

# ARNOLD - CHIARI MALFORMASYONU

Dr. Yıldız TÜMERDEM(x)

*Nadir görülen bir anomali olan bu vaka, Gazi Eğitim ve Araştırma Sağlık Ocağı çevresinde yapılan toplumsal çalışmalar sırasında tesbit edildi. Bu vak'a nedeniyle ilk bulgumuz olan hydrocephalus konusu gözden geçirildi.*

Hydrocephalus beyindeki yan ventriküllerde ve subarachnoid aralıkta anormal derecede serebro-spinal sıvı toplanması demektir, (1, 2, 3, 4, 5). Başın yalnızca büyümesi anlamına gelmez(6). Fakat sıvının boşluklarda toplanması sonucu baş büyüyebilir.

Serebro Spinal sıvı lateral ventriküllerde chorioid plexuslardan salgılanır. Arachnoid villi, perivasküler ve subarachnoid mesafelerde absorbe olarak venöz sirkülasyona ulaşır (1, 2, 3, 4, 5). Normalde sıvının yapımı ve absorpsiyon hızı arasında hassas bir denge vardır(5).

Lateral ventriküllerden interventriküler foraminallerle (Monro) 3. ventriküle, oradanda Sylvius kanalı ile 4. ventriküle geçen serebrospinal sıvı, foramen Magendie ve Foramina Luschka ile ventrikülü terk edip beynin tabanı boyunca basiller sisternalardan serebral yüzeye ve spinal iliğe yayılır(3, 4, 5):

Klosovsky(3) hydrocephalusları :

1- İntrauterin dönemde hydrocephalus

2- Erken postnatal dönemde hydrocephalus

3- Geç postnatal dönemde hydrocephalus diye sınıflandırmıştır.

Embriyolojik olarak, intrauterin gelişme sırasında ilk dört ay içinde fizyolojik bir hydrocephalus mevcuttur (10). Bundan sonra yavaş yavaş bu durum düzelir. Patolojik olarak hydrocephalusun bu dönemde meydana gelişine ait kati çalışmalar olmamakla beraber radyasyon, thermal energy, değişik toksik ve kimyasal maddeler ve annedeki endokrin sistem dengesizliği neden olarak gösterilebilir. Kseleva, erken postnatal perioddaki hydrocephaluslara doğum travmalarının ve uzamış asfiksinin sebep olduğunu söyler(8). Burada kanama sonucu meydana çıkan tıkanmalara bağlı olarak, ilk günler ve ilk haftalarda hattâ doğumdan sonraki haftalarda hydrocephalus görülebilir. Bu durum, kanamanın organizasyonu ve beyinde mevcut ödemden çözülmesinden sonra sona erer. Fakat şiddetli vakalarda devamlı kalabilir(3-8). Geç postnatal dönemdeki hidrosefaliler "communicating" veya

"non communicating - obstructive" olabilirler. Obstructive tip hydrocephalusda en sık Sylvius kanalının, daha az sıklıkla ve sırasıyla foramina Monro ve Foramina Magendi, ve Luschka-daki stenozlar rol oynar(3-5). Eğer subarachnoid aralıkta kanama veya iltihap varsa yahutta obstructive tipteki hidrosefaliye Spontan iyileşme olmuşsa communicating hydrocephalus'dan bahsedilir(3). Ayrıca cerebral atrofi veya hipoplazi sonucu meydana gelen ve "hydrocephalus exvacuo" denen tip çok nadirdir ve kafa içi basıncı artmaz (2, 6).

Yeni doğan ve süt çocuğu döneminde görülen obstructive tipte hydrocephalusta tek neden kongenital malformasyonlar değildir(4). Bu hususta enfeksiyonlar önemli rol oynayabilir. İltihabi menenjitler, Tbc. menenjit, toksoplazmik meningo - ansefalit sonucu Sylvius kanalı iltihaplanarak tıkanabilir. Tümör, apse ve kanamalar(5) bebeklerde blokaj nedeni ile hidrosefaliye sebep olurlar (4).

1913 de Blackfan ve Dandy, Sylvius kanalının tıkanmasından(5), daha sonraları ise Dandy, foramen Monro'nun tıkanmasından(5) meydana gelen hydrocephalus vakaları neşrettiler.

Foramen Magendie ve foramina Luschka'ların atrezi ve darlıkları nadirdir(3). Kongenital veya sonradan edinilmiş dura mater değişiklikleri de hydrocephalusu neden teşkil edebilirler. Nen Hauser'e göre lokal dural defektlerin bulunduğu bölgedeki kemikte inceltme ve dışarı doğru bir şişkinlik görülebilir(2).

Hydrocephalusların communicating veya non communicating tipte mi ol-

duğunu ayırt etmek için, İndigo karmen ve phenolsulfonphthalein, lumbal subarachnoid aralığa enjekte edilirse(5) ve hasta baş aşağı pozisyona getirilirse non Communicating tipte 20-30 dakika sonra yan ventrikülde görünüm mümkün olmaz. Olay tek taraflı olabilir. Tıkanma, Sylvius kanalı atrezisinden, foraminaların yeteri derecede görev yapamaması veya iltihap, tümörden subarachnoid mesafenin kapanması sonucu olabilir ve ventriculography ile neden ve yer tayininden sonra cerrahi müdahalenin yapımı hakkında karar verilebilir(5-6).

Yukarda da kısaca anlatılan communicating tipteki hydrocephalus, serebro-spinal sıvının absorpsiyon kusuraından veya nadiren aşırı sıvı yapımından olur. Mayinin birikmesi nedeniyle kafa içi basıncı artar. Ventriküller genişler ve neticede serebral korteks gittikçe incelenerek (1-5), bazan 0,5 cm. veya 1 cm. kalınlığına ulaşır. Dural sinüslerdeki venöz basınç yükselir, kafa derisi venleri genişler ve sonunda basınç artmasına bağlı olarak kafa sütürleri ayrılır (1-5). İlerleyen vakalarda beyin tabanında da basınç artımı görülebilir fakat basal ganglionlar uzun süre zarar görmezler(5).

Bir hekim olarak, çocukta ön fontanelde şişme veya gerginlik, sütürlerde açılma ve kafa çevresi ölçümünde normale göre artma dikkati çekiyorsa hydrocephalus yönünden mutlaka araştırılmalıdır.

Kusma, irritabilite, hatta konvülsiyon en erken belirtilerendir. Eğer sütürlerde açılma başladı ise başlangıçta zahiri bir iyileşme göze çarpar. Çocukta kafa derisi venalarında genişleme, göz kürelerinde üst skleranın görölüp

gözün batan güneş manzarası arz etmesi yüze korkunç bir ifade verir(5). Nabız, solunum, renk hattâ işitme ve görme normal olabilir. 3-4 ay sonra mental retardasyon aşikârdır(5). Çocuk büyüyen başı tutamaz, yattığı yerde hareket bile ettiremez. Vakaların bir kısmında Spontan olarak başın büyümesi durabilir ve bundan sonra ilerleme olmaz. İleri vakalarda, röntgen filminde parieto-occipital ve fronto-parietal sütürlerin bariz olarak açılmış olduğu görülür.

Hydrocephaluslarda hastaya yardım etmek yönünden hekimin başlıca görevi communicating tip hydrocephalusu, obstructive tip ve çocuklardaki kronik subdural hemotomla ayırt etmektir. Çünkü communicating tipte tedavide cerrahi olarak chorioid plexusu çıkarma esasına dayanır. Shunt yüz güldürücü değildir.

Hydrocephalusun nedenine göre tedavi fazlaca başarılı olmamaktadır. Lumbal, ventriküler ponksiyon, decompressive trepanasyon, iç ve dış drenajlar, chorioid plexusun çıkarılması veya koagüle edilmesi, trepanasyon, karotis arterlerinin bağlanması vs. gibi yollar denenmiştir. Kendiliğinden iyileşen vakalar yok değildir. Prognoz vakaya göre değişir.

## 2- Arnold-Chiari Malformationu :

Arnold-Chiari Malformasyonu nörologlar için büyük önem taşır. Çünkü semptomlar kahil yaşa kadar görülmeyebilir ve düzelmeyebilir.

İlkin 1891 de Chiari ve 1894 de Arnold aynı yıllarda İngilterede de Russell ve Donald, yaptıkları encephalographic çalışmalarda üçüncü ventrikülün

anterior pozisyonunda anormallik, massa intermediada genişleme ve falx cerebride hipoplazi, yan ventrikülün fizyonuna bağlı septum pellicidum yokluğunu gösterdiler(8). Vakaların bir kısmında menengo - myelocel ile birlikte hidrocephalus, başka bir grupta occipito-cervical anomaliler vardı.

Mevcut vakalarda genellikle hydrocephalus, spine bifida ve medulla oblangata ve cerebellar dokunun dil şeklindeki çıkıntısının foramen Magnum yoluyla spinal kanala doğru yer değiştirdiği görülür(2).

J. Cafey ve arkadaşları, hydrocephaluslu vakalar üzerinde ventriculographic çalışma yaparken vakalardan birinde üst cervical seviyede, spinal subarachnoid mesafenin aşikâr olarak genişleme gösterdiği dikkatlerini çekti(2).

Cerebellar hemisferlerin ventromedial parçasından başka medulla ve dördüncü ventrikülün de servikal spinal kanala doğru çıkıntısı, bu sendromun belli başlı özelliklerindedir. Muayyen kemik anomalileri de bu sendromla birlikte görülebilir(4). Bu anomali ile birlikte görülen klinik belirtiler cerebellum, medulla oblangata ve üst servikal kordun yaptığı baskı derecesine ve süresine bağlıdır. Orta derecedeki semptomlar erken çocukluk çağında mevcut olabilirse de hayatın ikinci ve üçüncü on yılında daha bariz olup daha fazla şekiller görülür.

Kâhillerde semptomlar, boyunda sertlik, baş ağrısı, konuşmada tutukluk, yürümede dengesizlik ve alt ekstremitelerde pareziden ibarettir. Babinsky müsbet ve ataksik hareketler görülebilir(4).

Röntgen filminde, üst cervical kanalda kısalık, atlas ve occipütte fusion, odontoidin arkaya yer değiştirmesi ve siğ bir basiocciputla birlikte foramen Magnumun huni şeklini aldığı görülür. Manometric test sıklıkla subaraknoid bloku gösteriyor ki, ventriküler dilatasyonu izah yönünden önemi büyüktür(4).

Vaka: F.D. 35 günlük erkek çocuğu, görüldüğü zaman başın büyük olduğu dikkati çekerek, aileye sorulduğu zaman doğduğu zaman başın büyük olduğu ve 14 günlükken bingıldağın kabarmaya başladığı, bölge doktorlarına müracaatla antibiyotik ve C vitamini kullanıldığı fakat büyümenin azalmadan, arttığı öğrenildi.

Öz geçmişinde : Annenin gebelik ve doğum olayının normal seyrettiği, ateşli bir hastalık, travma vs. olmadığı, doğar doğmaz bebeğin ağladığı, morarmadığı, havale gelmediği, üçüncü gün başlayan sarılığın çok hafif ve bir gün devamla geçtiği, bebeğin beslenmesinin anne sütü ile olup emmenin oldukça kuvvetli olduğu öğrenildi.

Soy geçmişinde: Karadeniz bölgesinden gelen anne (23 y.) ve baba (28 y.) kardeş çocukları idi. Ailenin 1.5 yaşındaki diğer çocuğunda her hangibir anormallik yoktu. Ayrıca soyda bu tip bir anomali, ölü doğum, düşük ve ailevi bir hastalık tarif edilmiyordu.

Fizik Muayenede: Ateş 37.5°C. Baş çevresi 39.9 cm., Ağırlık 3.5 kg. Boy 51 cm.emme, ve Moro müsbet, patolojik reflexler yoktu. Fontanel 5x5 cm. açıklığında hayli kabarık, yatma

ve dik tutma ile değişmiyor, sütürler açık, kemik yumuşak, frontal ve occipital bölge normale nazaran aşikâr olarak dışarı doğru çıkıntı yapmıştı. Boyun kısa ve baş devamlı arkaya doğru bükük, gözlerde hafif derecede batan güneş manzarası vardı. Şekil 1 a.b.c.

Solunum sistemi ve dolaşım sistemine ait patolojik bulgu tesbit edilemedi.

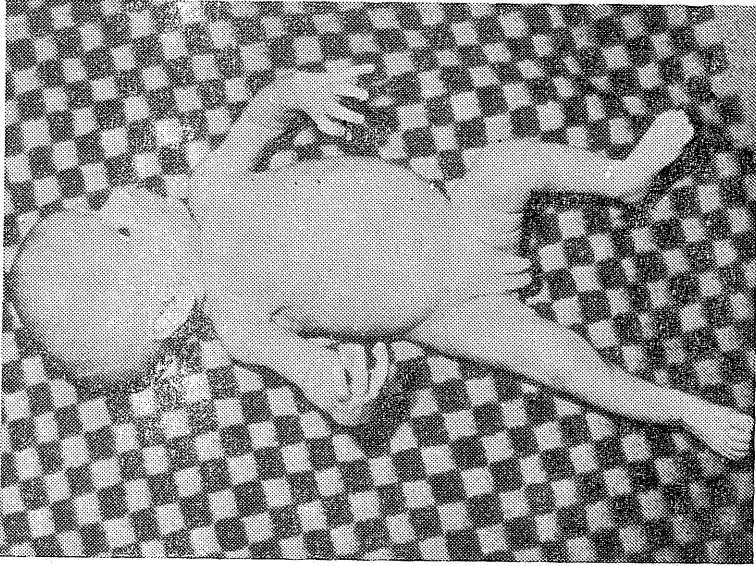
Hastada herhangi bir ekstremitte anomalisi, vertebral anomali kistik teşekkül, menengo-mylecoel gibi bulgular yoktu, ve hissiyet kusuru tayin edilemedi. Bebek hafif spastikti ve bu yaş için normaldi.

Baş çevresi bir hafta sonraki kontrolde 38.9 cm bulundu.

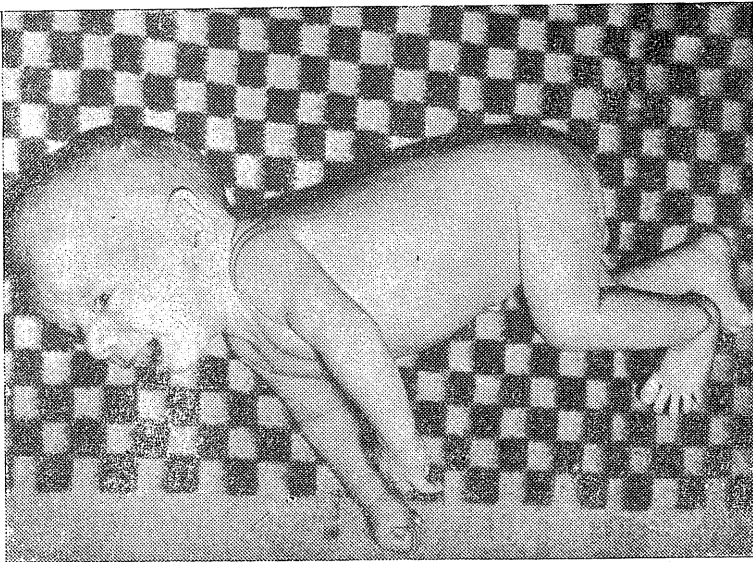
Hastada bütün bu bulgularla Arnold-Chiari Malformasyonu düşünülerek yapılan röntgenolojik çekim sonucunda bulgular teşhisi doğruladı. Şekil 2

Hastaya imkânsızlıklar dolayısıyla ventrikülografi ve manometrik çalışma, yapılamadı. Aileye çocukta başı devamlı büyütebilecek doğuştan bir anormalliğin mevcut olduğu, ilaçla değil yapılacak bazı tetkikler sonucu, cerrahi olarak tedavi edilebileceği izah edildi. Baba iş nedeniyle Erzurumu kısa bir zaman sonra terk edeceklerini söylüyordu. Aileye teşhis ile birlikte beyin cerrahisi bölümü olan bir hastahane tavsiye edildi.

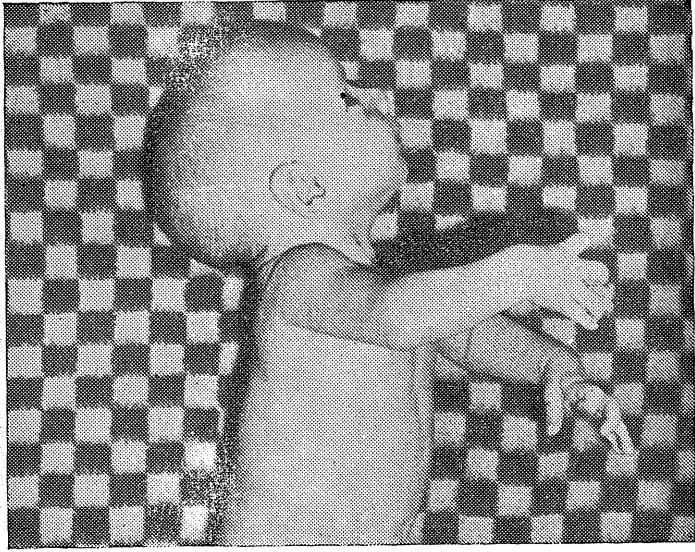
Bir hafta sonra yapılan ev ziyaretinde ailenin Erzurumu terk ettiği öğrenildi.



Sekil 1 a



Sekil 1 b



Şekil 1 c



Şekil 2

## TARTIŞMA

Genellikle bu sendrom kâhil yaşlarda görülüp baş ağrısı, ataksik yürüyüş boyun sertliği, baş dönmesi, konuşmada bozukluk gibi çeşitli bulgular sonucu teşhis konulur(4). Vakamız henüz 35 günlük olup tek bulgusu, ailenin de ifade ettiği gibi başın doğuştan büyük olup gittikçe de artması ve fontanelin kabarıklığı idi. Arnold, Chiari ve bu konuda neşriyat yapan araştırmacılar vakaların çoğunda menengocel veya menengomyelocel ve bunlara ait semptomlar gösterdikleri halde vakamızda bu gibi patolojik görünüm yoktu ve aşikâr bir spina-bifida görülmedi.

Russel ve arkadaşları da menengomyelocel ve alt spina bifida ile birlikte olmayan vakalara da rastlandığını ileri sürüyorlar(4).

Vakamız belki daha ileri yaşlarda görülmüş olsa idi cerebeller, medulla oblongata veya cervical cordun baskısına ait bulgular tesbit edebilecekti. Fakat çok erken görülmesi dolayısıyla hiç bir nörolojik bulgu mevcut değildi. Yalnız baş çevresi normale nazaran hayli geniş olup 39.5 cm (N: 33.5 cm) bir hafta içinde 3 mm kadar genişlediği müşahede edildi.

Aile hikâyesinde ve ayrıca doğumu yaptıran ebenin ifadesinde vakada doğum travması ve enfeksiyon yoktu. Anne hiç bir enfeksiyon geçirmemiş, ilaç almamış ve belirli bir strese maruz kalmamıştı.

Kafa grafisinde kalsifikasyona ait bir bulgu görülemediği gibi hikâyeden de toksoplazmosise ait bilgi edinilemedi. Bebek doğduğundan buyana ateşlen-

memiş, konvulsiyon geçirmemiş, aktif, rahatça emebilen patolojik reflexleri olmayan normal bir bebek gelişiminde idi. Tek bulgu hydracephalus ve boynun kısaca ve devamlı arkaya dönük olmasıydı. Bununda servikal bölgedeki anomaliye bağlı olabileceği düşünüldü.

Eğer inkânlarımız olsa ve ventrikülografik, manometrik ve pnömoensefalografik çalışmalar yapabilseydik vakayı daha iyi aydınlatacak ve bu konu üzerinde tartışmayı derinleştirebilecektik. Ancak klinik bulgu ve raydyografide kafa ve boyun filmleri ile teşhis koyduğumuz bu nadir vaka, tedavi yönünden çocuğa yardım etmek bakımından önem taşıyor kanısındayız.

## SUMMARY

A case (35 days old) of Arnold-Chiari malformation is presented. The patient had only hydrocephalus and dorsal flexion of the neck with shortness. In this case, roentgenographic finding was typical for this malformation.

## REFERANS

- 1- Nelson.: Textbook of Pediatrics, Philadelphia: Saunders, Co., P. 1170-1172, 1964
- 2- Cafey, J.: Pediatric X ray diagnosis, Chicago: Year Book publishers, inc. 1961.
- 3- Minckler: Pathology of The Nervous System, Vol I, New York: McGraw-Hill book co., P: 456-62, 1968
- 4- Stanley Robins.: Pathology. 3 edition, Philadelphia: WB Saunders, Co, P: 1377, 1967.

- 5- Frank K. Netter.: Nervous system Vol I by Ciba P. 104-101, 1961.
- 6- Demirağ Bahtiyar.: Çocuk Hastalıkları Kitabı I ci baskı, Ankara: M. Eğitim Yayınevi sayfa: 931-36, 1951
- 7- Kiseleva, Z.N. Volzhina J.: Neuro-pathol. and psichiatri, 8: 71, 1952
- 8- Charles., Antony Carter.: New ventriculographic aspects of the Arnold Chiari malformation, Radiology., 89: 626-32 Oct, 68.
- 9- Fowler, F.D., Alexander, : Atresia of the foramina of Luschka and Magendie, Am. J. Dis. Child. 92: 131, 1956. ;
- 10- Kirsh, Duncan., Black., Stears.: Laryngeal palsy in association with myelomeningocele, hydrocephalus İdrnA o Chiari malformation J. Neurosurg. 18: 207-214, March 1968
- 11- Barry, A., Potter, B.M., Stewart, BH.: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. J. of Neurosurg. 14: 285-301, May 1957.