

Dr. Semih Kıvanç OLGUNER, Dr. Yurdal GEZERCAN
Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Adana

Derleme / Review

Kompleks Chiari Malformasyonları

Complex Chiari Malformations

ÖZ

Chiari malformasyonu nöroşirürji pratiğinde sık karşılaşılan hastalıklardan biridir. Posterior fossa içeriklerinin farklı şekillerde servikal spinal kanala uzanımı olarak bilinen bu patolojinin birçok alt tipi tanımlanmıştır. Kompleks chiari olarak isimlendirilen subtip, kraniovertebral bileşkenin kompleks anomalileri ile birlikte görülür. Bu bölümde son yıllarda tanımlanan bu patolojiyi radyolojik ve klinik özellikleri ile anlatıp tedavide izlenen yol değerlendirilecektir.

Anahtar Sözcükler: Kompleks chiari malformasyonları, Tanı, Tedavi

ABSTRACT

Chiari malformation (CM) is a common disease in neurosurgery practice. CM was described that contents of posterior fossa are migrated through cervical spinal canal and different sub types of malformations are identified. Complex chiari malformation is associated with anomalies of craniovertebral junction that were defined recently. We discussed clinical features, radiological evaluation and treatment algorithm for complex chiari malformation.

Keywords: Complex chiari malformation, Diagnosis, Treatment

GİRİŞ

1890'ların başında, Dr. Hans Chiari daha sonra Chiari malformasyonları olarak adlandırdığı dört konjenital anomaliyi tanımlamak için otopsi örnekleri kullandı (14). Dört geleneksel çeşit Chiari malformasyonlarının ortak özelliği arka beyin içeriğinin değişen derecelerde posterior fossadan servikal kanala doğru fitikleşmesidir. Dördüncü ventrikül çıkışından beyin omurilik sıvısının (BOS) servikal spinal kanala ulaşımında zorluk mevcuttur. Chiari malformasyonlarının birçoğu konjenital anomaliler olmakla birlikte nadiren de olsa sonradan gelişebilir. Klasik olarak kranioservikal bileşkede BOS akımının spinal aralığa geçişinin engellendiği 4(1-4) tip dışında farklı subtiplerde literatürde tanımlanmıştır.

Chiari tip 0

Bu grupta posterior fossa kalabalık olarak izlense de arka-beyin herniasyonu yoktur. Ancak eşlik eden sirinks kavitesi

posterior fossa dekompresyonundan sonra sıklıkla kaybolur. Dördüncü ventrikül çıkışındaki darlığın BOS'un akımına izin vermediği düşünülmektedir. Patolojik serebellar tonsiller herniasyon yoktur.

Chiari tip 1

Beyin sapı herniasyonu olmadan serebellar tonsillerin foramen magnumdan 5 mm'den daha fazla aşağıya indiği patolojidir. Hidrosefali genellikle eşlik etmez. Sirinks formasyonu tip 1 Chiari malformasyonu ile birlikte izlenebilir. Genellikle başka bir nedenden dolayı çekilen MR sonucunda tanı koyulur ve asemptomatik hasta popülasyonuna sık rastlanır. Sirinks formasyonunun eşlik ettiği olgular cerrahiye adaydır. Ancak sirinks olmayan asemptomatik hastalar klinik takibe alınabilir.

Chiari tip 1.5

Bu grup tip 1 ile tip 2'nin arasında kalmıştır. Tip 1 gibi

serebellar tonsiller kaudale herniasyon gösterirken tip 2' ye benzer olarak beyin sapı ve 4. ventrikül aşağı yerleşimlidir. Ancak nöral tüp defekti eşlik etmez. Ayrı ayrı tip 1 ve tip 2 özellikleri içerir.

Chiari tip 2

Genellikle nöral tüp defektleri ile beraber görülür ve hidrosefali eşlik edebilir. Serebellar vermiş, beyin sapı ve 4. ventrikül kaudal yerleşimlidir ve siringomyeli görülebilir.

Chiari tip 3

Genellikle kranioservikal bölgede bir kesenin (ensefalosel) eşlik ettiği patolojidir. Arka fossa içeriği serebellum, vermiş, beyin sapı bu kesenin içini değişen derecelerde doldurur. Nadir görülen bir patoloji olmakla birlikte prognozu kötüdür. Hidrosefali sıklıkla eşlik eder.

Chiari tip 4

Serebellar aplazi yada hipoplazinin oluşturduğu klinik tablodur ve arka beyin herniasyonu izlenmez. Küçük bir posterior fossaya sahip olmaları karakteristik özellikleridir.

Kompleks Chiari

Bu alt tip son yıllarda popüler olmuştur ve komplike tip 1 olarak da isimlendirilebilir. Kranioservikal bölgedeki anormal kemik anatomisi ile serebellar tonsiller herniasyona ek olarak beyin sapı herniasyonu, medüller kink, retrofleks odontoid, baziller invaginasyon, anormal clivo-servikal açı, atlasın oksipitalize olması, siringomiyeli veya skolyoz eşlik ediyorsa buna kompleks chiari adı verilmektedir (3,4,12). Kranioservikal bölgedeki retrofleks odontoid ve kifoz radyografik parametreler ile tanımlanabilmektedir (12). Kompleks chiari olan hastaların tedavisinde, tip 1 chiari tedavisinde uygulanan suboksipital dekompresyona ek olarak farklı stratejilerde gündeme gelmektedir.

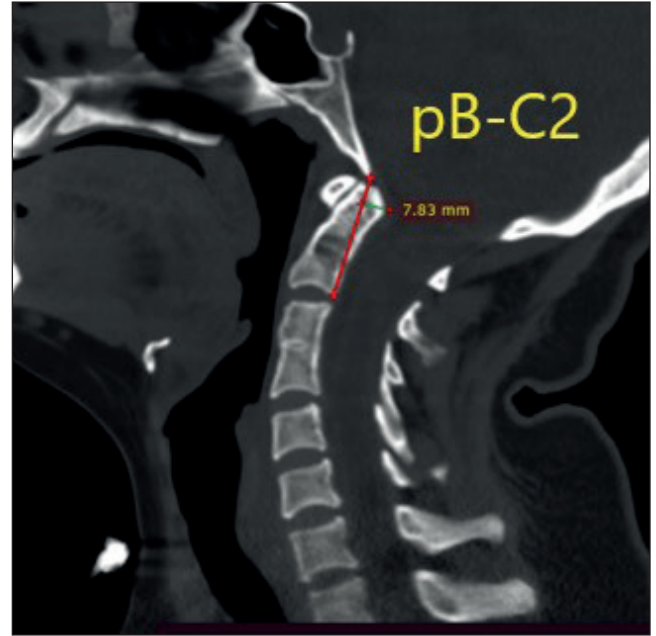
Klinik bulgular tip 1 ile hemen hemen aynıdır. Suboksipital baş ağrısı, valsalva ile indüklenen ağrı, ataksi, parestezi ve beyin sapı kompresyonu belirgin olan olgularda bulbar semptomlar izlenebilir. İleri olgularda uyku apne sendromu, disfaji izlenebilir.

Tüm dünyada son dönemde manyetik rezonans (MR) inceleme sayısının artması ile Chiari malformasyonu artık asemptomatik hastalarda bile rastlanabilmekte ve kolayca tanımlanabilmektedir. Bu durum artan sıklıkla tanı koyulmasına ve bu patolojinin morfolojisinin ayrıntılı incelenmesini sağlamıştır. Kompleks chiariide görülen Tip 1 chiarinin karakteristik bulgusu olan serebellar tonsiller herniasyon yanında yukarıda saydığımız kafa tabanı anomalilerinin detaylı incelemesi bize bu patolojiyi anlama fırsatı sunacaktır.

Tip 1 chiari malformasyonu nedeni ile suboksipital dekompresyon (duraplasti yapılan ve yapılmayan) sonrası bazı hastaların şikayetlerinin bir süre sonra tekrar başladığı ve klinik iyileşmenin kaybolduğu bilinmektedir. Dolayısıyla tam olarak hangi hastanın suboksipital dekompresyondan fayda göreceği bilinmemektedir (12). Nitekim hangi hastanın tekrarlayan cerrahi geçirebileceği ve hangi hastaya füzyon yapılması gerektiği araştırılmaktadır. Bu nedenle kafa tabanı ölçüm parametreleri kullanılarak yeni tanımlamalar yapılmış ve bir algoritma oluşturulmaya çalışılmıştır.

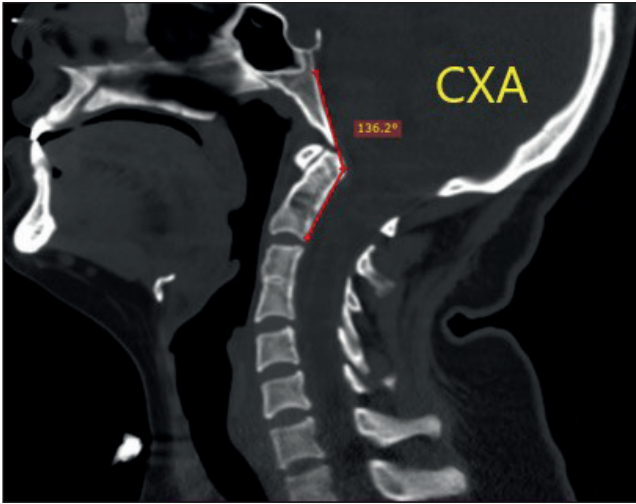
Baziyon ile C2 inferoposterioruna çekilen çizginin odontoid superiorundaki dural mesafeye olan dik uzaklığını ölçen çizgi (pB-C2) ilk olarak Grabbs tarafından tanımlanmış ve beyin sapının ventral basısını değerlendirmek için kullanılmıştır (11). Bu mesafe 9 mm altındaysa posterior dekompresyonun yeterli olduğu belirtilmiştir. Ancak Pb-C2 > 9 mm ise bu hastalara direkt beyin sapının önünden girişim yapmanın gerekli olduğu bildirilmiştir. Başka bir çalışmada ise posterior fossa dekompresyonu yapılan 31 Chiari tip 1 hastanın postoperatif sonuçları incelenmiş ve pB-C2 mesafesi 9 mm üstünde olanların postoperatif dönemde kötüleşme göstermediği bildirilmiştir (Şekil 1) (2).

Kompleks chiari hastalarda klival-aksial açı (CXA) kafa tabanı patolojilerinde uzun zamandan beri değerlendirilen bir parametredir. Bu parametre klivus alt 2/3 lik kısmından çekilen çizgi ile C2 posterior inferiorundan çekilen çizgi



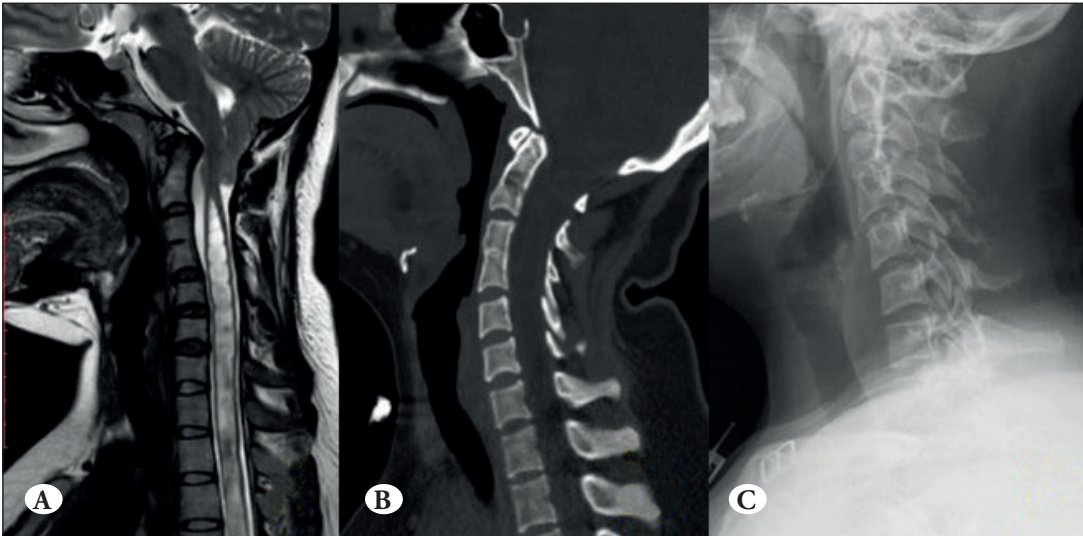
Şekil 1: Basion ile C2 inferoposterioruna çekilen çizginin odontoid superiorundaki dural mesafeye olan dik uzaklığını ölçen çizgi pB-C2 olarak isimlendirilir.

arasında kalan açı olarak ifade edilir (Şekil 2). $CXA < 125^\circ$ ise geleneksel subokspital dekompresyona ek olarak oksipito-servikal füzyon ve/veya ventral dekompresyon tedavi stratejisi olarak önerilmiştir (4,6,12). Ho ve Brockmeyer'ın çalışmasında bu konu ayrıntılı olarak değerlendirilmiş ve kompleks Chiari tip 1.5'un varlığı, siringomiyeli, medüller kink, baziller invajinasyon, Pb-C2 ve CXA parametrelerinin ayrıntılı değerlendirilmesi gerektiği vurgulanmıştır (12). Yazarlar bu parametreler ışığında tedavi algoritması hazırlayarak hangi hastaya sadece dekompresyon ve hangi hastaya ek olarak oksipito-servikal füzyon yapılması gerektiği belirtilmiştir. Pb-C2 > 9 mm, $CXA < 125^\circ$ ve baziller invajinasyonu olan olgulara subokspital dekompresyon ve oksipito-servikal füzyon önermişlerdir (4).

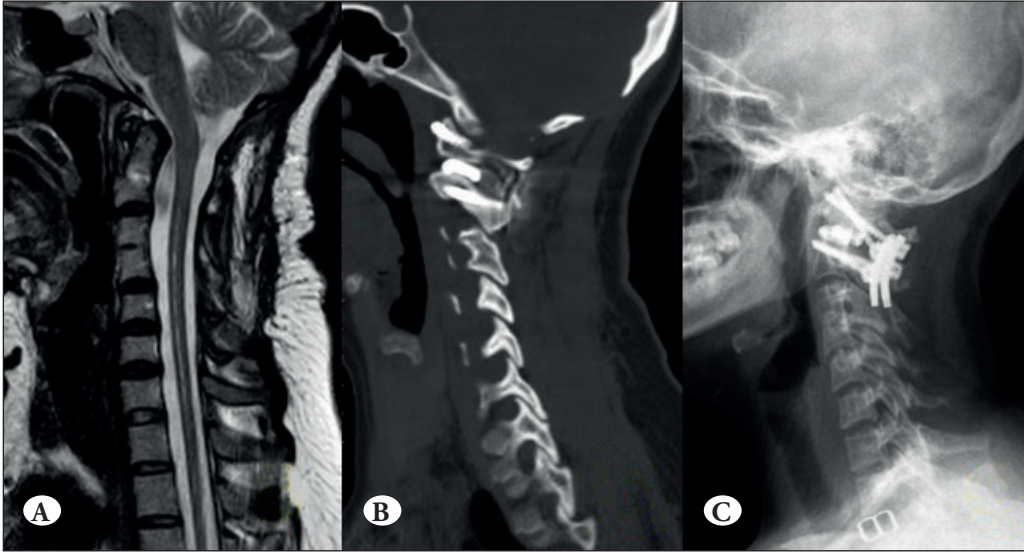


Şekil 2: Klivus alt 2/3' lük kısmından çekilen çizgi ile C2 posterior inferiorından çekilen çizgi arasında kalan açı CXA olarak ifade edilir.

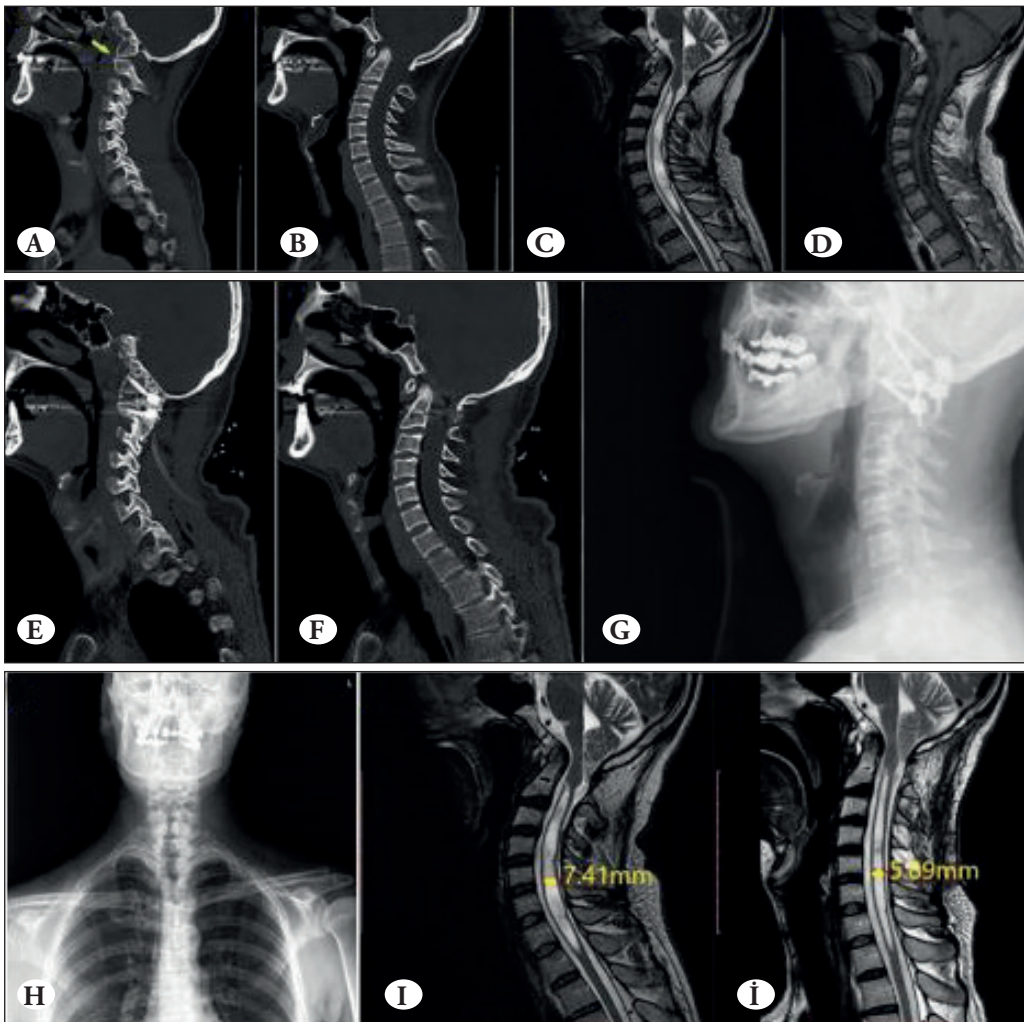
Kraniovertebral bileşke anomalileri geniş spektrumlu bir hastalık grubu olup kafa tabanı anomalilerini, baziller invajinasyonu, chiari malformasyonunu içermektedir. Geniş bir tedavi yelpazesi içeren Chiari malformasyonunda foramen magnum dekompresyonu, anterior transoral odontoidektomi, oksipitoservikal füzyon ve C1-2 fiksasyon gibi yöntemler uygulanmaktadır ve bu stratejilerin tek başına ya da beraber uygulandığı bir çok makale mevcuttur. Son dönemde atlanto-aksiyel instabilitenin Chiari malformasyonunu nedeni olduğunu bildiren yayınlar mevcuttur (5,7,9,10). Goel chiari malformasyonunun nedeninin atlantoaksiyel instabilite olduğunu öne sürmüş ve tonsiller herniasyonun koruyucu bir mekanizma olduğunu bildirmiştir (8). Atlantoaksiyel eklem instabilitesini 3 tipe ayırmıştır. Bu sınıflama sagittal kesit BT (hiperfleksiyon ve hiperkestansiyon) görüntülerde C1 vertebra ile C2 vertebra arasındaki pozisyona göre yapılmaktadır. Tip 1 de C1 vertebra C2 üzerinde anteriora (anterolistezis), tip 2 de posteriora (retrolistezis) doğru yer değiştirmiştir. Tip 3 instabilitede ise radyolojik olarak anomali yoktur ancak eklemün direkt manipülasyonu ile ortaya çıkan instabilite mevcuttur. Bu nedenle C1-2 fiksasyonu tedavi seçeneği olarak öne sürmüştür. Tüm chiari malformasyonu olan hastalarda C1-2 fiksasyonunun gerekliliği tartışmalı olarak değerlendirilmektedir ancak kafa tabanı anomalisi, baziller invajinasyonu olan hasta grubunda anterior girişime gereksinim olmadan kraniovertebral bileşkenin C1-2 fiksasyonu ile yeniden şekillendirilmesi sonuç vermektedir (1,13). C1-2 eklemün sabitlenmesi sonucunda omuriliğin repetitif travmalardan korunduğu böylece BOS sirkülasyonunu sağlandığı öne sürülmektedir (Şekil 3-4). Ayrıca C1-2 eklem arasında yerleştirilen kafes sayesinde odontoid geri çekilerek ventral beyin sapı basısı ortadan kaldırılmakta ve anteriorda BOS dolanımı sağlanmaktadır (Şekil 5) (1,13).



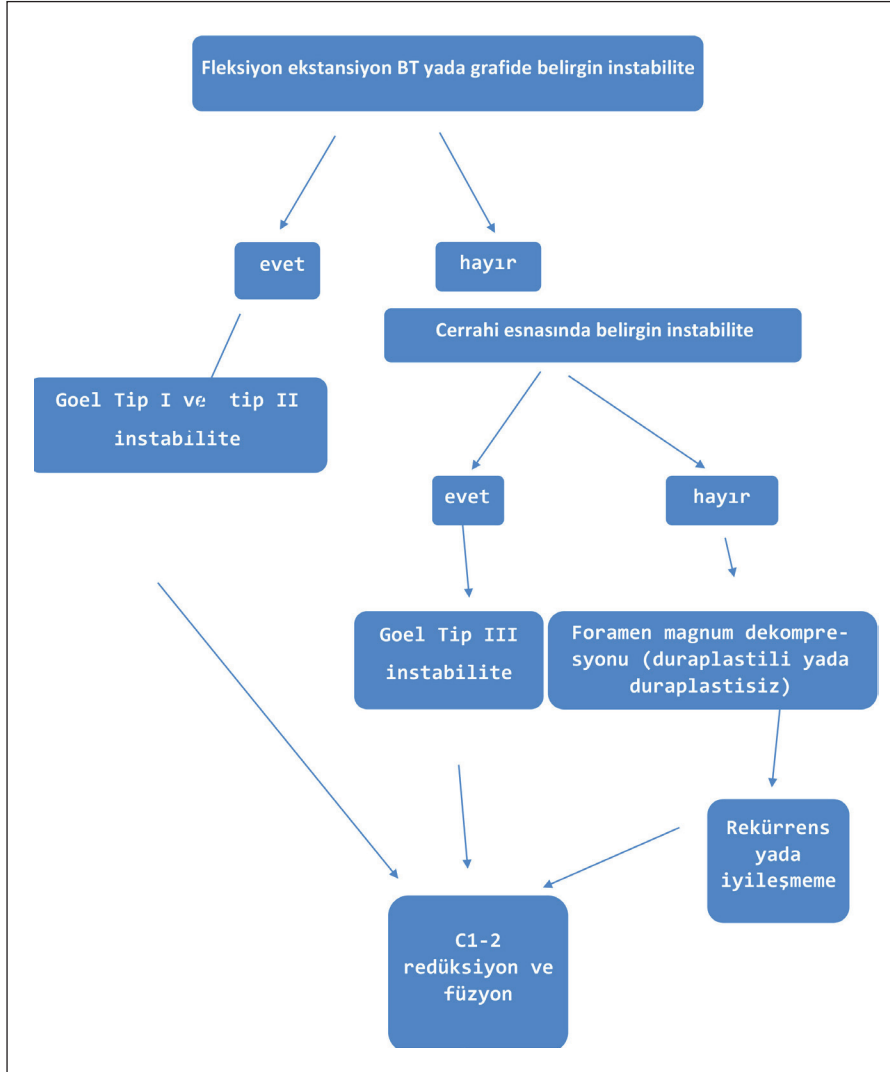
Şekil 3: 32 yaşında Chiari 1.5 tanılı kadın hastanın preoperatif MR, BT ve röntgen görüntüleri izlenmektedir.



Şekil 4: 1 yıl sonraki postoperatif görüntülerde MR sagittal kesitte syrinks kavitesinin ileri derecede küçüldüğü dikkat çekmektedir. C1-2 fiksasyona ait vida ve kafes görüntüsü BT ve röntgende izlenmektedir.



Şekil 5: A-İ) 42 yaşında kompleks chiarili hastanın preoperatif ve postoperatif görüntüleri izlenmektedir. C1-2 fiksasyon sonrası syrinks kavitesinin 6. ay sonunda gerilemesi dikkat çekmektedir.

Tablo 1: Syringomyelinin Eşlik Ettiği Chiari Malformasyonda Tedavi Algoritması

Aynı zamanda foramen magnum dekompresyonu yapılan bazı hastalarda bir süre sonra klinik ve radyolojik kötüleşme olduğu bilinmektedir. Bu durumun nedeni olarak da atlantoaksiyel instabilitenin gösterildiği yayınlar mevcuttur (10,13). Hangi hastaya sadece dekompresyon, hangi hastaya fiksasyon önerdiğimizizi bir algoritma hâlinde tanımladık ve Tablo 1'de özetledik (Tablo 1).

Kompleks chiari malformasyonu içerisinde sadece tonsiller herniasyon değil beraberinde başka kemik anomalileri ve siringomiyeli eşlik etmesi nedeniyle detaylı analiz edilmeli ve cerrahi strateji belirlenmelidir. Özellikle rekürren olgularda fasetal instabilite mutlaka sorgulanmalı ve C1-2 fiksasyonu değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Arslan A, Olguner SK, Acik V, İstemen İ, Arslan B, Ökten Aİ, Gezeran Y: Surgical outcomes of C1-2 posterior stabilization in patients with chiari malformation type 1. Glob Spine J 2020 (Ahead of print)
2. Bonney PA, Maurer AJ, Cheema AA, Duong Q, Glen C, Safavi-abbasi S, Stoner J, Mapstone T: Clinical significance of changes in pB-C2 distance in patients with Chiari Type I malformations following posterior fossa decompression: A single-institution experience. J Neurosurg Pediatr 17(3):336-342, 2016
3. Brockmeyer DL: The complex Chiari: Issues and management strategies. Neurol Sci 32 Suppl 3: 2011
4. Brockmeyer DL, Spader HS: Complex chiari malformations in children. Diagnosis and management. Neurosurg Clin N Am 26(4):555-560, 2015

5. Chatterjee S, Shivhare P, Verma SG: Chiari malformation and atlantoaxial instability: Problems of co-existence. *Child's Nerv Syst* 35(10):1755-1761, 2019
6. CreveCoeur TS, Yahanda AT, Maher CO, et al: Occipital-cervical fusion and ventral decompression in the surgical management of chiari-1 malformation and syringomyelia: Analysis of data from the park-reeves syringomyelia research consortium. *Neurosurgery* 88(2):332-341, 2021
7. Goel A: Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *J Neurosurg Spine* 22(2):116-127, 2015
8. Goel A: Is Chiari malformation nature's protective "air-bag"? Is its presence diagnostic of atlantoaxial instability? *J Craniovertebr Junction Spine* 5(3):107-109, 2014
9. Goel A, Kaswa A, Shah A: Atlantoaxial fixation for treatment of chiari formation and syringomyelia with no craniovertebral bone anomaly: report of an experience with 57 Cases. In: *Acta Neurochirurgica, Supplementum*. Vol 125. Springer-Verlag Wien, 2019:101-110.
10. Goel A, Vutha R, Shah A, Ranjan S, Jadhav N, Jadhav D: Atlantoaxial fixation for failed foramen magnum decompression in patients with Chiari formation. *J Craniovertebr Junction Spine* 11(3):186-192, 2020
11. Grabb PA, Mapstone TB, Oakes WJ: Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformations. *Neurosurgery* 44(3):520-528, 1999
12. Ho WSC, Brockmeyer DL: Complex Chiari malformation: Using craniovertebral junction metrics to guide treatment. *Child's Nerv Syst* 35(10):1847-1851, 2019
13. İştmen İ, Harman F, Arslan A, Olguner SK, Açık V, Ökten Aİ, Arslan B, Gezercan Y: Is C1–C2 reduction and fixation a good choice in the treatment of recurrent chiari-like symptoms with syringomyelia? *World Neurosurg* 2020 (Published online)
14. McCluggage SG, Jerry Oakes W: The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr* 24(3):217-226, 2019