

BİR ARNOLD CHIARI TİP II OLGUSU

Dr. Hüseyin ÖZKURT, Dr. Ayhan ÜÇGÜL, Dr. Ahmet Cevri YILDIZ,
Dr. Muzaffer BAŞAK, Dr. Ateş ATEŞALP
Şişli Etfal Hastanesi 1. Radyoloji Kliniği

ÖZET

Chiari malformasyonları 19. yüzyılın sonunda Chiari tarafından tanımlanmış bir dizi anomaliden oluşur. Deformitelerin derecelerine göre 4 tipe ayrılır. BT ve MRG gibi modern radyolojik görüntüleme yöntemlerinin kullanımı ile tanısı oldukça kolaylaşmıştır. Bu çalışmada bir Arnold Chiari tip II olgusu nedeniyle Chiari malformasyonları irdelendi.

SUMMARY

A Arnold Chiari type II case.

Chiari malformations consist of some abnormalities together which were described by Chiari in later 19. century. According to severity of deformities, it has 4 types. By using of some modern radiologic methods such as CT and MRI, diagnosis of Chiari malformations are now easier. In this study, Chiari malformations are reviewed.

OLGU

Ü.D. 2 aylık erkek çocuk. Anne yaşı 25 olup annenin 2. trimesterde viral enfeksiyon öyküsü mevcuttu. Evde doğum anamnezi olan olguda ailede akraba evliliği yoktu. Ailenin ikinci çocuğu olup, ilk çocuk sağlıklı idi. Ensefalosel operasyonu geçiren hastaya ventriküloperitoneal şant konmuştu. Hasta kliniğe ateş, kusma ve konvülsiyon şikayetleri ile başvurdu.

Laboratuvar bulguları; lökosit: 27700, hematokrit: % 20, CRP: +++++, hastanın idrar kültüründe pseudomonas üredi. BOS bulanık ve basıncı artmıştı, BOS'ta protein 43 mgr. şeker 45 mgr, hücre sayısı 172 (% 90 PNL) olarak bulundu, BOS kültüründe ise koagülaz (-) stafilokok üredi.

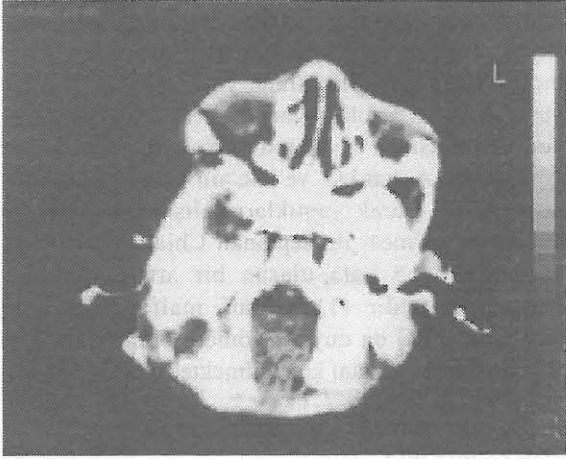
Radyolojik bulgular; hastaya intrakranial USG ve kranial BT tetkikleri yapıldı ve şu bulgular saptandı.

- Ensefalosel operasyonuna sekonder oksipital kemikte foramen magnuma kadar uzanım gösteren kemik defekti,
- Geniş, foramen magnum,
- Normalden küçük posterior fossa, ön-arka çapta azalma,

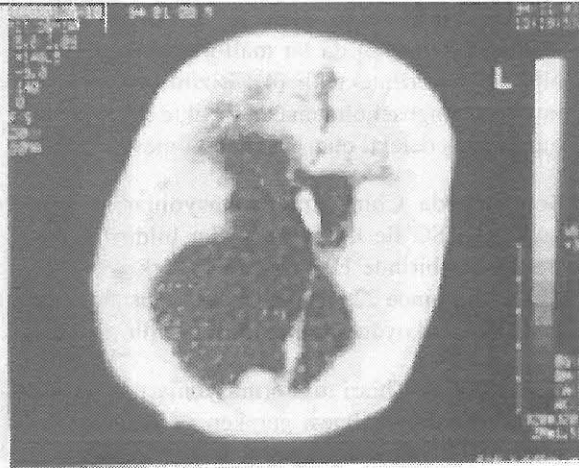
- Serebellar tonsiller ve vermisin foramen magnuma protrüzyonu,
- Aşağı lokalizasyonlu, tüp şeklinde ve güç vizualize edilen 4. ventrikül,
- Serebello-pontin açığı sisteminde ve sisterna magnada obliterasyon,
- Prepontin ve serebellopontin sisternalarda genişleme,
- Her iki lateral ve 3. ventriküllerde hidrosefali ile uyumlu dilatasyon, ventriküler asimetri, hidrosefaliye sekonder periventriküler beyaz cevherde transependimal BOS geçişine bağlı hipodens görünüm,
- Sağ parietal hemisferden sağ lateral ventriküle uzanan ve sağ frontal horn anteriorunda parankimde sonlanan şant kanülü,
- Hidrosefaliye sekonder sağ posterior parietalde daha belirgin nöral parankimde inceltme,
- Geniş massa intermedia,
- Korpus kallosum agenezisi 3. ventrikülün her iki lateral ventrikül arasından yukarıya elevasyon,
- Konveksitede ve anterior parietalde falks hipoplazisi ve fenestrasyonu, interhemisferik fissürde ve korkikal giruslarda interdigitasyon.

Hasta bu bulgularla Arnold-Chiari tip II tanısı aldı.

RESİM 1: Foramen magnumdan geçen aksiyel BT kesitinde; foramen magnum posteriorunu da içine alan kemik defekti, normalden geniş foramen magnum, serebellar tonsillerin foramen magna herniasyonu sonucu bu düzeylerde subaraknoid mesafenin obliterasyonu izlenmektedir.

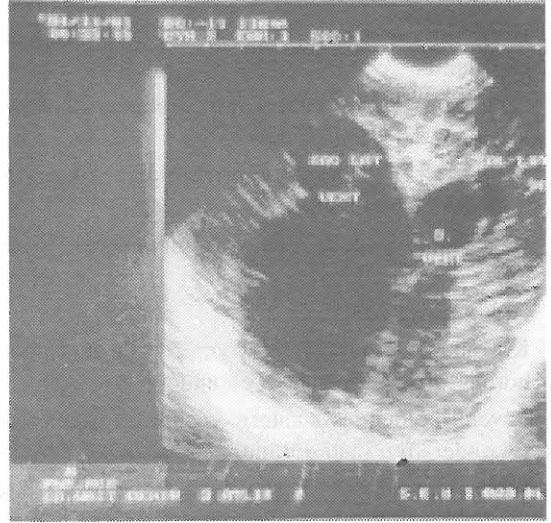


RESİM 2: Lateral ventriküllerden geçen aksiyel BT kesitinde hidrosefali, şant kanülü kolposefali, anteriorda interhemisferik fissürde interdigitasyon izlenmektedir.



Chiari malformasyonları, 4 ayrı grupta incelenir. Bunlardan en sık görüleni Arnold-Chiari olarak da bilinen tip II malformasyonudur.

RESİM 3: Koronal planda USG kesitinde hidrosefali, korpus kallozum agenezisine sekonder 3. ventrikülün lateral ventriküller arasından superiora elevasyonu izlenmektedir.



TARTIŞMA

Chiari I: Serebellar tonsillerin ve inferior serebellumun foramen magnumdan üst servikal protrüzyonu ve sisterna magna da obliterasyon ile karakterizedir. Sıklıkla sirengohidromyeli (% 20-30), hidrosefali (% 25-44), baziler impresyon (% 25), C1'de oksipitalizasyon (% 10) ve Klippel-Feil anomalisi (% 10) ile birlikte. Chiari tip I'de meningomyelosele görülmez. Genellikle çocukluk çağında semptom yoktur. 10 yaşın üzerindeki çocuklarda ve genç erişkinlerde baş ağrısı ve hidrosefaliye bağlı artmış intrakranial basınca ait bulgular görülür (5, 7, 8).

Chiari II: Chiari malformasyonlarının en sık ve en ciddi formudur. Yeni doğanda klinik semptomlar respiratuar distres, apne atakları, bradikardi, üst ekstremitelerde spastisite ve reflekslerde zayıflık gibi bulgulardır. İleri yaşlarda ise alt ekstremitelerde spastisite ve fonksiyon kaybı gözlenir (5,8). Hastaların tamamına yakınında myelomeningosele vardır fakat % 15 vakada Chiari II malformasyonu spinal disrafizm ile birlikte olmayabilir (4). % 80-85'inde korpus kallozum disgenezisi, % 50-98'inde myelomeningosele operasyonuna sekonder gelişen obstruktif hidrosefali, % 40'ında septum pellucidum yokluğu ile birlikte. Bazı olgularda ise sirengohidromyeli ve aşırı kortikal girasyon anomalileri görülür (2, 3, 5, 7, 8).

Chiari II'de görülen radyolojik bulgular şunlardır:

- Konvansiyonel grafilerde laküner kafa görünümü
- Klivusta ve petroz kemiğin posterior yüzünde skalloping
- Küçük posterior fossa
- Foramen magnum ve üst spinal kanalda genişleme
- C1'in posterior arkusunun hipoplazisi veya yokluğu (% 70)
- Kolposefali (lateral ventriküllerin oksipital hornlarında ve atriumlarında genişleme)
- Korpus kalozum agenezi veya hipoplazisi (% 80-85)
- Hidrosefali (% 90)
- Koronal kesitlerde lateral ventriküllerin frontal hornlarında yarasa kanadı görünümü
- 3. ventrikülde massa antemedianın genişlemesine sekonder kum saati görünümü
- Falks hipoplazisi ve fenestrasyonu ile birlikte medial kortikal giruslarda interdigitasyon
- Prepontin ve supraserebellar sisternlerde genişleme
- Vermis ve serebellar tonsillerin foramen magna protrüzyonu (%90)
- Hipoplastik serebellum
- 4. ventrikülde ince tüp şeklinde görünüm, elongasyon, ön-arka çapında azalma ve aşağı lokalizasyon (% 40)
- Serebellopontin açılı sisterni ve sisterna magna da obliterasyon
- Tentoryumda displazi (% 95)
- Kuadrigeminal plate sisterninde genişleme ve "V" görünümü
- Serebellumun süperior bölümünde düzleşme
- Medulla ve ponsta servikal kanala displasman
- Beyin sapı ve üst servikal düzeylerde anterior subaraknoid alanlarda genişleme (% 40)
- Pons ön-arka çapında daralma
- Sirengohidromyeli (4, 5, 7, 8).

Chiari III: Chiari malformasyonlarının ciddi ve nadir bir formudur. Burada oksipitoservikal meningomyeloensefalosel vardır. İnferior oksipital kemik, foramen magnum ve C1, C2 vertebra korpus posterior arklarında kemik defekti mevcut olup, bu açıklıktan herniye olan kese içinde meninks, BOS, serebellum, beyin sapı, 4. ventrikül ve üst servikal spinal kord bulunur (4, 5, 7, 8).

Chiari IV: Serebellar hipoplastik anomaliler grubunda da sınıflandırılan bu malformasyonu pek çok yazar Chiari malformasyonları içinde kabul etmez. Bu malformasyon serebellar agenezi, ponsta hipoplazi, küçük, huni şeklinde ve BOS ile dolu posterior fossa görünümü ile karakterizedir (5, 8).

Modern radyolojik görüntüleme yöntemlerinin rutin kullanma girmesi ile Chiari malformasyonları daha kolay tanınır hale gelmiştir. Özellikle MRG multiplanar görüntü alma yeteneği ve yüksek yumuşak doku rezolüsyonu nedeni ile bu malformasyonların tanısında en önemli radyolojik görüntüleme yöntemidir. Aimard G. ve ark.'nın 47 hasta üzerinde retrospektif olarak yaptıkları çalışmada MRG'nin kullanıma girmesi ile saptanan Chiari malformasyonlarında 2,5 kata ulaşan bir artış oranından bahsedilmektedir (1). Chiari malformasyonları tanısında MRG en duyarlı yöntem olmasına karşın BT ile de kolayca tanı konabilmektedir.

Bizim çalışmamızda ensefalosel operasyonu geçirmiş olan ve menenjit öntanısı ile gelen olguya ilk olarak kranial USG yapıldı. USG'de hidrosefali vardı ve ventriküllerde asimetri mevcuttu. 3. ventrikül lateral ventriküllerin arasından supriora eleve olarak izlendi ve 4. ventrikül vizualize edilemedi. Bu bulgulardan sonra hastaya kranial BT uygulandı. Yapılan BT tetkikinde Chiari Tip II malformasyonu ile ilgili bulgular saptandı. Chiari tip II malformasyonunda olguların büyük bir kısmı myelomeningoselle birlikte görülmekte iken % 15 olguda spinal disrafizm olmadan da bu malformasyonun görülebileceği bildirilmektedir (4). Bizim olgumuzda ise myelomeningosel olmamakla birlikte diğer bir nöral tüp kapanış defekti olan ensefalosel mevcuttu.

Son yıllarda Chiari malformasyonları tanısında prenatal USG ile ilgili çalışmalar bildirilmektedir. Bunlardan birinde Heinrich G. ve ark. 7 yıllık bir zaman diliminde 22 Arnold-Chiari olgusuna prenatal USG ile tanı koyduklarını bildirmişlerdir (6).

Sonuç olarak Chiari malformasyonları tanısında en duyarlı ve ilk seçilmesi gereken görüntüleme yöntemi MRG olmasına karşın, kolay ulaşılabilmesi bakımından BT çalışmaları ile de rahatlıkla tanı konabilmektedir.

KAYNAKLAR

- 1 Aimard G, Petiot P, Confavreux C, et al: Arnold-Chiari malformation in adults. Development of diagnostic conditions since the availability of MRI. *Rev Neurol* 1993, 149 (3): 227-30.
- 2 Babcock DS. Neonatal and Pediatric Ultrasonography. Churchill Livingstone, 1989: 1-12.
- 3 Byrd SE, Osborn RE, Radkowski MA, et al: Disorders of midline structures: holoprosencephaly, absence of the corpus callosum and Chiari malformations. *Semin Ultrasound*; 9 (3): 201-215.
- 4 Carty H, Brunelle F. *Imaging Children*. Churchill Livingstone 1994: 1488-90.
- 5 Dahnert W. *Radiology Review Manual*. Williams & Wilkins 1993: 170-71.
- 6 Heinrich G, Bollmann R: Prenatal diagnosis of type II Arnold-Chiari malformation. *Ultraschall Med*, Aug 1993, 14 (4): 193-9.
- 7 Lee SH, Rao K, Zimmerman R. *Cranial MRI and CT*. McGraw-Hill 1992: 197-201.
- 8 Silverman FN, Kuhn JP. *Caffey's pediatric X-ray diagnosis*. Mosby 1993: 202-205.