

Baziler Impresyon ve Arnold Chiari Malformasyonlarının İlk Bulgusu Olarak Akkiz Esotropya

Ahmet AKMAN*, Ali Şefik SANAC**

ÖZET

Baziler impresyon ve Arnold Chiari malformasyonu konjenital anomaliler olmalarına rağmen bazı durumlarda ileri yaşlara kadar bulgu vermemektedirler. Genellikle ilk olarak artmış derin tendon refleksi ve nistagmus ile bulgu veren bu malformasyonlarda nadir olarak akkiz esotropya ilk bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır. Kliniğimize akkiz esotropya nedeni ile başvuru daha sonra manyetik rezonans görüntüleme ile bu malformasyonların varlığı saptanan iki olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Akkiz esotropya, Baziler impresyon, Arnold Chiari malformasyonu

T Klin Oftalmoloji 1995; 4: 66-69

SUMMARY

ACQUIRED ESOTROPIA AS PRESENTING SIGN OF BASILAR IMPRESSION AND ARNOLD CHIARI MALFORMATION

Basilar impression and Arnold Chiari Malformation are two congenital anomalies that could remain unrecognised until symptoms start at certain age. Generally the first symptoms are hyperactive deep tendon reflexes and nystagmus. Rarely, the presenting symptoms is acquired esotropia which could be due to sixth nerve palsy or very rarely due to divergence palsy. We are presenting two cases of acquired esotropia, one with Arnold Chiari malformation and the other with basilar impression together with Arnold Chiari malformation.

Key Words: Acquired esotropia, Basilar impression, Arnold Chiari malformation

T Klin J Ophthalmol 1995; 4: 66-69

Giriş

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

Baziler impresyon servikal omurganın kafatasının posterior fossasına doğru anormal invaginasyon gösterdiği genellikle konjenital olan bir anomalidir. Nadiren rikets, osteogenesis imperfekta, osteomalazi gibi metabolik kemik hastalıkları ile birlikte akkiz olarak görülebi-

rir. Radyolojik olarak tanısı odontoid prosesin üst ucunun, sert damaktan foramen magnumun arka kenarına çizilen çizgi olan "Chamberlain çizgisinin" üstünde olması ile konulur (2).

Bu iki anomalide de semptomlar herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir. 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 (3). Beyin sapı ve se-rebellum disfonksiyonuna ait bulgular, anisokori, alt kranial sinir paralizileri rastlanan diğer bulgulardır (4).

Bildirilen birçok bulguya rağmen bu patolojilerde ilk bulgu olarak akkiz esotropya nadir olarak bildirilmiştir (5,6).

Kliniğimize akkiz esotropya nedeniyle başvuru bir Arnold Chiari malformasyonu, diğeri baziler impresyon tanısı alan iki olguyu sunmak istiyoruz.

Geliş Tarihi: 1.11.1994

* Dr.Hacettepe ÜTF., Göz Hast.ABD, Arş.Görevlisi,

** Prof.Dr.Hacettepe ÜTF., Göz Hast.ABD. ANKARA

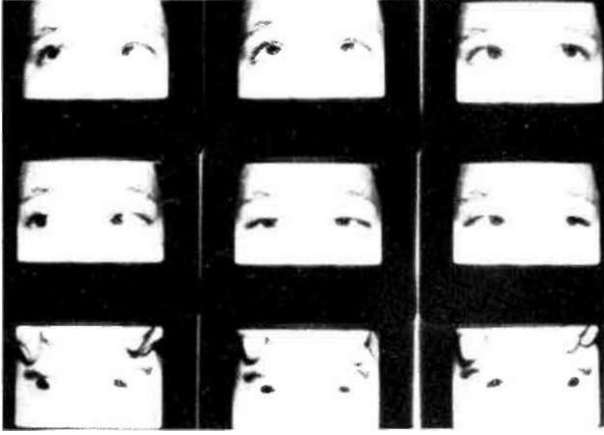
Yazışma Adresi: Ahmet AKMAN

Hacettepe Üniversitesi Hastanesi
Göz Hastalıkları ABD
06100 ANKARA

Olgu 1

Kliniğimize 7/4/1994 tarihinde başvuran 13 yaşındaki bayan hastanın öyküsünden 2 ay önce aniden başlayıp halen süren çift görme ve gözlerinde içe kayma yakınması olduğu öğrenildi.

Yapılan oftalmolojik muayenesinde iki gözde de görme keskinliği tam, ön segment ve fundus bulguları doğaldı. Primer pozisyonda sol esotropyası olan hastanın örtme testi ile alternan esotropyası olduğu saptandı. Prizma örtme testi ile esotropyası yakında 25 prizma dioptri (pd) uzakta ise 35 pd olarak ölçüldü. Göz hareketlerinde kısıtlılık izlenmedi (Şekil 1), hastada sağa ve sola bakışlarda belirgin aşırı bakış "end point" nistagmusu, aşağı bakışta ise hızlı komponenti aşağı doğru olan nistagmus mevcuttu. 9 kardinal bakış yönünde yapılan sinoptofor ölçümlerinde bakış yönlerine göre esotropya miktarında değişme saptanmadı. Binoküler görme alanında tüm bakış yönlerinde diplopi mevcuttu. Worth dört nokta testi ile de diplopi saptandı. Bagolini



Şekil 1. Bir numaralı olgunun dokuz kardinal bakış yönündeki görüntüsü



Şekil2. Arnold Chiari malformasyonu MR görüntüsü (Olgu 1)



Şekil 3. İki numaralı olgunun dokuz kardinal bakış yönündeki görüntüsü

camları ile yapılan füzyon değerlendirilmesinde alternan supresyon izlendi. TNO testi ile stereopsis mevcut değildi.

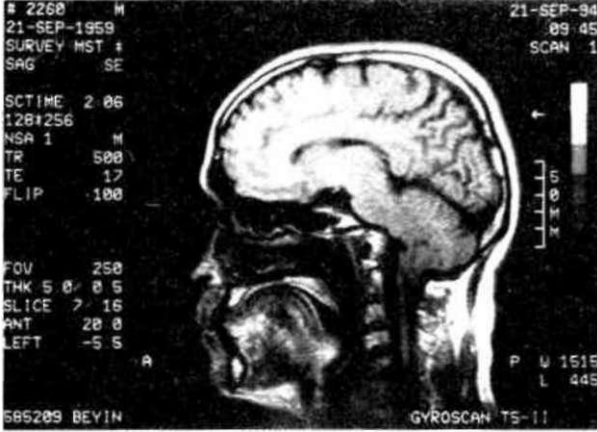
Nörolojik muayenesinde patoloji bulunmayan hastanın, beyin tomografisi normal olarak rapor edildi. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MR) ise tip I Arnold Chiari malformasyonu saptandı (Şekil 2). Halen kliniğimiz izleminde bulunan hastaya beyin cerrahisi bölümünce yapılan değerlendirme sonucu takip kararı verilmiştir.

Olgu 2

35 yaşında erkek hasta 4 yıl önce başlayan çift görme ve gözlerinde içe kayma şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Şikayetlerinin aniden başladığını belirten hastanın herhangi bir sistemik hastalık öyküsü yoktu, iki yıl önce çekilen beyin tomografisi normal olarak rapor edilmişti.

Yapılan oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 0.9 sol gözde tam ölçüldü. Ön segment ve fundus muayeneleri normaldi. Primer pozisyonda ve örtme testinde sağ esotropya mevcuttu, alternasyon izlenmedi. Esotropya miktarı prizma örtme testi ile yakın için 50 pd, uzak için ise 56 pd olarak ölçüldü. 9 kardinal bakış pozisyonunda yapılan sinoptofor ölçümlerinde tüm yönlerde +34 derece esotropya mevcuttu. Sağ gözde bir miktar abdüksiyon kısıtlılığı izlendi (Şekil 3). Hastanın yukarı bakışta hızlı komponenti yukarı ve aşağı bakışta hızlı komponenti aşağı doğru olan nistagmus mevcuttu. Bagolini camları ve Worth dört nokta testi ile sağ gözde supresyon skotomunun olduğu izlendi. TNO testi ile stereopsis yoktu.

Nörolojik muayenesinde derin tendon refleksi hiperaktif olarak değerlendirilen hastada bir-iki atımlık klonus mevcuttu. Çekilen kranial MR'da odontoid prosesi Chamberlain çizgisini 12 mm geçmekte olduğu ve



Şekil 4. Baziler impresyon ve Arnold Chiari malformasyonu MR görüntüsü (Olgu 2)

bununda basiler impresyonla uyumlu olduğu belirtildi, ayrıca Arnold Chiari malformasyonu da izlendi (Şekil 4). Baziler impresyon nedeniyle odontoid prosesin ponto-medüller birleşme bölgesinde indentasyon yapıldığı görüldü. Hastaya beyin cerrahisi bölümünce basiler impresyon nedeniyle fossa dekompresyon uygulandı. Post operatif erken dönemde hastanın göz bulgularında herhangi bir değişiklik izlenmedi.

Tartışma

Bu bildiriye sunulan iki hastada gözlenen Arnold Chiari malformasyonu ve basiler impresyonda ilk belirti olarak akkiz esotropya görülmesi literatürde sınırlı sayıda olguda bildirilmiştir (5,6). Özellikle ilk olgudaki komitan esotropya literatürde sadece 3 hastada tanımlanmıştır (5).

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 saptanmıştır. Yapılan kraniyotomi ve servikal 1. ve 2. vertebralara uygulanan laminektomi sonrası hastanın nistagmusu ortadan kalkmıştır(5).

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 (6).

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 abdüksiyon kısıtlılığı görülmez (7). Aslında bazı yazarlar diverjans paralizisi sinin hafif bir altıncı sinir paralizisi olduğunu düşünmektedirler. Özellikle altıncı sinir paralizisi uzun süredir varsa zamanla tablo komitan esotropya benzemeye başlayabilir. Bu durum özellikle çocukluk çağındaki altıncı sinir paralizilerinde görülmektedir (8). Bahsedilen nedenlerle hastalar eğer geç bir evrede muayene edilirse esotropyaları horizontal olarak komitan, yakın ve uzakta eşit izlenir. Bu nedenle hastalar dekompanse esodeviasyon tanısı alabilirler.

Arnold Chiari malformasyonu ve basiler impresyonda ortaya çıkan esodeviasyonun mekanizmasında ise progresif beyin sapı disfonksiyonuna bağlı olarak gelişen diverjans paralizisi yada altıncı sinir paralizisi bulunabilir (9). Her iki olgumuzda da 9 kardinal bakışta esotropya derecelerinin farklılık göstermemesi ve uzakta esotropya ölçümlerinin daha fazla olması diverjans paralizisi lehinedir. Ancak ikinci olgudaki sağ göz abdüksiyondaki hafif kısıtlılık nedeniyle altıncı sinir paralizisi de gündeme gelebilir, fakat yukarıda bahsedilen sebeplerle bu olguda tam olarak ayırım yapmak zordu.

Akkiz esotropyalı olgularda bu ayrımı yapmaktan daha önemli olan nokta ise altta yatan konjenital nörolojik bozukluğun tanısını koyabilmektir. Altta yatan malformasyonun fark edilmeyerek dekompanse esodeviasyon tanısı alan hastalarda yapılan şaşılık ameliyatları başarı sağlayamamaktadır (6). Daha da önemlisi bu malformasyonların tanısı gecikmekte ve başka nörolojik semptomlarda ortaya çıkmaktadır. Arnold Chiari malformasyonu ya da basiler impresyonu olan hastalarda beyin cerrahisi tarafından yapılan dekompresyon ve laminektomi ameliyatları ile esodeviasyonun ve nistagmus gibi diğer nörolojik bulguların ortadan kalktığı gösterilmiştir (2,5). Kanımızca iki numaralı olgumuzun beyin cerrahisi bölümünce yapılan posterior fossa dekompresyonundan oftalmolojik açıdan fayda görmemesinin sebebi, bu hastanın Arnold Chiari malformasyonu yanında, baziler impresyon nedeniyle odontoid prosesin beyin sapına yaptığı basının sadece posterior fossa dekompresyonu ile ortadan kalkmamasıdır. Senelick tarafından bildirilen olguda yapılan transoral odontoid proses rezeksiyonu ise teknik olarak zorluğu nedeniyle bu hastaya beyin cerrahisi bölümünce uygulanamamıştır (2).

Dikkat edilmesi gereken diğer bir nokta da beyin tomografilerinin bu patolojilerin tanısında her zaman yeterli olmadığıdır. Her iki olgumuzda da önceki beyin tomografileri normal olarak rapor edilmiştir, tanı dikkatli olarak değerlendirilen kranial manyetik rezonans görüntüleme ile konulabilmektedir.

BAZİLER İMPRESYON VE ARNOLD CHİARİ MALFORMASYONLARININ İLK BULGUSU OLARAK AKKİZ ESOTROPYA

Akkiz esotropyası olan hastalarda dikkat edilmesi gereken nokta, ister altıncı sinir paralizisi olsun, ister diverjans paralizisi kranial MR ile anlatılan patolojilerin ekarte edilmesinin gerekliliğidir. Bu sayede hem başarısız sonuç verecek bir şaşılık ameliyatı önlenmiş olacaktır, hem de hastaların asıl malformasyonlarının erken tanısı sağlanacaktır.

Kaynaklar

1. Malis LI, Cohen I, Gross SW. Arnold Chiah Malformation. *AMA Arch Surgery* 1951; 63:783-98.
2. Senelick RC. Total alleviation of downbeat nystagmus in basilar impression by transoral removal of odontoid process. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1981; 1:256-67.
3. Bixenman WW. Congenital hereditary downbeat nystagmus. *Can J Ophthalmol* 1983; 18(7):344-8.
4. Cecil Textbook of Medicine. WB Saunders Co, 1985(17. basıkı); Bölüm 23:2187-8.
5. Bixenman WW, Laguna JF. Acquired esotropia as initial manifestation of Arnold-Chlari malformation. *J Pediatr Ophthalmol and Strabismus* 1987; 24(2): 83-6.
6. Passo M, Shults WT, Talbot T et al. Acquired esotropia - A manifestation of Chiari 1 malformation. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1984; 4:151-4.
7. Sanaç AŞ. Şaşılık ve Tedavisi. Ankara: Pelin Ofset, 1993 (bölüm 9):75-84.
8. Bixenman WW, von Nordeen GK. Benign recurrent VI nerve palsy in childhood. *J Pediatr Ophthalmol and Strabismus* 1981; 1:265-7.
9. Thomas A, Boyle R. A possible connection between basilar migraine and the Arnold-Chiari Malformation. *Neurology* 1979; 29:527-8.