



Tip 1 Chiari Malformasyonunda Tanı Yöntemleri

Diagnostic Methods in Chiari Type I Malformation

Bilgehan SOLMAZ¹, Necati TATARLI², Özkan ATEŞ³

¹*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye*

²*Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye*

³*İstanbul Esenyurt Üniversitesi, Esencan Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye*

Yazışma Adresi: Necati TATARLI / E-posta: necatitatarli@yahoo.com

ÖZ

Serebellar tonsillerin fıtıklaşması sonucu kraniovertebral bileşkede beyin omurilik sıvısı (BOS) geçişinin bozulması ve nöral yapılara olan bası etkisi oksipitonukal baş ağrısından, kas güçsüzlüğüne kadar çok çeşitli semptomlara sebep olur. Semptomatik Chiari tip I malformasyonu hastasının teşhisi için tek bir objektif test ya da tanı yöntemi yoktur. Burada daha çok klinisyenin kendi tecrübesi ile vereceği karar belirleyici olmaktadır. Manyetik rezonans görüntülemelerinin (MRG) sagittal kesitlerinde izlenecek tonsillerin kompresyonu anahtar anatomik bulgudur. BOS akım dinamiklerinin oldukça kompleks olması sine MRG'nin rutin tetkikler arasında kullanımı kısıtlamaktadır. Uyarılmış potansiyeller gibi elektrodiagnostik testler ise ileri bir nörolojik inceleme yöntemi olarak kullanılmaktadır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Serebellar tonsil, Chiari tip I, Sine-Manyetik rezonans görüntüleme, BOS akım dinamiği, Uyarılmış potansiyel

ABSTRACT

Herniations of the cerebellar tonsils through the foramen magnum causes a variety of symptoms from occipitonal headache to muscle weakness as a result of obstruction of cerebrospinal fluid (CSF) outflow and compression of neural tissue. There is no single objective test or diagnostic method to diagnose symptomatic Chiari type I malformation. The decision of the physician is determined by his/her own experience and judgment. Tonsillar compression is the key anatomic imaging finding on sagittal magnetic resonance imaging (MRI). Using Cine-MRI is restricted by the complexity of the CSF flow pattern. Electrodiagnostic tests such as evoked potentials are used as an advanced neurological evaluation method.

KEYWORDS: Cerebellar tonsil, Chiari type I, Cine Magnetic resonance imaging, CSF flow dynamic, Evoked potential

GİRİŞ

Serebellar tonsillerin en az 5 mm kadar foramen magnum altına inmesi "Chiari tip 1 malformasyonu" (CM1) olarak tanımlanır (2). En çok kabul edilen etiopatolojik teori, embriyolojik gelişimin erken evrelerinde posterior kranial fossanın volümetrik kapasitesindeki anormal azalmadır (18).

Serebellar tonsillerin fıtıklaşması sonucu kraniovertebral bileşkede (KVB) beyin omurilik sıvısı (BOS) geçişinin bozulması ve nöral yapılara olan bası etkisi çok çeşitli semptomlara sebep olur. Boyun ekstansiyonu veya valsava manevrası ile artan oksipitonukal baş ağrısı, çocuk ya da erişkin hastalarda en sık görülen semptomdur. Diğer semptomlar sıklık sırasına göre, bir ya da daha fazla ekstremitede güçsüzlük veya uyuşukluk, dengesizlik ya da çocuklarda yürüme güçlüğü, boyun ağrısı, ısı duyusunun kaybı, çift görme, yutkunma güçlüğü, disfoni, kulakta çınlama; yazı yazmak ya da makasla kağıt kesmek gibi ince motor yetenek gerektiren hareketleri yaparken güçlük çekilmesi ve uyku problemleridir (12).

Semptomatik CM1 hastasının teşhisi için tek bir objektif test ya da tanı yöntemi yoktur. Burada daha çok klinisyenin kendi tecrübesi ile vereceği karar belirleyici olmaktadır. Klinik pratikte kullanılan yöntemler sırasıyla:

- i. Nörolojik muayene
- ii. Nöroradyolojik görüntüleme çalışmaları:
 - Direkt röntgenografi (X-Ray)
 - Bilgisayarlı Tomografi (BT)
 - BT-miyelografi/sisternografi
 - Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)
 - Sine-MRG (Faz-kontrast MRG)
- iii. Elektrodiagnostik testler
- iv. Odiyovestibüler testler
- v. Ultrasonografi (USG).

I. Nörolojik Muayene:

Eksiksiz bir nörolojik muayenenin en önemli parçası, hastanın öyküsünün alınmasıdır. Hastanın daha önce geçirdiği lumboperitoneal şant ameliyatı ya da intrakranial bir lezyon, serebellar tonsillerin fıtıklaşma sebebi olabilir (23).

Kranial sinirler: CM1 hastalarında daha çok alt kranial sinirlerin fonksiyon bozukluğu görülür. Bu nedenle hastanın dili hipertrofi, fasikülasyon veya deviyasyon varlığı açısından

kontrol edilir. Ayrıca dilin direnç karşısında gücü test edilir; kelime tekrarı yaptırılır. Uvulanın orta hatta olup olmadığına bakılır. Farenks duvarına dokunularak gag refleksi kontrol edilir. Hastadan bir bardak su içmesi istenirken, yutkunma problemi sorgulanabilir. Hasta konuşurken kelimelerin çıkış şekli, patlayıcı tarzda olup olmadığı dinlenir.

Motor fonksiyon: Kasların boyutu, tonusu ve gücü iki yanlı olarak değerlendirilir. Üst veya alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü tespit edilebildiği gibi, hastaların ellerinde atrofi de izlenebilir.

Duyusal fonksiyon: Hastanın gözleri kapalı halde yüzeysel dokunma, vibrasyon ve ağrı duyusu muayene edilir. Özellikle siringomiyeliye (SM) ikincil olarak gelişen santral omurilik sendromunda ağrı ve ısı duyusunun kaybolduğu, ancak dokunma ve eklem pozisyon duyusunun korunduğu disosiyatif duyu bozukluğunun varlığı araştırılır.

Refleksler: CM1 bulunan hastalarda özellikle alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri artmıştır. Karın derisi refleksleri azalmıştır. Ayrıca Babinski işareti de müspet olabilir.

Koordinasyon ve denge: Hastaların birçoğunda denge bozukluğu olması nedeni ile yürüme istenmelidir. Bu esnada kol ve bacak hareketleri gözlenir. Parmak-burun testi, diz-topuk testi, ardırsa hızlı tekrar hareketler yaptırılarak veya hastadan kollarını kullanmadan yattığı yerden kalkması istenerek koordinasyonu test edilebilir. Hastalardan önce ayakları birleşik, sonra gözleri kapalı yaklaşık 10 saniye ayakta durması istenerek Romberg testi yapılır.

II. Nöroradyolojik Görüntüleme Çalışmaları

Direkt Röntgenografi (X-Ray): Günümüz klinik pratiğinde artık direkt grafiler üzerinden CM1 lehine bir tanıya gidilmemektedir. Fakat şimdi tarihi denilebilecek yöntemlerden olan miyelografi ve pnömoensefalografi ile spinal kord ve sisterna üzerindeki baskı ve SM görüntülemeleri yapılmıştır (23).

Direkt röntgenografiler ile CM1 ile ilişkili olan KVB kemik anormallikleri ve birtakım sendromlar (Klippel-Feil, Crouzon, Hajdu-Cheney sendromları) ayırt edilebilir (6,13). Ayrıca fleksiyon ve ekstansiyon pozisyonunda yapılacak direkt servikal grafilerde KVB'de instabilitenin varlığı araştırılabilir. CM1 bulunan hastalarda skolyoz insidansının %15-50 arasında olduğu bildirilmesi nedeni ile skolyoz grafisi de istenebilir (5, 28).

Bilgisayarlı Tomografi (BT): Her ne kadar kemik artefakt nedeni ile değerlendirilmesi zor olsa da, foramen magnumdan geçen aksiyal kesitlere bakılarak yorum yapılabilir. Bu noktada foramen magnum içerisinden geçen anatomik yapıları bilmemiz gerekir. Bunlar sırasıyla; medulla oblongata, meninksler, aksesuar spinal sinirin kökleri, dural sinüsler, vertebral, posterior ve anterior spinal arterler, tektorial membran ve alar ligamentlerdir (3). Foramen magnum düzeyi veya aşağısında tonsiller tarafından sarılmış bir medulla ve yok denecek kadar az BOS izlenmesi, CM1 tanısını düşündürür (Şekil 1). Bu görüntü "kalabalık ya da sıkışık foramen magnum" olarak adlandırılmaktadır (15). Ayrıca CM1 tanısı almış yetişkin

hastalarda %4-18 oranında, çocuklarda %9,8 oranında hidrosefali izlenmesi nedeniyle BT kesitlerine bu açıdan da bakmamız gerekir (28).

BT-Myelografi/Sisternografi: Özellikle MRG temin edilemeyen istisnai olgularda ya da görüntülemek istediğimiz alanda spinal enstrümanlara ait artefaktlar izlediğimiz durumlarda uygun bir tercihtir (14,16). Ayrıca intrakranial hipotansiyondan şüphe edilen CM1 hastalarında spinal BOS sızıntısının teşhisinde kullanılabilir (25).

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG): MRG incelemesinde aksiyal ve sagittal planda alınacak T1 ve T2 ağırlıklı kesitlerin 3 mm'den kalın olmaması gerekir. Ayrıca görüntüler tüm beyin ve servikal (C1-7) omurgayıda içermelidir. Serebellar tonsillerin, Mc Rae çizgisi olarak bilinen bazonu, yani klivus alt ucu ve opistionu birleştiren hattı 5 mm'den fazla geçmesi CM1 olarak tanımlanmaktadır (Şekil 2, 3). Ancak MRG'de anahtar anatomik bulgu serebellar tonsillerin kompresyonudur. Sagittal MRG kesitlerinde normalde silindir şeklinde izlenen bu yapılar sivrileşmiş olarak izlenir. Bu görüntü "ağaç çivisi" olarak adlandırılmaktadır. Tonsiller kortekste yer alan folia ve sulkuslar da vertikal yönelimdedir. Bu görünüm de "erbaş rütbe işareti" olarak adlandırılır. MRG ile CM1 tanısıyla beraber hidrosefali ve SM birlikteliği de etkin bir şekilde saptanabilmektedir.

Hastaların %70'inde tonsillerin inişi C1 seviyesine, %28'inde C2 seviyesine kadar uzanır. Genel olarak SM gelişiminde iki grup arasında fark görülmemektedir. Hatta bazı yazarlar 15 mm'den fazla herniasyon gösteren hastalardan daha az herniasyonu olan hastalarda SM görülme oranının çok daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir (19, 26). Ameliyat öncesinde hidrosefalinin izlenmesi, cerrahı ciddi araknoid patolojinin varlığı yönünden uyarmalıdır. Bu sayede yeterli bir cerrahi tedavi planı yapılabilecektir (27).

Sine-MRG (Faz-kontrast MRG): Kraniospinal kavite içerisindeki BOS, ventriküller ve subaraknoid aralıkta sürekli hareket halindedir. Faz-kontrast tekniği ile yapılan sine-MRG, bu hareketin dinamikleri (BOS akımının yönü, hızı ve debisi) hakkın-



Şekil 1: Aksiyal BT görüntüsünde foramen magnum seviyesinde omuriliğin, sarkmış olan tonsiller tarafından arkadan baskı altında olduğu izlenmektedir.

da bilgi verir (4, 21). Ancak sağlıklı yetişkinlerde bile foramen magnum çevresinde BOS akım dinamiklerinin oldukça kompleks olması, CM1 hastalarında rutin sine-MRG kullanılmasını kısıtlamaktadır. Arteriyel sistemdeki her genişleme (Monro-Kellie doktrini), yaklaşık 1,5 ml BOS'un foramen magnumdan spinal kanala hareketine neden olur (9). Diğer bir ifade ile sistolik nabız dalgasının beyne ulaşması sonucu BOS akımı kaudale, diyastolde ise kraniale yönelir.

BOS akımı üzerinde ikinci majör etken ise solunumdur. Nefes almak BOS akımının spinal kanal içerisine yönelmesine yardım eder iken nefes vermek tersi etki yapar. Kalp ile senkronize (Cardiac-gated) faz kontrast MRG kesitlerinde sistolde BOS akımı beyaz renkte bir hat şeklinde, diastolde ise siyah renkte izlenir.

CM1 hastalarında sistolik akım hızının, diastolik akım hızından daha fazla arttığı görülmüştür (10, 24). Ancak akım hızında

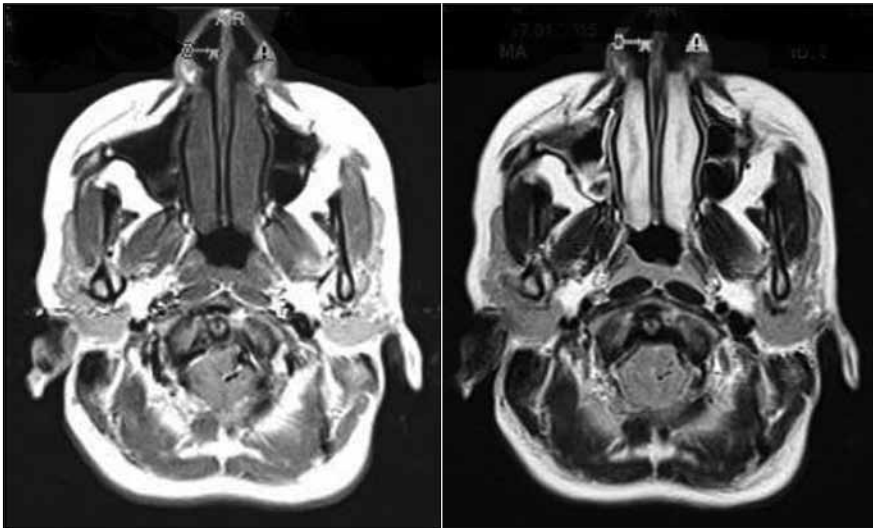
azalma veya hem kranial hem de kaudal akım hızında artışta izlenebilir (1). Foramen magnum düzeyinde hiç akımın olmadığı hidrosefali bulunan olgular da rapor edilmiştir (17). Normal bir BOS akım değeri, tonsiller fitiklaşmanın derecesine bakılmaksızın cerrahi tedavinin başarısız olması için bağımsız bir risk faktörü olarak kabul edilmektedir (7). Bu nedenle BOS akım çalışmalarından elde edilen veriler, cerrahi için uygun hasta seçiminde faydalı olabilir (Şekil 4, 5).

III: Elektrodiyagnostik Testler

Duysal bir stimulusa karşı sinir sistemi tarafından üretilen elektrik potansiyellerine "uyarılmış potansiyeller" adı verilir. Klinik uygulamada şüpheli veya belirgin olmayan nörolojik belirti veya bulguların ortaya çıkarılmasında sıklıkla kullanıldığı gibi nörolojik lezyonun lokalizasyonunun tespiti için ileri bir nörolojik inceleme yöntemi olarak kullanılmaktadır. Chiari tip 1 malformasyonunda uyarılmış potansiyellerde, yani beyin



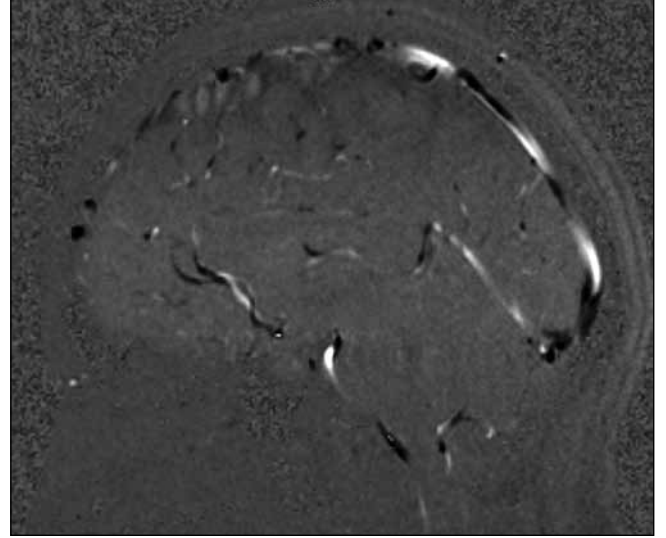
Şekil 2: T1 ve T2 ağırlıklı sagittal MRG kesitlerinde C1 düzeyi altına dek uzanan ve omuriliğe bası oluşturan tonsiller fitiklaşma izlenmektedir.



Şekil 3: T1 ve T2 ağırlıklı aksiyal MRG kesitlerinde tonsiller fitiklaşmanın omuriliğe bası oluşturduğu ve BOS geçişine izin vermediği izlenmektedir.



Şekil 4: Sagittal T2 ağırlıklı MRG kesitlerinde foramen magnum seviyesindeki sıkışıklık nedeniyle BOS akımının bu seviyede bloke olduğu izlenmektedir.



Şekil 5: Sagittal BOS Akım MRG kesitlerinde foramen magnum düzeyinde baskı nedeniyle, BOS akımının arkada olmadığı izlenmektedir.

sapı uyarılmış potansiyeli (BAUP/BAEP), somatosensoryal uyarılmış potansiyel (SUP/SSEP) ve vestibüler uyarılmış miyogenik potansiyellerde (VUMP/VEMP) değişiklikler olabilir (20, 29). Bu nedenle belirtileri hafif olan ya da hiç olmayan hastalarda uyarılmış potansiyel değişikliklerine bakılabilir.

IV: Odiyovestibüler Testler

CM1 hastalarında en sık görülen odiyovestibüler belirti, "boşlukta yürüyorum" şeklinde ifade ettikleri sallantı hissidir. Diğer belirtiler dengesizlik, nistagmus ve işitme kaybıdır (8). Bu nedenle hastalar odiyovestibüler testlerin yapılması için nörotoolojistle konsülte edilebilir. Bu testlerden poliklinik şartlarında yapabileceğimiz ve en objektif olanı nistagmus muayenesidir. Horizontal ve aşağı vuran nistagmusun CM1 hastalarında izlenmesi hiç de nadir değildir.

V: Ultrasonografi (USG)

Gebeliğin ikinci trimesterinde yapılan USG ile fetal konjenital anomaliler %70-90 oranında tespit edilebilmektedir (22). CM1'in prenatal tanısı için kullanımı da söz konusu olabilir (11). Bunun ötesinde pediatrik CM1 hastalarının tanısında USG kullanımı ile ilgili olarak literatürde herhangi bir çalışma bulunmamaktadır.

SONUÇ

Günümüzde en etkin tanı aracı olarak MRG kullanılırken, elektrodyagnostik testler genellikle klinik olarak saptanamayan nöral etkilenmenin ortaya konması amacıyla kullanılmaktadır. USG'nin özellikle intrauterin tanı amaçlı kullanımının giderek artacağı öngörülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Armonda RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG: Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: An analysis of cerebrospinal fluid dynamics. *Neurosurgery* 35(2):214-223; discussion 223-224,1994
2. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM: Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol* 7(5):795-799, 1986
3. Boulton MR, Cusimano MD: Foramen magnum meningiomas: Concepts, classifications, and nuances. *Neurosurg Focus* 14(6):e10, 2003
4. Ciraola L, Mascalchi M, Bucciolini M, Dal Pozzo G: Fast multiphase MR imaging of aqueductal CSF flow: 1. Study of healthy subjects. *AJNR Am J Neuroradiol* 11(3):589-596, 1990
5. Dyste GN, Menezes AH: Presentation and management of pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *Neurosurgery* 23(5):589-597, 1988
6. Elster AD, Chen MY: Chiari I malformations: Clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 183(2):347-353, 1992
7. Everson RG, Holly LT, Batzdorf U: Chiari I malformation in the adult. *Neurosurg Q.* 2014 (doi:10.1097/WNQ.000000000000177)
8. Guerra Jiménez G, Mazón Gutiérrez Á, Marco de Lucas E, Valle San Román N, Martín Laez R, Morales Angulo C: Audiovestibular signs and symptoms in Chiari malformation type I. Case series and literature review. *Acta Otorrinolaringol Esp* 66(1):28-35, 2015
9. Gupta S, Soellinger M, Grzybowski DM, Boesiger P, Biddiscombe J, Poulidakos D, Kurtcuoglu V: Cerebrospinal fluid dynamics in the human cranial subarachnoid space: An overlooked mediator of cerebral disease. I. Computational model. *J R Soc Interface* 7(49):1195-1204,2010

10. Hofmann E, Warmuth-Metz M, Bendszus M, Solymosi L: Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: Volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation. *AJNR Am J Neuroradiol* 21(1):151-158, 2000
11. Iruretagoyena J, Trampe B, Shah D: Prenatal diagnosis of Chiari malformation with syringomyelia in the second trimester. *J Matern Fetal Neonatal Med* 23(2):184-186, 2010
12. Iskandar BJ, Oakes WJ: Chiari malformations. In: Albright L, Pollack I, Adelson D (eds), *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme Medical, 1999:165-187
13. Ketonen LM, Hiwatashi A, Sidhu R: *Pediatric Brain and Spine, an Atlas of MRI and Spectroscopy*. India: Springer Verlag, 2005
14. Koyama T, Shimosaka S, Uchibori M, Aii H: Computed tomographic metrizamide myelography in Chiari malformation in adult-special reference to the diagnostic values of reconstruction CT. *No Shinkei Geka* 11(2):195-201, 1983
15. Levy WJ, Mason L, Hahn JF: Chiari malformation presenting in adults: A surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 12(4):377-390, 1983
16. Li KC, Chui MC: Conventional and CT metrizamide myelography in Arnold-Chiari I malformation and syringomyelia. *AJNR Am J Neuroradiol* 8(1):11-17, 1987
17. Lichtor T, Foroohar M, Kulkarni K, Loth F, Alperin NJ: 757 Application of noninvasive MRI phase-contrast flow studies in patients with Chiari I malformations. *Neurosurgery* 49(2):523, 2001
18. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM: Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 50(1):29-55, 1981
19. Masur H, Oberwittler C, Reuther G, Heyen P: Cerebellar herniation in syringomyelia: Relation between tonsillar herniation and the dimensions of the syrinx and the remaining spinal cord. A quantitative MRI study. *Eur Neurol* 35:162-167, 1995
20. Moncho D, Poca MA, Minoves T, Ferré A, Rahnema K, Sahuquillo J: Brainstem auditory and somatosensory evoked potentials in relation to clinical and neuroimaging findings in Chiari type 1 malformation. *J Clin Neurophysiol* 32(2): 130-138, 2015
21. Nitz WR, Bradley WG Jr, Watanabe AS, Lee RR, Burgoyne B, O'Sullivan RM, Herbst MD: Flow dynamics of cerebrospinal fluid: Assessment with phase-contrast velocity MR imaging performed with retrospective cardiac gating. *Radiology* 183(2):395-405, 1992
22. Nyberg DA, Souter VL: Sonographic markers of fetal trisomies: Second trimester. *J Ultrasound Med* 20(6):655-674, 2001
23. O'Shaughnessy BA, Bendok BR, Parkinson RJ, Shaibani A, Walker MT, Shakir E, Batjer HH: Acquired Chiari malformation Type I associated with a supratentorial arteriovenous malformation. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 104 Suppl 1:28-32, 2006
24. Quigley MF, Iskandar B, Quigley ME, Nicosia M, Haughton V: Cerebrospinal fluid flow in foramen magnum: Temporal and spatial patterns at MR imaging in volunteers and in patients with Chiari I malformation. *Radiology* 232(1):229-236, 2004
25. Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 295(19):2286-2296, 2006
26. Stovner LJ, Rinck P: Syringomyelia in Chiari malformation: Relation to extent of cerebellar tissue herniation. *Neurosurgery* 31:913-917, 1992
27. Syringomyelia associated with diseases at the craniocervical junction. In: Klekamp J, Samii M (ed). *Syringomyelia: Diagnosis and Treatment*. Germany: Springer, 2002: 46-49
28. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC 3rd, Rozzelle CJ, Blount JP, Oakes WJ: Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr* 7(3):248-256, 2011
29. Vidal VF, Darrouzet P, Gimbert E, Darrouzet V: Interest of audiovestibular workup in Chiari malformation. *J Neurol Surg B* 73-A518, 2012