

Sirengomiyeli

Hilal YILDIZ (*), Gülden TOPLU-ÖZTÜRK (*), Saime REYHANOĞLU (*), Zerrin KARATAŞ (*), Afitap İÇAĞASIOĞLU (**), Zerrin ALPARSLAN (*)

SUMMARY

Syringomyelia

Spinal cord diseases should always be kept in mind in the evaluation of patients with pain, sensory disturbances and weakness.

A patient with a longstanding pain and muscular weakness is presented and discussed here. He had been evaluated and treated by many other clinics before. He was undiagnosed and his complaints worsened by time. The physical examination revealed upper motor neuron signs which led us to a spinal cord pathology. Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated syringomyelia.

A careful history and physical examination is an important means of arriving at a diagnosis. The clinician must be cognizant of signs and symptoms that may indicate a serious disorder as a spinal cord pathology.

Key words: Syringomyelia, Spinal cord

Anahtar kelimeler: Sirengomiyeli, spinal kord

Spinal kordun santral kanalı etrafında gelişebilen glia hücreleri ile kaplı kaviteler sirengomiyeli olarak adlandırılır. Sirengomiyeli, genellikle spinal kord santral kanalı gelişimi sırasında yapısal bir anomali olarak ya da spinal kord yaralanmasını takiben oluşabilir. Arnold-Chiari (ACM) tip I, kranium içi yer kaplayan bir lezyon olmaksızın serebellumun en alt kısmının aşağı doğru yer değiştirmesidir (1). ACM tip I olgularının % 20-75'inde sirengomiyeli görülebilir (2). Sirengomiyelide kas atrofisi, güçsüzlük, hiperrefleksi, denge bozukluğu, parestezi, dizestezi ve duyu kaybı gibi belirtiler görülebilir (1). Burada sırt ve omuz ağrısı ve ilerleyici kas güçsüzlükleri yakınmaları olan ve kranyoservikal bileşke- den T₁ vertebra düzeyine kadar uzanan geniş sirengomiyelik kavite saptadığımız bir olgu sunulmuştur.

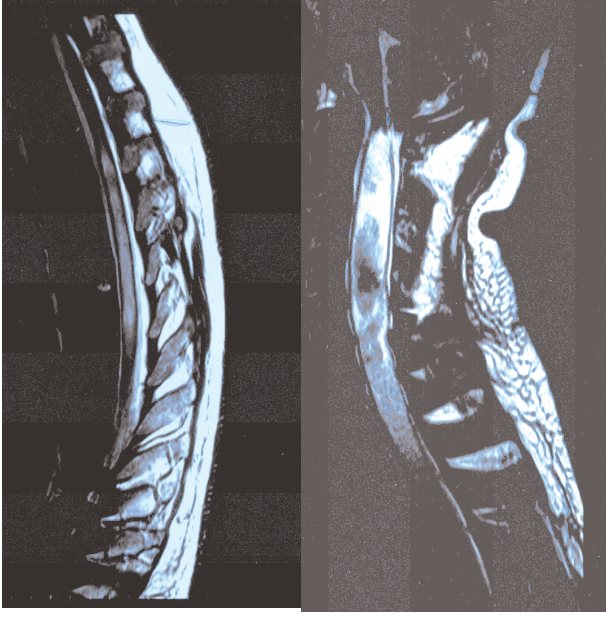
OLGU

Polikliniğimize sol omuz, boyun ve sırt ağrısı, kol ve bacaklarında güçsüzlük yakınması ile başvuran 34 yaşındaki erkek hasta tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı. Hasta sorgulamasında temizlik işçisi olarak çalıştığını, yaklaşık 10 yıldır özellikle ağır kaldırırken güçsüzlük hissettiğini ve bu güçsüzlüğün son 1 yılda arttığını ifade etti. Bir yıl önce düşme sonucu kafa travması geçirdiğini, travma sonrası herhangi bir patolojisinin saptanmadığını, ancak bu olaydan sonra sırt ve kollarında ağrılarının başladığını, kol ve bacaklarındaki güçsüzlüğün ise giderek arttığını belirtti.

Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik bulunmayan hastanın fizik muayenesinde servikal ve lomber eklem hareket açıklığı normal, dorsal paravertebral kas palpasyonu ağrılı idi. Sol omuzda aktif hareket kısıtlılığı ve ağrı, her iki dirsek, el bileği, sol kalça ve dizde daha belirgin olmak üzere kas güçsüzlüğü, sağ C₅, sol L₄-L₅ dermatomlarında hipoestezi saptandı. Patolojik reflekslerden sol Hoffmann pozitif, taban derisi refleksleri sağda ekstensor, solda ise lakayd olarak alındı. Derin tendon refleksleri bilateral üst, sağ alt ekstremitede canlı bulundu, sağda klonus mevcuttu. Eklem kontraktürü olmayan hasta- da spastisite mevcuttu (modifiye Ashworth 2), yürüyüşü hafif derecede ataksik idi.

Hastaya kliniğimize yatırılmadan önce başvurmuş olduğu nöroloji, ortopedi ve nöroşirurji bölümlerince EMG, dorsal, lumbosakral ve omuz grafileri, serebral BT ve omuz eklemi MR tetkikleri yapılmış, ancak bu tetkiklerde herhangi bir patoloji saptanamamış ve hasta uygulanan tedavilerden yararlanmamış idi.

Fiziksel inceleme sonucu 1. motor nöron bulguları saptanması nedeniyle hastadan kranyal ve servikal vertebral kolon MR tetkikleri istendi. Kranyal ve servikal MR tetkikinde C₁'den alt torakal (T₁₀₋₁₁) bölgeye uzanan hidrosirenks kavitesi, sol serebellar tonsilin 3 mm, sağ serebellar tonsilin ise 5 mm opiston basion hattını geçtiği saptandı (serebellar tonsiller herni-Arnold Chiari) (Resim 1). Bunun üzerine torakal ve lomber kolon MR tetkiki istendi, T₁₁ düzeyine uzanan hidrosirenks kavitesine ek bir patoloji saptanmadı. Beyinsapı işitsel uyandırılmış potansiyeller (BAEP), median somatosensoryel uyandırılmış potansiyeller (mSEP) ve posterior tibial somatosensoryel uyandırılmış potansiyeller (tSEP) incelemesi yapıldı. BAEP normal bulundu. mSEP yanıtları bilateral elde edile-



Resim 1. Olgunun dorsal ve servikal kolon MR görüntülemesi.

medi. Sol tSEP yanıtı alınmadı, sağda ise normal idi.

Bu bulgularla nöroloji ve nöroşirürji klinikleri ile yapılan konsültasyonlar sonucu operasyon kararı alındı.

TARTIŞMA

Sirengomiyelinin en sık nedenlerinden biri serebellar tonsillerin foramen magnuma herniasyonu sonucu beyin omurilik sıvısının obstrüksiyonudur. Sirengomiyeli olgularının % 60'ında kraniyoservikal bileşkede anormallikler vardır. En sık Chiari I malformasyonu görülür (3). Kraniyoservikal bileşkede normal beyin omurilik sıvısı (BOS) dolaşımı bozulmuştur (4).

Normal tonsiller herniasyon en fazla 4 mm'dir. 4-5 mm herniasyon gri zonu oluşturur. 5 mm'den fazla herniasyon Chiari I malformasyonu olarak adlandırılır (5). Bizim olgumuzda yapılan MR incelemesi sonucu C₁'den alt torakal (T₁₀₋₁₁) bölgeye uzanan hidrosirenks kavitesi, sol serebellar tonsilin 3 mm, sağ serebellar tonsilin ise 5 mm opiston basion hattını geçtiği saptandı. Chiari II malformasyonunda ise tonsiller herniasyona ek olarak arka fossa yapılarında anormal formasyon, hidrosefali ve miyelomeningosel bulunur. Çok nadir görülen bu malformasyon genellikle doğumda saptanır (6).

Literatürde spontan olarak iyileştiği bildirilen çok az sayıda Chiari I malformasyonlu sirengomiyeli olguları mevcuttur. Sirenksin spontan rezolüsyonu ancak beyin

omurilik sıvısı (BOS) akımının spontan olarak düzelmesi sonucu oluşabilir. Çocuk hastalarda kranyum büyüdükçe tonsiller regrese olursa cerrahi tedavi gerekli olmayabilir. Ancak, nörolojik semptomları olan Chiari I malformasyonlu erişkinlerde cerrahi tedavi gereklidir. Bu hastalarda cerrahi tedavinin amacı, foramen magnumda santral sinir sistemine ait yapıların dekompresyonu ve normal BOS akımını sağlamak için yolları açmaktır (3).

Dones ve ark., Chiari I malformasyonlu hastalarda operasyon öncesi mevcut olan nörolojik bulguların ancak bir kısmının cerrahi tedavi ile düzeldiğini, cerrahi tedavinin esas amacının hastalığın ilerlemesini durdurmak olduğunu belirtmişlerdir (7). Son 1 yıldır yakınmalarında ilerleme gösteren olgumuzu tanısı konulduktan sonra beyin cerrahi kliniğine yönlendirdik.

Sirengomiyelide spastisite, güçsüzlük, reflekslerde canlılık, denge bozukluğu, uyuşma, parestezi, duyu kaybı, kas atrofileri gibi belirtiler görülebilir. Semptomlar uzun bir süre tek ekstremitede olabileceği gibi bilateral de olabilir (1,8). Hastamızda her iki dirsek distali ve sol alt ekstremitede proksimalinde daha belirgin olmak üzere kas güçsüzlüğü, sağ C₅, sol L₄-L₅ dermatomlarında hipostezi saptandı. Patolojik refleksler, klonus, derin tendon reflekslerinde artış ve alt ekstremitelerde spastisite bulundu.

Üst ekstremitede alt motor, alt ekstremitede üst motor nöron bulguları olan hastalarda ayırıcı tanıda sirengomiyeli düşünülmelidir. Sirengomiyeli miyelopatinin eşlik ettiği servikal spondiloz ve çok seviyeli radikülopati ile karışabilir. Motor nöron hastalığında da elde atrofi ve alt ve üst motor nöron tutulumu bulguları bulunur, ancak duyu kaybı görülmez (9).

Boyun ve üst ekstremiteleri etkileyen hastalıkların ayırıcı tanısında hastanın öykü ve fizik incelemesi halen en önemli değerlendirme yöntemleridir. Tanısal testlerdeki son gelişmeler ise klinisyenlerin doğru tanı koymasını kolaylaştırmaktadır (10). Klinisyen, boyun ve bel ağrısını değerlendirirken kırmızı bayrak olabilecek bulguları titizlikle araştırmalıdır. Öykü ve fiziksel bulgularla belirlenen kırmızı bayrak bulguları varsa, ileri tetkik gereklidir (9).

MR inceleme diskal, ligamentöz, osseöz, yumuşak doku ve kas, nöral doku gibi tüm spinal ve paraspinal alanla-

rın görüntülenmesini sağlar ⁽¹¹⁾. Kord içi patolojilerin ve Arnold Chiari malformasyonu gibi gelişim defektlerinin görüntülenmesinde çok değerlidir ⁽¹²⁾.

Olgumuzun daha önce başvurmuş olduğu kliniklerce yapılan incelemeler, sırt ve bel bölgesinin direkt grafileri, serebral BT ve omuz MR tetkikleri idi. Yakınmaların esas nedeni kord içi patoloji olması nedeniyle, bu tetkiklerle hastanın mevcut yakınmalarının nedenleri açıklığa kavuşturulamamıştı. Kliniğimizde yapılan klinik inceleme sonucu spinal kord içi bir patolojiden şüphelenilmesi nedeniyle çekilen kraniyal ve servikal MR tetkikleri patolojinin aydınlatılmasını sağlamıştır.

Semptomların yavaş gelişmesi ve hastanın geçirdiği travmadan sonra yakınmalarının arttığına belirtmesinin de tanıda gecikmelere yol açmış olabileceğini düşünmekteyiz. Kalıcı nörolojik defisitler gelişmeden tanı ve tedavinin gerçekleştirilmesini sağlamak için ağrı, his bozukluğu ve güçsüzlük yakınması olan olgularda ay- rıntılı ve dikkatli inceleme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. **Bannister R:** Disorders of the spinal cord. In: Brain and Bannis-

ter's Clinical Neurology. 7th edition. Oxford : Oxford University Press, 1992, 404-408.

2. **Bowen J, Malgna G:** Spondylosis associated with Arnold-Chiari malformation and syringomyelia. Spine 22:2458-63, 1997.

3. **Klekamp J, Iaconetta G, Samii M:** Spontaneous resolution of Chiari I malformation and syringomyelia: Case report and review of the literature. Neurosurgery 3:664-67, 2001.

4. **Ghanem IB, Londono C, Delalande O, et al:** Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis. Spine 22:1313-18, 1997.

5. **Smoker W:** MR imaging of craniovertebral junction. Magn Res Imaging Clin North Am 8:635-51, 2000.

6. **Curnes J, Oakes W, Boyko O:** MR imaging of hindbrain deformity in Chiari II patients with and without symptoms of brainstem compression. AJNR Am J Neuroradiol 10:293-302, 1989.

7. **Dones J, De Jesus O, Colen CB, Toledo MM, et al:** Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. Surg Neurol 60(2):142-7, 2003.

8. **Milhorat T, Capocelli A, Anzil A, et al:** Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. J Neurosurg 82:802-12, 1995.

9. **Honet J, Ellenberg M:** What you always wanted to know about the history and physical examination of neck pain but were afraid to ask. In Kraft GH. Neck pain: perspectives and strategies for the new millennium. Phys Med Rehabil Clin N Am. Philadelphia: WB Saunders 14(3):473-91, 2003.

10. **Braddom R:** Physical Medicine and Rehabilitation. Philadelphia: W.B.Saunders, 1996, 729-55.

11. **Mink J, Gordon R:** The cervical spine: radiologist's perspective. In: Kraft GH. Neck pain: perspectives and strategies for the new millennium. Phys Med Rehabil Clin N Am. Philadelphia: WB Saunders 14(3):493-548, 2003.

12. **Barnsley L:** Neck pain. In: Hochberg M, Silmon A. Rheumatology. 3rd ed: Mosby, 2003, 567-80.