

TYPE II SCHEUERMANN 'S DISEASE ASSOCIATED WITH BECHTEREW'S DISEASE

dr. HERMINA SUKMANINGTYAS, M.Kes,Sp.Rad

Bagian Radiologi FK UNDIP/RSUP dr. Kariadi Semarang

Objectives: Scheuermann's disease is a pathologic condition characterized by relative rigid thoracic, thoracolumbar or lumbar kyphotic deformity with certain radiographic findings. It is important to know how to diagnose this condition properly, determine the type Scheuermann disease, exclude other pathologic entities caused kyphotic deformity and define the causative association.

Case report: 36 yo man with severe kyphotic spine since 10 years ago. Conventional radiography couldn't reveal entire spine clearly. CT scan showed thoracolumbar kyphosis with apex at VTh 12-VL1, continuous wedging of VTh 9-11, cervicothoracolumbal disc narrowing, disc calcification of VTh 10-11, L2-3, L3-4, but didn't find schmorl node, aligned with Type II Scheuermann's disease. There was hereditary suggestion, his father also suffered same condition. CT scan also showed association finding appropriate with Bechterew's disease characterized by vertebral squaring Th 12, L1-5, syndesmophytes and apophyseal fusion VC3-6, VTh 8-10, VL1-2 looked like bamboo spine and dagger sign, left sacroiliitis and bilateral coxitis. Biconcavity fracture of VTh 1-8 confirmed with radius 33% DXA as osteoporosis. HLA DR 27 was positive suggestive finding laboratory for Bechterew's disease.

Conclusion: It's important to understand the Scheuermann's disease and commonly associated findings such as Bechterew's disease and osteoporosis.

PENDAHULUAN

Penyakit Scheuermann adalah kelainan pada tulang belakang yang ditandai dengan hiperkifotik pada vertebra, paling sering dijumpai setelah skoliosis idiopatik pada usia antara 13-17 tahun. Insidens penyakit ini dilaporkan antara 0,4-10%. Kasus Scheuermann yang khas biasanya dijumpai sampai 16 tahun, umumnya usia 12 dan 15 tahun. Tidak ada perbedaan prevalensi antara laki-laki dengan perempuan. (Sheuermann, 1920; Holt, 1997; Murray,1993;Wenger,1999 dikutip dari Papagelopoulos, et al, 2008)

Kifosis dapat disebabkan oleh berbagai kondisi baik karena keadaan patologis yang disebabkan faktor mekanis, kongenital, perubahan postur atau terkait etiologi penyakit tertentu. Berbagai teori menyebutkan bahwa osteoporosis, avascular necrosis, abnormalitas kolagen maupun matriks bertanggungjawab terhadap penyakit ini. Beberapa studi melaporkan sejumlah penyakit yang diduga mempunyai hubungan kausatif Scheuermann's disease dengan dural cyst, Legg-Calve-Perthes dan penyakit Bechterew, spinal dysraphism, dan patologi lain seperti hipo dan hipertonia, poliomyelitis, rickets, penurunan *bone mineral density* kelainan endokrin dan kifosis konstitusional. (Wenger,1999; dikutip dari Papagelopoulos, et al, 2008)

Faktor herediter diduga berkaitan erat pada penyakit ini, meskipun etiologi pasti belum dapat ditentukan (kemungkinan autosomal dominant). (Lowe, 1999, dikutip dari Papagelopoulos, et al, 2008) Hiperkifotik pada penyakit Scheuermann ini secara klinis dan radiologis mempunyai karakteristik tertentu. Penyakit ini pertama kali diperkenalkan oleh Scheuermann pada tahun 1920, untuk menggambarkan kifosis torakal yang nyeri pada anak usia 16 tahun, yang dinamakannya "kyphosis dorsalis juvenilis" (sekarang dikenal sebagai Scheuermann's disease). Manifestasi klinis klasik Scheuermann'disease adalah kifosis torakal yang nyeri, muncul pada usia adolesen, meskipun umumnya keluhan utamanya adalah deformitas vertebra. Pada beberapa kasus dilaporkan juga manifestasi klinis yang tidak khas, karena bisa juga tanpa disertai nyeri.(Scheuermann, 1920; Wenger,1999 dikutip dari Summers, et al, 2008 dan Papagelopoulos, et al, 2008)

Gambaran radiologi Scheuermann'disease beragam dari gambaran klasik sampai yang tidak khas dan bervariasi. Gambaran khas radiologi Scheuermann's disease adalah kifosis torakal abnormal, wedging korpus vertebra, iregularitas end-plate, penyempitan diskus intervertebralis

dan Schmorl's node. Sorensen menggambarkan kriteria untuk kelainan ini lebih spesifik yaitu 1) lebih dari 5 derajat wedging anterior paling tidak pada 3 korpus vertebra berurutan pada apeks kifosis 2) iregularitas endplate 3) kifosis torakal > 45 derajat. Belum ada kesepakatan untuk menggambarkan secara spesifik pada kelainan ini. Dilaporkan pula ada kasus Scheuermann's disease tanpa kifosis pada korpus lumbal dan torakolumbal pada usia dewasa. Butler menamakan keadaan ini dengan istilah umum spinal osteochondrosis. (Sorensen,1964; Butler 1955 dikutip dari Summers, et al., 2008)

Edgren dan Vainio melaporkan perubahan osteochondrotik pada vertebra lumbal adolesen yang dikenal sebagai kasus Scheuermann atypical, dan dinamakan "osteochondrosis juvenilis lumbalis". Greene mendapatkan kasus 19 pasien adolesen dengan nyeri punggung mekanik disertai perubahan radiologi pada vertebra torakolumbal yang menyerupai Scheuermann's disease. Blumenthal melaporkan sejumlah kecil pasien adolesen dengan gambaran osteochondrosis pada vertebra torakolumbal, dan kelainanan ini disebutnya sebagai lumbal, atypical atau Scheuermann tipe 2.(Edgren, Vainio, 1957; Butler, 1955; Blumenthal, 1987 dikutip dari Summers, et al., 2008)

Scheuermann's disease diklasifikasikan menjadi 2 tipe yaitu tipe 1 dan tipe 2 dengan perbedaan pada lokasi segmen kifosis vertebra yang terlibat dan lokasi apeks kifosis. .(Hithes Gopalan dan Senthilnathan,2010) Tipe-tipe ini mempunyai perjalanan klinis dan gambaran radiologis yang berbeda yang perlu dipahami untuk membedakan dengan penyebab kifosis yang lain sebagai differential diagnosis, serta mencari faktor kausatif penyerta pada Scheuermann's disease. Komplikasi karena deformitas kifosis pada fungsi paru belum jelas, kecuali pada kasus hiperkifosis yang berat. (Muray, et al, 1993 dikutip dari Papagelopoulos, 2008)

LAPORAN KASUS

Seorang laki-laki usia 36 tahun, datang dengan deformitas/ bungkuk pada punggung disertai gejala sistemik sesak nafas terus-menerus yang semakin memberat. Sesak nafas tidak dipengaruhi cuaca, mengi. Penderita juga mengeluh batuk berdahak berwarna putih, mual tetapi tidak muntah, kaki bengkok. Tidak ada keluhan gatal pada tubuh.

Deformitas/ bongkok pada punggung mulai dirasakan oleh penderita sejak berusia 20 tahun, kaku bila digerakkan, tidak ada keluhan nyeri, maupun keluhan neurologis lainnya. Penderita tidak bisa tidur terlentang. Punggung kaku, tidak bisa diluruskan. Riwayat trauma dan operasi disangkal. Ayah penderita juga menderita deformitas punggung seperti ini. Pekerjaan penderita sebagai pembuat sangkar burung. Ada riwayat kencing batu.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan punggung bongkok yang kaku hampir 90 derajat. Pemeriksaan motorik dan sensorik dalam batas normal. Pada ekstremitas inferior dijumpai edema. Pemeriksaan fisik dan laboratorik dinyatakan penyakit ginjal kronis, hipertensi, hematuria dan piuria. Pemeriksaan fisik paru dijumpai ronkhi basah halus pada kedua lapangan paru. Pemeriksaan ultrasonografi mendukung penyakit ginjal kronis, hidronefrosis dan hidroureter bilateral, nefrolithiasis, cholecystolithiasis disertai cholecystitis.

Pemeriksaan radiologi x foto torakolumbosakral, proyeksi AP tidak dapat dilakukan optimal, karena posisi pasien tidak bias tegak, sehingga sebagian foto tampak superposisi, kemudian dilanjutkan dengan pemeriksaan CT Scan. Pemeriksaan x foto dan CT scan menunjukkan adanya hiperkifotik diukur dengan metode Cobb (115° , nilai normal kurvatura kifosis untuk laki-laki usia 30-39 tahun= $13-49^{\circ}$ mean $29,0^{\circ}$) dengan apeks pada VTh 12-VL1, disertai lordosis kompensatorik VTh 1-6. Tampak pula wedging anterior pada VTh 9-11

berurutan, penyempitan diskus intervertebralis servikotorakolumbal, dengan ada kalsifikasi diskus intervertebralis VTh 10-11, L2-3, dan L3-4. Tidak dijumpai adanya Schmorl node. Kumpulan gambaran radiologi x foto torakolumbal dan CT scan whole spine mendukung pada Scheuermann's disease tipe 2 melengkapi klinis hiperkifosis torakolumbal. Pada kasus ini juga disertai skoliosis dengan batas atas konveksitas VTh 7 dan batas bawah konveksitas pada VS3 dengan sudut $11,3^{\circ}$.

Pemeriksaan x foto torakolumbal dan CT Scan spine juga memperlihatkan adanya squaring korpus VTh 12, VL1-5, sindesmofit dan fusi sendi apophyseal intervertebrallis VC 3-4, VTh 8-10 dan VL1-5 membentuk gambaran "bamboo spine", kalsifikasi diskus intervertebralis VTh 10-11, L2-3, dan L3-4, osifikasi ligamentum interspinosum VTh8-VL5 (Dagger sign), sacroiliitis kiri dan coxitis kanan-kiri mendukung gambaran Bechterew disease (Ankylosing spondylitis) yang juga diperkuat oleh hasil pemeriksaan HLA DR 27 (+).

Kelainan penyerta lain pada pasien ini adalah adanya trabekulasi vertebra yang nyata dan hasil pemeriksaan DXA menunjukkan osteoporosis (T score radius 33% = -3,5). Pada CT scan terlihat adanya infiltrate dan fibrosis, serta efusi pleura, efusi perikardium.

PEMBAHASAN

Diagnosis Scheuermann's disease ditegakkan berdasarkan temuan klinis dan radiologis. Secara klinis ditemukan adanya deformitas vertebra berupa kifosis rigid/ kaku dengan berbagai derajat kifosis. Pada umumnya kifosis torakal tidak nyeri dan fleksibel. Onset penyakit ini biasanya pada usia anak remaja sekitar 10 tahun dan terbanyak pada usia sekitar 16 tahun. Pada kasus ini deformitas kifosis mulai dikeluhkan saat penderita berusia sekitar 26 tahun, tidak nyeri. Onset pada usia yang lebih tua (15-18 tahun) biasanya dijumpai pada Scheuermann tipe II,

dengan apeks kifosis yang lebih rendah. Scheuermann's disease diklasifikasikan menjadi 2 tipe yaitu:

- 1) Tipe klasik torakal (Tipe 1) mempunyai apeks antara VTh 7-9 dan disertai dengan peningkatan lordosis lumbal. Tipe 1 dibagi lagi menjadi 2 tipe
 - a. Tipe a (torakal) kifosis dari VTh1-2 sampai VTh12-L1 dengan apeks pada VTh 6-8
 - b. Tipe b (torakolumbal) kifosis dari VTh 4-5 sampai L2-3 dengan apeks pada thoracolumbar junction
- 2) Tipe torakolumbal atau lumbal (tipe II) mempunyai apeks lebih rendah, biasanya disertai dengan lordosis torakal (kifosis torakal berkurang). Tipe II ini lebih sering pada laki-laki dan pada kelompok umur yang lebih tua (15-18 tahun), biasanya lebih nyeri dengan deformitas lebih progresif. (Hithes Gopalan, Senthilnathan, 2010)

Diagnosis Scheuermann's disease berdasarkan imajing belum ada kesepakatan. Beberapa peneliti menyebutkan diagnosis berdasarkan adanya kifosis $> 45^{\circ}$ disertai ≥ 1 wedging vertebra, peneliti lain diagnosis berdasarkan rigiditas kurva kifosis yang dievaluasi pada foto polos lateral hiperekstensi. Menurut Sorensen, kriteria radiografi penyakit ini adalah minimal didapatkan 3 apeks wedging vertebra $\geq 5^{\circ}$, sedangkan kriteria Drummond menyebutkan 2 wedging vertebra, Bradford menyebutkan ≥ 1 vertebra dengan wedging $\geq 5^{\circ}$. (Wenger,1999; Yablon et al,1988; Soo et al, 2002 dikutip dari Papagelopoulos PJ, et al. 2008)

Lordosis torakalis dan servikalis yang ada pasien ini merupakan kompensasi yang sering dijumpai pada Scheuermann's disease.

Gambaran klinis dan radiologis ini diperkuat juga adanya faktor herediter, dimana kelainan ini juga diderita oleh ayah penderita.

Pemeriksaan CT Scan dan HLA DR 27 (+), juga memenuhi kriteria Bechterew disease (Ankylosing spondylitis). Bechterew's disease adalah penyakit inflamasi kronik pada vertebra, biasanya didapatkan pada laki-laki dewasa muda usia 15-35 tahun, dengan keluhan nyeri punggung dan kaku. Keadaan ini juga diperberat dengan kifosis dorsal. Sacroiliitis dikatakan sebagai temuan patognomonik penyakit ini. Sacroiliitis bersifat bilateral simetris, yang pada fase awal memberikan gambaran pelebaran sendi dengan erosi, dan pada tahap lanjut terjadi ankylosis. Pada vertebra kelainan dimulai dari torakolumbal atau lumbosakral, meluas simetris tanpa skip area. Secara radiologis juga ditemukan adanya sindesmofit (osifikasi fiber terluar dari annulus fibrosis), squaring margin anterior vertebra, bamboo spine, trolley-track sign (osifikasi ligamentum interspinosus dan supraspinosus dengan 2 garis osifikasi sendi apophyseal), Dagger sign (osifikasi ligamentum interspinosus dan supraspinosus). (www.learningradiology.com ; Peh, 2011)

Struktur tulang pada penderita ini tampak porotik, dengan bone mineral density pada pemeriksaan DXA radius 33% menunjukkan penurunan dan nilai Z score -3,5 menunjukkan bone mass density dibawah range usianya. Studi terkini menyebutkan bahwa tidak ada perbedaan bermakna antara bone mass density dan alkaline phosphatase pada penderita Scheuermann's disease dengan kontrol. (Viola, et al.,2000 dikutip dari Papagelopoulos, 2008)

Penyakit sistemik pada pasien ini seperti penyakit ginjal kronik, cholecystitis dan cholecolithiasis, effusi pleura dan effusi perikardium merupakan kelainan yang terjadi koinsiden pada kasus ini. Hubungan deformitas kifosis dengan gangguan fungsi paru pada

Scheuermann's disease belum dapat diterangkan secara jelas. Fibrosis paru dapat dijumpai menyertai Bechterew's disease. (www.learningRadiology.com)

Diagnosis banding kifosis Scheuermann adalah kifosis postural, kifosis kongenital. Kifosis postural bersifat fleksibel. Kifosis kongenital biasanya disebabkan oleh gagalnya pembentukan vertebra anterior atau gagalnya segmentasi korpus vertebra yang bisa didiagnosis secara radiologi.

KESIMPULAN

Telah dilaporkan kasus Scheuermann's disease tipe II disertai Bechterew's disease dan osteoporosis yang ditegakkan secara klinis dan radiologis dengan x foto radiografi dan CT scan, serta pemeriksaan penentu untuk Bechterew HLA DR 27.

KEPUSTAKAAN

- Blumenthal SL, Roach J, Herring JA. 1987. Lumbar Scheuermann's a clinical series and classification. Spine vol 12: 292-32 The radiological reporting of lumbar Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion amongst clinician and patients. BJR. Vol 81:383-5
- Butler RW. 1955. The nature and significance of vertebral osteochondritis. Proc roy Soc Med. Vol 48; 895-902 The radiological reporting of lumbar Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion amongst clinician and patients. BJR. Vol 81:383-5
- Edgren W, vainio S. Osteochondrosis juvenilis lumbalis. 1957. Acta Chirug Scand. Suppl 227:1-46 The radiological reporting of lumbar Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion amongst clinician and patients. BJR. Vol 81:383-5
- Greene TL, Hensinger RN, Hunter LY,. 1985. Back pain and vertebral changes simulating Scheuermann's disease. J Pediatr Orthop.vol 5:1-7 The radiological reporting of lumbar Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion amongst clinician and patients. BJR. Vol 81:383-5
- Hithes Gopalan U, Senthilnathan.2010. Scheuermann disease. Orthopaedics Principles- A review

- Holt RT, Dopf CA, Isaza JE, et al. 1997. Adult Kyphosis. In: Frymoyer JW, ed. The Adult Spine Principles and Practice, 2nd ed. Philadelphia, PA. Lippincott William & Wilkins; 1537-78 dikutip dari Papagelopoulos PJ, et al. Current Concepts in Scheuermann's kyphosis. 2008. Orthopedics vol 31 no 1
- Lowe TG, Line BG. 2007 Evidence based medicine: Analysis of Scheuermann kyphosis. Spine (Phila Pa 1976). 32(19, suppl)S115-S119. dikutip dari Papagelopoulos PJ, et al. Current Concepts in Scheuermann's kyphosis. 2008. Orthopedics vol 31 no 1
- Murray PM, Weinstein SL, Spralt KF. 1993. The natural history and longterm follow up of Scheuermann's kyphosis. J Bone Joint Surg Am. No 75 vol 2:236-8 dikutip dari Papagelopoulos PJ, et al. Current Concepts in Scheuermann's kyphosis. 2008. Orthopedics vol 31 no 1
- Peh WCG. 2011. Imaging in Ankylosing Spondylitis. www.emedicine.com
- Scheuermann HW. 1920. Kyphosis dorsalis juvenilis. Ugeskr Laeger. 82: 385-93 dikutip dari Summers BN, Singh JP Manns RA. 2008. The radiological reporting of lumbar Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion amongst clinician and patients. BJR. Vol 81:383-5
- Soo CL, Noble PC, Esses SI. 2002. Scheuermann kyphosis; long-term follow-up. Spine J. 2(1): 49-56 dikutip dari Papagelopoulos PJ, et al. Current Concepts in Scheuermann's kyphosis. 2008. Orthopedics vol 31 no 1
- Sorensen KH. Scheuermann's juvenile kyphosis; clinical appearances, radiology, aetiology and prognosis. 1964. Copenhagen; Munksgaard The radiological reporting of lumbar Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion amongst clinician and patients. BJR. Vol 81:383-5
- Wenger DR, Frick SL. 1999: Scheuermann kyphosis. Spine (Phila Pa 1976). 24(24):2630-2639. The radiological reporting of lumbar Scheuermann's disease: an unnecessary source of confusion amongst clinician and patients. BJR. Vol 81:383-5
- Viola S, Peter F, Gyorgy I, Szecseenyi NL. 2000. Alkaline phosphatase level and bone density in Scheuermann's disease and in adolescent idiopathic scoliosis (in Hungarian). Orv Hetil. vol 14 no 17; 905-9 dikutip dari Papagelopoulos PJ, et al. Current Concepts in Scheuermann's kyphosis. 2008. Orthopedics vol 31 no 1
- Yablon JS, Kadon DL, Levine H. 1988. Thoracic cord compression in Scheuermann's disease. Spine. Vol 13 no 8: 896-8 dikutip dari Papagelopoulos PJ, et al. Current Concepts in Scheuermann's kyphosis. 2008. Orthopedics vol 31 no 1

www.learningRadiology.com