

Chiari Tip 1 olgusunda spontan regrese olan syringomyeli

Spontaneously regressed syringomyelia in type I Chiari case

Bilal Kelten¹ Hakan Erdoğan¹ Alper Karaoğlan¹ Osman Akdemir²¹Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Kliniği, İstanbul²Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

İletişim: Dr Bilal Kelten, Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, bilal.kelten@maltepe.edu.tr

ÖZET

Chiari malformasyonunda syringomyeli sık görülebilen bir durumdur. Yazıda 25 yaşında tip I Chiari malformasyonlu hastada mevcut olan servikal syringomyelinin 4 yıllık klinik ve radyolojik takip sonucunda kendiliğinden neredeyse tama yakın resorbe olduğu bildirilmiştir

Anahtar kelimeler: Tip I Chiari malformasyonu, syringomyeli

GİRİŞ

İlk olarak 1872'de Olivier d'Angers tarafından tarif edilmiş olan syringomyeli spinal kord'da bir kavite varlığıdır. Patogenezi ve gelişimi tam olarak bilinmemekle birlikte sıklıkla travma, tümör ve konjenital anomaliler ile ilişkili yada idiopatik olabileceği düşünülmektedir (1). İdiopatik syringomyeli genellikle tip I chiari malformasyonu ile bağlantılıdır ve bazı hastalar progresif klinik bozulma ile giderken, diğerleri yıllar boyunca hiç semptom göstermeyebilir (2). Syringomyelinin büyüklüğü ve şekli bilgisayarlı tomografi (BT) miyelografi veya Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılarak uzun süre takip edilebilir. Cerrahi, kavitenin büyüklüğünün artması veya nörolojik durumun kötüye gitmesi durumunda uygulanarak durumu düzeltebilir, ancak zaman zaman bu hastalarda tekrar nöks görülebilir (3). Bizim sunduğumuz erişkin vakada ise ensede ağrı dışında herhangi bir şikayet ve muayenesinde saptanan nörolojik defisit yoktu. Radyolojik tetkikler esnasında Chiari tip I-syringomyeli kompleksi saptanan hasta takibe alındı ve 4 yıl içinde syringomyelide tama yakın spontan rezolüsyon gözlemlendi.

OLGU SUNUMU

25 yaşında erkek hasta, zaman zaman başın arka kısmında ve enseye lokalize, şiddetli olmayan ağrı yakınması ile başvurdu. Hastanın hikayesinde herhangi bir özellik yoktu. Muayenesinde nörolojik problem saptanmayan olgunun çekilen Kranio-servikal bileşke MRG'de T2 ağırlıklı sagittal görüntüde tip I Chiari ve C1-C3 arasında syringomyeli izlenmekte iken (Resim 1), takipleri esnasında şikayetlerinde anlamlı bir değişiklik saptanmayan radyolojik olarak

SUMMARY

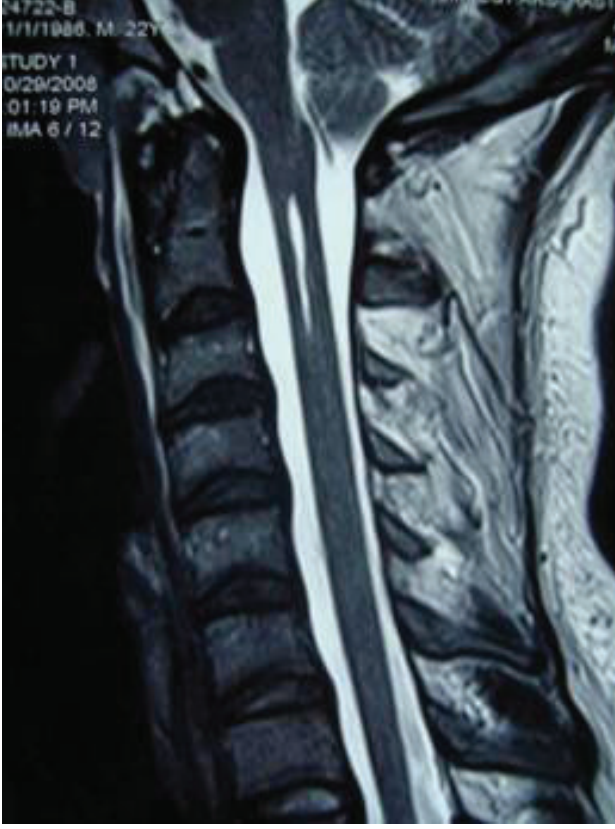
Syringomyelia in Chiari malformation is a common condition. Chiari malformation type I cervical syringomyelia which is completely resorbed spontaneously in a 25 years old patient with 4 years clinical and radiological follow up is reported.

Keywords : Chiari malformation type I, syringomyelia

ise syringomyelik kavitede tedrici olarak regresyon izlenen hastanın birincisinden yaklaşık 4 yıl sonra çekilen en son MRG'de T2 ağırlıklı sagittal görüntüde başlangıç MRG ile kıyaslandığında neredeyse tama yakın rezolüsyon izlenmekte idi.(Resim 2). Konservatif tedavi ile ağrı yakınmaları tamamen kontrol altında olan ve nörolojik durumu ise stabil seyreden hasta halen izlem altında tutulmaktadır.



Resim 1. 2005 yılında çekilen MR'da syrinks.



Resim 2. 2008 yılında yapılan kontrolde de syrinks kavitesi regrese durumda izlenmektedir

TARTIŞMA

Foramen magnumda serebellar tonsillerin pulsatil etkisi ve Chiari malformasyonu nedeniyle bu seviyede subaraknoid aralığın kısmi oklüzyonu syringomyelinin oluşum mekanizması için var olan teorilerden en yaygın olanıdır (4). Son zamanlarda MRG kullanımının artması ile artan sayıda asemptomatik ya da minimal semptomlara sahip syringomyeli-Chiari kompleks hastalar teşhis edilmeye başlanmıştır. Beyin MRG'den elde edilen 43 aylık bir retrospektif çalışmada hastaların %0,77'sinde Chiari malformasyonu bulunmuştur (5). Syringomyeli bulunan hastaların %40-65'inde ise Chiari anomalisinin bulunduğu tahmin edilmektedir (6). Bu veriler Chiari anomalisinin varlığının daha önce düşünüleneye göre çok daha fazla olduğu ve bunların da önemli bir kısmının syringomyeli gelişimi açısından risk faktörü taşıdığı göstermektedir.

Chiari malformasyonlu yetişkin hastalarda syringomyelinin spontan rezolüsyonu çok nadirdir ve buna neden olabilecek 3 mekanizma öne sürülmüştür. Jack ve ark.(7) hipotezine göre syringomyelinin spinal kordu açarak perimedullar subaraknoid aralığın içine spontan drene olması şeklindedir. Hipoteze göre şiddetli bir valsava manevrası sonucu syrinks'in içindeki basınç artar ki bu kaviteyi genişleterek spinal kordun fissüre olmasını sağlar (7,8). Klekamp ve ark.(9) Magendie forameni ve foramen magnumda araknoid membranın spontan rüptürü ile kranio-vertebral bileşkede beyin omurilik sıvısının (BOS) fizyolojik akışındaki obstruksiyonun ortadan

kalkarak rahatlayabileceğini öne sürmüşlerdir (9). Bu durum BOS akımının spontan restorasyonu ile serebellar tonsillerin yükselerek posterior fossa içine hareket etmesi ve syringomyelinin rezolüsyonu ile sonuçlanır. Üçüncü mekanizma tonsiller herniasyondan kaynaklanan posterior fossadaki veno-oklüzif geçici bir problemi içerir tektal artero-venöz malformasyon (10) ya da Galen veni anevrizmasının (11) sonucu olarak posterior fossanın venöz konjesyonu tonsiller prolapsusun nedeni olarak gösterilir. Eğer venöz drenaj uygun tedavi ile düzeltilebire vasküler kaynaklı tonsiller herniasyon ve syringomyeli düzelir. Buna göre posterior fossa çıkışındaki obstrüksiyon serebellar tonsilleri foramen magnuma doğru iter, venöz konjesyonun spontan rezolüsyonu ise tonsiller herniasyonun düzelmesine yol açar (12). Bizim hastamızda syringomyelinin spontan rezolüsyonunun nedeni açık değildir. Ancak MRG bulguları esas alınarak yukarıda bahsettiğimiz Klekamp ve ark.'nın.(9) hipotezi ile ilişkilendirilebilir. MRG uygulamalarının yaygınlaşmasından sonra rastlantısal olarak tespit edilen asemptomatik syringomyeli ve tip I Chiari vakaları artmıştır. Deliller syringomyelinin spontan olarak resorbe olabileceğini gösterdiği için tedavi stratejisi de bu tip hastalarda tartışmalıdır. Çünkü tip I Chiari-syringomyeli kompleks nörolojik durumu stabil ve ilerleyici semptomları bulunmayan hastalarda cerrahi tedavi yapılmaksızın yeterli klinik ve radyolojik takip uygun olabilir.

KAYNAKLAR

1. Ozişik PA, Hazer B, Ziyal IM, Ozcan OEi. Spontaneous resolution of syringomyelia without Chiari malformation. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2006; 46:512-517.
2. Vaquero J, Ferreira E, Parajón A. Spontaneous resolution of syrinx: report of two cases in adults with Chiari malformation. *Neurol Sci.* 2012; 33: 339-341.
3. Levy WJ, Marson L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: A surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 1983;12: 377-390.
4. Olfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994; 80: 3-15.
5. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson B. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg.* 2000; 92:920-926.
6. Oakes WJ (1996) Chiari malformations, hydro-myelia, syringomyelia. In: Wilkins RH, Rengachary SS (eds) *Neurosurgery*. McGraw-Hill, New York, pp 3593-3616
7. Jack CR, Kokmen E, Onofrio BM. Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. *Case report. J Neurosurg.* 1991; 74: 283-286.
8. Santoro A, Delfini R, Innocenzi G, Di Biasi C, Transimeni G, Gualdi G. Spontaneous drainage of syringomyelia. *Report of two cases. J*

- Neurosurg. 1993; 79: 132–134.
9. Klekamp J, Iaconetta G, Samii M. Spontaneous resolution of Chiari I malformation and syringomyelia: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2001; 48: 664–667.
 10. Rodesch G, Otto B, Mouchamps M, Born J. Reversible tonsillar prolapse and syringomyelia after embolization of a tectal arteriovenous malformation. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 2007; 107: 412–415.
 11. 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* 1994; 10: 141–147.
 12. Sun JC, Steinbok P, Cochrane DD. Spontaneous resolution and recurrence of a Chiari I malformation and associated syringomyelia. Case report. *J Neurosurg* 2000; 92: 207–210.