı için omurganın alt ve üst diğer segmentlerinde var olan büyüme potansiyelinin korunmasını sağlar (Şekil 8A-C).

Uzama Oryantasyonlu Tedavi (Uzayan Rod Uygulaması)

Füzyon deformite cerrahisinde altın standart tedavi yöntemi olmasına rağmen büyüme çağında uygulanacak füzyon omurganın ve dolayısı ile gövdenin kısa kalmasına yol açar. Bazı olgularda füzyon göğüs kafesinin gelişimini olumsuz etkiler



Şekil 8A-C: L1 tam segmente hemivertebra rezeksiyonu yapılan 15 yaşında olgu.



Şekil 9A, B: Uzayan rod uygulaması ile deformitenin ilerlemesi durdurulan 11 yaşında bir olgu.

ve akciğer yetmezliğine kadar giden komplikasyonlara yol açabilir. Bu yüzden özellikle büyüme çağındaki olgularda kısa segment füzyon veya füzyonsuz tedavi olanakları tercih edilen yöntemlerdir (1).

Büyüyen rod uygulaması füzyonsuz, defomite gelişimini engelleyici tedavi yöntemidir. Amaç omurgada büyümeye izin verirken deformitenin düzelmesini sağlamaktır. Konjenital deformitenin omurganın uzun bir segmentini etkilediği, 5 yaş altı büyüme potansiyeli olan olgular ideal hasta grubudur. Deformitenin proksimal ve distal uçlarına pedikül vidaları veya kancalar yardımı ile girilir. Yerleştirilen rod ile distraksiyon uygulanır. Eğimin derecesi arttıkça distraksiyon sağlanır. Böylece omurganın normal büyümesine izin verilirken defomite gelişimi engellenmiş olur.

Bu işlem genellikle mükerrer cerrahiler ile rodun uzatılması ile yapılmaktadır. Bu durum olguya sık sık operasyon yapılmasını gerektirmektedir. Sık operasyon medikal problemler, cilt problemleri ve enfeksiyon riskinin artması anlamına gelmektedir. Bu olumsuzluklar günümüzde dışarıdan kontrollü, magnetik olarak uzayan rod teknolojileri ile aşılmaya çalışılmaktadır (Şekil 9A,B).

VEPTR (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib)

Kostalara uygulanan distraksiyon aracıdır. Büyüme çağındaki toraksı etkileyen defomitesi olan olgularda toraks kapasitesini

arttırmak için uygulanan cerrahi tedavi yöntemidir. Toraksın konkav tarafında füzyon olmuş kostalar açılarak uygulanır ve 4-6 aylık aralıklar ile distraksiyon uygulanarak torakal hacim artırılır (6). Büyüme çağı sonunda yeterli torakal hacim sağlandıktan sonra füzyon cerrahisi uygulanır.

KAYNAKLAR

1. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O: Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis. Spine 30: 46 – 57, 2005
2. Akbarnia BA: Management themes in early onset scoliosis. J Bone Joint Surg Am 89: 42-54, 2007
3. Arlet V, Odent T, Aebi M: Congenital scoliosis. Eur Spine J 12: 456-463, 2003
4. Belmont PJ Jr, Kuklo TR, Taylor KF, Freedman BA, Prahinski JR, Kruse RW: Intraspinous anomalies associated with isolated congenital hemivertebra, the role of routine magnetic resonance imaging. J Bone Joint Surg 86: 1704–1710, 2004
5. Bridwell KH: Decision making regarding Smith-Petersen vs. pedicle subtraction osteotomy vs. vertebral column resection for spinal deformity. Spine 31: 171–178, 2006
6. Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK: Expansion thoracoplasty. The surgical technique for opening-wedge thoracostomy. Surgical technique. J Bone Joint Surg Am 86: 51-64, 2004

7. Farley AF: Etiology of congenital scoliosis. *Semin Spine Surg* 22: 110-112, 2010
8. Ganey TM, Ogden JA: Development and maturation of the axial skeleton, Weinstein SL (ed), *The Pediatric Spine* ikinci baskı, Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins, 2001:3-54
9. Ginsburg G, Mulconrey DS, Browdy J: Transpedicular hemiepiphysiodesis and posterior instrumentation as a treatment for congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 27: 387-391, 2007
10. Hedequist DJ, Hall JE, Emans JB: The safety and efficacy of spinal instrumentation in children with congenital spine deformities. *Spine* 29: 2081-2087, 2004
11. Hedequist D, Emans J: Congenital scoliosis: A review and update. *J Pediatr Orthop* 27: 106-116, 2007
12. Hedequist DJ: Surgical treatment of congenital scoliosis. *Orthop Clin N Am* 38: 497-509, 2007
13. Jalanko T, Rintala R, Puisto V, Helenius I: Hemivertebra resection for congenital scoliosis in young children, comparison of clinical, radiographic, and health-related quality of life outcomes between the anteroposterior and posterolateral approaches. *Spine* 36: 41-49, 2011
14. Kawakami N, Tsuji T, Imagama S, Lenke LG, Puno RM, Kuklo TR; Spinal Deformity Study Group: Classification of congenital scoliosis and kyphosis a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment. *Spine* 34:1756-1765, 2009
15. Kesling KL, Lonstein JE, Denis F, Perra JH, Schwender JD, Transfeldt EE, Winter RB: The crankshaft phenomenon after posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis. A review of 54 patients. *Spine* 28: 267-271, 2003
16. Kose N, Campbell RM: Congenital scoliosis. *Med Sci Monit* 10: 104-110, 2004
17. Maienbacher MK, Han JS, O'Brien ML, Tracy MR, Erol B, Schaffer AA, Dormans JP, Zackai EH, Kusumi K: Molecular analysis of congenital scoliosis. A candidate gene approach. *Hum Genet* 116: 416-419, 2005
18. Mc Master MJ, Ohtsuka K: The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg Am* 64: 1128-1147, 1982
19. Mc Master MJ, David CV: Hemivertebra as a cause of scoliosis. A study of 104 patients. *Surg Br* 68: 588-595, 1986
20. Mc Master MJ: Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae. *Spine* 23: 998-1005, 1998
21. Murakami U, Kameyama Y: Vertebral malformations in the Mouse fetus caused by maternal hyposia during early stages of pregnancy. *J Embryol Exp Morphol* 11: 107-118, 1963
22. Prahinski JR, Polly DW Jr, McHale KA, Ellenbogen RG: Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 20: 59-63, 2000
23. Shands AR Jr, Bundens WD: Congenital deformities of the spine. an analysis of the roentgenograms of 700 children. *Bull Hosp Jt Dis* 17: 110-133, 1956
24. Suk SI, Kim WJ, Lee SM, Kim JH, Chung ER: Thoracic pedicle screw fixation in spinal deformities. Are they really safe? *Spine* 26: 2049-2057, 2001
25. Thompson GH, Lenke LG, Akbarnia BA, McCarthy RE, Campbell RM Jr: Early onset scoliosis, future directions. *J Bone Joint Surg Am* 89: 163-166, 2007
26. Thompson G, Akbarnia BA, Campbell RM: Growing rod techniques in early-onset scoliosis. *J Pediatr Orthop* 27: 354-361, 2007
27. Uzumcugil A, Cil A, Yazıcı M, Acaroglu E, Alanay A, Aksoy C, Surat A: Convex growth arrest in the treatment of congenital spinal deformities, revisited. *J Pediatr Orthop* 24:658-666, 2004
28. Winter RB: Congenital deformities of the spine. New York, NY: Thieme-Stratton, 1983
29. Winter RB, Lonstein JE, Boachie-Adjei O: Congenital spine deformity. *J Bone Joint Surg Am* 78: 300- 311, 1996