

Chiari Tip 2 Malformasyonunda Cerrahi Tedavi Ne Zaman Gerekli?

Şevki Serhat Baydın ©
Melih Üçer ©
Ahmet Levent Aydın ©

When is Surgical Treatment of Chiari Type 2 Malformation Necessary?

Öz

Amaç: Çalışmamızda Chiari tip II malformasyonu (CM-II) ile takip edilen hastalarda ameliyat edilme zamanı ve ameliyat etme kriterlerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 1 Haziran 2015-1 Haziran 2019 tarihleri arasında Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesine başvuran, myelomeningosele nedeni ile hastanemizde ya da dış merkezde opere edilmiş yenidoğanların taranması sırasında saptanan CM-II'li hastalar retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların demografik özellikleri, doğum ağırlıkları, semptomları, myelomeningosele çapı, opere edilen hastalarda uygulanan cerrahi teknik, ameliyat öncesi ve sonrası bulguları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 50 bebek dahil edildi bunların 32'si erkek 18'i kız bebektir. Bebeklerin tamamında doğumda meningo-myelosele mevcuttu. 9 bebek (%18) semptomatik CM-II'den dolayı opere edilirken, asemptomatik 41 bebek ise MMC tamiri yapıldıktan sonra CM-II açısından gözlem altında alındı. Meningo-myelosele operasyonu sonrası takiplerde hidrosefali gelişen 44 hastada (%88) V-P şant gerekti. V-P şant ameliyatı sonrası semptomlarda gerileme olmayan hastalara dekompresyon yapıldı. Operasyon sonrasında hastalarda en sık görülen semptom apne idi. Hastaların meningo-myelosele defekt çapı ile semptom sıklığı arasındaki ilişki değerlendirildiğinde semptomatik CM-II nedeniyle opere edilen hastalarda meningo-myelosele çapının daha büyük olduğu tespit edildi.

Sonuç: Radyolojik değerlendirmeden daha çok, doğru fiziksel ve klinik değerlendirme ile karar verilen arka beyin hızlı cerrahi dekompresyonunun, 1 yaşın altındaki hastalarda morbidite ve mortaliteyi önlemede daha değerli olduğu gözlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Chiari malformasyonu tip 2, kraniyo-servikal dekompresyon, meningo-myelosele

ABSTRACT

Objective: The aim of this study was to investigate the appropriate time for surgery and surgical criteria in patients followed up with Chiari type II malformation (CM-II).

Method: CM-II patients who were admitted to Kanuni Sultan Süleyman Training and Research Hospital between June 1, 2015 and June 1, 2019 were screened retrospectively. Newborns with CM-II detected in screening MMC were included, who were operated in our hospital or in an external center. Demographic characteristics, birth weights, symptoms, myelomeningocele diameter, surgical technique, preoperative and postoperative findings were evaluated.

Results: Fifty infants were included in the study, 32 of them were boy and 18 were girl. All babies had myelomeningocele at birth. Nine babies (18%) were operated on for symptomatic CM-II, and 41 asymptomatic babies were observed for CM-II after MMC repair. After V-P shunt surgery, decompression was performed in patients who did not regress symptoms. Apnea was the most common symptom in the postoperative period. The diameter of the myelomeningocele defect of the patients was also evaluated and it was found that myelomeningocele had a larger diameter in patients operated for symptomatic CM-II.

Conclusion: It was observed that rapid surgical decompression of the posterior brain, which was judged by accurate physical and clinical evaluation, was more valuable in preventing morbidity and mortality in patients under 1 year of age.

Keywords: Chiari malformation type II, craniocervical decompression, myelomeningocele

Alındığı tarih: 17.07.2019
Kabul tarihi: 24.08.2019
Yayın tarihi: 30.09.2019

Şevki Serhat Baydın
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi
Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği
Samsun - Türkiye
✉ drsserhatb@gmail.com
ORCID: 0000-0001-9041-7229

M. Üçer 0000-0002-2004-2991
A. L. Aydın 0000-0002-6646-4858
SBÜ. Kanuni Sultan Süleyman EAH
Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği
İstanbul - Türkiye

GİRİŞ

Chiari tip II malformasyonu (CM-II) arka beynin doğumsal bir deformasyonudur ve neredeyse sadece spinal disrafizmi olan bebeklerde bulunur. Etiyoloji ve patofizyoloji henüz tam olarak anlaşılmamıştır. Serebellar vermisin tentorial inisuradan yukarı doğru ve foramen magnum boyunca aşağı doğru herniasyonu meydana gelmektedir ⁽¹⁾.

CM II ve meningomyelosele (MMC) arasında sıkı bir birliktelik olduğu bilinmektedir. CM II, meningomyeloseleli hastaların %90'undan fazlasında görülür ve %10-20 kadarında semptomatik hale gelir ⁽³⁾. Beyin sapı üzerinde oluşan baskı asemptomatik olabileceği gibi; apne, bradikardi, yutma güçlüğü, stridor, tortikollis ve opistotonik postür gibi klinik semptomlara da sebep olabilir. Hans Chiari tarafından 1891'de tarif edilen CM II, spinal disrafizmi olan hastalarda 2 yaşından önce ölümün en sık nedenidir ⁽²⁻⁵⁾.

Cerrahi işlem yapılan hastalarda arka fossa dekompresyonun mortaliteyi azalttığı bilinmektedir. Erken meningomyelosele onarımı ve hidrosefali tedavisinin ardından persistan semptomları olan yenidoğanlarda posterior fossa dekompresyonu standart tedavi olarak uygulanır ⁽⁶⁾.

Çalışmamızda, kliniğimizde CM-II ile takip edilen hastalar retrospektif olarak incelenerek ameliyat zamanı ve kriterlerinin tespiti amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM

Çalışmamızda, 1 Haziran 2015-1 Haziran 2019 tarihleri arasında Kanuni Sultan Süleyman Hastanesine başvurusu olan, MMC operasyonu sonrasında yapılan taranmada CM-II saptanan yenidoğanlar retrospektif olarak incelenmiştir. Tanı konma aşamasında spinal ve kranial MRG tetkiklerinden faydalanılmış, hastaların demografik özellikleri, doğum ağırlıkları, semptomları, MMC çapı, opere edilen hastalarda uygulanan yöntem, ameliyat öncesi ve sonrası bulguları değerlendirilmiştir. Çalışma protokolü SBÜ Kanuni Sultan Süleyman Hastanesi Klinik Araştırma Etik Kurulu tarafından onaylandı (12/06/2019-07/02 etik onay numarası). Tüm hastaların yazılı onamı alındı.

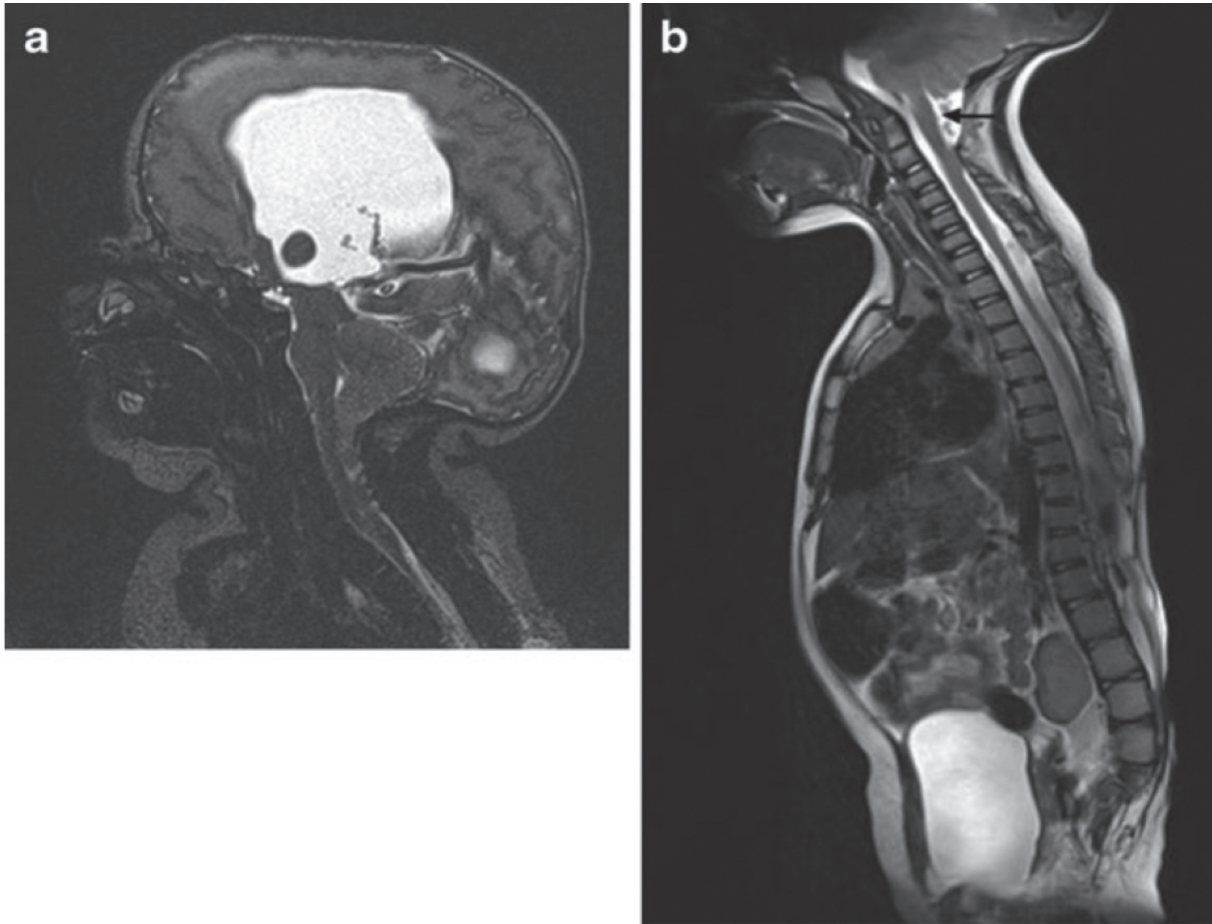
BULGULAR

Çalışmaya; 50 bebek dahil edildi. Hastaların 32'si erkek 18'i kız idi. Bebeklerin tamamında doğumda meningomyelosele mevcuttu ve hepsi bu nedenle opere edilmişti. 9 bebek (%18) semptomatik CM-II'den dolayı opere edilirken (Tablo 1) (Şekil 1), asemptomatik 41 bebek ise MMC tamiri yapıldıktan sonra CM-II açısından izlendi. Hastaların demografik özellikleri Tablo 2'de verilmiştir.

CM-II nedeniyle opere edilen hastaların ortalama takip süresi $23,0 \pm 6,9$ ay, opere edilmeyen hastaların takip süresi ise $19,3 \pm 4,9$ ay idi. Her iki grupta da serebellar tonsilin kaudal ucunun spinal seviyesi C-2 ile C-7 arasındaydı. Serebellar tonsiller 16 hastada (%32)

Tablo 1. Opere edilen hastaların özellikleri.

Hasta no/ Cinsiyet	Semptom	Ameliyat zamanı	MMC çapı cm	Serebellar tonsillerin uzandığı en aşağı seviye	İzlem süresi	Postoperatif durum
1/E	Apne	75. gün	5,5	C4	18 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
2/E	Apne ve Solunum sıkıntısı	20. gün	4,8	C7	26 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
3/K	Apne ve beslenme güçlüğü	26. gün	5,1	C6	42 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
4/E	Apne	42. gün	4,2	C6	12 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
5/K	Beslenme güçlüğü ve solunum sıkıntısı	54. gün	5,5	C5	36 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
6/K	Apne	185. gün	4,3	C3	20 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
7/E	Beslenme güçlüğü	35.gün	5	C6	24 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
8/E	Apne	62.gün	4,5	C4	29 ay	Stabil hemodinami, Normal beslenme
9/E	Apne ve beslenme güçlüğü	15. gün	5,2	C7	9 ay	Stabil hemodinami, Beslenememe devam etti, 9. ayda ex



Şekil 1. Hasta 3, a) torakolomber miyelomeningosel ve C6'da tonsiller herniasyonu olan 26 günlük kız. Dekompresyon şiddetli solunum bozukluğu nedeniyle yapıldı, b) Üç yaşında kontrolünde, tonsiller C2'de, siringomiyelisi yok ve klinik olarak hiçbir beyin sapı disfonksiyon belirtisi yoktu.

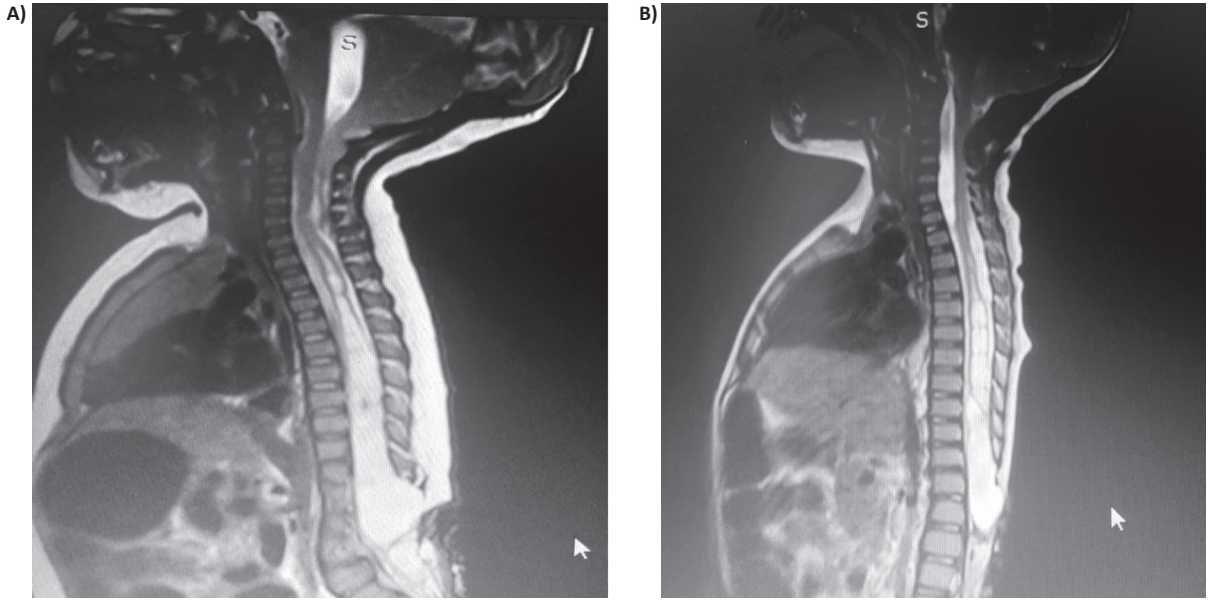
C2 seviyesinde, 10 hasta (%20) C3 seviyesinde, 10 hastada (%20) C4 seviyesinde, 8 hastada (%16) C5 seviyesinde, 4 hastada (%8) C6 seviyesinde ve 2 hastada (%4) C7 seviyesindeydi. Dekompresyon yapılan hastalarda serebellar tonsillerin spinal seviyesi opere edilmeyen hastalara göre daha aşağı yerleşimli olduğu tespit edildi. Ayrıca 34 hastada (%68) eşlik eden syringomyeli mevcuttu. Opere edilen hastaların ise 7'sinde syringomyeli vardı. Postoperatif 4 vakada (%57,14) syrinx iyileşmesi, 3 vakada (%42,86) syrinx stabilitesi gözlemlendi (Şekil 2).

50 hastadan takipleri esnasında hidrosefali gelişen 44 hastaya (%88) V-P şant gerekti. Şant sonrası semptomlarında gerileme olmayan hastalara ise dekompresyon operasyonu yapıldı. Opere edilen hastalarda en sık görülen semptom apne idi. Opere edi-

len hastalardan biri dışında tamamında postoperatif dönemde apnenin düzeldiği tespit edildi. Erken dönemde opere edilen 1 aylık hastanın apnesinin ameliyat sonrası düzelmediği ve bu hastanın taburculuk sonrası evde exitus olduğu tespit edildi.

CM-II nedeniyle opere edilen hastalara posterior fossa dekompresyonu ile birlikte tüm vakalara laminektomi yapıldı. İki hastada (%22,2) tek başına C-1 laminektomi, 4 hastada (%44,4) C-1 ve C-2 laminektomi, 1 hastada (%11,1) C-3'e kadar laminektomi ve 2 hasta (%22,2) C-4'e kadar laminektomi yapıldı. Dekompresyon ameliyatı geçiren hastaların 7'sine (%77,7) duraplasti yapıldı.

Hastaların meningo-myeloseleli defekt çapı değerlendirildiğinde semptomatik CM-II nedeniyle opere edi-



Şekil 2. Hasta 5, A: C5’de tonsiller herniasyonu olan 54 günlük kız, beslenme güçlüğü, aspirasyon nedeniyle opere edildi, B: 24. ay kontrol MR da tonsiller C2 hizasında beslenmesi normal olan hastanın sirinğinde gerileme gözlenmedi.

Tablo 2. Opere edilen ve edilmeyen hastaların karşılaştırılması.

Özellikler	CM-II Operasyonu (+) (n=9)	CM-II Operasyonu (-) (n=41)
Cinsiyet(E/K)	6/3	26/15
Doğum ağırlığı (g)	3150	2950
V-P şant gereksinimi n(%)	9 (%100)	35 (%85,3)
Siringomyeli varlığı n(%)	7 (%77,7)	27 (%65,85)
Toplam izlem süresi (ay)	23	19,3

lenlerde daha büyük çaplı meningomyelose olduğu tespit edildi. Opere olanlarda ortalama çap 4,9 cm iken, takip edilenlerde çap 3,48 cm tespit edildi.

TARTIŞMA

MMC ve CM-II’nin sıklıkla birliktelik gösterdiği bilinmektedir. MMC bulunan hastalarda genel Chiari II dekompresyon oranı %9.15’tir (5-10). MMC nedeniyle opere edilen hastaların yapılan taramalarında 50 hastada CM-II tespit edilmiştir. Bu hastalar arasında semptomatik olan 9 hasta opere edilmiştir. Çalışmamızın sonucunda ameliyat kararının görüntüleme yöntemlerinden bağımsız olarak semptomlara ve muayene bulgularına göre verilmiştir. Dekompresyon yapılan hastalarda serebellar tonsillerin spinal seviyesi opere edilmeyen hastalara göre

daha aşağı yerleşimli olduğu tespit edilmesine rağmen bir hastanın serebellar tonsil kaudal seviyesi C6 hizasında olmasına rağmen herhangi bir klinik bulgu oluşmamı ve bu hasta opere edilmemiştir.

Hidrosefali tedavisi için 44 hastada (%88) V-P şant gerekli olmuştur. Pollack ve ark.’nın ⁽¹¹⁾ bildirdiği seride ileri düzeyde hidrosefalisi olan hastaların beyin sapı bulguları olduğu ve semptomatik hale geldiği tespit edilmiştir. Bizim hastalarımızda dekompresyon yapılan hastaların hepsine hidrosefali nedeniyle ameliyat öncesi V-P şant takıldığı tespit edildi.

Ayrıca çalışmamızda, semptomlar tespit edilir edilmez erken dekompresyon yapılan hastalarda semptomların hızlı bir şekilde düzeldiği tespit edildi. Opere edilen hastalarda en sık görülen semptom apne idi. Opere edilen hastaların biri dışında tamamında postoperatif dönemde apnenin düzeldiği tespit edildi. McDowell ve ark.’nın ⁽¹²⁾ yaptığı çalışmada MMC çapının arttıkça CM-II semptomatik olma olasılığının arttığı belirtilmiştir. Bizim çalışmamızda semptomatik CM-II nedeniyle opere edilenlerde daha büyük çaplı meningomyelose olduğu tespit edilmiştir.

Genellikle tercih edilen ve bizim de tercih ettiğimiz cer-

rahi yöntemin servikal laminektomi, duraplasti ve/veya suboksipital kraniektomidir ⁽¹³⁻¹⁶⁾. Çalışmamızda opere edilen hastalardan biri dışında hepsine duraplasti yapılmıştır. Kim ve ark.'nın yaptığı çalışmada Chiari II dekompresyonu geçiren hastaların %10,8'i, bir veya daha fazla ilave dekompresyon gerektirmiş olup; bazı hastaların ameliyat sonrası düzelmediğini veya semptomlarının daha sonraki bir tarihte tekrar ettiğini belirtilmiştir ⁽¹⁷⁾. Bizim opere ettiğimiz hastalar içinde tekrar dekompresyon ihtiyacı olan hasta olmamıştır.

SONUÇ

MR bulguları tanıda önemli olsa da cerrahi müdahale için karar vermede semptomlar çok daha önemlidir. Şu anda semptomatik Chiari II hastalarında en uygun başlangıç tedavisinin ne olduğu konusunda fikir birliği olmasa da; çalışmamızda hızlı, doğru değerlendirme ve arka beynin hızlı cerrahi dekompresyonu, 1 yaşın altındaki hastalarda ciddi morbidite ve mortaliteyi önlediği saptanmıştır.

Etik Kurul Onayı: SBÜ. İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Hastanesi Klinik Araştırma Etik Kurulu tarafından onaylandı (12/06/2019-07/02 etik onay numarası).

Çıkar Çatışması: Herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Finansal Destek: Finansal destek yoktur.

Hasta Onamı: Tüm hastaların yazılı onamı alındı.

Ethics Committee Approval: It was approved by İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Hospital Clinical Research Ethics Committee (12/06 / 2019-07 / 02 ethical approval number).

Conflict of Interest: No conflict.

Funding: No funding.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from all patients.

KAYNAKLAR

1. Salman MS. Posterior fossa decompression and the cerebellum in chiari type II malformation: A preliminary mri study. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:457-62. <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1359-8>
2. Cesmebasi A, Loukas M, Hogan E, Kralovic S, Tubbs RS, Cohen-Gadol AA. The Chiari malformations: a review with emphasis on anatomical traits. *Clin Anat.* 2015;28:184-94. <https://doi.org/10.1002/ca.22442>

3. Otera Y, Morokuma S, Fukushima K, Anami A, Yumoto Y, Ito Y, et al. Neurological outcomes in chiari type II malformations and their correlation to morphological findings and fetal heart rate patterns: A retrospective study. *BMC Res Notes.* 2015;8:57. <https://doi.org/10.1186/s13104-015-1014-2>
4. Akbari SH, Limbrick DD Jr, Kim DH, Narayan P, Leonard JR, Smyth MD, et al. Surgical management of symptomatic Chiari II malformation in infants and children. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:1143-54. <https://doi.org/10.1007/s00381-013-2040-9>
5. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatr Neurosurg.* 2001;34:114-20. <https://doi.org/10.1159/000056005>
6. Charney EB, Rorke LB, Sutton LN, Schut L. Management of Chiari II complications in infants with myelomeningocele. *J Pediatr.* 1987;111:364-71. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(87\)80455-9](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(87)80455-9)
7. Tubbs RS, Oakes WJ. Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence-based review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:375-81. <https://doi.org/10.1007/s00381-004-0969-4>
8. McLone DG. Results of treatment of children born with a myelomeningocele. *Clin Neurosurg.* 1983;30:407-12. https://doi.org/10.1093/neurosurgery/30.CN_suppl_1.407
9. Messing-Jünger M, Röhrig A. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:1553-62. <https://doi.org/10.1007/s00381-013-2134-4>
10. Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele. *Neurosurgery.* 1983;13:147-52. <https://doi.org/10.1227/00006123-198308000-00007>
11. Pollack IF, Kinnunen D, Albright AL. The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: results from a prospective series. *Neurosurgery.* 1996;38:703-10. <https://doi.org/10.1227/00006123-199604000-00015>
12. McDowell MM, Blatt JE, Deibert CP, Zwagerman NT, Tempel ZJ, Greene S. Predictors of mortality in children with myelomeningocele and symptomatic Chiari type II malformation. *Journal of Neurosurgery.* 2018;1(aop), 1-10. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1014379>
13. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW III, Burrows PK, Johnson MP, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med.* 2011;364:993-1004. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1014379>
14. Morota N, Ihara S. Postnatal ascent of the cerebellar tonsils in Chiari malformation type II following surgical repair of myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;2:188-93. <https://doi.org/10.3171/PED/2008/2/9/188>
15. Aronson DD, Kahn RH, Canady A, Bollinger RO, Towbin R. Instability of the cervical spine after decompression in patients who have Arnold-Chiari malformation. *J Bone Joint Surg Am.* 1991;73:898-906. <https://doi.org/10.2106/00004623-199173060-00012>
16. Beuls E, Vanormelingen L, Van AJ, Vandersteen M, Adriaensen P, Cornips E, et al. The Arnold-Chiari type II malformation at midgestation. *Pediatr Neurosurg.* 2003;39:149-58. <https://doi.org/10.1159/000071653>
17. Kim I, Hopson B, Aban I, Rizk EB, Dias MS, Bowman R, et al. Treated hydrocephalus in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. *J Neurosurg Pediatr.* 2018;22(6):646-51. <https://doi.org/10.3171/2018.5.PEDS18161>