

Amiyotrofik Lateral Sklerozis Kliniği İle Servisimizde Yatan Chiari 1 Malformasyonu İle Birlikte Syringomiyeli Olgusu: Bir Olgu Sunumu*

Dr. Murat ÇABALAR (1), Dr. Himmet DERECİ (1), Doç. Dr. Orhan YAĞIZ (3),
Doç. Dr. Aytaç AKBAŞAK (4), Dr. Halit TOGAY (4)

ÖZET

Syringomiyeli, brakiyal amiyotrofi ve disosiyatif tipte segmental duyu kusuru ile karakterize spinal kordun progresif dejeneratif bir hastalığıdır. Tek başına olabileceği gibi Chiari tip 1 malformasyonu ile birlikte de olabilir.

Olgu: A. A., 37 yaşında kadın hasta, kollarında ve bacaklarında kuvvetsizlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan nörolojik muayenesinde; dilde fibrilasyon, cilt altında fasikülasyon, il kaslarında atrofi, her iki kolda abduksiyon zaafı, derin tendon reflekslerinde canlılık ve taban cildi refleksi ekstansor olarak saptanan hasta amiyotrofik lateral skleroz (ALS) ön tanısıyla servise yatırıldı. Yapılan EMG'si normal olarak değerlendirildi. Servikal magnetik rezonans görüntülemesi (MRG)'nde servikal bölgede syringomiyeli ve Chiari 1 malformasyonu saptandı. Hasta, nöroşirürji kliniğince konsülte edilerek subokspital kraniyektomi, C1 total, C2 parsiyel laminektomi sonrası dura üçgen şeklinde eksize edilerek sentetik greft ile duraplasti yapıldı. Hastanın postoperatif şikayetlerinde belirgin bir azalma görülerek taburcu edildi. Syringomiyeli ile birlikte Chiari 1 malformasyonlu olgumuzu ALS'ye klinik olarak benzemesinden dolayı sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Chiari 1 malformasyonu, syringomiyeli, ALS

SUMMARY

Chiari 1 Malformation with Syringomyelia with the clinical course of amyotrophic lateral sclerosis

Syringomyelia is a progressive degenerative disease of spinal cord that is characterized with brachial amyotrophy and dissociative segmental sensorial deficit. It can occur only itself or occur with Chiari type 1 malformation.

Case: A. A., 37 year-old, female, presented with weakness of arms and legs. In her neurologic examination; we obtained fibrillation of tongue, fasciculation under skin, atrophy at hand muscles, abduction deficiency at both arms, hyperactivity in tendon reflexes and extensor plantar reflex. The patient was hospitalized with the suspicion of amyotrophic lateral sclerosis. Her electromyography was normal. In her cervical magnetic resonance imaging; there was Chiari 1 malformation and syringomyelia in cervical region. The patient was consulted with neurosurgeons. After suboccipital craniectomy; C1 total, C2 partial laminectomy was made with synthetic graft. There was a certain decrease in patient's complaints postoperatively. We wanted to present this Chiari 1 malformation case with syringomyelia because of its similarity with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinical course.

Key Words: Chiari 1 malformation, syringomyelia, ALS

GİRİŞ

Chiari malformasyonları birbiri ile ilişkisiz dört tip

SSK İstanbul Eğitim Hastanesi, Nöroloji Kliniği Asistanı (1),
Uzmanı (2), Şefi (3), Nöroşirürji Kliniği Uzmanı (4).

* 2003 yılında Antalya'da düzenlenen 39. Ulusal Nöroloji kongresinde poster olarak sunulmuştur.

arka beyin anomalisini kapsamaktadır. Chiari 1 malformasyonu bilindiği gibi primer serebellar ektopi, tonsiller herniasyon ve birlikte serebellum kaudal kısmının ve/veya medulla oblongatanın kaudale doğru yer değiştirmesi ve spinal kanal içerisine girmesi ile oluşmaktadır (1, 2, 4).

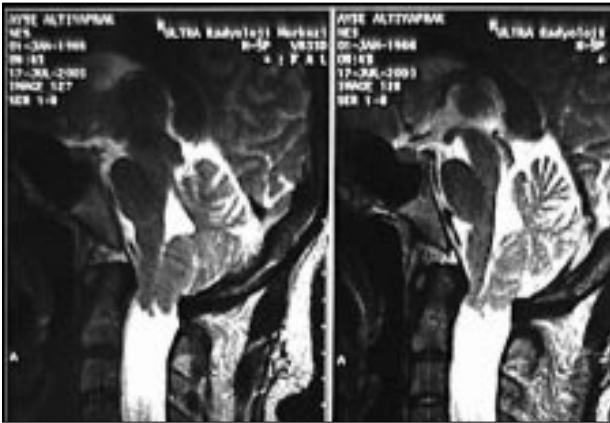
Syringomyelinin oluşmasında değişik mekanizmalar öne sürülmüştür. Serebrospinal sıvının akımının foramen magnumda intrakraniyal ve intraspinal subaraknoid boşluk arasında geçişinin olmayışı syringomiyeli oluşma sebepleri arasında sayılmaktadır (1). Chiari 1 malformasyonunda en sık

görülen belirtiler; suboksipital ağrı, kuvvetsizlik, duyu kusuru, ısı duyusu kaybı, dengesizlik ve diplopidir (3).

Kliniğimizde yatan, dilde fibrilyon, cilt altında fasikülasyon ve el kaslarında atrofi gibi ALS bulguları olan Chiari 1 malformasyonlu olgumuzu nadir görülmesi nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

OLGU

A.A. 37 yaşında kadın hasta, kollarında ve bacaklarında kuvvetsizlik ve dengesizlik şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde herhangi bir hastalığı olmayan olgunun bir yıl önce kollarında güçsüzlük şikayeti başlamış ve bu şikayeti giderek artmış. İki ay önce güçsüzlük bacaklarına yayılmış ve yürürken dengesizlikleri olmaya başlamış. Alışkanlıklarında özellik olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde kan basıncı 120/80 mmHg, nabız 68/dk. ekstremitelerde yanık izlerine rastlandı. Cilt altında fasikülasyonlar vardı. Nörolojik muayenede şuur açık, koopere, oryente idi. Kranial sinir muayenesinde dilde fibrilasyon gözlemlendi. Motor sistem muayenesinde tetraparezi üstte 4/5 altta 4/5 distallerde hakim olarak görüldü. Tonus azalmış, Romberg pozitif. Bacaklardaki pareziden dolayı hasta, bilateral ataksik yürüyordu. Derin tendon refleksleri canlı, aşıl klonusu bilateral alınıyordu. Taban cildi refleksi bilateral ekstansördü. Hoffmann refleksi bilateral alınıyordu. T4 düzeyinde seviye veren his kusuru tespit edildi. Serebellar testler bilateral becerikliydiler. İdrar inkontrinansı yoktu. Yapılan rutin biyokimya incelemesinde özellik saptanmadı. Elektromyografi (EMG)'de sinir iletimi ve iğne EMG bulguları normaldi. Servikal magnetik rezonans görüntülemesi (MRG)'nde servikal bölgede syringomiyeli ve Chiari 1 malformasyonu saptandı. (Şekil 1). Hasta, nöroşirürji kliniğince konsülte edile-



Resim 1: Chiari 1 ve syringomiyeli kraniyo-servikal MR görünümü

rek suboksipital kraniyektomi, C1 total, C2 parsiyel laminektomi sonrası dura üçgen şeklinde eksize edilerek sentetik greft ile duraplasti yapıldı. Hastanın postoperatif şikayetlerinde belirgin bir azalma görülerek taburcu edildi.

TARTIŞMA

Chiari malformasyonu ile syringomiyeli birlikteliği %20-70 oranında değişik sıklıkla bildirilmektedir (1). Chiari malformasyonunda syringomiyelinin oluşumunu açıklamak için birkaç teori öne sürülmektedir. Gardner's'e göre tonsil herniasyonu veya yarı geçirgen bir zar ile 4'üncü ventrikül çıkışının tıkanması ile santral kanaldan iletilen beyin omurilik sıvısı pulsasyonları (su-çekiç teorisi) santral kanalda syrinkslerin gelişmesine neden olabileceği ileri sürülmüştür. Hayvanlarda kaolin ile araknoidit oluşturularak syringomiyeli oluşturulabilmesi bunu desteklemektedir. Fakat Gardner'in teorisi 4'üncü ventrikül ile ilişkili ve membran görülmeyen syringomiyeli olgularını açıklayamamaktadır. Ayrıca birçok syringomiyeli hastasında ventriküller normal boyutlardadır. Williams'a göre beyin omurilik sıvısının dolaşımının bozulması syringomiyeli oluşmasını başlatabilmektedir (5, 6). Valsalva, öksürme, hapşırma gibi basınç artışları koroid pulsasyondan daha şiddetlidir. İntra-abdominal basınç artışları epidural venöz pleksus yolu ile basıncın spinal kanala iletimine ve beyin omurilik sıvısının önce rostrale sonra kaudale hareketine neden olarak syrinkslerin oluşmasını başlatabilir. Ball ve Dayan kraniospinal beyin omurilik sıvısı geçişi olmadığı durumlarda ani basınç artışının valve mekanizması oluşturabileceğini bunu sonucu oluşan basınç artışlarının Wirchow-Robin mesafesinde disseksiyona neden olarak subaraknoid boşluğa transparankimal akımın syrinks gelişimine neden olduğunu ileri sürmektedir (1). Syringomiyeli en çok servikal 2 ve 3 düzeyinde görülmektedir ve kaudale doğru genişleme göstermektedir. İzole torakal ve lomber syrinks görülmemesi Gardner ve Williams tarafından önerilen teorileri desteklemektedir. MRG syringomiyeli ve Chiari malformasyonunun tanısında ve takibinde oldukça önemlidir. MRG ile syringomiyeli ve chiari malformasyonları için birçok nöroradyolojik sınıflamalar yapılmıştır (7). Bunun yanısıra MRG bu patolojilerle birlikte olan morfolojik anomalilerin anlaşılmasında oldukça büyük önem taşımaktadır. Syringomiyeli de klasik olarak baş ağrısı, kas atrofisi ve duyu kaybı ilk semptomlar olarak karşımıza çıkmaktadır. Sensorial kusur yaklaşık %50 hastada görülmektedir. Olgumuzda klinik ALS'yi düşündür-

cek tarzda üst ekstremitte distal kaslarında atrofi, dilde fibrilasyon ve cilt altında fasikülasyonlar vardı. T4'de seviye veren hipoestezi ve üst ekstremitelerde disosiyatif tarzda duyu kusuru tespit edildi. Chiari 1 malformasyonu ile ilişkili syringomiyeli tedavisinde çok farklı cerrahi teknikler kullanılmıştır. Bunlar posterior fossa dekompresyonu, duraplasti, serebellar tonsil rezeksiyonu, filum kesilmesi, şant uygulamalarıdır. Olgumuza hastanemiz nöroşirürji kliniğinde, suboksipital kraniyektomi, C1 total, C2 parsiyel laminektomi ve sonrasında sentetik greft ile duraplasti yapıldı. Hastanın postoperatif şikayetlerinde belirgin bir azalma görüldü.

Olgumuzu nadir görülmesi nedeniyle sunmaya uygun bulduk.

KAYNAKLAR

- 1- **Ball MJ DA:** Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 1972; 2: 799-801.
 - 2- **Batzdorf U:** Chiari 1 malformation with syringomyelia: Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1988; 68: 726-730.
 - 3- **Bidzinski J, Michalik R:** (Clinical patterns of Arnold-Chiari malformation). *Neurol Neurochir Pol* 1998; 32: 1181-1188.
 - 4- **Olivero WC:** Pathogenesis of syringomyelia (letter; comment). *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20: 2024-2025.
 - 5- **Williams B:** Progress in syringomyelia. *Neurol Res* 1986; 8: 130-145.
 - 6- **Williams B:** On the pathogenesis of syringomyelia. *J R Soc Med* 1980; 73: 798-806.
 - 7- **Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM, Jr:** Chiari 1 malformation: classification and management. *Neurosurgery* 1995; 37: 1069-1074.
-