

Derleme / Review

Chiari Tip 2 Malformasyonu

Chiari Malformation Type 2

ÖZ

Chiari malformasyonlarının hemen her zaman açık tipte spina bifida ile birlikte görülen tipi Chiari 2 olarak isimlendirilir. Hastalarda sadece serebellar ektopi değil aynı zamanda çeşitli derecelerde beyin sapı problemleri de izlenmektedir. Hastaların gelişebilecek komplikasyonlar için oldukça yakın bir şekilde takip edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Sözcükler: Arnold chiari, Chiari malformasyonu, Chiari tip 2

ABSTRACT

This is the type of Chiari malformation that is almost always seen with open type spina bifida is called Chiari 2. Patients have not only cerebellar ectopia, but also various degrees of brain stem problems. Patients are required to be followed very closely for possible complications.

Keywords: Arnold chiari, Chiari malformation, Chiari type 2

Chiari 2 malformasyonu Chiari 1 malformasyonunun daha ileri bir tipi olarak karşımıza çıkmaktadır. En önemli özelliği açık spina bifida (myelomeningosel) ile doğan hastaların neredeyse tamamında görülmesidir. Bazı yazarlar tarafından terimin sadece myelomeningosel varlığında kullanılması gerektiği önerilmektedir.

Chiari 1'deki tonsiller herniasyona ek olarak Chiari 2 de beyin sapı, 4. ventrikülün kendisi ve vermis de aşağı doğru yer değiştirmiş bir haldedir.

- Hastalarda posterior fossa kapasitesi düşüktür.
- Medullanın aşağı doğru yer değiştirmesi nedeni ile alt kraniyal sınırlar gergin ve uzamış haldedir.
- Beyin sapı çekirdeklerinde myelinizasyon problemleri ve hipoplazi bulunur.
- Hastaların yarısına yakınında ek olarak üst servikal bölge kemik anomalileri görülür.
- Akvaduktal stenoz sık rastlanır.

- Septum pellucidum disgenезisi sık görülür.
- Ventriküler sistem arka hornlarda genişlemiş haldedir – kolposefali
- Talamuslar birbirlerine yakın yerleşmiştir ve aralarındaki massa intermedia oldukça büyük bir haldedir.
- Korpus kallozum disgenезisi bulunur.
- Akvaduktal stenozla bağlı lateral ve 3. ventrikül geniştir ve aşikara hidrosefali bulunur.

Chiari 1 malformasyonunun oluşmasında gelişimsel posterior fossa küçüklüğü suçlanırken Chiari 2 de durum farklıdır. Bu hastalarda açık spinal defekte bağlı olarak anne karnında başlayan sürekli BOS kaçağı herniasyondan sorumlu tutulmaktadır.

Malformasyon neredeyse her zaman myelomeningosel ile birlikte görüldüğü için hastalar genellikle myelomeningosele bağlı problemler yüzünden değerlendirilmektedir ancak Chiari 2 ye bağlı problemler de yaşamın erken safhalarında

kendisini gösterebilir. Yutma problemlerine bağlı beslenme güçlüğü, tekrarlayan kusmalar, zayıf emme, yumuşak damak reflekslerinin olmaması, apne atakları, bradikardi atakları ve aspirasyon problemleri Chiari 2'nin sebep olduğu beyin saptı herniasyonunun neden olduğu en önemli problemler arasındadır. Bu problemler doğumda var olabileceği gibi hayatın ilerleyen aşamalarında da kendilerini gösterebilirler.

Normal klinik seyrinde seyreden şantlı bir myelomeningosel hastasında yukarıda bahsedilen problemlerin ortaya çıkması durumunda ilk yapılması gereken şey şant disfonksiyonunu ekarte etmektir. Bunun için MR ya da BT görüntülemeleri ile işe başlanmalıdır ancak unutulmamalıdır ki radyolojik görüntülemelerinde öncekilere göre belirgin farklılık olmayan hastalarda bile şant disfonksiyonu söz konusu olabilir ve şüphenin ortadan kaldırılamadığı hastalarda şantın ameliyat ile kontrol edilmesi gerekebilir. Eğer çalışan bir şant doğrulanırsa ortaya çıkan bu problemler foramen magnum düzeyindeki sorunlardan kaynaklanıyor olabilir ve bu durumda posterior fossa ve üst servikal dekompresyon gündeme gelmelidir.

Chiari 2 hastalarında eğer dekompresyona karar verildiyse yaklaşım çok dikkatli planlanmalıdır. Anatomik anomaliler bu hastalarda venöz ve arteriyel sistemin beklenenden daha farklı pozisyon ve şekillerde olmasına neden olmaktadır. Örneğin bu hastalarda torkula oldukça aşağıda yerleşmiş olabilir ve bunun farkında olmadan yapılacak bir dura kesisi çok ciddi sorunlara neden olabilir. Ek olarak 4. ventrikül de çok aşağıda yerleşmiş olabileceğinden istemeden – fark etmeden 4. ventrikül tabanına zarar verilebilir. Tüm bunların yanı sıra unutulmamalıdır ki bu hastalardaki dekompresyon şiddetli adezyonlar ve anatomik problemler yüzünden

her zaman Chiari 1 dekompresyonundan daha zorludur. Öte yandan bu hastalarda dekompresyon cerrahisinin semptomları geriletmede başarısı da beklendiği kadar olmayabilir. Alt kraniyal sinir tutulumu – özellikle vokal kord parezisi – ve çok küçük yaş kötü prognozu nedenidir.

Bu hastalarda klinik kötüleşmenin bir nedeni de syringomyeli olabilir. Syringomyelinin Chiari' den mi yoksa myelomeningosele bağlı gergin omurilikten mi kaynaklandığı her zaman net bir şekilde ayırt edilemeyebilir. Kendi başına hareket edebilen hastalarda gerileyen motor fonksiyon durumunda syringomyeli akla gelmelidir. Bunun yanı sıra bulbusa kadar uzanan syrinkslerde aspirasyon, yutma güçlüğü vb. alt kraniyal problemleri de syrinksden kaynaklanabilir. Unutulmamalıdır ki syrinksdeki artış başta şant disfonksiyonu olmak üzere gergin omurilik sendromundan ya da posterior fossa herniasyonundan kaynaklanabilir. Bu durum hastalarda cerrahi karar vermeyi oldukça zorlu bir süreç hâline getirmektedir.

Oldukça komplike olan Chiari 2 malformasyonu varlığında hastaların düzenli aralıklar ile radyolojik ve klinik olarak takip edilmesi gerekmektedir. Semptomlarda değişiklik durumunda başta hidrosefali olmak üzere tüm olasılıklar akla gelmeli ve her hasta kendi içinde değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Baykaner MK, Erşahin Y, Mutluer S, Özek MM: Pediatrik Nöroşirürji. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği, 2014
2. Özek MM, Cinalli G, Maixner WJ: The Spina Bifida: Management and Outcome. Italy: Springer-Verlag Mailand, 2008