

ERİŞKİN ÜST SPİNAL KORD BASILARINDA GÖZDEN KAÇAN BİR NEDEN: TİP 1 CHIARI MALFORMASYONU

Hakan SABUNCUOĞLU¹, İ. Semih KESKİL²

ÖZET

Tip-1 Chiari malformasyonu diğer adıyla primer serebellar ektopi; serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal spinal kanala doğru yer değiştirmesidir. Bu malformasyonun tam oluş mekanizması bilinmemekte ve oluşmasında çeşitli teoriler öne sürülmektedir. Tip-1 Chiari Malformasyonu'nda klinik; beyin sapı, medulla, alt kafa çiftleri, serebellum ve spinal kord basısına bağlıdır. En sık görülen bulgu, % 34 oranında suboksipital baş ağrısıdır. Ağrı ikinci sıklıkta servikal spinal bölgede görülür. Tip-1 Chiari malformasyonu tanısında kraniovertebral bileşkenin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) altın standarttır. Ancak günümüze kadar belirlenmiş kesin bir tedavi yöntemi yoktur. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi, ilerleyen nörolojik defisitleri durdurmak amacıyla yapılmaktadır.

ANAHTAR KELİMELER: Chiari malformasyonu, spinal kord, servikal, ağrı, bası.

SUMMARY

Chiari malformation Type-1 as known as primer cerebellar ectopy is changing position of cerebellum through foramen magnum to cervical spinal canal. The complete forming of this malformation is not known and several theories are suggested. In Chiari malformation Type-1 , clinic symptoms are due to compression of brainstem, medulla, lower cranial nerves, cerebellum and spinal cord. The most frequent finding is suboccipital headache (34 %). For the pain, second frequently seen place is cervical spine. In Chiari malformation Type-1, MRI of craniovertebral junction is a gold standard for diagnosis. However there is no definite treatment method until now. For symptomatic patients, surgical treatment is performed to prevent progressive neurologic deficits.

KEY WORDS: Chiari malformation, spinal cord, cervical spine, pain, spinal compression.

¹ Uzm. Dr., Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi ABD, Ankara

² Prof. Dr., Bayındır Hastaneleri Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği Nörolojik Bilimler Koordinatörü, Ankara

Chiari malformasyonu tarihsel önemi nedeniyle aynı konuda çalışmış iki bilim adamının adıyla "Arnold-Chiari Malformasyonu" olarak anılmaktadır. Ancak Chiari'nin daha yoğun katkıları nedeniyle Chiari malformasyonu adı daha sık kullanılmaktadır. Chiari malformasyonu, ilk olarak 1884 yılında Arnold tarafından yayınlanmış ancak ilk seri 1891-1896 yılları arasında içeren olgulardan Hans Chiari tarafından yayınlanarak, bu malformasyonun sınıflaması yapılmıştır. Primer serebellar ektopi adıyla da anılmaktadır. Tip-1 Chiari malformasyonu, sporadik olarak görülür. Hafif kadın predominansı vardır. 30-40 yaş kuşağında daha sıktır. 4 tiptir. Tip-1'de serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal kanala doğru yer değiştirmesi, Tip-2'de tonsiller, serebellar vermiş ve alt beyin sapının foramen magnumdan servikal subaraknoid alana yer değiştirmesi ve beraberinde de sıklıkla miyelo-meningeal bulunması söz konusudur. Tip-3 kranioservikal bölgedeki (alt oksipital veya üst servikal) bir ensefalosel kesesi içine serebellum, beyin sapı ve 4. ventrikülün fıtıklaşmasıdır. Tip 4'te ise küçük posterior fossa ile birlikte serebellumda hipoplazi veya aplazi vardır. Ancak olguların büyük kısmını Chiari malformasyonu Tip-1 ve 2 oluşturmaktadır^{4,720}».

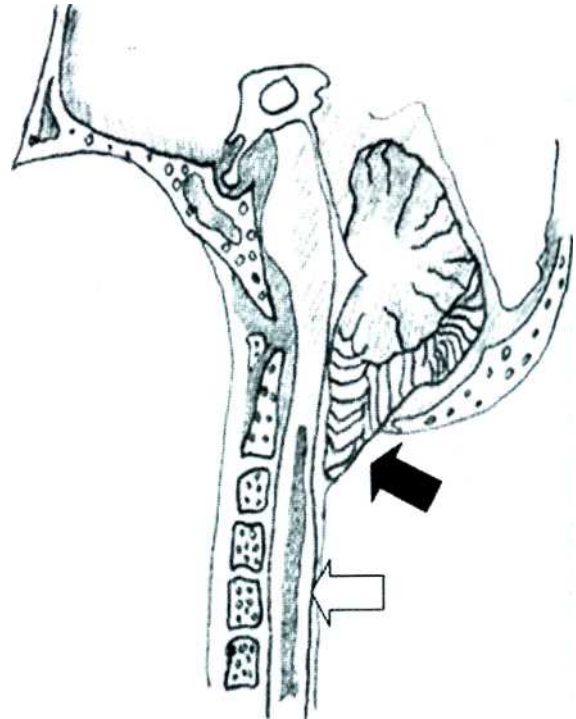
Chiari malformasyonu oluşmasında traksiyon, hidrodinamik etki, küçük posterior fossa oluşumu, gelişimsel duraklama, aşırı büyüme ve birleşik teori şeklinde çeşitli teoriler ortaya konmuştur⁹¹²¹. Bazı olgular lumboperitoneal şant implantasyonu ve çoğul travmatik lomber ponksiyon sonrası ortaya çıkmaktadır. Ancak günümüzde en çok kabul gören; birleşik teoridir. Bu teoride, açık orta hat defekti varlığı nedeniyle beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçıışı söz konusudur. Hastalarda beyin sapı ile tonsiller çevresinde pial ve araknoid fibrosis oluşumu ile spinal kordda hidromyeli ve syringomyeli söz konusu olabilir (Şekil-1). Ayrıca yapılan çalışmalarda yaş ile herniye olan tonsillerin uzunluğu arasında ters

orantı olduğu gösterilmiştir. 1. dekatta herniye olan tonsil uzunluğu 6 mm iken; 9. dekatta 3 mm'dir⁽²²³¹⁾.

Şekil 1- Tip-1 Chiari Malformasyonu: Siyah ok-Foramen magnumdan spinal kanala uzanan tonsiller herniasyon; Beyaz ok-Servikal bölgede oluşmuş siringohidromyeli.

KLİNİK

Tip-1 Chiari malformasyonunda; serebellar



tonsilleri 5-10 mm herniye olan olguların % 30'unda ve 5 mm altında olanların ise tamamında semptom bulunmaz¹¹. Ancak serebellar tonsiller 12 mm aşağı inmişse, hastalar kesinlikle semptomatiktir. Serebellar tonsiller % 62 olguda C1 altına, % 25 olguda ise C2 altına kadar uzanmaktadır¹⁴. Semptomların ortaya çıkış süresi ortalama 3 yıldır. Tip-1 Chiari Malformasyonu'nda klinik; beyin sapı, medulla, alt kafa çiftleri, serebellum ve spinal kord basısına bağlıdır. Bulgular spontan ortaya çıkabileceği gibi, travma veya fiziksel aktivite nedeniyle de oluşabilir. En sık görülen bulgu, % 34 oranında subokspital baş ağ-

rısıdır. Ağrı ikinci sıklıkta servikal bölgede görülür. Bazen retroorbital bölgeye, sırtta nadiren de kol ve bacağı yayılım görülür. Bir veya daha fazla ekstremitelerde kuvvetsizlik, duyu kaybı, ağrısız yanıklar, diğer sık görülen semptomlardır. Fotofobi, diplopi, bulanık görme, görme alanı defekti gibi bozukluklar da görülebilir. Dengesizlik, tinnitus, işitme azlığı, vertigo, işitme azlığı otonevritik bozukluklar arasındadır. Beyin sapı kompresyonu sonucu alt kranial sinir ve uzun traktus bulguları görülebilir. Buna bağlı olarak yutma güçlüğü, konuşma bozukluğu, uyku apnesi, tremor ve palpasyon saptanabilir. Diğer semptomlar arasında baş dönmesi, dengesizlik, çift görme, elde uyuma vardır. Yapılan nörolojik muayenede en sık saptanan bulgular; hiperaktif alt ekstremitte refleksleri, nistagmus, yürüyüş bozukluğu, ellerde atrofi, üst ekstremitelerde kuvvet azlığı, pelelerin tipi duyu kaybı, serebellar bulgular, hiperaktif üst ekstremitte refleksleri, alt kranial sinir disfonksiyonları, Babinski bulgusu, alt ekstremitelerde kuvvetsizlik ve dizestezi⁽¹⁴⁾.

Tip-1 Chiari malformasyonu ile beraber görülen patolojiler; omurilik santral kanalının ependimal katlarında beyin omurilik sıvısının birikmesi ve kanal içi basınç artışı sonucu gelişen distansiyonla görülen siringohidromiyeli, foramen magnum çizgisinin altından herniye olan tonsillerin yaptığı mekanik bası sonucu BOS'nun hidrodinamiğinin bozulmasıyla oluşan hidrosefali ve aralarında baziler impresyon, C1-okspit asimilasyonu, Klippel-Feil anomalisi, C1'in inkomplet anomalisinin bulunduğu kraniovertebral bileşke anomalileridir⁽³⁰⁾.

Siringomyeli, daha çok servikal bölgede görülür. % 20-40 oranında tip 1 Chiari malformasyonuna eşlik eder⁽¹⁰⁻²⁷⁾. Siringomyeli geliştiğinde hastalarda kas zayıflığı (üst ekstremitelerde), parestezi, hiperestezi, analjezi, anestezi, spastisite (alt ekstremitelerde), dizestezi, ekstremitelerde yanma hissi, pozisyon duyusu bozukluğu

ortaya çıkabilir^(2, 4, 17,19,23-24,33). Hastaların % 10-15'inde hidrosefali görülür. Bunun nedeni herniye olan tonsillerin yaptığı mekanik basıya bağlı gelişen BOS hidrodinamiğinin bozulmasıdır. Kraniovertebral bileşke anomalileri ise tip-1 Chiari malformasyonunda % 25 oranında görülür. Skolyoz da sık başvuru da bulunan şikayetlerden biridir. Skolyoza eşlik eden tip-1 Chiari malformasyonların posterior fossa dekompresyonu ile cerrahi tedavisinden sonra, skolyozda belirgin derecede düzelme saptandığı bildirilmiştir⁽²¹⁾. Ayrıca hastalarda C2 dermatomuna uyan dizestezi saptanabilir. Buna bağlı olarak baş ve boyun hareketlerinde kısıtlılık görülebilir. Hastalarda genel klinik bulgu spektrumunu anlatılanlar oluşturmasına rağmen bu bulguların bazıları yaş gruplarına göre farklılık gösterebilir. Bu bulgular infant yaş grubunda solunum stridoru, epizodik apneler, yutma refleksinin azalması veya kaybolması, nistagmus, sabit retrokolis, ağlamama, periferik fasial paralizi, üst ekstremitelerde spastisite ve hipertoni; çocukluk yaş grubunda nistagmus, spastik quadriparezi veya üst ekstremitelerde spastisite ve hipertoni, trunkal ataksi, tekrarlayan aspirasyon pnömonisi, gastroözefageal reflü, öksürük refleksinin azalması veya kaybolması; adolesan yaş grubunda alt ekstremitelerde spastisite, siringomyeliye bağlı duyu kaybı, el veya üst ekstremitte atrofisi, trunkal ataksi, 12. kafa çifti parezisi, skolyoz, valsava manevrası ile olan epizodik boyun ağrısı ve C2 dizestezi; erişkin yaş grubunda ise, siringomyeliye bağlı duyu bozukluğu, nistagmus, başağrısı, vertigo, boyun, omuz ve kol ağrısı, üst ekstremitte ve kol atrofisi, spastik paraparezi, dilde fasikülasyon ve atrofi, solunum bozuklukları ve skolyozdur⁽³⁰⁾.

TANI

Tip-1 Chiari malformasyonunda kesin tanı kraniovertebral bileşkenin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) ile konur (Şekil-2). Üç

mm'ye kadar olan tonsiller hemiasyon fizyolojik olarak normal kabul edilmektedir. MRG ile hastada hemiasyon derecesi ile, oksiput yüksekliğindeki azalma miktarı ve tentorium derinliğindeki artma düzeyi saptanabilir. Tip-1 Chiari malformasyonu saptandığında, siringohidromyeli tanısını ekarte etmek için tüm spinal kanal MRG ile taranmalıdır. Ayrıca siringohidromyeli saptanan olgularda kraniovertebral bileşke düzeyinde BOS sirkülasyonunu değerlendirmek için Cine-MR yapılır.^{35, 61, 19, 291}



Şekil 2- T2 ağırlıklı servikal MRG'de: Siyah ok-Foramen magnumdan spinal kanala uzanan tonsiller hemiasyon; Beyaz ok-Servikal bölgede oluşmuş siringohidromyeli

Direk grafi ve miyelografinin tanı değeri sınırlıdır. Direk lateral ve lateral dinamik grafilerle kranioservikal bileşke anomalilerine ait patolojiler (servikal kanalda genişleme, füzyon defektleri, baziler invaginasyon görülür. Hidrosefalisi olan olgularda ise direk grafilerde sütürlerde açılma saptanabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile yapılan miyelografinin tanı değeri ise MRG'ye yakındırTM. Ancak spina bifida ve orta hat defekti olan hastalarda uygulanması zordur. Kranioservikal bileşke anomalisi ve füzyon defekti varlığında; MRG ve BT beraber yapılmalıdır. Yardımcı tanı yöntemleri olarak, hastalar nörofizyoloji laboratuvarında değerlendirilerek, tanıya destek sağlanabilir.

TEDAVİ

Chiari malformasyonu için günümüze kadar ortak bir görüş olarak belirlenmiş kesin bir tedavi yöntemi yoktur. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi ilerleyen nörolojik defisitleri durdurmak amacıyla yapılır. Tipi Chiari malformasyonu uzun dönemde yavaş gelişir, klinik bulgular ise varolan patolojilerin çeşitliliği ve derecesine göre değişim gösterir. Klinik, kraniovertebral bileşkede oluşan kompresyon sonucu geliştiği için; cerrahi tedavide amaç, varolan kompresyonu ortadan kaldırmak ve BOS basıncını azaltmaktır⁽³²⁾.

Radyolojik olarak tanısı konmuş olgularda eğer klinik bulgu yoksa, siringohidromyeli yok ve/veya elektrofizyolojik testler sonucu patoloji saptanmamışsa; hastalar spinal MRG ile düzenli izlenmeli ve klinik bulgu varlığında hekime danışması gerektiği belirtilmelidir. Tip-1 Chiari malformasyonuna siringohidromyelinin eşlik ettiği olgularda ise, nörolojik muayenede sorun saptanmışsa veya nörolojik muayenesi normal ancak elektrofizyolojik test sonuçları bozmuşsa cerrahi tedavi yapılması gerekir. Cerrahi tedavi yöntemleri halen tartışmalıdır. Hastalara sadece si-

ringoplevral şant uygulamasını önerenler olsa da, cerrahi tedavide mutlaka kranioservikal dekompresyon yapılmalı ve BOS'nın geçişi sağlanmalıdır^(2,8,13,17,28,32).

Hidrosefalinin eşlik ettiği tip-1 Chiari malformasyonu olgularında, kafa içi basınç artışı sendromu nedeniyle klinik bulgular görülür, bu nedenle hastalara ventriküloperitoneal şant konması gerekir. Ayrıca yapılan bu uygulama sonucu, siringohidromiyeli ve hidrosefali birlikteliği olan olgularda, klinik bulgularda gerileme de saptanır⁽³⁰⁾.

Kraniovertebral bölgeye yapılan dekompresyon için hastaya oturur veya Concorde (yüzüköyün) pozisyonu verilerek baş çivili başlıkla tespit edilir. Protuberantia oksipitalis eksterna ile C3 arasına uygulanan insizyon ardından 3x3 cm boyutlarında suboksipital kraniektomi yapılarak; foramen magnum arka kenarı rahatlatılır, buna C1 laminektomi eklenir. Laminektomiye tonsil ucu görülene kadar devam edilmelidir. Gerekirse C2'ye de laminektomi yapılır. Daha sonra duraya "Y" şeklinde insizyon yapılır. Kalınlaşmış araknoid bantlar temizlenir. % 41 olguda fibröz yapışıklıkların dura, araknoid ve tonsiller arasında oluştuğu, foramen Luschka ve Magendi'de tıkanma görüldüğü bildirilmiştir⁽¹⁴⁾. Fibröz yapışıklıkların disseksiyonu yapılırken dikkatli davranıp, posterior inferior serebellar arter zedelenmemelidir. Zedelenirse hastada beyin sapında beslenme bozukluğu ve ödem meydana gelir ve akudukt tıkanarak akut hidrosefali tablosu gelişebilir ve bu tablo ölümle sonuçlanır. Son olarak kadavra durası veya hastadan alınan fascia lata kullanılarak geniş duraplasti yapıp dura kapatılır. Bazı cerrahlar ise durayı açtıktan sonra araknoidi açmaksızın ve duraplasti yapmadan operasyonu sonlandırırlar. Büyük kraniektomi yapılan olgularda yapışıklıklar oluşması; servikal kanal basısına neden olabilir. Bu nedenle duranın kapatılması postoperatif gelişebilen psödomenin-

gosel ve yapışıklık olasılıklarını belirgin ölçüde azaltır^(2,8,15,19,24,28).

KOMPLİKASYONLAR

Operasyon sonrası en sık gelişen komplikasyon solunum depresyonudur. Özellikle operasyon sonrası ilk 5 gün içinde gelişir. Bu nedenle opere edilmiş hastaya solunum monitörizasyonu yapılması gerekir. Diğer komplikasyonlar ise hidrosefali, BOS fistülü, araknoidit, menenjit, kanama, serebellar enfarkt, kemik anomalilerine bağlı veya iatrojenik instabilite ve ilerleyici servikal kifozdur^(16,26,30).

PROGNOZ

Tip-1 Chiari malformasyonunda semptomları uzun zamandır varolan, ağır nörolojik defisite sahip, kas atrofisi ve deformitesi gelişmiş, ağır duyu kusuru olan hastalarda prognoz kötüdür. Eğer posterior kolonlar etkilenmemişse ve sorun sadece spinotalamik yolda ise duyu kusuru düzelebilir. Operasyon sonrası erken dönemde % 70 hastada semptomların iyileştiği, % 16 hastada ise semptomlarda belirgin bir düzelme olmadığı saptanmıştır⁽¹⁴⁾.

KAYNAKLAR

1. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. J Neurosurg 1957; 14(3): 285-301.
2. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 1988; 68(5): 726-730.
3. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 1988; 68(5): 726-730.
4. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr. Chiari I malformation: classification and management. Neurosurgery 1995; 37(6): 1069-1074.

5. Cahan LD, Bentson JR. Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J Neurosurg* 1982; 57(1): 24-31.
6. Carmel P. Chiari malformations and syringomyelia. Pang D (ed). *Disorders of Pediatric Spine*. Raven Press, New York, 1995; pp: 111-124.
7. Carpel PW. Management of the Chiari malformations in childhood. *Clin Neurosurg* 1983; 30: 385-406.
8. Cristante L, Westphal M, Herrmann HD. Cranio-cervical decompression for Chiari I malformation. A retrospective evaluation of functional outcome with particular attention to the motor deficits. *Acta Neurochir (Wien)* 1994; 130(1-4): 94-100.
9. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg*. 1989;71(2):159-168.
10. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992; 183(2): 347-353.
11. Enzmann DR. Imaging of syringomyelia. Batzdorf U (ed). *Syringomyelia. Current Concepts in Diagnosis and Treatment*. Williams and Wilkins, Baltimore, 1991; pp: 116-139.
12. Friede RL, Roessmann U. Chronic tonsillar herniation: an attempt at classifying chronic herniations at the foramen magnum. *Acta Neuropathol* 1976; 34(3): 219-235.
13. George R. Posterior fossa decompression to treat chiari malformation and syringomyelia. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL (eds). *Controversies in Neurosurgery*. Thieme Medical Publishers, New York, 1995; pp: 329-330.
14. Greenberg MS (ed). *Chiari Malformation. Handbook of Neurosurgery*. 5th ed. Thieme, New York, 2001; pp: 143-146.
15. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1993 Nov; 33(5): 849-850.
16. Işık N. Siringomyeli, hidromyeli ve Chiari malformasyonları. Aksoy K (ed). *Temel Nöroşirurji. Türk Nöroşirurji Derneği Yayınları*, Ankara, 2005; pp: 1427-1445.
17. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 1983; 12(4): 377-390.
18. Levy LM, Di Chiro G. MR phase imaging and cerebrospinal fluid flow in the head and spine. *Neuroradiology* 1990; 32(5): 399-406.
19. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN: Syringomyelia, Chiari malformations and hydromyelia. Youmans JR (ed). *Neurological Surgery*. Saunders, Philadelphia, 1990; pp: 1421-1459.
20. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer MC. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999; 44(5): 1005-1017.
21. Muhonen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 1992; 77(1): 69-77.
22. Nyberg DA, Mack LA, Bronstein A, Hirsch J, Pagon RA. Holoprosencephaly: prenatal sonographic diagnosis. *AJR* 1987; 149(5): 1051-1058.
23. Özyurt E. Siringohidromyeli. TND Yayın Kurulu (ed). *Temel Nöroşirurji*. 72 Tasarım Ltd, Ankara, 1997; pp: 1-25.
24. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983; 58(2): 183-187.
25. Parent AD. Treatment of chiari malformation with syringomyelia: Posterior fossa decompression vs posterior fossa decompression with drainage of the syrinx. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL (eds). *Controversies in Neurosurgery*. Thieme Medical Publishers, New York, 1995; pp: 337-339.
26. Phillips TW, Kindt GW. Syringoperitoneal shunt for syringomyelia: a preliminary report. *Surg Neurol* 1981; 16(6): 462-466.
27. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991; 28(5): 639-645.

28. Rhoton AL: Chiari malformation and syringomyelia posterior fossa decompression and drainage of the syrinx. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL (eds). *Controversies in Neurosurgery*. Thieme Medical Publishers, New York, 1995; pp: 329-330.
29. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex-preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery*. 1994 Nov; 35(5): 874-885.
30. Sasani M, Özer AF. Chiari malformasyonu ve syringomyeli. Zileli M, Özer AF(ed). *Omurilik ve Omurga Cerrahisi. META Basım ve Matbaacılık Hizmetleri*, İzmir, 2002; pp: 465-476.
31. Spillane JD, Pallis C, Jones AM. Developmental abnormalities in the region of the foramen magnum. *Brain* 1957; 80(1): 11-48.
32. Tokuno H, Hakuba A, Suzuki T, Nishimura S. Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1988; 43: 22-25.
33. Williams B. Syringomyelia. Winn R, Mayberg MR (eds). *Neurosurgery Clinics of North America Neurosurg Clinics North America*. WB Saunders Company, Philadelphia, 1990; 1(3): 653-685.

