



Spastisite ve Tedavisi

Spasticity and Treatment

Murat BAŞARIR, M. Memet ÖZEK

Acıbadem Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Pediatrik Nöroşirürji Bölümü, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: M. Memet ÖZEK / E-posta: memetozek@gmail.com

ÖZ

Spastisite, tanı ve tedavi aşamalarında multidisipliner yaklaşım gerektiren bir klinik tablodur. Etiyolojisinde farklı nedenler vardır. Tedavinin ilk aşamasında hastanın klinik, radyolojik ve hareket yeteneklerinin değerlendirilmesi gerekir. Elde edilen veriye göre o hasta için ulaşılabilecek hedefler belirlenir ve bu doğrultuda tedavi planlanır. Hedef ve tedavi modalitelerinin mutlak şekilde aileler ile detaylı bir şekilde paylaşılması gerekir. Medikal ve cerrahi tedavi seçenekleri uygun şekilde planlanıp hayata geçirildiğinde sonuçlar yüz güldürücüdür.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Spastisite, Serebral palsi, Selektif dorsal rizotomi, Selektif nörotomi, İntratekal baklofen pompası

ABSTRACT

Spasticity is a clinical condition which needs multidisciplinary approaches for its diagnosis and treatment. There are different etiological causes. As a first step the patient should be evaluated clinically and radiologically. A motion analysis is mandatory. Next step would be the identification of the treatment goals followed by the planning of the treatment. After all these workups, medical and surgical treatment options can give very good results for spastic patients.

KEYWORDS: Spasticity, Cerebral palsy, Selective dorsal rhizotomy, Selective neurotomy, Intrathecal baclofen pump

GİRİŞ

Spastisite; artmış tonus, hiperaktif refleksler, güçsüzlük ve zayıf koordinasyon gibi birden fazla bulgunun oluşturduğu bir klinik tablodur. Spastisite tedavisi multidisipliner olarak uygulanan, medikal ve cerrahi yöntemlerden oluşur. Bunlar başlıca; farklı fizyoterapi yöntemleri, medikal tedavi, botulinum toksini enjeksiyonları, spastisiteye yönelik nöroşirürjikal girişimler ve ortopedik yaklaşımlardır.

Spastisitenin Tanımı

Tanım olarak spastisite, "tonik gerilme reflekslerinde (kas tonusu) hıza bağımlı artış ile karakterize bir motor hastalıktır. Gerilme refleksinin aşırı uyarılması sonucunda ortaya çıkar ve üst motor nöron sendromunun bir komponentidir" (4). Klinik olarak tanımlarsak; hıza bağımlı olarak, pasif kas gerilmesine karşı artan dirençdir. Bir izokinetik hareket bozukluğudur. Hiperkinetik bozukluklarda (distoni ya da korea) olduğu gibi hareketin miktarı artmaz.

Spastisite etkilenen ekstremiteye göre sınıflandırılabilir. Klinik tablo eğer tüm ekstremiteler etkilenmiş ise "spastik kuadriparezi", alt ekstremiteler etkilenmiş ise spastik dipleji (ya da spastik paraparezi), aynı taraftaki kol ve bacak etkilenmiş ise spastik hemiparezi, sadece bir uzuv etkilenmiş ise spastik monoparezi tanımını alır. Servikal kaslar ya da gövde de etkilenmiş olabilir ancak sınıflamalarda bu durum gözetilmez (4).

Patofizyoloji

Spastisite fizyopatolojisini daha net bir şekilde anlayabilmek

için öncelikle spinal refleks arkını gözden geçirmek gerekir. Spinal kordun ön boynuzunda yerleşmiş olan alfa motornöron periferik sinir içerisinden bir akson gönderir. Bir nöromüsküler kavşak yolu ile bu akson kas hücreleri ile iletişim kurar. Nöromüsküler kavşaktan elektrik sinyalleri akson boyunca iletilerek sinir ucundan asetilkolin salgılanmasına neden olur. Asetilkolin, kas hücresi membranında reseptörlere bağlanır ve iyon kanalları açılır. Bu sayede kas hücresinin kontraksiyonu sağlanır. Kas iççiklerinde ve Golgi tendon organında bu kas hücresi aktivitesinin geri bildirim (feedback) mekanizması oluşturulur. Bu mekanizma sayesinde motornöron havuzuna sensöriyel nöronlar ile geri bildirim sağlanır. Bu sensöriyel nöronların hücre gövdeleri dorsal kök ganglionlarında bulunurlar ve bunların aksonları refleks arkını motornöronlara spinal internöronlar yolu ile monosinaptik ya da polisinyaptik olarak yansıtarak tamamlarlar. Korteksden gelen eksitator ve inhibitör etkilerin alfa motornöron ve spinal internöronlar seviyesinde birleşmesi, normalde dinlenme halindeki bir kasın tonus ve aktivitesinin uygun seviyede olması ile sonuçlanır (10).

Serebral ya da spinal kaynaklı tüm spastisite mekanizmalarında patofizyoloji basit olarak, eksitator ve inhibitör mekanizmaların bir dengesizliği olarak düşünülebilir. Gelişen beyinde ya da spinal korddaki hasara bağlı olarak GABA'nın rölatif olarak spinal kordda eksikliği inhibitör uyarıların azalmasına neden olur. Bu patofizyolojik model sayesinde tedavi yöntemlerinin temel mekanizmalarını anlamak kolaylaşır. Afferent eksitator uyarıların azaltılması için rizotomi, inhibitör nörotransmitterlerin, bir GABA agonisti ile artırılması için baklofen pompası implantasyonu gibi (4).

Spastisitenin Etkileri

Negatif etkileri: Hareket güçlüğü, otururken ve ayakta dururken anormal postür, deformitelere neden olan kontraktürler, baskı yaraları ve ağrı başlıca negatif etkileridir. Artmış addüktör ve hamstring kas tonüsü, yürüyemeyen bir çocukta oturmayı da güçleştirir. Perineal hijyenin sağlanması ve çocuğun giydirilmesi daha fazla güç gerektirir.

Pozitif etkileri: Artmış tonus sayesinde hasta bacaklarını düz şekilde tutabilir ve bu sayede çocuğun ağırlığı yer çekimine karşı koyabilir. Gövde ekstansörlerindeki artmış tonus yardımı ile çocuk ayağa kalkabilir ve birkaç adım atabilir. Spastisite, kas kütlelerinin ve kemik dansitesinin korunmasında da yardımcı olabilir (5).

Spastisitenin Etiyolojisi

Spastisite; serebral korteks, beyin sapı ya da spinal kordun diffüz ya da lokalize patolojileri sonucunda ortaya çıkar. Tüm spastik hastaların yaklaşık 2/3'ünün etiolojisinde serebral palsi yer almaktadır (Tablo I).

Serebral palsi, primer olarak hareket ve postürü etkileyen bir hastalıktır. Tanım olarak; "beynin erken dönemdeki gelişimi sırasında oluşan lezyon ya da anomalilere sekonder ortaya çıkan motor geriliğe bağlı non-progresif ancak genellikle değişken tabloyu tanımlayan bir terimdir". Statik bir ensefalopati olarak ifade edilebilir. Burada primer lezyon, anomali ya da yaralanma süreç boyunca sabittir ancak büyüme ve gelişmeye bağlı olarak hastanın klinik paterni zaman içinde değişebilir. Serebral palsinin etiolojisini incelerken prenatal, perinatal ve postnatal risk faktörlerini değerlendirmemiz gerekir (Tablo II). Hastaların %75 – 80'lik oranı prenatal yaralanmalara bağlıdır. Bunların ise %10'dan

Tablo I: Spastisitenin Etiyolojisi

Spastisitenin Etiyolojisi
Serebral palsi
Travmatik beyin yaralanması
Serebrovasküler hastalıklar
Multiple sklerozis
Spinal kord yaralanmaları
Anoksi

Tablo II: Serebral Palside Etiyoloji

Prenatal	Perinatal	Postnatal
İntrauterin enfeksiyonlar	Enfeksiyonlar	Menenjit
Teratojenik etkiler	İntrakraniyal kanamalar	Ensefalit
Plasental komplikasyonlar	Nöbetler	Koagülopatiler
Multiple doğumlar	Hipoglisemi	
Nöbetler	Hiperbilirubinemi	
Mental retardasyon	Doğum asfiksisi	
Hipertiroidizm		

daha az bir kısmı doğum travmaları ve asfiksi kaynaklıdır. En önemli risk faktörü prematürite ve buna bağlı düşük doğum ağırlığıdır (28).

Epidemiyoloji

Spastisite sık karşılaşılan bir tablodur. Serebral palsi (SP) (1000 canlı doğumda 2,5) tanısı olan hastaların yaklaşık %60'ında görülmektedir. Serebral palsi riski 1500gr altında doğan bebeklerde 25–30 kat daha fazladır. Spastisite, ciddi kafa travmaları ve inmeler sonrasında da belirgin sayıda çocuk hastada görülmektedir. Serebral palsi birlikteliğindeki spastisiteye 1 yaşın altında tanı konması oldukça zordur (4).

Spastisitesi Olan Hastanın Değerlendirilmesi

Spastisite tedavisi genelde hayat boyu sürecek bir süreçtir. Bu nedenle tedavi başlamadan önce hastanın genel değerlendirilmesi çok ayrıntılı yapılmalıdır. Bu gerek tedavinin planlanması için, gerekse tedavinin değişik evrelerinde yapılan kontrollerde gelişmeyi değerlendirmek için çok önemlidir. Bu amaçla yapılan çalışmalar 3 grupta toplanır:

- Klinik evreleme
- Radyolojik değerlendirme
- Hareket analizi

A. Klinik değerlendirme ve evreleme:

Spastisite semptomları; kas sertliği, çabuk yorulma ve ağrı olarak sıralanabilir. Ağrının sebebi, genelde gece çocuğu uyandıran alt ekstremitelerdeki kas kramplarıdır. Ayrıca ilerleyen dönemlerde kalça dislokasyonları, asetabular deformite ve genç erişkinlerde ortaya çıkan inatçı kalça eklemi ağrıları tabloya eşlik eder. Etkilenen kaslar tipik olarak fleksör ve internal rotator kas gruplarıdır. Antagonistlerinde tablo daha hafiftir. Spastik çocuklar genellikle hipertonic kas kontraksiyonlarının oldukça yüksek miktarda kalori harcamasından dolayı zayıftırlar.

Serebral palsi veya diğer kranial hasarlara bağlı spastisite ile spinal kord yaralanması sonucu gelişen spastisite tabloları farklı seyredir. Spinal kord hasarlarında daha ağır klinik seyir mevcuttur. Sıklıkla Ashworth Skalası'na göre 4 ya da 5 olarak değerlendirilirler ve belirgin klonusları mevcuttur. Kranial sorunlara bağlı spastisitede ise Ashworth Skalası'na göre puan 3 ya da 4'tür ve klonus diğer tablodaki kadar belirgin değildir (4).

Spastisitenin ölçümünde klinik muayene, mekanik enstrumanlar ve elektrofizyolojik teknikler kullanılabilir (Tablo III). Klinik olarak yönetimde modifiye Ashworth (Tablo IV) ve Tardieu Skala'ları (Tablo V) yaygın olarak kullanılır. Bunlar, tonusun şiddetine yönelik ölçüm sağlarlar ancak spastisitenin fonksiyona etkisini değerlendirmezler. Günümüzde pasif gerilmeye bağlı kasların direncini değerlendiren mekanik enstrumanlar ve gerilme refleksinin hipereksitabilitesini gösteren elektrofizyolojik ölçümler sadece araştırma amaçlı kullanılmaktadırlar.

Modifiye Ashworth Skalası: Spastisite için uluslararası platformda en sık kullanılan değerlendirme metodudur. Hasta sırt üstü ve gevşemiş bir durumda iken muayene edilmelidir. Eklem pasif olarak, tekrarlayıcı ve hızlı bir şekilde hareket ettirilmeli ve muayene bulgularına göre direnç evrelendirilmelidir.

Tablo III: Spastisitede Ölçümler

Spastisitede Ölçüm	Yöntemleri
<i>Klinik ölçümler</i>	Eklem hareket açıklığı Tonus yoğunluğu ölçümleri Modifiye Ashworth Skalası Tardieu Skalası
<i>Mekanik enstrumanlar</i>	Pendulum testi
<i>Elektrofizyolojik ölçümler</i>	H refleksi Vibrasyon inhibisyonu indeksi
<i>Fonksiyonel ölçümler</i>	Üst ekstremite fonksiyonları Yürüme analizi

Tablo IV: Modifiye Ashworth Skalası

Modifiye Ashworth Skalası	
0	Tonus artışı yok
1	Hareket açıklığının sonunda yakalama ve gevşeme veya minimal bir direnç ile karakterize hafif tonus artışı mevcut
1+	Eklem hareket açıklığının yarıdan azı boyunca, minimal direncin izlendiği hafif kastonusu artışı mevcut
2	Kas tonusu tüm eklem hareket açıklığı boyunca ve daha fazla artmış, fakat eklemler kolayca hareket ettirilebiliyor
3	Pasif hareketi zorlaştıran belirgin tonus artışı mevcuttur
4	Etkilenen kısımlar fleksiyon ve ekstansiyonda rijittir

Tablo V: Tardieu Skalası - Derecelendirme

Derece	Tanımlama
0	Pasif hareket boyunca direnç yok
1	Pasif hareket boyunca hafif direnç ancak herhangi bir spesifik açıda yakalama hissi yok
2	Pasif hareket spesifik açıda yakalama hissi ile kesilir daha sonra rahatlama olur
3	Basınç devam ettirildiğinde spesifik bir açıda oluşan 10 saniyeden daha az devam eden yorgunluk oluşturan klonus
4	Basınç devam ettirildiğinde spesifik bir açıda oluşan 10 saniyeden daha fazla devam eden yorgunluk oluşturan klonus
Değerlendirilemeyen	Tutarsız ölçümler veya farklı açılarda yakalama hissi olduktan sonra rahatlama olmaması

Tardieu Skalası: Kas tonusunun şiddeti, belirlenmiş değişik hızlarda değerlendirilir. Eklemde, direncin artışının saptandığı ilk açı kaydedilir. Hareket açıklığı tamamlandığındaki açı ile kıyaslanır (5).

Penn Spazm Frekans Skalası (PSFS) (Tablo VI): Bu skala 2 başlık altında incelenmektedir.

Yukarıda tanımlanan skalalar, hastanın klinik değerlendirilmesinde ortak bir dil kullanma amacı ile kullanılır. Hastaların günlük hayattaki hareket yetenek ve yeterliliklerini tanımlamak için uluslararası değerlendirme formları(anketler) doldurulur ve klinik tablo ayrıntılı ortaya konur. Tedaviler sürecinde ve sonrasında da aynı ölçüm yöntemleri ile prognoz ve tedaviden fayda görme konusunda bilgiler elde edilir (14).

1. Kaba Motor Fonksiyon Ölçümü (Gross Motor Function Measure; GMFM): 15 ay–13 yaş arası çocuklardaki kaba motor fonksiyonları ve bu fonksiyonlardaki değişikliği göstermede kullanılan kriterlerin referans alındığı bir ölçümdür. Normal fizyolojik gelişimsel sırada birbirini takip eden sırtüstü, yüzüstü, dört nokta pozisyonu, oturma, dizüstü, ayakta durma, yürüme ve merdiven kullanımı şeklindeki aktiviteleri içermektedir. 5 ana bölüme ayrılmaktadır. Yatma–yuvarlanma bölümünde 17, oturma bölümünde 19, emekleme–dizüstü kısmında 14, ayakta durma kısmında 12, yürüme–koşma–merdiven çıkma bölümünde 23 olmak üzere toplam 85 maddeden oluşmaktadır. Bu maddelerdeki kaba motor fonksiyonları başarıma derecesine göre değerlendirilir. Skorlama, Likert skalasına göre yapılır. Aktiviteyi başlatamıyorsa 0, bağımsız başlatıyorsa 1, kısmen tamamlıyorsa 2, bağımsız tamamlıyorsa 3 puan verilir. Maksimum total skor 255'dir. 85 maddenin tamamı 5 yaşındaki normal gelişimli çocuk tarafından başarılabılır.

Tablo VI: Penn Spazm Frekansı Skalası (PSFS)

Spazm Frekansı	Spazm Şiddeti
0 = Spazm yok	1 = Hafif
1 = Uyarı ile indüklenen hafif spazmlar	2 = Orta
2 = Saatte bir kezden az olan tam spazmlar	3 = Ağır
3 = Saatte bir kezden fazla olan spazmlar	
4 = Saatte on kezden fazla olan spazmlar	

Serebral palsili ve diğer özürlü çocuklarda motor fonksiyonlardaki değişimi yani tedavinin etkinliğini göstermede geçerli, güvenilir ve video kayıtları kadar duyarlı bir yöntem olduğu bildirilmiştir. GMFM'nin serebral palside tedavi sonuçlarını değerlendirmede kullanışlı ve güvenilir bir metod olduğu pek çok çalışmada gösterilmiştir. GMFM, serebral palsili çocuklarda sadece rehabilitasyon programının etkinliğini göstermede değil, nöroşirürji ve ortopedik cerrahi sonuçlarını değerlendirmek amacı ile de kullanılmaktadır. Bu tür değerlendirmelerde testin tamamı değil ambulasyonla ilgili ayakta durma bölümü ile yürüme, koşma, merdiven çıkma bölümü kullanılmaktadır. Spastik diplejik serebral palsili çocuklara uygulanan selektif dorsal kök rizotomisinin etkinliğini değerlendirmek için GMFM kullanılmaktadır. Videografik ya da bilgisayarlı yürüme analiziyle GMFM'nin birbirini tamamlayıcı ölçümler olduğu belirtilmektedir. GMFM'in kısıtlılığı ise hareketin ne kadarının yapılabildiğine göre skorlanması yani kantitatif bir ölçüm olmasıdır. GMFM hareketin kalitesini göstermez.

2. **Pediyatrik Özürlülük Değerlendirmesi (Pediatric Evaluation of Disability Inventory; PEDI):** 1992 yılında geliştirilmiştir. 73 kendine bakım, 59 mobilite, 65 sosyal fonksiyon olmak üzere toplam üç alanda 197 maddeden oluşan 6 ay-7,5 yaş arası çocukların aktiviteleri yerine getirmedeki becerilerine ve alınan kişisel yardım veya çevresel modifikasyonun derecesine göre skorlanır. Ayırt ettirici bir ölçümdür. Uygulaması yaklaşık 45-60 dakika sürmektedir.
3. **Pediyatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçümü (Functional Independence Measure for Children; WeeFIM):** Serebral palsi ve diğer gelişimsel geriliği bulunan çocukların gelişimsel, eğitimsel ve toplumsal açıdan fonksiyonel limitasyonlarını tesbit eden faydalı, kısa ve kapsamlı bir ölçüm metodudur. Bu ölçüm, 3-8 yaşları arasındaki çocuklarda kullanılır.

B. Radyolojik değerlendirme:

Spastisite sergileyen her hastanın mutlaka nöroradyolojik değerlendirilmesi yapılmalıdır. Bu bağlamda en güvenilir yöntem kranial magnetik rezonans (MR) görüntülemidir. Hastanın beyin dokusundaki hasarın boyutu, o hastadan gelecekte beklenebilecek klinik tablo açısından çok yönlendirici olacaktır. MR sonucunda spastisitenin etiyolojisi ve beyin dokusundaki harabiyetin boyutunu saptayabiliriz. Buna göre o hastadan beklenebilecek motor, sosyal ve zihinsel gelişmeyi bir oranda öngörebiliriz.

Spastik diplejik çocuklarda MRG'de periventriküler lökomalazi bulguları görülürken spastik kuadriparetiklerde ise genellikle hem korteksi hem de beyaz cevheri tutan multifokal, kistik ensefalomalazik alanlar görülmektedir (4). Hoon ve ark. tarafından spastisitenin nöroradyolojisi ayrıntılı olarak tanımlanmıştır (Şekil 1A-D) (20).

C. Hareket analizi:

Yürüme, sürekli kendini tekrar eden bir hareketler zinciridir. Bu hareketlere Yürüme siklusu denir. Yürüme siklusu iki fazdan oluşur:

1. **Basma Fazı:** Yürüme siklusunun %60'ını oluşturur ve beş bölümden oluşur. Bunlar; "ilk değme", "yüklenme", "basma ortası", "basma sonu" ve "salınım öncesi" fazlarıdır.
2. **Salınım Fazı:** Üç bölümden oluşur: "erken salınım", "salınım ortası" ve "salınım sonu" fazlarıdır.

Yürüme analizi, yürümenin sayısal olarak değerlendirilmesi ve yorumlanmasıdır. Yürüme sadece eklem hareketlerinden oluşmayıp gözle anlaşılamayacak kuvvet, moment ve kas aktivitelerini de içerir. Doğru tanı ve başarılı bir tedavi için normal yürüme bilinmeli ve anormal olandan ayırt edilmelidir. Hastada yürümeyi bozan ana neden saptanmalı ve bu nedeni kompense etmek amacıyla yapılan ek hareketler anlaşılmalıdır. Yürüme analizi yürümenin tüm bileşenlerini eksiksiz kaydeder, sayısal veriye dönüştürerek, karşılaştırır. Bu nedenle tedavi sonrası veya zaman içinde oluşan değişiklikleri değerlendirmek için kullanılacak ideal yöntemdir.

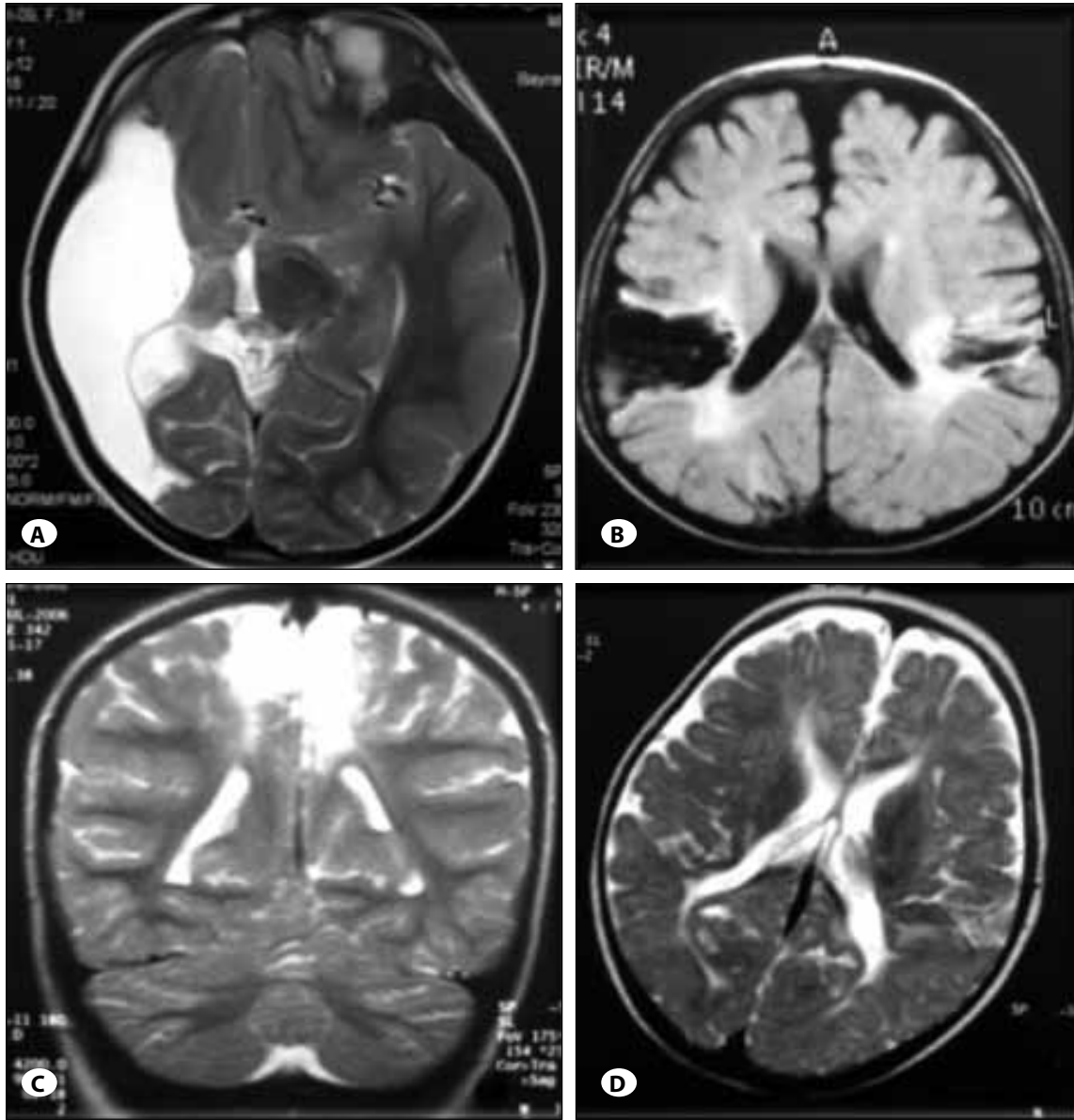
Yürüme Analizi Teknikleri:

1. **Gözlemsel Analiz:** Belirgin yürüme anomalilerini ortaya koyabilir. Ancak sonuçları subjektiftir, hafif anomalileri ortaya koyamaz. Hastanın video kaydı eklenirse daha efektif olur.
2. **Kinematik Analiz:** Objektif ve kantitatif veriler elde edilmesine olanak sağlar. Eklem açısal hareketlerini gösterir.
3. **Kinetik Analiz:** Eksternal kuvvetler ölçülür.
4. **Yüzeyel Elektromiyografik Analiz:** Kas fonksiyonu ve motor performans hakkında bilgi verir. Kinetik ve kinematik parametrelerin birlikte yorumlanabilmesini sağlar.

Günümüzdeki modern "Yürüme Analizi Laboratuvarları" yukarıda bahsedilen yöntemlerin hemen tümünü kullanmaktadırlar. Hasta önce gözlemlenir ve kabaca yürüme sorunu belirlenmeye çalışılır. Daha sonra fizik muayene ile eklem hareket genişlikleri, eklem ve kas kontraktürleri, kas kuvvet ve tonusları, kemik deformite ve nörolojik durum değerlendirilir. İşaretleyiciler bazı önemli anatomik noktalara yerleştirildikten sonra hasta 8-10 metrelik yürüme platformu üzerinde yürütülür. Ardından yürüme analizinin modern teknikleri kullanılarak yürüme parametreleri kantitatif olarak değerlendirilir.

Analiz sırasında değerlendirilen önemli parametreler:

1. **Adım:** Bir ayak yerde iken diğer ayağın yerle temasa geçme eylemi.



Şekil 1: Dört farklı SP olgusuna ait MR görüntüsü. **A)** Sağ geniş MCA enfarktı sonucunda sol spastik hemiparezi; **B)** Bilateral üst ekstremitelerde spastisite sergileyen olgu; **C)** Bilateral parasagittal doku harabiyeti ve sonucunda spatik dipleji; **D)** Tipik hipoksik ansefalopati görünümü ve sonucunda tetraspastisite.

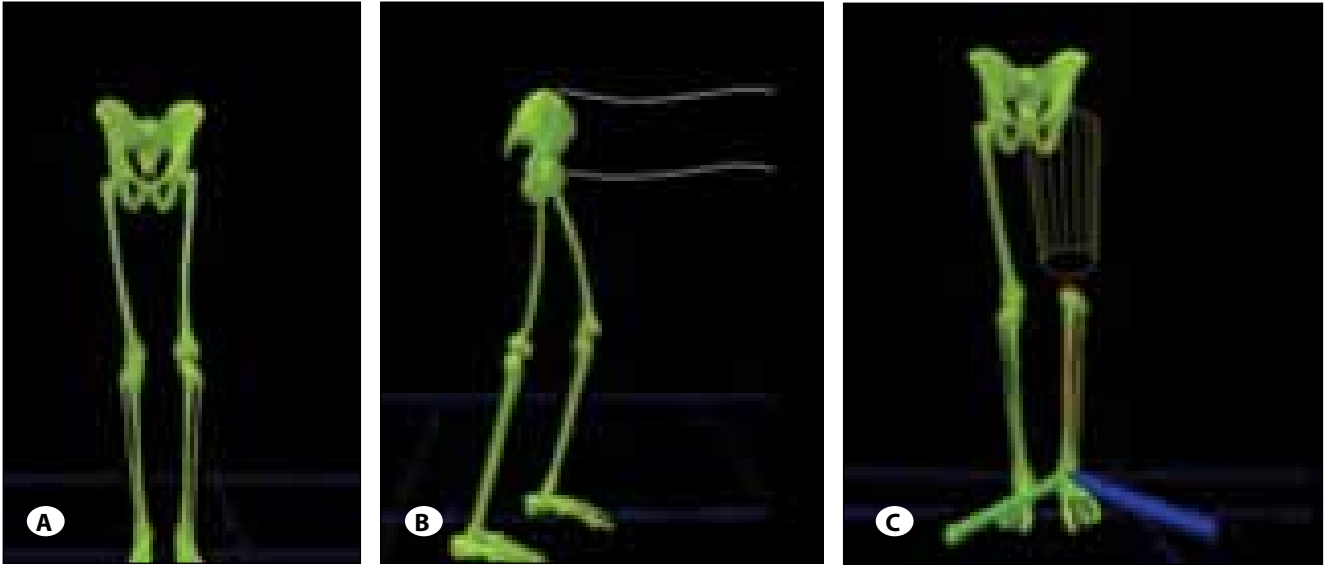
2. Adım uzunluğu: Bir adımda kat edilen mesafe.
3. Adım genişliği: Her iki ayağın topuklarının yere değdikleri noktalar arasındaki mesafe.
4. Adım siklusu: İki adım.
5. Adım siklusu zamanı: İki adım sırasında geçen süre.
6. Kadans: Birim zamanda atılan adım.
7. Yürüme hızı: Birim sürede katedilen mesafe.

Mevcut animasyon programı sayesinde hastanın yürüyüşü defalarca ve farklı açılardan gözlemlenebilir. Yine program sayesinde kemiklerin yerine konan silindirik sistemler her ke-

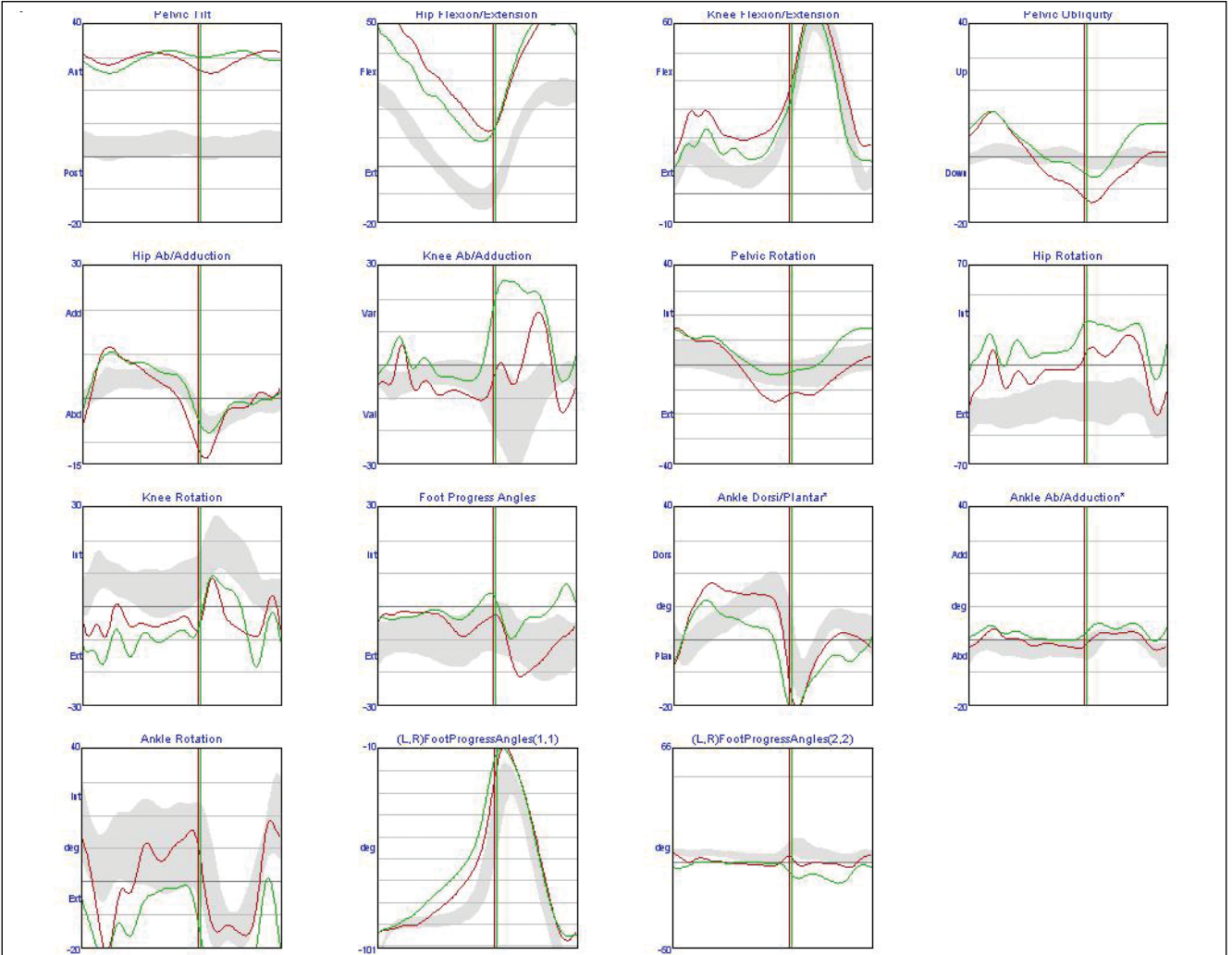
miğin adım sırasındaki hareket açılarını ölçme şansını verir (Şekil 2A-C).

Kızılötesi kameralar, hastanın belli anatomik noktalarına yerleştirilen işaretleyicilerin hareketlerini algılar. Elde edilen veriler bir bilgisayarda toplanır ve hastanın hareketleri özel yazılımlar sayesinde üç boyutlu, sayısal ve grafiksel olarak elde edilir. Eklemelerin açılma hareketlerinin verileri (kinematik veriler) elde edilir (Şekil 3).

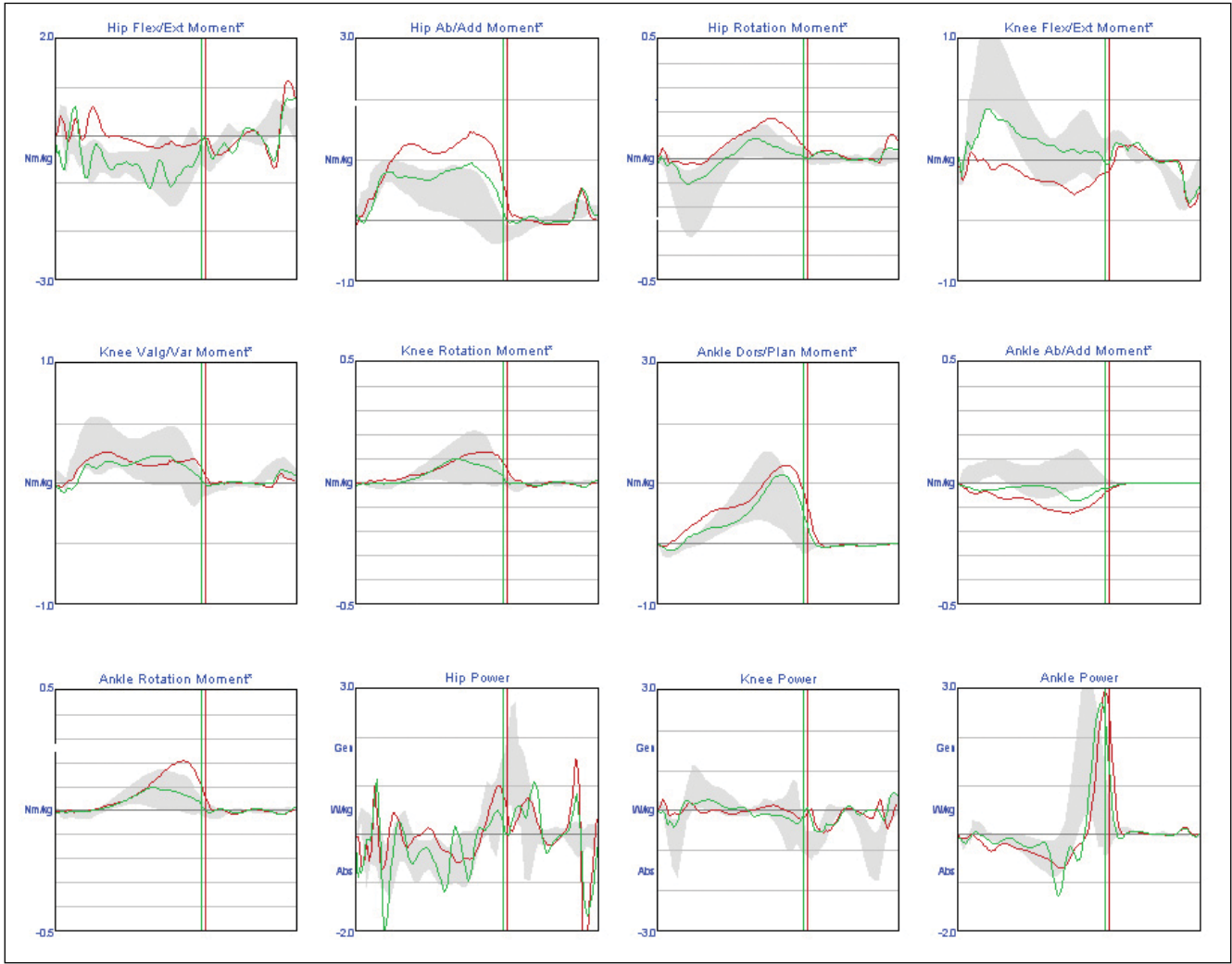
Sistemdeki kuvvet platformu yardımı ile eksternal moment, kuvvet ve eklem gücü ölçülür ve kinematik grafipler elde edilir (Şekil 4).



Şekil 2: Hastanın 3 boyutlu yürüyüşü. **A)** Önden görüntüsü, **B)** Pelvis salınımını da gösteren sağ yan görüntüsü, **C)** Silindirik ve 3 boyutlu eklemlerle kalça ve diz rotasyon hareketlerinin görüntüsü.



Şekil 3: Kinematik grafiklerde kırmızı çizgi sol tarafın, yeşil çizgi sağ tarafın ve gri alan normal referans hareket aralığını göstermektedir.



Şekil 4: Kinetik grafiklerde kırmızı çizgi sol tarafın, yeşil çizgi sağ tarafın ve gri alan normal referans hareket aralığını göstermektedir.

Sisteme entegre EMG ile cilde yerleştirilen elektrodlar, yürüme sırasındaki kas aksiyon potansiyelini ölçer. Bu yöntemle dinamik EMG adı verilir. Bu veriler kinetik ve kinematik verilerle birleştirilerek hastanın nöromusküler durumu hakkında bilgi elde edilir.

Hareket analizinin yorumlanması deneyim gerektirir. Sonuçta elde edilen veriler hastaya ne tür bir tedavi yaklaşımı planlanacağı konusunda belirgin düzeyde yardımcı olmaktadır. Başlanan tedavinin ne ölçüde etkin olduğunda belli aralıklarla uygulanan hareket analizleri ile izlenebilir. Örnek olarak bilateral gastroknemius ve soleus kaslarına Botulinum Toksini uygulanan bir hastanın preenjeksiyon ve postenjeksiyon görüntüleri sunulmuştur (Şekil 5).

Hasta Seçimi ve Hedefler

Spastisite tedavisinde yönetim öncelikle hasta seçiminin doğru yapılması ile başlar. Hastayı global olarak değerlendirmenin yanısıra tüm tedavi modalitelerini bilmek gerekmektedir. Tedavide algoritmayı belirlerken aşağıdaki sorular izlenmelidir.

1. Kimi tedavi etmeliyiz?
2. Neden bu hastayı tedavi etmeliyiz?
3. Bu hastayı nasıl tedavi etmeliyiz?
4. Tedaviye ne zaman başlamalıyız?
5. Tedavinin sonucunda ulaşabileceğimiz nokta nedir?

Bu sorulara cevap vermeye çalışırken pediatrik hasta grubuna özgün olan bazı durumlar göz önüne alınmalıdır. Öncelikle büyüme ve gelişime bağlı olarak çocukların "hareket eden hedefler" olduğu bilinmelidir. Tüm bu tedaviye yönelik müdahaleler çocuğun gelişimsel durumuna bağlıdır (Tablo VII).

Spastisitenin yönetiminde ve hasta seçiminde çocukların gelişimsel durumuda önemlidir. Bu çocukların bir kısmının mental retarde oldukları göz önüne alınmalı ve tedavinin bu gerçeğe göre planlanması gerekir. Çocuğun kognitif yeteneğinin az olması, tedavinin ilerlemesinde oldukça etkili rol oynayacaktır. Ayrıca sosyal ve emosyonel gelişim de tedavi

sürecinde önemli bir etkidir. Örneğin 3 yaşındaki hemiplejik bir çocuk akranları ile olan iletişimde bu durumunu çok önemsemeyecektir. Ancak aynı çocuk 10 yaşına geldiğinde

Tablo VII: Spastisitenin Yönetiminde Hedefler

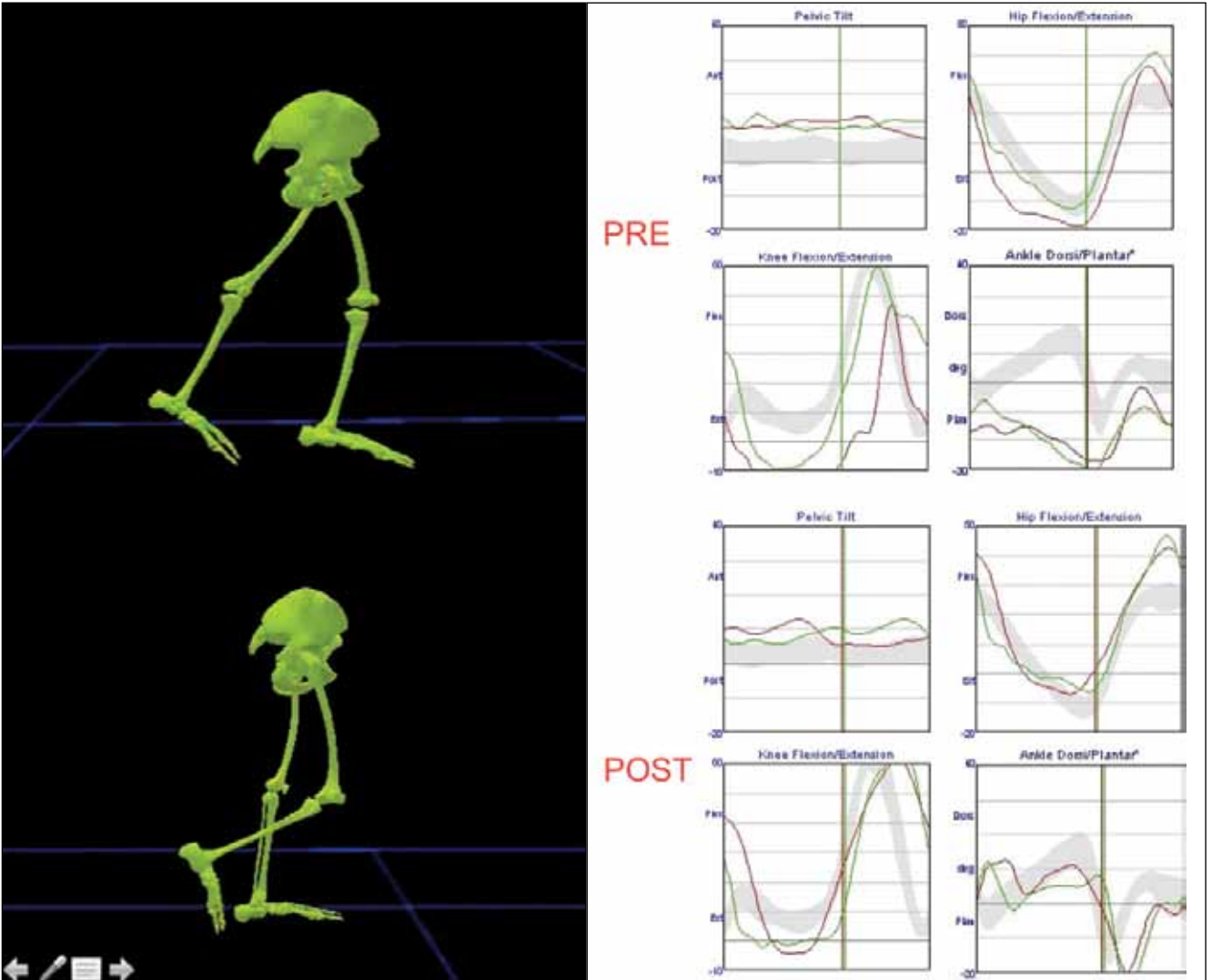
Spastisitenin Yönetimi: Hedefler
Tonusu azaltmak
Eklem hareket açıklığını arttırmak
Ortez kullanımını için uygunluğu arttırmak
Kontraktür gelişimini engellemek
Ortopedik girişim ihtiyacını azaltmak
Ağrı ve spazmı azaltmak
Kozmetik görünüşü iyileştirmek
Rehabilitif yaklaşımın kolay uygulanmasını sağlamak
Fonksiyonları arttırmak

spastisitesinin daha da ilerlemesi nedeni ile bu konuda oldukça bilinçli olacaktır. Normal bir sosyalleşme dönemini yaşayabilmesi için spastisite tedavisi çok önemli bir duruma gelecektir.

Bu aşamalar geçildikten sonra en önemli noktalardan biri de hastanın ailesi ve ilgilenen diğer kişilerin beklentilerinin gerçekçi boyutlarda olduğunun gerekirse dökümanite edilmesi ve detayların ortaya konması olacaktır. Çünkü neredeyse tüm ebeveynler bu cerrahilerin çocuklarının motor problemlerinin tamamı için bir çare olacağını ya da en azından yürüyeceklerini ummaktadırlar. Sunulan tedaviden çok farklı boyutlarda kazançlar beklemektedirler. Ebeveynler hastada gelişmeler olsa bile kendi beklentilerini karşılamadığı için tatmin olamayabilirler.

MEDİKAL TEDAVİ

Vücut tonusunun azaltılması düşünülen jeneralize spazmlarda oral ilaçların kullanımı düşünülebilir. Bu ilaçlar, spinal kord



Şekil 5: Bilateral gastrocnemius ve soleus kaslarına botulinum toksini uygulanan hastanın preinjeksiyon ve postinjeksiyon yürüme analizinin karşılaştırılması.

düzeyinde eksitatör nörotransmitterleri inhibe ederek ya da inhibitör nörotransmitterleri arttırarak etkilerini gösterirler. Ancak bu ilaçlar spinal kord için selektif değildir. Beyindeki nörotransmitter değişiklikleri, spastisitenin azalmasından önce sedasyona neden olurlar. Bu ilaçların başlıca sorunları; erişkin doz formlarını çocuklara uygulamak, pahalı olmaları ve uyum sorunu yaratmalarıdır.

Bu ilaçları kısaca incelersek:

1. **Baklofen:** Presinaptik olarak spinal internöronlarda GABA B reseptörlerine bağlanır. Spinal kordda eksitatör nörotransmitterlerin salınımını inhibe eder. Günde 3 kez 2,5–40mg olarak kullanılır. Yan etkileri; sedasyon, konfüzyon, sersemlik, ataksi, güçsüzlük, mide bulantısı, hipotansiyon ve parestezidir.
2. **Diazepam:** Presinaptik ve postsinaptik olarak benzodiazepin–GABA A reseptörlerine bağlanır. Supraspinal segment ve spinal kordda GABA aracılığı ile olan inhibisyonu arttırır. Günde 3 ya da 4 kez 1–10mg uygulanır. Yan etkileri; sedasyon, salya artışı, ataksi ve davranışsal bozukluklardır.
3. **Tizanidin:** Presinaptik olarak alfa–2 adrenerjik reseptörlerine bağlanırlar. Supraspinal segment ve spinal kordda eksitatör nörotransmitterlerin salınımını inhibe eder. Çocuklar için doz tanımı yoktur. Erişkin dozu günde 2–4 kez olacak şekilde doz başına 2–8mg'dır. Yan etkileri; sedasyon, sersemlik, ağız kuruluğu, hipotansiyon, hepatit ve halüsinasyonlardır.
4. **Dantrolen:** Kaslarda sarkoplazmik retikulumdan kalsiyum salınımını inhibe eder. Miyofibrillerin eksitasyonuna cevap olarak oluşan kas kontraksiyonunu zayıflatır. Günde 2–4 kez, doz başına 1–3mg/kg olarak verilir. Yan etkileri; güçsüzlük, sedasyon, diyare, mide bulantısı, hepatit ve parastezilerdir (10).

BOTULİNÜM TOKSİNİ UYGULAMASI

Anaerob bir bakteri olan Clostridium Botulinum tarafından üretilen ve bilinen en kuvvetli toksindir. Bu toksinin 7 alt gurubu tanımlanmıştır. Bunların içerisinde Botulinum A ve B tedavi amaçlı olarak kullanılanlardır. Bu ikisi içerisinde en sık olarak kullanılanı Botulinum A toksinidir. Bu toksin, 100.000 (ağır) ve 50.000 (hafif) moleküler ağırlığa sahip olan iki protein zinciri içerir. Ağır zincir nöromusküler bileşkede sinir uçlarına bağlanırken zayıf zincir ise sinir terminaline doğru taşınır. Bu zayıf zincir çinko içeren bir metalloproteaz olup SNAP–25'i (25Kd sinaptozom ile bağlı protein) ayırır ve presinaptik olarak asetilkolin salınımını durdurur. Kas kontraksiyonlarını bu şekilde zayıflatır. Klinik çalışmalarda botulinum toksin A'nın ekstremitte tonusunu azalttığı, ağırlı kas spazmlarını rahatlattığı ve ekstremitte hareketinde iyileşmeye neden olduğu gösterilmiştir (Şekil 5).

Botulinum toksini intramusküler olarak uygulanır. Toksin, ısı değişikliğine ve fiziksel strese karşı oldukça duyarlıdır. Uygulama öncesine kadar soğuk zincir ile saklanmalıdırlar. Botulinum toksini A için doz; küçük kas guruplarında 1–2Ü/kg, büyük kas guruplarında 3–6Ü/kg olarak uygulanır. Kas

gevşemesi 48–72 saat içerisinde başlar ve 3–6 ay devam eder. Tekrar enjeksiyon uygulanacak ise mutlaka 4 aylık bir ara verilmiş olmalıdır. Maksimum dozların uygulandığı hastalarda bile herhangi bir jeneralize botulizm tablosu görülmemiştir. Yan etkisi çok nadirdir. Bunlar; enjeksiyon sırasında ağrı, enfeksiyon, kanama, enjeksiyon yapılan ekstremitelerde soğukluk hissi, allerjik reaksiyonlar, nezle benzeri semptomlar, güçsüzlük ve yorgunluk gibi etkilerdir (10).

Serebral palsiye bağlı spastisitede, botulinum toksini enjeksiyonu için genel endikasyon "sabit bir kas kontraktürü olmayan kas gurubunda kas fonksiyonunu engelleyen bir dinamik kontraktürün olmasıdır". Erken yaşta ve tekrarlayan aralıklar ile uygulanırsa kas kontraktürlerinin ve kemik deformitelerinin oluşumunu engelleyebilir ve bu sayede ortopedik girişim gereksinimini geciktirebilir.

Hasta seçimi çok önemlidir. Sabit kontraktürleri olmayan spastik çocuklar enjeksiyondan en çok fayda gören hasta grubudur. Diskinetik hastaların bu tedaviye cevabı değişkenlik gösterirken, salt atetoid gurup ise bu uygulamadan fayda görmez. Yaş gurubu olarak minimum 18 aylıktan itibaren uygulanabilirken herhangi bir üst sınır belirlenmemiştir (5).

Botulinum toksin A uygulamasının hedefleri:

1. Spastik diplejik ve hemiplejik çocukta yürümeyi geliştirmek,
2. Erken kalça çıkığı olan çocukta adduktör tonusu minimize etmek,
3. Spastik distonik hastalarda spazm ve ağrıları azaltmak,
4. Hiperlordozdan dolayı sırt ağrısı olan hastalarda psoas kasında tonusu azaltmak,
5. Spastisitenin azaltılması durumunda çocuğun nasıl olacağını test edebilmek.

ABLATİF YÖNTEMLER

Selektif Dorsal Rizotomi

Tarihçe

Alt ekstremitelerdeki spastisitenin lumbosakral dorsal rizotomi ile cerrahi tedavisi ilk olarak 1900'lerin başında Otfried Förster tarafından tanımlanmıştır. Hasta grubunun içerisinde spastik diplejik ve serebral palsy (SP) tanılı çocuklar bulunmaktadır. Bu işlem, L2'den S1'e kadar ve L4'ü koruyarak posterior sinir köklerinin total kesisi yapılarak sonuçlandırılmıştır. Cerrahi sonuçlar genel olarak iyi ve spastisite ile fonksiyonlarda gelişmeler kaydedilerek rapor edilmiştir. 1960'lara kadar Förster'in tekniği başka yazarlar tarafından yayınlanmamıştır. Montpellier'den Gros ve ark. (16) ise bu yıllarda Förster'in yöntemini modifiye etmişler ve L1'den S1'e kadar sinir köklerinin %80'ini nonselektif olarak keserek parsiyel dorsal rizotomiye uygulamışlardır. Fasano ve ark. (15) tarafından 1978 yılında intraoperatif elektrik stimülasyon ile fonksiyonel elektrofizyolojik sonuçları değerlendirerek yapılan parsiyel dorsal rizotomiler tanımlanmıştır. Bu uygulamalarda klinik ve nörolojik bulgulardan çok elektrofizyolojik çalışmaların

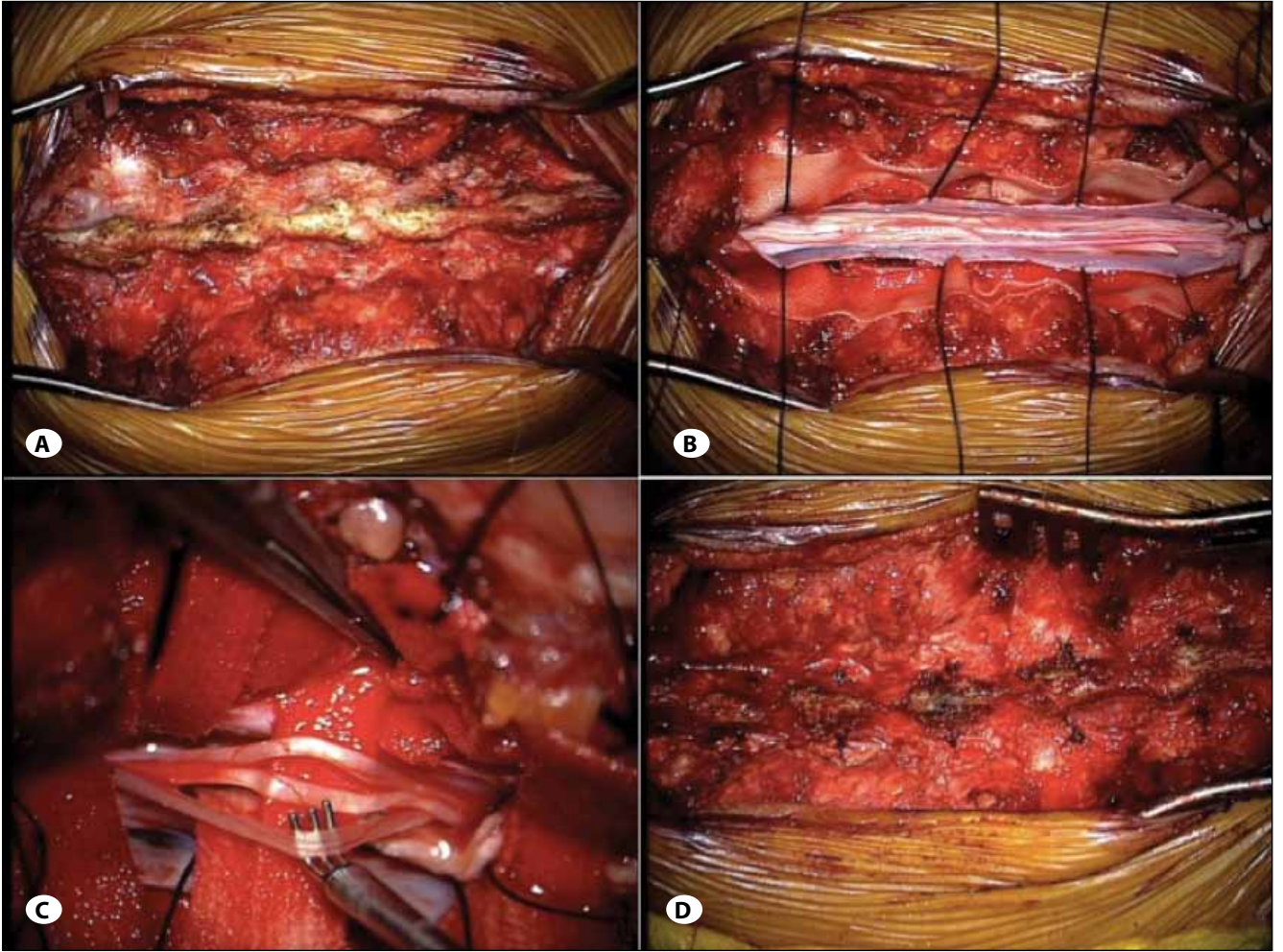
sonuçları cerrahi için daha ön planda tutulmuştur. Cerrahi alan T12-L2 arasında tanımlanmıştır. Peacock ve Arens (25) ise bu yöntemi modifiye etmişler ve günümüzdeki popülerliğini kazandırmışlardır. Lomber ve sakral sinir köklerini çıkış foramenlerinde ortaya koymuşlardır ve kökleri selektif olarak kesmişlerdir. Bu nedenle girişim selektif dorsal rizotomi (SDR) olarak tanımlanmıştır. Fassano tarafından tanımlanan mesane disfonksiyonu gibi komplikasyonlar Peacock ve Arens'in olgularında gözlenmemiştir. İyi klinik sonuçlara rağmen, Fassano tarafından tanımlanan ve Peacock tarafından adapte edilen, SDR için kullanılan elektrofizyolojik kriterlerin önemleri hakkında şüpheler oluşmuştur. Sonraki yıllarda farklı merkezlerde yeni elektrofizyolojik kriterler tanımlanmıştır.

Günümüzde SDR'nin uygulandığı

Elektrofizyolojik kriterlerin önemi hakkındaki şüphelere rağmen serebral palsi ile birlikte olan spastisite için SDR standart prosedür haline gelmiştir. Cerrahi ya konus düzeyinde ya da lumbosakral köklerin çıkış foramenlerinde yapılır. En sık olarak Peacock tarafından tanımlanan ve değişik varyasyonları

olan L1 ya da L2'den S1'e kadar yapılan laminektomi veya osteoplastik laminotomi uygulanır. Kliniğimizde daima laminotomi uygulanmaktadır. Her seviyede dorsal ve ventral kökler birbirinden ayrılır. Bu sayede klinik duruma göre kesiler daha rahat şekilde planlanabilir. Spinal kordun yaralanma riski yoktur (Şekil 6A-D). Cerrahi sırasında tercihe göre loupe veya mikroskop kullanılır. Girişimin dezavantajlarını ele alırsak; cilt kesisinin uzun olması, kas disseksiyonunun fazla olması, laminaların birçok seviyede kesilmesi, ventral köklerin disseksiyon sırasında yaralanabilmesi ve postoperatif ciddi ağrıdır. Diğer yöntem tek mesafe laminotomi ile konus düzeyinde kesi yapılmasıdır. Konusu lokalize etmek için de peroperatif ultrason kullanılabilir. Konusun zarar görme ihtimali daha yüksektir. Avantajları; daha kısa bir cilt insizyonu, daha az kas disseksiyonu, postoperatif ağrının az olması ve konus düzeyinde ventral köklerin dorsal köklerden ayrı olması nedeni ile daha az yaralanma ihtimalidir.

Postoperatif dönemdeki ağrıya yönelik uygulamalar merkezler arasında değişiklikler gösterirler. Bizim klinik uygu-



Şekil 6: Selektif dorsal rizotomi cerrahisi. **A)** Paraspinal kaslar bilateral diseke edilir, **B)** L1-L5 osteoplastik laminotomi sonrası dura orta hatttan açılır, **C)** Dorsal kökler kendi içlerinde ayrılır ve her lif 4-8mA düzeyinde stimüle edilerek intraoperatif EMG kaydı alınır, **D)** Selektif dorsal rizotomi işlemi sonrası tüm yapılar anatomiye uygun şekilde kapatılır.

lamamızda, cerrahi sonrasında hastaya anestezi derlenme odasında tek doz intravenöz infüzyon ile tramadol (1–2mg/kg) verilmektedir. Daha sonraki servis takiplerinde, 15–20mg/kg parasetamol, günde en fazla 4 doz olacak şekilde intravenöz infüzyon şeklinde uygulanmaktadır. Cerrahi sonrasında hemen fizyoterapist eşliğinde uygun egzersizler başlanmaktadır. Cerrahi sonrası çocuklar tipik olarak hipotonik ve güçsüzdürler. Cerrahiden sonraki 2 ay içerisinde tonus ve güç hızlı bir şekilde artar. Postoperatif 6–9. aylarda, tonus tipik olarak artarak preoperatif dönemden daha az bir seviyede olmak koşulu ile stabilize olur.

SDR için hasta seçimi

SDR için en uygun adaylar diplejik, yaş aralığı 3–10, bağımsız olarak hareket edebilen, pür spastik, fikse kontraktürleri olmayan, gücü ve dengesi iyi olan, uygun derecede selektif motor kontrolü olan ve ailesi uyumlu çocuklardır. Bu durumda, SDR ya da intratekal baklofen pompası (ITB) kullanımı da tartışılabilir (31). SDR, spastisite üzerine etkilidir ancak distoni için bir faydası yoktur. Oysa ki ITB'nin hem spastisite hem de distoni için etkisi mevcuttur. SDR'nin esas etkisi alt ekstremitelerde olup üst ekstremitelerde de minimum bir kazanca neden olur. ITB ise tüm ekstremitelerde hipertoniye belirgin düzeyde azaltmaktadır. ITB ile spastik kuadriplejik hastalarda – özellikle üst ekstremitelerde hedeflerinin yüksek olduğu – subaraknoidal kateterin uygun seviyeye yerleştirilmesi ile daha iyi sonuçlar alınabilmektedir (3).

Tedavi olarak ilk planda SDR düşünülen hastalarda hareket edebilme potansiyeli değerlendirilmelidir. Çocuk, spastisiteyi ayakta durabilmek için kullandığından bunun ortadan kaldırılması ile ortaya çıkabilecek durumlar göz önüne alınmalıdır. Bazı çocuklarda hareket analizi uygulanarak ve eklem momentleri ölçülerek potansiyel kazanç/risk oranı için objektif veriler elde edilebilir. Yürüteç ya da koltuk değneği kullanmadan bağımsız yürüyebilen çocukların alt ekstremitelerinde yeterli güç mevcuttur. Bu hasta gurubunda SDR'yi ilk tercih olarak önermekteyiz. Daha küçük çocuklarda ise dizler ve kollar üzerindeki sürünme (dört nokta üzerinde sürünme) SDR sonrasında pozitif kazançlar elde edileceğini gösteren klinik bulgudur (21).

Sonuçlar

SDR sonuçlarındaki gelişmelere dayalı yapılan üç randomize çalışmada ve prospektif olarak yapılmış nonrandomize çalışmalarda alt ekstremitelerdeki düzelme gösteren çok kuvvetli deliller elde edilmiştir (13,12,22,30). Bunlar; elektrofizyolojik parametrelerde azalmış spastisiteyi gösteren alt ekstremitelerdeki H–refleksinin–M cevabına olan oranının azalması ve elektromiyografi cevaplarının postoperatif kısa dönemde bile düzelmesi ile gösterilmiştir. Ayrıca alt ekstremitelerdeki eklem hareket açıklığındaki artmayı ve bununla beraber kuvvette ise kötüleşme olmadığını destekleyen kuvvetli deliller ortaya konmuştur. SDR'yi takiben 5 sene içerisinde düzelen bu klinik tablonun korunduğu rapor edilmiştir. Hareket analizi çalışmaları ile alt ekstremitelerdeki hareketin yürüme sırasında uzadığı ve hızın da arttığı gösterilmiştir (11,30).

Hastaların SDR sonrasındaki değerlendirmesinde; oturma becerileri kıyaslandığında %70'inde düzelme olduğu, mobilize olabilmeleri incelendiğinde ise %50'den fazlasının cerrahi öncesinde bağımsız olarak hareket edemezken postoperatif dönemde gelişim gösterdikleri ortaya konmuştur. Motor fonksiyonları değerlendirmede en sık kullanılan "Kaba Motor Fonksiyon Ölçümü" (Gross Motor Function Measure, GMFM) ile yapılan değerlendirmede SDR sonrasında %3,2–12,1 arasında bir düzelme olduğu farklı çalışmalarda gösterilmiştir. Yapılan meta-analizde ise SDR ve sonrasında fizyoterapi alan hasta gurubunda sonuçların sadece fizyoterapi uygulanan hasta gurubuna göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha iyi olduğu ortaya konmuştur (31).

Komplikasyonlar

SDR komplikasyon oranı düşük bir cerrahi girişimdir. İntraoperatif olarak en sık rastlanan %8,3 oranında bronkospazmdir (1,34). H2 blokörleri ile premedikasyon uygulandığında bu oran dramatik olarak azalmaktadır.

Postoperatif komplikasyonlar içerisinde en önemlisi üriner inkontinanstır. Geçici olanı sık görülür. İnsidansı %1,25–24 arasında belirtilmiştir (9,15,25,29). Kalıcı üriner inkontinans ise nadirdir. Bunu engellemek için pudental monitörizasyon uygulanabilir. Daha önemlisi ise S2 seviyesindeki kök kesiminin sınırlı tutulmasıdır.

Geçici dizestezi birkaç haftaya kadar sürebilir. Hastaların %2,5–40'ında görülmektedir. Kalıcı hale dönüşmesi çok nadirdir (%0–6). Hiçbir fonksiyonel önemi yoktur. Çok belirgin spastisitesi olan ve kalçanın da etkilendiği çocuklardaki önemli bir sorun da kalça çıkıklarıdır. SDR sonrasında bu klinik tabloda olguların %20'den azında kötüleşme, %43–80'inde stabil seyir, %9–38'inde ise iyileşme görülmüştür (17,18,19,24). Laminektomi ya da laminotomi sonrasında haftalardan yıllara kadar uzanan bir süreçte ortaya çıkan sırt ağrısı hastaların %4–7'sinde rapor edilmiştir (2,26,29). Ancak bu durum hastanın günlük aktivitelerini kısıtlayacak kadar ciddi değildir. SP'li çocuklarda spinal deformiteler ciddi bir öneme sahiptir. Normal popülasyondan daha sık olarak skolyoz görülmektedir. L5'in spondilolizi ve artmış lomber lordoz normal popülasyona göre daha sıktır. Uzun segment laminoplasti ya da laminektomi yapılan SP'li hastalarda torakolomber skolyoz, kifoz, hiperlordoz ve lumbosakral spondilolistezis insidansı daha fazladır (31).

Selektif Nörotomi (Selektif fasikülotomi)

Hastanın çok sınırlı bir kas grubunu tutan spastisitesi olduğunda nonablatif yöntemler başarısız kalırsa denenecek bir yöntemdir. Amaç spastik kası innerve eden sinirdeki fasiküllerin bir kısmının kesilmesidir. Mutlaka intraoperatif stimülasyon kullanılarak uygulanmalıdır. İyi bir örnek kontraktür sergilemeyen equinus spastisitesidir. Bu klinik tablo ayak bileğinin ankilozuna, ağrıya, komşu eklemlerin deformitelerine ve dengesiz bir yürüyüşe neden olur. Bu tabloyu çözebilmek için iyi bir taban teması sağlanmalıdır(8). Decq ve ark. (7), ayak bileğinin equinus deformitesinde %75 oranında soleus kasının primer sorumlu olduğu gösterilmiştir.

Gastroknemius kası ise %12,5 oranında predominansı göstermektedir. Bu nedenle soleus nörotomisi spastik equinus ayak için oldukça etkili bir role sahiptir.

Cerrahi Teknik – soleus fasikülotomisi

Kliniğimizde bu işlem genel anestezi altında, prone pozisyonunda yapılmaktadır. Popliteal bölgenin 2cm altında, 5cm'lik vertikal bir insizyon yapılır. Orta hatta süperfisyel fasya açılır. Gastroknemius kasının iki başı arasından derine doğru disseksiyona devam edilerek tibial sinir görülür. Ayrılan ilk dal olan gastroknemius lateralis siniri ortaya konduktan sonra distale doğru ilerlenir. Gastroknemius kası ve plantar kas arasına giren soleus siniri bulunarak explore edilir. Fasiküllere ayrıldıktan sonra mikrostimülatör ile her fasikül ayrı ayrı uyarılarak en çok yanıt alınan lifler selektif olarak kesilir. Perioperatif olarak bu işlemin faydasını gösteren en önemli bulgu ayak bileği klonusunun değerlendirilmesidir. Soleus fasikülotomisi sonrasında bileği klonusu azalır. Eğer klonusta devamlılık izlenirse bu durumda gastroknemiusun da spastisitede etkili olduğu anlaşılmalı ve gastroknemius fasikülotomisinde cerrahiye eklenmelidir. Decç ve ark. (8), cerrahi sonrası uzun dönem izlemlerde (ortalama 15

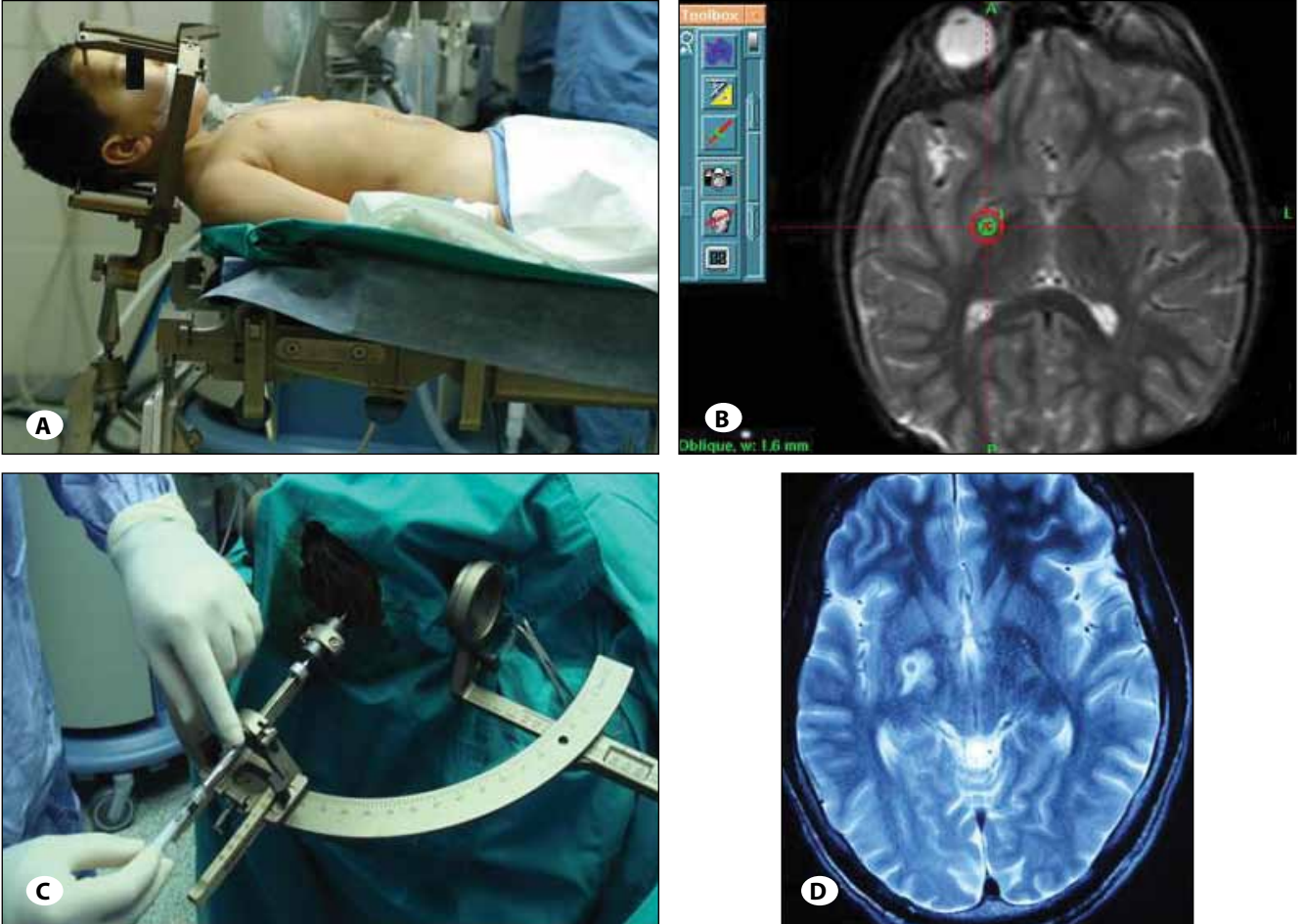
ay) lokal ya da genel komplikasyon tanımlamamışlardır. Hastaların %95'inde klonus tamamen kaybolmuştur. Ufak bir grupta (%5) ise klonus alınmasına rağmen klinik olarak bir engel teşkil etmemektedir. Tüm hastaların postoperatif değerlendirilmesinde equinus deformitesinin düzeldiği görülmüş ve hastalar da yürüyüşlerinin "daha iyi", "daha kolay" ve "daha dengeli" olduğunu söylemişlerdir.

Pallidotomi

Stereotaktik bir çerember yardımı globus pallidus bölgesine lezyon yapılmasıdır (Şekil 7A-D). Sıklıkla oldukça ağır klinik tablo sergileyen ve yürüme şansı olmayan hastalarda kullanılır. Bu grupta temel amaç hastanın bakımını kolaylaştırmak, olası kontraktürleri önlemek ve ağrıya engel olmaktır. Pallidotomi özellikle distonik componentin daha baskın olduğu SP'li hastalarda tercih edilmektedir. Bu nedenle önce distoniyi tanımlamak gerekir.

Distoni

İstirahatte veya herhangi bir hareketle kalkışıldığında ortaya çıkan burulma, ani sarsılma, katılaşma veya spazma neden olan anormal kas kasılması ile karakterize bir hareket



Şekil 7: Pallidotomi uygulaması. **A)** Stereotaktik çerçevenin genel anestezi altında takılması; **B)** MR yardımı ile hedef koordinatların belirlenmesi; **C)** Lezyona lezyon elektrodu ile ulaşım; **D)** Destrüksiyon sonrası kontrol MR ve sağ globus pallidusda lezyon.

bozukluğudur. Kas kasılmaları aralıklı veya devamlı olabilir. Özellikle hareket veya bir görev sırasında bazen de stres sırasında belirginleşir (27). Distoniler vücudun etkilenen bölümüne, başlangıç yaşına ve altta yatan sebebe bağlı olarak gruplandırılır (23). Distoni vücudun bir alanını veya tümünü tutabilir.

Vücudun etkilendiği bölümlere göre:

1. Fokal (yazar krampı, bleferospazm, spazmodik tortikollis gibi)
2. Segmental (2 veya daha fazla, birbirine yakın veya bitişik vücut bölümünü etkiler)
3. Multifokal (2 veya daha fazla, birbirinden uzak vücut bölümünü etkiler)
4. Jeneralize (bacak tutulumu ile birlikte vücudun diğer bölümlerini etkiler)
5. Hemidistoni (unilateral kol ve bacak tutulumu) şeklinde görülebilir.

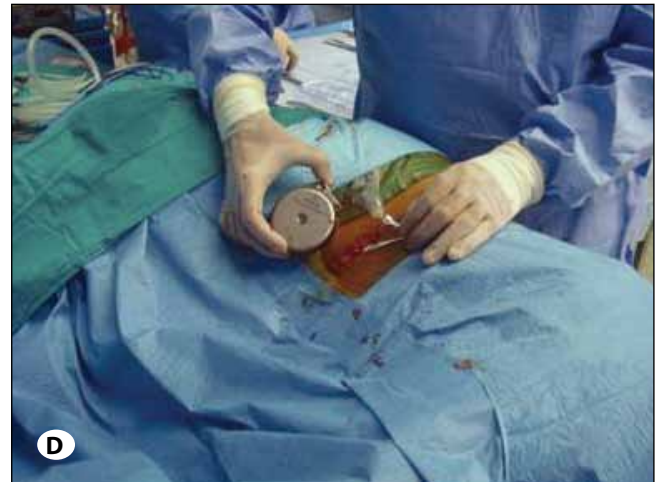
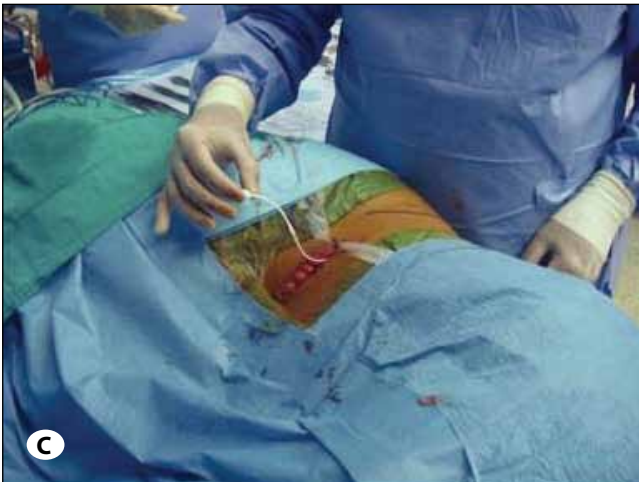
Başlangıç yaşına göre:

1. Erken başlangıçlı (30 yaşından önce)
2. Erişkin yaş başlangıçlı (30 yaşından sonra)

Distonik serebral palsy, çocuklarda distoninin en sık sebebidir. Diğer nedenler; ensefalitler, vasküler hastalıklar, otoimmün hastalıklar, serebral malformasyonlar, metabolik hastalıklar ve nörodejeneratif hastalıklardır (33).

Distoniler etiyolojiye göre:

1. Primer distoni: Distoni tek belirti olup buna yol açacak yaralanma ve başlıca hastalık yoktur. Çocuklarda çoğu zaman genetikdir. Erken başlangıçlı (çocukluk) distoni genellikle dominant olarak geçiş gösterir, kol veya bacakta başlar ve daha sonra ciddi motor bozukluğa yol açmak üzere tüm vücuda yayılır. En sık görülen erken başlangıçlı primer distoni DYT1 mutasyonudur. Buna karşılık geç başlangıçlı (erişkin) distoni ise genellikle idiopattir. Yüz veya boyunda başlar, nadiren yayılım gösterir.
2. Distoni 'plus': Distoniye miyoklonus veya parkinsonizm gibi bulguların eşlik etmesi halinde bu ismi alır.



Şekil 8: İntratekal Baklofen pompası implantasyonu aşamaları: **A)** Lomber ponksiyon yardımı ile kateterin istenilen mesafeye ilerletilmesi, **B)** Skopi kontrolü, **C)** kateterin ciltaltından karın bölgesine taşınması, **D)** kateterin pompa ile birleştirilmesi.

3. Sekonder distoni: Serebral palsi, periferik travma, spinal kord yaralanması, inme, demyelinizan hastalıklar, ilaçlar (antikonvülsanlar, antidepresanlar, antipsikotikler), nörodejeneratif hastalıklar (Wilson Hastalığı, PKAN (pantothenate kinase-associated neurodegeneration), Huntington Hastalığı, mitokondrial hastalıklar vs) gibi sebeplerle ortaya çıkar.

Nöroşirürji pratiğinde distonik hastalara yaklaşımda ilk önemli basamak doğru hastayı seçebilmektir. Pallidotomi için endikasyonlarımızı ve bunun sonucunda hastanın bu cerrahiden kazanımlarını çok dikkatli bir şekilde değerlendirmemiz gerekmektedir. Tüm distonik hasta grubu göz önüne alındığında cerrahiye aday olanlar oldukça azınlıktadır. Tipik olarak jeneralize ya da hemidistonik olan ve medikal tedaviye yanıt vermeyen hastaların cerrahi endikasyonu vardır. Bunun haricinde birçok fokal distonik hastalar botulinum toksini enjeksiyonu ve çeşitli ilaç tedavilerinden fayda görürler. Ciddi refrakter servikal distonisi olan bir hasta popülasyonu da bilateral globus pallidus internus (GPi) hedeflemesi ile cerrahi olarak tedavi edilmişlerdir. Cerrahi endikasyonu konmadan önce bu hastaların mutlaka konvansiyonel tedaviler ve daha az invazif olan girişimlerin uygulanmış olması ve bunlardan tatmin edici yanıt almamış olmaları gerekmektedir. Primer genetik jeneralize distonisi olan hastalar ve orta hat yapılarından ziyade ekstremitelerde daha belirgin distonisi olan hasta grupları cerrahi için daha uygun adaylardır. Son olarak, Parkinson Hastalığındakinin aksine bu işlem genel anestezi altında uygulanacağı için hastanın herhangi bir cerrahi kontrendikasyonunun da olmaması gerekmektedir.

Pallidotominin uygulandığı merkeze bağlı olarak prosedürlerde değişiklikler olabilir. Farklı olan cerrahi özellikler arasında; stereotaktik atlas ve donanımları, stereotaktik görüntüleme yöntemleri (manyetik rezonans görüntüleme, bilgisayarlı to-

mografi, ventrikülografi), makrostimülasyon ile lezyon tanımlaması teknikleri ve lezyonun uygulanacağı yeri belirlemek için yapılan tek-hücre-kaydı (single-cell-recording) metodudur. Cerrahi sonrasında motor tonusun düzelmesi 2-7 günlük bir zamandan sonra başlar. Bu süreç 3 aya kadar uzamaktadır. Erken dönemde cerrahiye iyi yanıt veren hastalarda düzelme süreci 1,5 yıla kadar. Komplikasyonlarını değerlendirecek olursak, işlemin uygulandığı tarafın kontrlateralinde güçsüzlük görülebilir ancak bu oran düşüktür (6).

NONABLATİF YÖNTEMLER

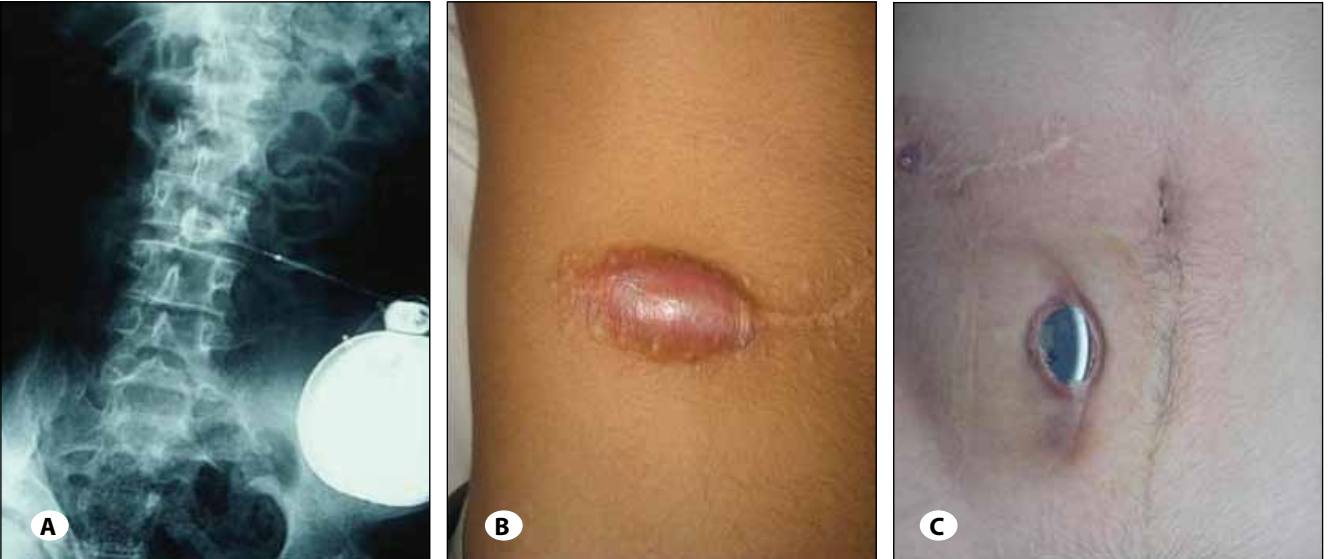
Intratekal Baklofen Pompası (ITB)

Baklofen, bilinen en etkili antispazm ilaçlarından. Ancak yağdaki zayıf çözünürlüğünden dolayı kan beyin bariyerini çok zor geçer. Bu yüzden santral sinir sisteminde etkili olabilecek dozlara ulaşması zorlaşır. Bu nedenle baklofeni direkt olarak spinal subaraknoid aralığa ulaştırmak çok daha etkili sonuçlar verir. GABA bağımlı inhibisyon ile spastisite azaltılırken beyinde yüksek doz baklofenin oluşması engellenerek yan etkilerden kaçınılmış olunur.

Bu işlemin uygulanması için gerekli endikasyonları şu şekilde sıralayabiliriz:

- Ciddi jeneralize spastisitesi olan hastalar
- Ciddi distonik ya da mikst tip SP'li hastalar
- Ambulasyonu engelleyen ciddi spastisitesi olan yaşı ileri diplejik hastalar

Bununla beraber hastanın fiziksel durumu da önemlidir. Pompanın hacminden dolayı sorun yaşanmaması için hastanın minimum 15kg sınırında ve 3 yaşından büyük olması gereklidir. Bu işlemde amaç; hastanın tekerlekli sandalyede oturabilmesi, transferinin daha rahat olması, spinal deformitelerin azaltılması ve spastisitenin azaltılarak bakımının kolaylaştırılmasıdır.



Şekil 9: A) Kateterde lomber bölgeye migrasyon, B) Ciltaltı enfeksiyon, C) Ciltaltına yerleştirilmiş pompanın insizyon dışı bir bölgeden cilt bütünlüğünü bozarak dış ortama açılması.

Cerrahi öncesi tüm olgularda Baklofen testi yapılır. Hastaya lomber ponksiyon yapılarak 50-100mcg dozunda baklofen subaraknoidal mesafeye verilir. İşlem sonrası 4 saat içinde hasta her saat başı değerlendirilir ve tonusta düzelme olup olmadığına bakılır. Ashworth Skalası'na göre 1 ya da daha fazla puan azalma ve ciddi bir yan etki görülmez ise hastaya pompa implantasyonu endikasyonu konulur. Kateter lomber bölgeden subaraknoid boşluğa gönderilir. Hastanın klinik tablosuna göre ucu uygun seviyeye kadar çıkartılır. Karın bölgesinde cilt altı ya da fasya altına pompa yerleştirilir (Şekil 8A-D).

Doza bağımlı olarak, 4-6 aylık periyotlarda dolun yapılması gereklidir. Pompanın pil ömrü 4-7 yıl arasında değişmektedir. Başlangıçta 25mcg olacak şekilde programlanır. Hastada beklenen klinik tabloya ulaşılan kadar doz arttırılır. Genellikle bu doz aralığı 100-500mcg/gündür. Fizyoterapi programı da pompa implante edildikten sonra başlanmalıdır. Komplikasyonları arasında; cerrahi enfeksiyon, BOS fistülü ve katetere bağlı sorunlar bulunmaktadır. Yapılan 115 merkezli çalışmada Stempien ve ark. (32) bu oranları yara bölgesinde BOS koleksiyonu % 3.3, konstipasyon % 2.9, baş ağrısı % 2.4 ve BOS fistülü % 2.2 olarak bildirmişlerdir. Yine aynı yayında mekanik sorun olarak kateterde bükülme / migrasyon % 4, cerrahi enfeksiyon % 1.2 tanımlanmıştır (Şekil 9A-C).

Eğer ilacın BOS'a akımı kesilirse akut baklofen geri çekilme sendromuna bağlı olarak; halusinasyon, nöbet, psikotik atak ve rebound spastisite görülebilir. Doz aşımında ise sersemlik, baş dönmesi, nöbet, solunum depresyonu ve komaya kadar ilerleyebilen bilinç kaybı olabilir (10).

SONUÇ

Spastisite tedavisi multidisipliner bir ekip gerektirir. Öncelikli olarak hastanın klinik, radyolojik ve hareket yetenekleri değerlendirilir. Sonrasında o hastaya özgün ulaşılabilecek hedef doğrultusunda tedavi yöntemleri saptanır ve uygulanır. Erken tedaviye başlanan ve iyi rehabilite edilen olgularda sonuçlar yüz güldürücüdür.

KAYNAKLAR

1. Abbott R, Johann-Murphy M, Shiminski-Maher T, Quartermain D, Forem SL, Gold JT, Epstein FJ: Selective dorsal rhizotomy: Outcome and complications in treating spastic cerebral palsy. *Neurosurgery* 33:851-857,1993
2. Abbott R: Sensory rhizotomy for the treatment of childhood spasticity. *J Child Neurol* 11:36-42,1996
3. Albright AL, Turner M, Pattisapu JV: Best-practice surgical techniques for intrathecal baclofen therapy. *J Neurosurg* 104:233-239,2006
4. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD: Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery, ikinci baskı. New York: Thieme, 2008: 1121-1124
5. Berker N, Yalçın S: The Help Guide to Cerebral Palsy, ikinci baskı. Washington: Merrill Corporation, 2010: 74-90

6. Brin MF, Comella CL, Jankovic J. Dystonia: Etiology, Clinical Features and Treatment, birinci baskı, Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2004:125-131
7. Decq P, Cuny E, Filipetti P, Keravel Y: Role of soleus in spastic equinus foot. *Lancet* 352:118,1998
8. Decq P, Filipetti P, Cubillos A, Slavov V: Soleus neurotomy for treatment of the spastic equinus foot. *Neurosurgery* 47:1154-1161,2000
9. Deletis V, Vodusek DB, Abbott R, Epstein FJ, Turndorf H: Intraoperative monitoring of the dorsal sacral roots: Minimizing the risk of iatrogenic micturition disorders. *Neurosurgery* 30:72-75, 1992
10. Edward M, Goldstein MD: Spasticity Management: An overview. *J Child Neurol* 16:16-23, 2001
11. Engsborg JR, Olree KS, Ross SA, Park TS: Spasticity and strength changes as a function of selective dorsal rhizotomy. *J Neurosurg* 88:1020-1026, 1998
12. Engsborg JR, Ross SA, Wagner JM, Park TS: Changes in hip spasticity and strength following selective dorsal rhizotomy and physical therapy for spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 44:220-226, 2002
13. Engsborg JR, Ross SA, Collins DR, Park TS: Effect of selective dorsal rhizotomy in the treatment of children with cerebral palsy. *J Neurosurg* 105:8-15, 2006
14. Erkin G, Aybay C: Pediatrik rehabilitasyonda kullanılan fonksiyonel değerlendirme metodları. *Türkiye Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Dergisi* 47(2), 2001
15. Fasano VA, Broggi G, Barolat-Romana G, Sguazzi A: Surgical treatment of spasticity in cerebral palsy. *Child Brain* 4:289-305,1978
16. Gros C, Ooaknine G, Vlahhovitch B, Frerebeau P: La radicotomie selective posterioeure dans le traitement neurochirurgical de l'hypertonie pyramidale. *Neurochirurgie* 13:505-518,1967
17. Heim RC, Park TS, Vogler GP, Kaufman BA, Noetzel MJ, Ortman MR: Changes in hip migration after selective dorsal rhizotomy for spastic quadriplegia in cerebral palsy. *J Neurosurg* 82:567-571, 1995
18. Hicdonmez T, Steinbok P, Beauchamp R, Sawatzky B: Hip joint subluxation after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. *J Neurosurg* 103:10-16, 2005
19. Hodgkinson I, Berard C, Jindrich ML, Sindou M, Mertens P, Berard J: Selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy. Results in 18 cases at one year postoperatively. *Stereotact Funct Neurosurg* 69:259-267, 1997
20. Hoon AH, Belsito KM, Nagae-Poetscher LM: Neuroimaging in spasticity and movement disorders. *J Child Neurol* 18(Suppl 1):25-39, 2003
21. Kim HS, Steinbok P, Wickenheiser D: Predictors of poor outcome after selective dorsal rhizotomy in treatment of spastic cerebral palsy. *Child's Nerv Syst* 22:60-66, 2006
22. Mittal S, Farmer JP, Al-Atassi B, Gibis J, Kennedy E, Galli C, Courchesnes G, Poulin C, Cantin MA, Benaroch TE: Longterm functional outcome after selective posterior rhizotomy. *J Neurosurg* 97:315-325,2002

23. Okan M: Çocukluk Dönemi Hareket Bozuklukları, Çocuk Nörolojisi. Ankara: Anıl Grup Matbaacılık, 2010:355-369
24. Park TS, Vogler GP, Phillips LH II, Kaufman BA, Ortman MR, McClure SM, Gaffney PE: Effects of selective dorsal rhizotomy for spastic diplegia on hip migration in cerebral palsy. *Pediatr Neurosurg* 20:43-49, 1994
25. Peacock WJ, Arens LJ: Selective posterior rhizotomy for the relief of spasticity in cerebral palsy. *S Afr Med J* 62:119-124, 1982
26. Peter JC, Arens LJ: Selective posterior lumbosacral rhizotomy for the management of cerebral palsy spasticity. A 10-year experience. *S Afr Med J* 83:745-747, 1993
27. Sanger TD et al: Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord* 25:1538-1549,2010
28. Sankar C, Mundkur N: Cerebral Palsy-definition, classification, etiology and early diagnosis. *Indian J Pediatr* 72:865-868, 2005
29. Steinbok P, Schrag C: Complications after selective posterior rhizotomy for spasticity in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurosurg* 28:300-313, 1998
30. Steinbok P: Outcomes after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. *Child's Nerv Syst* 17:1-18, 2001
31. Steinbok P: Selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy: A review. *Childs Nerv Syst* 23:981-990, 2007
32. Stempien L, Tsai T: Intrathecal baclofen pump use for spasticity: A clinical survey. *Am J Phys Med Rehabil* 79: 536-541,2000
33. Swaiman KF: Movement disorders and disorders of basal ganglia. *Pediatric Neurology Principles and Practice*. üçüncü baskı, St. Louis Missouri: Mosby Inc, 1999:801-831
34. Van Schie PE, Vermeulen RJ, van Ouwerkerk WJ, Kwakkel G, Becher JG: Selective dorsal rhizotomy in cerebral palsy to improve functional abilities: Evaluation of criteria for selection. *Child's Nerv Syst* 21:451-457, 2005