



Çocukluk Çağı Olgularda Spastisite ve Hareket Bozukluklarına Yaklaşım: Erişkin Olgulardan Farklılıklar

Clinical Approach to Pediatric Spasticity and Movement Disorders: Differences from Adults

Bahattin TANRIKULU, M. Memet ÖZEK

Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Departmanı, Pediatrik Nöroşirürji Bölümü, İstanbul, Türkiye

Yazışma adresi: Bahattin TANRIKULU ✉ bahattintanrikulu@gmail.com

ÖZ

Spastisite ve hareket bozuklukları çocuk ve erişkin olgularda günlük aktiviteyi önemli ölçüde kısıtlayan sorunlardır. Bu sorunlar çocukluk çağında genellikle perinatal problemler ve genetik bozukluklar nedeni ile ortaya çıkmaktadır. Erişkin çağda ise daha sıklıkla travma, inme ve dejeneratif süreç patolojide rol almaktadır. Bu nedenle çocuk ve erişkin olgular arasında spastisite ve hareket bozukluklarının gerek tedavi seçenekleri gerekse rehabilitasyon süreçleri arasında farklar bulunmaktadır. Çocuk olgularda tedavide genellikle selektif dorzal rizotomi, fasikülotomi ve pallidotomi tercih edilirken, adolesan ve erişkinlerde sıklıkla baklofen pompası, derin beyin stimülasyonu, DREZ gibi operasyonlar tercih edilmektedir. Bu yazıda spastisite ve distoni başta olmak üzere hareket bozuklukları üzerinde durulacak, çocuk ve erişkin olguların tanı ve tedavi süreçleri arasındaki farklar tartışılacaktır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Derin beyin stimülasyonu, Distoni, Hareket bozukluğu, Pallidotomi, Selektif dorzal rizotomi, Spastisite

ABSTRACT

Spasticity and movement disorders result in major disability during the daily activities of pediatric and adult patients. Perinatal hypoxia and genetic disorders are major etiologies in pediatric patients whereas in adults the leading causes are trauma and degenerative diseases. For this reason, the treatment of these disorders is also different in the pediatric and adult populations. In the pediatric population, the preferable treatment options are selective dorsal rhizotomy, neurotomy, and pallidotomy whereas in adults the preferable treatment options are baclophen pump, deep brain stimulation, and DREZotomy. In this paper we discuss spasticity, dystonia, and other movement disorders and the various treatment strategies in the pediatric and adult populations.

KEYWORDS: Dystonia, Deep brain stimulation, Movement disorders, Pallidotomy, Selective dorsal rhizotomy, Spasticity

■ SPASTİSİTE

Spastisite, tonik germe reflekslerindeki (miyotaktik refleks) hızla bağımlı artış sonucu gelişen bir hipertoni durumudur. Yani germe hareketi ne kadar hızlı yapılırsa o kadar şiddetli refleks yanıt elde edilir (26). Genellikle serebral palsi, kafa travması, omurilik yaralanması, multiple skleroz ve herediter spastik paraparezi gibi edinsel ya da konjenital nörolojik

bozuklukların sıklıkla görülen bir bileşeni olarak ortaya çıkmaktadır (31). Spastisitenin en uygun tedavisini bulmak için öncelikle altta yatan patofizyolojiyi anlamak gerekir. Ardından bu patolojinin ileriye dönük olarak hastada ne gibi sorunlara yol açabileceğini tahmin ederek multidisipliner bir yaklaşımla tedavi planlanması gerekmektedir (1).

Patofizyoloji

Spastisitedeki aşırı uyarılabilirlik, supraspinal inen yollardaki inhibisyon kusurundan kaynaklanmaktadır. Supraspinal inen yollar ise kortikospinal yollar ve çoğunluğunu inhibitör retiküler formasyonun oluşturduğu beyin sapı inen inhibituar yollarıdır (27).

Patolojik hadise sonrasında gelişen spinal plastisitenin de aşırı uyarılabilirliğin nedenleri arasında olduğu düşünülmektedir. Buradaki aşırı uyarılmanın nedenini açıklayabilecek 2 ayrı hipotez vardır. Birincisi, sağlam nöronların aksonlarının hasarlı nöronların dejenerasyonu sonrası boşalan sinaptik alanlara doğru büyümesi, ikincisi ise sinaptik alandaki presinaptik afferent girdileri kaybeden reseptörlerin aşırı duyarlılığıdır (27).

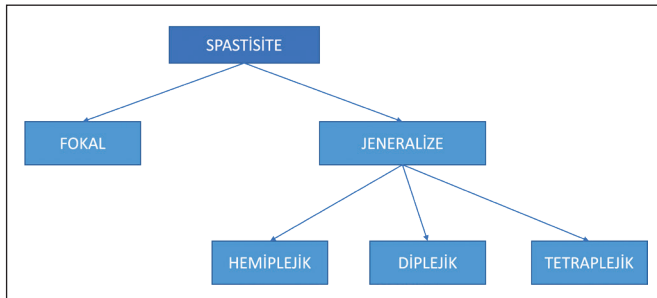
Spastisitede, artan kas tonusu beraberinde kas kısalığına neden olur. Spastisite nedeni ile esneme kabiliyetini kaybeden kaslar ayrıca kemik yapıları kıyasla daha kısa kalır ve bu hareket kısıtlılığını daha da artırır. Hareket kısıtlılığının bir diğer sonucu olan eklem kontraktürleri de tabloya eklenince hareket kısıtlılığının daha da arttığı bir kısır döngü ortaya çıkar. Sonuç olarak hastalarda hareket ve beraberinde öz bakım kısıtlılığı ve ağrılı kramp ile seyreden bir tablo görülür (12).

Spastisitenin Sınıflandırılması

Spastisite etkilediği alana göre fokal ve jeneralize olarak sınıflandırılmaktadır. Sadece bir veya birkaç kas grubunu etkileyen spastisite fokal spastisite, daha fazla kas grubunu, genellikle bilateral olarak etkileyen spastisiteye de jeneralize spastisite denilmektedir (10). Spastisitenin yaygınlığına göre tedavi yöntemleri farklılık göstermektedir. Bu nedenle tedavi planına karar vermeden önce uygun hasta muayenesi ile spastisitenin fokal mi ya da jeneralize mi olduğuna karar verilmelidir. Generalize spastisiteyi de kendi içerisinde vücudun tek tarafındaki üst ve alt ekstremiteleri etkileyen hemiplejik, daha çok bilateral alt ekstremiteleri etkileyen diplejik, her iki taraftaki üst ve alt ekstremiteleri etkileyen tetraplejik olarak sınıflayabiliriz. Spastisite ile birlikte bu grupların hepsine distoni de eklenebilmektedir (Şekil 1).

Spastik Çocuğa Yaklaşım

Çocuklarda spastisite en sık serebral palsi (SP) sonucunda ortaya çıkar. Serebral palsi bir beyin hasarı sonucunda hayatın erken döneminde ortaya çıkan, hareket ve postürün kontrol edilemediği durağan bir hastalıktır (19). Tanımdaki durağan kelimesi ile anlatılmak istenen serebral palsi tablosunun ortaya çıkmasına neden olan beyin hasarının ilerleyici olmamasıdır.



Şekil 1: Spastisitenin sınıflandırılması.

Ancak serebral palsi olgularının takiplerinde ortaya çıkan spastisite dinamik bir bozukluktur. Çünkü çocukların yaşları büyüdükçe spastisite şiddeti artabilmekte, tabloya distoni gibi daha karmaşık hareket bozuklukları eklenebilmektedir(19). Ülkemizde serebral palsi sıklığı %0.44 tür (25). Ülkemizde 2021 yılında toplam 1milyon 80 bin canlı doğum olduğu düşünüldüğünde kabaca her yıl 4500 yeni SP hastası doğmaktadır (32). Bu olguların erken tanı, cerrahi tedavisi ve rehabilitasyonu ile iş gücü kaybı ve ülkeye getireceği ekonomik yük en aza indirilebilmektedir. Bu nedenle SP tanısının mümkün olan en erken sürede konulması gerekmektedir.

Serebral palsi nedenleri arasında erken doğum, buna bağlı olarak gelişen iskemik beyin hasarı ve intraventriküler kanama, şizensefali, lizensefali ve polimikrogrfi gibi kortikal gelişim bozuklukları, konjenital serebral arter enfarktları, bazal ganglia enfarktları sayılabilir (15). Bu nedenle öncelikle aileden ayrıntılı hamilelik dönemi, doğum ve doğum sonrası öyküsü alınmalıdır. Anne baba arasındaki akrabalık bağı, çocuğun doğum şekli, mor doğum olup olmaması, doğunca hemen ağlayıp ağlamaması, mekonium aspire edip etmemesi, doğum haftası, kilosu, kuvözde kalıp kalmadığı ve entübe edilip edilmediği, sarılık nedeni ile fototerapi ihtiyacı olup olmadığı, ağır beyin hasarının bir göstergesi olan nöbetlerinin olup olmadığı sorgulanmalıdır. Ardından spastisite olguları iyi bir nörolojik muayeneden geçirilmeli ve sonucunda hangi tip spastisite olduğu anlaşılmalıdır. Fizik muayenede ekstremiteler dikkatle incelenmeli olası kas atrofileri, ekstremiteler boyut farklılıkları not edilmelidir. Çocuğun yaşı ile uyumlu nöro gelişimsel basamakları tamamlayıp tamamlamadığı saptanmalıdır.

Spastisitenin değerlendirilmesinde aynı dili konuşabilmek amacı ile ortak skalalar kullanılmaktadır.

Ekstremitelerdeki tonus, ve yapısal sorunları değerlendirmede sıklıkla kullanılan skalalar, Aschworth, modifiye Aschworth, Tardieu, NYU ve Penn spazm skalalarıdır (21). En sık Aschworth ve modifiye Aschworth kullanılır. Bu skalalar sadece spastisitenin şiddetini belirlemek için kullanılır. Spastisiteyi rijidite ve distoniden ayıramaz (18).

Modifiye Aschworth değerlendirmesinde hasta sırtüstü ve sakin bir şekilde yatarken değerlendirilir. Eklem pasif, tekrarlayıcı ve hızlı bir şekilde hareket ettirilir ve hissedilen direnç derecelendirilir (20).

Tardeu skalasında değişik hızlarda kas tonusu değerlendirilir. Eklemde pasif harekette ilk direncin hissedildiği açı kaydedilir ve hareket tamamlandığındaki açı kaydedilir ve bu iki açı kıyaslanır. Buna göre bir derecelendirme yapılır (28).

Penn Spazm skalası spazmların birim zamandaki sıklık ve şiddeti değerlendirilir (17).

Kaba fonksiyonel durumu değerlendirmek için sık kullanılan skalalar, genel motor durum değerlendirildiği 'Gross Motor Function Classification System' (GMFCS), yine motor durum ile ilgili daha ayrıntılı bir değerlendirme sunan 'Gross Motor Function Measure' skalalarıdır (21).

Günlük hayattaki bağımsızlık düzeyini belirlemede kullanılan skalalar, 'Pediatik Evaluation of Disability Inventory'(PEDI), 'Functional Independence Measure for Children' (WeeFIM) dir.

Radyoloji

Beyin hasarını göstermek amacı ile tüm spastisite hastalarına kranial MR, travma hikayesi olan tüm spastisite hastalarına ise kranial ve tüm spinal MR çekilmelidir. SP sekonder spastisitede en yaygın bulgu periventriküler lökomalazidir (PVL). Bu germinal matriksteki hipoksiye bağlı doku hasarının bir göstergesidir. Travma vakalarında olası spinal kord ve eşlik eden kemik kırıkları ya da defektleri izlenebilir. Ayrıca, kortikal displazi, şizensefali ve lizensefali gibi migrasyon anomalileri, konjenital serebral damar enfarktları ve nadiren de metabolik hastalıkların kendilerine özgü MR görüntüleri saptanabilir (Şekil 2).

Hareket Analizi

Yürümenin sayısal olarak değerlendirildiği bir yöntemdir (21). Ambulatuvar olabilen SP hastalarında oldukça değerli veriler sağlamaktadır. Bu olgularda eğer operasyon planlanıyorsa, operasyon öncesinde ve sonrasındaki takip sürelerinde yürüme analizi yapılması sonucunda uygun cerrahi strateji belirlenmekte ve post op dönemde ameliyatın hastaya sağladığı kazanımlar objektif olarak değerlendirilebilmektedir (2).

Analiz sırasında aşağıdaki parametreler değerlendirilmektedir (21).

Adım, taban teması.

Bir adımda alınan mesafe.

Adım genişliği, her iki topuk yerle temas hâlindeyken arasındaki mesafe.

Adım siklusu ve siklusun zamanı.

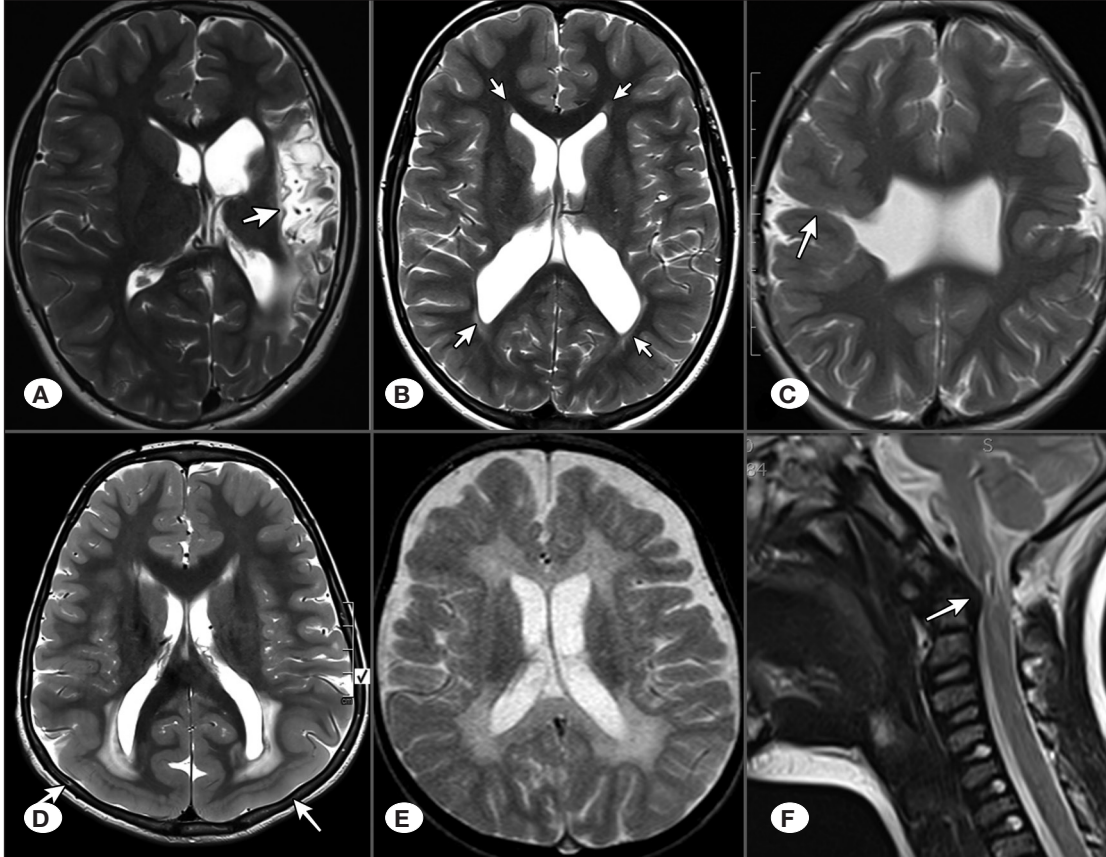
Birim zamanda atılan adım sayısı.

Yürüme hızı (Şekil 3).

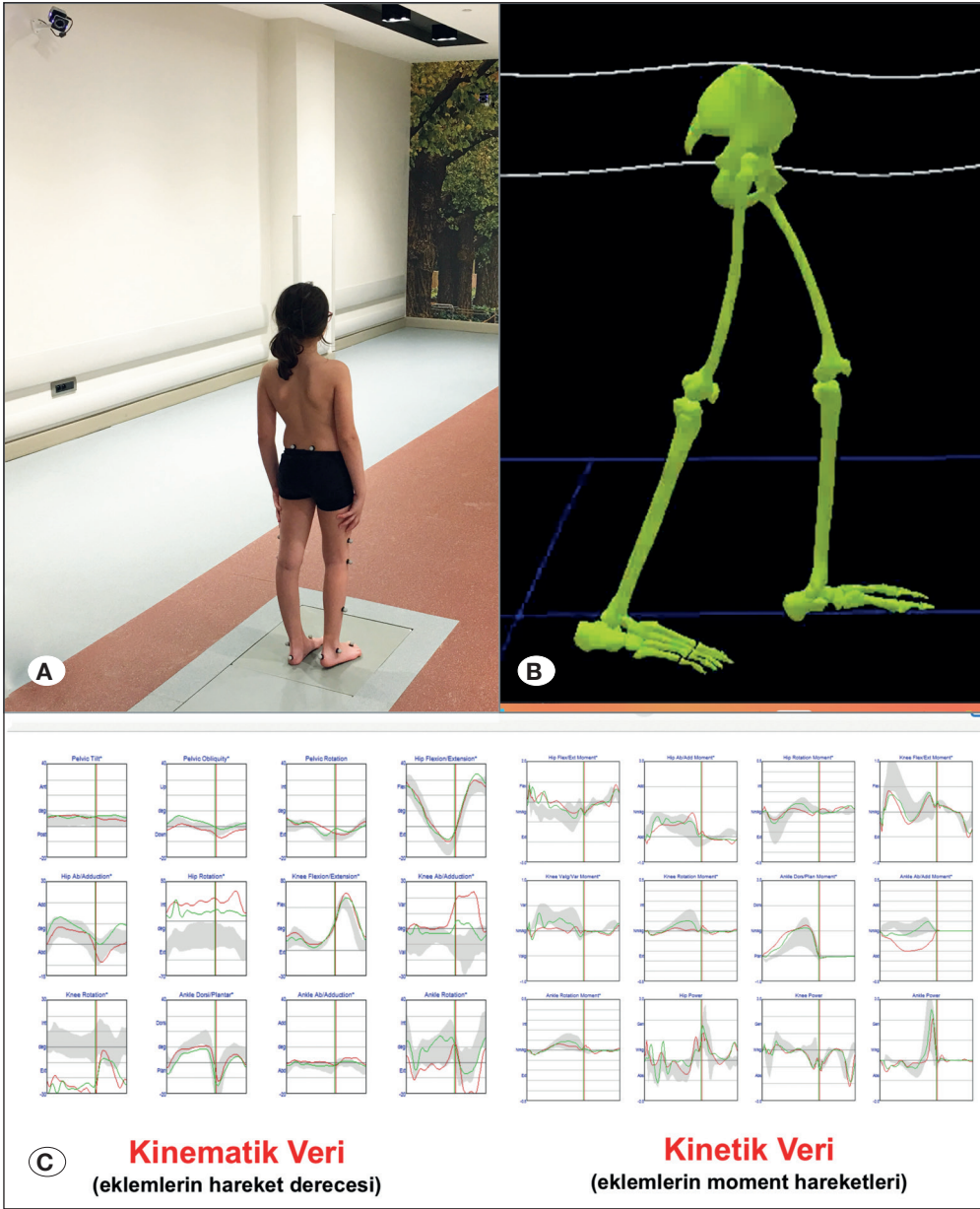
Tedavi

Spastisite tedavisinin olmazsa olmazı yoğun fizyoterapidir. Bir çocuk tanı aldığı ilk andan itibaren fizik tedaviye başlanmalı, fizik tedavi ile ilerleme kaydedilmeyen durumlarda ise girişimsel ya da cerrahi spastisite tedavilerine geçilmelidir. Bu tedaviler sonrasında yine yoğun fizyoterapi programına devam edilmelidir (23).

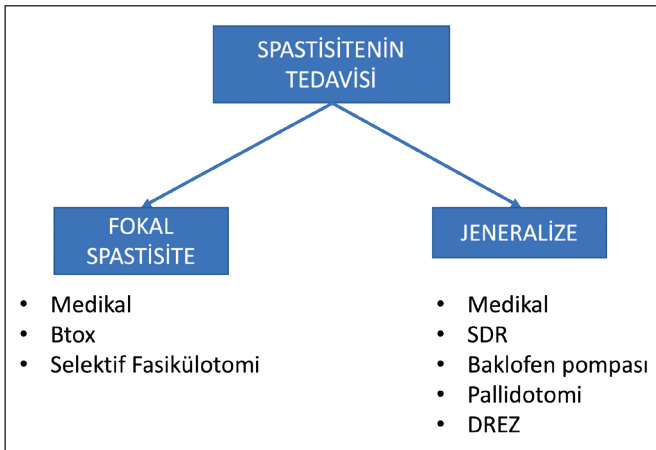
Spastisite tedavisinde kullanılan girişimsel ya da cerrahi yöntemleri fokal ve genel spastisite tedavisi yöntemleri olarak ikiye ayırabiliriz (Şekil 4).



Şekil 2: A) Konjenital sol orta serebral arter enfarktı (ok). B) Perinatal hipoksiye sekonder periventriküler lökomalazi (oklar). C) Şizensefali (ok). D) Lizensefali (oklar). E) Metakromik lökodistrofi. F) Trizomi 21 olgusu. Atlantoaksiyal intabiliteye sekonder hafif travma sonrası gelişen spinal kord hasarı (ok).



Şekil 3: A) Yürüme analizi ünitesi. B) Yürümenin 3 boyutlu rekonstrüksiyonu. C) Kinematik ve kinetik veriler.



Şekil 4: Spastisite tedavisi.

Fokal spastisitede kullanılan girişimsel ve cerrahi tedaviler:

Botulinum toksin enjeksiyonu:

Botulinum toksin, Clostridium botulinum ve diğer 2 clostridia türü tarafından üretilen birbiri ile toplam 7 ayrı nörotoksinin ortak adıdır (6). Sinir-kas kavşağına etki eder ve presinaptik nörotransmitter salınımını engellemektedir. Presinaptik alanda gerek aksonal yeni tomurcuklanma, gerekse postsinaptik reseptör sayısındaki artış nedeni ile etkisi ortalama 6 ay sonra sona erer (5). Botulinum toksin uygulanmasının amacı spastik kas grubunu geçici felç ederek, antagonist kas grubunu fizyoterapi ile güçlendirmek, aynı zamanda eklem açıklığını koruyabilmektir. Botulinum toksin uygulanmasının bir diğer amacı ise kalıcı cerrahi girişimler öncesi hedef kas gruplarını geçici felç ederek olası cerrahi sonrası sonuçları değerlendirmektir.

Gerekli görüldüğü takdirde etkisinin sonlanmasını takiben tekrarlayan botulinum toksin uygulaması yapılabilir (6).

Selektif Fasikülotomi (Nörotomi):

Tek bir sinir tarafından inerve edilen sınırlı sayıdaki kas grubunun etkilendiği spastisitede tercih edilen bir tedavidir.

Ayak dorsifleksiyon spastisitesinde tibialis anterior siniri, plantar fleksiyon spastisitesinde soleus siniri, addüktör kas spastisitesinde obturatör sinir, kalça fleksör spastisitesinde femoral sinir, diz fleksör spastisitesinde siyatik sinir, dirsek fleksiyon spastisitesinde muskulokütanöz sinir, el bileği ve parmaklar felksiyon spastisinesinde ise median ve ulnar sinirde selektif fasikülotomi yapılabilir (4,21,22). Cerrahide hedef sinir eksplore edilir. Ardından epinöryum açılarak sinir fasiküllerine ayrılır. Ardından her fasikül uyarılır ve motor cevap kaydedilir. En şiddetli kasılmaya neden olan sinir fasikülü kesilir. Ardından sinir, kranial kısmından uyarılır. Eğer istenilen cevap elde edilmemişse fasikülotomi işlemine devam edilebilir. Selektif fasikülotomi olgularında eğer hareketin gerçekleştiği eklemde kontraktür var ise fasikülotomi cerrahisinden hemen sonra aynı seansta ortopedi cerrahları tarafından ilgili operasyonlar ve gerekirse alçılama yapılmalıdır (21) (Şekil 3).

Jeneralize Spastisitede Kullanılan Cerrahi Tedaviler

Selektif Dorzal Rizotomi:

Selektif dorzal rizotomi (SDR) daha çok spastik diplejik olgularda önerilmektedir. En iyi sonuçlar 2-6 yaş arası opere edilen hastalarda elde edilir (8). Bu operasyonun ana teorisini oluşturan yöntem ilk defa Otfried Foerster tarafından 1913 yılında tanımlanmıştır. Förster L2-3-4-5 ve S1 dorzal sinir köklerinde non-selektif total kesi yaptığı 159 olguyu yayınlamış, olguların hepsinde spastisitede belirgin azalma olduğunu bildirmiştir. 1967 yılında ise Gross ve ark. ise dorzal köklerin %80' nini keserek nonselektif parsyel rizotomi kavramını ortaya atmıştır (21). 1978 yılında Fasano ve ark. lumbosakral dorzal sinir köklerini farklı frekanslarla uyarıp spastisiteyi

en çok etkileyen sinir liflerini kesmeye yönelik bir cerrahi tariflemişler ve böylece selektif dorzal rizotomi operasyonunu tanımlamışlardır (9).

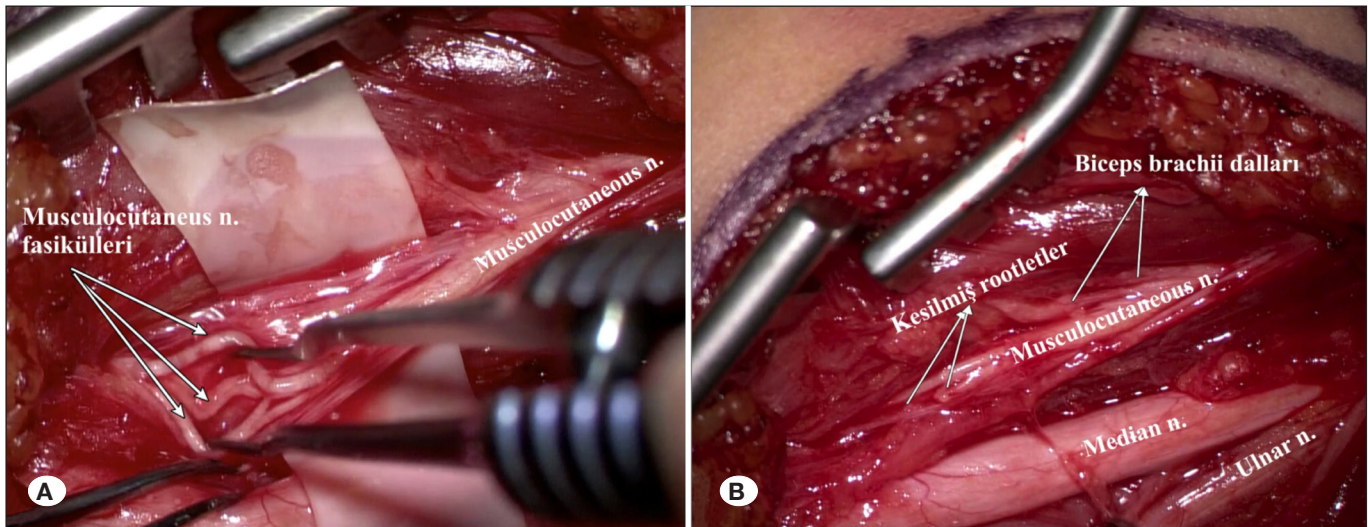
Günümüzde cerrahi olarak 2 ayrı teknik kullanılmaktadır. İlkinde L1 laminektomi, diğer yöntemde ise L1-L5 laminektomi yapılarak işleme devam edilir (Şekil 6).

Kliniğimizde sıklıkla L1-L5 laminektomi yöntemi kullanılmaktadır. Bu yöntemde hasta prone pozisyonda gerekli alan temizliği sonrası örtülür. Ardından gluteal, kuadriseps, addüktör, hamstring, gastroknemius, soleus ve tibialis anterior kaslarına EMG iğneleri yerleştirilir. Ardından osteoplastik laminatomi yapılır. Dura açıldıktan sonra kauda lifleri diseke edilir. L2,3,4,5,S1,2 lifleri 1mA akım ile stimüle edilerek duyu ve motor lifleri ayrılır. Ardından ayrılan duyu lifleri sağ ve sol tarafta kendi içerisinde fasiküllere ayrılarak 4-8mA ile uyarılır. Patolojik yanıt oluşturanlar kesilir. Ardından dura primer kapatılır. Laminalar sabitlenir. Ciltaltı ve cilt kapatılır. Hastalar post-op 6. saatten itibaren FTR egzersizlerine başlarlar.

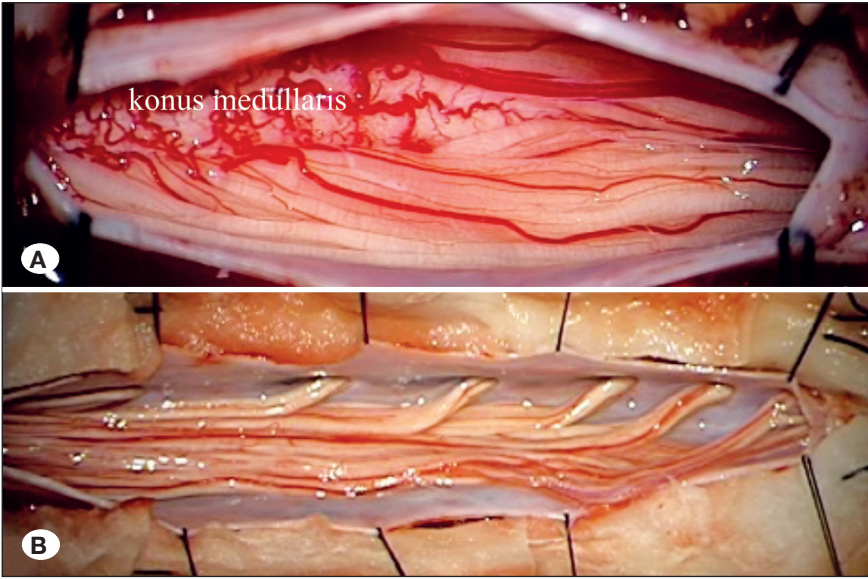
Intratekal Baklofen Tedavisi:

Sıklıkla tetraspistik, kranial ve spinal travma sonrası gelişen spastisitede ve spastisite ile birlikte distoninin eşlik ettiği olgularda kullanılmaktadır. Baklofen γ -aminobutyrik asit (GABA-B) agonisti olan inhibituar etkili bir ilaçtır. Spinal kordun dorzal boynuzlarında lamina 1,2,3 seviyesinde uyarıcı nörotransmitter salınımını azaltarak polisinpaptik ve monosinpaptik reflekslerin inhibisyonuna neden olmaktadır. Ayrıca supraspinal seviyelerde de etki ederek distoni hastalarında da etkili olmaktadır (33).

Baklofen, yarılanma ömrü çok kısa ve beyin omurilik sıvısına geçişi kısıtlı olan bir ilaç olması nedeni ile devamlı infüzyon şeklinde bir pompa ile kullanılmaktadır (33). Hastanın baklofen pompası adayı olabilmesi için önce lomber ponksiyon ile intratekal baklofen test dozu uygulaması yapılmalıdır. Tek seferde 25,50,75 veya 100 μ g ile denemeler yapılabilir. Eğer ilk denemde hasta fayda görmez ise artan dozda denemeler



Şekil 5: Sağ üst ekstremitesi fleksör spastisitesi nedeni musculocutaneous sinir selektif fasikülotomi olgusu. **A)** Sinir fasikülleri (oklar). **B)** Selektif fasikülotomi sonrası kesilmiş fasiküller.



Şekil 6: **A)** Tek seviye osteoplastik laminotomi ile yapılan SDR operasyonu sırasında cerrahi saha. Konus medullaris ve kauda ekuina lifleri izlenmekte. **B)** Beş seviye osteoplastik laminotomi ile yapılan SDR operasyonu sırasında cerrahi saha. Kauda ekuina lifleri izlenmekte.

yapılabilir. Bunların sonunda fayda gören hasta baklofen adayı olmaktadır (3).

Ameliyat sırasında hasta sol lateral dekübit şekilde pozisyonlanır. Pompa için sağ subkostal alanda horizontal kesi ile paraumbilikal alana bir cep hazırlanır. Ardından lomber bölgede L4-5 hizasında vertikal cilt insizyon yapılır. Ardından Thouy iğnesi subaraknoid alana ilerletilir. Genellikle spastisitede C5-T2 aralığına, distoni eşlik eden olgularda C1 e kadar ilerletilmesi önerilmektedir. Ardından önce iğne ardından kateterin içerisindeki tel çekildikten sonra BOS gelişi teyit edilir. Ardından tünelizatör ile kateter karındaki cebe taşınır burada pompa ile bağlanır. Pompa dolumu ve testi yapılır. Ardından pompa cebe yerleştirilerek insizyonlar kapatılır. Hastalar post-op en erken dönemde FTR egzersizlerine başlamalıdır (Şekil 7).

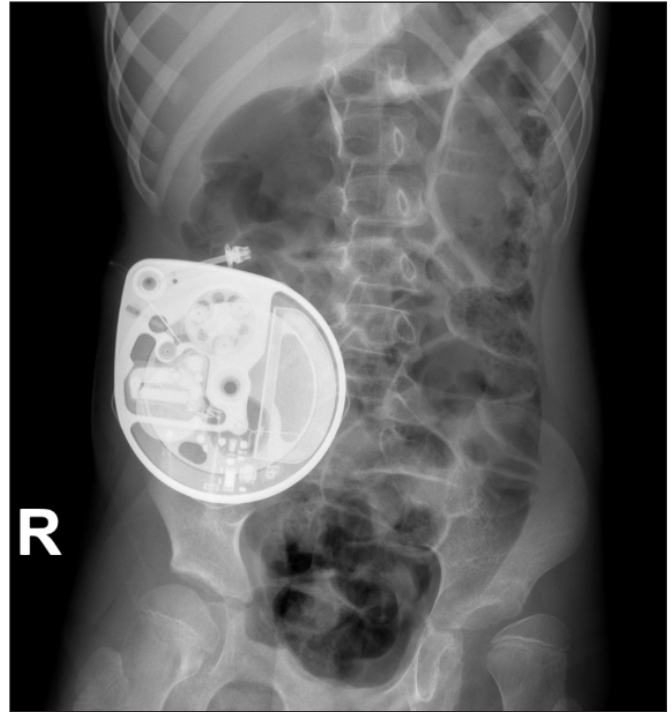
Hareket Bozuklukları:

Hareket bozukluklarının modern sınıflaması 2011 yılında Fahn, Marsden, and Jankovic tarafından yapılmıştır (7). Bu sınıflamada hareket bozuklukları hipokinetik ve hiperkinetik bozukluklar olarak iki ana gruba ayrılmıştır. Bu bölümde daha sık karşılaşılan bir bozukluk olan distoni üzerinde durulacaktır. (Şekil 8).

Distoni:

Distoni, dönme ve burkulma tarzında hareketlerle gövde, boyun, yüz, kol ve bacaklarda anormal vücut postürüne neden olan aralıklı ya da devamlı istemsiz kas kasılmaları olarak tanımlanabilir (30). Serebral palside, spastisiteye en sık eşlik eden hareket bozukluğudur (24). SP den bağımsız distoni olgularında gen mutasyonları tanımlanmış olsa da olguların çoğu herhangi bir nedenin tariflenemediği primer distoni olarak isimlendirilmektedir (14). Çoğu distoni olgusunda tedavi semptomatiktir. Bu semptomatik tedavinin amacı postürü ve fonksiyonu düzeltmek ayrıca kasılmalara bağlı ağrıları azaltmaktır.

Distoniye, fokal, segmental, multifokal, hemidistoni ve jeneralize distoni olarak sınıflandırabiliriz (11) (Şekil 9).



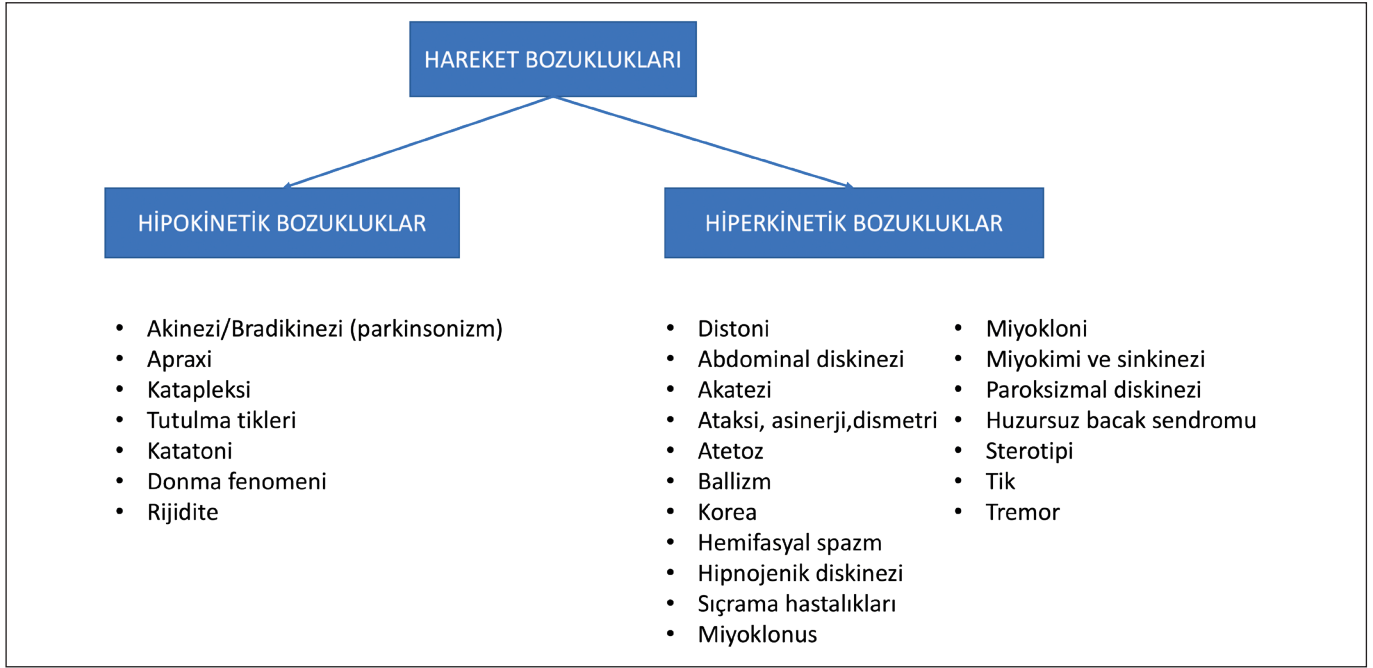
Şekil 7: İntratekal baklofen pompası operasyonu geçirmiş bir olguda yapılan direkt batin grafisi. Baklofen pompası izlenmekte.

Fokal distoni: Anormal hareketler sadece bir vücut bölgesini etkiler.

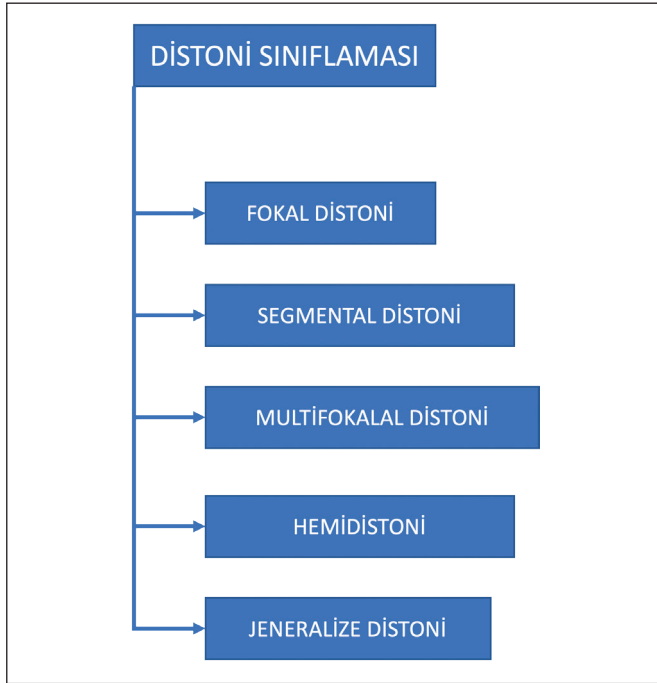
Segmental distoni: Distoni 2 veya daha fazla komşu bölgeyi etkilemektedir.

Multifokal distoni: Distoni birbirine komşu olmayan 2 veya daha fazla bölgeyi etkiler.

Hemidistoni: Distoni vücudun bir yarısını etkilemektedir.



Şekil 8: Hareket bozukluklarının sınıflandırılması.



Şekil 9: Distoni sınıflaması.

Jeneralize distoni: Distoni her iki bacağı (ya da bir bacak ve gövdeyi) ve ilave olarak vücudun bir diğer bölgesini de etkilemektedir (11).

Distonileri değerlendirmek için birçok skalalar tanımlanmıştır. Örneğin en sık fokal distoni türü olan servikal distonide sıklıkla Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) kullanılmaktadır. Jeneralize distonide sıklıkla kulla-

nılan skalalar ise 'Burke-Fahn-Marsden' (BFMS) ve 'dystonia rating scale' (UDRS) dir (14). Aşağıdaki şemada distoni tedavisi özetlenmiştir (Şekil 10).

Derin Beyin Stimülasyonu:

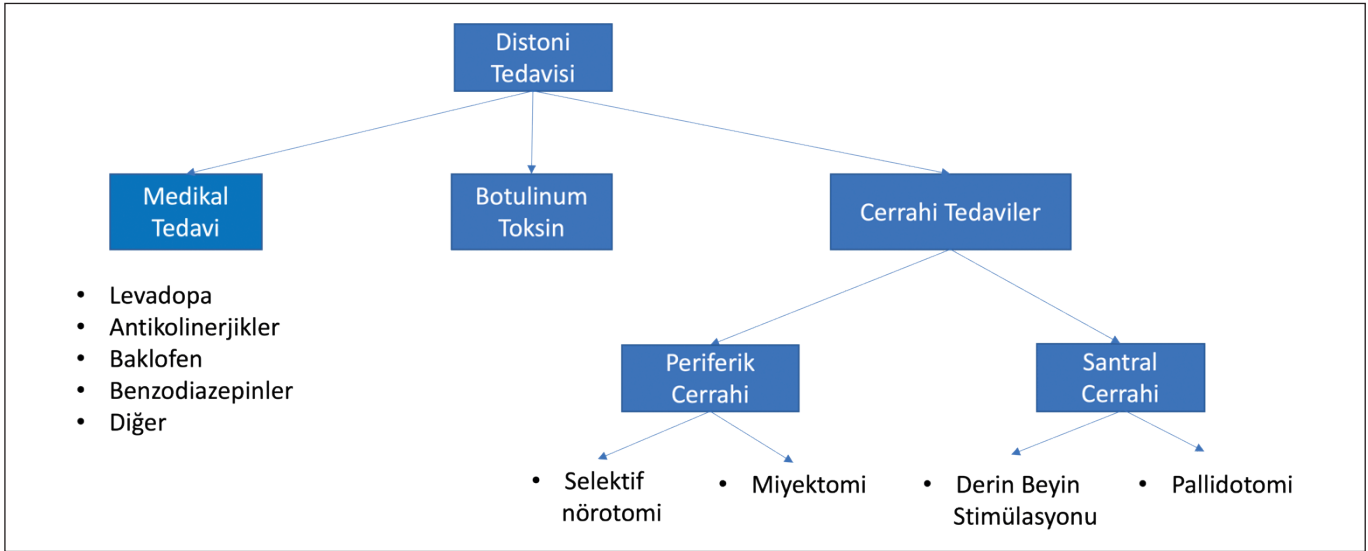
Bilateral globus pallidus internus (GPI) derin beyin stimülasyonu (DBS) distoni için en sık kullanılan cerrahi tedavi seçeneğidir (13). Çocuk olgularda anestezi altında stereotaktik yolla elektrodlar yerleştirilir. Cilt altından geçirilen kablolar stimülatör ile birleştirilir ve stimülatör pektoral bölgede cilt altına yerleştirilir (29). Erişkin popülasyonda %10-25 arasında cihaz kaynaklı problemler bildirilmiş olup bu sayı pediatrik olgularda ince cilt altı yağ dokusu nedeni ile daha da sık görülmektedir (13,29). DBS, jeneralize distonide uygun olgularda cerrahi seçenekler arasında en uygun seçenektir (Şekil 11).

Pallidotomi:

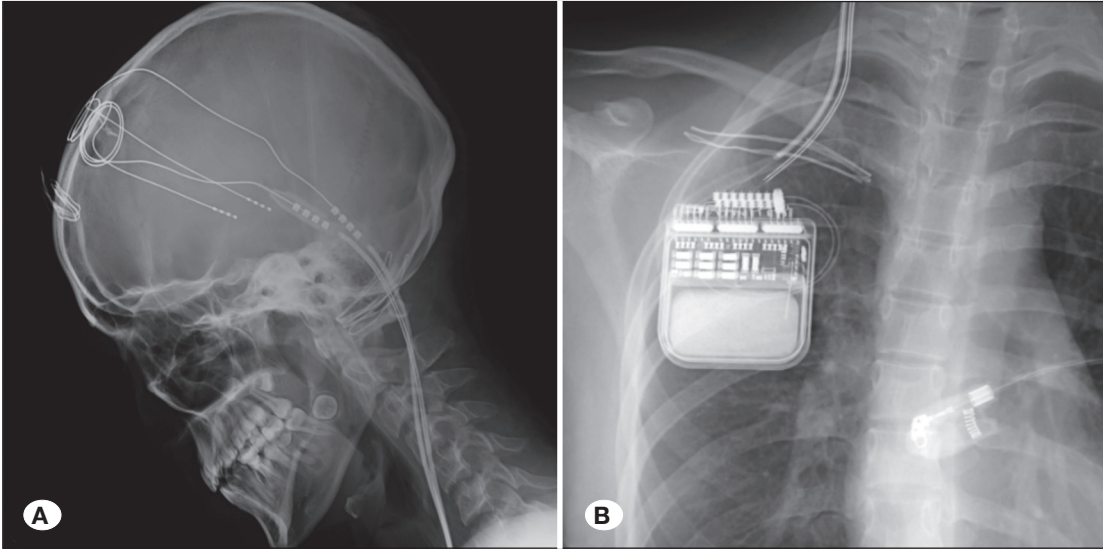
İlk olarak Parkinson hastalığı tedavisinde tanımlanmış olmasına rağmen distoni ve ileri spastisite olgularında tatminkâr sonuçları vardır. DBS yaygınlaştıktan sonra popülaritesini yitmiştir (16). Ancak günümüzde düşük vücut ağırlıklı, yetersiz cilt altı yağ dokusuna sahip spastisite ve ağır distoni olgularda tercih edilmektedir. Vücuda bir yabancı cisim yerleştirilmediği için cihaz kaynaklı sorunlar bu operasyonda söz konusu değildir. Bu cerrahi de yine çocuk olgularda genel anestezi altında stereotaktik yok ile yapılmakta, GPI da radyofrekans yolu ile lezyon oluşturulmaktadır (Şekil 12).

Çocukluk Çağı Spastisite ve Hareket Bozukluklarının Erişkin Olgulardan Farkları:

Diğer bütün hastalıklarda olduğu gibi spastisite ve hareket bozukluklarında da çocuk ile erişkin arasındaki en büyük fark çocuğun büyüyen bir organizma olmasıdır. Özellikle SP de ço-



Şekil 10: Distoni tedavisi.



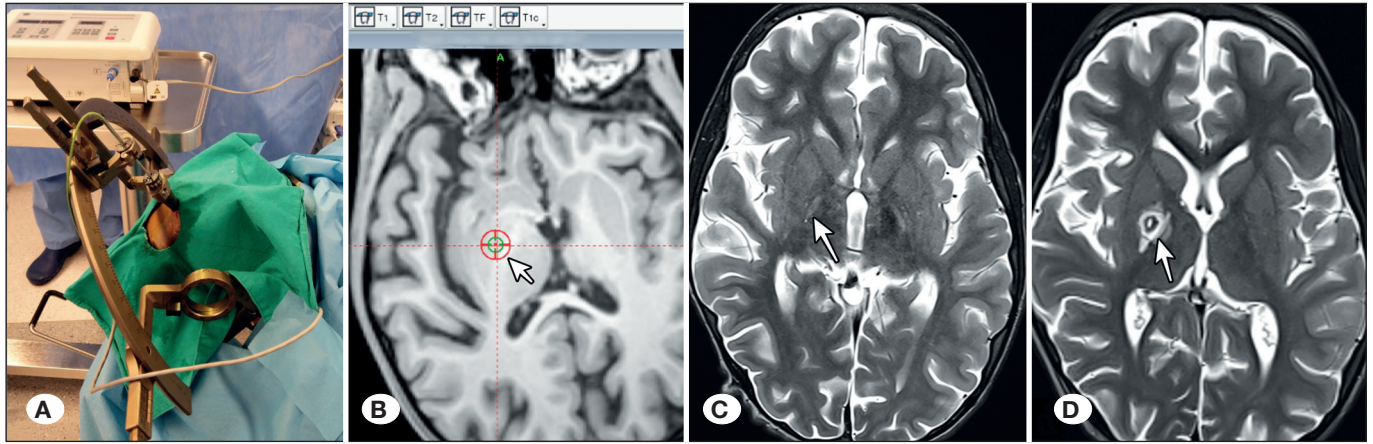
cuklar olması gereken normal hallerini hiç bilememektedirler. Bebeklik yaşından itibaren hiç normal oturamamış, yürüyememiş, ekstremitelerini sağlıklı bireylerin yaptığı gibi kullanamamış, yani dünyayı sağlıklı bireyler gibi algılayamamışlardır. Bu nedenle her spastik bireyin beyinde kendi normalleri vardır. Bu nedenle pediatrik SP olgularına tedavi amacı ile yapılan her girişim sonrası bu olgulara, beyinlere yeni normal öğretilmek için yoğun FTR ve çaba gerekmektedir. Çocuk olgulardaki bir diğer fark ise, etkilenen taraftaki ekstremitelerin atrofik kalmamasıdır. Bu, beraberinde ekstra hareket kısıtlılığı ve omurga problemlerini getirebilmektedir.

Çocuk olgularda yabancı cisim implantasyonu içeren bir tedavi seçeneği planlanıyorsa kilo ve cilt altı yağ dokusu kalınlığı dikkate alınmalıdır. Özellikle jeneralize spastisite ve distoni olgularında devamlı kasılma hâlindeki kasların enerji gereksinimini karşılamak için vücut yağ yakmaktadır. Bu nedenle bu tür çocuk olgularda cilt altı yağ dokusu oldukça

inedir. Bu olgulara implante edilen DBS, ya da baklofen pompası cihazları ciltte bası ülserine neden olup cilt yüzeyine çıkabilmekte ve enfeksiyona neden olabilmektedir. Bu tarz düşük vücut ağırlıklı olgularda hastanın genel durumu göz önünde bulundurularak vücuda yabancı cisim implantasyonu gerektirmeyen ama diğer tedavilere benzer etkiler gösterebilen pallidotomi operasyonu önerilebilir. Ayrıca unutulmamalıdır ki beyindeki hasar ilerlemese dahi büyüyen bir organizma olan çocuklarda boy uzadıkça spastik kaslar kemiklerle aynı hızla uzayamamaktadır. Bu nedenle çocuk olgularda boy uzadıkça spastisite ağırlaşmaktadır. Ancak büyümesi durmuş erişkin olgularda yukarıda tanımladığımız sorun izlenmemektedir (Tablo I).

Diğer hareket bozuklukları:

Hareket bozuklukları başlığı altında sıraladığımız çocuk olgularda daha az oranda görülen hipokinetik bozukluklardan



Şekil 12: Pallidotomi olgusu. **A)** Leksal G çerçeve yardımı ile belirlenen koordinatlara **(B)** radyofrekans elektrodu gönderildi. **C)** Pre-op aksiyal T2 MR imajlarında belirlenen sol Gpi (ok). **D)** Post-op 1. gün imajlarında hedeflenen bölgede lezyon oluştuğu izlenmektedir.

Tablo I: Spastisite ve Hareket Bozukluklarında Çocuk ve Erişkin Olgular Arasındaki Farklar

	Çocuk	Erişkin
Etiyoloji	SP, metabolik hastalık	İnme, travma, tümör
Klinik	Normal algısı yok, normal tonus ve hareket şeklinin ne olduğunu bilmiyor	Normal tonus ve hareketi biliyor,
Zamanla klinikte değişim	Boy büyüdükçe kaslar kemiklere göre kısa kalmakta ve spastisite ağırlaşmaktadır	Birey büyümesini tamamladığı için boy uzamasına bağlı sorunlar izlenmez
Hedef	Sağlıklı bireylerin normal hareket şekline yaklaştırmak ve bu yeni normali bireye öğretmek	Mümkün olduğu kadar eski normal haline getirmek
Genellikle tercih edilen cerrahi	SDR, fasikülotomi, pallidotomi	Baklofen pompası, DBS, DREZ

akinezi/bradikinezi (parkinsonizm), apraxi, katapleksi, tikler, katatoni, hiperkinetik bozukluklardan abdominal diskinezi, akatezi, ataksi, asinerji, dismetri, atetoz, ballizm, korea, hemifasyal spazm, hipnojenik diskinezi gibi rahatsızlıklar hareket bozukluğu alanında uzmanlaşmış bir çocuk nöroloğu ile birlikte değerlendirilerek öncelikle medikal tedaviler, bunların yetersiz kaldığı durumlarda özelleşmiş cerrahi tedaviler planlanmalıdır.

■ KAYNAKLAR

1. Abou Al-Shaar H, Imtiaz MT, Alhalabi H, Alsubaie SM, Sabbagh AJ: Selective dorsal rhizotomy: A multidisciplinary approach to treating spastic diplegia. *Asian J Neurosurg* 12:454-465, 2017
2. Chang FM, Rhodes JT, Flynn KM, Carollo JJ: The role of gait analysis in treating gait abnormalities in cerebral palsy. *Orthop Clin North Am* 41:489-506, 2010
3. Dağçınar A: İntratekal baklofen uygulaması. İçinde: Baykaner K, Erşahin Y, Mutluer S, Özek MM (eds), *Pediyatrik Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014:933-937
4. Decq P, Filipetti P, Cubillos A, Slavov V, Lefaucheur JP, Nguyen JP: Soleus neurotomy for treatment of the spastic equinus foot. *Groupe d'Evaluation et de Traitement de la Spasticite et de la Dystonie. Neurosurgery* 47:1154-1160; discussion 1160-1161, 2000
5. Dressler D, Adib Saberi F: Botulinum toxin: Mechanisms of action. *Eur Neurol* 53:3-9, 2005
6. Dressler D, Altavista MC, Altenmueller E, Bhidayasiri R, Bohlega S, Chana P, Chung TM, Colosimo C, Fheodoroff K, Garcia-Ruiz PJ, Jeon B, Jin L, Kanovsky P, Milanov I, Micheli F, Orlova O, Pandey S, Pirtosek Z, Relja M, Rosales R, Sagastegui-Rodriguez JA, Shahidi GA, Timerbaeva S, Wan X, Walter U, Saberi FA: Consensus guidelines for botulinum toxin therapy: General algorithms and dosing tables for dystonia and spasticity. *J Neural Transm (Vienna)* 128:321-335, 2021
7. Jankovic J, Hallett M, Okun MS, Comella C, Fahn S: *Principles and Practice of Movement Disorders*, 3rd ed. Elsevier Philadelphia, 2011
8. Farmer JP, Sabbagh AJ: Selective dorsal rhizotomies in the treatment of spasticity related to cerebral palsy. *Childs Nerv Syst* 23:991-1002, 2007

9. Fasano VA, Broggi G, Zeme S: Intraoperative electrical stimulation for functional posterior rhizotomy. *Scand J Rehabil Med Suppl* 17:149-154, 1988
10. Flett PJ: Rehabilitation of spasticity and related problems in childhood cerebral palsy. *J Paediatr Child Health* 39:6-14, 2003
11. Geyer HL, Bressman SB: Diagnosis of dystonia. In: Warner TT, Bressman SB (eds), *Clinical Diagnosis and Management of Dystonia*. Taylor & Francis Informa Healthcare, 2007:1-14
12. Gracies JM: Pathophysiology of spastic paresis. I: Paresis and soft tissue changes. *Muscle Nerve* 31:535-551, 2005
13. Horisawa S, Fukui A, Takeda N, Kawamata T, Taira T: Safety and efficacy of unilateral and bilateral pallidotomy for primary dystonia. *Ann Clin Transl Neurol* 8:857-865, 2021
14. Jankovic J: Treatment of dystonia. *Lancet Neurol* 5:864-872, 2006
15. Krageloh-Mann I, Cans C: Cerebral palsy update. *Brain Dev* 31:537-544, 2009
16. Lozano AM, Lang AE: Pallidotomy for Parkinson's disease. *Neurosurg Clin N Am* 9:325-336, 1998
17. Mills PB, Vakil AP, Phillips C, Kei L, Kwon BK: Intra-rater and inter-rater reliability of the Penn Spasm Frequency Scale in People with chronic traumatic spinal cord injury. *Spinal Cord* 56:569-574, 2018
18. Mutlu A, Livanelioglu A, Gunel MK: Reliability of Ashworth and Modified Ashworth scales in children with spastic cerebral palsy. *BMC Musculoskelet Disord* 9:44, 2008
19. Nelson KB, Ellenberg JH: Epidemiology of cerebral palsy. *Adv Neurol* 19:421-435, 1978
20. Numanoglu A, Gunel MK: Intraobserver reliability of modified Ashworth scale and modified Tardieu scale in the assessment of spasticity in children with cerebral palsy. *Acta Orthop Traumatol Turc* 46:196-200, 2012
21. Özek MM: Spastisite cerrahisinde adayın değerlendirilmesi. In: Baykaner K, Erşahin Y, Mutluer S, Özek MM (eds), *Pediatric Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014: 905-918
22. Puligopu AK, Purohit AK: Outcome of selective motor fasciculotomy in the treatment of upper limb spasticity. *J Pediatr Neurosci* 6:S118-125, 2011
23. Richardson D: Physical therapy in spasticity. *Eur J Neurol* 9 Suppl 1:17-22; discussion 53-61, 2002
24. Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW, Task Force on Childhood Motor D: Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics* 111:e89-97, 2003
25. Serdaroğlu A, Cansu A, Ozkan S, Tezcan S: Prevalence of cerebral palsy in Turkish children between 2 and 16 years. *Dev Med Child Neurol* 6:413-416, 2006
26. Sheean G: The pathophysiology of spasticity. *Eur J Neurol* 9 Suppl 1:3-9; discussion 53-61, 2002
27. Sindou M, Duraffourg M, Georgoulis G: Anatomical Bases of Tone and Spasticity. *Neurosurgery for Spasticity A Practical Guide for Treating Children and Adults*. Switzerland: Springer, 2022: 21-32
28. Singh P, Joshua AM, Ganeshan S, Suresh S: Intra-rater reliability of the modified Tardieu scale to quantify spasticity in elbow flexors and ankle plantar flexors in adult stroke subjects. *Ann Indian Acad Neurol* 14:23-26, 2011
29. Tanrıkulu B, Ozen A, Gunal DI, Turkdogan D, Bayrakli F, Bayri Y, Dagninar A, Seker A: Deep brain stimulation as treatment for dystonic storm in pantothenate kinase-associated neurodegeneration syndrome: Case report of a patient with homozygous C.628 2 T > G mutation of the PANK2 gene. *Acta Neurochir (Wien)* 157:1513-1516; discussion 1516-1517, 2015
30. Tarsy D, Simon DK: Dystonia. *N Engl J Med* 355:818-829, 2006
31. Thompson AJ, Jarrett L, Lockley L, Marsden J, Stevenson VL: Clinical management of spasticity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 76:459-463, 2005
32. TÜİK: Canlı doğum İstatistikleri. 2022
33. Woolf SM, Baum CR: Baclofen pumps: Uses and complications. *Pediatr Emerg Care* 33:271-275, 2017