



Chiari Malformasyonları

Chiari Malformations

Onur ERDOĞAN¹, Can SARICA²

¹Marmara Üniversitesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Toronto Üniversitesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Toronto, Kanada

Yazışma adresi: Can SARICA ✉ can.sarica@mail.utoronto.ca

ÖZ

Chiari malformasyonları (CM), serebellar tonsillerin foramen magnum'dan basit şekilde herniasyonundan, serebellar ageneziye uzanan geniş bir yelpazedeki arka beyin anomalilerini kapsar. Tüm CM tipleri arka beyin yapıları ile ilişkili olsa da tiplerin etiyojisi ve patofizyolojisi birbirinden farklılık gösterir. Semptomatik hastalarda tedavinin amacı, posterior fossa dekompresyonu ile kranyovertebral bileşke etrafındaki bozulmuş olan beyin omurilik sıvısı (BOS) dinamiklerini tekrar düzenlemektir. Klinik prezentasyon, görüntüleme bulguları ve cerrahi dekompresyon tekniği her CM tipi için farklılık arz eder. Çalışmadaki amacımız, CM terminolojisini gözden geçirmek ve her bir tipi patofizyoloji, klinik prezentasyon, tanı ve görüntüleme yöntemleri, tedavi stratejileri ve komplikasyonlar açısından detaylı bir şekilde ele almaktır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Chiari Malformasyonları, Posterior fossa dekompresyonu, Tonsiller herniasyon

ABSTRACT

The Chiari malformations (CMs) are a spectrum of hindbrain abnormalities ranging from simple tonsillar herniation through the foramen magnum to complete cerebellar agenesis. Even if all the CM types are associated with the hindbrain structures, their etiology and pathophysiology are different from each other. The goal of the treatment in symptomatic patients is to restore the normal cerebrospinal fluid (CSF) dynamics across the craniovertebral junction by decompressing the posterior fossa. The clinical presentation, imaging findings, and surgical techniques of decompression vary widely for each type of CM. In this study, we aim to review the terminology of CM, as well as the pathophysiology, clinical presentations, diagnostic methods, treatment strategies, and complications for each CM type.

KEYWORDS: Chiari malformations, Posterior fossa decompression, Tonsillar herniation

■ GİRİŞ

Chiari malformasyonları, serebellar tonsillerin foramen magnumdan basit bir şekilde herniasyonundan, total serebellar ageneziye kadar uzanan geniş bir klinik yelpazeyi kapsayan arka beyin anomalileridir. Avusturyalı anatomist Hans Chiari, 1890'ların başında incelediği otopsi örnekleri sonrasında, daha sonradan Chiari malformasyonları (tip 1 - 4) ismini alacak dört adet konjenital anomali tariflemiştir (6). Bu dört tip her ne kadar klinik açıdan şiddeti artarak giden birbirine bağlı durumlar gibi gözükse de patolojik açıdan ele alındığında gerçekte birbirinden farklı durumlardır.

■ TERMİNOLOJİ

Chiari Tip I: Chiari Tip I malformasyonu'nun (CIM) gerçek konjenital bir malformasyon mu olduğu yoksa sonradan kazanılmış bir deformasyon mu olduğu pediatrik nöroşirürjinin tartışılan konularından biridir. CIM'in yenidoğanlarda nadir görülmesi, serebellum histolojisinin normal olması ve nöronal disorganizasyona rastlanmaması, posterior fossa dekompresyonu sonrası genelde arka beyin ve tonsil morfolojisinin düzelmesi ve sekonder CIM'lerde altta yatan nedenin düzeltilmesi sonrasında tonsiller ektopinin düzelmesi hastalığın konjenital

değil de kazanılmış olabileceği yönündeki en önemli delillerdir (24).

CIM'in tanımı da kökeni kadar tartışmalı bir konudur. Klasik öğreti de CIM serebellar tonsillerin foramen magnum seviyesinden 5 mm ve daha fazla aşağıya herniye olması olarak tanımlanmıştır (Tablo I) (5). Bu miktarı 0 mm ve 15 mm olarak tanımlayan yazarlar da vardır. Fakat yeni ve belki de klinik açıdan daha kullanışlı olan tanımda herhangi bir ölçüm değerinin önemi olmadığı ve bu uygulamanın hekimi yanlış tanı koymaya itebileceği vurgulanmaktadır (24). Bunun nedenleri arasında ölçümlerin standart olmaması (foramen magnumun elipsoid yapısı, tonsillerin paramedian yerleşimli olması vb.), toplumun %14'ünün tonsiller ektopisi olduğu hâlde asemptomatik oluşu (5) ve klinik şiddet ile tonsiller herniasyon miktarı arasında korrelasyon olmaması gösterilebilir. Yeni önerilen tanımlama; "inferior serebellar yapıların foramen magnum seviyesinde yarattığı fonksiyonel obstrüksiyon ve buna bağlı olarak da nöral aksın bası altında kalması ve/veya kraniovertebral bileşkede beyin omurilik sıvısı (BOS) akımının tıkanması" şeklindedir. Bu şekilde bir tanımlama olayı salt tonsiller herniasyon seviyesinden çıkarıp, patofizyolojide önemli olan subaraknoid seviyedeki araknoid kalınlaşmalar veya kemik malformasyonları gibi durumları da kapsamaktadır. CIM'e en sık eşlik eden bulgular servikal syringomyeli ve nadiren de hidrosefalidir (<%10).

Chiari Tip II: Chiari tip II malformasyonu (CIIM), tamamında meningo-myelosele veya diğer açık spina bifida şekillerinin eşlik ettiği, serebellar vermis, tonsiller, medulla oblongata ve dördüncü ventrikülün foramen magnumdan herniasyonunun izlendiği kompleks bir malformasyondur. Bu hastalarda posterior fossa sıklıkla ufak olup, foramen magnum normalden geniştir ve hastaların çoğunda syringomyeli eşlik eder.

Chiari Tip III: En nadir görülen Chiari malformasyonudur. Serebellum ve beyin sapı, oksipital veya üst servikal yerleşimli bir ensefalosel kesesi içine herniye olur. CIIM'de görülen intrakraniyel anomaliler bu tipte de izlenir. Prognozu en kötü olan tiptir. Ayırıcı tanısında üst servikal meningo-myeloseleler akıldan tutulmalıdır.

Chiari Tip IV: Chiari, ilk sınıflamasına 1896 yılında yayınladığı bir devam çalışmasıyla dördüncü bir grup malformasyon eklemiştir. Tip IV'te bilateral serebellar hipoplazi/aplazi görülmekle beraber spinal kanala herniye olan bir yapı bulunmaz. Bu hastalarda posterior fossa genelde normal boyuttur ve herniasyon izlenmez.

Chiari Tip V: Bu tipte serebellar ageneziye oksipital lobların foramen magnumdan herniasyonu eşlik eder (28).

Chiari Tip 0: Chiari tip 0, tonsiller herniasyon olmaksızın sirin-gomyeli varlığı ve bu durumun posterior fossa dekompresyonu ile düzelmesi ile karakterizedir. Iskandar ve ark. sirin-gomyeli olan fakat tonsiller herniasyon eşlik etmeyen 5 hastada, posterior fossa dekompresyonu ve duraplasti yaparak sirinks ve semptomlarda gerileme sağlamışlardır (13).

Chiari Tip 1,5: Chiari tip 1,5, spina bifida olmaksızın serebellar tonsillerle beraber beyin sapı ve dördüncü ventrikül yapılarının bir kısmının foramen magnumdan herniasyonu olarak tanımlanır.

■ PATOFİZYOLOJİ

Chiari Tip I

Kranioserebral boyut uygunsuzluğu

Bu teori, CIM'de posterior fossa ile serebellum arasındaki boyut uygunsuzluğu nedeniyle serebellar yapıların posterior fossaya sığmayıp spinal kanala herniye olduğunu öne sürer. Nishikawa ve ark. paraksiyel mezoderm içindeki oksipital somitlerin yetersiz gelişiminin küçük bir posterior fossa oluşturduğunu ve buna bağlı olarak da CIM'in ortaya çıktığını öne sürmüşlerdir (18). Kraniosinostoz ve CIM ilişkisi bu teoriye desteklemektedir. Özellikle multisütür ve lambdoid sütür sinostozlarında (özellikle Crouzon sendromunda) bu ilişki daha da güçlüdür. Lambdoid sütürün erken kapanması posterior fossa hacmini küçülmesine yol açar. Kranioserebral boyut uygunsuzluğu nedeniyle intrakraniyel basınç artışı meydana gelir ve bu durum posterior fossa elemanlarının foramen magnumdan herniye olmasıyla sonuçlanır. Ayrıca ailesel D-vitamini

Tablo I: Chiari Anomalileri

Chiari tipi	Temel Özellikleri	Eşlik eden durumlar
Tip 0	Tonsiller herniasyon olmaksızın, posterior fossa dekompresyonuna cevap veren sirin-gomyeli varlığı	
Tip 1	Serebellar tonsiller foramen magnumdan aşağı herniye olması	-
Tip 1.5	Tip 1'e ek olarak beyin sapı yapıları da herniye olur fakat spina bifida eşlik etmez.	
Tip 2	Beyin sapı displazisi; cerebellum, medulla, pons ve 4. ventrikülün aşağı doğru inmesi	Myelomeningosel
Tip 3	Posterior fossa içeriğinin herniasyonu	Oksipital veya oksipitoservikal ensefalosel
Tip 4	Şiddetli serebellar hipoplazi, oluşumunu tamamlamamış posterior fossa elementleri ve venöz sinüsler	Oksipital ensefalosel
Tip 5	Serebellar agenezi ve oksipital lobların foramen magnumdan herniasyonu	

dirençli raşitizm olgularında ve büyüme hormonu eksikliğinde de posterior fossa volümünün küçük olduğu ve buna bağlı Chiari geliştiğini gösteren çalışmalar mevcuttur (25,26). Küçük posterior fossa tüm CIM olgularında gösterilememiştir ve CIM'e neden olan farklı etiyolojiler mevcuttur (4).

Kaudal traksiyon teorisi

Foramen magnum düzeyinde kraniospinal basınç farkı oluşması CIM'e neden olabilir. Basınç farkı oluşmasında genellikle BOS akımının bozulması etkilidir. Spinal kanaldaki negatif BOS basıncı tonsillerin aşağı çekilmesine neden olur. Lumboperitoneal şant, tekrarlayıcı lomber ponksiyonlar, lomber drenaj uygulamaları ve kronik spinal BOS kaçaklarında edinsel CIM görülmesi, basınç farkı mekanizmasının CIM patogenezinde rol oynayabildiğini göstermektedir.

Artmış kafa içi basıncı

Chiari, orijinal monografında CIM'e neden olan etiyolojinin hidrosefali olduğunu düşünmüştür. Günümüzde CIM olgularının yalnızca %10'unda hidrosefali eşlik ettiği bilindiği için bu görüşün genel geçerliliği yoktur. Hidrosefali dışında artmış kafa içi basınca sebep olan diğer nedenlerde arka beyin herniasyonuna neden olabilmektedir. Örneğin Girard ve ark., Galen veni malformasyonu olan hastalarda, artmış venöz basınca bağlı tonsil herniasyonu görülebildiğini ve bu durumun vasküler anomalinin tedavisiyle düzeldiğini göstermişlerdir (9). İdiopatik intrakraniyel hipertansiyonu olan hastalarda %20 oranında eşlik eden CIM saptanabilmektedir. Bu olguların bir kısmında kafa içi basınç düzeltilmedikçe posterior fossa dekompresyonundan fayda görmedikleri gösterilmiştir (2,8). Yukarıda verilen örneklerin gösterdiği gibi foramen magnum düzeyindeki basınç farkları serebellar tonsil herniasyonuna yol açabilmektedir.

Chiari Tip II

CIIM patofizyolojisini açıklamak için McLone ve Knepper tarafından yayınlanan "birleştirilmiş teori'ye" göre, bu hastalarda önce nöral tüp defekti gelişmiş olup, CIIM ve hidrosefali buna sekonder gelişmiştir. Meningomyelosele defektindeki kronik BOS kaçağı dördüncü ventrikülün çökmesine ve etraf mezenkimdeki basıncın düşük olmasına neden olmaktadır. Posterior fossa hacminin gelişimini olumsuz etkileyen bu durum sonucu posterior fossa hacmi içeriğine göre küçük kalır. Buna bağlı beyin sapı ve vermisin kaudal herniasyon görülür (16). Williams, 2008 yılında yayınladığı bir

derleme ile "birleştirilmiş teori'yi" genişletilerek siringomyeli ve hidrosefali gelişimini açıklamaya çalışmıştır. Yayınında, küçük posterior fossa hacminin omurilikten beyine giden BOS akımını olumsuz yönde etkilediğini vurgulamış ve bu durumun siringomyeli ve omurilik hasarına neden olduğunu belirtmiştir. Aynı şekilde beyinden de omuriliğe BOS geçişinin küçük posterior fossa hacmi ve yüksek spinal BOS basıncı nedeniyle bozulmuş olmasının hidrosefaliye yol açtığını öne sürmüştür (30).

■ BELİRTİ ve BULGULAR

Chiari Tip I

Baş ağrısı CIM olgularının en sık (%60-70) prezentasyon semptomudur. Tipik olarak oksipital ve/veya üst servikal bölge yerleşimlidir. Ağrı genelde öksürme, hapşırma, gülme, ıknama gibi Valsalva manevralarını takiben paroksizmal ve kısa süreli olarak görülür. Kronik devam eden, temporal veya frontal bölge yerleşimli ağrılar Chiari için tipik değildir.

İletişim kuramayacak yaşta olan çocuklarda bu baş ağrıları sıklıkla ağlama ve huzursuzlukla kendini belli eder. Yapılan bir çalışmada 3 yaş altı hastalarda alt kranyel sinir bulguları ile prezentasyonun daha sık olduğu gösterilmiştir (3). Tablo II'de CIM'de görülebilecek bulgular detaylı bir şekilde verilmiştir.

CIM olgularında BOS dinamiklerinin bozulmasına bağlı olarak %30-70 oranında siringomyeli ve buna bağlı olarak da bazılarında progresif skolyoz görülmektedir (Şekil 1A, B). Sirinks en sık servikal bölgede bulunur. Tubbs ve ark.'ın yaptığı 500 pediatrik olgulu bir Chiari serisinde, hastaların %57'sinde sirinks ve %18'inde skolyozun eşlik ettiği saptanmıştır (27).

Chiari Tip II

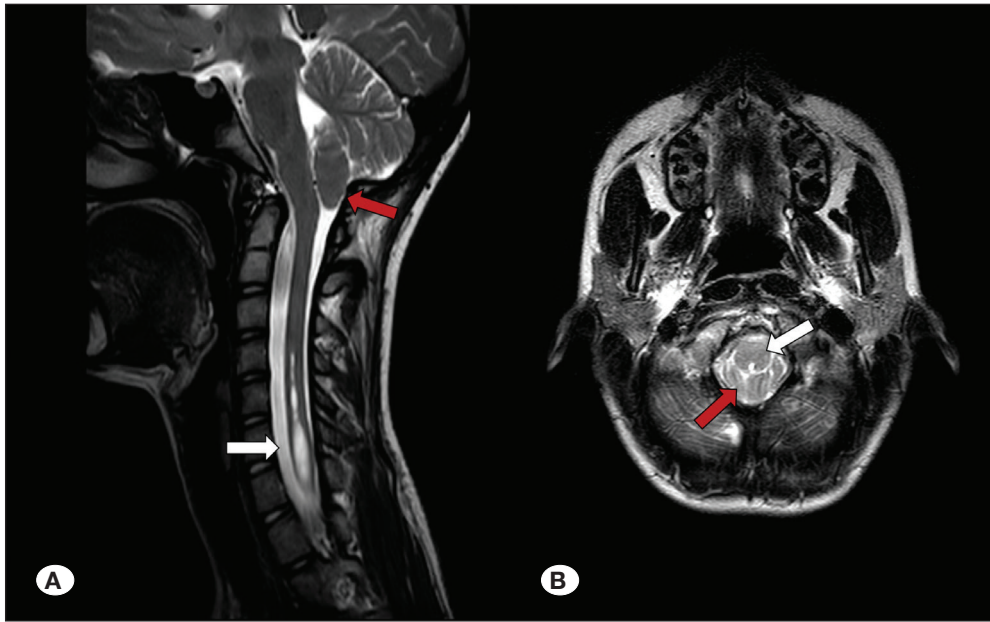
Meningomyelosele hastalarının tamamına yakınına (>%95) CIIM eşlik eder (Şekil 2A, B) ve tedavi edilmiş miyelodisplastik hastalarda en sık ölüm nedenini oluşturur. Bu hastaların 1/3'ünden fazlasında ilk 5 yıl içerisinde beyin sapı semptomları görülür ve beyin sapı semptomları görülen hastaların 1/3'ünden fazlası genellikle solunum yetmezliğinden dolayı ölür. Hastanın yaşı ve görülen semptomlar arasında sıkı bir ilişki vardır (Tablo III). Semptomatik CIIM'lerin %20'si nörolojik bir acil ile prezente olur. Semptomatik olan infantil CIIM hastaları kritik dönem olan 3. ay yaşlarına ulaşabilirlerse iyileşip klinik olarak stabil hâle gelebilirler.

Tablo II: Chiari Malformasyonu Tip I Klinik Prezentasyonu

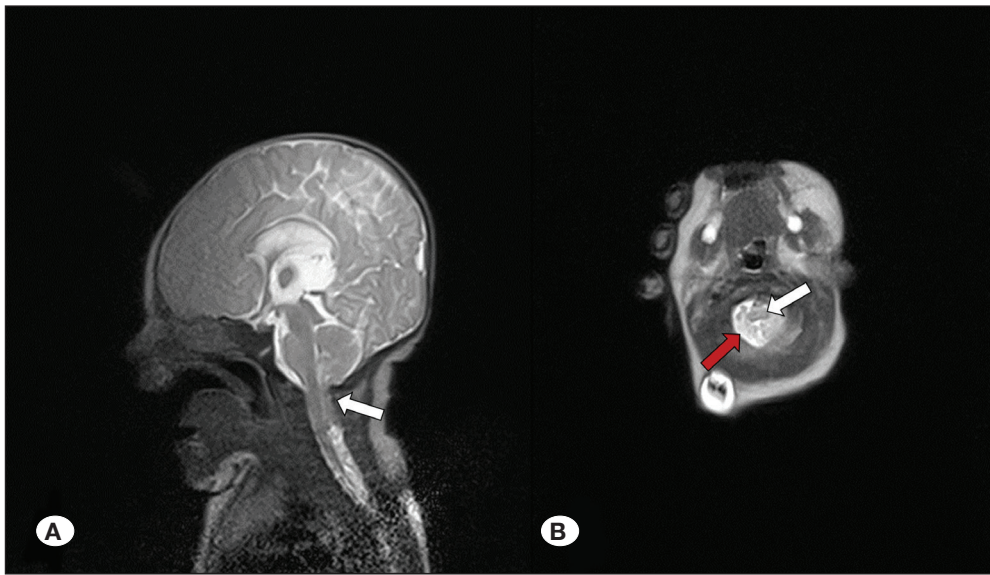
Semptomlar	Oksipitoservikal baş ağrısı; dizestezi; sırt, omuz ve ekstremiteler ağrısı; motor ve duyu semptomları; sakarlık; disfaji; dizartri
Serebellar Sendrom	Gövde ve ekstremiteler ataksisi
Beyin sapı Sendromu	Solunum düzensizliği; nistagmus; alt kranyel sinir bulguları, otolojik bulgular; sık aspirasyon; dil atrofi; yüz duyusu kaybı; trigeminal veya glossofaringeal nevralsi
Spinal Kord Sendromu	Motor ve duyu kaybı (özellikle ellerde); hiper/hiporefleksi; Babinski pozitifliği
Diğer Bulgular	Osilopsi, ezotropeya, sinus bradikardisi; ses kısıklığı; hıçkırık; idrar inkontinansı; bayılma atakları; skolyoz

Tablo III: Chiari Malformasyonu Tip II Klinik Prezantasyonu

Yenidoğanlar	Genelde asemptomatik
İnfantlar	Beyin sapı kompresyon bulguları (stridor [vokal kord paralizisine sekonder]; apne; aspirasyon, pnömoni ve büyüme geriliği [disfaji sonucu]; apneik atakları; hipotoni ve kuadriparezi; irritabilite)
Büyük çocuklar ve Genç Yetişkinler	Spinal, serebellar ve oftalmolojik bulgular (oksipitoservikal ağrı, el kaslarında kuvvetsizlik ve kas kaybı; miyelopati; ataksi; strabismus; nistagmus; konverjans defektleri; optokinetik hareket defektleri; skolyoz; dizarti)
Nörolojik Aciller	Genelde 2 yaşından küçüklerde, özellikle 3 aylık civarı (progresif boyun ağrısı, apne, disfaji, stridor, opistotonus, nistagmus, progresif beyin sapı disfonksiyonu)



Şekil 1: 13 yaşında, ellerde uyuşma ve ense bölgesinde ağrı şikayeti ile başvuran kız hastanın preoperatif MR görüntüleri. **A)** Sagittal T2 MR görüntüsü. Hastanın serebellar tonsilleri aşağı doğru herniye olmuştur (kırmızı ok). Hastanın servikotorakal yerleşimli sirinksi beyaz ok ile gösterilmiştir. Hastanın üst torakal vertebralarının skolyozdan dolayı orta hatta olmadığı görülmektedir. **B)** Aksiyal T2 MR görüntüsü. Kranioservikal bileşkede hem spinal kord (beyaz ok), hem de serebellar tonsiller birlikte görülmektedir (kırmızı ok).



Şekil 2: Doğduğu gün meningomyelosel nedeniyle, 2 haftalık iken hidrosefali nedeniyle ve respiratuar yetmezliğinin gerilememesi üzerine 2 aylık iken de CIIM nedeniyle opere edilen 2 aylık bebek hastaya ait preoperatif MR görüntüleri. **A)** Sagittal T2 MR görüntüsü. Hastanın hem medullasının hem serebellumunun foramen magnumdan aşağı herniye olduğu izlenmektedir (beyaz ok). **B)** Aksiyal T2 MR görüntüsü. Kranioservikal bileşkede hem medulla (beyaz ok), hem de serebellar tonsiller birlikte görülmektedir (kırmızı ok).

■ TANI YÖNTEMLERİ

CIM düşünülen pediatrik hastalarda kraniovertebral bileşkeye yönelik manyetik rezonans (MR) görüntülemesi tercih edilen tanı yöntemidir. Tonsil herniasyonu varlığında öncelikle intrakranyel basınç artışına neden olabilecek sekonder nedenler olan kafa içi kitleleri, Dandy-Walker malformasyonu ve hidrosefali dışlanmalıdır. Normal sağlıklı popülasyonda da serebellar tonsillerin foramen magnumun aşağısında yer alabileceği unutulmamalıdır. Serebellar tonsillerin foramen magnum düzeyinin 5 mm aşağısında olması genellikle patolojik olarak değerlendirilmektedir (1). Hastaların %30-70'ine sirinks eşlik eder (Şekil 1A, B). Siringomyeli ve hidrosefali olasılığı nedeniyle CIM tanısı alan hastaların nöroaksisi tüm spinal ve kranyal MR ile değerlendirilmelidir. Sirinks dışında atlanto-oksipital asimilasyon, baziler invajinasyon ve servikal vertebral füzyon görülebilir ve bu durumların varlığı servikal instabiliteye yol açabilir.

CIIM hastalarının MR görüntülemelerinde serebellar vermiş ve beyin sapının herniasyonu ile beraber neredeyse tamamında meningomyelose ve çok büyük bir kısmında hidrosefali görülür (Şekil 2A, B). Siringomyeli görülme oranı %40-95 arasındadır. Tektal gagalaşma (kollikulusların füzyonu sonucu), küçük hacimli posterior fossa (yukarı herniye olmuş serebellum), medulla kaudal dislokasyonu (kinking), geniş foramen magnum, ekstrasventriküler koroid pleksus, korpus kallosum ve septum pellucidum agenesizi, poligri, kolposefali, dar 3. ventrikül ve geniş massa intermedia, kısa ve içe doğru çukurlaşmış klivus, atlasın posterior arkının olmayışı, hipoplastik ve aşağı doğru sarkan tentoryum, Galen veninde uzama ve kısa sinüs rektus gibi özellikler görülebilir.

Standart MR görüntülemesine ek olarak BOS akış paternindeki anomalileri göstermek amacıyla sine-MR kullanılabilir. Chiari ve eşlik eden sirinks varlığı nedeniyle bozulmuş BOS akışı bu teknik ile gösterilebilir. Ayrıca, postoperatif dönemde bu teknik yardımıyla dekompresyonun yeterliliği değerlendirilebilir. İşitsel uyarılmış beyin sapı yanıtları (BAEP) CIIM hastalarının tanısı ve takibinde yararlı olabilir.

■ TEDAVİ

Chiari Tip I

Semptomatik CIM olgularının tedavisinde cerrahi dışında, efektif non-invazif bir yöntem yoktur. CIM'in gerçek insidans ve prevalansı bilinmediği için hastalığın doğal seyri ile ilgili bilgilerimiz kısıtlıdır. CIM olguları kabaca sirinksli olan ve sirinksli olmayan diye ikiye ayrılabilir. Klasik öğretilerde, sirinksli eşlik ettiği tüm olgular semptomatik veya asemptomatik olmalarından bağımsız bir şekilde cerrahi adaydır. Fakat birkaç çalışmanın ortaya koyduğu üzere sirinksli eşlik ettiği asemptomatik olgular cerrahisiz takip edildiğinde zaman içerisinde birçok hastanın sirinks kavitesinde artış gözlenmediği gösterilmiştir (22, 23). Bu nedenle asemptomatik olgularda sirinksli eşlik etse dahi cerrahi müdahalede bulunmaksızın yakın gözlem ve radyolojik takip yapılabilir. Sirinksli eşlik ettiği ve progresif skolyoz veya semptomu olan hastalarda, cerrahi tedavi kararının alınması konusunda görüş birliği mevcuttur (21). Sirinksli eşlik etmediği olgularda, minimal tonsillar herniasyon ve buna eşlik eden hayati kısıtlayıcı baş ağrıları mevcutsa bu hasta gr-

bu da cerrahi müdahalede bulunmaksızın gözlenebilir. Hayati kısıtlayıcı baş ağrısı, respiratuar disfonksiyon veya kranyal sinir tutulumu gibi objektif nörolojik semptomlar bulunduğu ise erken cerrahi tedavi uygulanır.

Doğru şekilde seçilmiş semptomatik pediatrik hastalarda foramen magnum dekompresyonu sonrasında olguların %70'inden fazlasında semptomların gerilediği ve sirinksin azaldığı gözlenmektedir. Foramen magnum dekompresyonu sırasında iki seçenek mevcuttur. Birisi sadece posterior fossa kemik dekompresyonu yapılması, diğeri ise kemik dekompresyonuna ek olarak duranın açılarak duraplasti ile genişletilmesidir. Sadece kemik dekompresyonu yapılmasının avantajları cerrahi süresinin ve hastanede kalışın kısalması ve bos fistülü, menenjit gibi komplikasyonlarında daha az sıklıkla görülmesidir. Duraplastinin avantajı ise, duranın açılmasıyla foramen magnum etrafındaki sisternin hacminin genişlemesi ve buradaki araknoid yapışıklarında giderilip daha efektif bir BOS akışı sağlanmasıdır. Bu konu ile ilgili meta analizlere bakarsak duraplasti yapılan CIM olgularında klinik iyileşme %78,8 iken, sadece kemik dekompresyon yapılan grupta bu oranın %64,6 olduğunu görüyoruz (7,11). Sirinksli gerilemesi duraplasti yapılan grupta diğer gruba kıyasla anlamlı şekilde daha yüksek oranda (%87'e karşı %56,3) gözlenmiştir. Tekrar operasyon oranlarına baktığımızda duraplasti yapılan grupta tekrar operasyon ihtiyacı %2,1 iken diğer grupta %12,6'dır. Beklendiği şekilde BOS ilişkili komplikasyonlar duraplasti grubunda anlamlı olarak daha fazla (%18,5'e karşı %1,8) görülmektedir (7,11). Duraplasti tekniğinin, duranın açılıp genişletilip araknoidin korunduğu modifikasyonları da mevcuttur (14).

Hidrosefali veya kafa içi basınç artışı gibi durumun eşlik ettiği CIM olgularında dekompresyon yapılmadan önce ilk olarak bu sorunlarla ilgilenilmelidir. Hidrosefali varlığında şant veya ETV operasyonu yapıldıktan sonra semptomlarda gerileme olmazsa veya sirinks kavitesi aylar içerisinde küçülmüyorsa dekompresyon ikinci bir operasyon olarak düşünülebilir. Hidrosefali çözülmeden yapılacak bir dekompresyon nörolojik kötüleşmeye, sirinksli artmasına veya psödomeningosele neden olabilir.

Kraniosinostoz ve CIM birlikteliğinde artmış kafa içi basıncı azaltmak amacıyla öncelikle kraniosinostozla yönelik olarak posterior kalvaryel genişletme ameliyatı yapılabilir. Leikola ve ark.nın yaptığı bir çalışmada çocuklarda posterior kalvaryel genişletme sonrası genişleyen supratentorial kompartman sayesinde serebellar tonsillerin herniasyonunda iyileşme olduğu gösterilmiştir (15).

Chiari Tip II

Asemptomatik seyreden CIIM olguları cerrahi tedavi yapılmaksızın takip edilebilir. Asemptomatik takip edilen CIIM olguları semptomatik olduğunda öncelikle semptomların şant disfonksiyonu sonrası artan intrakranyel basınca bağlı olup olmadığı netleştirilmelidir. Yeni gelişen hidrosefalisi veya şant disfonksiyonu olan olgular şant gereksinimi/revizyonu açısından değerlendirilmelidir. Bu hasta grubunda şant disfonksiyonu bulguları değişkenlik gösterebildiğinden, şant disfonksiyonunu dışlamak zor olabilir. Ayrıntılı tetkik yapılarak hatta şüpheli

durumlarda cerrahi eksplorasyon ile şantın çalıştığından emin olmak, çalışmıyorsa da şant revizyonu yapmak gereklidir. Unutulmaması gereken bir nokta, bu çocuklarda ventrikül boyutlarının kötüleşme öncesindeki görüntülemelerdeki ile kıyaslandığında değişmemesi şant disfonksiyonu olmadığını dışlamak için yeterli değildir. Kötüleşen CIIM hastalarının %20'sinde ventrikül boyutları aynı kaldığı hâlde şant disfonksiyonu saptanmıştır (12).

Messing-Jünger ve Rohrig'in yaptığı bir çalışmada takiplerinde klinik olarak kötüleşme görülen 50 pediatrik CIIM hastasının %76'sında şant revizyonu, %26'sında kifoz/skolyoz cerrahisi, %34'ünde gergin omurilik operasyonu gereksinimi olurken sadece %28 hastada CIIM nedeniyle posterior fossa dekompresyonu gerekmiştir (17). Bu nedenle CIIM hastalarının takibinde klinik gerileme olduğunda öncelikle hidrosefaliye sekonder intrakraniyel basınç artışı ve diğer durumlar göz önünde tutulmalıdır.

CIIM hastalarında klinik kötüleşmeyi açıklayacak diğer nedenler dışlandıktan sonra medullar bası semptomları varsa veya sirinks eşlik etmesi durumunda posterior fossa dekompresyonu yapılır. Neonatal veya erken infant döneminde hidrosefali dışlandıktan sonra erken yapılan kraniovertebral dekompresyonun daha iyi sonuçlar verdiği görülmüştür (19,29). Vokal kord paralizi gelişmeden erken evrede dekompresyon yapılan pediatrik hastalarda sonuçlar vokal kord paralizi gelişen gruba göre daha iyidir (10).

CIIM olgularında posterior fossa dekompresyonu dışında spinal kord dekompresyonu da genellikle gereklidir. Bu hasta grubunda foramen magnum genişlediği için ve oksipital kemiğin skuamöz parçası ufak olduğundan, serebellum genellikle servikal kanal hizasına yer değiştirmiştir. Bu nedenle sadece posterior fossa dekompresyonu yetersiz olacağından beraberinde üst servikal kanalında posterior dekompresyonu eklenmelidir (20). C3'e kadar servikal laminektomi yapmak gerekebilir. Dura genellikle açılarak duraplasi yapılır. Serebellar tonsillerin dismorfik yapısı nedeniyle tonsillerin koagülasyonu genellikle tercih edilmez.

■ KOMPLİKASYONLAR

CM nedeniyle opere edilen hastalarda postoperatif dönemde vasküler veya sinir hasarına bağlı defisit, pseudomeningosel, BOS fistülü, yara yeri enfeksiyonu veya menenjit görülebilir. Daha nadir olarak da oksipitoservikal instabilite, infratentoryel higromaya bağlı akut hidrosefali görülebilir. Serebellar pitozla karşılaşmamak adına kraniektomi laterale ve superiora gereğinden fazla genişletilmemelidir.

■ SONUÇ

Chiari malformasyonları, mekanik ve hidrodinamik faktörlere cevaben oluşan arka beyin deformasyonlarıdır. Tedavi kararı verilmeden önce tüm bu faktörler her hasta için ayrı ayrı göz önünde bulundurulmalı ve tedavi kararı kişiye has değerlendirilmelidir. Unutulmamalıdır ki, doğru hasta seçimi tedavinin başarısını etkileyen önemli bir faktördür.

■ TEŞEKKÜR

Marmara Üniversitesi öğretim görevlisi Sayın Prof. Dr. Adnan Dağcınar'a, kişisel arşivinden bu yazıda kullanılmak üzere tarafımıza sağladığı MR görüntüleri için teşekkür ederiz.

■ KAYNAKLAR

1. Abouzezz AO, Sartor K, Geyer CA, Gado MH: Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: A quantitative approach with MR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 9:1033-1036, 1985
2. Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, Hudgins PA: Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: A mimic of the Chiari I malformation. *AJNR Am J Neuroradiol* 33:1901-1906, 2012
3. Albert GW, Menezes AH, Hansen DR, Greenlee JD, Weinstein SL: Chiari malformation Type I in children younger than age 6 years: Presentation and surgical outcome. *J Neurosurg Pediatr* 5:554-561, 2010
4. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U: Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 37:214-218, 1995
5. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM: Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol* 7:795-799, 1986
6. Chiari H: Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata infolge von kongenitaler Hydrocephalic des Großhirns. *Denkschr. kais. Akad. Wiss., mathem.-naturw. Kl* 63, 1896
7. Durham SR, Fjeld-Olenec K: Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: A meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr* 2:42-49, 2008
8. Fagan LH, Ferguson S, Yassari R, Frim DM: The Chiari pseudotumor cerebri syndrome: Symptom recurrence after decompressive surgery for Chiari malformation type I. *Pediatr Neurosurg* 42:14-19, 2006
9. Girard N, Lasjaunias P, Taylor W: Reversible tonsillar prolapse in vein of Galen aneurysmal malformations: Report of eight cases and pathophysiological hypothesis. *Childs Nerv Syst* 10:141-147, 1994
10. Grabb PA, Mapstone TB, Oakes WJ: Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformations. *Neurosurgery* 44:520-527; discussion 527-528, 1999
11. Hankinson T, Tubbs RS, Wellons JC: Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 27(1):35-40, 2011
12. Iskandar BJ, McLaughlin C, Mapstone TB, Grabb PA, Oakes WJ: Pitfalls in the diagnosis of ventricular shunt dysfunction: Radiology reports and ventricular size. *Pediatrics* 101:1031-1036, 1998
13. 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

14. Lee HS, Lee SH, Kim ES, Kim JS, Lee JI, Shin HJ, Eoh W: Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I malformation with associated syringomyelia. *J Clin Neurosci* 19:557-560, 2012
15. Leikola J, Hukki A, Karppinen A, Valanne L, Koljonen V: The evolution of cerebellar tonsillar herniation after cranial vault remodeling surgery. *Childs Nerv Syst* 28:1767-1771, 2012
16. McLone DG, Knepper PA: The cause of Chiari II malformation: A unified theory. *Pediatr Neurosci* 15:1-12, 1989
17. Messing-Junger M, Rohrig A: Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst* 29:1553-1562, 2013
18. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y: Pathogenesis of Chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 86:40-47, 1997
19. Pollack IF, Kinnunen D, Albright AL: The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: Results from a prospective series. *Neurosurgery* 38:703-710; discussion: 710, 1996
20. Salman MS: Posterior fossa decompression and the cerebellum in Chiari type II malformation: A preliminary MRI study. *Childs Nerv Syst* 27:457-462, 2011
21. Schijman E, Steinbok P: International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 20:341-348, 2004
22. Singhal A, Bowen-Roberts T, Steinbok P, Cochrane D, Byrne AT, Kerr JM: Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients. *Neurosurg Focus* 31:E13, 2011
23. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO: Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment. *J Neurosurg Pediatr* 8:214-221, 2011
24. Thompson DNP: Chiari I-a 'not so' congenital malformation? *Childs Nerv Syst* 35(10):1653-1664, 2019
25. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ: Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg* 99:291-296, 2003
26. Tubbs RS, Webb D, Abdullatif H, Conklin M, Doyle S, Oakes WJ: Posterior cranial fossa volume in patients with rickets: Insights into the increased occurrence of Chiari I malformation in metabolic bone disease. *Neurosurgery* 55:380-383; discussion: 383-384, 2004
27. 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* 7:248-256, 2011
28. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ: A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst* 28:305-307, 2012
29. Vandertop WP, Asai A, Hoffman HJ, Drake JM, Humphreys RP, Rutka JT, Becker LE: Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele. *J Neurosurg* 77:541-544, 1992
30. Williams H: A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bifida. *Cerebrospinal Fluid Res* 5:7, 2008