

ARNOLD CHIARI TİP 1 MALFORMASYONLARI

Dr.B.Demirgil, Dr.L.Uysal, Dr.Ü.Kepoğlu, Dr.B.Bozyiğit, Dr.Ç.Kemerli,
Dr.B.Aslan, Dr.H.Toplamaoğlu, Dr.Z.Oral, Dr.M.Taşkın

Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi Nöroşirürji Klinikleri

ÖZET: Bu çalışmada Bakırköy Ruh ve Sinir hastalıkları Hastanesi Nöroşirürji Kliniklerine 1991-1997 tarihleri arasında Tip1 Arnold Chiari Malformasyonu tanısı ile opere edilen hastanın preop.klinik ve radyolojik tanı, cerrahi girişim şekli , postop erken dönem ve takip kontrolleri incelenmiş ve literatür ışığında tartışılmıştır.

GİRİŞ : Chiari Malformasyonları 1890 yılında Alman patolog Prof.H.Chiari tarafından tanımlanmıştır.(4) Chiari, arka beyin (Hind brain) herniasyonunu 3 dereceli olarak ayırmış ve Chiari Tip 1, Chiari Tip 2, Chiari Tip 3 diye sınıflandırmıştır. Tonsiller herniasyon Tip 1 de hafif, Tip 3'de ağır düzeydedir. Dördüncü bir herniasyon tipide, bu klasifikasyona sonradan dahil edilmiştir. Bu dördüncü tip ileri derecede serebellar hipoplazi veya aplazi ve küçük boyutlu posterior fossa ile karakterizedir. Bu kategori birçok otör tarafından arka beyin herniasyonu olmadığından klasifikasyondan çıkarılmıştır. Dördüncü guruptaki hastalar şaşırtıcı bir şekilde klinik olarak çok iyidirler ve ağır radyolojik bulgu olmasına rağmen orta dereceli nörolojik bulgu ve oldukça iyi klinik tablo ile kendini gösterirler.

Chiari Tip 1; foramen magnum düzeyinde 3 mm den daha fazla olmak üzere serebellar tonsillerin kaudale doğru olan displasmanı Chiari Tip 1 malformasyonu olarak kabul edilir.Hastaların büyük kısmında beyin sapının pozisyonu normaldir ve syringohidromyeli sıklıkla görülür.(%50-70) (1,2,3,4) Bu anomaliyi açıklamaya yönelik birçok teori geliştirilmiştir. Günümüzde en çok kabul göreni Valsalva manevrasını takiben CSF basınç dalgasında dengenin zor sağlanmasıdır.Dengenin sağlanmasındaki gecikme sonucu intrakranial kavitede basınç artışı olur ve spinal kanala doğru basınç vektöründe artma olur.Intrakranial basıncın intraspinal kompartman basıncıyla dengelenmesi dakikalarca sürebilir. Bu etkinin zamanla ortaya çıkan sonucu olarak, yumuşak doku foramen magnumdan kaudale doğru

emigre olur. (Serebellar tonsiller) Foramen magendideki CSF akışındaki zorluk bu malformasyonun progresyonuna neden olur.

Chiari Malformasyonundaki semptomlar, syringomyelinin yolaçtığı spinal kord disfonksiyonu ve primer beyin sapı ile serebellar kompresyona bağlıdır.

Teşhiste en yetkin yöntem MRI dir. Ayrıca dinamik servikal grafler başlangıçtaki değerlendirme ve araştırmada faydalıdır.

Chiari Tip 1'de Radyolojik Kriterler:

- Serebellar tonsillerin foramen magnum düzeyinden, 3 mm den fazla kaudale inmesi,
- Tonsiller tiplerin gagalaşması,
- Kranioservikal bölgede subaraknoid yüzeyin dolu olması

Chiari Tip 1'de Semptom ve Bulgular:

-Beyin Sapı	-Spinal Kord (Syringomyeli)	Serebellar
-Boyun ve başağrısı,	-Skolyoz	-Ataxi
-Nistagmus	-Geçici disosiyeye duyu kaybı (Ağrı, ısı)	Nistagmus
-Ses kısıklığı	-Gövde, ekstremiteler disestezisi	
-Palatal disfonksiyon	-Kol ve ellerde atrofi	
-Dilde atrofi ve fasikülasyon	-Bacaklarda spastisite	
-Disfaji	-Kol ve ellerde güçsüzlük	
-Hıçkırık		
-Solunum disritmisi		
-Yüzde uyuşukluk		
-Düşme atakları		
-Disartri		

Bu semptomların %28'de beyin sapı, %64'de syringohidromyeli, %2'de serebellar lezyonlar etkilidir.

Cerrahi Tedavi: Suboksipital kraniyektomi + C1 Laminektomi + Duraplasti

Kranioservikal dekompresyon, eğer syrinx rezolüsyonu sağlamayıp motor ve sensorial semptomlar devam ediyorsa syrinx

drenajı düşünülebilir. Syringo-subaraknoid, syringoplevral, syringo-peritoneal shunt uygulanabilir.

MATERYAL VE METOD:

Kliniğimizde 1991-1997 yılları arasında opere edilen 20 Chiari Tip I Malformasyonlu hastanın Değerlendirmesi:

Opere edilen hasta sayısı : 20

Cinsiyet Dağılımı

Kadın hasta : 7

Erkek Hasta :13

Yaş : 22-49 yaş, ortalama yaş 33,4

Hastaların Semptom ve Bulguları :

Kranial sinir ve serebellar Bulgular

Nistagmus : 7 (%35)

Ataksi müspetliği : 7 (%35)

Romberg müspetliği : 6 (%30)

Yutma refleksi kaybı : 5 (%25)

Motor kayıp olan hastalar

Tektarafli üst extremitte parezisi : 5 (%25)

Bilateral Üst extremitte parezisi : 3 (%15)

Duyu Bozukluğu olan hastalar

Hemihipoestezi : 8 (%40)

Jacket tip : 3 (%15)

Bilateral hipoestezi : 1 (%5)

Baş ağrısı : 16 (%80)

Syringomyeli + Tonsiller herniasyon + Platibasi Olan Hasta : 13

Tonsiller Herniasyon + Platibasi Olan Hasta : 7

Uygulanan Cerrahi Prosedur :

1. Hasta : SOC + C1 laminektomi + Duraplasti + Syringoplevral Shunt
2. Hasta : SOC + C1,C2,C3 laminektomi + Duraplasti + Syringosubaraknoid Shunt
3. Hasta : SOC + C1,C2 laminektomi + V-P Shunt + Duraplasti
4. Hasta : SOC + C1 laminektomi + Syringoplevral shunt + Duraplasti
5. Hasta : SOC + C1 laminektomi + Duraplasti
6. Hasta : SOC + C1,C2 laminektomi + Duraplasti
7. Hasta : SOC + C1 laminektomi + Duraplasti
8. Hasta : SOC + C1, C2 Laminektomi + Duraplasti
9. Hasta : SOC + C1, C2 Laminektomi + Myelotomi + Duraplasti
10. Hasta : SOC + C1 Laminektomi + Duraplasti
11. Hasta : SOC + C1 laminektomi + Duraplasti
12. Hasta : SOC + C1 laminektomi + Duraplasti
13. Hasta : SOC + C1,C2 Laminektomi + Duraplasti
14. Hasta : SOC + C1, C6,C7 Laminektomi + Myelotomi
15. Hasta : SOC + C1,C2 laminektomi + Duraplasti + V-P Shunt
16. Hasta : SOC + C1 Laminektomi + Duraplasti
17. Hasta : SOC + C1,C2,C3 Laminektomi + Duraplasti
18. Hasta : SOC + C1,C2,C3 Laminektomi + Myelotomi + Duraplasti
19. Hasta : SOC + C1,C2 Laminektomi + Duraplasti
20. Hasta : SOC + C1,C2 Laminektomi + Duraplasti

SOC : Suboksipital Kraniektomi

SOC + Syringosubaraknoid, Syringo-plevral vs. shunt uygulanan hasta : 4 (%20)

SOC + Laminektomi uygulanan hasta : 13 (%65)

SOC + Laminektomi + V-P Shunt uygulanan hasta : 2 (%10)

SOC + Laminektomi + Myelotomi uygulanan hasta : 3 (%15)

Duraplasti tüm hastalara uygulandı.

Postoperatif Komplikasyon : 1 hastada post op.erken dönemde Menenjit gelişti, medikal tedavi ile tam düzeldi.

Postoperatif Klinik Sonuçlar:

Kliniği tam düzelen : 6 (% 30)
Kliniği kısmen düzelen : 11 (%55)
Değişmeyen : 3 (15)
Progresyon Gösteren : 0 (%0)

Uygulanan Cerrahi prosedür ve Klinik Sonuçlar :

SOC + Syringo-subaraknoid vs shunt uygulanan Hastalar (4 Hasta)

Kliniği Tam düzelen : 3 hasta
Kısmen Düzelen : 1 hasta

SOC + Laminektomi uygulanan hastalar (13 Hasta):

Tam Düzelen : 3 Hasta
Kısmen Düzelen : 8 Hasta
Değişmeyen : 2 Hasta

Bu gruptaki 2 hastaya V-P shunt uygulandı. 1 hastanın şikayeti kısmen, diğerinin şikayeti tamamen düzeldi.

SOC + Laminektomi + Myelotomi uygulanan hastalar (3 Hasta)

Tam düzelen : 0
Kısmen Düzelen : 2 hasta
Değişmeyen : 1 Hasta

TARTIŞMA VE SONUÇ

Gardner 1965 de Foramen Magnum dekompresyonuna (FMD)(Suboksipital kraniektomi) syringomyelili hastalarda obex

plugging yöntemi ile başlamıştır. O zamandan beri syringomyelisi olan Chiarili hastalarda birçok cerrahi yöntem denendi. Foramen Magnum dekompresyonu (Obex plugging ile veya bunun haricinde) (5,6,7,8,9,10,15), syringosubaraknoid shunt (7,9,10), syringoperitoneal shunt (7,9), syringosisternostomi (7), syringoplevral shunt gibi cerrahi yöntemler uygulanmıştır.

Bazı yazarlar, foramen magnumda normal CSF sirkülasyonunun tekrar sağlanmasının, cerrahi yöntemin amacı olması gerektiğini savunmuşlardır. Buna bağlı olarak FMD rasyonel ve geniş kabul gören bir yöntemdir. (5,6,7,8,9,10).

Lague ve Edward (16) a göre Gardnerin ameliyat ettiği hastaların %35'i iyileşmiş, %42'si aynı kalmış ve %23'ü kötüye gitmiştir. Mariani ve arkadaşlarının 23 hastalık serisinde, hastaların 19'u (%83) tam düzelmiş, 3 hasta (%13) değişmemiş, 1 hasta (%4) kötüleşmiştir. Bizim hasta serimizde yalnız FMD uygulanan 13 hastanın 3'ü (%23) tam düzeldi, 8 hasta (%61.5) kısmen düzeldi, 2 hastada (%15.5) değişiklik olmadı. Kliniği daha çok kötüleşen hastamız olmadı.

Chiari Tip 1 tedavisinde kabul gören görüş FMD + duraplastinin syrinx küçülmesini sağladığı, fakat duraplastili FMD nin aseptik veya bakteriel menenjit (8,11), pseudomeningoel (5), cerrahi yara etrafında CSF birikmesi (12) gibi komplikasyonlara neden olabileceği söylenmektedir. Bizim hastaların tamamına duraplasti uygulanmış, sadece 1 hastada (%5) menenjit gelişmiştir. Son zamanlarda duranın dış katmanının açılması ile yapılan FMD'nin bu gibi komplikasyonlara yol açmadığı gösterilmiştir.

Semptomları hızlı progresyon gösteren ve büyük syrinxli olan hastalarda, tek başına FMD yetersiz kalabilir. Çünkü bu hastalarda Syrinksin küçülmesi çok uzun zaman alabilmektedir.

Syringomyelili hastalarda Syringosubaraknoid shunt güveninlidir ve teknik olarak basit bir yöntemdir. Bazı yazarlara göre bu uygulama ile spinal kord zedelenmesi, tonsiller inişin artışı ve shunt malfonksiyonu riski vardır. (7,13,10)

Syringosubaraknoid shunt tüpünün konması için en uygun yer spinal kordun posterolateral kısmıdır. Çünkü %81 hastada syrinx merkezden uzaktadır ve root çıkış bölgesinde pia çok incedir. İlk olarak posterolateral myelotominin faydasını Rhoton göstermiştir. (14)

Fugri ve arkadaşları küçük syrinksin yalnız FMD ile büyük syrinksin FMD + shunt ile tedavi edilmeleri gerektiğini göstermiştir (7). Raftopoulos ve arkadaşları syrinks büyükse (Syrinks/Kanal > 0.5) intaoperatif syrinks ponksiyon yönteminin uygulanabileceğini belirtmişlerdir (15). Bizim çalışmamızda bu görüşleri destekleyen sonuçlar vermektedir.

LİTERATÜR:

- 1) Garcia-Uria J, Leunda G, Carillo R, Bravo G : Syringomyelia long term results after posterior fossa decompression J Neurosurgery 54:380-383, 1981
- 2) Gardner WJ, Angel J The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. Clin Neurosurgery 6:131-140, 1959
- 3) Park TS, Cail WS, Broaddus WC, Walter MG, Lumboperitoneal shunt combined with myelotomy for treatment of syringohidromyelia J Neurosurg. 70:721-727, 1989
- 4) Williams B.: A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. Brain 101:223-250, 1978
- 5) Batzdorf U: Chiari I malformation with syringomyelia: Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 68:726-730, 1988
- 6) Bidzinski J Late results of the surgical treatment of syringomyelia. Acta Neurochirurgica (Wien) 43:29-31, 1988
- 7) Fujii K, Natori Y, Nakagaki H, Fukui M: Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: Comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. Surg Neurol 36:281-285, 1991
- 8) Koyanagi I, Iwasaki Y, Isu T, Akino M, Abe H, Ikota T, Mitsumori K: Surgical treatment of syringomyelia with Chiari malformation: Effect of foramen magnum decompression. Spinal Surg 5:43-49, 1991
- 9) Peerless SJ, Durward QJ: Management of syringomyelia: A patho-physiological approach. Clin Neurosurg 30:531-576, 1983
- 10) Vaquero J, Martinez R, Arias A: Syringomyelia-Chiari complex: Magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. J Neurosurg 73:64-68, 1990
- 11) Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: Manifestations and management of Arnold Chiari malformation in patients with myelo-meningocele. Childs Brain 1:255-259, 1975
- 12) Matsumoto T, Symon L.: Surgical management of syringomyelia: Current results. Surg Neurol 32:258-265, 1989
- 13) Isu T, Iwasaki Y, Akino M, Abe H: Syringosubaraknoid shunt for syringomyelia associated with Chiari malformation (Type I) Acta Neurochir. (Wien) 107:152-160, 1990
- 14) Rhoton AL Jr: Microsurgery of Arnold Chiari malformation in adults with and without hydromyelia J Neurosurg 45:473-483, 1976
- 15) Raftopoulos C, Sanchez A, Matos C, Belariaux D, Bank WO, Brotchi J: Hydrosyringomyelia: Chiari I Complex - prospective evaluation of a modified foramen magnum decompression procedure: Preliminary results. Surg Neurol 39:163-169, 1993
- 16) Logue V, Edward MR: Syringomyelia and its surgical treatment: An analysis of 75 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 44: 273-284, 1981