

Kraniyovertebral Kavşak Anomalilerinin Radyolojik Değerlendirilmesi

Radiological Evaluation of Craniovertebral Junction Anomalies

Yavuz ARAS, Tuğrul Cem ÜNAL

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İstanbul

Yazışma Adresi: Yavuz ARAS / E-posta: dryavuzaras@yahoo.com

ÖZ

Kraniyovertebral kavşak (KVK) oksipital kemik, klivus, atlas, aksis, atlantookspital ve atlantoaksiyal eklemlerden ve ligamanlardan oluşmaktadır. Kafa hareketinin ve stabilitenin sağlanmasında ve içindeki nöral yapıların korunmasında rol oynamaktadır. Birçok hastalığın KVK'yi etkilediği bilinmektedir. Doğumsal ve gelişimsel malformasyonlar, genetik anomaliler, dejeneratif hastalıklar, travma, enfeksiyon ve neoplaziler KVK'yi tutarak fonksiyonlarını bozabilir ve klinik bulgulara yol açabilir. KVK tutulumunun sebeplerine göre bir sınıflandırma yapılabilir. Anatomik ve radyolojik özellikleri iyi anlamak bölgenin yapısını ve anomalilerini değerlendirmek açısından önem taşımaktadır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Kraniovertebral kavşak, Radyolojik inceleme, Üst servikal omurga

ABSTRACT

The craniovertebral junction (CVJ) consists of the occipital bone, clivus, atlas, axis, and the atlantooccipital, atlantoaxial articulations and ligaments. CVJ provides head movement, stability and protection of adjacent neural structures. Various diseases and disorders are known to affect the CVJ. Congenital and developmental malformations, genetic anomalies, degenerative diseases, infections and neoplasms may involve the CVJ, disrupting its functions and giving rise to clinical manifestations. A classification can be made according to the cause of CVJ involvement. Understanding anatomical and radiological features of the region is crucial for evaluating the structure and anomalies.

KEYWORDS: Craniovertebral junction, Radiological investigation, Upper cervical spine

GİRİŞ

Kraniyovertebral kavşak (KVK) oksipital kemik, foramen magnum, klivus, atlas (C1), aksis (C2), atlantookspital ve atlantoaksiyal eklemlerden ve ligamanlardan oluşmaktadır. Bu yapılar servikomedüller bileşkeyi ve 4 alt kranyal siniri içine alarak kafa hareketi için gereken desteği ve korumayı sağlarlar. KVK'deki kompleks ligaman ve kemik yapılar ile eklemlenmeler, geniş bir hareket açıklığına izin vermesine karşın, bir yandan stabilitenin korunmasını da sağlar. KVK, boynun ekstanziyon, fleksiyon ve rotasyonuna olanak verir. KVK'yi etkileyen doğumsal ve gelişimsel anomaliler, travmatik, neoplastik veya enfeksiyöz hastalıklar bu bölgede instabiliteye ve/veya nöral dokuların etkilenmesine yol açabilmektedir (6).

Kraniyovertebral kavşağın radyolojik değerlendirmesi incelenen tetkikte bazı anatomik yapıların tanınmasının yanı sıra bir takım kraniyometrik ölçümlerin yapılmasını gerektirir (Tablo I). Anatomik yapılar ile planlarda görülebilen normal sınırlardaki varasyonlar nedeniyle bu kraniyometrik ölçüm yöntemlerinden birkaçının aynı anda kullanılması literatürde önerilmiştir (29).

Bu bölgede bozukluğa yol açabilecek birçok hastalık ve sendrom tanımlanmıştır. Gelişimsel veya doğumsal, travmatik enfeksiyöz ya da inflamatuvar birçok hastalık KVK'yi etkileyebilmektedir. Bu hastalıklar KVK'nin kafa hareketi, nöral yapıların korunması, stabilite gibi temel fonksiyonlarında bozukluk ya-

ratarak çeşitli klinik bulgulara sebebiyet vermektedir (21). Bu derlemede bu bölgeyi tutan hastalıkların radyolojik bulguları değerlendirilecektir (Tablo II).

DOĞUMSAL MALFORMASYONLAR

OKSİPİTAL KEMİK MALFORMASYONLARI

Platibazi

Platibazi kafa tabanının belirtisiz düzleşmesidir. Welcher bazal açısı 140 dereceden büyüktür (Şekil 1A,B). Baziler invaginasyonun eşlik etmediği olgularda genellikle belirtiyi neden olmaz.

Baziokspital hipoplazi (baziler invaginasyon)

Baziokspit 4 adet sklerotomun füzyonu ile oluşur (24). Baziokspit hipoplazisi ve eşlik eden baziler invaginasyon etkilenen sklerotom sayısına bağlı olarak hafif ya da şiddetli olabilir. Bu olgularda klivus kısadır. Dens Chamberlain çizgisini 3 mm'den daha fazla geçmiştir (Şekil 1A,B). Wackenheim klivus çizgisinin açılanması azalmıştır (Şekil 1A,B). Baziler invaginasyon foramen magnum kenarlarının arka çukura fıtıklaşması olarak tanımlanabilir. Atlantookspital füzyon, kondil hipoplazisi, C1 hipoplazisi gibi doğumsal anomaliler sonucunda primer ya da Klippel-Feil, akondroplazi gibi hastalıklara bağlı olarak sekonder olabilir. Foramen magnum yapılarının nöral bası yapması ile klinik belirti verir (15).

Kondil hipoplazisi

Oksipital kondillerdeki gelişim kusuru ve düzleşme ile seyreden oksipital kondil hipoplazisi sıklıkla ekzooksipital kemik ve juguler tuberkül hipoplazisi ile birlikte görülür. Atlantoksipital hareket kısıtlılığına ve baziler invaginasyona yol açar. Tek taraflı ya da asimetrik olgular skolyotik açılmaya neden olabilir. İleri

düzeyde arkaya atlantoaksiyel dislokasyon sonucu vertebral arter basısı görülebilir.

Kondilus Tertius

Üçüncü oksipital kondil proatlas sklerotomunun embriyolojik kalıntısıdır ve baziondan atlas ön arkusuna ve odontoide

Tablo 1: Kraniovertebral Kavşağın Radyografik Parametreleri

Kraniovertebral Kavşağın Radyografik Parametreleri		
McRae çizgisi	Klivusun alt ucundan foramen magnum arka kenarına çizilen çizgi	Densin bu hattın üzerinde olması anormaldir
McGregor çizgisi	Sert damağın arka kenarından oksiputun en alt noktasına uzatılan çizgi	Densin bu hattın 4.5 mm ve daha fazla üzerinde olması patolojiktir
Chamberlain çizgisi	Sert damak arkasından foramen magnum arka kenarına uzatılan çizgi	Densin bu hattın 3 mm ve daha fazla üzerinde olması patolojiktir
Wackenheim klivus çizgisi	Klivus üst yüzeyi boyunca uzanan hat	Dens bu çizginin altında veya bu çizgiye paralel olmalıdır
Klivus-kanal açısı	Wackenheim klivus çizgisi ile omur cisimlerinin arka kenarından geçen çizgi arasındaki açı	150 derecenin altındaki değerler patolojiktir
Fischgold digastrik çizgisi	Digastrik çentikleri birleştiren çizgi	Dens bu çizginin 11-21 mm altındadır
Fischgold bimastoid çizgisi	Mastoid çıkıntılarının uçları arasına çizilen çizgi	Densin ucu bu çizginin 3-10 mm üzerinde olmalıdır
Ranawat kriteri	C2 pedikülünün merkezi ile C1'in transvers aksı arasındaki mesafe	Erkeklerde 15 mm'den, kadınlarda 13 mm'den kısa olması patolojiktir
Redlund-Johnell kriteri	C2 cisminin alt kenarının orta noktasından McGregor hattına uzatılan çizgi	Erkeklerde 34mm'den, kadınlarda 29 mm'den kısa olması patolojiktir
Basion aksiyal intervali	Baziondan arka aksiyal çizginin (C2 gövdesinin arka kortikal kenarı) rostral uzanımına olan uzaklık	Erişkinde 12 mm'den uzun olması patolojiktir
Basion dens intervali	Baziondan odontoid çıkıntısının ucuna olan uzaklık	Erişkinde 12 mm'den uzun olması patolojiktir
Wackenheim klivus kanal çizgisi	Wackenheim klivus çizgisi ile odontoid arka kenarından geçen çizginin birleştirilmesi ile oluşan hat	Fleksiyonda 150, ekstansiyonda ise 180 dereceye kadar açılması normal kabul edilir
Welcher bazal açısı	Naziondan tuberkulum sellaya uzanan çizgi ile baziondan tuberkulum sellaya uzanan çizgi arasında oluşan açı	140 dereceden az olması gerekir
Powers oranı	Basion ile atlasın arka arkusu arasındaki mesafenin, opistion ile atlasın ön arkusu arasındaki mesafeye oranı	Sadece öne atlantooksipital dislokasyonda kullanılır. Oranın 1'den küçük olması gereklidir
Atlanto-dental aralık	Yan servikal grafide densin ön sınırı ile C1 ön arkusu arasındaki mesafe	Erişkinde 2-4 mm, 15 yaş altı çocuklarda <5 mm olmalıdır
Posterior marjinal hat	Spinöz çıkıntılarının ön kortikal kenarı boyunca uzanan çizgi	Spinal kanalın arka sınırını belirler
Anterior marjinal hat	Omur cisimlerinin ön kortikal kenarı boyunca uzanan çizgi	Spinal kanalın ön sınırını belirler

doğru uzanarak burada eklenmiş (25). Çoğunlukla belirtisiz olmakla birlikte KVK'nin hareketlerini sınırlayabilir.

ATLAS MALFORMASYONLARI

Atlasın asimilasyonu

Atlasın oksipital asimilasyonu atlas ile oksiputun doğumsal füzyonudur. Dördüncü oksipital ve ilk servikal sklerotomlar arasındaki segmentasyon yetersizliği neticesinde gelişir. Asimilasyon kısm ya da tam olabilir. En sık görülen tipinde atlas ön arkı foramen magnum ön kenarı ile birleşiktir (Şekil 2).

Atlas arkusu anomalileri

Total atlas aplazisi ve hipoplazisi nadir görülür (13). Arka arkus birleşme defekti bilinen en sık formudur ve otopsi serilerinde

sıklığı %4 olarak bildirilmiştir. Ön arkus ve arka arkusun kleft yapması sonucu oluşan anomali 'Split atlas' olarak adlandırılmaktadır (Şekil 3).

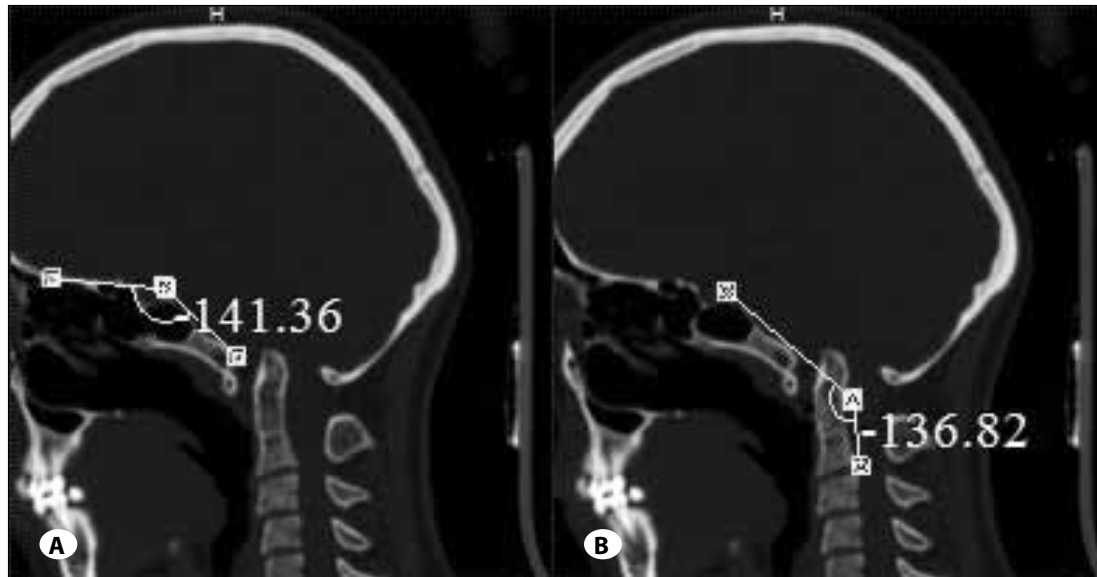
ODONTOİD VE AKSİS MALFORMASYONLARI

Dens Aplazisi veya Hipoplazisi

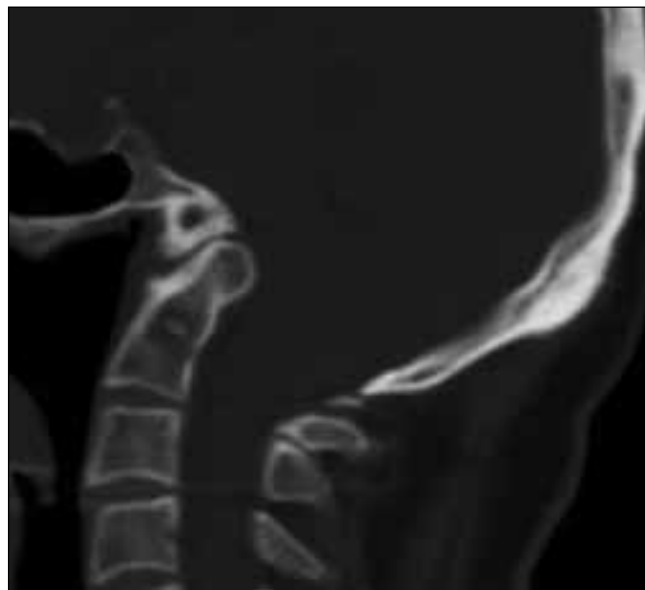
Dens aplazisi oldukça nadirdir. Morquio sendromu, spondil-epifizyal displazi ve metatrotik cücelik gibi doğumsal displastik sendromlarla birlikte görüldüğü bildirilmiştir (3). Dens aplazisi ve hipoplazisi alar ve apikal ligamanların yokluğu nedeni ile atlantoaksiyal instabiliteye yol açar.

Persistan osikulum terminale

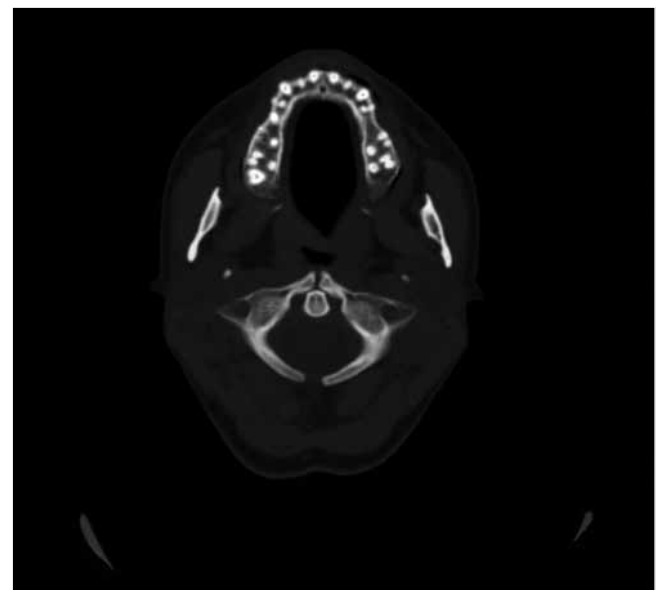
Persistan osikulum terminale, terminal kemikçığın odontoidin



Şekil 1: Platibazi ve baziler invaginasyonun bir arada görüldüğü bir olgu. Welcher bazal açısı (A) 140 den büyük, Wackenheim klivus-kanal açısı (B) 150 den küçük olarak izlenmekte. Odontoidin Wackenheim klivus çizgisinin üzerinde olduğu görülüyor.



Şekil 2: Atlas asimilasyonu: Atlas ön arkusunun klivus ile birleştiği izleniyor.



Şekil 3: Ön ve arka arkus kleftinin mevcut olduğu 'split atlas' malformasyonu.

Tablo II: Kraniyovertebral Kavşak Anomalilerinin Sınıflandırılması

Doğumsal Malformasyonlar	
I.	Oksipital Kemik Malformasyonları
a.	Platibazi
b.	Baziokspital hipoplazi (baziler invaginasyon)
c.	Kondil hipoplazisi
d.	Kondil displazisi
II.	Atlas Malformasyonları
a.	Atlasın asimilasyonu
b.	Atlas aplazisi ve hipoplazisi
c.	Atlas arkusu anomalileri
III.	Odontoid ve Aksis Malformasyonları
a.	Dens aplazisi veya hipoplazisi
b.	Persistan osikulum terminale
c.	Os odontoideum
d.	Klippel-Feil anomalisi
IV.	Chiari Malformasyonları
Gelişimsel veya Kazanılmış Anomaliler	
I.	Travmatik
a.	Klivus kırıkları
b.	Oksipital kondil kırıkları
c.	Atlanto-oksipital dislokasyonlar
d.	Atlas kırıkları
e.	Odontoid kırıkları
f.	Ası kırıkları
II.	Enflamatuvar ve dejeneratif artritler
a.	Romatooid artrit
b.	Seronegatif spondiloartropati
c.	Diğer artritler (gut, kalsiyum pirofosfat depo hastalığı, psödötümör ve pigmentli vilonodüler sinovit)
d.	Degeneratif artrit
e.	Posterior longitudinal ligaman ossifikasyonu ve yaygın idyopatik iskelet hiperostozu
III.	İnfeksiyöz
IV.	Neoplastik
a.	Benign (fibröz displazi, anevrizmal kemik kisti, osteoblastom, osteokondrom ve kondrom)
b.	Malign
i.	Primer (kordoma, kondrosarkom)
ii.	Sekonder (multipl myelom, plazmositom, metastatik hastalık, nazofaringeal malignite)
Metabolik ve Genetik Bozukluklar	
I.	Down sendromu
II.	Akondroplazi
III.	Mukopolisakkaridozlar
IV.	Osteogenezis imperfekta

geriye kalan kısmı ile olan birleşmesindeki yetersizlik sonucu meydana gelir. 'Bergman ossicle' olarak da isimlendirilen bu tablo nadiren tip 1 odontoid kırığı ile karıştırılabilir. Bu anomalinin stabilite sorunu oluşturmadığı kabul edilir.

Os odontoideum

Osikulum odontoideum anomalisi C2 omur cisminin kranyalinde ve normalde densin bulunması gereken yerde bulunan bağımsız bir kemik mevcudiyetini ifade eder. Küçük de olsa dens daima vardır.

Klippel-Feil anomalisi

Klippel-Feil anomalisi servikal omurların doğumsal füzyonu ile karakterizedir. KVK'de atlantoaksiyal füzyon, atlasın asimilasyonu ve odontoid hipermobilitesi sonucunda instabilite ya da erken dejeneratif artrit görülebilir (Şekil 4).

CHİARI MALFORMASYONLARI

Chiari malformasyonunun birçok tipi bulunmaktadır. En sık görülen Tip 1 Chiari malformasyonu, serebellar tonsillerin foramen magnuma fıtıklaşması ile karakterizedir. Tonsillerin bazion-opistion hattından 5 mm veya daha fazla kaudale yer değiştirmesi olarak tanımlanabilir. Genellikle sığ arka çukur ile beraber sisterna magnanın yokluğu izlenmektedir. İlerleyici siringomiyeliye yol açabilir. Sıklıkla hastalar erişkin çağa ulaşana kadar belirti vermez. Alt kranyal sinir tutulumu, foramen magnum düzeyinde beyin sapı basısı, servikal siringomiyeli ve serebellar tutulumla bağlı belirti ve bulgularla prezante olur. Hidrosefali, atlantoaksiyal dislokasyon, atlas asimilasyonu, Klippel-Feil anomalisi ya da baziler invaginasyon eşlik edebilir (19). Bulgu veren ve siringomiyeliye yol açan Chiari malformasyonlarının tedavisinde arka çukur ve foramen magnum dekompresyonu uygulanabilir. Foramen magnum düzeyinde yeterli dekompresyon yapılan hastalarda sisterna magnanın oluştuğu ve siringomiyelinin gerilediği izlenir (Şekil 5).

Tip 2 Chiari malformasyonu; pediatrik yaş grubunda lomber meningomiyelosele eşlik eden, sığ arka çukur bulunan, serebellum ile birlikte beyin sapının aşağı doğru yer değiştirmesi ile karakterize bir malformasyondur (31) (Şekil 6). Çoğu hastada hidrosefali de eşlik etmektedir. Bulguların serebellar fıtıklaşmadan kaynaklandığı düşünüldüğünde Chiari Tip 2'ye yönelik tedavi uygulanması düşünülmelidir.

Chiari malformasyonu Tip 3; yüksek servikal ya da alt oksipital ensefalosel içine serebellum, beyin sapı, 4.ventrikül gibi arka çukur elemanlarının fıtıklaşmasını, Chiari malformasyonu Tip 4 ise ağır serebellar ve beyin sapı hipoplazisini tanımlar.

GELİŞİMSEL VEYA KAZANILMIŞ ANOMALİLER

KRANIYOVERTEBRAL KAVŞAKTA TRAVMATİK KIRIKLAR VE DİSLOKASYONLAR

Klivus Kırıkları

Klivus bölgesindeki kırıklar genellikle künt kafa travması ile ilişkilidir. Kranyal sinir defisiti ve damar yaralanmasına yol açabilir. Sıklıkla eşlik eden beyin sapı travması ve vertebrobaziler oklüzyon nedeniyle mortalitesi yüksektir (7).



Şekil 4: Atlas arka arkusu, C2, C3 cisimlerinin füzyonu ve atlantookspital sublüksasyon ile seyreden Klippel Feil anomalisi.



Şekil 5: Siringomiyelinin eşlik ettiği Tip 1 Chiari malformasyonu olgularının, ameliyat sonrası görüntülemelerde sisterna magnanın oluştuğu ve siringomiyelinin belirgin olarak gerilediği görülmekte.

Oksipital Kondil Kırıkları

Oksipital kondil kırıkları yüksek enerjili künt travma sonucunda alar ligamanın aksiyel kompresyonu, lateral eğilmesi ve rotasyonu mekanizması ile gerçekleşir (Şekil 7). Çoğunlukla ağır kranyal ve servikal yaralanmalar ile birliktelik gösterir. Juguler forameni de içine alan kırıklarda 9, 10, 11 ve 12'inci sinirlerin felciyle tanımlanan Collet-Sicard sendromu gelişebilir (12).

Atlanto-Oksipital Dislokasyonlar

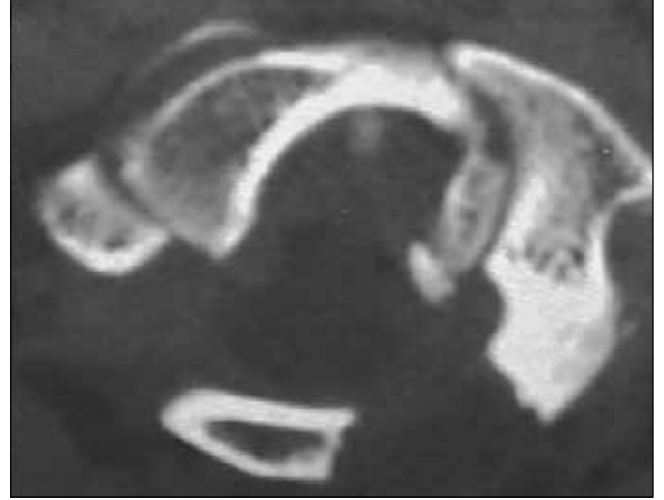
Hiper ekstansiyon sonrası oksiput ile üst servikal omurganın tam ya da tama yakın zedelenmesi sonucu oluşur. Tektoryal membran ve alar ligaman yetersizliği sonucu kranyumun üst servikal omurgaya göre öne doğru yer değiştirmesi ile sonuçlanır (Şekil 8). Genellikle tip 1 odontoid kırığıyla beraber görülür. Atlantookspital eklemi destekleyen ligamanların daha güçsüz olması nedeniyle pediatrik yaş grubunda daha sık görülmektedir.

Atlas Kırıkları

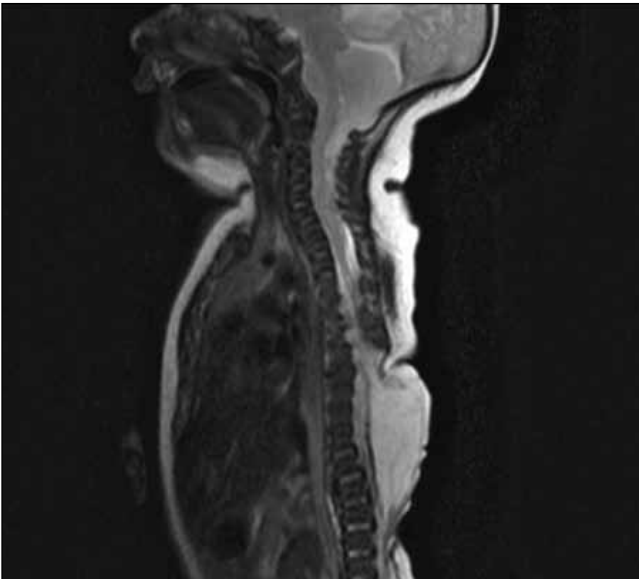
Genellikle aksiyel yüklenme ile oluşmaktadır. Ön ve arka arkusların aynı anda kırılması sonucu oluşan kırık tipi Jefferson kırığı olarak adlandırılır (Şekil 9). Transvers ligamanın sağlam olup olmadığı stabilizeyi belirleyen en önemli faktördür (20).

Odontoid Kırıkları

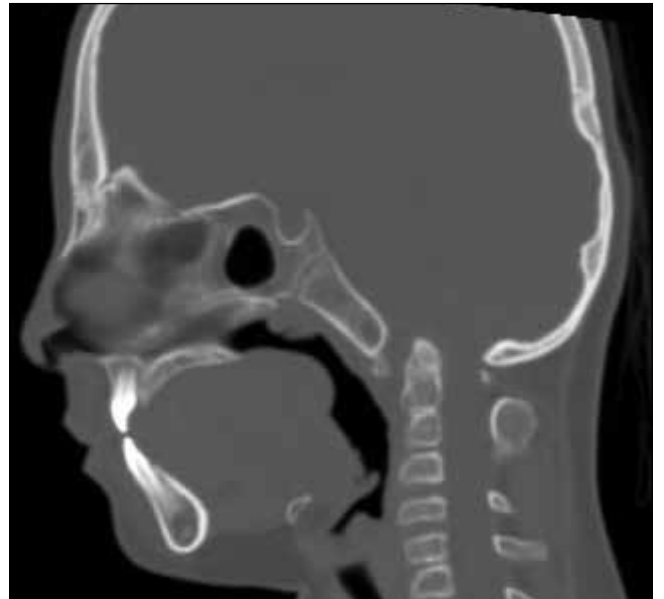
Tüm servikal kırıkların yaklaşık %15'ini odontoid kırıkları oluşturur. Hiperfleksiyon mekanizması ile gerçekleştiği düşünülmektedir. Oluşma bölgesine göre 3 tipi mevcuttur; Tip 1 odontoid ucunda alar ligaman bağlantı bölgesinde, Tip 2 dens cisminde (Şekil 10), Tip 3 ise C2 omur cismi ve/veya artiküler fasetlerde olan kırığı tanımlar. Stabilitenin değerlendirilmesinde alar ligaman, transvers ligaman ve tektoryal membranın hasarının olup olmadığının anlaşılması önem taşır. Tip 2 kırıklar tanıda os odontoideum ile karışabilmektedir (9).



Şekil 7: Oksipital kondil kırığı.



Şekil 6: Lomber meningomyeloselin eşlik ettiği Tip 2 Chiari malformasyonu.



Şekil 8: Atlantookspital dislokasyon.

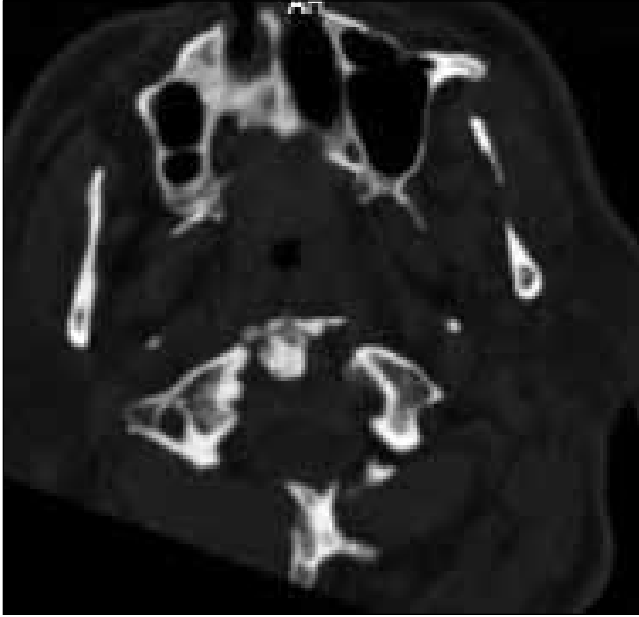
Ası Kırıkları

Boynun hiperekstansiyonu ve kafa distraksiyonu sonucunda C2 pars interartikülerinin kırılmasıdır. C2-3 listezisin derecesine göre 3 tipi mevcuttur. Tip 2 ve 3 kırıklar instabil olarak kabul edilmektedir. Omurilik yaralanmasının derecesini, baş hasarını ve eşlik eden disk fitiklaşmasını belirlemek önem taşımaktadır (1).

ENFLAMATUVAR VE DEJENERATİF ARTRİTLER

Romatoid Artrit

Romatoid artrit (RA) tanılı hastaların yaklaşık %60'ında servikal omurga tutulumu mevcuttur. Atlantoaksiyal eklem RA sinovitinden en çok etkilenen yapıdır. Sinovit ve pannus olu-



Şekil 9: Jefferson fraktürü.

şumu atlantodental, transvers-dental ve lateral atlantoaksiyal eklemleri ekileyerek ligamanlarda ve eklem kapsüllerinde gevşemeye yol açmaktadır. Bunun sonucunda gelişen atlantoaksiyal subluksasyon, enflamasyon ile birlikte kemik erozyonu ve destrüksiyonuna sebebiyet vermektedir (35). RA sinoviti C1 yan kitleleri, oksipital kondiller ve C2 faset eklemlerinde erozyona ve dolayısıyla instabiliteye yol açabilir. Erozyon ilerleyici olduğunda vertebroziller yetmezlikle veya densin kraniuma doğru girmesi ile (Şekil 11) nörolojik bulgular ortaya çıkabilir. Ani ölüm gelişebildiği de bildirilmiştir (26).

Seronegatif Spondilartropati

Ankilozan spondilit ve psöryatik artrit özellikle atlantoaksiyal eklem olmak üzere KVK tutulumu yapabilir. Arka eklemlerin füzyonu ve yumuşak doku kemikleşmeleri görülmektedir. Bu tip artritlerde RA'ya göre daha fazla pannus oluşabilir ve atlantoaksiyal subluksasyon görülebilir (4).

Kalsiyum pirofosfat depo hastalığı

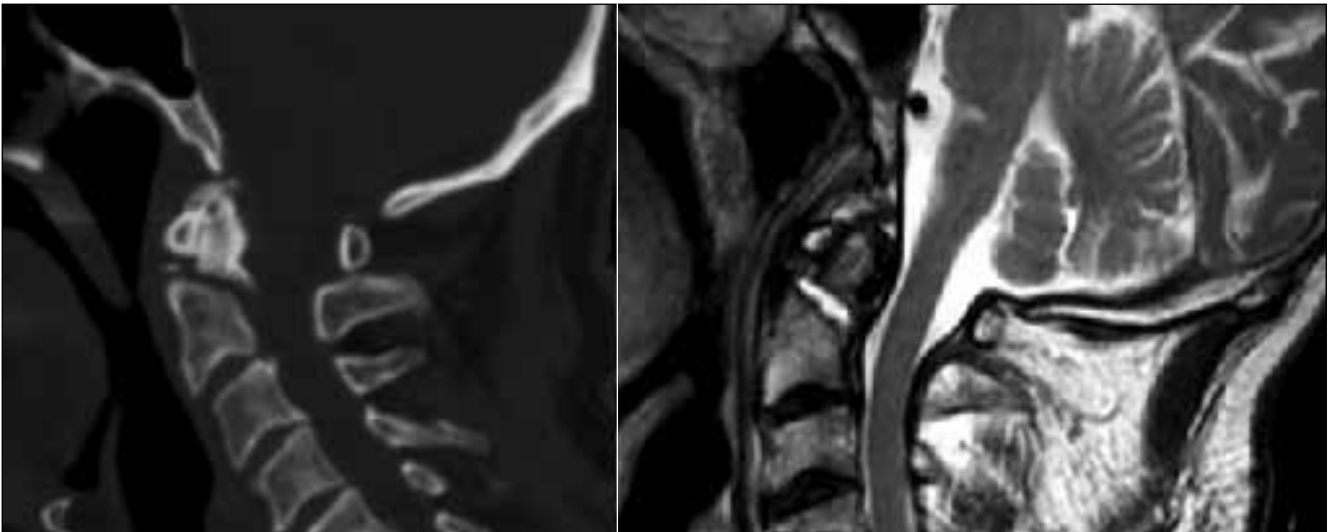
Kalsiyum pirofosfat depo hastalığı (KPDH) kalsiyum pirofosfat kristallerinin eklem içi ya da eklem dışında, ligamanlarda depolanması ve eroziv artritte yol açması ile karakterizedir. KVK nadiren tutulsa da ağrı, hareket kısıtlılığı ya da nörolojik defisiteye yol açabilir (28).

Dejeneratif artrit

Osteoartriti olan hastaların %4 ila %32'sinde KVK dejeneratif artrit görülebilir (6). C1 ön arkusunda, fasetlerde ve odontoid çıkıntıda osteofit oluşumu ve atlantoaksiyal eklem aralığının daralması karakteristiktir.

Posterior longitudinal ligaman osifikasyonu

Posterior longitudinal ligaman osifikasyonu çoğunlukla 5. dekat sonrası görülen ve olguların %95'inde servikal omurgayı tutan bir hastalıktır (34). Ligamanın osifikasyonu ile beraber oluşan omurilik basısı hastanın belirtilerini belirlemektedir (Şekil 12).



Şekil 10: Tip II odontoid fraktürü.

Yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu (Forestier hastalığı)

Yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu tendon ve ligamanların kemik bağlantı yerlerinde kemikleşme ile ilerleyen dejeneratif bir hastalıktır. Omurgada herhangi bir yeri tutabilir fakat en sık tutulum servikal omurgadadır. Servikal tutulumda zaman zaman hiperostoz nedeniyle özofagus basısı (Şekil 13) ve buna bağlı disfaji belirtisi görülebilir (2). KVK tutulumu nadirdir.

Pigmentli vilonodüler sinovit

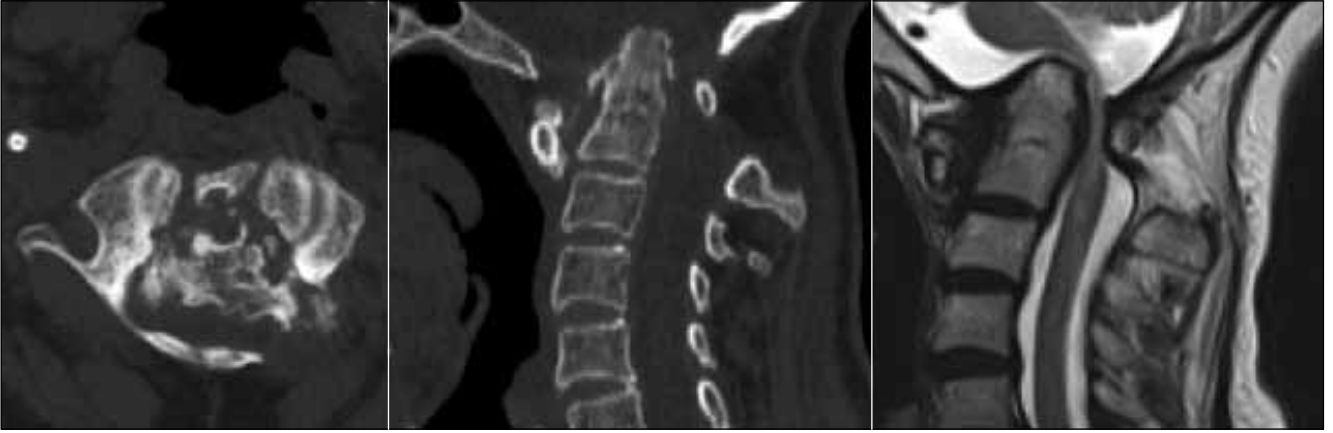
Pigmentli vilonodüler sinovit, sinoviyal membranı ve tendon kılıflarını tutar. Sinovyumun nodüler ya da fuziform hiperplastik lezyonları ile karakterizedir. Servikal omurgada nadir görülür. Faset eklemleri tutarak ağrı ve parestezi gibi belirtilere yol açar.

Psödötümör

Dejeneratif artrit veya doğumsal anomalilere bağlı atlantoaksiyal subluksasyonu olan hastalarda atlantoaksiyal eklemlerde belirtili selim fibröz kitleler oluşabilir. Bu lezyonların kronik mekanik travma ile oluştuğu düşünülmektedir (32). C1-C2 fiksasyonu sonrası spontan geriledikleri izlenmektedir (8).

Paget Hastalığı

Paget hastalığı osteoklastik aktivite artışıyla ve bunun sonucunda kemik erimesi ve vasküler bağ doku oluşumuyla seyreden bir hastalıktır. KVK tutulumu, oksipital kemikte kemik erimesi neticesinde baziler invaginasyon gelişmesi ile karakterizedir (23).



Şekil 11: Romatoid artritli olguda kemik erozyonu ve ligaman gevşekliği sonrası gelişen baziler invaginasyon. Baziler invaginasyonun yol açtığı omurilik ve beyin sapı basısı MRG'de net olarak görülmekte.



Şekil 12: Kraniovertebral kavşağı da içine alan belirgin omurilik basısına yol açmış posterior longitudinal ligaman ossifikasyonu.



Şekil 13: Özofagus basısına yol açmış yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu.

ENFEKSİYÖZ HASTALIKLAR

Yetersiz tedavi edilen otitis eksterna, paranasal sinüzit gibi hastalıklar piyogenik KVK enfeksiyonlarına yol açabilir. Faringeal enfeksiyonlara bağlı spontan atlantoaksiyal rotatuar sublüksasyon gelişebilmektedir. Bu tabloya Grisel sendromu adı verilir (17). Lenfatik yayılımın etiopatogeneizde rol oynadığı düşünülmektedir. Fungal enfeksiyon ve tüberküloz da KVK'yi tutabilmektedir. KVK tüberkülozu tüm spinal tüberküloz olgularının %0,3'ü ile %1'ini oluşturmaktadır (33). KVK enfeksiyonları kemik erozyonu ve ligaman hasarı oluşturarak instabiliteye yol açabilir, ayrıca paravertebral alanda ve epidural aralıkta flegmon ya da apse oluşturabilir.



Şekil 14: Odontoid arkasında yerleşmiş araknoid kist.

NEOPLASTİK HASTALIKLAR

İyi huylu neoplaziler

KVK'nin selim kemik tümörleri arasında fibröz displazi, osteoid osteom, osteoblastom, anevrizmal kemik kisti, eozinofilik granülom, ve osteokondrom bulunmaktadır. Kafa tabanında fibröz displazi genellikle klivusun alt kısmını tutar. Osteoid osteomlar ve osteoblastomlar üst servikal omurlarda sıklıkla arka elemanlarda yerleşirler (14). Anevrizmal kemik kistleri ise omur cisimlerinde yerleşmeye eğilimlidir. Menenjiyomlar KVK'de en sık foramen magnumda yerleşmekte olup tüm foramen magnum kitlelerinin %70'ini oluşturur (5). Foramen magnumdan aşağıya ya da yukarıya doğru uzanım gösterebilirler. Sinir kılıfı tümörleri KVK'de menenjiyomlardan sonra ikinci sıklıkta görülen kemik dışı tümörlerdir. İntradural veya ekstradural yerleşimli olabilir, nöral foramene uzanım gösterebilirler. KVK'de araknoid, nörenterik ve epidermoid kistler de görülebilir (Şekil 14). Selim tabiatlı bu lezyonlar komşu kemik ya da nöral dokularda bası bulgularına yol açabilir.

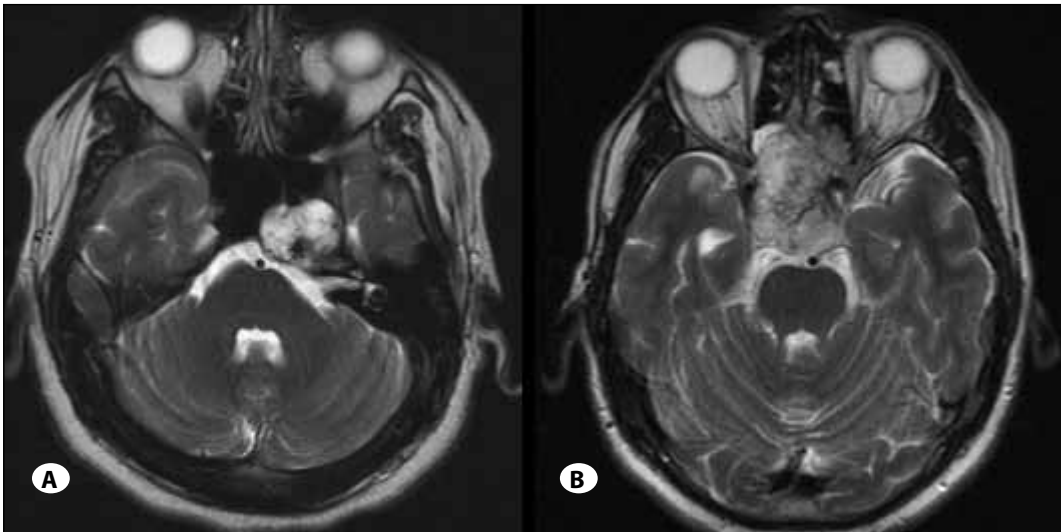
Kötü huylu neoplaziler

Kordomalar ilkel notokord artıklarından köken alan agresif seyirli tümörlerdir. Omurga boyunca sıklıkla klivus ve sakrumda orta hat yerleşimli olarak görülürler (11). Kemik destrüksiyonu yapan yumuşak kitle görünümünün yanında kalsifiye komponentleri de olabilir. Kondrosarkomlar, kordoma ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır (Şekil 15A,B). Kondrosarkomlar genellikle klivusta paramedyan yerleşimlidirler (22) (Şekil 9). Plazmositomlar ve metastazlar KVK'nin sık görülen kötü huylu tümörlerindedir. KVK'de görülen miyelomlar nazofaringeal submukozal dokudan ya da klivus kemik iliğinden kaynaklanabilirler. Kötü huylu tümörlerin kemik metastazları ise kafa tabanı ve üst servikal omurgaya yayılım gösterebilir.

METABOLİK VE GENETİK BOZUKLUKLAR

Down Sendromu

Down sendromu ya da trizomi 21, kromozom hastalıklarının en sık görülen biçimi olup sıklıkla atlantookspital ve atlanto-



Şekil 15: A) Klivusta paramedyan yerleşimli kondrosarkom. B) Klivus orta hat yerleşimli ön kaideye doğru büyümüş bir klivus kordoması.



Şekil 16: Akondroplazili hastada foramen magnum darlığı ve neticesinde oluşan myelomalazi.

aksiyal instabilite ile ilişkilidir (16). Persistan sinkondroz, atlas arka arkus defektleri ve os odontoideum Down sendromlu olgularda en sık görülen kemik anomalileridir. Kemik anomalileri ve ligaman laksitesinin instabilitede rol oynadığı düşünülmektedir. Ehlers-Danlos sendromu gibi kollajen hastalıkları da ligaman laksitesi yaratarak atlantoaksiyal instabiliteye yol açabilmektedir.

Akondroplazi

Akondroplazi fibroblast büyüme faktörü reseptör-3'ü (FGFR3) kodlayan gende meydana gelen mutasyon sonucu ekstremite kısalığı ile seyreden bir cücelik sendromudur (10). Enkondral kemikleşme defektleri ile seyreder, dolayısıyla kalvaryum normalken kafa tabanı ve foramen magnum az gelişmiş olabilir. Daralmış foramen magnum beyin sapı ve omurilik basısına ve subaraknoid alanda daralmaya bağlı klinik bulgulara yol açabilir (Şekil 16). Foramen magnum darlığı dışında odontoid displazisi ve bazioksiput hipoplazi de görülebilir (27).

Mukopolisakkaridozlar

Mukopolisakkaridozlar (MPS) glikozaminoglikan yıkım enzimlerinin eksikliğinin bulunduğu lizozomal depo hastalıklarıdır. KVK anomalileri Morquio ve Hurler sendromlu hastalarda başlıca mortalite ve morbidite sebepleri arasındadır. Hipoplastik odontoid, ligaman instabilitesi, yumuşak doku kalınlaşması ve atlas arka arkusunda kalınlaşma oluşabilir; tüm bu patolojilerin sonucu ise C1-2 düzeyinde spinal kanal daralması ve omurilik basısı görülebilir (30).

Osteogenesis imperfecta

Osteogenesis imperfecta kemik kollajen yapımında defekt

nedeniyle osteoporoz ile seyreden kalıtsal bir hastalıktır. KVK anomalileri genellikle 4. tipinde görülmektedir. Osteoporotik kemiklerdeki çok sayıda mikrokırıklar sonrasında klivus ve kranyal fossanın elevasyonu ve baziler invaginasyon görülebilir. Baziler invaginasyon nöral doku basısı yaparak belirti verebilir (18).

TEŞEKKÜR

Bu makalenin hazırlanması esnasında gerek bilimsel gerekse de moral desteğini esirgemeyen Prof. Dr. Serra Sencer'e teşekkür ederiz.

KAYNAKLAR

1. Aarabi B, Koltz M, Ibrahim D: Hyperextension cervical spine injuries and traumatic central cord syndrome. *Neurosurg Focus* 25:E9,2008
2. Aydin E, Akdogan V, Akkuzu B, Kirbaş I, Nuri Ozgircin O: Six cases of Forestier syndrome, a rare cause of dysphagia. *Acta Otolaryngol* 126:775-778,2006
3. Beaumont Caminos C, Zazpe Cenoz I, Hernández Galán A, Jean Louis C, Fenández Esain B, Gimena Ramos I: Partial agenesis of the posterior arch of the atlas. *Am J Emerg Med* 26(1): 118.e3-118.e5, 2008
4. Breda L, Palazzi C, De Michele G, De Sanctis S, Chiarelli F: Spontaneous atlantoaxial subluxation as a presenting manifestation of juvenile ankylosing spondylitis in a female HLA-B27-negative patient. *Eur J Pediatr* 164:455-457,2005
5. Bruneau M, George B: Foramen magnum meningiomas: Detailed surgical approaches and technical aspects at Lariboisière Hospital and review of the literature. *Neurosurg Rev* 31:19-32; discussion 32-33,2008
6. Chen YF, Liu HM: Imaging of craniovertebral junction. *Neuroimaging Clin N Am* 19:483-510,2009
7. Chung SS, Lee CS, Chung HW, Kang CS: CT analysis of the axis for transarticular screw fixation of rheumatoid atlantoaxial instability. *Skeletal Radiol* 35:679-683,2006
8. Cihanek M, Fuentes S, Metellus P, Pech-Gourg G, Dufour H, Grisoli F: Disappearance of retro-odontoid pseudotumor after C1-C2 transarticular fixation screw. *Neurochirurgie* 54:32-36,2008
9. Dai L, Yuan W, Ni B, Jia L: Os odontoideum: Etiology, diagnosis, and management. *Surg Neurol* 53:106-109,2000
10. Deng C, Wynshaw-Boris A, Zhou F, Kuo A, Leder P: Fibroblast growth factor receptor 3 is a negative regulator of bone growth. *Cell* 84:911-921,1996
11. Erdem E, Angtuaco EC, Van Hemert R, Park JS, Al-Mefty O: Comprehensive review of intracranial chordoma. *Radiographics* 23:995-1009,2003
12. Erol FS, Topsakal C, Kaplan M, Yildirim H, Ozveren MF: Collet-sicard syndrome associated with occipital condyle fracture and epidural hematoma. *Yonsei Med J* 48:120-123,2007
13. Gehweiler JA, Daffner RH, Roberts L: Malformations of the atlas vertebra simulating the Jefferson fracture. *Am J Roentgenol* 140:1083-1086,1983

14. George B, Archilli M, Cornelius JF: Bone tumors at the cranio-cervical junction. Surgical management and results from a series of 41 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 148:741–749; discussion 749,2006
15. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K: Basilar invagination: A study based on 190 surgically treated patients. *J Neurosurg* 88:962–968,1998
16. Hankinson TC, Anderson RC: Craniovertebral junction abnormalities in down syndrome. *Neurosurgery* 66 Suppl 3:32-38, 2010
17. Harma A, Firat Y: Grisel syndrome: Nontraumatic atlantoaxial rotatory subluxation. *J Craniofac Surg* 19:1119–1121,2008
18. Khandanpour N, Connolly DJ, Raghavan A, Griffiths PD, Hoggard N: Craniospinal abnormalities and neurologic complications of osteogenesis imperfecta: Imaging overview. *Radiographics* 32:2101–2112,2012
19. Klekamp J: Chiari I malformation with and without basilar invagination: A comparative study. *Neurosurg Focus* 38:E12, 2015
20. Koller H, Resch H, Tauber M, Zenner J, Augat P, Penzkofer R, Acosta F, Kolb K, Kathrein A, Hitzl W: A biomechanical rationale for CI-ring osteosynthesis as treatment for displaced Jefferson burst fractures with incompetency of the transverse atlantal ligament. *Eur Spine J* 19:1288–1298,2010
21. Menezes AH: Craniovertebral junction anomalies: Diagnosis and management. *Semin Pediatr Neurol* 4:209–223,1997
22. Menezes AH: Clival and craniovertebral junction chordomas. *World Neurosurg* 81:690–692,2014
23. Mirra J, Brien E, Tehranzadeh J: Paget's disease of bone: Review with emphasis on radiologic features, part II. *Skeletal Radiol* 24(3):173-184, 1995
24. Pang D, Thompson DNP: Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction. *Childs Nerv Syst* 27:523–564,2011
25. Prasada Rao PVV: Median (third) occipital condyle. *Clin Anat* 15:148–151,2002
26. Riise T, Jacobsen BK, Gran JT, Haga HJ, Arnesen E: Total mortality is increased in rheumatoid arthritis. A 17-year prospective study. *Clin Rheumatol* 20:123–127,2001
27. Ryken TC, Menezes AH: Cervicomedullary compression in achondroplasia. *J Neurosurg* 81:43–48,1994
28. Salaffi F, Carotti M, Guglielmi G, Passarini G, Grassi W: The crowned dens syndrome as a cause of neck pain: Clinical and computed tomography study in patients with calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. *Clin Exp Rheumatol* 26:1040–1046,2008
29. Smoker WR: Craniovertebral junction: Normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *Radiographics* 14: 255–277,1994
30. Smoker WRK, Khanna G: Imaging the craniocervical junction. *Child's Nerv Syst* 24:1123–1145,2008
31. Stevenson KL: Chiari Type II malformation: Past, present, and future. *Neurosurg Focus* 16:1–7,2004
32. Sze G, Brant-Zawadzki MN, Wilson CR, Norman D, Newton TH: Pseudotumor of the craniovertebral junction associated with chronic subluxation: MR imaging studies. *Radiology* 161: 391–394,1986
33. Teegala R, Kumar P, Kale SS, Sharma BS: Craniovertebral junction tuberculosis: A new comprehensive therapeutic strategy. *Neurosurgery* 63:946–955,2008
34. Trojan DA, Pouchot J, Pokrupa R, Ford RM, Adamsbaum C, Hill RO, Esdaile JM: Diagnosis and treatment of ossification of the posterior longitudinal ligament of the spine: Report of eight cases and literature review. *Am J Med* 92:296–306,1992
35. Yurube T, Sumi M, Nishida K, Miyamoto H, Kohyama K, Matsubara T, Miura Y, Hirata H, Sugiyama D, Doita M: Accelerated development of cervical spine instabilities in rheumatoid arthritis: A prospective minimum 5-year cohort study. *PLoS One* 9(2):e88970, 2014