

Dr. Ali Maksut AYKUT¹, Dr. Atilla YILMAZ²

¹Mustafa Kemal Üniversitesi Beyin ve Sinir Cerrahisi A. D., Hatay

²Istanbul Okan Üniversitesi Beyin ve Sinir Cerrahisi A. D., İstanbul

Derleme / Review

Chiari Tip 0 ve Tip 1,5 Malformasyonları

Chiari Type 0 and Type 1.5 Malformation

ÖZ

Geleneksel sınıflamaya tam olarak uymayan ve nispeten yeni tanımlanan Chiari tip 0 ve tip 1,5 varyasyonları, Chiari tip 1'e benzer klinik bulgu ve semptomlar göstermekte olup tedavilerinde de farklı yöntemler tanımlanmıştır. Chiari tip 0 posterior dekompresyona iyi yanıt verir ancak Chiari tip 1,5'in cerrahi tedavisi daha agresif olmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Chiari tip 0, Chiari tip 1,5

ABSTRACT

Chiari type 0 and type 1.5 variations, which do not fully comply with the traditional classification and are newly defined, show clinical signs and symptoms similar to Chiari type 1. Various methods of treatment have been described. Chiari type 0 responds well to posterior decompression, but surgical treatment of Chiari type 1.5 should be more aggressive.

Keywords: Chiari type 0, Chiari type 1.5

GİRİŞ

Kraniovertebral bileşke ile arka beyin (hindbrain) konjenital anomalisi olup posterior fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal spinal kanala değişen derecelerde herniasyonu ile karakterize olan Chiari malformasyonları (CM) santral sinir sisteminin diğer anomalileriyle birlikte göstermektedir (10,11,22). Bu malformasyonlar ilk kez Clenand tarafından 1883'de spina bifida ve hidrosefali birlikteliği olan bir pediatrik olguda tanımlansa da Avusturyalı patolog Hans Von Chiari'nin 1891'de yayımlanan "serebellumda serebral hidrosefaliden kaynaklanan değişiklikler üstüne" adlı makalesinde 3 alt tip tanımlamasıyla ve patogeneze yönelik açıklamalarda bulunması nedeniyle Chiari malformasyonları olarak anılmaya başlanmıştır (10,11,22).

Alman patolog Julius A. Arnold'un 1894'de arka beyin herniasyonu olan miyelodisplastik bir olguyu tanımlamasından sonra öğrencileri Schwalbe ve Gredig 4 olguluk bir seri yayınlayarak bu malformasyona Arnold adının eklenmesini

sağlamışlardır (10,22). Ancak bu adlandırmanın Chiari tip II'ye karşılık geldiği bilinmelidir.

Chiari malformasyonu geleneksel olarak Chiari tip I, II ve III olmak üzere 3 alt grupta incelenmiştir. Klinik tıptaki yeni gelişmeler ile birlikte anatomi ve/veya semptomlar açısından bu alt grupların hiçbirine tam uymayan tip 0 ve tip 1,5 varyasyonları tanımlanmıştır (1,2). Bu malformasyonun etiyolojisi, patogenezi ve klinik seyrini, açıklamaya çalışan birçok teori olmasına rağmen, günümüze değin hâlâ kesin olarak anlaşılamamıştır (10,22).

CHIARI TIP 0 MALFORMASYONU

Chiari tip 0 malformasyonunu (CM-0) serebellar tonsillerin foramen magnumdan kaudale herniasyonu olmaksızın ya da minimal herniasyon (<3 mm) ile klasik Chiari semptomları sergileyen ve kranioservikal dekompresyona iyi yanıt veren siringohidromyeli olarak tanımlayabiliriz (2,8,27). Bu durum "idiyopatik servikal siringohidromyeli", "Chiari

benzeri patoloji” veya “Borderline Chiari” olarak da adlandırılmaktadır. Ayrıca bazı yazarlar bu bozukluğu “sıkı sisterna magna” olarak da adlandırmıştır (8,10,19). Nadir görülen ve nispeten yeni tanımlanan bu durumun gerçekte olup olmadığı konusunda bazı ikilemler mevcuttur (7, 19).

Klinik Bulgular

CM-0'lı hastalar genellikle CM-I klinik fenotipi ile başvururlar. Hastaların klinik bulguları foramen magnum düzeyinde BOS akışındaki bir tıkanıklıktan kaynaklanmakta olup hastaların neredeyse yarısında valsava manevraları ile artan, tekrarlanan, zonklayıcı tarzda, kısa süreli suboksipital baş ağrısı görülmektedir. Boyun ağrısı, baş dönmesi, akut başlangıçlı disfaji, su içerken boğulma hissi, ses kısıklığı, boyun hareketlerinde kısıtlılık, ekstremitelerde ve yüzde uyuşma hissi yaygın görülen semptomlardandır

Yaygın görülen bulgular arasında ise; skolyoz/kifoskolyoz üst ve alt ekstremitelerde kuvvet kaybı, yürüme bozukluğu, pelerin tarzı duyu kaybı, hiperaktif derin tendon refleksleri, alt kranial sinir disfonksiyonu, ellerde atrofi, babinski belirtisi, dokunma ve eklem pozisyon hissini korunduğu ağrı ve ısı kaybı bulunmaktadır (1,2,4,9,16-18,27).

Radyolojik ve anatomik bulgular

- Tonsiller herniasyon olmaksızın Siringomyeli ve küçük sıkışık posterior fossa
- Obeks'in 2 standart sapmadan daha fazla yer değiştirmesi
- Foramen magnumun anterio-posterior çapının artması
- Foramen magnum seviyesinde spinomedüller bileşkenin anterioposterior mesafesinin artması
- Klivus ile 4. Ventrikül tabanı arasındaki açının artması (1,2,8,17,18).

İntraoperatif Bulgular

- Foramen magnumu dolduran tonsiller
- Foramen magnumun altında hafifçe çıkıntı yapan tonsiller
4. ventrikül çıkışını tıkayan araknoid perde ve adezyonlar, bu adezyonlar genellikle foramen magendi'yi etkilerken Luchka'yı etkilememektedir.

Ayrıca C1 asimilasyonu, C1 ve C2 posterior ark kusurunun tanımlandığı çalışmalar da bulunmaktadır (1,4).

Tanı ve Tedavi

Nöroradyolojik görüntülemelerden MRG ve CT tanıda başvurulabilecek radyolojik çalışmalar arasındadır. Ayrıca

faz kontrastlı Cine MRG ve beyin sapı uyarılmış potansiyeller (BAEP)'in de tanı açısından yararlı olacağını gösteren çalışmalar mevcuttur.

Herhangi bir cerrahi müdahaleden önce, Siringomiyelinin diğer nedenlerini dışlamak için kapsamlı bir araştırma mutlaka yapılmalıdır (9).

Posterior kranial fossa dekompresyonu ile normal BOS akışının sağlanması CM-0'lı hastalar için tercih edilen tedavi yöntemidir. Bu cerrahi, foramen magnumun posteriorunda duraplasti ile veya duraplastisiz oksipital kranyotomiden, posterior fossa sıkışıklığını hafifletmek için C1 posterior arkının rezeksiyonundan ve duramaterin açılarak araknoid perdelerin ve adezyonların giderilmesinden oluşmaktadır (1,2,4,9,16,20,24,27).

Preoperatif dönemde CM-0 bir dışlama tanısıdır ve tanı ancak postoperatif dönemde klinik semptomların düzelmesiyle doğrulanmaktadır. Bu sebeple tedaviye olumlu yanıt almak için hasta seçimi çok önemlidir (2,9).

CHIARI TİP 1,5 MALFORMASYONU

2004 yılında Tubbs ve ark'ları tarafından tanımlanan Chiari tip 1,5 malformasyonu (CM1,5) Chiari tip 1 malformasyonundaki (CM 1) serebellar tonsillerin kaudale daha fazla herniasyonunun yanı sıra beyin sapı ve 4. ventrikül herniasyonlarının da eşlik ettiği durumu ifade etmektedir (3,5,13,15,26).

Kraniospinal distrafik durumlarla ilişkili olarak gelişen ve daha genç yaşlarda görülen CM1,5, CM 1'in daha karmaşık ve progresif bir varyantı olarak kabul edilmektedir. Bazı yazarlar ise CM 1,5'i, kompleks Chiari grubuna dahil etmektedir.

CM1,5 cinsiyet baskınlığı, semptom süresi ve klinik radyolojik bulguları açısından CM1 ile benzerlik göstermektedir (3,19). CM1,5'in insidansı kesin olarak bilinmemesine de CM1'den daha az sıklıkta görüldüğü belirtilmektedir (1,13,15).

Bu malformasyona hidrosefali, baziller invajinasyon, oksipitalizasyon, skolyoz, Klippel-Feil sendromu, Nörofibromatozis tip 1, astım, perikalozol lipom, psödomotor serebri ve kistik higromanın da eşlik ettiği bazı klinik çalışmalarla belirtilmiştir (1,15,25).

Klinik Bulgular

CM 1,5'in klinik belirtileri CM1'e benzer olup, hiçbir belirti ve semptom bu iki alt tipi ayırt edememektedir. Ancak CM1,5'teki semptomlar daha şiddetli ve kroniktir (13).

Başvuru anındaki yaygın semptomlar arasında; valsava ile artan baş ağrısı, boyun ağrısı, baş dönmesi, halsizlik, nefes darlığı, skolyoz, ısı duyası kaybı ve düşme atakları sayılabilmektedir. Daha az sıklıkta görülen semptomlar arasında ise işitme kaybı, diplopi, disfazi, dizartri, kulak çınlaması ve kusma bulunmaktadır. Özellikle uzak cisimlere bakarken çift görme şikâyeti gerçekleşebilmektedir.

Uyku apnesi, bradikardi, öğürme refleksi yokluğu, opistotonus, ekstremitelerde kuvvet kaybı, hiperaktif DTR'ler, hipoestezi, parestezi, yürüme bozukluğu, kaslarda atrofi, kranial sinir paralizileri (özellikle 5., 6., 9. ve 10. kranial sinir çiftleri) ile sfinkter disfonksiyonları CM1,5'ta görülen bulgular arasında sayılabilmektedir (1,2,6,12,14,15, 21,23,25,26).

Radyolojik ve Anatomik Bulgular

- a- Tonsiller herniasyonun ortalama 12,7mm ($\pm 4,62$) büyüklüğünde olması
- b- Odontoid angulasyon ($84,4^\circ$ - $98,0^\circ$)
- c- Beyin sapı ve ventrikül ile obeks'in, foramen magnumun ortalama 14,4mm ($\pm 9,96$) altına inmesi
- d- Medulla oblangatanın anterioposterior genişliğinin 15mm'den az olması
- e- Siringomyeli (Hastaların yaklaşık %50'sinde görülür ve tipik olarak servikotorakal bölgededir).
- f- Hidrosefali (hastaların %9,1'inde görülür).
- g- Küçük posterior fossa

Odontoidin anormal klivus açısı ve retrofleksiyonu CM 1,5'in tanısız özelliğidir (1,3,19,26).

İntraoperatif Bulgular

- a- Kranioservikal bileşkenin sıkı olması ve dural kesede pulsasyonun olmaması
- b- Serebellar tonsillerin asimetrik herniasyonu
- c- Obeks, 4. ventrikül ve serebellar tonsillerin foramen magnumun alt seviyelerinde olması
- d- Foramen magendi'nin araknoid band veya perdelerle örtülü olması
- e- Medulla oblangatanın posteriora doğru kabarıklık görülmesi (3,13,26).

Tanı ve Tedavi

Tanıda radyolojik olarak MRG ve CT gibi nörogörüntüleme tekniklerinden yararlanılır. MR anjiyografi veya CT

anjiyografi Preoperatif dönemde posterior fossadaki vasküler yapıların değerlendirilmesi için kullanılabilir. CM1,5 ve CM1 tiplerinin arasında cerrahi strateji ve cerrahi yanıt açısından anlamlı farklar olmasından dolayı bu alt tiplerin ayrımını yapmak oldukça önemlidir (2,13).

CM1,5'in tedavisini planlamadan önce, hidrosefali, kraniosinostoz beyin tümörü ve siringomyelinin altta yatan diğer patolojilerinin irdelenmesi gerekir (1).

Cerrahi tedavideki ana amaç posterior fossa sıkışıklığını azaltarak foramen magnum düzeyinde normal bir BOS akışını yeniden tesis etmek ve dolaylı olarak siringomyelinin temelindeki patofizyolojiyi ortadan kaldırarak miyelopatinin ilerlemesini engellemektir (6).

Erken cerrahi siringosin altında yatan patolojiyi ve miyelopatinin ilerlemesini önlemede yararlı olabilir (5). Kraniosinostozu olan hastalara posterior oksipital dekompresyon da önerilmektedir (2).

Cerrahi Tedavi

Cerrahi tedavisinde C1 posterior arkus rezeksiyonunun eşlik ettiği suboksipital kraniyotomiye takiben duratomi veya duraplasti, gerekirse C2 laminektomi, tonsillektomi, eksradural-intradural ve intraaraknoidal ekspolasyon, siringotomi veya siringosubaraknoid şant dahil olmak üzere daha agresif bir cerrahiye ihtiyaç vardır tüm bu girişimlerdeki amaç siringomyelide remisyonun sağlanmasıdır (1,5,13,25).

Yakın zamanda yapılmış bir çalışmada siringomyelili hastaların duratomiye kıyasla duraplastiden daha fazla yarar sağladığı ancak postoperatif komplikasyon oranlarının daha yüksek olduğu bildirilmiştir (23).

CM 1.5 hastalarında cerrahi sonrası kalıcı siringomyeli insidansı %13,6'dır ve bu oran CM 1'e kıyasla yaklaşık 2 kattır. Kalıcı siringomyelinin geri dönüşsüz spinal kord değişikliklerine veya spinal kord etrafında ilerleyici gliozise de sebep olmakta hatta hastaların önemli bir kısmı tekrarlayan posterior fossa cerrahisine ihtiyaç duymaktadır (1,13,25). Dolayısıyla CM 1,5 ile CM 1 ayrımının yapılması uygulanacak cerrahi girişimin doğru seçilmesi açısından çok önemlidir.

Sonuç olarak geleneksel subtiplere uymayan Chiari malformasyonlarında alt tiplerin değerlendirilmesinin özellikle uygulanacak cerrahi işlem tipinin belirlenmesi başta olmak üzere birçok açıdan oldukça önemli olduğu bilinmelidir.

KAYNAKLAR

- Azahraa Haddad F, Qaisi I, Joudeh N, Dajani H, Jumah F, Elmashala A, Adeeb N, Chern JJ, Tubbs RS: The newer classifications of the chiari malformations with clarifications: An anatomical review. *Clin Anat* 31:314-322, 2018
- Bordes S, Jenkins S, Tubbs RS: Defining, diagnosing, clarifying, and classifying the Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* 35:1785-1792, 2019
- Carsky K, Iwanaga J, Dumont AS, Tubbs RS: Case of simultaneous Chiari 1.5 malformation and syringobulbia. *Childs Nerv Syst* 2020
- Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ: Pediatric Chiari malformation Type 0: A 12-year institutional experience. *J Neurosurg Pediatr* 8:1-5, 2011
- Deng X, Yang C, Gan J, Yang B, Wu L, Yang T, Xu Y: Chiari malformation type 1.5 in male monozygotic twins: Case report and literature review. *Clin Neurol Neurosurg* 130:155-158, 2015
- Giallongo A, Pavone P, Tomarchio SP, Filasco F, Falsaperla R, Testa G, Pavone V: Clinicoradiographic data and management of children with Chiari malformation type 1 and 1.5: An Italian case series. *Acta Neurol Belg* 2020
- Holly LT, Batzdorf U: Chiari malformation and syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 31:619-628, 2019
- Isik N, Elmaci I, Kaksi M, Gokben B, Isik N, Celik M: A new entity: Chiari Zero malformation and its surgical method. *Türk Neurosurg* 21(2):264-268, 2011
- Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ: The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 89:212-216, 1998
- Işık N: Chiari malformasyonları ve siringomiyeli. *Türk Nöroşir Derg* 23(2):185-194, 2013
- Karagöz Güzey F, Aycan A: Chiari malformasyonları ve siringomiyeli: Tarihçe ve sınıflama. *Türk Nöroşir Derg* 25(2):227-233, 2015
- Janjua MB, Ivasyk I, Greenfield JP: Vertebrobasilar insufficiency due to distal posterior inferior cerebellar artery compression in chiari 1.5. *World Neurosurg* 104:1050 e1051-1050 e1056, 2017
- Kim IK, Wang KC, Kim IO, Cho BK: Chiari 1.5 malformation: An advanced form of Chiari I malformation. *J Korean Neurosurg Soc* 48:375-379, 2010
- Liao C, Visocchi M, Zhang W, Li S, Yang M, Zhong W, Liu P: The relationship between basilar invagination and chiari malformation type I: A narrative review. *Acta Neurochir Suppl* 125:111-118, 2019
- Liu W, Wu H, Aikebaier Y, Wulabieke M, Paerhati R, Yang X: No significant difference between chiari malformation type 1.5 and type I. *Clin Neurol Neurosurg* 157:34-39, 2017
- Markunas CA, Tubbs RS, Moftakhar R, Ashley-Koch AE, Gregory SG, Oakes WJ, Speer MC, Iskandar BJ: Clinical, radiological, and genetic similarities between patients with Chiari Type I and Type 0 malformations. *J Neurosurg Pediatr* 9:372-378, 2012
- Moncho D, Poca MA, Minoves T, Ferre A, Canas V, Sahuquillo J: Are evoked potentials clinically useful in the study of patients with Chiari malformation Type 1? *J Neurosurg* 126:606-619, 2017
- Ozsoy KM, Oktay K, Cetinalp NE, Gezercan Y, Erman T: The role of cine flow magnetic resonance imaging in patients with chiari 0 malformation. *Türk Neurosurg* 28(2):251-256, 2018
- Poretti A, Boltshauser E, Huisman TA: Chiari malformations and syringohydromyelia in children. *Semin Ultrasound CT MR* 37:129-142, 2016
- Sandu RB, Pantiru MI, Cosman M, Poeta I: Syringobulbia and syringomyelia in a case with Chiari 0 malformation successfully treated by posterior fossa reconstruction. *Romanian Neurosurgery* 239-242, 2019
- Strickland A, Baker CM, Siatkowski RM, Mapstone TB: Divergence insufficiency alleviated by posterior fossa decompression with duraplasty in a patient with Chiari type 1.5 malformation. *J Neurosurg Pediatr* 22:504-507, 2018
- Topkuru BS, Işık N: Chiari malformasyonu tip 2 ve tip 3. *Türk Nöroşir Derg* 25(2):281-285, 2015
- Tosi U, Lara-Reyna J, Chae J, Sepanj R, Souweidane MM, Greenfield JP: Persistent syringomyelia after posterior fossa decompression for chiari malformation. *World Neurosurg* 136:454-461; e451, 2020
- Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ: Analysis of the posterior fossa in children with the chiari 0 malformation. *Neurosurgery* 48:1050-1055, 2001
- Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101:179-183, 2004
- Vasani VM, Konar SK, Satish S: Hypercapnic respiratory failure in case of chiari 1.5 malformation: Case report and review of the literature. *Indian J Crit Care Med* 21:707-709, 2017
- Zhou Y, Wang H, Li N, Lin Y, Zhu L, Cheng H: Chiari 0 malformation with syringomyelia syringobulbia and syrinx cavity in pons. *Interdisciplinary Neurosurgery* 6:35-37, 2016