

Derleme / Review

Chiari Tip 3 ve tip 4 Malformasyonları

Chiari Malformations Type 3 and 4

ÖZ

Chiari Malformasyonu Tip 3 posterior kraniyoservikal bölgede içinde arka beyin elemanlarını ihtiva eden bir ensefalosel kesesiyle görülen nadir bir gelişimsel bozukluktur. Oldukça nadir görülmesi ve hastaların prognozlarının kötü olması sebebiyle uzun süreli takipler ve geniş sayıda hasta popülasyonuna sahip çalışmalar bulunmamaktadır. Küçük sayılı vaka raporları ve çalışmaların ışığında cerrahi tedavi şansları mevcuttur. Chiari Malformasyonu Tip 4 ise kısaca serebellar aplazi veya hipoplaziyi tanımlamakta olup güncel Chiari malformasyonu tiplerine dahil edilmemektedir.

Anahtar Sözcükler: Chiari tip 3, Chiari tip 4, Tanı, Tedavi

ABSTRACT

Chiari Malformation Type 3 is a rare developmental disorder seen in the posterior craniocervical region with an encephalocoele sac containing components of the hindbrain. Because of its rarity and poor prognosis, there are no studies with long-term follow-up and large patient populations. In the light of small number of case reports and studies, surgical treatment opportunities are available. Chiari Malformation Type 4, defines cerebellar aplasia or hypoplasia briefly and is not included in the current Chiari malformation types.

Keywords: Chiari type 3, Chiari type 4, Diagnosis, Treatment

CHIARI MALFORMASYONU TİP 3 (CM 3)

Chiari malformasyonu tip III (CM 3) Chiari malformasyonları arasında en nadir görülen formudur (14). 1896'da Hans Chiari tarafından bir infanтта servikal spina bifida ve ağır posterior fossa malformasyonu raporlanmış ve o günden beri sadece kısıtlı sayıda vaka serileri gösterilmiştir (9). Literatürde küçük seriler bildirildiğinden gerçek sıklığı tam olarak bilinmemektedir. Literatürde belirtilen olgular genellikle tek tek olgu sunumları şeklindedir. En büyük iki seri, 8 ve 9 hastadan oluşmaktadır (4).

CM 3'de kraniyoservikal bölgede posterior yerleşimli bir kese (alt oksipital veya üst servikal ensefalosel) ve bu kese içinde arka fossa yapılarının büyük kısmının (serebellum, beyin sapı, medulla) herniasyonu vardır. Nadir olarak

görülen bu malformasyonun klinik bulguları da çok ağırdır. Cerrahi olarak düzeltilmesi hem teknik hem de etik açıdan problemli ve zordur. Kese içinde posterior fossa elemanlarının bulunmasıyla üst servikal meningesellerinden ayrılırlar. Yüzeysel olarak bakıldığında benzer olsalar da içerik ve prognoz olarak oldukça farklıdırlar (5). CM 3 hastalarında ciddi nörolojik, gelişimsel bozukluklar, kranial sinir paralizileri, nöbetler ve solunum problemleri oldukça sık görülür ve prognozları kötüdür. Cerrahi işlemler sonrası da bu etkiler görülmeye devam etmektedir.

En sık raporlanan semptomlar hipotoni, hiperrefleksi, nöbet, zekâ ve gelişme geriliği, santral apne disfaji ve distoni olmakla beraber geniş yelpazede semptomlar görülebilir. Semptomların ağırlığı kese içine herniye olmuş nöral dokularla orantılıdır (15). Bu bulgular beyin sapı

çekirdeklerinin dizorganizasyonuna, nöbete ve gelişme geriliğine bağlı olarak da ortaya çıkabilir. Genellikle hidrosefali, siringomiyeli ve gergin omurilik sendromu da beraberinde görülebilmektedir (7).

CM 3, batı toplumlarında daha sık görülür. Kız erkek oranı 2-3/1'dir (3). Ensefalosel kesesi dışında, Chiari malformasyonu tip 2'de (CM 2) görülen korpus kallosum agenezisi, large massa intermedia, tektal king, medüller spur, giral bozukluk gibi beyin anomalileri de ayrıca görülebilmektedir (8). CM 3'te hastalarının tedavisiz yaşama olasılığı düşüktür. Günümüz cerrahi olanaklarına rağmen tedavi sonrası prognozları kötü seyretmektedir. Operasyonun amacı ensefalosellere benzer olarak keseyi ortadan kaldırmak, nöral fonksiyonları koruyarak nöral elamanların posterior fossaya yerleştirilmesi, durayı kapatarak BOS dolaşımını sürdürmektir. Kese cilt ile örtülü olduğundan acil operasyon gerekmemektedir. Bu sayede infantın stabil hâle gelmesi beklenir ve malformasyonun anatomisinin değerlendirilmesi için ileri tetkikler yapılabilir.

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) noninvaziv bir görüntüleme olup şüphe durumunda gebelik sırasında CM 3 tanısı açısından önem taşır. Single shot fast spin echo (SSFSE) sekanslı MR ile intrauterin yeterli bilgi sağlanarak doğum öncesi hazırlık ve müdahale gerekmesi durumunda nöroşirürji ekibinin de hazır olması sağlanabilir.

Tedavi Yönetimi

Kesenin primer olarak kapatılması yapılacak ideal işlem olup beraberinde hidrosefali meningo-myelosele gibi patolojilerin olup olmadığı da tedavi planlamasına alınmalıdır. Genellikle ek patolojilerden önce ensefaloselin kapatılması önerilirken sınırlı sayıda önce hidrosefali tedavisi veya lomber meningo-myelosele tedavisi gibi literatürde vaka raporları bulunmaktadır (11).

Kese tamir edilirken kese içeriğindeki nöral dokuların fonksiyonel olabileceği unutulmamalıdır. Çıkarılan ensefalosel kesesi içindeki beyin dokusu miktarı ne kadar artarsa, nörolojik bulgulardaki kötülük o derecede artmaktadır, bu nedenle kese içindeki beyin dokusu normal beyin dokusunun 2/3'üne ulaşırsa ya da geçerse ameliyat önerilmemektedir (3, 7).

Bilgisayarlı tomografi ile operasyon öncesi kemik defektleri gözden geçirilebilir. Özellikle servikal bölgede C1 ve C2 kemiklerinde defektler olabilir. Aynı şekilde kranial defekt olup olmadığı da gözden geçirilmelidir.

Cerrahinin zamanı hastanın genel durumunun stabil olması, ensefaloselin büyüklüğü ve içeriği, nörolojik semptomların

ağırlığı ve kötüleşmesine göre karar verilebilir. Solunum bozuklukları gibi kötüleşme söz konusu olan durumlar söz konusu olduğunda erken cerrahi müdahale gerekebilir. Cilt kalınlığı yeterli olmasa da; beyin omurilik sıvısı kaçağı ve enfeksiyon riski söz konusu ise yine cerrahi erkene alınabilir (2). Yeterli cilt kalınlığı olduğunda ise hastanın durumu stabil ise cerrahi daha geç uygulanabilir. Ventriküloperitoneal şant (VPŞ) ile 30 aya kadar beklenip opere edilen vakalar raporlanmıştır (11). Posterior fossanın gelişmediği ve küçük kaldığı vakalarda ise nöral dokunun içeri korunarak kesenin kapanması ciddi beyin sapı basılarına sebep olabileceğinden dolayı operasyon yine ertelenebilir. Böyle durumlarda beyine yer kazandırmak ve hidrosefaliyi tedavi etmek amacı ile üçüncü ventrikülostomi veya VPŞ, CM 3 tamiri öncesinde uygulanabilir (1,10).

Kese tamir edilmediği sürece normal yapıların da kese tarafından traksiyonu sebebiyle ani respiratuar kötüleşmeler görülebilir. Hidrosefali olmasa bile kesenin açılmasıyla ani bir rahatlama sebebiyle normal dokuların vakum etkisine maruz kalmaması için operasyon öncesi lateral ventriküle drenaj sistemi yerleştirilebilir.

Hidrosefali tedavisinde ve zamanlamasında kesin sonuçlar olmamakla birlikte VP şantın arka çukur içeriğini azaltacağını ve erken konmasının daha iyi sonuçlar sağlayacağını düşünülmektedir. Geniş ensefalosel keseli olgularda, şantın uygulanmasıyla kese içindeki sinir dokusunun bir kısmının arka çukura ve servikal spinal kanala geri döneceği iddia edilmiştir (6).

Kranial defektin boyutları yapısı ve vasküler yapılarla ilişkisi operasyon öncesinde mutlaka kontrol edilmelidir. MR inceleme bu konuda ameliyat öncesi cerrahi planlama ve tedavi uygulamaları konusunda oldukça faydalıdır (4).

CHIARI MALFORMASYONU TİP 4 (CM 4)

Hans Chiari tarafından tanımlanan Chari tip 1, 2 ve 3 neredeyse tanımlandığı zamanki gibi kullanılsa da serebellar hipoplazi ile karakterli tip 4 artık günümüzde Chiari malformasyonları arasında sayılmamaktadır (13). Tanımlanmış olan Chiari malformasyonu tip IV (CM 4) ağır serebellar aplazi veya hipoplazi ve küçük bir posterior fossa ile karakterlidir. Fakat diğer Chiari malformasyonlarından farklı olarak foramen magnumdan servikale doğru arka beyin herniasyonu görülmez. Nadir görülen bir durum olup bu hastalar çarpıcı radyolojik görüntülerine rağmen şikayetleri oldukça hafiftir. Hafif veya orta derecede nörolojik defisitleri olabilir. Arka çukurun küçük olmasıyla, Dandy-Walker malformasyonundan ayrılabilir. Olgularda önemli bir bulguya neden olmaz ve tedavi gerektirmez (12).

KAYNAKLAR

1. Cakirer S: Chiari III malformation: Varieties of MRI appearances in two patients. *Clin Imaging* 7(1):1-4, 2003
2. Cama A, Tortori-Donati P, Piatelli GL, Fondelli MP, Andreussi L: Chiari complex in children--neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases). *Eur J Pediatr Surg* 1:35-38, 1995
3. Carmel PW, Markesbery WR: Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. *J Neurosurg* 37(5):543-547, 1972
4. Castillo M, Quencer RM, Dominguez R: Chiari III malformation: Imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol* 107-113, 1992
5. Curnes JT, Oakes WJ, Boyko OB: MR imaging of hindbrain deformity in Chiari II patients with and without symptoms of brainstem compression. *AJNR Am J Neuroradiol* 10(2):293-302, 1989
6. Haberle J, Hulskamp G, Harms E, Krasemann T: Cervical encephalocele in a newborn--Chiari III malformation. Case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 17(6):373-375, 2001
7. Isik N, Elmaci I, Silav G, Celik M, Kalelioglu M: Chiari malformation type III and results of surgery: A clinical study: Report of eight surgically treated cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 45(1):19-28, 2009
8. Isik N: Chiary malformasyonları ve siringomiyeli. *Türk Nöroşir Derg* 23(2):185-194, 2013
9. Loukas M, Noordeh N, Shoja MM, Pugh J, Oakes WJ, Tubbs RS. Hans Chiari (1851-1916). *Childs Nerv Syst* 24(3):407-409, 2008
10. Peter JC, Fiegggen G: Congenital malformations of the brain--a neurosurgical perspective at the close of the twentieth century. *Childs Nerv Syst* 15(11-12):635-645, 1999
11. Snyder WE Jr, Luerssen TG, Boaz JC, Kalsbeck JE: Chiari III malformation treated with CSF diversion and delayed surgical closure. *Pediatr Neurosurg* 29(3):117-120, 1998
12. Topkoru BS, Işık N: Chiari malformasyonu Tip 2 ve Tip 3. *Türk Nöroşir Derg* 25(2):281-285, 2015
13. Tubbs RS, Oakes WJ: *The Chiari Malformations*. New York: Springer-Verlag 2013:165-167
14. Winn HR, Winn HR: *Youmans Neurological Surgery*. Sixth ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2011:1918-1928
15. Young RM, Shafa JS, Myseros JS: The Chiari 3 malformation and a systemic review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 50(5):235-242, 2015