

Derleme / Review

Tip 1 Chiari Malformasyonunda Klinik Bulgular ve Tedavi Yöntemleri

Clinical Features and Treatment of Chiari I Malformations

ÖZ

Tip 1 Chiari malformasyonu; foramen magnumdan ektoptik serebellar tonsillerin sarkması ile karakterize kraniovertebral bileşkenin (KVB) en sık karşılaşılan konjenital anomalisidir. Çeşitli fikirler olsa da patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Bu yazıda Tip 1 Chiari malformasyonlarının klinik bulguları, tedavi yöntemleri ve cerrahi teknikler tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Tip 1 Chiari, Clinical features, Posterior fossa dekompresyonu, Duraplasti

ABSTRACT

Type I Chiari malformation is the most common congenital deformity of the craniovertebral junction (CVJ), defined by caudal displacement of the cerebellar tonsils below the foramen magnum. Its pathogenesis is not totally understood, although there are many theories. Here we discuss the clinical features, treatment methods and operative techniques for Type 1 Chiari malformations.

Keywords: Type 1 Chiari, Clinical features, Posterior fossa decompression, Duraplasty

GİRİŞ

Tip 1 Chiari malformasyonu; foramen magnumdan ektoptik serebellar tonsillerin sarkması ile karakterize kraniovertebral bileşkenin (KVB) en sık karşılaşılan konjenital anomalisidir (3). Tip 1 Chiari malformasyonu tanımlanırken herniasyon hâlen kesin olarak tanımlanmamıştır. Bu nedenle Tip 1 Chiari malformasyonunun tanısı ve tedavisi nöroşirürji pratiğinde halen tartışılan bir konudur. Etiyoloji göz önüne alındığında farklı nedenlerle oluşmuş ortak anatomik bir tanımlamadır. Genel olarak, tonsillerin 5 mm ve üzerinde kaudal herniasyonu tip 1 Chiari olarak kabul edilir (3).

KLİNİK

Chiari tip I malformasyonunda görülen klinik semptomlar hastalığın patogenezi ile yakından ilişkilidir. Bu nedenle semptomlar da patogeneze kadar çeşitlidir. Asemptomatik

olup insidental tespit edilen hastalar olabildiği gibi ani solunum durması tarzında hayati semptomlarla başvuran hastalar da bildirilmiştir (19). Serebellar tonsillerdeki fıtıklaşma seviyesinin klinik bulguların ciddiyetini etkilediği düşünülmektedir. Kesin kural olmamakla birlikte 12 mm üzerinde herniasyon olan hastalarda semptom görülme ihtimalinin yüksek olması bu düşünceyi desteklemektedir.

Klinik belirti ve bulgular, herniasyon nedeniyle sıkışan ve işlev kaybına uğrayan yapılarla ortaya çıkmaktadır. Bu yapılar beyin sapı, omuriliğin üst kısmı, alt kranial sinirler ve serebellumdur. Ayrıca bu kompresyon sonucunda beyin omurilik sıvısının akış dinamiklerinde ve basıncında oluşan farklılıklar nedeniyle de bazı semptomlar ortaya çıkmaktadır (12,18). Milhorat ve ark. 364 semptomatik chiari hastası ile yaptığı çalışmada klinik bulguları beş ana grupta toplayarak sistematik bir yaklaşım hedeflemiştir: 1) baş ağrısı, 2) psödötümör benzeri epizodlar, 3) Meniere hastalığı benzeri

sendrom, 4) alt kranial sinir belirtileri ve 5) syringomyeli ilişkili ya da ilişkisiz omurilik bozuklukları (12).

1. Baş Ağrısı

En sık görülen başvuru yakınması baş ağrısı olup, hastaların %60-70 inde görülür. Özellikle suboksipital bölgede görülen ve üst servikal bölgeye yayılan; gülme, hapşırma, öksürme gibi valsalva manevralarıyla artan baş ağrısı Chiari malformasyonu tanısı için anlamlıdır (2). Baş ağrısına ek olarak omuz, sırt, göğüs bölgelerinde ve ekstremitelerde, dermaromlara uyum göstermeyen, nonradiküler, yanma ya da sızlama tarzı ağrılar da görülebilir.

2. Psödötümör Benzeri Epizodlar

Tip 1 Chiari malformasyonlu hastalarda hidrosefali görülme oranı %30'lara ulaşmasına rağmen kafa içi basınç artışı bulguları %7-10 civarında bildirilmiştir (4,13). Buna bağlı olarak kafa içi basınç artışı ile uyumlu baş ağrısına dikkat edilmelidir. Ayrıca, görme alanı kayıpları, bulanık görme, nistagmus ve diplopi de zaman zaman bildirilen belirti ve bulgulardandır (4,13).

3. Meniere Hastalığı Benzeri Sendrom

Bu semptomlar genellikle serebellumun etkilenmesine bağlı olarak ortaya çıkan semptomlar olarak düşünülebilir. Bunlar denge bozukluğu, yürüme ve koordinasyon kusuru, dismetri, disdiadokokinezi, dizartri, ataksi, nistagmus gibi belirti ve bulgulardır (12). Bu bulgular tip 1 Chiari hastalarının %30-50 sinde görülmektedir (11). Ayrıca kulak çınlaması, geçici işitme kayıpları, vertigo ve bulantı da bildirilmiş semptomlardandır.

Tip 1 Chiari hastalarında serebellar nöbet olarak değerlendirilen; dalgınlık, depresyon, genel bir halsizlik ve isteksizlik hâli de görülebilir. Bir dönem Chiari malformasyonu ile kronik yorgunluk sendromu ilişkilendirilerek kronik yorgunluk sendromunun tedavisinde posterior fossa dekompresyonu uygulanmaya başlanmıştır. Bu nedenle, AANS 2000 yılında Chiari tip 1 malformasyonu cerrahi endikasyonları içerisinde kronik yorgunluk sendromunun olmadığına dair bir yazı yayınlamıştır.

4. Alt Kranial Sinir Belirtileri

Alt kranial sinir tutulumuna bağlı oluşan şikayetler, yukarıda belirtilenlere göre daha seyrek görülür ancak daha ciddi hastalığa işaret eder. Fasiyal duyu kusurları, disfaji, ses tellerinde paralizye bağlı seste kalınlaşma/kabalaşma, uyku apnesi hatta bradikardi ve apne gibi ölümcül belirti ve bulgular ortaya çıkabilir (9,13). Trigeminal nevralji gibi atipik belirtilerin olduğu kranial sinir tutulumuna bağlı olgular da bildirilmiştir (15).

5. Siringomyeli İlişkili ya da İlişkisiz Omurilik Bozuklukları

Tip 1 Chiari hastalarında siringomyeli gelişimi hakkında çeşitli teoriler ileri sürülmüş ancak patogenez ile ilgili görüş birliği sağlanamamıştır. Genel olarak kompresyona bağlı beyin omurilik sıvısının gradient farkı nedeniyle oluştuğu düşünülmektedir.

Siringomyeli hastaları genel olarak ikinci - beşinci dekatlar arasında; yıllar içerisinde yavaş yavaş kötüleşen nörolojik muayene ile başvururlar. Siringomyelinin santral yerleşimli ventral beyaz kommissürü germesiyle ağrı ve ısı sinyalleri karşı spinotalamik yolağa geçemez. Sadece iletimin engellendiği bu düzeyde oluşan ağrı ısı duyusunun kaybı klinikte karşımıza pelerin tarzı ağrı ve ısı duyusunda kayıp olarak çıkar. Hafif dokunma korunduğu için dissosiyasyon duyu kaybı olarak adlandırılır. Hastalık tedavi edilmezse siringomyeli kortikospinal yolları da etkilemeye ve bunun sonucunda da alt ekstremitelerde spastisite görülmeye başlar.

Tip 1 Chiari hastalarında siringomyeli en sık servikal, sonra da servikodorsal omurilikte görülür (Şekil 1). Özellikle üst ekstremitelerde ağrı, güç kaybı, atrofi, refleks kaybı, ağrı ve ısı duyusu kayıplarına yol açar. Klinik bulgular siringomyeli



Şekil 1: Baş ağrısı yakınması ile başvuran hasta; valsalva manevrası tarzında öksürme ve/veya ıkınma hareketi ile ağrının şiddetinin arttığı ve sırtına yayıldığını ifade etti. Yapılan radyolojik incelemesinde serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal spinal kanala indiği ve servikal bölgede siringomyeli kavitesi saptandı.

genişliği ile ilişkilidir. 2 mm ye kadar olan olguların %28'i, 8 mm'ye kadar olan olguların ise %75'i belirti vermektedir (7).

Çocukluk Çağında Tip I Chiari Malformasyonu

Çocukluk çağında tanı alan tip I Chiari malformasyonlu hastaların kliniği erişkin hastalara göre farklılık göstermektedir. Henüz gelişim evresinde olan kraniovertebral bileşke, herniasyon nedeni ile olan bası ve anatomik bozukluklara uyum gösterebilmektedir. Aynı zamanda çocuklar, kafa ağırlığının vücut ağırlığına olan oranının erişkin hastalara göre daha fazla olması ve gelişmekte olan iskelet kasları nedeniyle sinir hasarına daha açık haldedirler.

Skolyozlu veya skolyozsuz syringomyelinin pediatrik popülasyondaki en sık klinik bulguları; valsava ile artan oksipitoservikal ağrı; sözlü iletişim kuramayan daha küçük yaşta çocuklarda ise genel huzursuzluk halidir. Klinik olarak şikayeti olmayan, genellikle insidental olarak saptanan tip I Chiari malformasyonlu çocuklarda ilk yaklaşım, nörolojik muayene ve radyolojik takiptir. Anatomik anomaliye uyumlu olarak gelişim gösterdikleri için yıllar süren takiplerinde klinik şikayet oluşumu nadirdir. Nishizawa ve ark.nın yaptığı klinik çalışmada insidental olarak saptanmış ve syringomyeli eşlik eden tip I Chiari malformasyonlu çocukların %90'ında 10 yıllık takipte klinik şikayet oluşmamıştır (14).

Çocukluk çağı tip I Chiari hastalarında doğumsal kas iskelet anomalileri erişkinlere göre daha sık eşlik eder. Tipik olarak syringomyeli ile ilişkili skolyoz, çocuk hastaların %19-76'sında mevcuttur (20). Atlasın asimilasyonu ve baziler invaginasyon çocuk popülasyonunun %20'den fazlasında görülür (6). Baziler invaginasyona bağlı ventral kompresyon, densin retrofleksiyonu veya kranioservikal instabilite gibi kompleks klinik tablolar oluşabilir. Bu kompresyon nedeni ile oluştuğu düşünülen hidrosefali de çocuk hastaların %8-10'una eşlik etmektedir (16). Çocuklarda uyku apnesi yetişkinlere göre daha sık görülür (21). Nedeni belirlenemeyen uyku apnesi sendromlu çocuklarda tip I Chiari araştırılmalıdır. Orofarenkste işlev kayıpları da 10 ay ile 3 yaş arası çocuklarda %69 oranında görülmektedir ve yaşla birlikte görülme sıklığı azalır (8).

TEDAVİ YÖNTEMLERİ

1- Konservatif Tedavi

Hem pediatrik hem de yetişkin hasta grubunda; insidental olarak saptanan ya da semptomlarının chiari ile ilişkisinin şüpheli olduğu hastalar klinik olarak takibe alınabilirler. Takibe alınan hastaların, baş ağrısı ve mide bulantısı

şikayetleri takipler sırasında genel olarak azalmakta ancak ataksi ve duysal bozukluk semptomları iyileşme göstermemektedir. Asemptomatik hastaların yaklaşık % 93'ü, syringomyeli mevcut olsa bile asemptomatik olarak takip edilmektedir (10).

Takip planlanan hastalarda, servikal hareket aralığı boyunca beyin sapı sıkışmasının semptomlarını ortaya çıkarmaya yönelik dikkatli bir nörolojik muayene yapılmalıdır. Dinamik radyografiler ile oksipitoservikal bileşke değerlendirilir. Radyografik takip sıklığı hastalara özel olarak belirlenmelidir. Hafif boyun ağrısı ve baş ağrıları, analjezikler, kas gevşeticiler ve ara sıra yumuşak servikal collar kullanımı ile tedavi edilebilir.

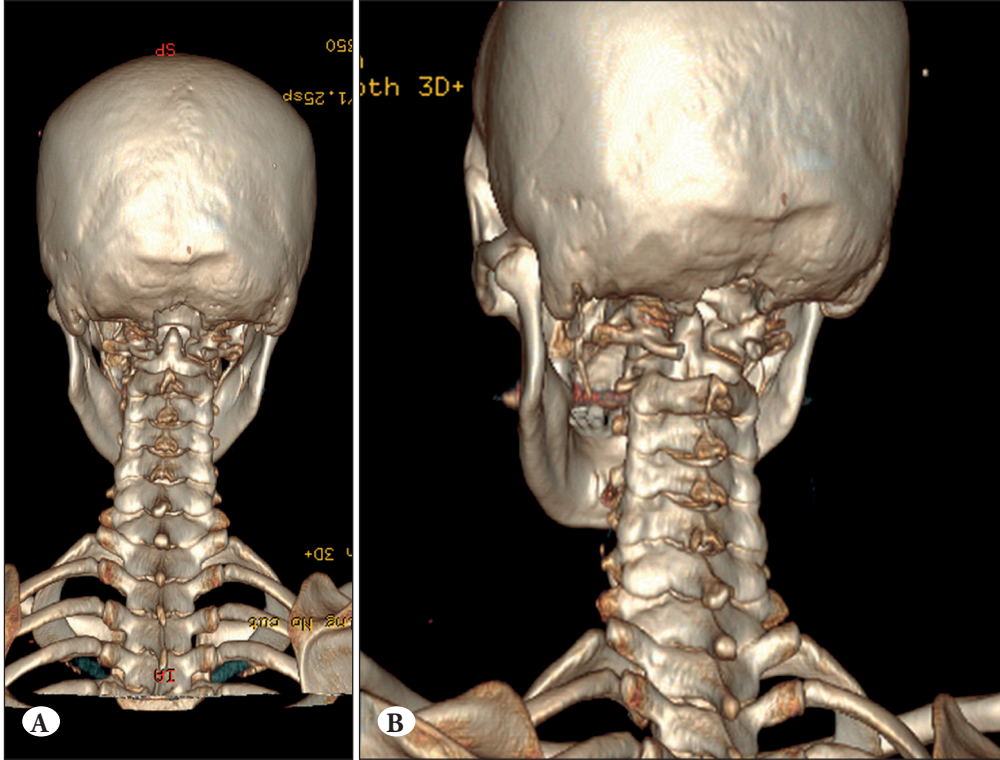
2- Cerrahi Tedavi

Tip I Chiari hastalarında cerrahi tedavinin amacı, servikomedüller bileşkenin dekompresyonu ve foramen magnum bölgesinde normal BOS akışının yeniden sağlanmasıdır. Semptomu olan, sirinksin eşlik ettiği ve progresif skolyoz hastalarında, cerrahi tedavi kararının alınması konusunda görüş birliği mevcuttur (17).

Cerrahi tedavi yaklaşımlarından transoral ya da transnazal olarak yapılan C1 anterior ark eksizyonu ve odontoidektomi artık günümüzde uygulanmamaktadır. Transoral yaklaşıma göre daha superiora ulaşımı sağlayan transmaksiller yaklaşım da tarihsel olarak uygulanmış ancak günümüzde kullanılmayan cerrahi yöntemlerdendir.

Tip I chiari malformasyonunun tedavisi için posterior fossanın dekompresyonu, uygun seçilmiş hastalarda yüksek başarı oranına sahip bir operasyondur. Foramen magnum dekompresyonu farklı şekillerde yapılabilir. Birincisi sadece posterior fossa kemik dekompresyonu yapılmasıdır. Yer değiştiren beyinciğe ekstra alan oluşturmak için foramen magnumun bir parçası ve C1 vertebraının posterior arkusu çıkartılır (Şekil 2). Kemik dekompresyonuna duratomi eklenebilir. Kemik rezeksiyonu sonrası duraya yapışık fibrotik yapılar kaldırılır ve duranın periosteal tabakasına vertikal yapılan insizyonlarla dura genişletilir. İkinci bir seçenek ise kemik dekompresyonuna ek olarak duranın açılarak greft yama eşliğinde duraplasti ile genişletilmesidir. Duratomi ve duraplastinin amacı, foramen magnum etrafındaki sisternin hacminin genişlemesi ve buradaki araknoid yapışıkların giderilip daha efektif bir BOS akışı sağlanmasıdır.

Sadece kemik dekompresyonu yapılmasının avantajları cerrahi süresinin ve hastanede kalışın kısalması ve BOS fistülü, menenjit gibi komplikasyonlarında daha az sıklıkla görülmesidir. Syringomyeli duraplasti ile tedavi edilen



Şekil 2: Chiari tip 1 olgusunda yapılmış posterior fossa dekompresyonun kemik sınırları gösterilmiştir (**A** - nötral pozisyon, **B** - oblik pozisyon); dural sakın lateral sınırları görülecek şekilde C1 arka arkusu alınmış, foramen magnum aynı hizada açılarak subokspital kraniektomi yapılmıştır.

hastalarda, tek başına dekompresyon ile tedavi edilenlere göre daha fazla düzelmiştir. Bununla birlikte, iki grup arasında klinik iyileşme ve yeniden ameliyat oranı açısından anlamlı bir fark saptanmamıştır (5). Duraplasti ve duratomi yapılan hastalar arasında yapılan değerlendirmelerde klinik iyileşme açısından anlamlı farklılık saptanmamış olup, duratomi ameliyatının majör komplikasyonları önlemesi açısından duraplastiden daha üstün olduğu gösterilmiştir (1).

SONUÇ

Kranial yapılar ile medulla spinalisin bağlantı noktası olan kranioservikal bileşke, santral sinir sisteminin en önemli kavşak noktasıdır. Bu noktada konjenital olarak gelişen veya sonradan edinilmiş olan anatomik deformasyon ve malformasyonlar, nöronal yapılarda fonksiyonel ve patolojik bozukluklara yol açabilir. Bunun neticesinde semptomsuz anatomik bozukluktan çeşitli semptom ve yakınmayı içeren hatta mortaliteye varabilen klinik tablolar ortaya çıkabilir.

KAYNAKLAR

- Aslan A, Rakip U, Boyacı MG, Yıldızhan S, Kormaz S, Atay E, Coban N: Posterior Fossa Decompression and superficial durotomy rather than complete durotomy and duraplasty in the management of Chiari 1. *Neurol Res* 43(6):440-446, 2021
- Aydoseli A, Sencer A: Chiari tip 1 malformasyonunda klinik tablo. *Türk Nöroşir Derg* 25(2): 243-247, 2015
- Barkovich A, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM: Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiology* 7(5):795-799, 1986
- Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM: Chiari I malformation: Classification and management. *Neurosurgery* 37(6):1069-1074, 1995
- Chai Z, Xue X, Fan H, Sun L, Cai H, Ma Y, Ma C, Zhou R: Efficacy of posterior fossa decompression with duraplasty for patients with chiari malformation type I: A systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg* 113:357-365.e1, 2018
- Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA: Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia. *J Neurosurg Spine* 9(1):1-9, 2008
- Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A, Kim D: Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. *J Neurosurg Pediatr* 13(4): 368-374, 2014
- Greenlee JD, Donovan KA, Hasan DM, Menezes AH: Chiari I malformation in the very young child: The spectrum of presentations and experience in 31 children under age 6 years. *Pediatrics* 110(6):1212-1219 2002
- Kumar R, Kalra SK, Vaid VK, Mahapatra AK: Chiari I malformation: Surgical experience over a decade of management. *Neurosurgery* 22(3):409-414, 2008

10. Langridge B, Phillips E, Choi D: Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurg* 104:213-219, 2017
11. Lee HS, Lee SH, Kim ES, Kim JS, Lee JI, Shin HJ, Eoh W: Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I malformation with associated syringomyelia. *J Clin Neurosci* 19:557-560, 2012
12. 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* 44(5):1005-1017, 1999
13. Milhorat TH, Johnson WD, Miller JI, Bergland RM, Hollenberg Sher J: Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria. *Neurosurgery* 31(2):231-244; discussion 244-245, 1992
14. Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S: Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I malformations: Is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery* 49(3):637-640; discussion 640-641, 2001
15. Papanastassiou AM, Schwartz RB, Friedlander RM: Chiari I malformation as a cause of trigeminal neuralgia: Case report. *Neurosurgery* 63(3):E614-615; discussion E615, 2008
16. Rozzelle CJ: *Clinical Presentation of Pediatric Chiari I Malformations*. Springer, 2013
17. Schijman E, Steinbok P: International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 20(5):341-348, 2004
18. Stephany JD, Garavaglia JC, Pearl GS: Sudden death in a 27-year-old man with Chiari I malformation. *Am J Forensic Med Pathol* 29:249-250, 2008
19. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP: Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr* 7(3):248-256, 2011
20. Tubbs RS, Griessenauer CJ, Oakes WJ: Chiari malformations. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, (eds). *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 3rd ed, New York: Thieme, 2015
21. Urquhart D: Investigation and management of childhood sleep apnoea. *Hippokratia* 17(3):196-202, 2013