



Tip 1 Chiari Malformasyonu ile İlişkili Siringomiyeliye Sekonder Sekiz Sendromu: Olgu Sunumu

A Rare Case Report of Eight Syndrome Secondary to Syringomyelia Associated with Type I Chiari Malformation

✉ Dilek Top Kartı*, ✉ Pelin Kıyat**, ✉ Ömer Kartı**, ✉ Neşe Çelebisoy***

*İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

**İzmir Demokrasi Üniversitesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

***Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Öz

Sekiz sendromu, unilateral konjuge bakış parezisi ve ipsilateral yedinci kraniyal sinir felci birlikteliği olarak tanımlanmaktadır. Sendrom, kaudal pontin tegmentumu etkileyen demyelinizan, vasküler, enfeksiyöz ya da kompresif lezyonlara bağlı gelişebilmektedir. Kırk üç yaşında kadın olgu kliniğimize baş ağrısı, sol tarafa bakış kısıtlılığı ve yüzünün sol tarafındaki kaslarda zayıflık şikayeti ile başvurmuştur. Şikayetlerin yaklaşık bir ay önce başladığını belirtmiştir. Olguda 10 yıl önce tip 1 Chiari malformasyonu nedeniyle geçirilmiş suboksipital dekompresyon cerrahisi öyküsü mevcuttur. Nörooftalmolojik muayenede, sol taraf horizontal bakış kısıtlılığı ve anizokori saptanmıştır. Kraniyal ve servikal manyetik rezonans görüntülerinde serebellar tonsillar herniasyon ve siringomiyeli saptanmıştır. Siringomiyeli sekiz sendromunun nedeni olarak düşünülmüştür. Olguya herhangi bir müdahalede bulunulmamış ve nöroşirurji konsültasyonu sonucunda da takip önerilmiştir. Sol horizontal bakış kısıtlılığı ve fasiyal paralizi takibin üçüncü ayında neredeyse tamamen iyileşmesine rağmen anizokori devam etmiştir. Siringomiyeli horizontal bakış kısıtlılığı ve ipsilateral yedinci sinir felci birlikteliği olarak tanımlanan sekiz sendromunda akılda tutulmalıdır. Klinik şüphe ve uygun radyolojik görüntüleme tanı için yardımcı olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Chiari malformasyonu, sekiz sendromu, horizontal bakış kısıtlılığı, yedinci kraniyal sinir felci

Abstract

Eight syndrome is defined as the combination of a unilateral conjugate gaze palsy and ipsilateral seventh cranial nerve palsy. It may occur as a result of demyelinating, vascular, infectious, or compressive lesions of the brainstem localized to the caudal pontine tegmentum. A 43-year-old woman was admitted to our clinic with complaints of headache, inability to look to the left, and weakness on the left side of her face. The complaints had begun abruptly about a month before her admission. Suboccipital decompression surgery for type I Chiari malformation had been performed 10 years earlier. Neuro-ophthalmological examination revealed left-sided horizontal gaze palsy and anisocoria. Cranial and cervical magnetic resonance images revealed cerebellar tonsillar herniation and syringomyelia, the latter of which was considered to be the cause of eight syndrome. No interventions were performed, and periodic follow-up was advised on neurosurgical consultation. Left gaze palsy and facial palsy recovered almost completely in three months, while the anisocoria persisted. Syringomyelia should be considered among the causes of horizontal gaze palsy plus ipsilateral seventh nerve palsy, termed as eight syndrome. Clinical suspicion and appropriate radiological examination can aid in the diagnosis.

Keywords: Chiari malformation, eight syndrome, horizontal gaze palsy, seventh cranial nerve palsy

Giriş

Sekiz sendromu, unilateral konjuge bakış parezisi ve ipsilateral yedinci kraniyal sinir felci birlikteliği olarak tanımlanmaktadır. Sendrom ve/veya diğer varyantları kaudal pontin tegmentumu etkileyen demyelinizan, vasküler, enfeksiyöz ya da kompresif beyin sapı lezyonlarına bağlı gelişebilmektedir Primer olarak tutulan beyin sapı yapıları ipsilateral yedinci kraniyal sinir ve paramedian pontin retiküler formasyon/altıncı kraniyal sinir çekirdeğidir.¹

Olgu Sunumu

Kırk üç yaşında kadın hasta kliniğimize baş ağrısı, sola bakış kısıtlılığı ve yüzünün sol tarafında güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Hasta, şikayetlerin başvurudan yaklaşık bir ay önce aniden başladığını belirtti. On yıl önce tip 1 Chiari

Cite this article as: Top Kartı D, Kıyat P, Kartı Ö, Çelebisoy N. A Rare Case Report of Eight Syndrome Secondary to Syringomyelia Associated with Type I Chiari Malformation. Turk J Ophthalmol 2023;53:197-199

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Pelin Kıyat, İzmir Demokrasi Üniversitesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

E-posta: pelinkiyat@hotmail.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0002-3581-7059

Geliş Tarihi/Received: 08.08.2022 Kabul Tarihi/Accepted: 02.01.2023

DOI: 10.4274/tjo.galenos.2023.19054

malformasyonu (CM) nedeniyle suboksipital dekompresyon cerrahisi geçirmişti. Bilinen başka sistemik hastalığı veya ilaç kullanımı mevcut değildi. Aile öyküsünde özellik yoktu. Başvuruda yapılan tam fizik muayene normaldi. Nörolojik muayenesinde sol yedinci kraniyal sinir paralizisi dışında özellik saptanmadı (Şekil 1A). Nörooftalmolojik muayenede sol taraf yatay bakış kısıtlılığı (Şekil 1B) ve anizokori saptandı. Diğer ekstraoküler göz hareketleri normal sınırlardaydı. Anizokori loş ışıktaki belirgindi (pupil çapı: sağ 4 mm, sol 3 mm). Ancak pitozis saptanmadı. Pupil ışık refleksi ve yakın refleksi normal olarak değerlendirildi. Topikal %0,5 apraklonidin (Iopidin, Alcon, Fort Worth, TX, ABD) damlatıldıktan sonra sol gözde loş ışıktaki pupiller dilatasyon izlenmedi. Kaudal pontin tegmental bölgeyi değerlendirmek için yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), serebellar tonsiller herniasyon ve pons'un kaudal tegmental bölgesinden ikinci servikal vertebra seviyesine inen siringomiyeli tespit edildi ve servikal MRG ile daha iyi görüntülendi (Şekil 2). Sekiz sendromun nedeninin bu olduğu kanısına varıldı. Nöroşirurji konsültasyonu sonucunda müdahale düşünülmeyi ve takip önerildi. Sol bakış kısıtlılığı ve fasiyel paralizisi üç ay içinde neredeyse tamamen iyileşmesine rağmen anizokori devam etti.

Tartışma

Tip 1 CM, foramen magnum seviyesinde serebellar tonsillerin üst servikal kanala herniasyonu olarak tanımlanmaktadır. Nadir görülen bir nörolojik durum olan siringomiyeli sıklıkla bu kraniyoservikal bileşke anormallğine eşlik eder ve omuriliğin santral kanalında veya parankimi içinde sıvı dolu bir kavitenin varlığı ile karakterizedir.^{2,3,4} Siringomiyeli prevalansı 8,4/100.000 ile 0,9/10.000 arasında değişmektedir ve genellikle 20 ila 50 yaşları arasında görülmektedir.³

Tip 1 CM postenflamatuvar veya posttravmatik olarak gelişebilir ve bilinen diğer nedenler arasında medulla spinalis

tümörleri ve sekonder miyelomalazi sayılabilir.^{3,4} Patofizyolojik süreci açıklamak için çeşitli teoriler öne sürülmüş olsa da, en geçerli açıklama subaraknoid aralığın obstrüksiyonu nedeniyle beyin omurilik sıvısı (BOS) dolaşımının bozulmasıdır.⁴

Siringomiyeli gelişen hastalar omurilik ve/veya beyin sapı içindeki kistin büyüklüğüne, konumuna ve yayılımına bağlı olarak çok çeşitli spesifik olmayan semptom ve/veya bulgularla başvurabilir. Bununla birlikte, bazı olgular tamamen asemptomatik ve radyolojik değerlendirmede tesadüfen tanı alırlar.^{1,2,3,4,5}

Tanı, semptom ve/veya bulgulara dayalı olarak klinik açıdan şüphe duyulması ile konulur. MRG şu anda tanı ve takip için en çok tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Sıvı dolu kaviteler T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens görünürken T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens kalmaktadır. Tanı ve izlemdeki yerinin yanı sıra MRG, siringomiyeli ile ilişkilendirilebilecek tümör, tip 1 CM gibi sekonder sebepleri de ortaya koymaktadır.⁵

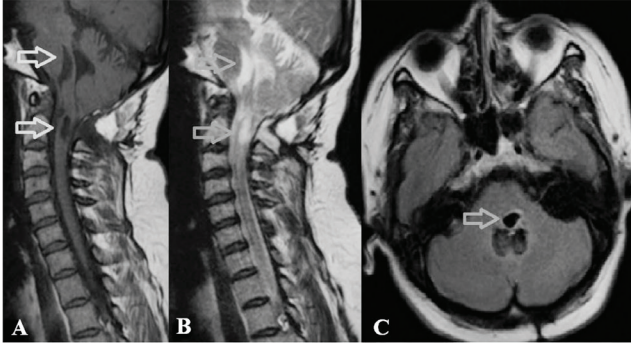
Tip 1 CM ile ilişkili siringomiyelinin cerrahi tedavisinde amaç, foramen magnum seviyesinde normal BOS dolaşımını yeniden sağlamak, sirinksi küçültmek ve serebellar tonsilin beyin sapına uyguladığı kompresyonu ortadan kaldırmaktır.^{2,3,4,5}

Bildiğimiz kadarıyla, hastamız literatürde beyin sapını tutan siringomiyeli nedeniyle ile sekiz sendromu gelişen ilk hastadır. İlginç bir şekilde, hastaya herhangi bir tıbbi veya cerrahi tedavi uygulanmamış ve kistin boyutu değişmemiş olsa da, klinik bulgular takip sırasında iyileşmiştir. Bu olgudaki ani başlangıçlı ve spontan klinik düzelmeyi tam olarak açıklayamıyoruz. En olası neden tonsil herniasyonunun sebep olduğu BOS dolaşımında değişikliklere bağlı kist hacmindeki dalgalanmalar olabilir.

Siringomiyeli, horizontal bakış kısıtlılığı ve ipsilateral yedinci sinir felci birlikteliği olarak tanımlanan sekiz sendromunda akıldan bulundurulmalıdır. Klinik şüphe ve radyolojik tetkikler tanıya yardımcı olabilir.



Şekil 1. Hastanın sol periferik yedinci sinir paralizisini (A) ve dokuz tanısal bakış pozisyonunda sola horizontal bakış kısıtlılığını (B) gösteren görüntüler



Şekil 2. Beyin sapı ve omuriliğin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG). Beyin sapı ve omuriliğin T1 (A) ve T2 (B) ağırlıklı sagittal MRG'sinde siringomiyeliye karşılık gelen tonsiller herniasyon ile hipointens ve hiperintens kistik kavite (oklar) saptandı. Ponsun kaudal tegmental bölgesinde siringomiyeliye karşılık gelen hipointens (ok) kistik boşluğu gösteren beyin sapı T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü (C)

Etik

Hasta Onayı: Bu olgu sunumunun yayımlanması için hastadan bilgilendirilmiş onam alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: D.T.K., Konsept: D.T.K., Ö.K., N.Ç., Dizayn: D.T.K., Ö.K., N.Ç., Veri Toplama veya İşleme: D.T.K., Analiz veya Yorumlama: D.T.K., P.K., Literatür Arama: P.K., Yazan: D.T.K., P.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması olmadığı bildirilmiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Green KE, Rastall DPW, Eggenberger ER. Eight Syndrome: Horizontal Gaze Palsy Plus Ipsilateral Seventh Nerve Palsy. J Neuroophthalmol. 2018;38:347-349.
2. Fernández AA, Guerrero AI, Martínez MI, Vázquez ME, Fernández JB, Chesa i Octavio E, Labrado Jde L, Silva ME, de Araoz ME, García-Ramos R, Ribes MG, Gómez C, Valdivia JI, Valbuena RN, Ramón JR. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). BMC Musculoskelet Disord. 2009;10(Suppl 1):1.
3. Shenoy VS, Sampath R. Syringomyelia. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.
4. Leclerc A, Matveeff L, Emery E. Syringomyelia and hydromyelia: Current understanding and neurosurgical management. Rev Neurol (Paris). 2021;177:498-507.
5. Giner J, Pérez López C, Hernández B, Gómez de la Riva Á, Isla A, Roda JM. Update on the pathophysiology and management of syringomyelia unrelated to Chiari malformation. Neurologia (Engl Ed). 2019;34:318-325.