

Olgu Sunumu: Chiari Malformasyonu Tip III

Dr. Nejat Işık¹, Dr. Müfit Kalelioğlu², Dr. Cengiz Çağlar¹, Dr. Alpay Şerefhan¹

¹İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji Kliniği

²Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirurji Kliniği

Özet

Arnold-Chiari Malformasyonu tip III (Chiari Malformasyonu), art beyin (hindbrainin), beyin sapı ve serebellumun foramen magnumdan aşağı değişik derecelerde kaudale inmesi ile karakterize konjenital bir anomali olan Arnold-Chiari Malformasyonunun (Chiari Malformasyonu) hemen daima spinal disrafizmin eşlik ettiği çocuklarda görülen, oldukça seyrek rastlanan bir formudur. Arnold-Chiari Malformasyonu (Chiari Malformasyonu) tip III'te alt oksipital veya üst servikaldeki (C1) bir ensefalosel kesesi içine serebellum ve beyin sapının herniasyonu vardır ve multipl beyin sapı ve serebellum anomalileri eşlik eder. İyi bilinmekle birlikte literatürde bu konuda yayımlanan olgu sayısı azdır.

Biz burada kraniyal manyetik rezonans görüntüleme ile tanı koyup ameliyat ettiğimiz bir olguyu 2 yıllık izlem sonucu ile sunduk. Öncelikle ensefalosel kesesi çıkarıldı. Gelişen hidrosefali için Ventrikülo-peritoneal şant takıldı. Postoperatif kognitif fonksiyonu izlendi. Cerrahi tedaviye rağmen, kognitif disfonksiyonunda düzelme olmadı.

Anahtar kelimeler: Chiari Malformasyonu (CM) tip III, manyetik rezonans görüntüleme (MRG), çocuk, cerrahi

Abstract

Case Report: Chiari Malformation Type III

The Arnold-Chiari Malformation (or Chiari Malformation), is a congenital hindbrain anomaly that is characterized by downward displacement of cerebellum and brainstem through foramen magnum caudally with different degrees. The Arnold-Chiari Malformation type III that is always seen with spinal dysraphism in the childhood is a very rare form of this malformation. It consists of the hindbrain herniation into a low occipital or a high cervical (C1-2) encephalocele in combination with multiple cerebellar and brain stem anomalies. It is a well known anomaly but there are few reported cases in the literature.

Here, we reported a case that was diagnosed by MRI, surgically repaired and followed-up for 2 years. Firstly, the encephalocele was removed. V-P shunting was done for hydrocephalus. We observed her cognitive function. Despite surgical intervention, her cognitive function was abnormal.

Keywords: Chiari Malformation (CM) type III, magnetic resonance imaging (MRI), pediatric (children), surgery

Giriş

Chiari Malformasyonu (CM), 1883'te Cleland, 1894'te Arnold ve 1895'te Hans Chiari tarafından tanımlanan beyin sapı ve serebellumun servikal spinal kanala doğru yer değiştirmesi ile birlikte olan art beyin konjenital bir anomalisidir (1-5).

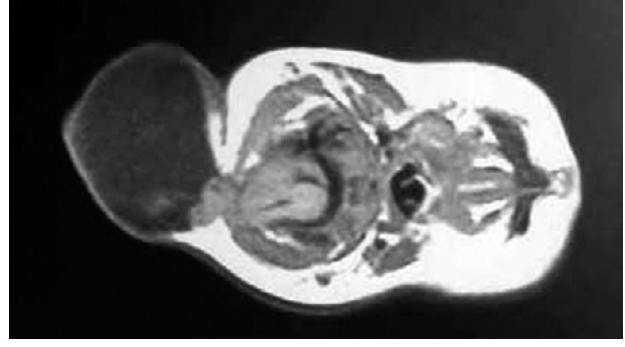
Chiari tarafından klasik olarak 4 tipi tanımlanmıştır (3). Chiari Malformasyonu (CM) tip III ise, CM'nin hemen daima spinal disrafizmin eşlik ettiği ve çocuklarda görülen formudur (2,6-8). Anormal BOS drenajı, nöraksisi ve onu çevreleyen yapıları içine alan anormallikler vardır. Aynı olgu-

larda kraniyal ve spinal defektler sıklıkla beraber izlenir (2,5,7,9). Batı toplumlarında sık görülür. Kız erkek oranı 2-3/1'dir (6,7,9). Isı, mekanik faktörler, kraniosinostoz, kimyasal faktörler (Gebelikte warfarin tedavisi oksipital ensefalosele neden olabilir), genetik faktörler, çevresel faktörler (vitamin yetersizliği, örn. folik asit) gibi bazı etiyolojik faktörlerin olduğu ileri sürülmektedir (7,9). Oldukça seyrek rastlanır. CM tip III'te kranyoservikal bölgedeki bir kese (alt oksipital veya üst servikal ensefalosel) içine serebellum ve beyin sapının herniasyonu vardır, klinik bulguları ağırdır (2,5-7,10).

Literatürde CM tip III, cerrahi tedavisi ve bunun uzun süreli sonuçları ile ilgili yeterli yazı yoktur. Bu çalışmada Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ile tanı konulan bir Chiari Malformasyonu tip III olgusu, cerrahi tedavisi ve iki yıllık izlem sonucu ile sunulmuş; literatür gözden geçirilmiştir.

Olgu

(CK) 35 günlük kız çocuğu ensede kitle yakınması ile görüldü. Nörolojik incelemede hafif hipotonik, 4 ekstremitte eşit hareketli, ensede 6x7x8 cm'lik kese vardı. Bunun dışında patoloji saptanmadı. Kraniyal Bilgisayarlı Tomografide (BT) oksipitalde kranyumdan ayrı içinde beyin dokusu içeren kese ve foramen magnumda genişleme görülüyordu. Kraniyal MRG'de CM tip II'ye ait bulgular [küçük posterior fossa, düşük ve yatay yerleşimli sinüsler, tüp biçiminde dar 4. ventrikül, tentorium hipoplazisi, korpus kallosumda incelleme ve splenium yokluğu (parsiyel korpus kallosum agenezisi), 3 ve lateral ventriküllerde genişleme] ve içinde beyin dokusu (2x1, 5x1 cm) ile birlikte düşük seviyeli oksipital ensefalosel vardı (Şekil 1, 2, 3). 23 Ağustos 1997'de ameliyata alınarak içindeki beyin dokusu ile birlikte kese çıkarılarak, defekt tamir edildi. Bir hafta sonra hidrosefalinin arttığına saptanması üzerine Ventrikülo-peritoneal (VP) şant takıldı. İki yıl sonra yapılan kontrolde VP şant çalışıyordu, nörolojik incelemede kognitif



Şekil 1- Kraniyal MRG'de posterior fossa aksial kesitinde oksipital bölgedeki kemik defektten dışarıya, içindeki beyin dokusu ile birlikte çıkan kese ve foramen magnumda genişleme görülüyor.



Şekil 2- Kraniyal MRG'de T1 ağırlıklı sagittal kesitte serebellumun oksipital keseye herniasyonu, küçük posterior fossa ve düşük ve yatay yerleşimli sinüsler görülüyor.

fonksiyonları azalmıştı. Postop Kraniyal BT ve MRG'de ek bulgu saptanmadı.

Tartışma

Intrauterin Ultrasonografi (USG), Fetal MRG prenatal olarak teşhiste önemli yer tutar ve eşlik eden diğer patolojileri de gösterir. Ancak olgumuzda tanı doğum sonrası konulabilmektedir. Bu da intrauterin USG'nin önemini ortaya koymuştur. Böylece hastaya prenatal tedavi ya da gebeliğin sonlandırılması seçenekleri sunulabilecektir (5,9). Kraniyal direkt grafi ve BT ise tanıdan çok kemik patolojilerini görüntülemeye yarılıdır (2,6,9). Tanıda ve eşlik eden patolojileri göster-



Şekil 3- Kranial MRG'de T1 ağırlıklı sagittal kesitte tüp biçiminde dar 4. ventrikül, tentorium hipoplazisi, korpus kallosumda incelleme ve splenium yokluğu (parsiyel korpus kallosum agenezisi), lateral ventrikülde genişleme, large massa intermedia, medüller kink ve süpür görülüyor.

mede MRG tek başına yeterlidir. Olgumuzda olduğu gibi MRG'de ensefalosel kesesi dışında, CM tip II'e karakteristik beyin anomalileri de (korpus kallosum agenezisi, large massa intermedia, tektal kink, medüller süpür, giral bozukluk gibi) ilave olarak görülmektedir (2,6,9).

CM tip III'te hastalar tedavi edilmediğinde normal yaşam kâbil değildir. Ancak tedavi edilebilenlerde bile seyir CM tip I ve II'ye göre çok daha kötüdür (6,7,19). Operasyonun amacı; keseyi ortadan kaldırmak, nöral fonksiyonları korumak, durayı kapatarak BOS dolaşımını sürdürmektir. Oksipital ensefalosel genellikle ciltle örtülüdür. Acil operasyon nadiren gerekir. Geç başvuran olgumuzda da acil cerrahi gerekmemiştir. Tanı kesinleştirildikten ve eşlik eden patolojiler saptandıktan sonra aileye doğal seyirle ilgili gerekli bilgiler verilerek elektif koşullarda ameliyat yapılmıştır.

Literatürde de belirtildiği gibi, birkaç günlük gecikme, infantın stabil hale gelmesini ve malformasyonun anatomisinin değerlendirilmesini sağlamaktadır (6,7,10). CM tip III'te kranyoservikal bölgedeki ensefaloselin çıkarılması gereklidir. Bunun içinde beyin dokusu olabilir. Ameliyatta kese içeriğinin fonksiyonel olabileceği

unutulmamalıdır. Çıkarılan ensefalosel kesesi içindeki beyin dokusu miktarı ne kadar artarsa, nörolojik bulgulardaki kötülük o derecede artmaktadır (6,7). Ayrıca kese içindeki beyin dokusu normal beyin dokusunun 2/3'üne ulaşırsa ya da geçerse ameliyat önerilmemektedir (6-8,10). Hastamızın kesedeki beyin dokusu miktarı az olduğu için daha iyi sonuç saptanmıştır.

Bu hastalarda hidrosefali görülebilir. Fakat malformasyona bağlı esas komponentlerden değildir. Muhtemelen posterior fossadaki nöral yapıların sıkışmasına bağlı meydana gelir. Hidrosefali gelişmiş olan seyrek olgularda önce VP şant uygulanır. Postoperatif akut hidrosefali de iyi bilinmektedir (2,6,7). Bu çocuklarda sonradan da yüksek oranda hidrosefali gelişmektedir; bu nedenle hastalar baş çevresi ve BT ile izlenip hidrosefali saptandığında, tedaviye VP şant eklenmelidir (2,6,7,10). Doğumda veya daha sonra hidrosefali olması kötü prognoz belirtisidir (7-9). Hastamızda erken postoperatif hidrosefali gelişmesine rağmen, muhtemelen erken tedaviye alındığı için, prognozda kötüleşmeye yol açmamıştır.

Olgumuzda görülmemesine karşın bu olgularda kraniyal ve spinal defektler sıklıkla beraber izlenmektedir (2,5,7,9). Meningomyelosele varlığında bunun tamiri yapıp izleme alınması, birlikte tethered kord olan tüm olgularda filum terminale eksizyonu ile bunun serbestleştirilmesi önerilmektedir (7,8,10).

CM tip III nadir görüldüğü için, prognoz ve sonuçların değerlendirilmesi güçtür.

Geç dönem mortalite oranı kraniyal meningoşellerde %14-20 olarak bildirilmektedir.

Bunlarda postoperatif erken ölümlerden oksipitoservikal bölgedeki beyin sapı hücrelerinin yaralanması veya postoperatif enfeksiyonlar sorumludur. Geç dönemde ise şant komplikasyonları, tedavi edilmemiş enfeksiyonlar sorumludur.

Bunların az bir kısmı normal mental gelişmeye sahiptir, çoğunda mental ve fiziksel bozukluk ve ölüm görülür. Bu infantlar gerçekte asla nor-

mal gelişemezler. Ameliyat edilseler bile zaten iyi prognoz ihtimali azdır. Fiziksel gelişim problemleri arasında epilepsi görme bozuklukları ve strabismus, sağırılık, motor fonksiyon bozuklukları, dizartri görülebilir (2,4-7). Olgumuz literatürün aksine 2 yıllık izlemde, mental gelişme bozukluğu dışında patoloji göstermemiştir; ancak bu da izlem süresinin kısalığına bağlanmıştır.

Bu hastalarda, hastamızda olduğu gibi kognitif fonksiyonlar bozulmuştur. Ameliyattan sonra bu bozulma, kese içindeki beyin dokusu miktarı ile doğru orantılı olarak daha da artmakta; ancak düzelme görülmemektedir (2,5-7). Hastamızın kesedeki beyin dokusu miktarı az olduğu için, kognitif fonksiyonlarda da daha iyi prognoz saptanmıştır.

Sonuç

CM tip III, CM'nin en kötü prognozu olan ancak en seyrek rastlanan şeklidir. Ameliyat edilenlerde yaşam mümkün olsa da, kognitif fonksiyonda belirgin bozukluk devam etmekte veya artmaktadır. Hastalar ağır sekelle yaşamaktadır.

İntrauterin USG ve/veya fetal MRG erken tanı için önemlidir. 24 haftadan önce tanı konulan olgularda intrauterin tedavi ya da gebeliğin sonlandırılması seçenekleri konusunda aile bilgilendirilmelidir.

Kaynaklar

1. Carmel P, Marksberry W. Early descriptions of Arnold-Chiari malformation: The contribution of John Cleland. *J Neurosurg* 1972;37:543-7.
2. Carmel P. Chiari malformation and syringomyelia. In: Pang D (ed). *Disorders of the pediatric spine*. New York: Raven Press; 1995:111-24.
3. Chiari H. Über Veränderungen des kleinbirns, des Pons und der Medulla oblongota in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns. *Denkschr. Akad Wiss Wien* 1895;63: 71.
4. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 1957;14:285-30.
5. Cooke RS. Chiari Malformations In: Palmer J (ed). *Manual of Neurosurgery*. New York: Churchill Livingstone; 1966:680-4.
6. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN. Syringomyelia, Chiari malformations and hydromyelia. In: Youmans JR (ed). *Neurological Surgery*. 3 rd ed. Philadelphia: Saunders; 1990:1421-59.
7. Özek M. Chiari malformasyonu ve sringomyeli. Zileli M, Özer F (eds). *Omurilik ve Omurga Cerrahisi*. İzmir: Saray Medikal Yayıncılık; 1997:239-48.
8. Daniel PM, Styrich SJ. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system know as the Arnold-Chiari malformation, *J Neuropathol Exp Neurol* 1958;17:255.
9. Castillo M, Dominguez R. Imaging of common congenital anomalies of the brain and spine. *Clin Imaging* 1992;16: 73-88.
10. Penfield W, Coburn UF. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. *Archs Neurol. Psychiat* 1938;40:328.