

ARNOLD CHIARI-I MALFORMASYONU İLE MUHTEMEL İLİŞKİLİ İTERNÜKLEER OFTALMOPELJİ*

Hasan H. ÖZDEMİR¹, Caner F. DEMİR², M. Said BERİLGİN²,
İrem TAŞCI², Metin BALDUZ²

ÖZET

Arnold Chiari-I malformasyonu (ACM) serebellar tonsillerin spinal kanala doğru herniasyonu ile karakterize bir konjenital anomalidir. Farklı klinik ve zamanlarda çeşitli semptomlar görülebilir. 40 yaşında bir kadın hasta akut başlangıçlı yürüme güçlüğü, bulanık ve çift görme ile kliniğimize başvurdu. Nörolojik muayenesinde internükleer oftalmopleji saptandı. Bu yazıda; ACM bulgusu olarak bulanık görme, baş ağrısı ataksi ve sağ INO ile başvuran, dekompresyon cerrahisinden sonra, sadece kısmen sola bakışta sağ gözde içe bakış kısıtlılığı devam eden nadir bir vakayı sunduk.

Anahtar Kelimeler: Arnold Chiari-I malformasyon, Internükleer Oftalmopleji, Spinal Kanal

INTERNUCLEAR OPHTHALMOPLÉGIA PROBABLY RELATED TO ARNOLD-CHIARI MALFORMATION

ABSTRACT

The Arnold-Chiari-I malformation (ACM) is a congenital anomaly characterized by herniation of the cerebellar tonsils into the spinal canal. The anomaly may present in a variety of ways and at times with vague symptoms. A 40-year-old female patient referred to our clinic with complaints of acute onset walking difficulty, blurred vision, headache and diplopia. Neurological examination revealed right internuclear ophthalmoplegia. We present the unusual case of a patient suffered from blurred vision, ataxia and right INO as a finding of ACM which improved with only, at the right eye introspection remained restricted to left, after decompression surgery.

Key Words: Arnold Chiari-I malformation, Internuclear Ophthalmoplegia, Spinal Canal

* Bu olgu sunumu 46. Nöroloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

¹Yrd. Doç.Dr. Dicle Üniversitesi Hastanesi Nöroloji, Diyarbakır

²Fırat Üniversitesi Hastanesi Nöroloji, Elazığ

İletişim/Corresponding Author: Hasan Hüseyin ÖZDEMİR

Tel:05303276705 e- mail: drhasanh@gmail.com

Geliş Tarihi / Received: 17..07.2013

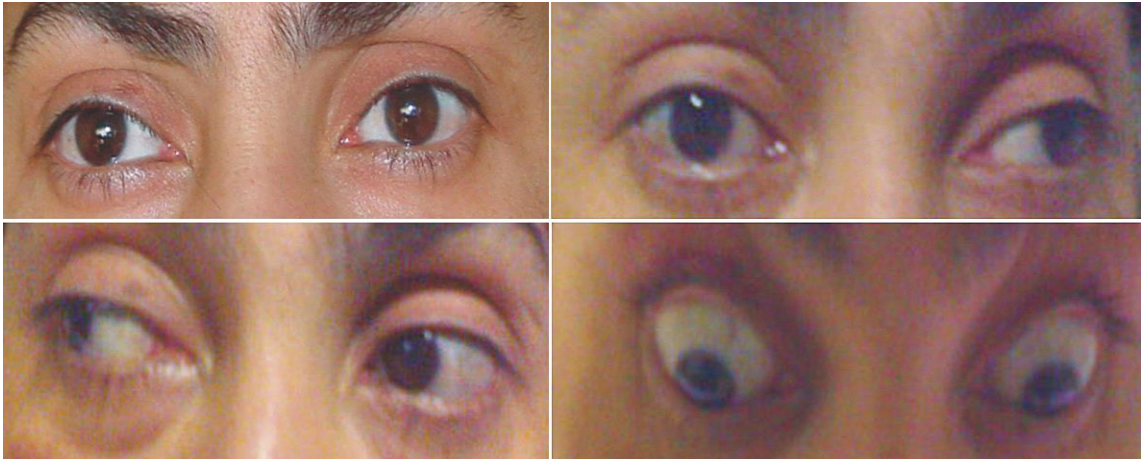
Kabul Tarihi / Accepted: 02.02.2014

GİRİŞ

Posterior fossa yapılarının foramen magnumdan çıkarak servikal kanalda kaudale doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanan Arnold Chiari (AC) malformasyonu, yer değiştirmenin derecesine ve beraberindeki kranial ve servikal patolojilere göre 4 tipe ayrılmıştır (1). En sık görülen tipleri tip 1 ve tip 2'dir. Arnold Chiari tip 1 malformasyonun literatürde birçok semptomlarla bulgu verdiği bildirilmişse de, internükleer oftalmopleji (INO) ile seyreden çok az olgu bildirilmiştir. Bu makalede INO etyolojisinde AC tip 1 malformasyonunu düşündüğümüz olgu tartışılmıştır.

OLGU

Kırk yaşında bayan hasta kliniğimize ani başlayan ve özellikle öksürmekle artan baş ağrısı yürüme güçlüğü, bulanık ve çift görme şikayeti ile başvurdu. Baş ağrısı 5 aydır öksürmekle ve ıkınma ile enseden başlıyor ve oksipital bölgeye doğru yayılıyordu. Hastanın nörolojik muayenesinde genel durum iyi bilinç açık oryantasyon ve kooperasyon tam idi. Sağ gözde sola bakış kısıtlılığı ve bu esnada sol gözde nistagmus (INO) gözlendi (Şekil 1). Göz dibi ve diğer kranial sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Taraf veren parezi yoktu. DTR'ler normoaktifti. Yürüyüş minimal ataksik, tandem beceriksiz, serebellar sistem, rhomberg ve his muayenesi doğaldı. Babinski bilateral plantar fleksiyon yanıtlıydı.



Şekil 1: Hastanın Operasyon Öncesindeki Fotoğrafi (Sağ gözde sola bakış kısıtlılığı ve bu esnada sol gözde nistagmus)

Hastanın rutin KC, böbrek, tiroid fonksiyon tahlilleri normal olduğu görüldü. Beyin MR görüntülemelerinde ise posterior fossa yapılarının servikal kanala doğru 6.5 mm herniasyonu

gözlendi (Şekil 2). Servikal, torakal MR görüntülemeleri normal olarak değerlendirildi. EMG, VEP-SEP’te herhangi bir patoloji gözlenmedi.



Şekil 2: Hastanın MR Beyin Görüntülemesi (posterior fossa yapılarının servikal kanala doğru 6.5 mm herniasyonu)

Hastanın yapılan tetkikler sonucunda INO etyolojisine Arnold Chiari malformasyonunun neden olduğu düşünüldü. Gerekli semptomatik tedavi başlandı, beyin cerrahisi ile konsulte edildi. Cerrahi tedavi planlandı. Dekompresif cerrahi sonrası hastanın nörolojik muayenesinde sola bakışta sağ gözde içe bakış kısıtlılığı izlendi (Şekil 3). Baş ağrısı, ataksi ve bulanık görme semptomları ise operasyondan sonraki ilk haftada düzelmişti.



Şekil 3: Hastanın Operasyon Sonrasındaki Fotoğrafi (sola bakışta sağ gözde içe bakış kısıtlılık)

TARTIŞMA

Arnold Chiari malformasyonu, 1883'de Cleland, 1894' de Arnold ve 1895' de Chiari tarafından tanımlanan beyin sapı ve serebellumun servikal spinal kanala doğru yer değiştirmesi ile birlikte olan, art beynin (hindbrain) konjenital bir anomalisidir (1-5).

Arnold Chiari 1'de miyelomeningosel olmaksızın serebellar tonsiller, servikal omurgaya doğru kaudal yer değiştirmiştir. Herniasyon genellikle C2 düzeyini aşmaz. Kadın/erkek oranı 1.3 ile 1.7 arasında değişir (6). Tipik olarak semptomlar 25-35 yaş arasında başlar. Semptomatik olguların oranı bilinmemektedir. Beyin sapı basısı, hidrosefali, siringomiyeli veya geçici intrakraniyal basınç artması semptomlarıyla ortaya çıkabilirler (7). En sık semptom genelde suboksipital bölgede ortaya çıkan baş ağrısıdır.

Arnold Chiari malformasyonlu hastalarda beyin sapı ve serebellum gibi yapıların etkilendiği (servikomedullar bölge gibi) lezyonlarında görülen; downbeat (aşağı bakışlı) nistagmus, periyodik alternan nistagmus, gaze-voked (bakışla uyarılmış) nistagmus ve horizontal nistagmus tanımlanmıştır (8). Mossman ve arkadaşları ise konverjans nistagmuslu AC tip I'li bir olgu tanımlamışlar. Etiyolojide; beyin sapı ve serebellumun mekanik distorsiyonuna ve beyin omurilik sıvısının aquaduktal bölgeye anormal basısını suçlamışlardır (9).

Internükleer oftalmopleji ipsilateral gözde değişen derecelerde addüksiyon kısıtlılığı, kontralateral gözde ise abdüksiyonda nistagmus ile karakterizedir. Medial longitudinal fasikülüs (MLF) lezyonu sonrası ortaya çıkar. MLF, dördüncü ventrikül ve periakuaduktal gri maddenin ventralinde, pons ve mezensefalonun orta hattında yerleşim gösterir ve beyin sapının en önemli koordinasyon merkezlerinden birini teşkil eder (10). Multiple Skleroz gibi demiyelinizan hastalıklar, intrakraniyal kitleler, Arterio-venöz malformasyonlar, sistemik lupus eritematozus, periarteritis nodosa, dev hücreli arterit, Eales hastalığı, tümörler, travmalar, paraneoplastik sendromlar, iskemik ve hemorajik serebrovasküler hastalıklar INO nedenleri arasındadır (11).

Arnold Chiari II de serebellar vermis ve alt beyin sapının servikal kanala yer değiştirmesi söz konusudur. Sıklıkla C2'nin altına iner. Dorsal midbrainde ve medullada bükülme vardır, multiple posterior fossa ve serebellum anomalileri eşlik eder. Çoğunlukla miyelomeningosel ve daima hidrosefali gözlenir. Arnold ve arkadaşları AC tip II malformasyonlu 3 hastada INO gözlemlediklerini bildirmişlerdir. Ayrıca bu hastalarda

internükleer oftalmoplejiye hidrosefali, beyin sapı ve serebellar sistem tutulumu bulgularının da eşlik ettiğini bildirdiler (12).

Skew deviasyon, bir gözün diğerinden yukarıda olduğu vertikal deviasyondur. Deviasyon tüm bakış alanlarında aynı olabilir veya farklı bakış yönlerinde değişiklik gösterebilir. Lokalize edici değeri yoktur fakat serebellum ve beyin sapının (özellikle MLF'yi kapsayan) lezyonlarıyla birlikte. Pieh ve arkadaşları skew deviasyonu ve nistagmusu olan AC 1 malformasyonlu 2 olgu tanımlamışlar Cajal nükleusunun etkilenmiş olabileceğini düşünmüşlerdir (8). Nishizaki ve arkadaşları ise AC malformasyonlu bir hastada bilateral INO tanımlamışlar hidrosefalinin internükleer oftalmoplejiye neden olduğunu belirtmişlerdir (13).

Sunduğumuz olguda INO etyolojisine yönelik ileri incelemeler yapıldı. AC tip 1 dışında herhangi bir neden tespit edilemedi. Kraniovertebral dekompresyon sonrası nöroftalmolojik muayenesinde adduksiyon parezisinin kısmen, nistagmusun tümüyle düzeldiği görüldü. Bizim hastamızda AC tip 1 malformasyonunda görülen skew deviasyonun patofizyolojisine benzer şekilde Cajal nükleusunun hemen distalinde bulunan MLF'nin etkilenmesine sekonder olarak INO gelişmiş olabilir. Bu makale ile internükleer oftalmoplejinin nadir bir nedeni olarak da AC tip 1 Chiari malformasyonunun akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Carmel P, Marksberry W. Early descriptions of Arnold-Chiari malformation: The contribution of John Cleland. *Neurosurg* 1972; 37: 543-7.
2. Pang D (ed). Carmel P. Chiari malformation and syringomyelia: Disorders of the pediatric spine. 1. Edth. New York-1995. ss: 111-24.
3. Chiari H. Über Veranderungen des kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongota in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns. *Denkschr. Akad Wiss Wien* 1895; 63:71.
4. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 1957; 14: 285-301.
5. Palmer J (ed). Cooke RS. Chiari Malformations: Manual of Neurosurgery. 1. Edth. New York-1966 p:680-6844
6. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992; 183: 347-53.

7. Işık N, Kalelioğlu M, Işık N, et al. Surgical Treatment Methods of Chiari Malformation Type I and the Role of the Neurophysiological Tests in Choosing These Methods. *Türk Nöroşirürji Dergisi* 1999; 9: 35-44.
8. Christina Pieh, Irene Gottlob. Arnold-Chiari malformation and nystagmus of Skew. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 124–126.
9. Mossman SS, Bronstein AM, Gresty MA, et al. Convergence nystagmus associated with Arnold-Chiari malformation. *Arch Neurol* 1990; 47: 357–9.
10. Averbach G, Brown M, Levin J. Magnetic Resonance Imaging Correlates of Internuclear Ophthalmoplegia. *Intern J Neuroscience* 1990; 52: 39-43.
11. Önder F, Torun N, Kansu T, Kural G. The etiology and clinical spectrum of the internuclear ophthalmoplegia cases. *Turk J Ophthalmol* 1994, 3: 29-33.
12. Arnold AC. Internuclear ophthalmoplegia in the Chiari type II malformation. *Neurology* 1990; 40 (12): 1850-4.
13. Nishizaki T, Tamaki N, Nishida Y, Matsumoto S. Bilateral internuclear ophthalmoplegia due to hydrocephalus: a case report. *Neurosurgery* 1985; 17 (5): 822-5.