

OLGU SUNUMU

## İzole tek taraflı hipoglossal sinir ve vokal kord paralizisi ile ortaya çıkan Chiari tip I malformasyonu

Type I Chiari malformation presenting with isolated unilateral hypoglossal nerve and vocal cord paralysis

Dr. E. Eylem ERTUĞRUL, Dr. Hakan CINCIK, Dr. Engin ÇEKİN,  
Dr. Salim DOĞRU, Dr. Atila GÜNGÖR

Posterior fossa yapılarının foramen magnumdan çıkarak servikal kanalda kaudale doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanan Chiari malformasyonu, yer değiştirmenin derecesine ve beraberindeki kraniyal ve servikal patolojilere göre sınıflandırılır. Yazımızda, izole sol hipoglossus ve vagus sinir paralizisi ile tiroid kartilajında asimetri olan 24 yaşında bir erkek hasta sunuldu. Beyin ve beyin sapı manyetik rezonans görüntülemesinde Chiari tip I malformasyonu saptandı. Beyin cerrahisi tarafından suboksipital kraniyektomi ve servikal-1 geniş parsiyel laminektomi uygulandı. On sekiz aylık takipte hipoglossus ve vagus sinir paralizilerinde düzelme gözlenmedi.

**Anahtar Sözcükler:** Arnold-Chiari malformasyonu; hipoglossal sinir; paraliz/etioloji; tiroid kartilaj; vagus siniri.

Chiari malformation refers to caudal displacement of posterior fossa structures through the foramen magnum in the cervical canal and is classified according to the severity of displacement and accompanying cranial nerve and cervical pathologies. We presented a 24-year-old male patient who had isolated unilateral paralysis of the hypoglossal nerve and vagus nerve, with thyroid cartilage asymmetry. Chiari type I malformation was diagnosed by craniocervical magnetic resonance imaging. Suboccipital craniectomy and cervical 1-level large partial laminectomy were performed by the neurosurgery department. No improvement was observed in hypoglossal and vagal paralysis during an 18-month follow-up.

**Key Words:** Arnold-Chiari malformation; hypoglossal nerve; paralysis/etiology; thyroid cartilage vagus nerve.

İlk kez 1891 yılında Avusturyalı patolog Hans Chiari tarafından tanımlanan Chiari malformasyonları, etiolojisi tam olarak bilinmeyen ve posterior kraniyal fossa yapılarının spinal kanal içerisine doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanan malformasyonlardır.<sup>[1]</sup> Bu malformasyonlar iskelet anomalileri ve nörolojik disfonksiyonlar ile birlikte olabilirler. Klasik olarak hafiften ağıra doğru dört alt tipe ayrılırlar. Tip I malformasyonda serebellar tonsiller herniasyon temel bulgu olup<sup>[2,3]</sup> genelde yetişkin çağda (ort. 30-35 yaş) tanı

konması nedeniyle "erişkin tip" olarak da adlandırılır, %25 oranında baziller invajinasyon görülür.<sup>[2]</sup> Tip II malformasyonda ek olarak medulla ve 4. ventrikül kaudale doğru yer değiştirir, beyin sapı elongasyona ve distorsiyona uğrar,<sup>[4]</sup> korpus kallosum hipogenezisi sıklıkla,<sup>[5]</sup> lomber miyelomeningosel gibi spinal anomaliler ya da serebral anomaliler de bu tabloya eşlik edebilir. Tip III'te meningoensefalosel içine serebellum ve beyin sapı uzanmıştır. Tip IV malformasyonda ise serebellum ve beyin sapı hipoplaziktir.<sup>[4]</sup>

- GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği (Department of Otolaryngology, GATA Haydarpaşa Training Hospital), Istanbul, Turkey.
- Dergiye geliş tarihi - 20 Aralık 2005 (Received - December 20, 2005). Düzeltme isteği - 21 Nisan 2006 (Request for revision - April 21, 2006). Yayın için kabul tarihi - 1 Haziran 2006 (Accepted for publication - June 1, 2006).
- İletişim adresi (Correspondence): Dr. Hakan Cincik. GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği 34668, Kadıköy, Istanbul, Turkey. Tel: +90 216 - 542 25 96 Faks (Fax): +90 216 - 348 78 80 e-posta (e-mail): hcincik@ttinet.net.tr

Yazımızda, Chiari tip I malformasyonunun kulak burun boğazı ilgilendiren bileşenlerinden izole vokal kord paralizisi ve hipoglossus paralizisine ek olarak tiroid kartilaj asimetrisi de görülen bir olgu sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Ses kısıklığı yakınmasıyla kliniğimize başvuran 24 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde, tiroid kartilaj sol laminası aşırı esnekti ve dışarı doğru lateralize olmuştu (Şekil 1a). Ayrıca dil sola deviyeye ve sol yarısı atrofik idi (Şekil 1b). Endolarengeal muayenede sol vokal kordun paramedian pozisyonunda fikse olduğu görüldü. Hasta herhangi bir cerrahi tedavi ve travma geçirmemişti ve yakınmaları çocukluğundan beri devam etmekteydi.

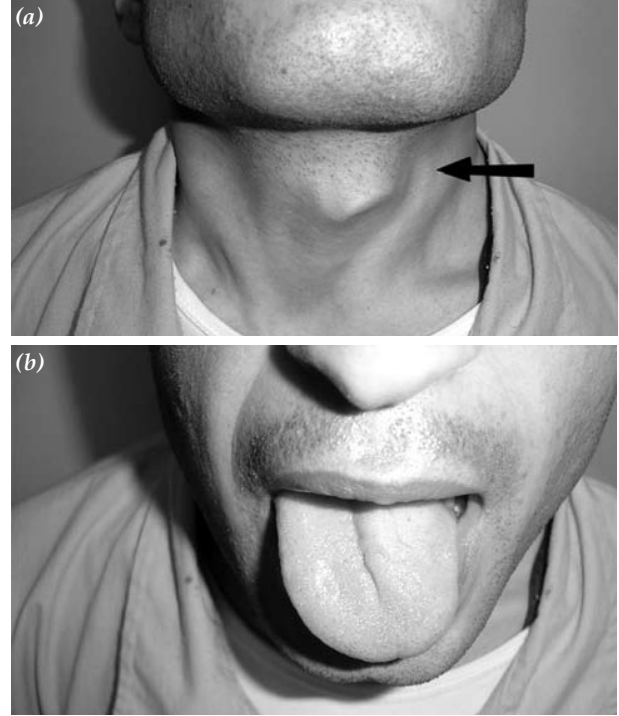
Laboratuvar incelemelerinde kan biyokimyası normal olarak saptandı. Boyun ve toraks bilgisayarlı tomografisinde tiroid kartilajın asimetrik görüntüsü dışında patoloji saptanmadı. Kranial manyetik rezonans görüntüleme baziller invajinasyon, hidrosefali, santral kortikal atrofi, servikal lordozda düzleşme, serebellar tonsillerde sivrileşme ve aşağıya doğru migrasyon, odontoid çıkıntıda arkaya doğru açılanma, servikal 4-5 ve 7, torakal-1 düzeylerinde kompresif olmayan yaygın çevresel itilme saptandı (Şekil 2). Bu bulgularla hastaya Chiari tip I malformasyonu tanısı kondu.

Beyin Cerrahisi Kliniği tarafından subokspital kraniyektomi ve servikal-1 geniş parsiyel laminektomi uygulandı. Ameliyat sonrası herhangi bir komplikasyon ve ek nörolojik defisit görülmedi, ancak ameliyat sonrası 18. ayda hipoglossus ve vokal kord paralizisinde düzelme olmadı.

### TARTIŞMA

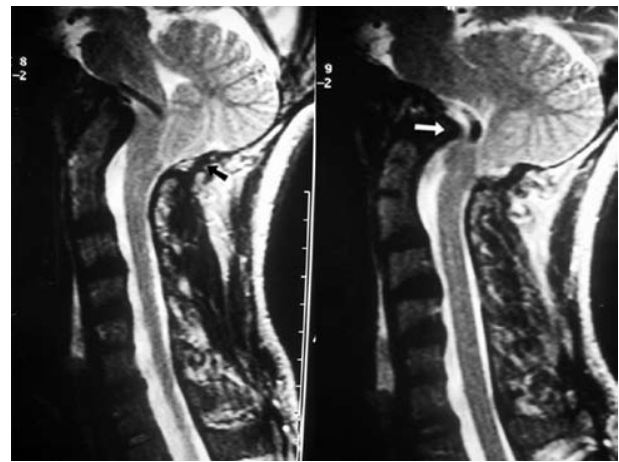
Tip I Chiari malformasyonunda semptomatik olguların oranı bilinmemektedir.<sup>[6]</sup> Kadın/erkek oranı 1.3 ile 1.7 arasında değişse de bu predominantın başlangıç serebellar ektopisini mi, sonraki progresyonu mu gösterdiği belli değildir.<sup>[7,8]</sup>

Tip I Chiari malformasyonu olan hastalarda sıklıkla ek kranial ve servikal patolojiler vardır.<sup>[6]</sup> Beyin sapı basısı, hidrosefali, siringomiyeli veya geçici intrakranial basınç artması semptomlarıyla ortaya çıkabilirler. En sık semptom genelde subokspital bölgede ortaya çıkan baş ağrısıdır. Belirgin beyin sapı basısı varsa kranial sinir bozuklukları, halsizlik ve his kaybı yakınmaları olabilir.<sup>[9]</sup> Combarros ve ark.<sup>[10]</sup> izole tek taraflı hipoglossus paralizili dokuz



Şekil 1. (a) Tiroid kartilaj çatının iki laminası asimetrik, sol tarafı daha flaksid ve dışarı doğru lateralize. (b) Hipoglossus sinir paralizisine bağlı olarak dil sola doğru deviyeye ve sol yarısı atrofik.

olgunun sadece birinde, nedenin Chiari malformasyonu olduğunu tespit etmişlerdir. Tsara ve ark.<sup>[11]</sup> akut solunum sıkıntısına neden olan glossofarengeal ve hipoglossal sinir paralizili tip I Chiari malformasyonlu bir hastayı bildirmişlerdir. Olgumuzda da, tek taraflı hipoglossus sinir paralizisi, ek olarak aynı



Şekil 2. Serebellar tonsillerde sivrileşme ve aşağıya doğru migrasyon (siyah ok), odontoid çıkıntıda arkaya doğru açılanma (beyaz ok), baziller invajinasyon, servikal lordozda düzleşme.

tarafı kord vokal paralizisi ve tiroid kartilaj çatı deformitesi vardı ve paralizilerin nedeninin Chiari malformasyonu olduğu saptandı. Tiroid kartilajdaki deformitenin tesadüfi olduğu düşünüldü.

Milhorat ve ark.,<sup>[3]</sup> Chiari malformasyonunda beyin sapı ve alt kranial sinirlerin basısını; disfaji, ses kısıklığı, uyku apnesi ve çarpıntılarının en önemli nedeni olarak tespit etmiş ve böyle olgularda kardiyak düzensizlik insidansını oldukça yüksek bulmuşlardır. Bizim olgumuzda ses kısıklığı dışında yakınma yoktu.

Tek taraflı vokal kord paralizilerinin nedenleri arasında santral nörolojik anomaliler geniş yer tutmaktadır. Bu anomaliler arasında meningo-miyelosele, hidrosefali, Chiari malformasyonu ve bulber paralizisi en sık görülenleridir.<sup>[12]</sup> Olgumuzdaki sol vokal kord paralizisine, vagusun beyin sapını terk ettiği bölgede basıya maruz kalmasının neden olduğu düşünüldü.

Chiari malformasyonlarıyla birlikte, baziller invazyonu (%18-33), platibasi (%7-25), servikal vertebra füzyonu (%2-12) ve atlasın oksipitalizasyonu (%5-31) gibi pek çok kemik anomalileri de bulunabilir.<sup>[6,7,13-15]</sup> Tip I Chiari malformasyonunda genetik etki kanıtlanmış<sup>[6]</sup> ve otozomal dominant geçişi olduğu bildirilmiştir. Bu tip malformasyonların kafa tabanı ve servikal vertebra anomalileri olan ailelerde daha fazla olduğu gözlenmiştir.<sup>[16]</sup> Bizim olgumuzda aile öyküsü yoktu, ancak literatürle uyumlu olarak servikal lordozda düzleşme, servikal 4-5 ve 7, torakal-1 düzeylerinde non-kompresif yaygın çevresel itilme saptandı. Olgumuzda literatürde görmediğimiz tiroid kartilaj asimetrisi de vardı.

Böyle olgularda tedavinin amacı kord basısını cerrahi olarak ortadan kaldırmak ve beyin omurilik sıvısının yeterli akışını sağlamaktır. Suboksipital kraniektomi ve üst servikal laminektomiye içeren arka fossa dekompresyonu en sık uygulanan işlemdir. Hastanın bulgularına ve cerrahın deneyimine göre ileri cerrahi teknikler uygulanabilir, dural bantlar ve araknoid yapışıklıklar açılabilir. Gerekğinde serebellar tonsillere müdahale edilebilir.<sup>[17,18]</sup>

Sonuç olarak, izole kranial sinir paralizilerinde, özellikle de tek başına değilse, etyolojide Chiari malformasyonu veya doğuştan bir beyin-spinal sistem anomalisi de düşünülmelidir ve öncelikle beyin/beyin sapı manyetik rezonans görüntüleme ile araştırılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Aydın S, Hanimoglu H, Tanriverdi T, Yentur E, Kaynar MY. Chiari type I malformations in adults: a morphometric analysis of the posterior cranial fossa. *Surg Neurol* 2005;64:237-41.
2. Şen O, Aydın MV, Erdoğan B. Chiari I malformasyonu ve güncel tedavi yöntemleri. *MEÜ Tıp Fak Derg* 2001; 2:342-6.
3. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005-17.
4. Greer M. Structural malformations. In: Rowland LP, editor. *Merritt's neurology*. 11th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 587-601.
5. Alkan A, Kutlu R, Baysal T, Sığircı A, Altınok T, Orkan İ ve ark. Korpus kollozum disgenezisine eşlik eden beyin anomalileri ve klinik bulgular. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji* 2003;9:411-7.
6. Cavender RK, Schmidt JH 3rd. Tonsillar ectopia and Chiari malformations: monozygotik triplets. Case report. *J Neurosurg* 1995;82:497-500.
7. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992;183:347-53.
8. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 1983;12:377-90.
9. Steinmetz MP, Benz EC. Surgical management of Chiari malformation. *Neurosurgery Quarterly* 2003; 13:105-12.
10. Combarros O, Alvarez de Arcaya A, Berciano J. Isolated unilateral hypoglossal nerve palsy: nine cases. *J Neurol* 1998;245:98-100.
11. Tsara V, Serasli E, Kimiskidis V, Papagianopoulos S, Katsaridis V, Fylaktakis M, et al. Acute respiratory failure and sleep-disordered breathing in Arnold-Chiari malformation. *Clin Neurol Neurosurg* 2005;107:521-4.
12. Blitzer A. *Neurology- head and neck surgery*. Vol. 3, 2nd ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1993. p. 2054-5.
13. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg* 1989; 71:159-68.
14. Schady W, Metcalfe RA, Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1987;82:193-203.
15. Vega A, Quintana F, Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study. *J Neurol Sci* 1990;99:137-45.
16. Coria F, Quintana F, Rebollo M, Combarros O, Berciano J. Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family. Clinical and radiological study of three generations. *J Neurol Sci* 1983;62:147-58.
17. Williams B. Progress in syringomyelia. *Neurol Res* 1986;8:130-45.
18. Morgan D, Williams B. Syringobulbia: a surgical appraisal. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:1132-41.