

Arnold Chiari Malformasyonu Akkiz Eşzamanlı Esotropya: Olgu Sunumu

Elvan Yalçın (*), Sadık Şencan (*), Fethiye Gülden Turgut (*)

ÖZET

Arnold Chiari malformasyonu konjenital bir anomali olmakla birlikte genellikle 2 ve 3. de-
katta bulgu vermekte bazen de asemptomatik kalabilmektedir. Genellikle ilk olarak artmış derin
tendon refleksleri ve nistagmus ile bulgu veren bu malformasyonda nadir olarak akkiz esotrop-
ya ilk bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır. Kliniğimize akkiz esotropya ve baş ağrısı nedeni ile
başvurup daha sonra manyetik rezonans görüntüleme ile bu malformasyonun varlığı saptanan
olgu sunulmuştur

Anahtar Kelimeler: Akkiz esotropya, Arnold Chiari malformasyonu

SUMMARY

Acquired Esotropia As Presenting Sign Arnold Chiari Malformation: Case Report

Arnold Chiari Malformation is a congenital anomaly that usually becomes symptomatic in
the second or third decade of life, although it may remain asymptomatic. Generally the first
symptoms are hyperactive deep tendon reflexes and nystagmus. Rarely, the presenting
symptoms is acquired esotropia. We are presenting a case that presented to our clinic with ac-
quired esotropia and headache and subsequently diagnosed as Arnold Chiari malformation. with
Magnetic resonance imaging (MRI), of the brain.

Key Words: Acquired esotropia, Arnold Chiari malformation

GİRİŞ

Arnold Chiari malformasyonu konjenital olarak se-
rebellumun ve medulla oblongatanın uzayarak foramen
magnumdan vertebral kanala doğru inmesidir (1).

Chiari I malformasyon serebellar tonsillerin fora-
men magnumdan en az 3-5 mm aşağı doğru herniasyonu
olarak ifade edilir. Serebellumun dar posterior kranial
fossada sıkışması kronik tonsiller herniasyona yol açar.
Chiari II ve Chiari III malformasyonları ise doğumda
var olan, beyinde kompleks anomalilerin eşlik ettiği, alt

serebellum ve medullanın spinal kanala herniasyonudur.
(2).

Kraniovertebral bileşkedeki kemik anomalileri ve
syringomyeli sıklıkla bulunur (2). Nadiren rikets, osteo-
genesis imperfekta, osteomalazi gibi metabolik kemik
hastalıkları ile birlikte akkiz olarak görülebilir. Radyolo-
jik olarak tanısı odontoid prosesin üst ucunun, sert da-
maktan foramen magnumun arka kenarına çizilen çizgi
olan "Chamberlain çizgisinin" üstünde olması ile konu-
lur (3).

(*) Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Anabilim Dalı, İstanbul

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Elvan Yalçın, Alemdağ Cad. Aquamanors Sitesi 43-a
Y.Dudullu, İstanbul E-posta: elvanyaln@hotmail.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 11.01.2009
Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 13.01.2009
Kabul Tarihi: 04.02.2009

Bu anomalide semptomlar herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir veya asemptomatik kalabilir. Tanılarının konulmasında nöro-oftalmolojik bulguların önemli bir yeri vardır. Derin tendon reflekslerinin hiperaktif olması en sık bulgudur, ikinci sıklıkla özellikle aşağı bakışta ortaya çıkan ve hızlı komponenti aşağı doğru olan nistagmus izlenir (4).

Beyin sapı ve serebellum disfonksiyonuna ait bulgular, anisokori, alt kranial sinir paralizileri rastlanan diğer bulgulardır (5).

Bildirilen birçok bulguya rağmen Chiari I malformasyonunda ilk bulgu olarak akkiz esotropya nadir olarak bildirilmiştir (2,6,7).

Kliniğimize akkiz esotropya nedeniyle başvurup Arnold Chiari malformasyonu tanısı alan olguyu sunmak istiyoruz.

OLGU SUNUMU

8 yaşında kız çocuğu her iki gözünde kayma, görme azlığı ve başağrısı şikayeti ile kasım-2008 de kliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinde 7 aylık iken düşme sonucu kafa travması sonrası sol gözündeki kayma aile tarafında fark edilmiş, 8 aylık iken doktora götürülmüş ve 3 ay kapama tedavisi ve gözlük verilmiş. Hastanın sol gözündeki kayma şikayetlerinin geçmemesi nedeniyle 6 yaşında tekrar doktora gitmiş. Hastanın gözlük numaraları artırılarak OD:+5.00 OS:+5.00 gözlük verilmiş. 2 yıl daha bu gözlüğü kullanmasına rağmen şikayetleri geçmeyen hasta kliniğimize başvurdu.

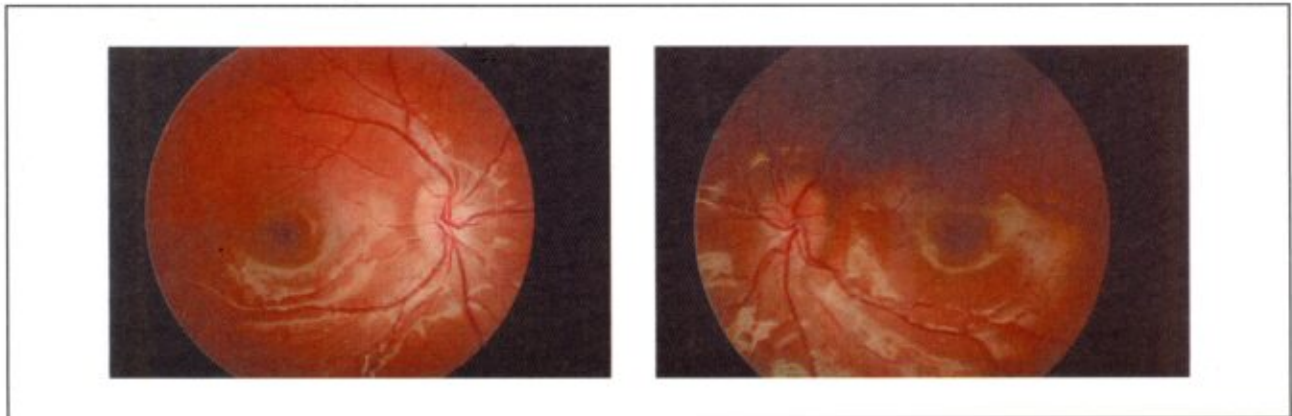
Yapılan göz muayenesinde: Tashihsiz görme keskinliği: her iki göz için 8/10 olarak ölçüldü ve tashihle artış saptanmadı. Refraksiyon muayenesinde OD:+3.50 OS:+2.50(120+0.50) olarak ölçüldü. %1 sikloplejinle yapılan refraksiyon muayenesinde: OD:+3.00(70+0.75)

OS:+4.75(90+0.25) olarak bulundu ve gözlük verildi. Prizma örtme testi yakında 55 prizma dioptri (PD) uzakta ise 50 PD alternan ezotropya sağ dominant olarak ölçüldü. OD:+3.00(70+0.75) OS:+4.75(90+0.25) dioptri optik düzeltme sonrası ise esotropyası yakında 25 PD uzakta 25 PD olarak ölçüldü. Göz hareketlerinde kısıtlılık izlenmedi. İndüksiyon-versiyon normal bulundu. Tüm bakış yönlerinde diplopi ve nistagmus izlenmedi (Şekil 1a-b). Worth dört nokta testi ile yapılan füzyon değerlendirmesinde sol gözde supresyon izlendi. TNO testi ile stereopsis mevcut değildi. Hastanın yapılan biyomikroskopisinde ön segment bulguları doğal, IR :+/, lens doğal olarak izlendi. Hastanın yapılan göz dibi muayenesinde her iki optik disk sınırları kabarıklık olarak saptandı (Şekil 2). Papil ödemi açısından MR ve nöroloji konsültasyonu önerildi. Hastanın yapılan kranial MR incelemesinde bilateral serebellar tonsillerin basion-opisthion hattının 6 mm altında foramen magnum içerisine uzanım gösterdiği izlenip Chiari I malformasyonu lehine

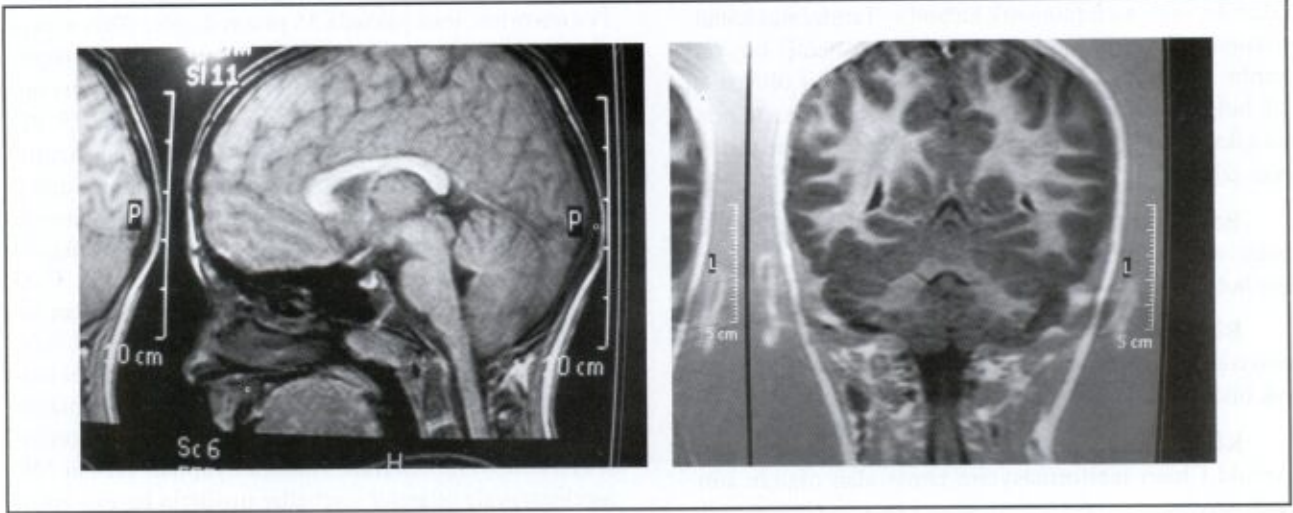
Şekil 1a-b.



Şekil 2. Fundus resminde her iki optik diskte kabarıklık



Şekil 3. Olgumuzdaki Arnold Chiari malformasyonu MR görüntüsü



yorumlandı (Şekil 3). Nörolojik muayenesinde ek bir patoloji saptanmadı.

Hastaya 22-12-2008 tarihinde sol medial rektusa 6.5 mm geriletme operasyonu yapıldı.

Hastanın yapılan postoperatif ortoptik muayenesinde prizma örtme testi ile esotropyası düzeltme olmaksızın yakında 15 prizma dioptri (pd) uzakta ise 25 pd olarak ölçüldü. OD:+3.00(70+0.75) OS:+4.75(90+0.25) dioptri optik düzeltme sonrası ise esotropyası yakında 6 PD olarak ölçüldü ve uzakta ortoforik olduğu saptandı. Worth dört nokta testi ile yapılan füzyon değerlendirilmesinde sol gözde supresyon izlendi. TNO testi ile stereopsis mevcut değildi.

TARTIŞMA

Chiari I malformasyonunda tek bulgu olarak akkiz esotropya görülmesi oldukça nadirdir. Akut akkiz komitant esotropya daha çok büyük çocuklarda veya gençlerde gözlenmektedir (8).

Chiari I malformasyonunda esotropyanın altında yatan patofizyolojik mekanizma halen bilinmemektedir. Önceleri göz hareketleri bozukluğunun altında yatan sebebin hidrosefali olduğu düşünülmekteydi (7,9,10), ancak Chiari I malformasyonlu hastaların çoğunda özellikle de pediatrik popülasyonda bizim vakada olduğu gibi hidrosefali bulunmadığı ortadadır (11,12,13, 14,15,16).

Bixenman'ın bildirdiği vakada 13 yaşındaki bayan hastadaki akkiz esotropya önce dekompanse esodeviasyon olarak değerlendirilerek şaşılık cerrahisi uygulanmıştır. Daha sonraki yıllarda nistagmusun ortaya çıkması ile yapılan MR'da Arnold Chiari malformasyonu sap-

tanmıştır. Yapılan kraniyotomi ve servikal 1. ve 2. vertebra'lara uygulanan laminektomi sonrası hastanın nistagmusu ortadan kalkmıştır (6).

Passo ve arkadaşlarının yayınladığı olguda 24 yaşında bayan hastanın akkiz esotropyası yine dekompanse esodeviasyon olarak kabul edilerek şaşılık cerrahisi ile düzeltilmiştir. Ameliyat sonrası ortoforik olan hastada bir yıl sonra yine esotropya ortaya çıkmış ve rotatuar nistagmus oluşmuştur. Nörolojik muayenede derin tendon reflekslerinde hiperaktivite saptanan hastanın çekilen kranial MR'ında Arnold Chiari malformasyonu saptanmıştır. Yapılan posterior fossa dekompresyonu sonrasında gözler ortoforik olmuş, nistagmus kaybolmuş ve binokülerite tekrar kazanılmıştır (17).

Stephen J. ve ark. tarafından yayınladığı 5 yaşında akkiz komitant esotropyası olan Chiari I malformasyonlu hastada diğer literatürlerde de (2,18) savunulduğu gibi belirlenmiş hastalarda esotropyanın ilk tedavisi olarak posterior fossa dekompresyon işlemini strabismus cerrahisine tercih etmişlerdir. Ve esotropyası olup Chiari I malformasyonunu düşündüren hafif semptomları olan hastalarda acilen MR incelemesi yapılması gerektiği söylenmiştir. Bunu da esotropyanın dekompresyondan sonra oldukça başarılı bir şekilde tedavi edildiği sonucuna dayandırmışlardır (8). Ancak diğer literatürlerde olan nistagmus, diplopi gibi bulguların bizde olmaması ve ayrıca Stephen J. ve ark. tarafından yayınladığı vakada MR da serebellar tonsillerin herniasyonuna ek olarak beyin sapı ile üst servikal spinal kord ödemi ve erken hidromyeli bulgularının bizde olmaması nedeniyle beyin cerrahisi kendileri açısından bir operasyon önermedi, ancak senelik takibe alındı ve şaşılık operasyonuna engel bir durum olmadığı bildirildi.

Pokharel ve ark. tarafından yayınlanan vaka sunumunda 13 yaşında progresif serebellar tonsil herniasyonu ve rekürrent esotropyası olan bir kız çocuğu değerlendirilmiştir. Diplopi ve komitant esotropyası olan hastaya ilk olarak gözlük tedavisi verilmiş ancak 6 ay deviasyonun düzelmemesi üzerine hastaya 7.00 mm sol lateral rektus rezeksiyonu yapılmıştır. Başlangıçta tedavisi başarılı olan hastada 6 ay sonra esotropya ve diplopi tekrarlamış ve çekilen MR da herniasyonun ilerlediği gözlenmiştir. Bunun üzerine hastaya posterior fossa dekompresyonu yapılmış ancak esotropyasında bir düzelmeye sağlanamamıştır. Sonrasında hastaya 7.00 mm sağ lateral rektus rezeksiyonu yapılmış ve posoperatif 1 yıl süreyle takibinde bir probleme rastlanmamıştır (19). Posterior fossa dekompresyonu diğer ciddi nörolojik bulguları önleyebilir ancak Chiari I malformasyonunun neden olduğu esotropyayı düzeltmeyebilir (18,19,20). Esotropyası düzelmeyen ya da tekrarlayan hastalarda progresif tonsiller herniasyon ayırıcı tanısında MR tekrarı olabilecek ciddi nörolojik problemlerin önlenmesi açısından akıldaki tutulmalıdır.

Tartışmaya açık olan diğer bir konuda bu hastalarda diverjans paralizisi ile altıncı sinir paralizisini ayırt etmektir. Klinik olarak her ikisinde de karşımıza çıkan esotropya diverjans paralizisinde uzağa bakıştaki kayma miktarı yakına bakıştakinden daha fazladır, ayrıca 9 kardinal bakış yönünde yapılan kayma ölçümlerinde tüm yönlerde kayma miktarı eşittir ve sekonder kayma izlenmez. Göz hareketlerinde de abduksiyon kısıtlılığı görülmez (21). Aslında bazı yazarlar diverjans paralizisinin hafif bir altıncı sinir paralizisi olduğunu düşünmektedirler. Özellikle altıncı sinir paralizisi uzun süredir varsa zamanla tablo komitan esotropyaya benzemeye başlayabilir. Bu durum özellikle çocukluk çağındaki altıncı sinir paralizilerinde görülmektedir (22). Bahsedilen nedenlerle hastalar eğer geç bir evrede muayene edilirlse esotropyaları horizontal olarak komitan, yakın ve uzakta eşit izlenir. Bu nedenle hastalar dekompanse esodeviasyon tanısı alabilirler.

Arnold Chiari malformasyonu ortaya çıkan esodeviasyonun mekanizmasında ise progresif beyin sapı disfonksiyonuna bağlı olarak gelişen diverjans paralizisi yada altıncı sinir paralizisi bulunabilir (23). Bizim olgumuzda da 9 kardinal bakışta esotropya derecelerinin farklılık göstermemesi diverjans paralizisi lehine ancak uzakta esotropya ölçümlerinin daha az olması diverjans paralizisi aleyhinedir. Ayrıca sağ göz abduksiyonunda kısıtlılık olmaması bizi altıncı sinir paralizisinden uzaklaştırmıştır. Ancak hastanın kooperasyonunun zayıf olması nedeniyle Hess perdesi yapılamamıştır.

Akkiz esotropyalı olgularda bu ayrımı yapmaktan daha önemli olan nokta ise altta yatan konjenital nörolo-

jik bozukluğun tanısını koyabilmektir. Altta yatan malformasyonun fark edilmeyerek dekompanse esodeviasyon tanısı alan hastalarda yapılan şaşılık ameliyatları başarı sağlayamamaktadır (7). Daha da önemlisi bu malformasyonların tanısı gecikmekte ve başka nörolojik semptomlarda ortaya çıkmaktadır. Arnold Chiari malformasyonu olan hastalarda beyin cerrahları tarafından yapılan dekompresyon ve laminektomi ameliyatları ile esodeviasyonun ve nistagmus gibi diğer nörolojik bulguların ortadan kalktığı gösterilmiştir (3,6).

Chiari I malformasyonu ve izole esotropyası olan hastalarda tedavide ilk yaklaşımın şaşılık cerrahisi ya da posterior fossa dekompresyonu olacağı ile ilgili hala fikir birliği yoktur. Bununla birlikte seçilecek girişimin şaşılık cerrahisinin geçici bir düzeltme sağlayabileceği ancak posterior fossa dekompresyon işleminin de oldukça invaziv bir girişim olduğu düşünülerek her vaka bireyselleştirilerek girişim yapılması genel kabul görmektedir.

Akkiz esotropyası olan hastalarda dikkat edilmesi gereken nokta, ister tek başına altıncı sinir paralizisi veya diverjans paralizisi olsun ister Chiari malformasyonu olsun kranial MR ile anlatılan patolojilerin ekarte edilmesinin gerekliliğidir. Böylece hem başarısız sonuç verecek bir şaşılık ameliyatı önlenmiş olacak hem de hastaların asıl malformasyonlarının erken tanısı sağlanacaktır.

KAYNAKLAR

1. Malis LI, Cohen I, Gross SW. Arnold Chiari Malformation. *AMA Arch Surgery* 1951; 63:783-98.
2. Bioussé V, Newman NJ, Petermann SH, Lambert SR. Isolated comitant esotropia and Chiari I malformation. *Am J Ophthalmol*. 2000 Aug; 130(2):216-20.
3. Senelick RC. Total alleviation of downbeat nystagmus in basilar impression by transoral removal of odontoid process. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1981; 1:256-67.
4. Bixenman WW. Congenital hereditary downbeat nystagmus. *Can J Ophthalmol* 1983; 18(7):344-8.
5. Cecil Textbook of Medicine. WB Saunders Co, 1985 (17. baskı); Bölüm 23:2187-8.
6. Bixenman WW, Laguna JF. Acquired esotropia as initial manifestation of Arnold-Chiari malformation. *J Pediatr Ophthalmol and Strabismus* 1987; 24(2): 83-6.
7. Passo M, Shults WT, Talbot T et al. Acquired esotropia - A manifestation of Chiari I malformation. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1984; 4:151-4.
8. Harcourt RB. Ophthalmic complications of meningomyelocele and hydrocephalus in children. *Br J Ophthalmol* 1968;52:670-676.

9. Weeks CL, Hamed LM: Treatment of acute comitant esotropia in Chiari I malformation. *Ophthalmology* 1999;106:2368-2371.
10. Thomas A, Boyle R. A possible connection between basilar migraine and the Arnold-Chiari Malformation. *Neurology* 1979; 29:527-8.
11. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr: Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 1995; 37:1069-1074.
12. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC: Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg* 1989; 71:159-168.
13. Elster AD, Chen MY: Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992;183:347-353.
14. Menezes AH: Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr Neurosurg* 1995;23:260-269.
15. 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.
16. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF: Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991;28:639-645.
17. Cogan DG, Barrows LJ: Platybasia and the Arnold-Chiari malformation. *AMA Arch Ophthalmol* 1954;52:13-29.
18. Dipesh Pokharel, BS, and R. Michael Siatkowski, MD. Progressive Cerebellar Tonsillar Herniation With Recurrent Divergence Insufficiency Esotropia. *J AAPOS*. 2004; Jun;8(3):286-7.
19. Stephen J. Hentschel, MD, Kimberly G. Yen, MD, and Frederick F. LANG, MD. Chiari I malformation and acute acquired comitant esotropia. *J Neurosurg (Pediatrics)* 2005; 102:407-412.
20. Bixenman WW, von Nordeen GK. Benign recurrent VI nerve palsy in childhood. *J Pediatr Ophthalmol and Strabismus* 1981; 1:265-7.
21. Deefoort-Dhellems S, Denion E, Bouvet-Drumare I, Hache JC, Dhellems P. Resolution of acute acquired comitant esotropia after suboccipital decompression for Chiari I malformation. *Am J Ophthalmol* 2002;133:723-5.
22. Sanaç AŞ. Şaşılık ve Tedavisi. Ankara: Pelin Ofset, 1993; (bölüm 9):75-84.
23. Passo M, Shults WT, Talbot T et al. Acquired esotropia - A manifestation of Chiari I malformation. *J Clin Neuroophthalmol* 1984; 4:151-4.