

Kraniyovertebral Bileşke Anomalilerinin Değerlendirilmesi ve Sınıflanması

Evaluation and Classification of Craniovertebral Junction Anomalies

Hikmet TURAN SÜSLÜ, Tufan HİÇDÖNMEZ

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: Hikmet TURAN SÜSLÜ / E-posta: hikmets1972@yahoo.com

ÖZ

Kraniyovertebral bileşke karmaşık bir anatomiye sahiptir ve foramen magnum çevresindeki oksipital kemik, atlas ve aksisten oluşur. Kraniovertebral bileşke anomalileri, beyin sapı, servikal omurilik, serebellum, servikal sinir kökleri, alt kranyal sinirler ve bu yapıların vasküler besleyicileri ile ilişkili olabilir. Pek çok olguda, kraniyovertebral bileşkeyi etkileyen patolojik durumlar, bu nöral yapıların basısı sonucu belirti verir. Bulgu ve belirtiler çeşitlidir, tipik olarak sinsi başlar, epeyce geç ortaya çıkan, yavaş ilerleyen, aynı düzeyde kalan ve nadiren tekrarlayan şekilde değişkendir. Bu alanın kompleks gelişimi, embriyolojik gelişimini anlamayı gerektirir ve kas iskelet sistemi ile yakın ilişkilidir. Kraniovertebral bileşke patolojilerinin erken anatomik tanımları, bu alanda oluşan çeşitli sendromlara ışık tutacaktır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Kraniovertebral bileşke, Anomali, Embriyoloji

ABSTRACT

The craniovertebral junction has a complex anatomy and consists of the occipital bone and the atlas and axis vertebrae that surround the foramen magnum. Craniovertebral junction abnormalities may be related to the brainstem, cervical cord, cerebellum, cervical nerve roots, lower cranial nerves, and the vascular supply to these structures. In most cases, pathologic conditions affecting the craniovertebral junction become symptomatic after compromise of these neural structures. Signs and symptoms are varied but typically begin insidiously and arise fairly late, progress slowly, remain stationary, and rarely relapse. The complex development of this area requires an understanding of its embryological development and its relation to the patterning of the musculoskeletal system. Early anatomical descriptions of these pathologies will shed light on various syndromes that occur in this region.

KEYWORDS: Craniovertebral junction, Abnormality, Embryology

GİRİŞ

Kraniyovertebral bileşke (KVB), kafatasından omurgaya geçiş bölgesi vazifesi gören ve yapısal olarak birçok kemik ve bağ dokusu birlikteliğinden oluşmuş, fonksiyonel olarak stabil bir yapıdır. Bu bölgenin önemi omurilik ile beyin arasında geçiş bölgesi olması nedeniyle. Bu yapı başın ağırlığını taşımak ve üç eksenle baş hareketlerine izin vermek için özelleşmiştir.

Karmaşık bir anatomiye ve fonksiyonel yapıya sahip bu alanda gelişimsel, genetik ve edinsel kaynaklı anomaliler olabilir. İlk kez Gladstone ve Erickson-Powell 1815 yılında, 'okspital vertebra'nın anomalilerinin anatomik tanımını yapmışlardır (17). 1830'da Sir Charles Bell, transvers ligamanın bozukluğuna bağlı olarak gelişen 'spontan atlantoaksiyal dislokasyon'un klinik ve patolojik gelişimini tanımlamıştır (17) ve Carl List 1941'de oksipital kemik, atlas ve aksisin gelişimsel anomalilerine bağlı nörolojik sendromları tanımlamıştır (17). Barucha ve Dastur 1964'de kraniyovertebral anomalisi olan hastalarda atlantoaksiyal (AA) dislokasyon için arkadan dekompresyon uygulamışlardır (17). Greenberg 1969'da atlantoaksiyal anomalileri sınıflandırmıştır (17). Günümüzde ise ilerlemiş tanı ve tedavi yöntemleri sayesinde bu bölgenin anatomisi, patolojileri tanımlanmış, sınıflandırılmış ve tedavi algoritmaları oluşturulmuştur.

Anatomi ve Biyomekanik

Kraniyovertebral bileşke oksipital kemikte foramen magnum (FM) çevresi, C1 ve C2 omurları, bu kemiklerin bağlantıları ve ligamanlarından oluşur (2, 5, 18, 30). FM, oksipital kemikte lokalizedir. Kondiler, skuamoz ve klival olmak üzere üç bölümden oluşur. Atlasta, her iki yan kitlesinin medial kenarında transvers ligamanın bağlandığı tüberküller bulunur. Aksiste yukarıya uzanan, dens denen bir kemik çıkıntı bulunur. Densin ön yüzünde atlasın ön arkusu ile eklem yapan bir eklem yüzü, arka yüzünde transvers ligamanın yaptığı bir oluk bulunur. Densin üst ucuna apikal ligaman, yan taraflarına alar ligamanlar bağlanır. Orta hatta aksisin ön yüzüne anterior longitudinal ligaman (ALL), arka kenarına posterior longitudinal ligaman (PLL) ve tektal membran yapışır.

Kraniyovertebral bileşke ligamanları anatomik olarak eksternal ve internal ligamanlar olarak sınıflandırılır (5). Anterior ve posterior atlantookspital (AO) membran, ALL, lateral AO, nukkal ve flavum ligaman eksternal ligaman grubudur. Transvers, krusiform, apikal, alar ligaman ve tektoriyal membran ise internal ligaman grubudur. Biyomekanik açıdan KVB'nin en önemli ligamanları transvers ve alar ligamanlardır (5).

Oksipito-atlanto-aksiyal kompleks vertebranın en hareketli segmentidir (Tablo I) (2, 17, 18, 20). Boyun rotasyonunun %60'ı C1-C2 mesafesinde, transvers ligaman kontrolünde sağlanır. Alar ligamanlar ise C2'nin aşırı rotasyonunu frenler. AO ve AA eklemler fleksiyon ve ekstansiyon hareketlerinden sorumludur. Fleksiyon hareketi tektoriyal membran, dens ve oksiput ile bazion arasındaki bağlantı ile kısıtlanır. Ekstansiyon, tektoriyal membranın gerilmesi ve oksiput ile atlasın arka arkusu arasındaki bağlantı ile kısıtlanır (5). AA eklemdaki rotasyon 30-35 derece arasında olduğunda karşı taraftaki vertebral arterde gerilme, 40 dereceyi geçtiğinde atlas ve aksis arasında faset kilitlemesi oluşur. Rotasyon 45 dereceyi geçerse aynı taraftaki vertebral arterde kıvrılma ve tıkanma olabilir (27). Bu özellikle atlas asimilasyonu olan çocuklarda, güreş ve futbol oynayanlarda önemlidir.

Oksipito-atlanto-aksiyal eklemlerin lenf drenajı primer olarak retrofaringeal lenf nodları ve derin servikal zincire olur (21, 22). Bu lenf nodları nazofarenks, retrofaringeal alan ve paranasal sinüsleri de drenaj eder. Geriye doğru olan enflamatuvar değişiklikler kraniovertebral eklemlerin sinoviyal yapısını etkileyebilir ve Grisel sendromu gelişebilir (22).

Embriyoloji

Gebeliğin 4. haftasının sonunda 4 oksipital, 8 servikal, 12 torakal, 5 lomber, 5 sakral ve 8 ila 10 koksigeal olmak üzere toplam 42 somit oluşur. Normal gelişim devam ederse bir sklerotomun üst yarısı ile komşu sklerotomun alt yarısı birleşerek omur cisminin ilk şeklini oluşturur. Ancak ilk 4 sklerotom bu düzeni izlemez. İlk iki oksipital sklerotom basioksiput, 3. sklerotom jugular tüberkül, 4. sklerotom proatlas olarak şekillenir. 4. oksipital sklerotom ventral ve kaudal olarak iki segmente ayrılır. Ventral segment klivusun ön tüberkülünü, kaudal parçası densin apikal ucunu ve apikal ligamanı oluşturur. Krusiat ve alar ligamanlar proatlasın lateral bölümünün yoğunlaşması ile oluşur. İlk iki servikal sklerotom KVB gelişimine katılır. Birinci servikal sklerotomdan dens, C1 inferior ve arka arkusu oluşur. 2. servikal sklerotomun ortası C2 omur cisminde, nöral arkuslar faset ve aksis arka arkusuna dönüşür.

Densin terminal ucu proatlastan, gövdesi birinci servikal sklerotomdan gelişir. 3-4 yaşına kadar dens, aksis cisminde nöral santral sinkondrosisle ayrılır. 8 yaşında nöral santral sinkondrosis ortadan kalkar. Ossikulum terminale densin ucunda ayrı bir kemikleşme merkezi olup yaşamın ilk 3 yıl densin diğer kısımlarından ayrı kalır ve 12 yaş civarına kadar densin kalaniyla füze olur.

Kraniovertebral bileşke anomalilerinin patogenezinde gelişimi kontrol eden genlerin etkisi önemlidir. Embriyogeneizde, somitlerin sklerotomal parçalarının, resegmentasyon sırasın-

da spesifik kimliğine ulaşmasına katılan, HOX ve PAX genleri denen 2 tip düzenleyici gen ailesi bulunmaktadır. HOX geni kaynaklı mutasyonlarda servikal omurların sayısı ve özellikleri değişir. HOX D3 geninin inaktivasyonu mutant farelerde atlasın baziooksiputa asimilasyonuna sebep olmuştur. PAX geni ise sklerotomların resegmentasyonunun kontrolünde rol oynar.

Epidemiyoloji

Bazı doğumsal sendromlu hastalarda KVB anomalisi görülme olasılığı yüksektir (Tablo II). Goldenbar sendromu, iskelet displazisi, Conradi sendromu, Klippel-Feil sendromunda bu olasılık oldukça yüksektir (18, 34). Normal çocuklara göre bu hastalarda AA instabilite olasılığı daha fazladır. Ehlers-Danlos sendromu, romatoid artrit gibi bağ doku hastalıklarında, orofaringeal enfeksiyonlarda AA instabilite gelişebilir (20). Mukopolisakkaridozlu hastalarda hipoplastik/displastik odontoid çıkıntı, ligaman instabilitesi, dens etrafında yumuşak doku kalınlaşması görülebilir ve bu önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Down sendromunda %14-20 oranında AA instabilite gelişir (33). Segmentasyon kusuru olan Klippel-Feil sendromunda baziler invaginasyon, odontoid hipoplazisi, atlasın asimilasyonu, platibazi ve Chiari malformasyonu görülebilir (34). Morquio sendromunda os odontoideum, AA instabilite ve servikotorakal anomali kombinasyonu olasılığı vardır (20). Osteogenezis imperfekta yaygın osteoporoz, tekrarlayan kemik kırıkları ve bunun sonucunda oluşan deformitelerle karakterize genetik bir hastalıktır (20). Osteoporotik kemikte oluşan mikro kırıklar nedeniyle baziler impresyon ve buna bağlı olarak beyin sapı ve alt kranyal sinir bulguları gelişebilir.

Klinik

Kraniovertebral bileşke anomalileri beyin sapı, serebellum, servikal omurilik, kranyal sinirler ve servikal köklerin veya birlikte bu nöral yapıları besleyen damarların basısına ya da zarar görmesine bağlı fonksiyonel bozuklukların yansımaları sonucu bir grup belirti ve bulguya neden olabilir (Tablo III). Belirti ve bulgular alta yatan patolojiye göre sinsi veya hızlı gidişli olabilir. Klinik prezantasyon nadiren hızlı nörolojik kötüleşme şeklinde olabilir. KVB'nin kontrolsüz hareketi anterior spinal arter, üst servikal ve medulla oblongatanın perforan dallarının ve vertebral ve baziler arterin kendisinin tekrarlayan travmalara maruz kalmasına neden olabilir. Travmaya bağlı oluşan spazm veya tıkanma nörolojik defisitlere neden olur. Daha yaygın olarak ise travma sonrası oluşan ve hızlı ilerleme gösteren bir dizi belirti ve bulgu başlar.

En sık görülen şikayet vertekse yayılan suboksipital baş ağrısıdır. Oksipital ve servikal ağrı çocukların %85'inde bulunur. Baziler migren, baziler invaginasyonu olan çocukların %25'inin vardır ve omurilik-beyin sapı basısı nedeniyle gelişir.

Tablo I: Kraniovertebral Bileşkede Fizyolojik Hareket Dereceleri

Seviye	Fleksiyon	Ekstansiyon	Lateral fleksiyon	Aksiyal rotasyon
C0-C1	13	13	8	0
C1-C2	10	9	0	40

Bu genellikle vertebrobaziler arteryel sistemin basısı sonucu oluşur ve belirtiler dekompresyon ile geriler. Stabil olmayan en sık görülen nörolojik bulgu miyelopatidir (14, 23, 37). Monopareziden tetraparaziye uzanan yelpazede motor defisit, santral omurilik sendromu, arka omurilik disfonksiyonuna bağlı duysal defisitler, el ve ayaklarda anormal duyarlılık görülebilir. Beyin sapı ve kranyal sinir defisitine bağlı olarak özellikle çocuklarda aspirasyon pnömonisi, yutma güçlüğü, uyku apnesi gelişebilir. En sık görülen kranyal sinir bulgusu, özellikle Klippel-Feil sendromunda görülen işitme kaybıdır (34). Çocuklarda tortikolis KVB anomalisi yönünden uyarıcı olmalıdır. Üst solunum yolu enfeksiyonları da boyun katılığı ve tortikolis ile belirti veren ligaman instabilitesine neden olabilir.

Tablo II: Kraniovertebral Bileşke Anomalilerinin Sınıflanması

I. Doğumsal anomaliler ve malformasyonlar
A. Oksipital kemik malformasyonları
1. <i>Oksipital vertebranın bozuklukları</i>
a. Klivus segmentasyonları
b. Foramen magnum etrafındaki kalıntılar
c. Atlas varyasyonları
d. Dens segmentasyon anomalileri
2. <i>Baziler invaginasyon</i>
3. <i>Kondil hipoplazisi</i>
4. <i>Atlas asimilasyonu</i>
B. Atlas malformasyonları
1. <i>Atlas asimilasyonu</i>
2. <i>Atlantoaksiyal füzyon</i>
3. <i>Atlas arklarının aplazisi</i>
C. Aksinin malformasyonları
1. <i>İrregüler atlantoaksiyal segmentasyon</i>
2. <i>Dens displazi</i>
3. <i>C2/C3 segmentasyon yetersizliği</i>
II. Gelişimsel ve edinilmiş anomaliler
A. Foramen Magnum anomalileri
1. <i>Sekonder baziler invaginasyon</i>
2. <i>Foraminal darlık</i>
B. Atlantoaksiyel instabilite
1. <i>Down sendromu</i>
2. <i>Metabolizma bozuklukları</i>
3. <i>Enfeksiyon</i>
4. <i>Travma</i>
5. <i>Enflamasyon</i>
Regional ileitis, Juvenil Romatoid Artrit, Reiter Sendromu
6. <i>Tümör</i>
Osteoblastoma, eozinofilik granüloma, kordoma, nörofibromatozis
7. <i>Karışık</i>
Conradi sendromu, fetal warfarin sendromu

Görüntüleme Yöntemleri

Kraniovertebral bileşke anomalilerinde düz grafi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) teşhis ve tedavi açısından gereklidir (13, 26, 36). Dinamik grafiler instabiliteyi ortaya çıkarmak, BT kemik anatomiyi göstermek için uygundur. Vertebral arter anatomisini değerlendirmek için BT anjiyografi kullanılabilir. Ön-arka düz grafi veya BT görüntülerinde kullanılabilen ölçümler teşhis için gereklidir. MRG beyin sapı basısını göstermek için en uygun yöntemdir. Ön çukur, dorsum sella ve klivus orta hat MRG ile net ortaya konulabilir. Bu sayede nazion, sella tursikanın tepesi, bazion, opistion ve C2'nin vertikal aksının kullanıldığı kranioyometrik açı ölçümleri standardize edilmiştir (Şekil 1A-E).

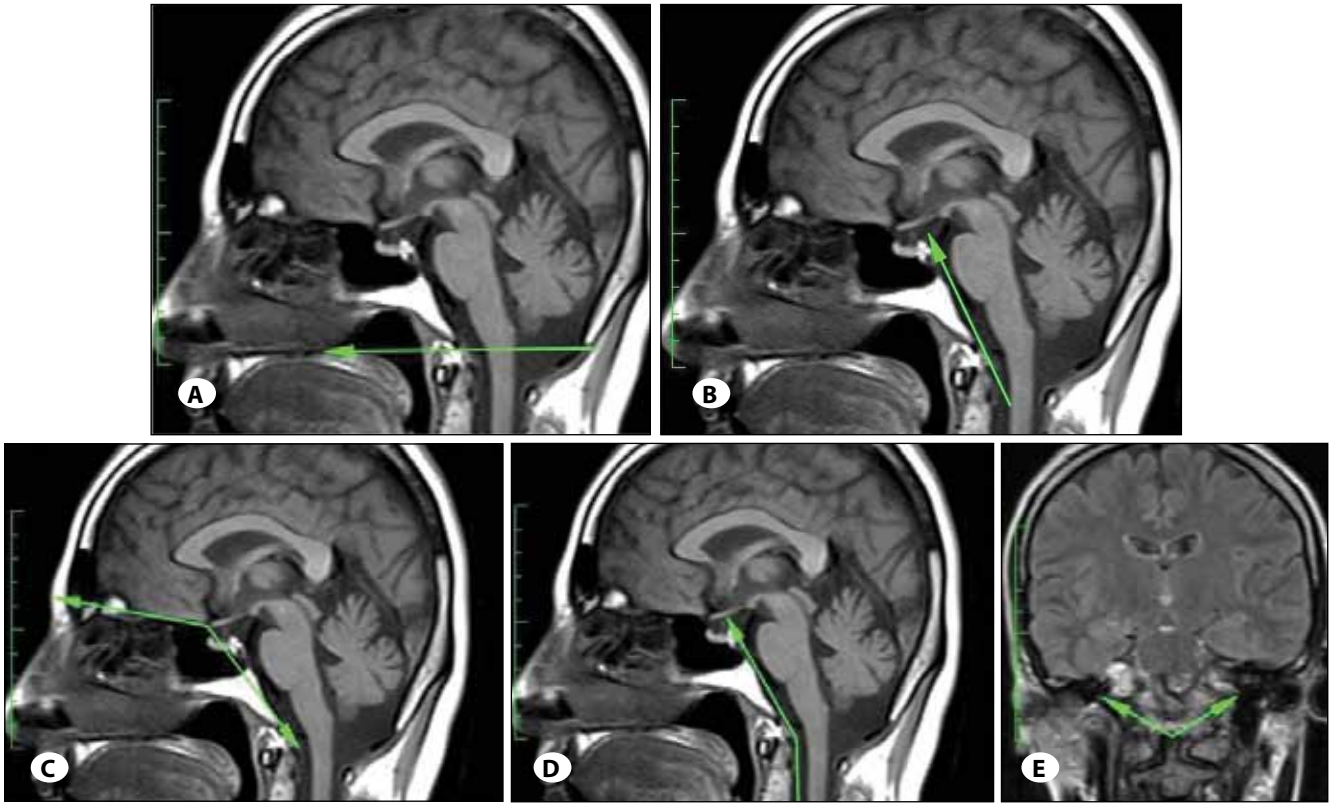
Kraniovertebral Bileşkeyi Etkileyen Anomaliler

Grisel Sendromu

Grisel sendromu enflamatuvar bir süreç olup AA eklem etkilenir. Sıklıkla 12 yaşından küçük çocuklarda tonsillit, mastoidit, retrofaringeal apse, otit sonrası gelişir. Tortikolis, boyun ağrısı veya nörolojik defisit ile belirti verebilir. Servikal omurilik basısına ait belirti ve bulgular gelişebilir. Teşhiste MRG ile parafaringeal yumuşak doku kitlesi, AA dislokasyon, osteomyelit ve kemik erozyonu saptanabilir. İğne biyopsisi ile piyojenik etken ortaya konur ve kültür yapılır. Uygun antibiyotik tedavisi ile primer enfeksiyon tedavi edilir. Sternooksipitomandibular ortez gibi dışarıdan fiksasyon cihazları tedavi için yeterli olabilir. İleri dislokasyonlarda

Tablo III: Kranioservikal Bileşke Anomalilerinde Görülen Şikayetler ve Bulgular

A. Motor miyelopati
Mono-, hemi-, para-, quadriparezi
B. Sensoriyal anomaliler
Posterior kolon disfonksiyonu
Spinotalamik trakt disfonksiyonu
Mesane disfonksiyonu
C. Beyin sapı disfonksiyonu
Nistagmus, apne, ataksi, dismetri, internükleer oftalmopleji, fasial displeji
D. Alt kranial sinir disfonksiyonu
İşitmede azalma, disfaji, yumuşak damak paralizisi, trapezius kas zayıflığı, dilde atrofi
E. Vasküler zayıflık
Senkop, vertigo
F. Kranial eğilme (Tilt)
G. Kısa boyun, düşük saç çizgisi, boyun hareketlerinde kısıtlılık
H. İskelet displazi belirtileri
I. Baziler migren
J. Uyku apnesi



Şekil 1: Sagittal MRG'de normal kraniyometrik çizgiler ve açılar. **A)** Chamberlain çizgisi: Sert damak arkasından opistiona uzanan hattır. Dens en fazla 3 mm bu çizgi üzerinde olabilir. **B)** Wackenheim klivus-kanal çizgisi: Klivus boyunca uzanan klivus taban çizgisidir. Dens bu çizginin altında veya bu çizgiye teğettir. **C)** Bazal açı: Nazion, dorsum sellanın tepesi, baziondan geçen hattır. Ortalama 134-135 derecedir. Platibazide 150 dereceyi geçer. **D)** Klivus kanal açısı: Dorsum sellanın tepesinden baziona uzanan hat ile C2'nin alt-arka köşesinden densin üst-arka ucu arasındaki açıdır. Ortalama 150 derecedir. **E)** Atlanto-oksipital eklem açısı: Dens düzleminde ölçülür. Normalde 124-127 derece olmalıdır. Kondil hipoplazisinde genişler.

önce manuel servikal traksiyon denener, yeterli olmazsa açık redüksiyon ve füzyon uygulanması gerekebilir.

Down Sendromu

En sık görülen kromozomal anomali olup fiziksel özellikleri sayesinde kolayca tanınır. Down sendromunda %14-24 oranında AA instabilite görülür. Ancak belirti veren instabilite insidansı %1 kadardır. Os odontoideum, hipoplastik odontoid gibi kemik anomaliler ve rotatuar AA luksasyon tespit edildiğinde hasta instabilite yönünden tetkik edilmelidir. Basit bir travma veya üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası mevcut patolojiler belirti verir hale gelebilir.

Proatlas segmentasyon yetersizliği

Proatlastaki segmentasyon yetersizliği FM çevresini ve C1 arka arkusunu içeren anomalilere neden olur. Vertikal yükseklik azalması sonucu oluşan küçük arka çukuru olan hastaların %33-38'ünde arkabeyin fıtıklaşması eşlik eder. Atlasın ön arkusu aksis cismi üzerinde gömülü kalabilir. Zaman zaman proatlas anormal olarak klivusa birleşir ve servikomedüller bileşkede rotasyona neden olabilir. Bu hastalarda tetraparezi, kranial sinir perezisi ve vertebrobaziler disfonksiyon görülebilir.

Atlasın asimilasyonu

Dördüncü oksipital ve birinci servikal sklerotom arasındaki segmentasyon yetersizliği sonucu oluşur. Normal popülasyonun %0.14-0.25'inde tespit edilir ve KVB'nin en sık görülen anomalisidir (1, 15, 35). Asimilasyon ön arkus, arka arkus, yan kitle veya bunların hepsinde, kısmi veya tam olabilir. Spinal kanalda omuriliğe densin arkasında fibroze bağlı önden bası veya arka arkustaki kısmi asimilasyona bağlı olarak arkadan bası altında olabilir. Hastaların %20'si başka doğumsal anomaliler ile birlikte olabilir. Baziler invaginasyon, AA sublüksasyon, doğumsal C2-C3 füzyonu eşlik edebilen patolojilerdir (9, 11). Doğumsal C2-C3 füzyonuyla birlikte olan hastalarda eklem gerilmesine bağlı AA instabilite gelişebilir (9). Tek yanlı atlas asimilasyonu özellikle adenoidektomi olacak veya timpanik tüp takılacak çocuklarda başın manüplasyonu açısından önemlidir (17).

Baziler İnvaginasyon/İmpresyon, Platibazi

Baziler invaginasyon, omurganın kafa tabanına doğru uzandığı doğumsal veya edinsel bir anomalidir (1, 19). Oksipital kemik ve üst servikal omurganın gelişimsel anomalisine bağlıdır. Bazilar invaginasyon radyolojik olarak densin Chamberlain hattını en az 3 mm geçmesi ile teşhis edilir. Klivus ve kondil

hipoplazisi, atlas asimilasyonu, subaksiyal omur cisim füzyonu ile birlikte olabilir. Sıklıkla asimilasyon, blok vertebra gibi gelişimsel anomaliler ile birlikte. Hastaların %25-30'unda Chiari 1 malformasyonu ve siringomyeli mevcuttur.

Baziler impresyon kafatasının yumuşamasıyla oluşan kazanılmış baziler invaginasyondur. Osteogenesis imperfekta, raşitizm, hiperparatiroidizm, Paget hastalığı, Hurler sendromu, akro-osteolizis de görülebilir.

Platibazi, kafa tabanının doğumsal düzleşmesidir. Tek başına klinik bir anlamı olmayıp baziler invaginasyon ile birlikte olabilir.

Ossikulum terminale

Ossikulum terminale diğer ismiyle Bergman kemikçığı, pro-atlas füzyon yetersizliği nedeniyle odontoid çıkıntı artığının kalmasıdır (24). Odontoid uzunluğu normaldir. Stabil olup tip 1 odontoid kırıkla karışabilir.

Odontoid hipoplazisi veya aplazisi

Odontoid hipoplazisi veya aplazisi nadir görülen patolojilerdir (16, 18, 29). Mukopolisakkaridoz, Hurler sendromu, metatropik disrafizm, spondilopefiziyal displazi ile birlikte görülebilir (31). Hipoplazik odontoid anomalisinde aksis cisminin üstünde küçük bir odontoid parçası mevcuttur. Total odontoid aplazisi ise oldukça nadirdir. Apikal ve alar ligamanlar için bağlantı alanı olmadığından AA instabiliteye ve C1 düzeyinde omurilik basısına neden olur.

Os odontoideum

Os odontoideum terimi ilk kez 1886 yılında Giacomini tarafından kullanılmıştır. Densten pürüzsüz ve yuvarlak bir kortikal sınırla ayrılan, değişen büyüklükteki kemikçiktir (7, 32). Etiyolojisi belli olmamakla birlikte 1 ila 4 yaş arasında gerçekleşen bir travmaya sekonder geliştiği düşünülmektedir (25). Üst artiküler faset seviyesinde üzerinde uzanan boşluktan dolayı krusiat ligamanın yetersizliği ve AO instabilite sıklığıdır. Pek çok hasta klinik olarak belirtsizdir ve os odontoideum tesadüfen saptanır ya da minor travmayı takiben omurilik hasarına bağlı boyun ağrısı, miyelopati, kranyal semptomlar ile ortaya çıkabilir.

Os odontoideumun iki anatomik tipi vardır. Ortotopik tipte odontoid normal pozisyonda olup genellikle atlasın ön arkusu ile hareket eden bir kemikçik vardır. Distopik tipte klivusla birleşen, bazionun yanında bir kemikçik mevcuttur. Bu tipte AA hareketler sadece ligamanlar sayesinde olduğundan AA instabilite görülebilir. Radyolojik görüntüleme kemik parçacık bazionun hemen altında iken aksis üst sınırında yuvarlak bir dolgunluk görülür. C1 ön arkusu tipik olarak hipertroftiktir. Bu özellikler tip 2 odontoid kırık ile ayırıcı tanıda önemlidir. Tip 2 odontoid kırıkta aksis cisminin üst sınırı parçalı, sivri, korteksi bozulmuş olup C1 ön arkusu normal yarım ay şeklindedir.

Atlas anomalileri

Atlas anomalilerinin büyük bir bölümü arka arkusu ilgilendirir (10). Tüm aplazi, Keller-tip aplazi, arka arkusun kısmi aplazisi,

hemiaplazi, arka arkusun kısmi hemiplazisi görülebilir (3, 4, 6, 12, 26, 28). Kısmi hemiplazi, radyografilerde kırıkları taklit edebilir (8). Nörosantral sinkondrosizin erken füzyonundan dolayı oluşan tüm arka arkus hipoplazisi C1 seviyesinde miyelopati ile bulgu veren spinal kanal darlığına neden olabilir. Arka arkus hipoplazisi ile ilişkili olarak Lhermitte işareti, geçici tetraparezi, kronik boyun ağrısı rapor edilmiştir (23). C1 ön arkusu tek bir kemikleşme merkezinden, iki nöral arkus arasında paramedian sinkondrosiz ile şekillenir ve gelişim bozukluğu nadirdir. Bozuklukları tek başına veya arka arkus patolojileri ile birlikte bulunabilir.

KAYNAKLAR

1. Burwood RJ, Watt I: Assimilation of the atlas and basilar impression: A review of skull and cervical spine 1.500 radiographs. Clin Radiol 25: 327-333, 1974
2. Cone RO, Flourney J, MacPherson RI: The craniocervical junction. RadioGraphics 1: 1-37, 1986
3. Currarino G, Rollins N, Diehl JT: Congenital defects of the posterior arch of the atlas: A report of seven cases including an affected mother and son. Am J Neuroradiol 15: 249-254, 1997
4. Dalinka MK, Rosenbaum AE, Van Houten F: Congenital absence of the posterior arch of the atlas. Radiology 103: 581-583, 1972
5. Debernardi A, D'Aliberti G, Talamonti G, Villa F, Piparo M, Collice M: The craniovertebral junction area and the role of the ligaments and membranes. Neurosurgery 76 Suppl 1: S22-32, 2015
6. Dorne HL, Just N, Lander PH: CT recognition of anomalies of the posterior arch of the atlas vertebra: Differentiation from fracture. Am J Neuroradiol 7: 176-177, 1986
7. Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ: Os odontoideum. J Bone Joint Surg (Am) 62: 376-383, 1980
8. Gehweiler J, Daffner R, Roberts LJ: Malformations of the atlas vertebra simulating the Jefferson fracture. Am J Roentgenol 149: 1083-1086, 1983
9. Gholve PA, Hosalkar HS, Ricchetti ET, Pollock AN, Dormans JP, Drummond DS: Occipitalization of the atlas in children: Morphologic classification, associations, and clinical relevance. J Bone Joint Surg Am 89: 571-578, 2007
10. Gladstone RJ, Wakeley CPG: Variations of the occipito-atlantal joint in relation to the metameric structure of the craniovertebral region. J Anatomy 59: 195-216, 1925
11. Goel A, Kulkarni AG: Mobile and reducible atlantoaxial dislocation in presence of occipitalized atlas: Report on treatment of eight cases by direct lateral mass plate and screw fixation. Spine 29: E520-E523, 2004
12. Holt RG, Helms CA, Munk PL, Gillespy T: Hypertrophy of the C1 anterior arch: Useful sign to distinguish os odontoideum from acute dens fracture. Radiology 173: 207-209, 1989
13. Karagoz F, Izgi N, Kapijicjoglu Sencer S: Morphometric measurements of the cranium in patients with Chiari type I malformation and comparison with the normal population. Acta Neurochir (Wien) 144: 165-171, 2002

14. Komatsu Y, Shibata T, Yasuda S, Ono Y, Nose T: Atlas hypoplasia as a cause of high cervical myelopathy. *J Neurosurg* 79: 917-919,1993
15. McRae DL, Barnum AS: Occipitalization of the atlas. *Am J Roentgenol* 70:23-46, 1953
16. McManners T: Odontoid hypoplasia. *Br J Radiol* 56: 907-910, 1983
17. Menezes AH: Congenital and acquired abnormalities of the craniovertebral junction. In: Youmans JR (ed), *Neurological surgery*. Philadelphia, PA: Saunders, 1996:1035-1089
18. Menezes AH: Craniocervical developmental anatomy and its implications. *Clin Neurosurg* 52: 5364, 2005
19. Menezes AH: Evaluation and treatment of congenital and developmental anomalies of the cervical spine. Invited submission from the Joint Section Meeting on Disorders of the Spine and Peripheral Nerves, March 2004. *J Neurosurg Spine* 1(2):188-197, 2004
20. Menezes AH: Craniovertebral junction database analysis: Incidence, classification, presentation, and treatment algorithms. *Childs Nerv Syst* 24: 1101-1108, 2008
21. Parke WW: The vascular relations of the upper cervical vertebrae. *Orthop Clin North Am* 9: 879-889, 1978
22. Parke WW, Rothman RH, Brown MD: The pharyngovertebral veins: An anatomical rationale for Grisel's syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 66: 568-574, 1984
23. Sagiuchi T, Tachibana S, Sato K, Shimizu S, Kobayashi I, Oka H, Fujii K, Kan S: Lhermitte sign during yawning associated with congenital partial aplasia of the posterior arch of the atlas. *Am J Neuroradiol* 27: 258-260, 2006
24. Sakaida H, Waga S, Kojima T, Kubo Y, Niwa S, Matsubara T: Os odontoideum associated with hypertrophic ossiculum terminale. Case report. *J Neurosurg* 94 Suppl 1:140-144, 2001
25. Schiff DCM, Parke WW: The arterial blood supply of the odontoid process. *Anat Rec* 172: 399-400, 1972
26. Schulze PJ, Buurman R: Absence of the posterior arch of the atlas. *Am J Roentgenol* 134: 178-180, 1980
27. Selecki BR: The effects of rotation of the atlas on the axis. Experimental work. *Med J Aust* 1:1012, 1969
28. Sharma A, Gaikwad SB, Deol PS: Partial aplasia of the posterior arch of the atlas remnant. Findings in three cases. *Am J Neuroradiol* 21: 1167-1171, 2000
29. Shohat M, Lachman R, Rimoin DL: Odontoid hypoplasia with vertebral cervical subluxation and ventriculomegaly in metatropic dysplasia. *J Pediatr* 114: 239-243, 1989
30. Smoker WRK: Craniocervical junction: Normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *RadioGraphics* 14: 255-277, 1994
31. Thomas SL, Childress MH, Quinton B: Hypoplasia of the odontoid with atlanto-axial subluxation in Hurler's syndrome. *Pediatr Radiol* 15: 353-354, 1985
32. Thomason SL, Young JWR: Os odontoideum. *Skeletal Radiol* 11: 144-146, 1984
33. Tredwell SJ, Newman DE, Lockitch G: Instability of the upper cervical spine in Down syndrome. *J Pediatr Orthop* 10: 602-606, 1990
34. Ulmer JL, Elster AD, Ginsberg LE, Ginsberg LE, Williams DW 3rd: Klippel-Feil syndrome: CT and MR of acquired and congenital abnormalities of the cervical spine and cord. *J Comput Assist Tomogr* 17: 215-224, 1993
35. Wackenheim A: Occipitalization of the ventral part and vertebralization of the dorsal part of the atlas with insufficiency of the transverse ligament. *Neuroradiology* 24: 45-47, 1982
36. Wackenheim A: Roentgen diagnosis of the craniovertebral region. New York: Springer-Verlag, 1974
37. Wadia NH: Myelopathy complicating congenital atlanto-axial dislocation (A study of 28 cases). *Brain* 90: 449-474, 1967