

SİRENGOMİYELİNİN VENTRİKÜLOPERİTONEAL ŞANT İLE TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU.

Murat İMER**,Selhan KARADERELER**,Orhan BARLAS*

ÖZET

Komünikan sirengomiyeli saptanan olgularda, ventriküler sisteminde genişlemiş olduğu görülür ise ventriküloperitoneal şant sistemi ilk tedavi seçeneği olarak uygulanabilir. Bu çalışmada ventriküloperitoneal şant takılarak tedavi edilen komünikan sirengomiyelili bir olgu sunulmaktadır. Sağ elinde daha belirgin olmak üzere tüm ekstremitelerinde güçsüzlük ve ses kısıklığı yakınması ile başvuran 41 yaşındaki olgunun yapılan manyetik rezonans görüntüleme tetkikinde serebellum tonsillerinin 5mm. fıtıklanmasına ek olarak sirengomiyeli ve beyin ventriküllerinde genişleme saptandı. Tedavi için ventriküloperitoneal şant uygulandı. Ameliyat sonrası klinik ve radyolojik tüm bulgular düzeldi. İlk girişimden 7 yıl sonra yapılan kontrol muayenesinde iyilik halinin devam ettiği görüldü. Sirengomiyelinin doğru tedavisi, beyin omurilik sıvısı dinamiğinin anlaşılmasına ve buna yönelik uygun girişimin seçilmesine bağlıdır. Uygun olgularda ventriküloperitoneal şant takibi seçkin tedavi yöntemi olarak görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hidrosefali, Sirengomiyeli, Ventriküloperitoneal şant, Chiari malformasyonu

SUMARY

Treatment of syringomyelia with ventriculoperitoneal shunt: Case report. The ventriculoperitoneal shunting procedure may be first choice of treatment in patients harboring communicating syringomyelia associated with enlarged cerebral ventricles. In this report, a patient with communicating syringomyelia who was treated by inserting a ventriculoperitoneal shunt is presented. A 41-year-old man was admitted to our clinic with the complaints of hoarseness and weakness in all four extremities. Magnetic resonance imaging of the head and cervical spine revealed the presence of a type I Chiari malformation and syringomyelia associated with enlarged cerebral ventricles. Neurological symptoms improved dramatically after operation. Six months later, a control magnetic resonance imaging was performed to find out that the syrinx and the tonsillar herniation as well had disappeared completely. The patient was still in good neurological condition when he was lost to follow-up 7 years after operation. The accurate treatment of syringomyelia relies upon the understanding of dynamics of cerebro-spinal fluid and choosing the appropriate surgical procedures. Ventriculoperitoneal shunting should be considered as the initial treatment modality in the case of cervical syringomyelia associated with enlarged ventricles.

Key Words: Hydrocephalus, syringomyelia, ventriculoperitoneal shunt, Chiari malformation

GİRİŞ

Sirengomiyeli terimi eski Yunanca'da tüp anlamına gelen sirenks kelimesinden alınmış ve ilk kez 1824 yılında d'Angers tarafından kullanılmıştır. Sirengomiyeliye yönelik ilk cerrahi yöntem 1891'de Abbe ve Coley tarafından bildirilmiş olan miyelotomidir (15). Bu hastalığın tedavisinde yeni yaklaşımlar 1965'de Gardner'ın uyguladığı arka çukur dekompresyonu ve obeksin

tıkanması ile başlamıştır (5). Daha sonra aynı amaç ile çeşitli cerrahi teknikler kullanılmıştır (1,2,3,7,8,10,13,14,15).

Bu çalışmada, komünikan sirengomiyelisi olan ve ventriküloperitoneal (vp) şant tatbiki ile hem hidrosefalisi hem de sirengomiyelisi düzelen bir hasta sunuldu. Olguda klinik ve radyolojik iyilik halinin 7 yıl sonra da devam ettiği görüldü.

Mecmuaya Geldiği Tarih: 30.03.1998

* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

** SSBYB Haydarpaşa Numune Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

MATERYAL VE METOD

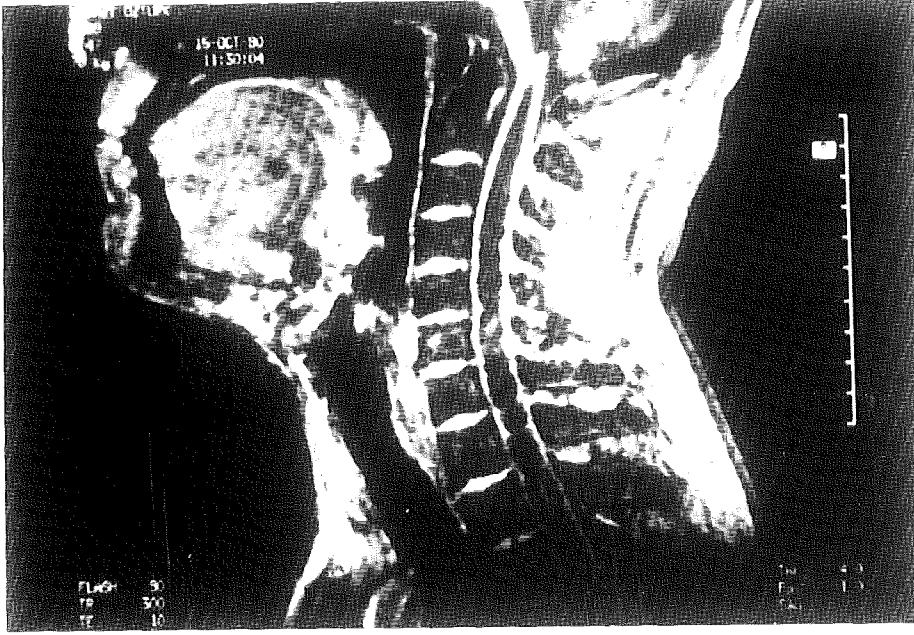
Kırbir yaşındaki erkek olgu kliniğimize 1990 yılında, sağ elinde on yıldır devam eden ancak son aylarda artan uyuşukluk ve güçsüzlük, iki aydır ortaya çıkan yürüme bozukluğu ve ses kısıklığı yakınmaları ile başvurdu. Muayenede iki yanlı horizontal bakışta nistagmus, sağda vokal kord paralizisi, sağ C6-8 dermatomlarında hipoestezi, her iki kolda sıcak-soğuk ayırımında bozulma, alt ekstremitelerde reflekslerinde artma, iki yanlı Babinski bulgusu, ataksi, solda dismetri ve disdiadokokinezi saptandı. Ayrıca üriner retansiyon vardı. Olgunun kranyo-spinal MRG tetkiklerinde tetraventriküler hidrosefali ve C1-T10 arasında sirengomiyeli izlendi (Şekil 1a). Serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal servikal kanala doğru 5 mm fıtıklandığı saptandı. Metrizamid ventrikülografide kontrast maddenin tüm ventriküllere ve sirengomiyeli kavitesine erken dönemde geçtiği halde, kranyal ve spinal subaraknoid aralıklara dördüncü saatte geçtiği görüldü (Şekil 1b). Olguya tetraventriküler hidrosefali ve sirengomiyeli tanısı konularak VP şant sistemi (Cordis, Orbis-Sigma) uygulandı. Girişim sonrası erken dönemde sağ koldaki uyuşuklukta azalma olduğunu söyleyen olgunun nörolojik muayenesinde objektif bir değişiklik bulunmadı. İki ay sonra nörolojik bulguların düzelmemesi ve kranyal BT'de kateterin ventrikül içinde olmasına karşın ventrikül boyutlarında küçülme görülmemesi üzerine şant revizyonu uygulandı. Bir ay sonra nörolojik bulgularda belirgin bir değişim olmamasına rağmen, kranyal BT ve spinal MRG incelemelerinde ventriküllerin normal boyutlara indiği ve sirengomiyelinin çok küçülmüş olduğu izlendi. Olgunun tüm yakınmaları ve nörolojik muayene bulguları iki ay içinde tamamen düzeldi. İlk girişimden 6 ay sonra yapılan kontrol kranyal ve spinal MRG incelemelerinde hidrosefali ve sirengomiyeli bulunmadığı, tonsil fıtıklandığının düzeldiği izlendi (Şekil 1c). İlk girişimden 7 yıl sonra yapılan

kontrol muayene ve tetkiklerinde, klinik ve radyolojik olarak iyilik halinin devam ettiği saptandı (Şekil 1d).

TARTIŞMA

Farklı nedenlerle ortaya çıkan sirengomiyelilerde, nedene yönelik tedavinin uygulanması olgunun gereksiz girişimlerden korunması açısından önemlidir. Hidrosefalinin eşlik ettiği olgularda doğru girişimin seçilebilmesi için beyin omurilik sıvısı dinamiğinin ve sirengomiyeli oluşum mekanizmasının anlaşılması gereklidir. Williams 535 sirengomiyeli olgusunda yaptığı gözlemlere dayanarak sirengomiyelileri "rhombencephalon" ile ilişkili olanlar ve spinal nedenlerle oluşanlar olmak üzere başlıca iki grupta ayırmış ve hidrosefali ile birlikte olan olguları "rhombencephalon" fıtıklandığına bağlı olanların içine sokmuştur (15). Buna göre fıtıklanma ya Chiari malformasyonlarında olduğu gibi idyopatikdir- ki bu bir görüşe göre arka çukurun küçük olmasına bağlıdır- ya da arka çukurları, baziler invajinasyon, Dandy-Walker kisti, hidrosefali gibi arka çukurun fonksiyonel kapasitesini daraltan olaylarla meydana gelir. Ortaya çıkan fıtıklanma foramen magnum düzeyinde subaraknoid aralıkta tıkanıklığa yol açarak Gardner'ın, Oldfield'in ya da Williams'ın açıkladığı mekanizmalarla sirengomiyeli gelişmesine neden olur (5,14,15). Williams bu sınıflamada komünikan ve komünikan olmayan sirengomiyeliyi ayırmamış, triventriküller ya da tetraventriküler tüm hidrosefalilere eşlik eden sirengomiyelilerin "rhombencephalon" fıtıklandığına sonucunu geliştirdiğini ileri sürmüştür (15). Milhorat ve ark. ise 105 otopsi olgusunda yaptıkları çalışmaya dayanarak sirengomiyelileri Williams'ın yaptığı gibi etyolojik faktörün düzeyine göre değil de etyopatogenetik mekanizmaya göre komünikan ve komünikan olmayan olarak sınıflamışlardır (11). Bu yazarların sınıflamasındaki birinci tip sirengomiyeli santral kanalın IV. ventrikülü ile ilişkili olarak genişlemesidir. İkinci tip ise subaraknoidal aralığın kraniovertebral bileşke ya da spinal

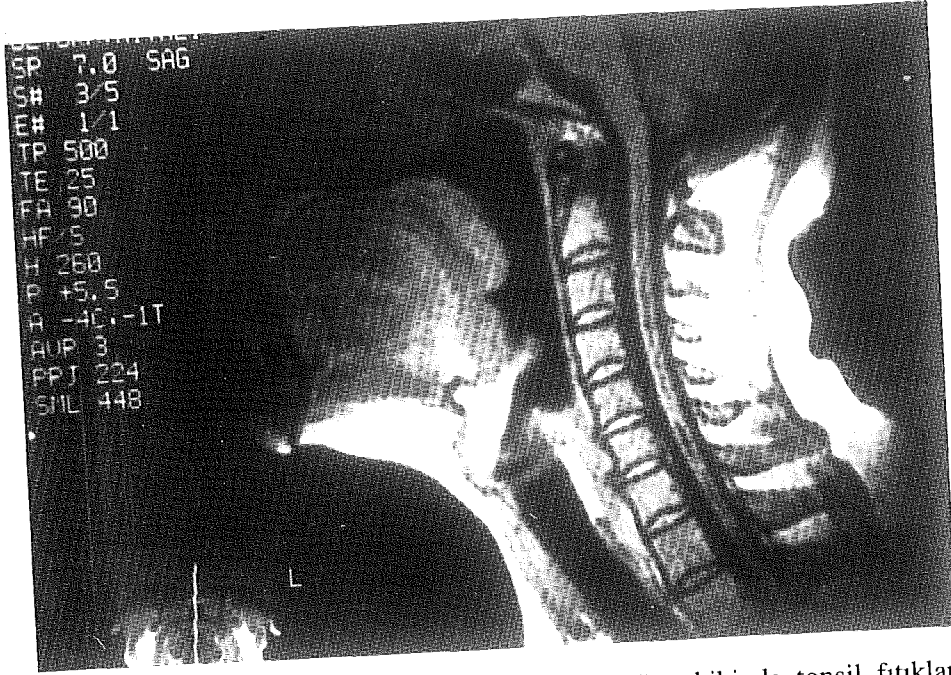
**SİRENGOMİYELİNİN VENTRİKÜLOPERİTONEAL ŞANT İLE TEDAVİSİ:
OLGU SUNUMU.**



Şekil 1:A. Ameliyat öncesi T2 ağırlıklı servikal sagittal MRG tetkikinde serebellar fıtıklanma ve sirengomiyeli kavitesi izleniyor.



Şekil 1:B. Metrizamid ventrikülografide geniş lateral ventriküller.



Şekil 1: C. Ameliyattan 6 ay sonra yapılan kontrol MRG tetkikinde tonsil fituklanmasının düzeldiği ve sirengomiyelik kavitenin önemli ölçüde küçüldüğü görülüyor.



Şekil 1: D. Ameliyattan 7 yıl sonra da radyolojik iyilik halinin devam ettiği izleniyor.

SIRENGOMİYELİNİN VENTRİKÜLOPERİTONEAL ŞANT İLE TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU.

düzye de tıkanmasına bağı olarak, santral kanalın IV. ventrikülden bağımsız genişlemesi oluşturur. Travma, ur gibi omurilik dokusunda hasara neden olan olaylar bu son tipin oluşumunda etkindir. Santral kanal beşinci bır ventrikül gibi genişleyerek tetraventriküler hidrosefaliye eşlik edebilir. Bu tip sirengomiyeli deneysel olarak sisterna magnaya kaolin verilerek oluşturulabilir (4,6). Bu durumda IV.ventrikül çıkış delikleri tıkanır ve tetraventriküler hidrosefaliyle birlikte komünikan sirengomiyeli gelişir. Bu tip sirengomiyeli-hidrosefali birlikteliği patogene z açısından Chiari I malformasyonu-sirengomiyeli ve akuadukt stenozuna bağı triventriküler hidrosefali birlikteliğinden farklıdır. İlk durumda VP şant uygulaması hidrosefali ile birlikte komünikan sirengomiyeliyi de düzeltir, oysa hidrosefalinin düzelmesi komünikan olmayan sirengomiyeli varlığında etkili olmayabilir.

Hidrosefali ile birlikte olan sirengomiyelinin tedavisinde VP şantın iyi sonuç verebileceği ilk kez 1967'de Conway tarafından bildirilmiştir (3). Daha sonra Krayenbühl yayınladığı 22 olguluk bir seride 20 olgunun sirengomiyeli bulgularının düzeldiğini belirtmiştir(8). Krayenbühl'ün bu geniş serisinden sonra bir çok yazar hidrosefalinin eşlik ettiği sirengomiyeli olgularında VP şantı uygulamışlardır (2,9,10,12,13). Ogilvy ve Borges 1988'de bildirdikleri bir olguda sirengomiyelinin VP şant sonrası belirgin bir şekilde küçüldüğünü girişim öncesi ve sonrası ilk kez MRG ile göstermişlerdir (13). Tetraventriküler hidrosefali saptanan olgumuzda VP şant uygulaması, bir aylık süre içinde hidrosefaliyle birlikte sirengomiyelik kavitenin de küçülmesini sağladı. Yedi yıl süresince izlenen olguda nörolojik ve nöroradyolojik bir kötüleşme olmadı.

Kontrol MRG incelenmesinde girişim öncesinde 5 mm olan tonsil fitiklanmasının kraniovertebral bileşkeye dekompresyon uygulanmaksızın düzelmiş olması, aslında Chiari malformasyonu olmadığını ve tonsil fitiklanmasının hidrosefali nedeniyle oluştuğunu düşündürebilir. Kontrol incelemelerde daha önce kapalı olan foramen magnum düzeyindeki subaraknoid aralığın da açılmış olduğu görüldü.

Sirengomiyeliye neden olan beyin omurilik sıvısı dinamiğinin anlaşılması ve buna yönelik doğru girişimin uygulanması tedaviyi sağlayacaktır. Sirengomiyeli ve hidrosefali olan olgularda ventriküler şant uygulaması seçilmesi gereken ilk tedavi yöntemi olarak düşünülebilir.

KAYNAKLAR

1. Barboro NM, Wilson CB, Gutin RH, Edwards MSB: Surgical Treatment of syringomyelia. Favorable results with syringoperitoneal shunting. J Neurosurg 61:531 (1984).
2. Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. J Neurosurg 57:24 (1982).
3. Conway LW: Hydrodynamic studies in syringomyelia. J Neurosurg 27:501 (1967).
4. Eisenberg HM, McLennan JE, Welch K: Ventricular perfusion in cats with caolin-induced hydrocephalus. J Neurosurg 41:20 (1974).
5. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia. Its relationship to myeloleningocele. J Neurol Nerosurg Psychiatr 28:247 (1965).
6. Hall P, Turner M, Alchinger S, Bendick P, Campbell R. Experimental syringomyelia: The relationship between intraventricular and intrasyrinx pressures. J Nerosurg 52:812 (1980).
7. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H: Surgical İndicaions and result of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malfomation. Neurosurgery 37:673 (1995).
8. Krayenbühl H: Evaluation of different surgical approaches in the treatment of syringomyelia. Clin Neurol Nerosurg 77:110 (1974).
9. Logue V, Edwards MR: syringomyelia and its surgical treatment-an analysis of 75 patients. J Neurol Nerosurg Psychiatr 44:273 (1981).
10. Matsumoto I, Symon L: Surgical management of syringomyelia- current results. Surg Neurol 32:258 (1989).
11. Milhorat TH, Capocelli AL, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia. Analysis of 105 autopsy cases. J Nerosurg 82:802 (1995).
12. Oakes WJ: Chiari malformations, hydromyelia, syringomyelia, in editör. Wilkins RH, Rengachary SS (eds): Neurosurgery. McGraw Hill, Vol 2,pp 379,2. baskı (1996).
13. Ogilvy CS, Borges LF: Treatment of symptomatic syringomyelia with ventriculoperitoneal shunt. A case report with magnetic resonans scan correlation. Neurosurgery 22:748 (1988).
14. oldfield EH, Muraszko K, Patronat NJ: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. J Neurosurg 80:3 (1994).
15. Williams B: Syringomyelia. Neurosurgery Clinics of North America 1:653 (1990).