

ARNOLD-CHIARI TIP 2'NİN ATİPİK KLİNİK PREZENTASYONU

ATYPICAL CLINIC PRESENTATION OF ARNOLD-CHIARI TYPE 2
Pediatrik KBB

Başvuru: 30.03.2017
Kabul: 12.04.2017
Yayın: 12.04.2017

Halil Polat¹, Murat Doğan², Ferhat Korkmaz¹, Mehmet Akif Somdaş³

¹ Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi

³ Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Chiari Malformasyonu 1891 yılında Hans Chiari tarafından posterior kranial fossa yapılarının spinal kanal içerisine doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanmış ve yayınlamıştır. Arnold tarafından meningomyelosele ile birlikte hindbrain sarkması olan bir çocuk bildirilmesi üzerine “Arnold-Chiari malformasyonu” olarak tekrar tanımlanmıştır. Etiyopatogenezde en çok kabul edilen teori kraniovertebral bileşkedeki mezodermal defektir. ACM; hastalığın derecesine göre 4 tipe ayrılmıştır. En sık görülen formu tip 1'de serebellar tonsiller foramen magnumdan aşağı boyun omuriliğine 4 mm'den fazla yer değiştirir. Çoğunlukla yaşamın adolesan veya yetişkin döneminde sorun yaratana kadar fark edilmez. ACM Tip 2'de beyin sapı kısmının, 4. ventrikülün ve serebellumun servikal spinal kanala girmesi durumudur; pons ve 4. ventrikül eğilmiştir. Bu hastalarda tanı için USG ve MRI bebeklerde radyasyon vermeden kolayca uygulanabilir. CM 2'de cerrahi tedavide amac klinik tabloda düzelmeve eşlik eden patolojilerin düzeltilmesidir. Eşlik eden hidrosefali varlığında V-P şant takılması, yapılması gereken ilk işlemdir. Daha sonra Meningomyelosele tamiri yapıp izleme alınmalıdır. Bu çalışmada bilateral vokal kord paralizisine neden olan Arnold-Chiari Tip 2 malformasyon olgusu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Arnold-Chiari Malformasyonu, Konjenital Bilateral Vokal Kord Paralizi

Abstract

Chiari malformation was described and published by Hans Chiari in 1891 as displacement of posterior fossa content into spinal canal. It was republished as Arnold-Chiari malformation (ACM) as Arnold reported a child with meningomyelocele accompanied by hindbrain herniation. In the etiopathogenesis, the most widely accepted theory is presence of a mesodermal defect in craniovertebral junction. ACM classified into 4 types. In the most common form, namely type 1, cerebellar tonsils are displaced more than 4 mm from foramen magnum to cervical spinal cord. Generally, it is failed to recognize until adolescent age or adulthood when it causes problem. In ACM type II, it is condition in which brainstem, fourth ventricle and cerebellum enter spinal cord; pons and fourth ventricle is shifted. Sonography and magnetic resonance imaging in infants can be readily available for diagnostic purposes without ionizing radiation. In ACM type II, the aim of surgical treatment is correction of comorbid pathologies associated with clinical improvement. V-P shunt insertion is the first-line intervention in case of comorbid hydrocephaly. Then, meningomyelocele should be repaired. In the present study, a case with Arnold-Chiari malformation type II causing bilateral vocal cord paralysis is discussed in the light of literature

Keywords: Arnold-Chiari malformation, Congenital bilateral vocal cord paralysis

Giriş

Chiari Malformasyonu 1891 yılında Hans Chiari tarafından posterior kranial fossa yapılarının spinal kanal içerisine doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanmış ve yayınlamıştır. Arnold tarafından meningomyelosele ile birlikte hindbrain sarkması olan bir çocuk bildirilmesi üzerine “Arnold-Chiari malformasyonu” olarak tekrar tanımlanmıştır [1]. Arnold-Chiari malformasyonu (ACM) dört grupta incelenir; ACM Tip 1'de serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağı boyun omuriliğine 4 mm'den fazla yer değiştirir. İleri yaşta bulgu verdiği için

“erişkin tip” olarak da bilinir. Tip 2’de ise Tip1’den farklı olarak medulla ve 4. ventrikül kaudale doğru yer değiştirmiştir.

Olgu Sunumu

6 aylık bebek stridor nedeniyle kliniğimize çocuk hastanesinden konsülte edildi. Anamnezinde devlet hastanesinde C/S ile doğmuş. Doğum sonrası stridor nedeniyle bir sevk edilen hastaya yapılan tahliller sonucu Meningosel tanısı konmuş ve hasta opere edilmiş. Postop solunum sıkıntısı devam etmesi üzerine direk laringoskopik muayene yapılmış ve laringomalazi tanısı konmuş. Yaklaşık 20 gün entübe kalmış. Gerektiğinde kullanmak için oksijen tüpü ile taburcu edilmiş. Taburculuk sonrası solunum sıkıntısı ve stridoru artan hasta akut laringotrakeobronşit ön tanısıyla hastanemizde çocuk hastanesi yoğun bakım servisine yatırılmış. Transfontanel USG’de her iki lateral ventrikül dilatasyon (sağda 31 mm, solda 30 mm) izlenmiş. Kliniğimize stridor nedeniyle konsülte edilen hastada laringoskopik muayenede bilateral vokal kord paralizisi görülmesi üzerine Kraniyal MRG çekildi ve Arnold-Chiari tip 2 malformasyonu tanısı kondu (Şekil 1). Ardından solunum sıkıntısı ve stridordan dolayı trakeotomi açıldı. Hastanın ailesine trakeotomi bakımı anlatıldı.



Şekil 1 : Kraniyal MRG

Tartışma ve Sonuç

Arnold-Chiari malformasyonu (ACM) ilk olarak 1883’de Cleland tarafından tanımlanmış fakat 1891 yılında Hans von Chiari tarafından sınıflandırılmış ve yayınlanmıştır [1]. Etiyopatogenezde en çok kabul edilen teori kraniovertebral bileşkedeki mezodermal defektir [2].

Kadınlarda daha sık görülmektedir. Siringomyeli % 30-70’inde, hidrosefali ise % 10-15 olguda görülmektedir [1].

ACM; hastalığın derecesine göre 1, 2, 3 ve 4 şeklinde tiplere ayrılmıştır. ACM Tip 1'de serebellar tonsiller foramen magnumdan aşağı boyun omuriliğine 4 mm'den fazla yer değiştirir. Bu aşağı kayma omurilik ile kafa içi arasındaki BOS dolaşımını tıkar. Bu sayede syringomyeli yada hidromyeli denilen omurilik içindeki sıvı birikmesine neden olabilir. Chiari malformasyonlarının en sık görülen şeklidir. Çoğunlukla yaşamın adölesan veya yetişkin döneminde sorun yaratana kadar fark edilmez. [3]. ACM Tip 2'de beyin sapı kısmının, 4. ventrikülün ve serebellumun servikal spinal kanala girmesi durumudur ve pons ve 4. ventrikül eğilmiştir. Bu durum her zaman myelomeningoselli hastalarda olur. Myelomeningosel konjenital (doğuştan) bir hastalık olup omuriliğin anne karnında gelişir, kantar kapanmaması ve doğumda açık (kese şeklinde) omurilik defekti olması halidir. Myelomeningoselin dışında hidrosefali, kalp damar anomalileri, açık olmayan anüs ve diğer gastrointestinal ve genitouriner anormallikler ile beraber olabilir.

Tip 3'de servikookspital bir meningomyelose kesesi içinde serebellum ve medullanın bir parçası bulunur. Tip 4'de ise serebellum ve beyin sapı hipoplazisine küçük posterior fossa eşlik edebilmektedir.

Mclone ve Knepper in 1989'da ileri sürdüğü birleşik teori (Primer kapanma defekti ve noral tüpün sekonder rüptürü), etiyoijiyi ve CM 2 deki patolojileri açıklayan en uygun teoridir [4].

Genel olarak ACM'da klinik bulgular beyin sapı, medulla, alt kranial sinir, serebellum ve spinal kord basısına bağlı gelişmektedir. ACM Tip 2'de ise şikayetler beyin sapı ve alt kranial sinir (%45), serebellar (%7) ve üst servikal kanal (%48) bulgularından oluşmaktadır ve yaşa göre değişiklik gösterir.

Bebeklerde solunum güçlüğü, alt kranial sinir felçleriyle kendisini gösterir. Aspirasyon pnömonisi, apne atakları, spina bifida komplikasyonları ölüme yol açabilir. Ağlama ve bağırmaları yoktur ya da zor duyulur. İnfantlarda tanı tesadufen konmaktadır. İritabilite, apne, stridor, opistotonus, asp. pnömonisi, ağılayamama, yutma güçlüğü, nistagmus, motor defisit ile gelirler. Çocukluk çağında spastik üst ekstremiteler, ataksi ve disatri daha ön plandadır. Adölesan dönemde ensede ağrı, C2 dermatomunda disestezi görülür. Gelişen skolyoz da, bu olguların sık başvuru nedenlerinden biridir. Genellikle bunlara gerilmiş kord sendromu eşlik eder [5-9].

Bu hastalarda tanı için birçok yardımcı radyolojik tetkik istenebilir. USG ve MRI bebeklerde radyasyon vermeden kolayca uygulanabilir. Ultrasonografi bebeklerde tonsil herniasyonunun ve siringomiyelinin tanısında kullanılabilir. Prenatal USG ve/veya fetal MRG ile erken tanıda mümkündür. Per op. USG ise 4.ventrikul-sirinks ilişkisini görmek ve ameliyat planlaması açısından önemlidir [5,6,8,10].

MRI ile hem beyin hem serebellum, hem beyin sapı hem de omurilik görüntülenerek malformasyonun yaygınlığı hakkında bilgi sahibi olunabilir. Bu yapılarda en iyi CT'ye nazaran MRI verir.

CM 2'de cerrahi tedavide amac klinik tabloda düzelme ve eşlik eden patolojilerin düzeltilmesidir. Eşlik eden hidrosefali varlığında V-P şant takılması, yapılması gereken ilk işlemdir. Daha sonra Meningomyelose tamiri yapıp izleme alınmalıdır. Özellikle uykuda ortaya çıkan apne, bradikardi, solunum ve yutma guclugu, inspirasyonda ortaya çıkan progressif stridor olan olgularda mutlaka kranial herniasyon için acil cerrahi dekompresyon yapılmalıdır [5,6,9]. Bizim vakamız geç dönemde ilk planda idiyopatik bilateral vokal kord paralizisi ile bize konsilte edildiği için trakeotomi açtık.

Sonuç

Stridorlu pedyatrik hastalarda konjenital malformasyonlar için hekim uyanık olmalıdır. Özellikle üst hava yolları KBB hekimi tarafından dikkatlice kontrol edilmeli ve gerektiğinde konjenital malformasyonlar için görüntüleme yöntemlerine başvurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Temel Nöroşirurji TND; 2005 1.baskı S:1432-6.
2. Şen O, Aydın MV, Erdoğan B. Chiari 1 malformasyonu ve güncel tedavi yöntemleri MEÜ Tıp Fak Derg. 2001;2:342-6.
3. Fernández AA, et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). BMC Musculoskelet Disord 2009;17:S1.
4. Mclone DG, Knepper PA: The cause of of chiari 2 malformation: A unified theory. Pediatr Neuroscience 1989;15:1
5. Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of sringomyelia and the Chiari malformation. J Neurosurg 1982;57:24-31
6. Daniel PM, Strich SJ: Some observations on the congenital deformity of the central nervous system know as the Arnold- Chiari malformation. J Neuropathol Exp Neurol 1958;17: 255-266
7. Dyste GN, Menezes AH, Vongilder JC: Symptomatic Chiari Malformations. J Neurosurg 1989;1:159-168
8. Haines SJ, Berger M: Current treatment of Chiari malformations types I and II: A survey of the pediatric section of the american association of neurological surgeons. Neurosurgery 1991;28: 353–357
9. Stevenson K: Chiari type II malformation: Past, present, and future. Neurosurg Focus 2004;16(E5):1–7
10. Batzdorf U: Chiari 1 malformation of syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 1988;68:726-730