

# Ekstremitelerde Parestezik Yakınmalarla Başvuran Bir Arnold Chiari Malformasyonu ve Siringomiyeli Olgusu

## A Case of Arnold Chiari Malformation and Syringomyelia Presenting with Paresthesia in the Extremities

Hamza Sucuoğlu, Halil Koyuncu, Hasan Battal, Kerem Gün, Murat Uludağ

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### ÖZET

Arnold Chiari malformasyonu (ACM), serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağıya doğru yer değiştirmesi ile karakterize bir anomalidir. Bu olguların %30-70'inde siringomiyeli de görülmektedir. Başlıca şikayetler; baş ve boyun ağrısı, baş dönmesi, ekstremitelerde uyuşma gibi non spesifik semptomlardır. Hastalar bu şikayetlerle nöroloji, nöroşirurji ve fizik tedavi gibi farklı branşlara başvurabilmekte ve çoğu kez yanlış tanı alabilmektedir. Bu nedenle bu gibi nonspesifik bulgularla gelen hastalarda ACM ve siringomiyeli ayrıntılı olarak düşünülmelidir. Biz de bu yazıda, ekstremitelerde parestezik yakınmalarla başvuran ACM tip 1 ve siringomiyeli hastalarının tanı ve tedavi seçeneklerinin gözden geçirilmesi amacıyla olgumuzu literatür eşliğinde sunuyoruz.

**Anahtar sözcükler:** Arnold Chiari malformasyonu, Siringomiyeli, Ekstremitelerde parestezi

### ABSTRACT

Arnold Chiari malformation (ACM) is an anomaly that is characterized by downward displacement of the cerebellar tonsils through the foramen magnum. Syringomyelia accompanies 30-70 % of these cases. Most patients with these conditions experience head and neck pain, dizziness, and paresthesia in lower extremities, but these are quite general and non-specific symptoms. Patients with these complaints are referred to different clinical units such as neurology, neurosurgery or physical medicine, and they are commonly misdiagnosed. For this reason, ACM and syringomyelia should be considered in differential diagnosis of patients with such non specific symptoms. In this article, we review the relevant literature and present a case to study the diagnosis and treatment options for ACM 1 and syringomyelia patients with paresthesia in lower extremities.

**Keywords:** Arnold Chiari malformation, Syringomyelia, Paresthesia in the extremities

Yazışma Adresi  
Corresponding Author

Hamza Sucuoğlu  
İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Fiziksel  
Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı,  
İstanbul, Türkiye  
E-posta: hamzasucuoğlu@mynet.com.tr

Geliş Tarihi/ Received: 14.05.2012  
Kabul Tarihi/ Accepted: 11.10.2012

### Giriş

Arnold Chiari malformasyonu (ACM) etyolojisi tam olarak bilinmeyen konjenital bir anomali olup, edinsel nedenlerden dolayı da görülebilmektedir. Klasik olarak dört tipi olan ACM'nin erişkinlerde görülen tipinde (Tip 1), serebellar tonsiller foramen magnumdan aşağıya doğru yer değiştirirler. Bu olguların %30-70'inde siringomiyeli de görülmektedir. Başlıca şikayetler; baş ve boyun ağrısı,

baş dönmesi, ekstremitelerde uyuşma gibi non spesifik semptomlardır. ACM'de kesin tanı kraniovertebral bileşke manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) ile konur (1). Bu hastaların tedavisinde cerrahi ön planda olmakla birlikte cerrahi endikasyon ve uygulanacak cerrahi girişimin teknikleri ve tedavinin etkinliği konusu tartışmalıdır. ACM tip 1 ve siringomiyeli tanılı hastaların tanı ve tedavi seçeneklerinin gözden geçirilmesi amacıyla, ekstremitelerde parestezik yakınmaları olan bir olgumuzu sunuyoruz.

## Olgu

40 yaşında kadın hasta, 1,5 yıl önce el ve ayak parmaklarında başlayan uyuşma ve rahatsız edici bir his şikâyeti ile başvurdu. Yürürken ayak parmak uçlarında pamuğa basar gibi bir his olup, yemek yerken kaşığı kavramakta ve bilgisayarda yazı yazmakta oldukça zorluk çekiyormuş. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın muayenesinde boyun, sırt ve bel hareketleri tam ve ağrısızdı. Nörolojik muayenede kas kuvvetleri global olarak 5 değerinde, DTR normoaktif, Hoffman refleksi sağda pozitif, Babinski ve klonus negatif idi. Duyu muayenesinde el ve ayak parmak uçlarında parestezi mevcuttu. Polinöropati ön tanısıyla yapılan EMG normal olarak rapor edilince servikal patolojiler açısından şüphe edilerek MRG incelemesi yapıldı. Servikal MRG sonucunda C2 seviyesinden dorsal vertebra korpus seviyelerine kadar uzanan, en geniş yerinde 18 x 15 mm boyutlarında, kordta ekspansiyona neden olan siringomiyelik kavite ve serebellar tonsillerin 10 mm kaudale geçtiği (Arnold Chiari malformasyonu) saptandı. (Resim 1) Bunun üzerine ACM ve servikodorsal siringomiyeli tanısı konulan hasta, beyin cerrahisi ile konsülte edildi. Haziran 2011 tarihinde foramen magnumun kraniektomisi, laminektomi, serebellar tonsillerin küçültülerek elevasyonu ve duroplasti işlemlerini içeren operasyon yapıldı. 2 ay sonra çekilen tüm spinal vertebra MRG incelemesinde servikomedüller bileşkedeki konus medullaris uzanan en geniş yerinde 10 mm boyutlu siringomiyelik kavite ve buna bağlı spinal kordun ileri derecede incelmış olduğu görüldü. (Resim 2) Ameliyattan dokuz ay sonraki son kontrolünde, hastanın el parmak uçlarındaki



Şekil 1. Operasyon öncesi, T2 ağırlıklı sagittal inceleme servikal MRG: C2 seviyesinden dorsal vertebra korpus seviyelerine kadar uzanan en geniş yerinde 18x15 mm boyutlarında siringomiyelik kavite ve serebellar tonsillerin 10 mm kaudale geçtiği Arnold Chiari malformasyonu.

uyuşmaları azalmakla birlikte şikâyetleri devam ediyordu. Muayenesinde boyun hareketleri tüm yönlere orta düzeyde kısıtlı ve ağrısızdı. Diğer muayene bulguları ilk başvurusuyla aynı özellikteydi. Bu bulgularla hastanın takip ve tedavisine beyin cerrahisi kliniği ile beraber devam edilmektedir.

## Tartışma

ACM ilk olarak 1883'de Cleland tarafından tanımlanmış fakat 1891 yılında Hans von Chiari tarafından sınıflandırılmış ve yayınlanmıştır (1). Kraniovertebral bileşkedeki mezodermal defekt etyolojide suçlanmaktadır. ACM klasik olarak dört alt tipe ayrılır; Tip 1, serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal kanala doğru herniasyonu ile karakterizedir. 3. ve 4. dekatta sıklıkla bulgu verir ve 'erişkin tip' olarak isimlendirilir. Ayrıca olguların yaklaşık üçte birinde siringomiyeliye ait bulgulara da rastlanır (1,2). Tip 2 malformasyonu, beyin sapının yer değiştirmesi ile birlikte, inferior vermis ve serebellar hemisferlerin foramen magnumdan geçişini içerir. En sık görülen ve meningomiyeloselin eşlik ettiği tiptir. Tip 3 malformasyonu, medullanın aşağı yer değiştirmesi ve serebellumun bir parçasının herniasyonu ile karakterizedir. Üst servikal bölgede meningoensefaloselin görüldüğü nadir tiptir. Tip 4, en nadir görülen ve serebellar hemisferlerin yetersiz büyümesiyle karakterize ACM tipidir (1,3,4)



Şekil 2. Operasyon sonrası, T2 ağırlıklı sagittal inceleme servikal MRG: Servikomedüller bileşkedeki konus medullaris uzanan en geniş yerinde 10 mm boyutlu siringomiyelik kavite ve buna bağlı spinal kordun ileri derecede incelmış görünümü.

ACM'de klinik bulgular genellikle 25-45 yaş arasında görölmektedir. Bizim olgumuzun da yaşı 40 olup, siringomiyeli ve buna ait bulgulara da rastlanmıştır. ACM tip 1'de semptom ve bulgular çok geniş bir spektrumda yer almaktadır. Olguların % 30'u asemptomatik olmakla birlikte çok farklı ve belli belirsiz yakınmalarla da kendini gösterebilir (5,6). Bu non spesifik klinik bulgular yanında ilerleyici ve ciddi nörolojik defisitler de görülebilmektedir (1). Bizim olgumuz da ekstremitelede non spesifik parestetik yakınmalarla başvuran fakat ciddi, ilerleyici nörolojik defisitleri olmayan bir hastaydı. Milhorat ve ark. (7) ACM tip 1 tanısı almış 364 hastayı incelemiş ve olguların en sık baş ağrısı, baş dönmesi, dengeşizlik, çift görme, elde uyuşma ve kuvvetsizlik şikâyetiyle başvurduğunu ve bunlardan en sık görülenin subokspital baş ağrısı olduğunu bildirmiştir. Bizim olgumuzda ise baş ağrısı olmayıp sadece ekstremitelede distalinde uyuşma benzeri şikâyetler ve günlük yaşam aktivitelerini yaparken tariflediği bazı zorluklar mevcuttu. ACM'de esas klinik bulgular serebellum, beyin sapı, kranial sinirler ve spinal kord basısına bağlı gelişmektedir. Buna bağlı olarak fizik muayenede spinal kord basısı veya siringomiyeliye bağlı olarak alt ekstremitelede 1. motor nöron bulguları (hiperrefleksi, spastisite, Babinski refleksi) görülebilir. Üst ekstremitede ise atrofi, güçsüzlük, arefleksi, fasikülasyonlar gibi 2. motor nöron bulguları tespit edilebilir. Siringomiyeli nedeniyle oluşan spinal kord bozukluklarına bağlı olarak; kas güçsüzlüğü, parestezi, hiperestezi, dizestezi, non-radiküler segmental ağrı, analjezi veya anestezi görülebilir (1). Olgumuzun muayenesinde sağ üst ekstremitede Hoffman refleksinin pozitif olması dışında 1. ve 2. motor nöron bulguları ve anlamlı bir nörolojik defisit saptanmamıştır. Başvuru şikâyeti ise el ve ayak parmak uçlarında uyuşma benzeri parestetik yakınmalardır.

ACM'de kesin tanı kraniovertebral bileşke MRG'si ile konur. MRG'de serebellar herniasyon uzunluğu ölçülebilmekte ve siringomiyeli eşlik edip etmediği görülebilmektedir (1). MRG'nin invaziv bir tetkik olmaması, serebellar herniasyonu ve siringomiyeli kavitesini net bir şekilde göstermesi nedeniyle ilk tercih edilmesi gereken tetkiktir (8). ACM'de spinal kord anomalilerinden en sık siringomiyeli (% 40-75) eşlik etmektedir. En çok servikal bölgede görölmekte olup, beyin sapı ve torakolomber bölgeye de yayılabilmektedir. Kraniovertebral bileşke MRG'de 3 mm'ye kadar herniasyon fizyolojik kabul edilmekle birlikte, genellikle 5 mm'nin altındaki herniasyonların tamamı, 5-10 mm arasındaki herniasyonların ise üçte biri asemptomatik olup bunun üzerindeki herniasyonlar ise sıklıkla semptomatiktir (1). Hastamızda yapılan servikal spinal MRG incelemesinde servikotorasik bölgeye kadar uzanan büyük çapta bir siringomiyelik kavite ve foramen magnumdan 10 mm aşağıya uzanan serebellar tonsillerin herniasyonu saptanarak tanı konulmuştur.

Asemptomatik olan ve siringomiyeli eşlik etmeyen hastaların cerrahi endikasyonu yoktur. Asemptomatik olup siringomiyeli eşlik eden olgularda ise cerrahi endikasyon tartışmalıdır. Cerrahi genellikle ilerleyici nörolojik bulguları olan hastalara yapılmaktadır. Cerrahi yöntemler tartışmalı olup tüm yazarlarca kabul gören işlem foramen magnumun dekompresyonudur. Buradaki tartışmalı olan konuda kraniektominin büyük mü yoksa küçük mü yapılacağıdır. Dekompresyona ek olarak sıklıkla C1 ve daha az olarak da C2 laminektomi eklenmektedir (9). Bu işlemlerin yetersiz kaldığı olgularda ise posterior fossa durasının genişletilmesi işlemi yapılır. Hastamızda da foramen magnumun kraniektomisi, C1 laminektomi, serebellar tonsillerin elevasyonu ve yapay dura ile duroplasti işlemlerini içeren teknikler beraber uygulanmıştır. Fakat uygulanan cerrahi tekniğe rağmen çekilen kontrol MRG'de servikomedüller bileşkeden konus medullarise uzanan en geniş yerinde 10 mm boyutlu siringomiyelik kavite ve buna bağlı spinal kordun ileri derecede incelmış olduğu ve şikâyetlerinin kısmen azalmakla birlikte devam ettiği görüldü. Yapılan çeşitli çalışmalarda siringomiyeli eşlik eden ve etmeyen ACM tip 1 hastalarına uygulanan cerrahi tekniklerin farklılıklarına göre başarı oranları %70-90 arasında değişmektedir (1, 10). ACM'ye eşlik eden siringomiyelide tedavi başarısızlığının nedeni olarak cerrahi yöntemlerin uygulanmasındaki yanlışlar ve operasyona bağlı komplikasyonlar olarak kabul edilmektedir (11). Sindou ve ark. (10) ACM'de cerrahi tekniklerin incelendiği çalışmalarında; siringomiyeli eşlik etsin veya etmesin ACM tip 1'de küçük kraniektominin daha etkili olduğunu, duranın tam katlarının açılmasının sadece dış yaprağının açılmasından daha iyi sonuçları olduğunu ve siringomiyeli için şant takılmasının tedavi için yarar sağlamadığını bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda bu anlamda başarısız gruba dâhil edilebilir. Bu nedenle doğru cerrahi tedavi teknikleri uygulanması kadar, hangi hastaya operasyon yapılacağı da oldukça önemlidir.

## Sonuç

ACM tip 1 olan hastalar; baş ve boyun ağrısı, baş dönmesi, halsizlik, ekstremitelede uyuşma gibi non spesifik semptomlarla nöroloji, nöroşirurji ve fizik tedavi gibi farklı branşlara başvurabilmekte ve çoğu kez yanlış tanı alabilmektedir. Bu hastaların tedavisinde cerrahi ön planda olmakla birlikte cerrahi endikasyon ve uygulanacak cerrahi girişimin teknikleri ve tedavinin etkinliği konusu tartışmalıdır. Bu açıdan non spesifik yakınmaları olan bu hastaların tanısında ve uygulanacak tedavi konusunda dikkatli olmak gerekmektedir. Bu nedenle bu gibi nonspesifik bulgularla gelen hastalarda ACM ve siringomiyeli ayırıcı tanı olarak düşünölmeli ve nöroşirurji kliniği ile yakın takip edilmelidir.

## Kaynaklar

1. Karaveliođlu E, Eser O, Boyacı MG, Çelik B. Arnold-Chiari malformasyonu: Literatür eřliđinde vaka tartıřması. Genel Tıp Derg 2011;21(1):29-34
2. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari I malformation: review of 71 cases. J Neurosurg 1983;58:183-187
3. Tosun A, Bozan BS. Chiari tip II olgusunda obstetrik ultrasonografi bulguları. Dicle Tıp Derg 2009;36(4):310-313
4. Iřık N, Kaleliođlu M, Iřık N, Çerçi A, Uyar R. Chiari malformasyonu tip I'de cerrahi tedavi yöntemleri ve bunların seçiminde nörofizyolojik bulguların rolü. Türk Nörořirurji Dergisi 1999;9:35-44
5. Eisenstat DDR, Bernstein M, Fleming JFR. Chiari malformation in adults: a review of 40 cases. Can J Neurol Sci 1986;13:221-228
6. Çayköylü A, Deniz O, Aygöl R. Depresif yakınmalarla bařvuran bir Arnold Chiari malformasyonu olgusu. Atatürk Üni. Tıp Derg. 2001;33:83-85
7. 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;44:1005-1017
8. Güner M, Mertol T, Er ř. Siringomiyelinin tanı ve tedavisinde manyetik rezonans görüntüleme. Türk Nörořirurji Dergisi 1991;2:37-40
9. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir B, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duroplasty on Chiari malformation associated hydromyelia. Neurosurgery 2000;46:1384-1390
10. Sindou M, Cha'vez-Machuca J, Hashish H. Cranio-cervical decompression for Chiari Type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases-comparison with literature data. Acta Neurochir 2002;144:1005-1019
11. Özer H, Yücesoy K, řenođlu M, Mertol T. Chiari I malformasyonuna eřlik eden siringomyeli tedavisinde kraniovertebral dekompresyon yeterli mi? Türk Nörořirurji Dergisi 2000;10:50-55