

T.C.
EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKULTESİ
BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**BAZİLER İNVAGİNASYON SEBEBİYLE OPERE EDİLEN
HASTALARIN KLİNİK VE RADYOLOJİK OLARAK
İNCELENMESİ, KRANIYOSERVİKAL BİLEŞKE
İLİŞKİSİNİN DÜZELTİLEBİLMESİ ÜZERİNE ETKİLİ
FAKTÖRLERİN BELİRLENMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Evren SANDAL

Tez Yöneticisi:
Prof. Dr. M. Sedat ÇAĞLI

İZMİR-2015

ÖNSÖZ

Nöroşirürji asistanlığım boyunca gerek mesleki, gerek insani, gerek beyefendilik anlamında feyz aldığım, beni meslek hayatıma hazırlayan, eğitimimde emekleri geçen, asistanı olmaktan gururla bahsedeceğim hocalarıma sonsuz saygı ve minnet duygularımı sunarım. Anıları hep yaşayacak olan, tanıma şerefine eriştiğim sayın hocalarım Prof. Dr. Nurcan ÖZDAMAR ve Prof.Dr. Yusuf ERŞAHİN' i saygı ve rahmetle anıyorum.

Uzmanlık Tezimi hazırlamamda bana yardımcı olan başta Prof. Dr. Mehmet Sedat ÇAĞLI olmak üzere, Uzm. Dr. Rana İŞGÜDER'e ayrıca teşekkürlerimi sunarım.

101 numaralı oda. Stres, yorgunluk, dinlenmek, dinlenememek, uyumamak, gözü açık uyumak, uyumadan göz kapatmak, muhabbet, syngo, CD, MR, BT, asistan kokusu, telefon, telefon, telefon... Hep sevgi ve saygı ile hatırlayacağım oda sakini asistan arkadaşlarım ve kliniğimiz uzman doktorları; sizlere sonsuz teşekkürlerimi sunar, hep eğitim olan hayatınızın 101 numaralı bölümünü mutlu hatırlamanızı dilerim.

Kliniğimiz ameliyathane, yoğun bakım, servis ve sekreterlik birimi tüm çalışanları. Anlayış ve sabrınız, eksik etmediğiniz yardımlarınız için teşekkürü bir borç bilirim. Sizlerle çalışmak çok keyifliydi ve hep şanslı hissettirdi.

Hep yanımda, hep anlayışlı, hep yardım ve desteği ile beni ayakta tutan eşim ve canım kızım başta olmak üzere tüm ailem. Hep yanımda olun. Bana bıraktığın eşsiz mirasın; nasihatlerinle insan olma yolunu gösteren babam, sana layık olmak hep dileğim.

ÖZET

Baziler invaginasyon kraniyoservikal bileşkenin konjenital, gelişimsel yada edinsel olarak ortaya çıkan kompleks bir patolojisidir. Patolojinin ana mekanizması kafa tabanı ve üst servikalde kafa içerisine doğru çökme, dislokasyon ve beyin sapının kompresyonudur. Cerrahi tedavi tek seçenektir. Cerrahinin temel amacı dekompresyon ve instabilite varlığında stabilizasyondur. 1980'lere kadar sadece foramen magnum ve atlas arka arkının rezeksiyonu ile posteriyor dekompresyon uygulamaları yapılmıştır. Patolojinin daha iyi anlaşılması ile çeşitli prosedürler zaman içinde geliştirilmiş ve uygulanmıştır. Tedavi seçimi için ana hatları ile önerilmiş bir algoritma da mevcuttur. Tedavi seçeneklerinin sonuçları literatürde daha çok alınan klinik yanıtlar ile sunulup tartışılmıştır. Geriye dönük 30 hastalık serinin ayrıntılı analizi yapıldı. Cerrahi tekniğin seçimine etki edecek parametreler tespit edilmeye çalışıldı. Cerrahi tekniklerin sonuçları hem klinik hem de radyolojik olarak objektif parametreler ile değerlendirildi.

Yalnızca posteriyor dekompresyonun hem klinik hem de radyolojik olarak tedavi edici olmadığı gösterildi. Posteriyor dekompresyona ek olarak yapılan redüksiyon ve stabilizasyon ile elde edilen sonuçlarda kısmi başarı elde edilmişti. Anterior dekompresyon ve posteriyor stabilizasyon klinik olarak başarılıydı. Radyolojik olarak subjektif parametreler ile değerlendirme yapılabilirdi. Redüksiyona ek olarak atlantoaksiyel eklemin kafes ile distraksiyonu yapılan hastalarda hem klinik hem de radyolojik parametreler ile en başarılı sonuçlar alınmıştı. Endoskopik anterior dekompresyon yapılan iki hasta ise tartışıldı. Komplikasyonlar açısından gruplar arası fark saptanmadı. Redükte edilebilir olduğu düşünülen baziler invaginasyonlarda Goel tekniğinin başarısı objektif parametreler ve istatistiksel analizler ile ispatlanmıştır.

SUMMARY

Basilar invagination is a complex pathology occurred as congenital, developmental or acquired at the craniocervical junction. Mechanism of the pathology is cranial settling, atlantoaxial dislocation, upward migration of upper cervical and compression of brainstem as a result. Surgical treatment is the only option. The main aim of surgery is decompression and stabilization if necessary. Until 1980s, only posterior decompressive surgeries had been performed including enlargement of foramen magnum and removal of the posterior arch of the atlas vertebra. With a better understanding of the pathology, various techniques have been described, developed and performed. There is a common algorithm suggested that is helpful about the choice of treatment. The surgical results were submitted and discussed through the clinical outcomes in the literature. Our series consisting of thirty patients were analyzed retrospectively. Parameters which may influence the choice of surgical technique were tried to determine. Results of the surgical techniques were reviewed through the objective parameters both clinically and radiologically.

Only posterior decompression was not found therapeutic both clinically and radiologically. In addition to posterior decompression, reduction and stabilization had more successful results but partially. Anterior decompression and posterior stabilization was found successful clinically. The radiological parameters about anterior decompression were subjective but they exhibited the results we desired. In addition to reduction, distraction of the atlantoaxial joint with a cage had provided the best results. Two cases operated endoscopically for anterior decompression were discussed. There were no differences between the groups about complications. The achievements of Goel technique have been proved with objective parameters and statistical analysis for the cases with reducible basilar invagination.

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	ii
ÖZET.....	iii
SUMMARY	iv
ŞEKİLLER DİZİNİ	vi
TABLolar DİZİNİ	vii
1. GİRİŞ.....	1
1.1. Amaç	1
2. KRANIYOSERVİKAL BİLEŞKE ANATOMİSİ	2
2.1. Kemik Anatomi	2
2.1.1. Oksipital Kemik	2
2.1.2. Atlas (Birinci Servikal Vertebra)	3
2.1.3. Axis (İkinci Servikal Vertebra)	4
2.2. Eklemleri, Ligamanları ve Biyomekaniği	4
3. KRANIYOSERVİKAL BİLEŞKENİN EMBRİYONEL GELİŞİMİ	9
4. KRANIYOSERVİKAL BİLEŞKENİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ	13
5. BAZİLER İNVAGİNASYON	18
5.1. Klinik.....	27
5.2. Tedavi.....	29
6. GEREÇ VE YÖNTEM	32
7. SONUÇLAR.....	33
8. TARTIŞMA VE SONUÇ	41
KAYNAKLAR	44

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 2.1.	Oksipital Kemik. Arka-alttan (sol) ve ön-üstten (sağ).....	2
Şekil 2.2.	C1 vertebra (atlas). Üstten (sol) ve alttan (sağ) görünümü.....	3
Şekil 2.3.	C2 vertebra (aksis). Önden (sol) ve arkadan (sağ) görünümü	4
Şekil 2.4.	Kraniyoservikal bölgenin önden görünümü	5
Şekil 2.5.	Medial atlantoaksiyel eklem arkadan görünümü.....	6
Şekil 2.6.	kraniyoservikal bileşkenin mid-sagittal görünümü.....	7
Şekil 3.1.	3. haftadan sonra embriyonel gelişim.....	9
Şekil 3.2.	Subaksiyel vertebralarda gelişimin şematik gösterimi	10
Şekil 3.3.	Kraniyoser vikal bileşkeyi meydana getiren skleretomlar.....	12
Şekil 4.1.	Atlasın Aksis Üzerine Anormal Füzyonunun İzlendiği Vaka Örneği. C2 De Bilateral İkişer Pedikül Varmış Gibi Görünüm. Gerçek Pedikülün (Alta Olan) Çok İnce Yapısı.	14
Şekil 4.2.	Odontoid Hipoplazisi, Kondil Hipoplazisi,Atlas Asimilasyonu, Klippel-Feil Anomalisi Ve Skolyoz İzlenen Bir Vaka Örneği	16
Şekil 5.1.	Chamberlain Hattı ve Odontoid Mesafesi	20
Şekil 5.2.	Mcgregor Hattı ve Odontoid Mesafesi	20
Şekil 5.3.	Mcrae Hattı ve Odontoid Mesafesi.....	21
Şekil 5.4.	Klaus Yükseklik İndeksi.....	21
Şekil 5.5.	Bimastoid Hat ve Odontoid Mesafesi.....	22
Şekil 5.6.	Digastrik Hat ve Odontoid Mesafesi	22
Şekil 5.7.	Anterior Atlantodental İnterval.....	23
Şekil 5.8.	Posteriyör Atlantodental İnterval.....	23
Şekil 5.9.	Kraniyovertebral Açısı	24
Şekil 5.10.	Modifiye Omega Açısı.....	24
Şekil 5.11.	Welcher'in Bazal Açısı.....	25
Şekil 5.12.	Welcher'in Sfenoid Açısı.....	25
Şekil 5.13.	Atlantooksipital Eklem-Aksis Açısı	26
Şekil 7.1.	Yeterli Dekompresyonun Değerlendirilmesi	37

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo 2.1.	Kraniyoservikal bileşke eklemleri	6
Tablo 2.2.	Kraniyoservikal bileşkede hareket açıklıkları.....	8
Tablo 3.1.	Kraniyoservikal bileşkeyi oluşturan yapıların skleretomal kökeni.....	11
Tablo 5.1.	Kraniyoservikal Bileşke Patolojilerini Tanımlamak İçin En Sık Kullanılan Radyolojik Ölçümler.....	19
Tablo 7.1.	Hastaların Başvuru Şekli	33
Tablo 7.2.	Uygulanan Tedavi ve Sonuçları.....	34
Tablo 7.3.	Cerrahi Tedavi - Klinik Sonuç İlişkisi.....	35
Tablo 7.4.	Cerrahi Tedavi - Komplikasyon İlişkisi.....	36
Tablo 7.5.	Baziler İnvaginasyona Eşlik Eden Anomaliler.....	36
Tablo 7.6.	Cerrahi Tedavinin ADİ Üzerine Etkisi	38
Tablo 7.7.	Kraniyoservikal Bileşkede Morfometrik Ölçümler	39
Tablo 7.8.	Cerrahi Tedavinin Chamberlain Mesafesi Üzerine Etkisi	39
Tablo 7.9.	Cerrahi Tedavinin KVA Üzerine Etkisi.....	40

1. GİRİŞ

Kraniyoservikal bölge kompleks anatomik ve biyomekanik yapısı, beyin sapı, vertebrobaziller arteriyel sistem, alt kraniyal sinirler gibi yüksek hayati önemi olan yapıları barındırması gibi sebeplerle cerrahi uygulamalar açısından özellikli bir alandır. Nöroşirürji disiplinleri içerisinde bileşkeye yönelik cerrahi tekniklerin gelişimi geç olmakla birlikte son 25-30 senede büyük gelişme göstermiştir. Teknolojik gelişmeler ve tecrübelerin artışı ile bölgeye yönelik cerrahi müdahaleler sadece dekompresif yaklaşımlar olmaktan çıkmış, stabilizasyon, redüksiyon, kombine girişimler, minimal invaziv girişimler şeklinde gelişme göstermiştir. Bu gelişim ve seçeneklerin artması ise tekniklerin üstün yanlarını ve tercih etme kriterlerinin tartışılmasını beraberinde getirmiştir.

Kraniyoservikal bileşkenin konjenital anomalileri ise tanı ve tedavi planlaması ile ilgili daha da karmaşık ve tartışmaya açık patolojilerdir. Baziler invaginasyon kraniyoservikal bileşke anomalileri içerisinde en sık cerrahi endikasyon konulanıdır. Patolojinin klinik olarak anlaşılır ve tedavi planlamasında yol gösterici şekilde etkin tanımlanması, alt gruplara ayrılması 1998 yılını bulmuştur. Literatürde bundan sonra daha çok cerrahi tiplerin sonuçları ve yeni cerrahi teknikler yayınlanmıştır. Cerrahi prosedürlerin sonuçlarının objektif parametreler ile değerlendirildiği ve karşılaştırıldığı çalışmalar kısıtlıdır.

1.1. Amaç

Kliniğimizde baziler invaginasyon tanısı ile opere edilmiş hastaların klinik, ve radyolojik olarak güncel bilgiler ışığında geriye dönük olarak tekrar analiz edilerek, cerrahi tiplerin seçiminde ve kraniyoservikal bileşke ilişkisini düzeltilebilmesi üzerine etkili olabilecek faktörlerin belirlenmesi amaçlandı.

2. KRANİYOSERVİKAL BİLEŞKE ANATOMİSİ

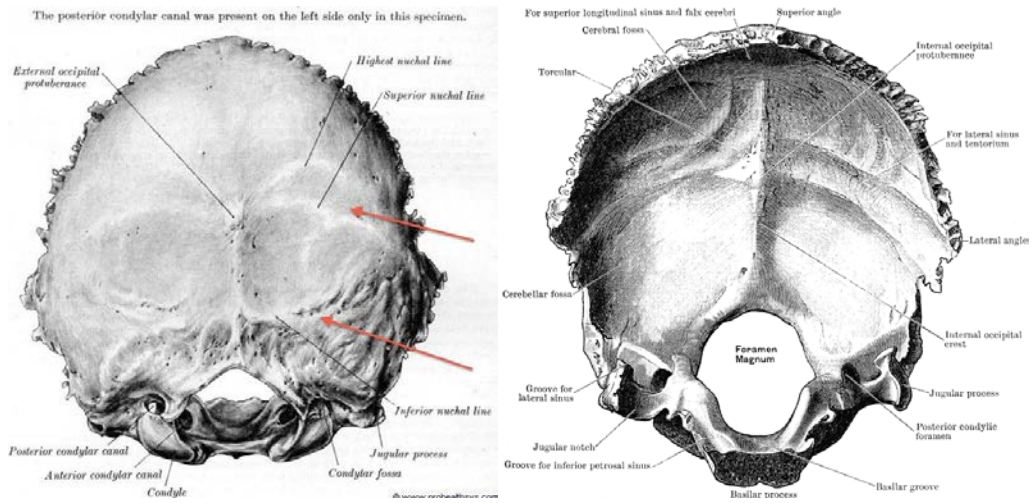
2.1. Kemik Anatomi

2.1.1. Oksipital Kemik

Bileşkenin kraniyal kısmını oluşturur. Baziler, lateral parçalar ve skuamöz olmak üzere dört kısımda incelenir. Erişkinde bu kısımlar tek parça halinde foramen magnumu oluşturur. Foramen magnum kraniyal kaviteyi spinal kanala bağlar. Ön-arka çapı 3-4cm enine çapı ise 3-3,5cm arasında değişir.

Pars basilaris oksipital kemikte foramen magnumun önünde kalan parçadır. Klivus pars basilarisin ponsun önünde yer alan, üst ve önde sfenoid kemikle sinkondroz eklem yapan, yan kenarlarında sulcus sinus patrosi inferiorisin izlendiği, her iki yan ve aşağıda oksipital kemiğin lateral parçaları ile devam eden kısımdır. kaudal uç noktası foramen magnumun ön sınırını belirler. Basion noktasıdır.

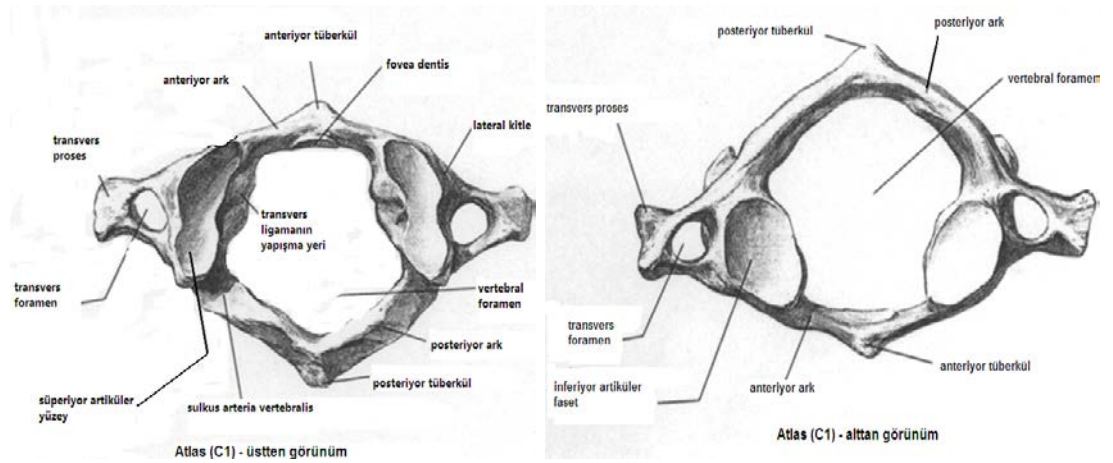
Lateral parçalar kondilleri, parakondiler ve retrokondiler alanları içerir. Oksipital kondillerin aşağı dışa bakan konveks eklem yüzleri atlasın süperiyör artiküler yüzleri ile eklem yapar. Kondil iç yüzünde hipoglossal sinirin geçtiği kanalın orifisi izlenir. Retrokondiler alandan vertebral arterin 4. segmenti izlenir. Lateral parçaların dış kenarlarında foramen jugularenin oluşumuna katılan incisura jugularisler izlenir. Bu yüzler temporal kemik ile devam eder.



Şekil 2.1. Oksipital Kemik. Arka-alttan (sol) ve ön-üstten (sağ)

Skumöz parça arkada geniş yassı kalvaryal parçadır. Üstte pariyetal,yanlarda ise temporal kemiklere sütürler ile yapışıktır. Konveks dış yüzün ortasındaki kemik çıkıntı protuberensia oksipitalis eksterna adını alır. İnion noktasıdır. Bu noktadan foramen magnum arka kenarına uzanan uzanan kabartı krista oksipitalis eksternadır. Konkav iç yüzde protuberensia oksipitalis interna kabartısı ve bu kabartının merkezde olduğu + şeklinde kemik kabartı dikkat çeker. Konkav kaviteyi dört bölgeye ayırır. Üstte olanlara oksipital loblar, altta olanlara serebellar hemisferler yerleşmiştir. Süperior sagittal, transvers ve sigmoid sinüsler kemikte izlediği yollarda oluklar içinde yerleşmiştir. Skumöz parçanın en kaudali foramen magnumun arka kenarını oluşturur. Opisthion noktasıdır.

2.1.2. Atlas (Birinci Servikal Vertebra)

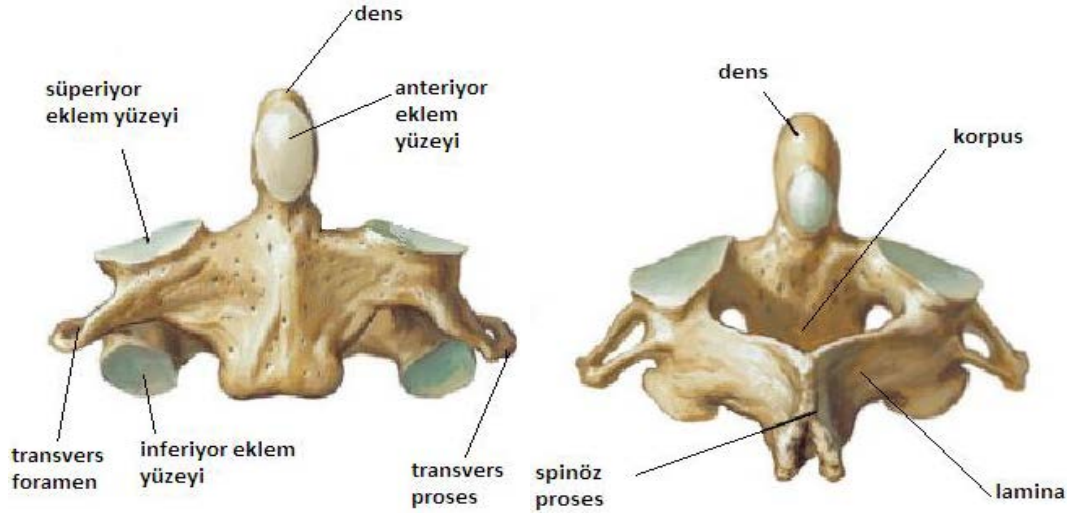


Şekil 2.2. C1 vertebra (atlas). Üstten (sol) ve alttan (sağ) görünümü

Lateral cisimler, ön ve arka arkus ile transvers çıkıntılardan oluşur. Ön arkus daha küçüktür. Orta ön kısmında anterior tüberkül,bunun arkasında dens ile eklem yapan fovea dentis bulunur. Spinöz çıkıntı yoktur. Posteriyör tüberkül izlenir. Lateral cisimlerin üst ve alt yüzlerinde eklem yüzeyleri vardır. Üstte olanlar konkav yapılı ve oksipital kondiller ile eklem yaparlar. Altta olanlar ise aksisin süperiyör eklem yüzeyleri ile eklem yaparlar. Transvers çıkıntılar foramen transversariumları barındırır. İçinden vertebral arter 3. segmenti geçer. Süperiyör eklem arkasında vertebral arterin dolandığı sulkus arteria vertebralis izlenir.

2.1.3. Axis (İkinci Servikal Vertebra)

Odontoid çıkıntı, korpus,pedikül,lamina,faset eklem,transvers ve spinöz çıkıntı yapıları izlenir. Odontoid korpusun yukarı doğru devamı gibidir. Tepesine apeks dentis denir. Apeksin ön ve arka yüzünde eklem yüzeyleri bulunur.

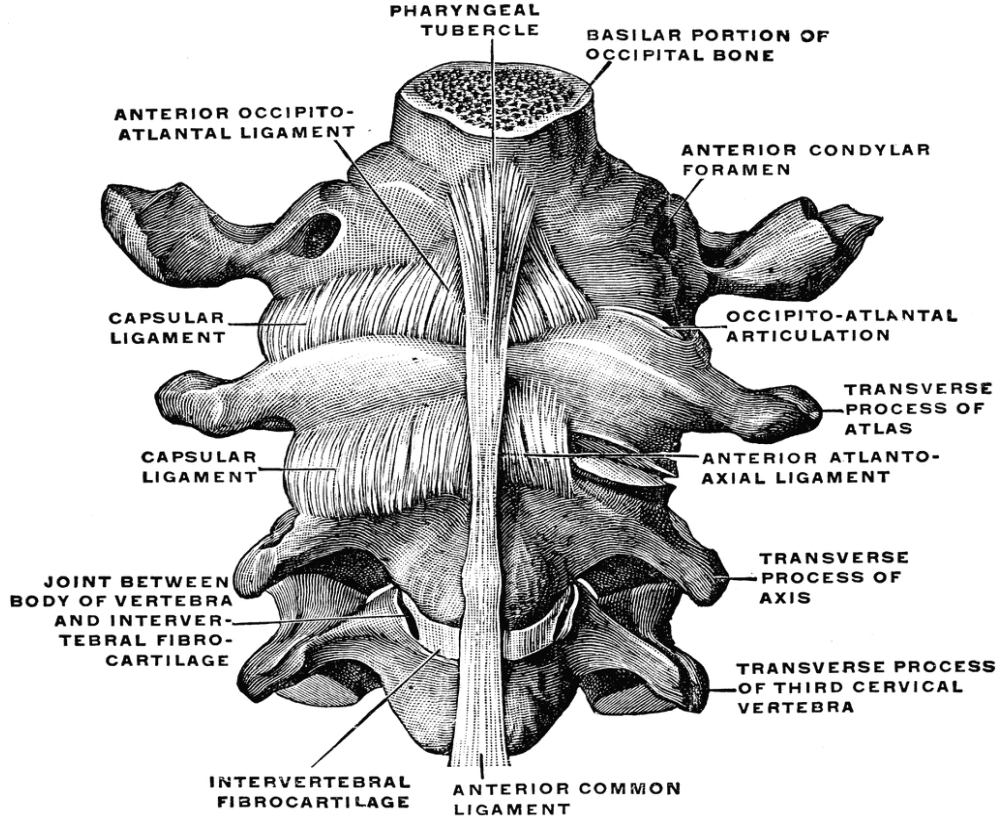


Şekil 2.3. C2 vertebra (aksis). Önden (sol) ve arkadan (sağ) görünümü

Odontoidin altında korpus izlenir. Pediküller kısa,kalın, medial ve süperiyör uzanımlıdır. Korpus pedikül bileşkesi süperiyöründe süperiyör eklem yüzeyi izlenir. İnferiyör faset çıkıntı pedikül lamina bileşkesinden aşağı uzanır.Pedikül korpus bileşkesinin lateralinde transvers çıkıntılar izlenir. Foramen transversariumu barındırırlar. Laminalar geniş,posterior inferior ve medial yönelimle birleşip kalın bifid bir spinöz ile devam eder.

2.2. Eklemleri, Ligamanları ve Biyomekaniği

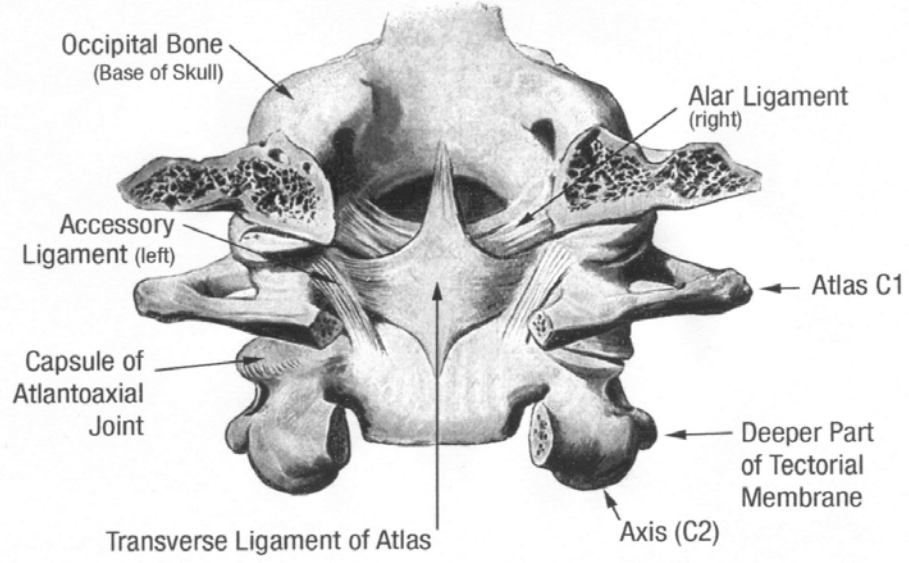
Membrana atlantookspitalis anterior, foramen magnum ön kenarı ile atlas ön arki arasında uzanır. Ortasında anterior longitudinal ligamanın devamı olan, tuberkulum pharyngeum ile atlasın anterior tuberkulu arasında uzanan ligamentum atlantookspitale anterius bulunur. Başın aşırı ekstansiyonuna karşı koyar. Yanlarda atlantookspital eklem kapsülü ile devam eder.



Şekil 2.4. Kraniyoservikal bölgenin önden görünümü

Membrana atlantookspitalis posteriyor, foramen magnum arka kenarı ile atlas arka arkı arasında uzanır. Yanlarda eklem kapsülü ile devam eder. Atlas arka arkusuna yapışma yerinde sulkus arteria vertebralisin üzerinden atlayarak, vertebral arterin geçtiği deliği oluşturur. Bu noktada ligamanın yapışma yeri boyunca kemikleşme olması ve vertebral arter ile ilk spinal sinirin arka dalı (n.suboksipitalis) kemik bir tünel içinde seyreder. Ailesel geçiş gösterir.

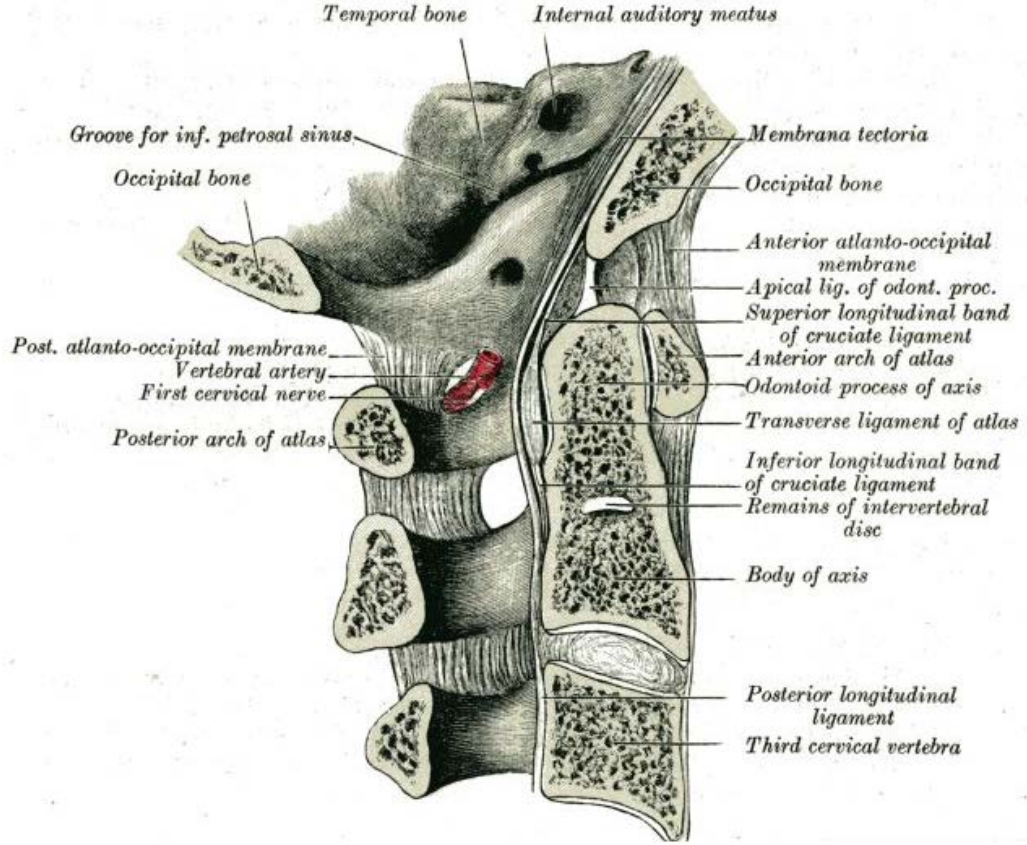
Membrana atlantookspitalis laterale, oksipital kemiğin prosesus jugularisi ile atlasın prosesus transversusu arasında uzanır. Atlantookspital eklem kapsülü dış yüzünü sarar.



Şekil 2.5. Medial atlantoaksiyel eklemin arkadan görünümü

Tablo 2.1. Kranioservikal bileşke eklemleri

	Tipi	Katılan Yapılar	Bağlar	Hareket
Atlantookspital Eklemler	Elipsoid (kondiler)	1-Atlas süperiyör artiküler yüzey (konkav) 2-Oksipital kondil (konveks)	1-Eklemler kapsülü 2-Membrana atlantookspitalis ant/post/lat	Fleksiyon Ekstansiyon Lateral eğilme
Median Atlantoaksiyel (Atlantodental)	Trokoid	1-Dens 2-Fovea dentis 3-Transvers lig.	1-Eklemler kapsülü 2-Transvers lig. 3-Apikal lig. 4-Alar lig. 5-Krusiform lig. 6-Membrana tektorya	Rotasyon
Lateral Atlantoaksiyel	Plana	1-Atlas inferiyör artiküler yüzey (konveks) 2-Aksis süperiyör artiküler yüzey (konveks)	1-Eklemler kapsülü 2-intertransvers lig.	Rotasyon (kayma hareketi)



Şekil 2.6. kraniyoservikal bileşkenin mid-sagital görünümü

Ligamentum apicis dentis, dens ile foramen magnum ön kenarı arasında uzanan ince zayıf bir bağıdır. Korda dorsalis kalıntısıdır. Aşırı fleksiyonda gerilir ancak stabiliteye katkısı önemsizdir.

Ligamentum alaria, densin üst yan kenarlarından başlayıp yukarı yanlara uzanarak kondillerin iç yüzlerine tutunur. Aşırı rotasyon ve yana eğilmeleri engelleyen temel yapıdır.

Ligamentum transversum atlantis, artı şeklinde olan krusiat ligamanın bir parçasıdır. Yanlarda atlas yan kitlelerin iç yüzüne tutunur. Esnek değildir. Densi emniyet kemeri gibi tutar, aksenel rotasyona olanak sağlar. Densi bakan yüzü kırkırdak barındırır ve dens ile arasında sinovyal eklem bulunur. Dens üzerinde çapı geniştir, longitudinal lifler ayrılıp klivus kaudaline kadar tutunur. Bu liflerle beraber artı şeklinden dolayı krusiform ligaman denir.

Membrana tectoria, posteriyor longitudinal ligamanın aksis gövdesinden sonra genişleyerek, odontoid, atlantodental eklem ve bağlarını örterek foramen magnumdan geçen devamı şeklindedir. Klivus ve yanlarda foramen magnum kenarlarına tutunur. İki tabakalıdır. Arkada olan dış tabaka kraniyal duranın dış

tabakası ile kaynaşarak klivusa tutunur. Stabilitede önemli bir yapıdır. Fleksiyon ve ekstansiyonu kısıtlar.

Ligamentum nuchae, protuberentia oksipitalis eksternadan aşağı servikal vertebral spinöz çıkıntılarına uzanan kalın bir bağıdır.

Tablo 2.2. Kraniyoservikal bileşke hareket açıklıkları

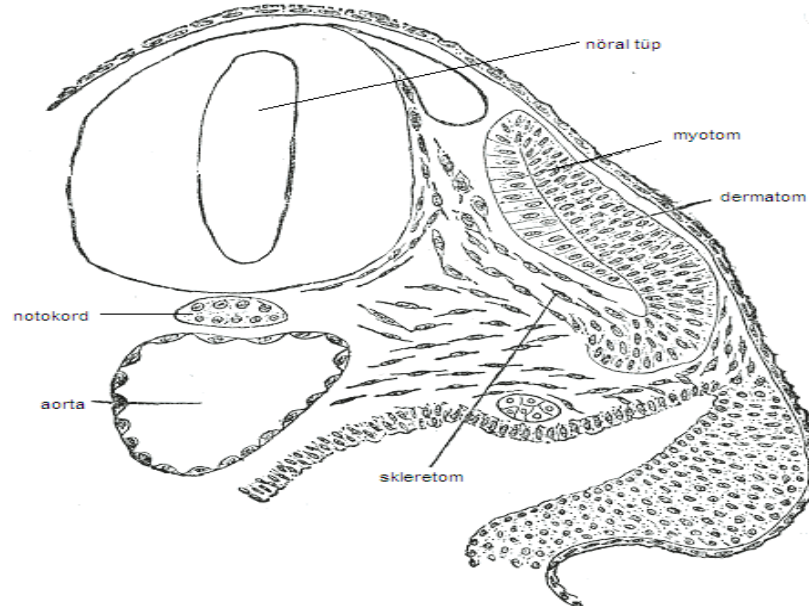
	Fleksiyon	Ekstansiyon	Fleks/Ekst	Yana eğilme	Rotasyon
C0-C1	13	13	26	8	0
C1-C2	10	9	19	0	47

Bileşke eklem ve bağlarının genel olarak arteriyel beslenmesi vertebral sistemden, venöz drenajı eksternal vertebral venöz pleksus tarafından, lenfatik drenajı derin servikal zincire ve inervasyonu n.suboksipitalis tarafından olmaktadır.

3. KRANİYOSERVİKAL BİLEŞKENİN EMBRİYONEL GELİŞİMİ

Kraniyoservikal bileşkenin embriyonel gelişimi diğer vertebral segmentlerin gelişiminden belirgin farklılıklar göstermektedir. Biyomekanik olarak da özellikli bir geçiş bölgesidir. Gelişimi kemikleşme ve epifizlerin kapanması aşamalarında doğum sonrası da devam etmektedir. Oluşumu devam eden vertebral kolonun en tepesine, gövdeye olan oranı erişkine göre yüksek olan başı, geniş hareket açıklıkları ile bağlayan bu özellikli segmentin gelişimsel patolojileri çok farklı şekillerde karşımıza çıkabilmektedir.

İntrauterin hayatın ikinci haftasından itibaren embriyonun germinal tabakaları farklılaşmaya başlar. Bu tabakalardan ektodermin oluşturduğu nöral tüp, ventralinde yerleşen ve mezoderm kökenli notokord ve bu iki yapının her iki yanında beliren mezodermal hücre birikimleri üçüncü haftanın belirgin özelliğidir.

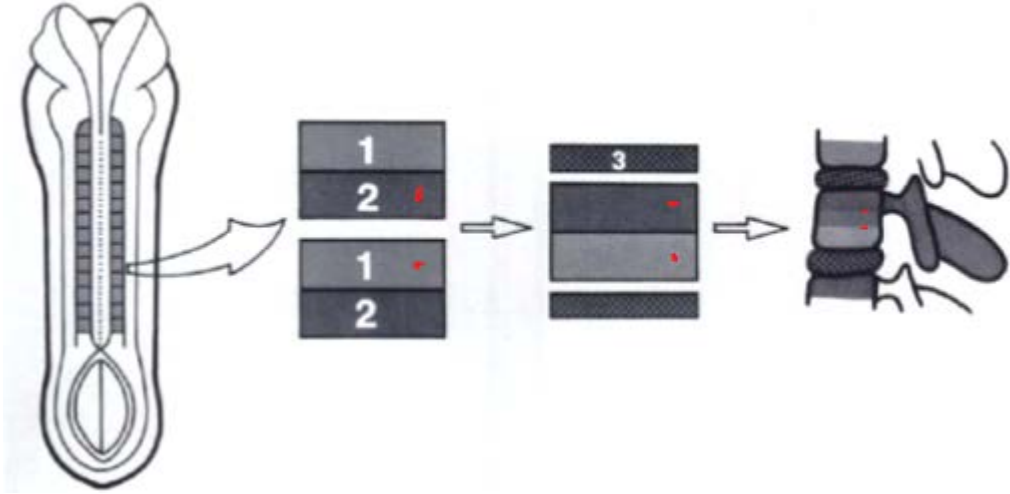


Şekil 3.1. 3. haftadan sonra embriyonel gelişim

Bu mezodermal hücre topluluklarına paraksiyal mezoderm denilir. Vertebral kolonun kaynağı bu tabakadır. Bu mezodermal hücre kümeleri segmentasyonun belirmesiyle somitler adını alır. Nöral tüp boyunca kraniyalden kaudale doğru gelişim sürer ve dördüncü hafta sonunda 42 adet somit gelişir. Herbir somitin ventromediyal bölümünden notokorda doğru gelişim ile skleretom adı verilen yapılar gelişir. Skleretomlar omurgayı oluşturacak yapılardır ve somitlerin geri kalan kısımları ise dermatomları (myotomlar ve dermal elemanlar) oluşturur. Beşinci hafta

sonunda 42 çift skleretom oluşmuş olur. Herbir skleretomun mediyal kısmındaki hücreler anteriora, lateral kısımlarındaki hücreler ise posteriyora doğru göç ederek notokord ve nöral tüpü sarmaya başlarlar. Anteriora göç eden hücreler için notokord klavuz gibi görev görür ve vertebral korpusların gelişimi sağlanır. Posteriyora göç eden hücrelerden ise posteriyor vertebral elemanlar oluşur.

Korpusların oluşumu aşamasında herbir skleretomda kraniyokaudal olarak da bir farklılaşma izlenir. Daha gevşek yapılanmalı kraniyal yarı ile daha kompakt düzende kaudal yarı arasındaki hatta Von Ebner Fissürü adı verilir. Bu fissür düzeyindeki mezodermal hücreler notokordu sararak intervertebral disklerin oluşumu gerçekleşir. Notokord nükleus pulposus olarak kalıntı haline gelir. Yani herbir vertebra korpusu bir alt skleretomun kraniyal yarısı ile bir üst skleretomun kaudal yarısının birleşmesi sonucu oluşur. Böylece intervertebral foramenlerin oluşumu, spinal sinirlerin kendine ait segmentlerde seyri gerçekleşir. Bu süreç subaksiyal vertebraların gelişimi için ortaktır.



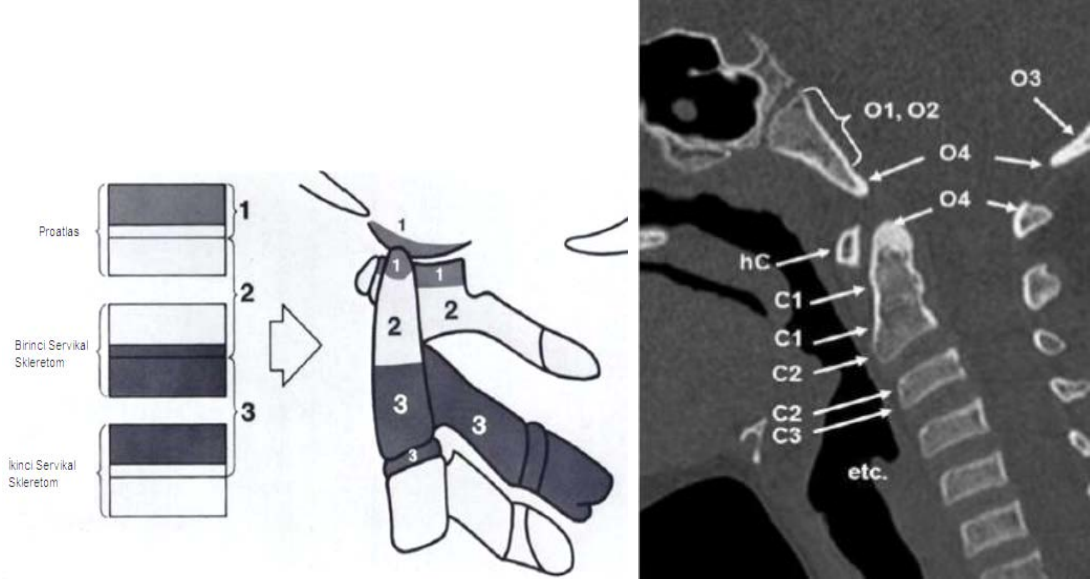
Şekil 3.2. Subaksiyel vertebralarda gelişimin şematik gösterimi

Kraniyoservikal bileşkede bu süreçte bariz farklar vardır. İlk dört skleretoma oksipital skleretomlar denir. Oksipital kemik ve foramen magnum yapılanması için kompleks bir gelişim ve füzyon gösterirler.

Tablo 3.1. Kraniyoservikal bileşkeyi oluşturan yapıların skleretomal kökeni

Skleretom	Yapı
Oksipital 1	Basioksiptu
Oksipital 2	
Oksipital 3	Juguler tüberküller
Oksipital 4 (proatlas)	Basion-opistion Kondiller Foramen magnum Densin apeksi Apikal/alar/krusiat lig.
Servikal 1	Atlas anterior/posterior arkı Dens Atlas lateral kitleleri
Servikal 2	Aksisin korpusu Aksisin fasetleri ve posterior arkı

İlk iki oksipital skleretom foramen magnumun önünde kalan ve klivusu içeren basioksiptu meydana getirir. Üçüncü oksipital skleretomdan juguler tüberkülleri içeren eksoksiptal merkezler gelişir. Dördüncü oksipital vertebra proatlas olarak isimlendirilir. Kraniyoservikal bileşke gelişiminin merkezindeki skleretomdur. Foramen magnum, atlas ve dens apeksinin gelişimine katılır. Birinci servikal skleretomdan atlasın ön ve arka arkaları ile yan kitleleri gelişir. Yine dens birinci servikal skleretomdan gelişir. İkinci servikal skleretom aksisin korpus ve arka elemanlarını oluşturur.



Şekil 3.3. Kraniyoser vikal bileşkeyi meydana getiren skleretomlar

İntrauterin hayatın 40-60. günlerinde vertebra mezenkimal hücreleri kıkırdaklaşmaya başlarlar. Daha sonra kemikleşme merkezleri ortaya çıkmaya başlar ve doğumda süreç tamamlanmamıştır. 6-8 yaşlarına kadar kemikleşme süreçleri devam eder. Subaksiyel vertebralarda kemikleşme merkezlerinin sayısı her omur cisminde 2, her hemilaminada 1-2 adettir. Atlasın ise önde ve yanlarda birer adet olmak üzere 3 adet kemikleşme merkezi vardır. Doğumda önde kemikleşme başlamamıştır. Doğumdan sonra 6-24. aylarda kemikleşme başlar. Aksiste ise odontoidde iki tane daha kemikleşme merkezi olması sebebiyle toplam 5 adet merkez vardır. Fetal hayatın 4. ayında başlayan kemikleşme doğumdan sonra devam eder. Son kemikleşen bölge densin apeksidir ve adölesanlığa kadar devam eder. Odontoid ile aksis gövdesi arasında doğuştan var olan kıkırdak eklem (santral sinkondroz) yaklaşık 8 yaşında kapanır. Puberte ile vertebralarda ikincil kemikleşme merkezleri ortaya çıkar. Yani bir vertebral segmentin tüm gelişim aşamalarını tamamlaması 25 yaşına kadar sürebilir.

4. KRANİYOSERVİKAL BİLEŞKENİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ

Embriyonal ve postnatal olarak kraniyoservikal bileşkenin gelişiminde ortaya çıkan sorunlar bu bölgenin anomalileri olarak karşımıza çıkarlar. Genetik etioloji üzerinde yapılan çalışmalar HOX ve PAX genleri olarak adlandırılan gelişimsel kontrol genlerinin keşfi ile aşama kaydetmiştir. Bu genler somitlerin skleretomal kısımlarının gelişiminde düzenleyici rol oynarlar. HOX geni kaynaklı mutasyonlarda servikal vertebraların sayısı ve özellikleri değişir. PAX geni ise skleretomların resegmentasyonunun kontrolünde rol oynar. Teratojen etkenlerde öne sürülmektedir.

Klinik hayatta bölgenin konjenital anomalilerini daha çok birden fazla anomalinin eşlik ettiği kompleks vakalar olarak görmekteyiz.Örneğin oksipital skleretomların displazisi sonucu basiokspitun gelişimi bozulmakta, platibazi deformitesi ortaya çıkmaktadır.Basiokspitadaki bu yüksek yapılanma sonucu daha kaudal sklerotomlarda gelişimsel patoloji olmasa dahi, atlas ve odontoidin kraniyum içine doğru yükselmesi ve invaginasyonunu doğurmaktadır. Ya da proatlasın yine izole olarak anormal segmentasyon kusuru geliştirdiği bir durumda oksipital vertebra adı verilen anomali gelişmektedir. Oksipital vertebra hipokondral yay adı verilen anterior kemikleşme merkezinin klivusa,atlası ya da densin apeksine füzyonu gelişebilmekte ve oluşan anormal kemik organizasyonu foramen magnum düzeyinde invaginasyon oluşturmaktadır.

Yine proatlasın posteriyor segmentinin atlas ile füzyonunun gelişmemesi bipartite artiküler faset adı verilen anomali ortaya çıkmakta ve atlantookspital bileşkenin horizontal instabilitesini doğurmaktadır.



Şekil 4.1. Atlasın Aksis Üzerine Anormal Füzyonunun İzlendiği Vaka Örneği. C2 De Bilateral İkişer Pedikül Varmış Gibi Görünüm. Gerçek Pedikülün (Altta Olan) Çok İnce Yapısı.

Kraniyoservikal bileşkenin anomalileri sadece konjenital olarak ortaya çıkmamaktadır. Çok benzer klinik ve radyolojik sonuçlar doğuran travmatik, metabolik, tümöral ve postnatal gelişimsel sebeplerle bileşke etkilenebilmektedir. Erişkin yaşta klinik oluşturan gerek konjenital gerekse edinsel anomalilerde hastaların klinik yönetimleri benzerdir.

Proatlasın segmentasyon anomalileri foramen magnum, oksipital kondiller, densin apikali ve atlasın posteriyor arkını ilgilendiren lezyonlara sebep olur. Foramen magnum etrafında anormal kemik kalıntı yada oluşumları görülebilir. Kondillerin hipoplazisi yada asimetrik anormal yapıda gelişimlerine yol açabilir. Bu posteriyor fossa hacminde azalma ve beyin sapının gelişimsel herniasyonuna sebep olabilir. Densin apikali klivustan ayrılamaz ve atlas anterior arkusu atlas üzerine yerleşir. %40 oranında vertebobaziller disfonksiyon ortaya çıkar.

Proatlas ve ilk servikal skleretomun segmentasyon anomalisi sonucu atlasın asimilasyonu ortaya çıkar. Unilateral, bilateral, fokal veya segmental olabilir. Unilateral olduğunda tortikollis belirtir ve zamanla rotaturar subluksasyona sebep olur. Bilateral ve izole olduğunda dahi zamanla sekonder baziler invaginasyon gelişebilir. Klippel-Feil birlikteliğinde bileşkeye binen hareket yükü artar ve invaginasyon durumu daha sıklıkla ortaya çıkar. Atlasın anterior yada posteriyor

arkında kapanma defekti sonucu bu bölgelerde bifid görünüm olabilir. Sonuçta halka oluşturamamış atlas biyomekanik olarak Jefferson kırığında olduğu gibi yanlara doğru kayar ve instabilite gelişir. Atlas doğumda kapanmamıştır ve tam bir halka olarak kapanması 4 yaşa kadar sürer.

Kraniyoservikal Bileşkenin Konjenital Anomalileri Ve Malformasyonları

A. Oksipital Kemiğin Malformasyonları

1. Oksipital vertebra görünümleri

- a. Klivusun segmentasyonu
- b. Foramen magnum çevresinde kalıntı
- c. Atlas varyantları
- d. Densin segmentasyon anomalileri

2. Basiler invaginasyon

3. Kondiler hipoplazi

4. Atlas asimilasyonu

B. Atlasın Malformasyonları

1. Atlas asimilasyonu

2. Atlantoksiyel füzyon

3. Atlas arkının aplazisi

C. Aksisin Malformasyonları

1. İrregüler atlantoaksiyel segmentasyon

2. Dens displazisi

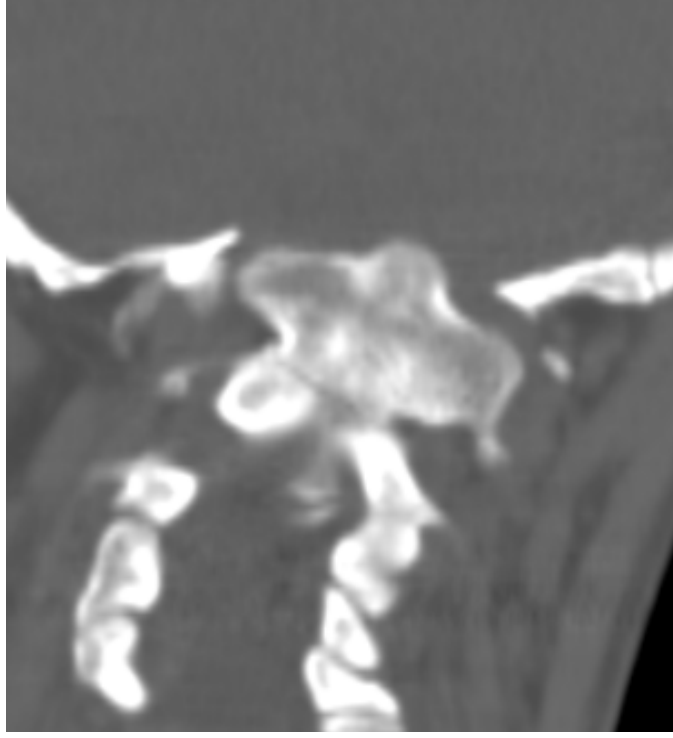
a. Osikulum terminale

b. Os odontoideum

c. Hipoplazi-aplazi

3. C2/C3 segmentasyon kusuru

Densin hipoplazisi değişen derecelerde izlenebilir. Klinik önemi, alar ve transvers ligamanların odontoidi yerinde tutma ve atlantoaksiyel stabiliteyi sağlama görevlerini yerine getirememesi durumunda atlantoaksiyel dislokasyon gelişmesindedir. Yine subaksiyel vertebralarda izole yada klippel-feil anomalisi gibi çoklu seviye segmentasyon kusuru olması halinde atlantoaksiyel segmente binen hareket yükü de artacak ve dislokasyon gelişimi şiddetli olacaktır.



Şekil 4.2. Odontoid Hipoplazisi, Kondil Hipoplazisi,Atlas Asimilasyonu, Klippel-Feil Anomalisi Ve Skolyoz İzlenen Bir Vaka Örneği

Klippel-feil anomalisi servikal segmentlerin intrauterin 3-8.haftalarda gelişen segmentasyonunda sorun olması durumunda anormal füzyonlu/segmentasyonsuz vertebraların gelişimi sonucu ortaya çıkan, servikal vertebralarda kısa asimetrik gelişim,hareket kısıtlılığı yaratan, şiddeti değişik derecelerde olabilen anomalidir. Tek segment, uzun segment yada birbirinden bağımsız anomalili segmentler şeklinde görülebilir. Diğer sistemlerin gelişimlerinde de etkilenmeye bağlı sonuçlar olabilir. Genetik geçiş zayıftır. Teratojen etkilenme veya vasküler yetmezlik etiyolojileri üzerinde durulmuştur.

Os odontoideum densin tepesinde ayrı bir kemik oluşumu ile karakterizedir. Farklı yazarlar tarafından tiplendirmeler tariflenmiştir. Konjenital ve travmatik olarak etiyolojiye göre tiplendirme yada ortotopik ve distopik olarak os odontoideumun biyomekanik özelliğine göre tiplendirmeler tanımlanmıştır. Ortotopik tipde os odontoideum densin devamı gibi yerleşmiş ve hareketler sırasında dens ile birlikte hareket etmektedir. Distopik tipde ise klivusa yakın yerleşmiştir. Hatta klivus ile füzyon olabilir. Distopik tip klinik önemi atlantoaksiyel instabilitenin sık görülmesi ve başın özellikle fleksiyonu sırasında ventralden os odontoideum ile dorsalden atlas arkı arasında beyin sapı basısı gelişmesidir.

Kraniyoservikal bileşkenin konjenital olmayan, ama segmentte anomaliye sebep olarak posteriyor fossa hacminde daralma ve beyin sapı basısına sebep olan patolojiler vardır. Sonuçta ortaya çıkan baziler invaginasyona da sekonder baziler invaginasyon yada baziler impresyon denmektedir. Özellikle kemik metabolizma bozukluklarına bağlı olarak kemik yapıda yumuşama geliştiğinde, sürekli olarak başın yükünü taşıyan ve vertebralara ileten kaide kemik yapılarında çökme-düzleşmeye bağlı şekil bozuklukları gelişebilmekte platibazi deformitesi ve sekonder baziler invaginasyon izlenebilmektedir. Yada infeksiyöz yada inflamatuvar sebeplerle atlantoaksiyel bölge tutularak dislokasyon gelişebilmektedir. Bağ doku hastalıklarında artan elastisite sonucu gelişen instabilite bileşkede ciddi dislokasyon ve deformiteler yaratabilmektedir. Erişkin dönemde başvuran ve tedavi planlanan hastalarda konjenital yada edinsel bileşke anomalilerine yaklaşım genel olarak aynı olmaktadır. Tümöral olarak bölgenin litik yada destrüktif olarak etkilenmesi sonucu ortaya çıkan patolojiler ayrı olarak ele alınmalıdır. Zira dekompresyon, redüksiyon ve stabilizasyondan ayrı olarak tümöre yönelik cerrahi hedeflerde karar vermede etkili olacaktır.

Kraniyoservikal Bileşkenin Gelişimsel Ve Edinsel Anomalileri

A. Foramen Magnumun Anomalileri

1. *Sekonder baziler invaginasyon (ör: Paget, osteomalazi, romatoid kranial çökme, rikets)*

2. *Foraminal stenoz (ör: akondroplazi)*

B. Atlantoaksiyal İnstabilite

1. *Metabolizma hastalıkları (ör: Morquio sendromu)*

2. *Down sendromu*

3. *İnfeksiyon (ör: Grisel sendromu)*

4. *İnflamatuvar (ör: romatoid artrit)*

5. *Travmatik oksipitoatlantal ve atlantoksiyal dislokasyon, os odontoideum*

6. *Tümörler (ör: nörofibromatozis)*

7. *Diğer (ör: fetal warfarin sendromu, Conradi sendromu)*

5. BAZİLER İNVAGİNASYON

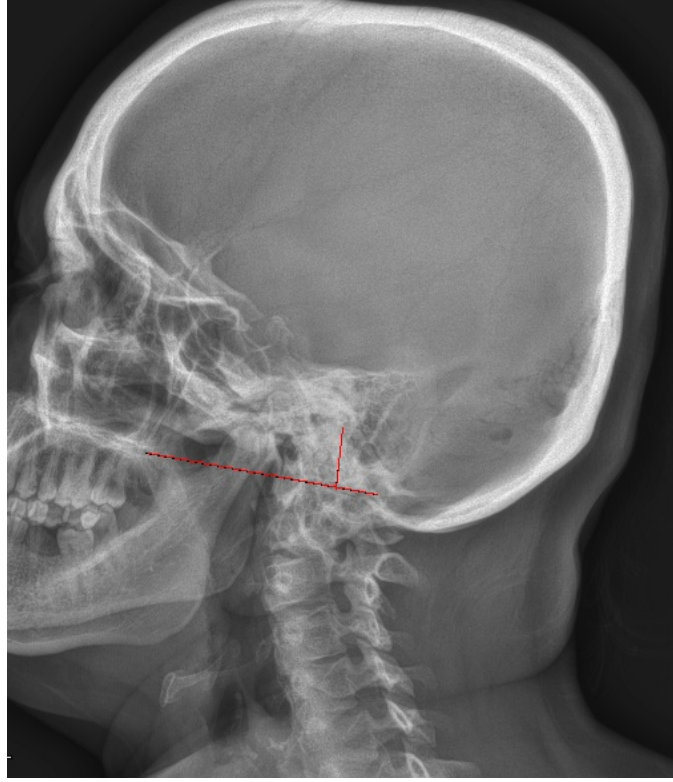
Baziler invaginasyon, kabaca,kraniyosevikal bileşkeyi oluşturan kemik yapıların (okspital kemiğin kaudal kısımları dahil) yukarıya doğru yer değişikliğini tanımlar. Bunun sonucunda nörovaskuler ve beyin omurilik sıvısının (BOS) dolaşımı ile ilgili etkilenmeler ortaya çıkar. Başlı başına bir kraniyoservikal bileşke anomalisinden ziyade daha önce tanımlanan anomalilerin değişen oranlarda bulunduğu kompleks ve çok çeşitli formlarda nöroşirürjiyenlerin karşısına çıkan bir patolojidir. Baziler impresyon ise aynı anlamda kullanılabilmele birlikte,daha doğru olarak baziler invaginasyonun edinsel olarak ortaya çıktığı, yani sekonder baziler invaginasyona verilen addır. Platibasi ise yapısal bir tanımlamadır ve kafa tabanında düzleşme ve kafa tabanının kraniyoservikal bileşke ile olan ahenginde bozulmayı tanımlar. Aslında tam bir klinik tanı değildir.

Patolojiyi daha iyi tanımlamak için önce tarihçesinden ve tanımlamada kullanılan antropometrik ölçümlerden bahsetmek gerekir.

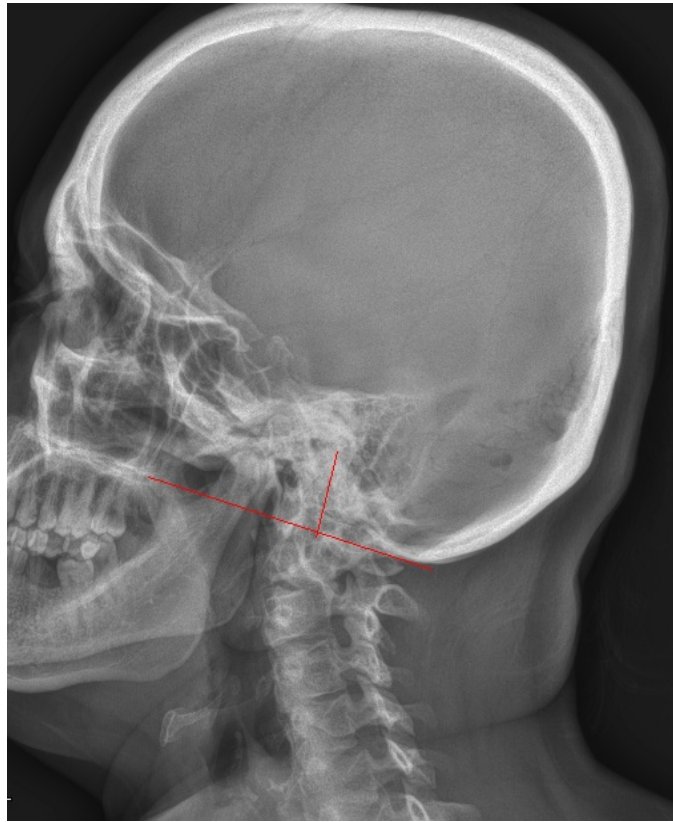
Kraniyoservikal bileşke anomalileri ile ilgili ilk tanımlama 1815 te ünlü alman anatomist J.F.Meckel tarafından oksipital vertebradan bahsedilmesi ile olmuştur. Daha sonra röntgenin kullanımı ile bölgenin röntgen üzerinde antropometrik ölçümleri ve hastaların klinikleri alakalandırılarak tanımlamalar yapılmıştır. Bunlardan Chamberlain 1939 da ‘‘Basilar impression (Platybasio)-okspital kemik ve üst servikal vertebraların dikkat çekici ve yanıltıcı bulgularla görülen gelişimsel anomalisi’’ adlı makalesinde klinik ve radyolojik ilk tanımlamaları yapmıştır. Kafa tabanının yumuşadığını, yer çekimi etkisi ile şekil değiştirdiğini, aşağı doğru çökerek kulakların omuzlara değdiğini, ancak vertebraların buna eşlik etmeyerek posteriyor fossa tabanını yukarı beyin boşluğuna doğru ittiğini tarif etmiştir. Mc Gregor 1948 de benzer bir radyolojik tanımlama yapmıştır. Mc Rae 1953 yılında radyolojik ve klinik çalışmasını yayınlamış ve tanımladığı hattan daha yüksekte olan odontoid tepesinin semptomlarla alakasını bildirmiştir. Zaman içinde birçok radyolojik ölçüm tanımlanarak patolojinin objektif olarak tarifine çalışılmıştır.⁽⁸⁾

Tablo 5.1. Kraniyoservikal Bileşke Patolojilerini Tanımlamak İçin En Sık Kullanılan Radyolojik Ölçümler

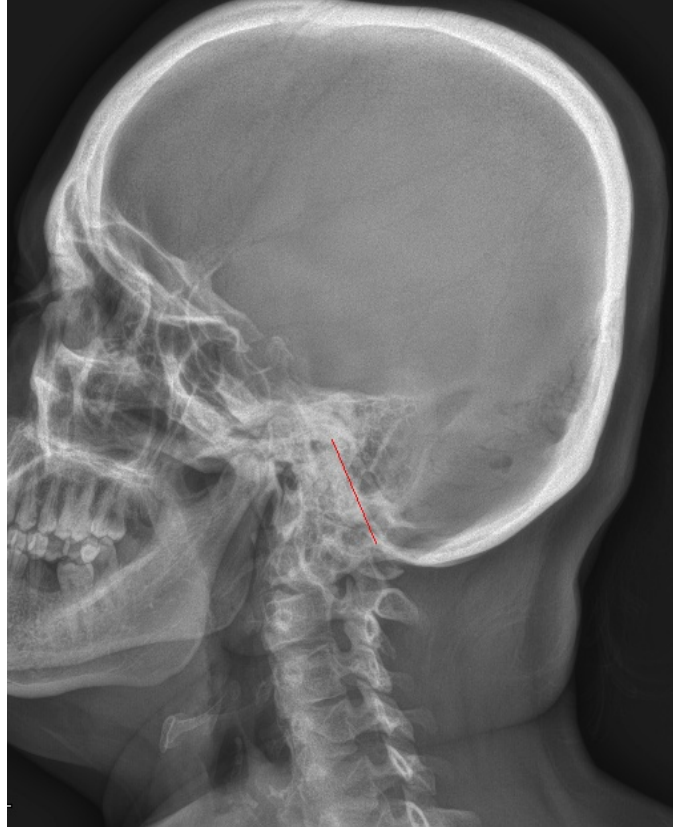
	Tanım	Anlamı
Chamberlain	Sert damak arka kenarı ile opistion arası hat	5mm den fazla odontoidin yukarıda olması Bİ gösterir
Mc Gregor	Sert damak arka kenarı ile oksipital kemiğin en kaudal noktası arası hat	4,5mm den fazla odontoidin yukarıda olması Bİ gösterir
Mc Rae	Basion ile opistion arası hat	Odontoidin hattı yukarı geçmesi Bİ gösterir
Fishgold digastrik	AP grafide iki digastrik sulkus arası hat	Odontoidin hattı yukarı geçmesi platibasiyi gösterir
Fishgold bimastoid	AP grafide iki mastoid alt uçları arası hat	Odontoidin hattı 2mm den fazla yukarı geçmesi platibasiyi gösterir
Welcher'in bazal açısı	Nasion-tüberkülüm ve basion-tüberkülüm hatları arası açı	>140 olması platibasiyi gösterir
Wackenheim (kraniyovertebral açı)	Klivus (wackenheim) hattı ile postaksiyel hat arasındaki açı	150> olması platibazi, baziler invaginasyon ve medulla basısı
Atlantookspital eklem açısı	AP grafide atlantookspital eklem yüzlerinden geçen hatlar arası açı	124-127 derece arası olmalı. Kondil hipoplazisi ile alakalı
Klaus yükseklik indeksi	Tüberkülüm-inion arası hatta odontoidin uzaklığı	30mm> olması Bİ ve platibasiyi gösterir
Modifiye omega açısı	Sert damağa paralel hat ile atlas tabanı santralinden odontoid tepesine çizilen hatlar arası açı	Baziler invaginasyonda azalır
Anteriyor atlantodental mesafe	Atlas ön ark posteriyoru ile odontoid tepesi arası mesafe	>3mm atlantoaksiyel instabiliteyi gösterir
Posteriyor atlantodental mesafe	Atlas arka ark ön kenarı ile odontoid tepesi arası mesafe	14mm> olması kanal darlığını gösterir
Boogard açısı	Basion-opistion arası hat ile klivus planı arasındaki açı	>136 olması platibasiyi gösterir



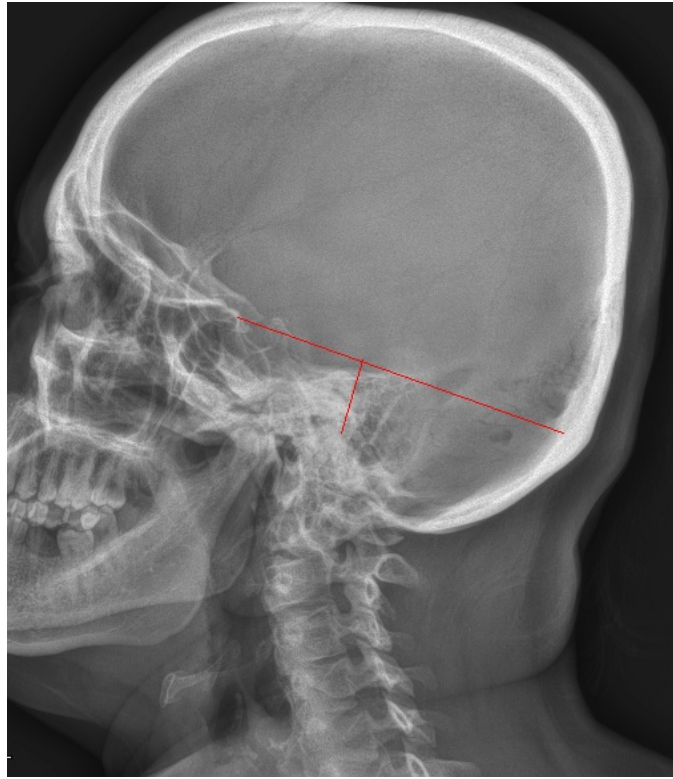
Şekil 5.1. Chamberlain Hattı ve Odontoid Meafesi



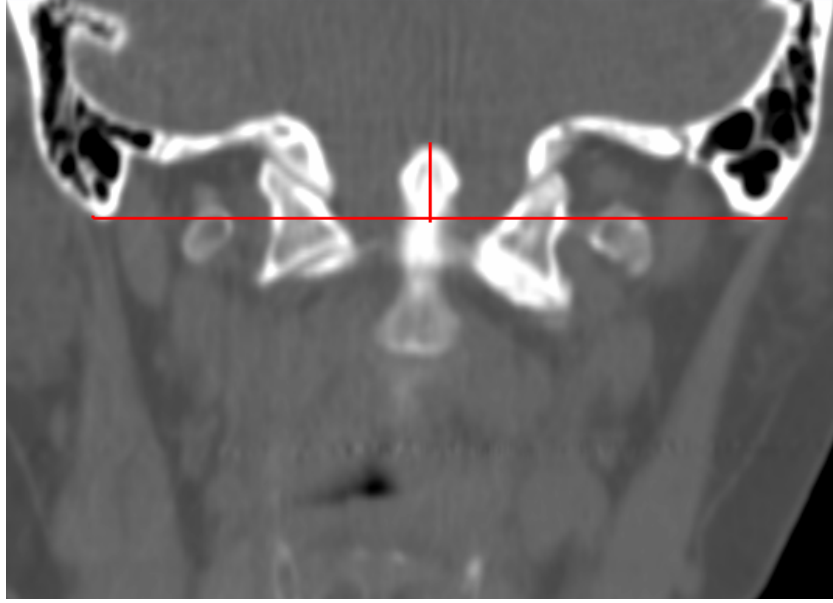
Şekil 5.2. Mcgregor Hattı ve Dontoid Mesafesi



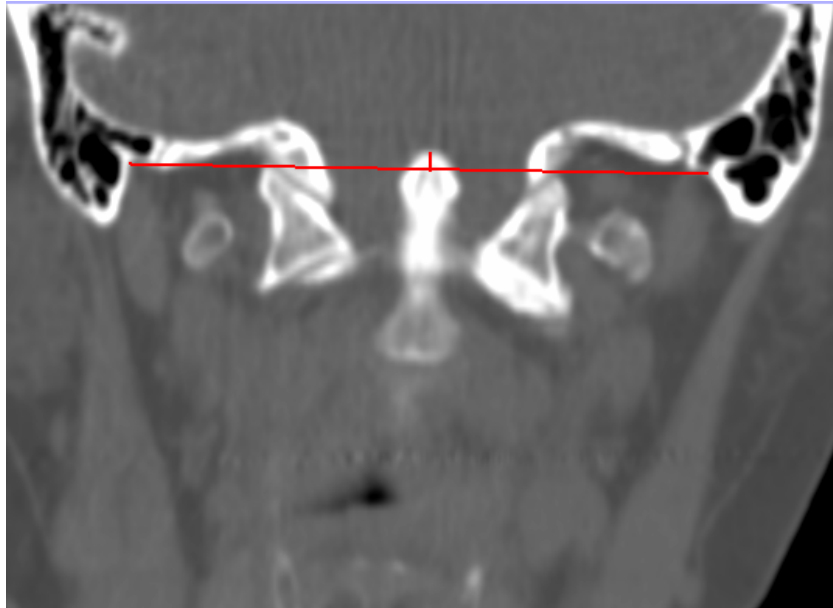
Şekil 5.3. Mcrae Hattı ve Odontoid Mesafesi



Şekil 5.4. Klaus Yükseklik İndeksi



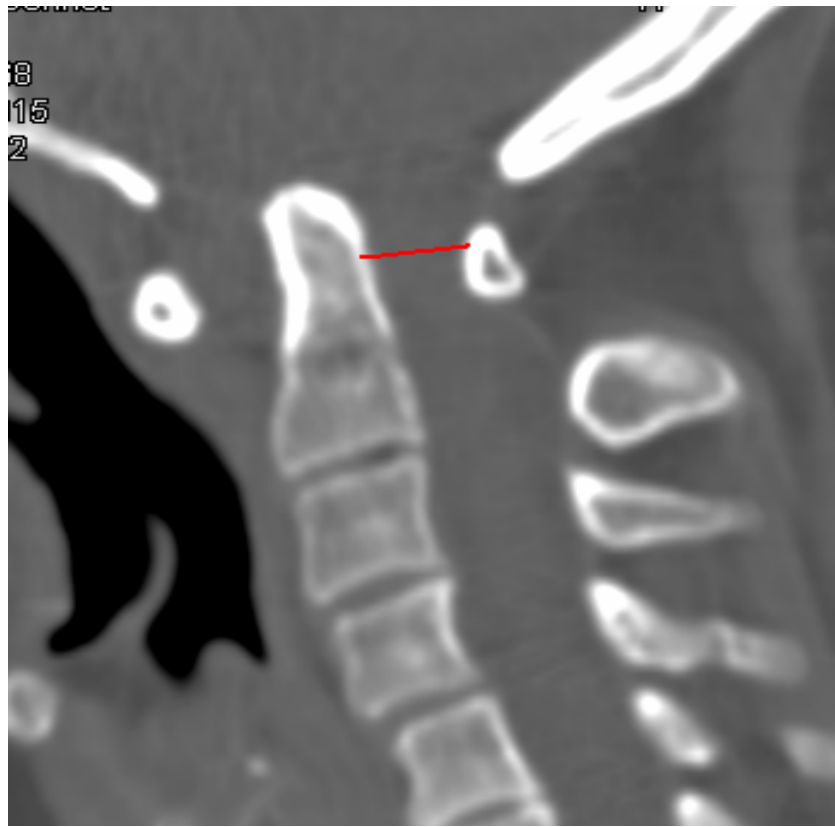
Şekil 5.5. Bimastoid Hat ve Odontoid Mesafesi



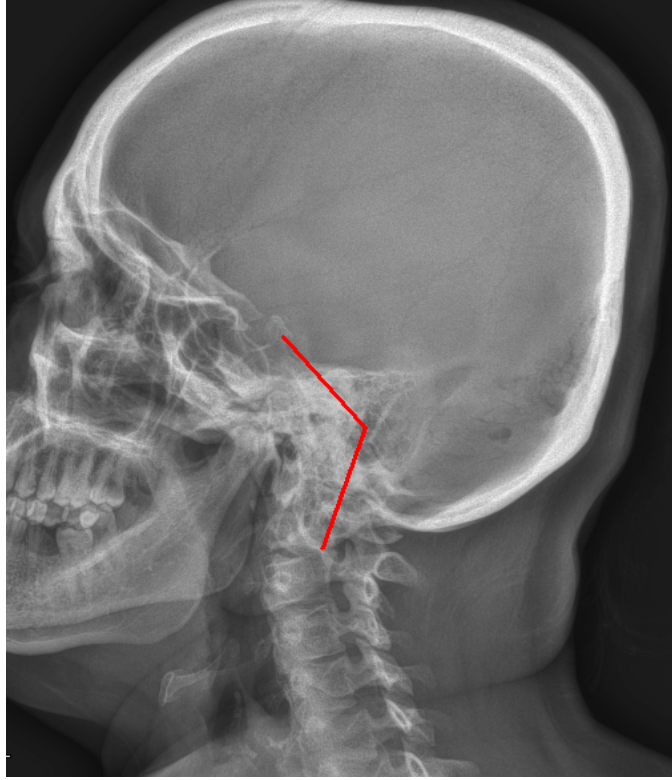
Şekil 5.6. Digastrik Hat ve Odontoid Mesafesi



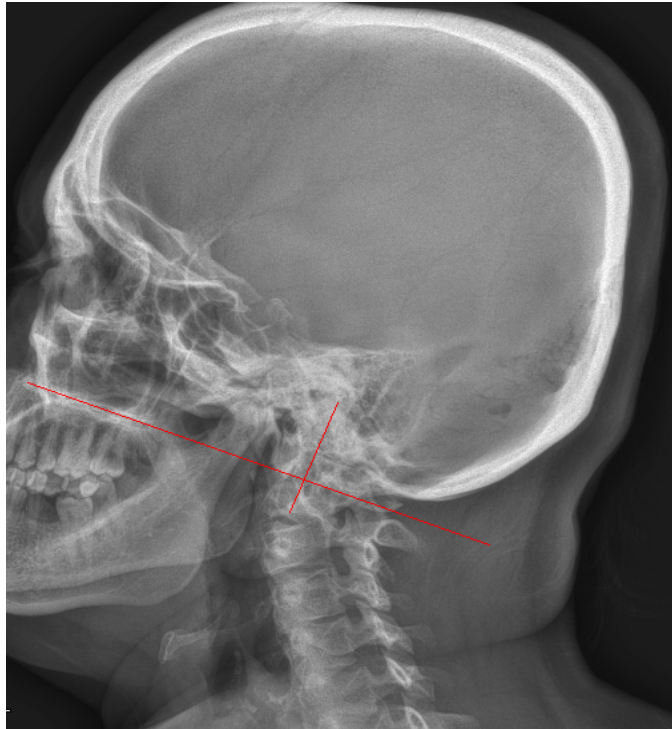
Şekil 5.7. Anteriyor Atlantodental İnterval



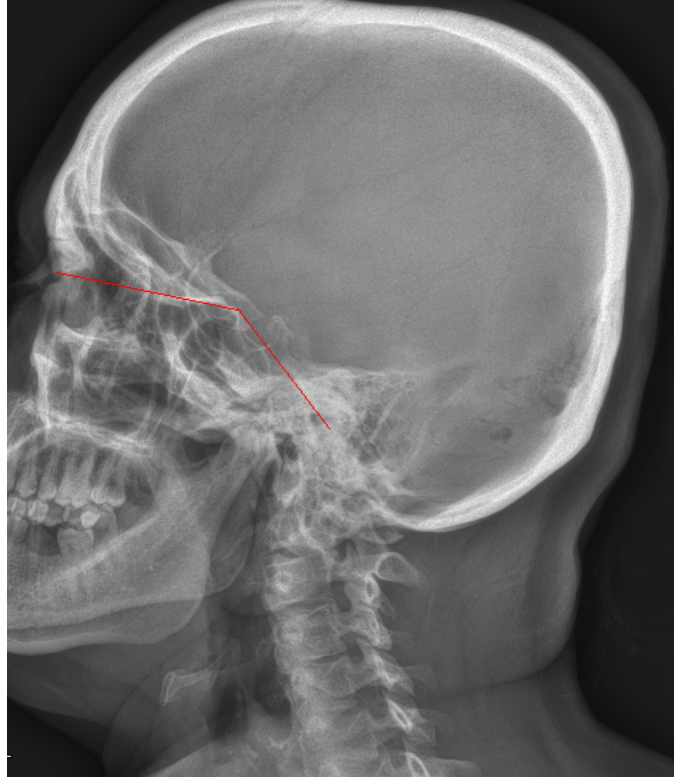
Şekil 5.8. Posteriyor Atlantodental İnterval



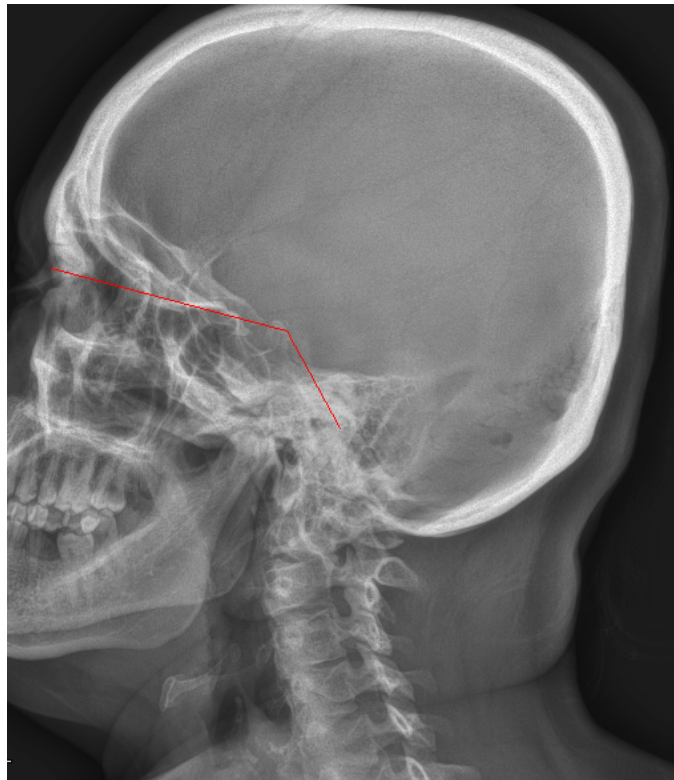
Şekil 5.9. Kraniovertebral Açı



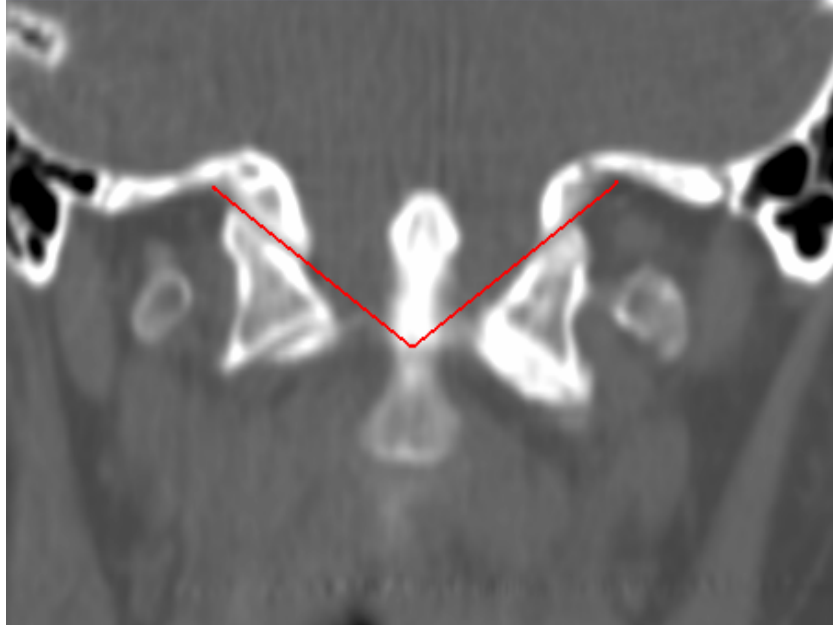
Şekil 5.10. Modifiye Omega Açısı



Şekil 5.11. Welcher'in Bazal Açısı



Şekil 5.12. Welcher'in Sfenoid Açısı



Şekil 5.13. Atlantooksipital Eklem-Aksis Açısı

Baziler invaginasyon kraniyoservikal bileşkede gelişen bir dizi anomaliyi tanımlar. En sık atlasın oksipitalizasyonu, hipoplazisi yada inkomplet füzyonu, atlantoaksiyel dislokasyon, foramen magnum stenoz ve deformitesi, klippel-Feil anomalisi görülür. En sık eşlik eden anomali ise Chiari malformasyonudur.

Baziler impresyon ise sekonder olarak gelişen baziler invaginasyonlara verilen isimdir. En çok sorumlu tutulan patolojiler osteomalazi, hiperparatiroidizm, Paget hastalığı, osteogenezis imperfekta, Hurler sendromu, raşitizm, akondroplazi, romatoid artrit, ankilozan spondilit ve bileşkeyi etkileyen enfeksiyon, tümör ve travmalardır.

1960 yılında Schmidt ve Fischer baziler invaginasyonun ile ilk ayrıntılı tanımlamayı yaptılar. Oksipital kemiğin üç ayrı bölümünde (bazioksiput, eksoksiput, supraoksipital kemik) deformasyondan yani patolojinin gelişimindeki konjenital temelden bahsettiler. Baziler invaginasyon anomalisini ise iki farklı çeşit olarak alt gruplama yaptılar. Anterior baziler invaginasyon olarak isimlendirdikleri grupta bazioksiputta kısalma ve platibazi sebebiyle foramen magnum düzlemi anteriorunda yükselmişti. Odontoid yüksekti. Diğer grubu ise paramedian baziler invaginasyon olarak isimlendirdiler. Bu grupta ise eksoksipital kemiğin hipoplazisi sonucu oksipital kemiğin bu bölümünde medial elevasyon olduğundan, AP kafa grafilinde kafa tabanı ve foramen magnumun yukarı doğru çıktığı gösterildi. Ancak

klirik pratik anlamda bu gruplar arasında fark yoktu ve vakalar daha çok bu iki grubun kombinasyonu şeklinde izlenmekteydi.

1980 de Di Lorenzo ve 1982 de Menezes baziler invaginasyonlar ile tedavi ve sonuçlarını da içeren yayınlar yaptılar. Özellikle Menezes hastaları 4 grupta incelemiş ve tedavilerini gruplara göre belirtmiştir. Ama gerek grupların ayrılmasında gerek tedavi seçimlerinde kesin objektif kriterler yoktu. 2000’li yıllara kadar birçok yazar baziler invaginasyonlar, tedavi ve sonuçlarını yayınladılar. Bu serilerde genellikle baziler invaginasyon, chiari ve siringomyeli ile birlikte olan kompleks vakalardan bahsedilmiştir. Tedavi prensipleri genellikle posteriyor yada anteriyor dekompresyon üzerinde yoğunlaşmıştır. Mevcut yada tedavi sonrası ortaya çıkan instabiliteler ve stabilizasyon cerrahileri zamanla tanımlanmaya başlamıştır. 1992 de Dickman transoral dens rezeksiyonunun yarattığı instabilite ve tedavi gerekliliğini bildirmiştir. Stabilizasyon için anteriyor yaklaşımlar da bildirilmiş olsa da posteriyor yaklaşımlar kabul görmüştür.

1998 de Goel geniş hasta sayıları üzerinde çok ayrıntılı radyolojik, klinik, tedavi seçenekleri ve sonuçları üzerine çalışmalar yapıp yayınladı. Çalışmaları sonucunda baziler invaginasyonlu hastaları 2 gruba ayırmıştır. Tip1 de atlantoaksiyel eklemden konjenital olarak normale göre daha fazla eğim olmakta ve atlas aşağıya doğru hareketle odontoidin kaidesine oturmaktadır. Odontoid ise rostral yönde yukarı doğru çıkmaktadır. Atlasın asimilasyonu ile birlikte de olabilir. Fiks odontoid deformitesi terimini kullanmıştır. Tip2 baziler invaginasyonda ise atlas, aksis, klivus ve foramen magnumun posteriyor rimi ile birlikte komple yukarı, posteriyor fossaya doğru yükselir. Bu tipte odontoid her türlü hattın üstünde yer alır. Modifiye omega açısı ve Klaus indeksi çok azalmıştır. Genellikle beyin sapı basısı Chiari malformasyonu ile birlikteliğin sıklığı da sebebiyle hem anteriyor hem de posteriyordan olmaktadır. Siringomyeli sıklıdır.

5.1. Klinik

En sık başvuru şikayeti parezi, parastezi ve boyun ağrısıdır. Özellikle kafa kaidesinde ensede hissedilen mekanik vasıflı boyun ağrısının varlığı atlantoaksiyel dislokasyon ile yakın alakalıdır. Parezi dört ekstremitayı etkileyebileceği gibi monopareziler şeklinde de olabilir. Genellikle kronik şikayetlerin son zamanlarda artması tarifi belirgindir. Tetikleyen basit travma tarifi olabilir. Parezi ve piramidal

bulgular odontoid tarafından anterior bası sonucu gelişen nörovasküler kompresyon sonucudur. Myelopati ve atrofi gelişmektedir. Oksipital sinirin dağılımına uyan baş ağrısı görülür. Chiari ve dördüncü ventrikül çıkışında bozuklukların sık gözleendiği baziler invaginasyonlu hastalarda hidrosefali de baş ağrısının bir sebebi olabileceği akılda tutulmalıdır. Ayrıca hidrosefali odontoidin anterior basısı sonucu aquaduktal stenoz sebebiyle de gelişebilmektedir. Alt kraniyal sinir tutulumları anterior bası sonucudur. En sık glossofaringeal ve vagus sinirleri etkilenir. Trigeminal ve hipoglossal sinir etkilenmesi de görülür. Trigeminal sinir etkilenmesi foramen magnum seviyesinden daha aşağıya kadar uzanan nükleusun bileşkede basısı sebebiyledir. Vestibüler tutulum veya serebellar tonsillerin herniasyonu sebebiyle serebellar bulgular görülebilir. Bu şikayetler Chiari malformasyonu izlenen hastalarda çok belirgindir. Aşağı ve yana vuran nistagmus (%65) saptanır. Hem anterior hemde posterior bası olan hastalarda parezi, ataksi, hiporefleksi ve spastisitenin izlendiği bir klinik oluşur. Bazı yazarlar posterior kemik bası olmasa bile dural bantlar sebebiyle bası olabileceğine ve bu sebeple hastaların değerlendirmesinde myelografinin önemine vurgu yapmıştır. Posterior dekompresyonda duranın açılmasını savunmaktadırlar.

Baziler invaginasyonda görülen semptomların bir diğer nedeni ise vertebral arterlerin, invaginasyon, atlasın oksipitalizasyonu yada atlantoaksiyel eklemlerin hipertrofisine bağlı olarak basıya uğramasıdır. Ayrıca vertebral arterler stenotik olan foramen magnumdan geçişleri sırasında da basıya maruz kalırlar. Baziler arter ise odontoidin basısına yada kraniyovertebral açığına bağlı olarak gerilmesine bağlı etkilenmektedir. Sonuçta vertigo, diplopi, drop atak, ataksi, dizartri, konuşma bozukluğu, parestezi, parezi, uyku halı, yutma zorluğu, yürüyüş bozuklukları, mesane ve gayta kontrolünde bozukluklar gibi çok çeşitli semptomlar ile vertebrobaziler yetmezlik tablosu gelişebilir. Ayrıca baziler invaginasyonda (özellikle Goel tip2) sık görülen siringomyelide etiyolojik etkenin anterior spinal arter kompresyonuna bağlı omurilik dejenerasyonu olduğu savunulmaktadır. Bunu desteklemeyen arteriyografik çalışmalar da yayınlanmıştır. Sonuçta siringomyeli ve siringobulbinin gelişim mekanizması hala tartışmalıdır. Bir diğer önemli nokta ise kraniyoservikal bileşke anomalisi olan çocuklarda skolyoz tedavisi olarak uygulanan kraniyal traksiyonun düşük değerlerde bile vertebral arter stenozu yaratabileceğidir.

Tedavi öncesi değerlendirmede ve tedavinin belirlenmesinde hastalar radyolojik olarak ayrıntılı analiz edilmelidir. Direk grafi servikal ve kraniyal

birlikte gösterecek şekilde yapılması antropometrik ölçümlerin yapılabilmesi için gereklidir. Ayrıca dislokasyonu ve redükte edilebilir invaginasyonu göstermede fleksiyon ve ekstansiyon görüntülemesi pratikliği sebebiyle tercih sebebidir. Operasyon öncesi traksiyon uygulanan hastaların kontrol görüntülemesi yine grafi ile kolayca yapılabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) kemik ve eklem patolojilerini üç boyutlu rekonstrüksiyon ile çok anlaşılır kılmaktadır. Baziler invaginasyonlu hastanın patolojisinin ayrıntılı anlaşılabilmesi ve tedavi planlamasında mutlaka bileşkeye yönelik ince kesitli tomografi yapılmalıdır. Tomografi ile de fleksiyon ve ekstansiyon görüntülemeleri yapılabilir. Kullanılacak implantların çeşit ve boyutlarının seçiminde çok değerlidir. Vertebral arterin seyri her hastada operasyon öncesi değerlendirilmeli, varyant olup olmadığı araştırılmalıdır. BT anjiyografi (BTA) vertebral arter hakkında çok ayrıntılı bilgi verir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) eklemler, bileşkenin ligamanlar, dura, BOS, medulla, intrakraniyal yapılar ve paravertebral adeleler ile ilgili ayrıntılı bilgi sağlar. Daha önce bahsedildiği gibi, foramen magnum dekompresyonu planlanan hastalarda kemik bası dışında dural bantlara bağlı yapışıklığı myelografi gösterir. Ancak tetkikin rutin yapılması genel kabul görmüş değildir.

5.2. Tedavi

Kraniyoservikal Bileşke Anomalilerinde Cerrahi Seçenekler

1. Posteriyor Dekompresyon

- Stabilizasyonsuz
- Stabilizasyonlu (tel,kanca,vida,rod,plak)
- ✓ Oksipitoservikal
- ✓ C1-C2
- ✓ C0-C2
- ✓ C1-C2-C3
- ✓ Transartiküler

2. Posteriyor Dekompresyon, Redüksiyon, Stabilizasyon

- Preop traksiyon var
- Preop traksiyon yok

3. Posteriyor Dekompresyon, Redüksiyon, Distraksiyon, Stabilizasyon

4. Anteriyor Dekompresyon

- Transfringeal
- ✓ Transoral
- ✓ Mandibular split
- ✓ Le Fort maksiller osteotomi
- ✓ Endoskopik transnazal/transoral
- Retrofarengeal
- ✓ Transservikal (endoskopik/klasik)
- ✓ Uzak-lateral transatlas
- ✓ Uzak-lateral transkondiler

5. Anteriyor Dekompresyon ve Posteriyor Stabilizasyon

Seçilecek cerrahi tedavinin belirlenmesinde klinik geleneklerin etkisi devam etmekteyse de artık birçok klinikte Menezes ve Goel'in ortaya koyduğu prensipler doğrusunda karar verilmektedir.

Tip1 baziler invaginasyonda temel patoloji atlantoaksiyel eklemdaki patolojik eğim sonucu atlasın aşağı doğru yer değiştirirken aksisin (odontoidin) kaçınılmaz olarak foramen magnum içine doğru girmesidir. Bu nedenle traksiyon ile kafa yukarı doğru çekildiğinde atlas ve odontoid ilişkisi normal yada normale yakın hale getirilebilmektedir. Traksiyon vücut ağırlığının 1/5 inden fazla olmamalıdır. Traksiyon ile kraniyoservikal bileşke ilişkisi düzelen hastaların bu şekilde stabilizasyonu tedavi olarak önerilmiştir. Bu teknikte ek olarak lateral atlantoaksiyel eklemler arasına cerrahi sırasında manipülasyonla distraksiyon ve redüksiyon yapılması hatta eklem aralığına kafes benzeri bir materyal yerleştirilmesi ile daha etkin odontoid redüksiyonu ve kraniyoservikal bileşke ilişkisinin düzeltilmesi sağlanabilir.^(28,38,39,42) Redüksiyon sonrası seçilecek bir yöntemle bileşkenin stabilizasyonu yapılmalıdır. Burada stabilizasyon tecrübelerinin ve teknolojinin gelişimi ile oksipitoservikal sistemler yerine son zamanlarda C1-C2 yada atlas asimilasyonu olan durumlarda C0-C2 stabilizasyonları tercih edilmektedir. Stabilizasyon ve füzyon başarısı birçok çalışma ile ispatlanmış, komplikasyonlar açısından oksipitoservikal sistemlerden daha güvenli bulunmuştur.^(20,22,23,24,29,39,40) C1-C2 ve C0-C2 stabilizasyonda en önemli nokta preoperatif vertebral arter seyri, atlas yan kitle, kondil yapısı ve aksis yapısının iyi değerlendirilmesi ve stabilizasyona uygunluğudur.^(25,26) Aksiste pedikül, istmus, lamina yada spinöz çıkıntı implant yerleştirilmesi için kullanılabilen yapılardır.

Özellikle son zamanlarda daha sık tercih edilmeye başlayan C2 laminar vida vertebral arter yaralanma riskinden uzak olması ve uygun olmayan pedikül yapısı durumlarında kullanılabilmesi sebebiyle öne çıkmaktadır. Biyomekanik çalışmalarda bu vida tekniği çeşitleri benzer tutunma ve kuvvete karşı koyma başarıları göstermişlerdir.^(20,22,23,24)

Eğer operasyon sonrası yapılan kontroller odontoid redüksiyonunda ve sebep olduğu beyin sapı basısında tam düzelme olmadığını gösteriyorsa anterior dekompresyon kararı verilir.

Tip2 baziler invaginasyon daha kompleks anomalilerin eşlik ettiği, foramen magnum yapısının bozuk olduğu, Chiari malformasyonunun eşlik ettiği tiptir. Tedavi planlamasında esas olan posterior dekompresyon ile başlamaktır. Anterior basının olup olmaması, varsa buna yönelik tedavi planı tip1 invaginasyonlarda olduğu gibidir. Preoperatif traksiyon uygulaması bu hastalarda da yol gösterebilir. Ancak tip1 invaginasyonlar kadar traksiyon ile redüksiyon genellikle sağlanamaz. Posterior dekompresyon sonrası redüksiyon ve stabilizasyon uygulanır. Eğer anterior bası devam ediyorsa, anterior dekompresyona başvurulur. Anterior dekompresyonda seçilecek teknik klinik tecrübelerle göre olmaktadır. Ancak teknolojik gelişmelere paralel olarak daha minimal invaziv teknikler ve tecrübeler giderek artmaktadır. Endoskopik yolla yapılan anterior dekompresyonlar ile ilgili giderek artan klinik seriler, işlemin daha az komplikasyon riski ve daha hızlı iyileşme süreci sağladığını göstermektedir.⁽³⁶⁻³⁷⁾ Transfarengeal yol steril olmayan sahada çalışılıyor olması bir dezavantajdır. Endoskopik transservikal yaklaşım ile anteriordan yaklaşım, endoskopik destek ve steril cerrahi saha sağlanmaktadır.⁽³⁶⁾ Ayrıca ekstreme-lateral transkondiler yada trans atlas yaklaşımıyla anterior dekompresyon yapılabilir. Bu prosedürler steril saha, laterale olan hakimiyet, aynı seansta stabilizasyon yapılabilmesi gibi avantajlar sağlar.^(32,34,35)

Sadece anterior bası olan vakalarda yapılacak anterior dekompresyona posterior stabilizasyon eklenmesi gerekliliği bir dönem tartışılmıştır. Zaten baziler invaginasyonun temelinde instabilite olduğu ve anterior dekompresyonun medial atlantoksipital bileşkenin eksizyonu sebebiyle instabilite yarattığı bildirilmektedir. Sadece anterior dekompresyon yapılmış ve klinik ve radyolojik olarak progresyon gösteren baziler invaginasyon hastaları bildirilmiştir.^(12,13,14,15,16,17,19,30)

6. GEREÇ VE YÖNTEM

Kliniğimizde 2000 ve 2011 yılları arasında baziler invaginasyon tanısı ile opere edilerek ameliyathane kayıtlarına geçen ve son dört yılda baziler invaginasyon tanısı ile opere edilip takip ettiğimiz hastaların arşiv dosyalarına ulaşılarak incelendi. Pediatrik yaş grubu hastalar çıkarıldı. İki hasta arşiv dosyalarında ve hastanemiz elektronik ortamında yeterli radyolojik kayıtları olmadığı için çıkarıldı. İncelemeler sonucu invaginasyon göstermeyen atlantoaksiyel dislokasyon hastaları da dahil edilmedi. Romatoid artrit sebebiyle gelişen atlantoaksiyel subluksasyon vakalarından, invaginasyon kriterlerini karşılayan ikisi dahil edildi. Toplam hasta sayısı 30.

Hastaların anamnez, muayene formu, yoğun bakım takip çizelgeleri, servis takip çizelgeleri, periyodik hekim gözlem notları, operasyon raporları, tekrar yatış olanlarda ilgili yatışa ait kayıtlar, ulaşılabilen poliklinik kayıtları ve tüm radyolojik tetkikleri incelendi. Yaş, cins, yakınma, özgeçmiş, preoperatif muayene, uygulanan operasyon, taburculuk hali muayene, komplikasyon, morbidite, mortalite, reoperasyon bilgileri kaydedildi. Preoperatif ve postoperatif fonksiyonel durumu standardize temek için Ranawat skalası kullanıldı. Radyolojik tetkikler üzerinden kraniyoservikal bileşke anomalilerinin tanımlanmasında kullanılan ölçümler yapıldı.

Veriler uygun gruplandırmalar ile tablolar haline getirilip, istatistiksel analizler (wilcoxon signed ranks test ve paired t test) yapıldı. İstatistiksel olarak anlamlı olan sonuçlar ($p < 0.05$) tablolar şeklinde sunuldu. İstatistiksel analiz için yeterli olmayan yada anlamsız olan veriler ise tartışıldı.

7. SONUÇLAR

Kadın ve erkek sayılarının eşit olduğu 30 hastalık grupta yaş aralığı 18-63 (ortalama 37,8) olup 24 hasta 45 yaşın altındaydı (Tablo 7.1).

Tablo 7.1. Hastaların Başvuru Şekli

vaka	yaş	Cins	Parezi	parestezi	spastisite	serebellar	Alt KS
1	44	E	+		+		
2	37	K	+				+
3	34	E		+			
4	63	K	+	+	+		
5	45	K	+	+	+		
6	49	E	+	+	+		
7	41	E				+	
8	25	K	+	+	+		+
9	44	K		+			
10	35	E		+			
11	40	K	+		+	+	+
12	18	E	+		+	+	+
13	30	K				+	+
14	44	K	+	+	+	+	
15	18	E	+	+	+	+	+
16	32	K	+		+	+	+
17	46	E	+		+		
18	18	E	+				
19	33	K	+	+	+		
20	49	E	+	+			
21	18	E	+				+
22	33	E	+	+	+		+
23	62	K		+			
24	45	E					
25	27	K	+	+	+		
26	34	K	+		+		
27	47	K					
28	45	E		+			
29	37	K		+			
30	25	E				+	+
	Ortalama	15E	19	16	16	8	10
	37,8	15K	%62,7	%52,8	%52,8	%26,4	%33

En sık başvuru şikayeti parezi ve paresteziydi. Genel olarak semptomların süresi çok net tarif edilmemişti. 6 hastada ise var olan semptomların basit düşme veya travma ile ani kötüleşmesi dikkat çekiciydi. Ancak bu hikaye hastaların

radyolojik özellikleri, uygulanan tedavi seçeneği ve operasyon sonrası dönemleri ile ilgili olarak istatistiksel anlamlı ilişki bulunamamıştır. Hastaların başvuru özellikleri içinde serebellar bulguları olan 8 hastadan 7'sinin Chiari malformasyonu ile birlikteliği anlamlı bulunmuştur. Literatür ile uyumludur (Tablo 7.1).^(29,38)

Tablo 7.2. Uygulanan Tedavi ve Sonuçları

vaka	Preop Ranawat	Postop Ranawat	Operasyon	Komplikasyon Morbidite	Takip	Mortalite
1	3A	3A	AD+PS	Özefagus per/jejunostomi	iyileşme	-
2	3A	3A	AD+PS	-	İyileşme	-
3	2	2	ETNO+PS	-	İyileşme	-
4	3B	3A	GOEL	BOS/enf/HDS	İyileşme	+
5	3B	3A	GOEL	-	İyileşme	-
6	3B	3A	GOEL	Vert.art/sütür	İyileşme	-
7	2	2	GOEL	Uzamış MV	İyileşme	-
8	3A	3A	GOEL	Uzamış MV	Aynı	-
9	2	2	PD+PS	Serebellar ptozis/ataksi	Aynı	-
10	2	3A	PD	-	Kötüleşme	-
11	3A	2	GOEL	-	İyileşme	-
12	3B	3A	AD+PS	BOS/enf	İyileşme	-
13	2	2	AD+PS	BOS/enf/HDS	Aynı	-
14	3A	2	PD+PS	BOS/enf/HDS	İyileşme	-
15	3A	2	PD+PS	-	İyileşme	-
16	3B	3A	AD+PS	-	İyileşme	-
17	3B	3B	PD+PS	-	İyileşme	-
18	3A	3A	PD	-	Aynı	-
19	3A	2	PD+PS	-	İyileşme	-
20	3A	2	PD+PS	-	İyileşme	-
21	3A	3A	AD+PS	-	İyileşme	-
22	3B	3A	AD+PS	BOS	İyileşme	-
23	2	2	PD+PS	-	İyileşme	-
24	3A	2	GOEL	-	İyileşme	-
25	3B	3A	PD+PS	-	İyileşme	-
26	3A	2	GOEL	Vert.art/sütür	İyileşme	-
27	1	1	GOEL	-	İyileşme	-
28	2	2	ETNO	-	Aynı	-
29	2	2	PD	-	Aynı	-
30	3A	2	AD+PS	-	İyileşme	-

AD: anterior dekompresyon, **PS:** posteriyor stabilizasyon, **PD:** posteriyor dekompresyon, **BOS:** beyin omurilik sıvısı, **ETNO:** endoskopik transnazal odontoidektomi, **HDS:** hidrosefali, **Vert.art:** vertebral arter, **enf:** enfeksiyon, **MV:** mekanik ventilasyon

Uygulanan tedavilere göre hastalar PD (3 hasta), PD+PS (8 hasta), AD+PS (8 hasta), Goel (9 hasta) ve ETNO (2 hasta) olarak gruplara ayrıldı. Hastaların preoperatif ve postoperatif fonksiyonel durumlarının standardizasyonu için, muayene kayıtları üzerinden Ranawat servikal myelopati fonksiyonel skorlaması yapıldı.

Uygulanan cerrahilerin yıllara göre dağılımı bölgeye yönelik tanımlanan tedavi seçeneklerinin gelişimi ile paralellik göstermektedir. Transoral odontoidektomi son yıllarda tercih edilmemeye başlanmış, endoskopik yaklaşımlar daha tercih edilir olmaya başlamıştır. Anteriyor dekompresyon gereken son iki hastada endoskopik transnazal yaklaşım uygulanmıştır. Bir hastada yeterli dekompresyon ve komplikasyonsuz iyilik hali sağlanmış, kısa hastane yatış süresi ile hasta taburcu edilmiştir. Bir hastada ise, hem sert damağın yeterli kaudal yöneline izin vermemesi hem de navigasyonun işaret ettiği derinlik ile cerrahi gözlem arasında fark olduğu saptanması üzerine operasyon yeterli dekompresyon yapılamadan sonlandırılmak zorunda kalınmıştır. Komplikasyon olmamıştır. Hastaya tekrar bir operasyon planı yapılacaktır.

4 numaralı hasta operasyondan 6 gün sonra taburcu edilmiş, 2 ay sonra gelişen santral sinir sistemi enfeksiyonu ve hidrosefali kliniği ile tekrar yatırılmıştı. Eksternal ventriküler drenaj ve antibiyoterapi uygulamalarına rağmen klinik mortalite ile sonuçlandı. Hasta grubunda erken cerrahi mortalite izlenmemiştir.

10 numaralı hastada uygulanan posteriyor dekompresyonu takip eden bir yıl içinde quadriparezi geliştiği görüldü. Ayrıca 11 ve 17 numaralı hastalar daha önce dış merkezde posteriyor dekompresyon uygulanmış ve nörolojik kötüleşme ile başvuran hastalardı. 18 ve 29 numaralı hastalarda ise cerrahi sonrası değişiklik olmamıştı. PD grubunda tedavinin fonksiyonel skor üzerine olumlu etkisi olmadığı görüldü.

Tablo 7.3. Cerrahi Tedavi - Klinik Sonuç İlişkisi.

	Hasta sayısı (n)	Ranavat preop	Ranavat postop	p
PD	3	1,33±0,577	1,67±0,577	0.317
PD +PS	8	2,00±0,756	1,38±0,741	<u>0.025</u>
Goel	9	2,00±1,00	1,38±0,744	<u>0,014</u>
AD + PS	8	2,25±0.707	1.75±0,463	<u>0,046</u>
ETNO	2	1,00±0,00	1,00±0,00	1
Toplam	30	1,93±0,828	1,47±0,629	

AD+PS, PD+PS ve Goel gruplarında cerrahi tedavinin Ranawat skoru üzerine olumlu etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Gruplar arası karşılaştırmada Goel tekniği uygulanan hastalarda daha iyi sonuç alındığı saptandı, istatistiksel olarak anlamlı bulundu.

Tablo 7.4. Cerrahi Tedavi - Komplikasyon İlişkisi.

	Morbiidite					Total
	Komplikasyon yok	Bos kaçağı/sss enfeksiyon	Özafagus perforasyonu	Vertebra arter yaralanması	Mv bağımlılığı veya ağır pnomoni	
operasyon	2	1	0	0	0	3
PD	2	1	0	0	0	3
PD +PS	6	2	0	0	0	8
Goel	4	1	0	2	2	9
AD + PS	5	2	1	0	0	8
ETNO	1	1	0	0	0	2
Total	18	7	1	2	2	30

Vertebral arter rüptürü olan 2 hasta Goel grubundadır. Atlantoaksiyel eklemin manipülasyonu ve kafes implantasyonu sırasında vertebral arter ile sık temas olmaktadır. İki hastada da arterin primer sütür ile tamiri yapılmış, lümen açıklığı korunmuştur. Postoperatif vertebro baziller iskemi bulgusu olmamış, diseksiyon açısından BT anjiyografi ile kontrol edilmiştir. Vada malpozisyonuna bağlı vertebral arter hasarı hiçbir hastada izlenmemiştir.

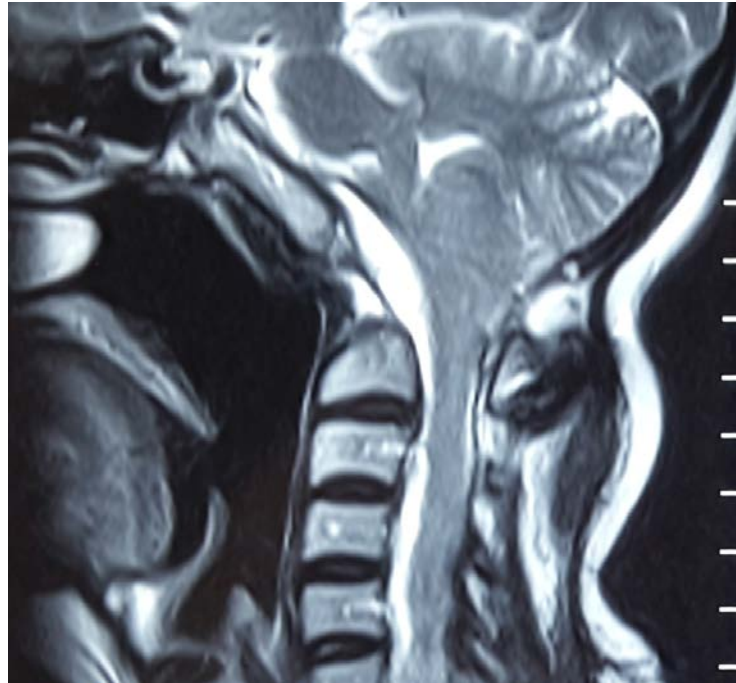
Tablo 7.5. Baziler İnvaginasyona Eşlik Eden Anomaliler

	Sayı	%
Chiari	16	52,8
Siringomyeli	9	29,7
Hidrocefali	4	13,2
C1 asimilasyonu	22	72,6
Klippel-Feil	4	13,2
Klivus agenezisi	3	9,9
Kondil hipoplazisi	6	19,8
Dens hipoplazisi	2	6,6
Os odontoideum	2	6,6
Osikulum terminale	0	0
İnkomplet C1	0	0
Romatoid artrit	2	6,6

Baziler invaginasyon ile Chiari malformasyonu birlikteliği hasta grubunda %52,8 dir. Literatürde de en geniş seride %53,6 olduğu bildirilmektedir. Hidrocefali, siringomyeli veya her ikisi de izlenen hastaların tamamında Chiari malformasyonu bulunmaktaydı. Chiari malformasyonu olmayan 14 hastadan, ikisi romatoid artrite

sekonder impresyon, ikisi distopik os odontoideum ve atlantoaksiyel dislokasyon zemininde invaginasyon, üçü Klippel-Feil sendromlu, biri ise dens hipoplazisi ve atlantoaksiyel dislokasyon zemininde invaginasyondur. Yani daha az anomalinin eşlik ettiği, atlantoaksiyel dislokasyon ve anterior basının daha ön planda olduğu, preoperatif tetkikleri sonucu redükte edilebilir invaginasyon düşünülen hastaların hepsi Chiari malformasyonunun eşlik etmediği grupta görülmüştür. Posterior cerrahi yaklaşım,atlanto aksiyel eklem kafes distraksiyonu ile redüksiyon ve stabilizasyon (Goel tekniği) yoluyla opere edilen 9 hastadan 7 si bu hasta grubundadır.

Kraniyoservikal bileşke anomalilerinin tanımlanmasında kullanılan daha önce tanımlanmış morfometrik ölçümler yapılarak tablollaştırıldı. Yüksek atlas asimilasyonu oranı sebebiyle atlantodental mesafe ölçümü çoğu hastada atlantoklival olarak ölçüldü. Kranioservikal bileşke alakasının düzeltilmesini gösterecek olan ölçümler (Chamberlain, atlantodental interval, kraniyovertebral açı) postoperatif görüntülemeler üzerinde de tekrarlanıp kaydedildi. Bu değerler kraniyoservikal bileşke alakasının düzeltilmesi, redüksiyon ve foramen magnumun dekompresyonunun objektif göstergeleri olarak değerlendirmeye alındı, istatistiksel analizler yapıldı. Beyin sapı basısının ortadan kalkma kriterleri ise klinik gözlem ve sagittal plan T2 ağırlıklı magnetik rezonans görüntülemelerde beyin sapı önünde beyin omurilik sıvısının hiperintens hattının varlığının gözlemlenmesiydi. Bu subjektif parametreler analizlere dahil edilmedi.



Şekil 7.1. Yeterli Dekompresyonun Değerlendirilmesi

Tablo 7.7. Kraniyoservikal Bileşkede Morfometrik Ölçümler.

vaka	Chamberlain Pre/post	McGregor	McRae	Digastrik	Bimastoid	KVA Pre/post	ADI Pre/post	Klaus	Modifiye omega	Welcher bazal	Welcher sfenoid	AAA
1	10	11	5	-5	-13	140		34	75			
2	6	9	2	10	15	140		16	70	145	135	
3	6	7	5	6	16	148	0	10	90	128	124	
4	11/0	12	11	2	7	150/150	10/0	16	80	129	116	
5	16/6	16	8	5	7	114/138	8/0	9	85	143	138	
6	6/6	6	6			142/149	7/5	14	77	133	120	
7	17/8	17	0	11	22	130/125	6/0	20	72	135	130	133
8	13/3	14	14			112/117	7/7	23	72	141	137	
9	7/7	8	6			135		29	85	150	146	
10	12/10	13	3			119/142	6/8	16	90	144	133	
11	15/5	16	7	4	9	120/150	11/5	18	85	136	128	
12	10	12	8	15	21	100		27	60	130		
13	14	16	3			105		28	48	105	97	
14	5/3	6	0			143/150	9/4	25	70	142	140	
15	2	2	0	4	8	111/126	1/1	21	64	137	127	
16	24/21	25	0			110	1	28	58	140	134	
17	9	10	0			112	1	26	66	136	125	
18	9/7	10	2			116/130	8/5	22	74	144	133	
19	3/3	0	-2			145/150	1/1	29	77	140	118	
20	17	17	2			129/129	0/0	18	87			
21	5	7	1			122		22	60	145	137	
22	15/15	16	8			127		24	85	130	128	
23	20/17	20	0			110/110	0/0	18	68	146	132	
24	11/6	11	5			114/129	9/4	21	85	155	138	
25	5/5	6	2			145/151	5/2	29	84	138	126	
26	0/0	1	0	-2	-7	122/141	9/0	27	63	129	122	
27	3/0	4	0	-7	-13	135/151	12/0	25	74	135	124	
28	8	9	11	2	17	157/156	0	30	69	133	105	
29	12/12	12	0			116	0	26	70	144	134	
30	10	12	0			127		25	67	135	127	

Tablo 7.6. Cerrahi Tedavinin ADİ Üzerine Etkisi.

	Hasta sayısı (n)	ADİ preop	ADİ postop	P
PD	3	5,500±0,707	8,000±0,00	0.180
PD +PS	8	2,625±3,159	1,625±1,598	0.180
Goel	9	8,778±1,986	2,333±2,872	<u>0,012</u>
AD + PS	8
ETNO	2

Goel tekniği ile opere edilen hastalarda atlantodental intervalın düzeltilmesi başarılı ve istatistiksel anlamlı bulunmuştur. PD+PS grubunda redüksiyon çivili başlık ile yapılan ekstansiyon ve distraksiyon ile denenmiştir. Goel grubunda ise buna ek olarak atlantoaksiyel ekleme (atlas asimilasyonu olan hastalarda kondil ile aksis arası ekleme) kafes yerleştirilerek, distraksiyonun amaçlandığı noktaya direk olarak destek konulmuştur. PD+PS grubunda elde edilen ortalama 1mm'lik redüksiyon istatistiksel anlamlı bulunmamıştır.

Sadece posteriyor dekompresyon uygulanan hastaların geç cerrahi dönemde yapılan kontrol görüntülemelerinde atlantodental intervalde artış saptandı.

Tablo 7.8. Cerrahi Tedavinin Chamberlain Mesafesi Üzerine Etkisi.

	Hasta sayısı (n)	Chamberlain Preop	Chamberlain Postop	P
PD	3
PD +PS	8	8,500±6,590	4,000±1,414	0.317
Goel	9	10,555±5,387	3,777±3,113	<u>0,011</u>
AD + PS	8
ETNO	2

Postoperatif olarak Chamberlain hattına odontoid tepesinin uzaklığı redüksiyon amacıyla opere edilen hasta gruplarında (PD+PS ve Goel) ölçülmüştür. Odontoidin vertikal olarak ne kadar redükte edildiğini preoperatif ve postoperatif ölçümler arası fark gösterir. Kafes ile distraksiyon vertikal odontoid redüksiyonunda başarılı görünmektedir ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur.

Tablo 7.9. Cerrahi Tedavinin KVA Üzerine Etkisi.

	Hasta sayısı (n)	KVA Preop	KVA postop	P
PD	3	117,500±2,121	136,000±8,485	0,152
PD +PS	8	130,500±16.610	136,000±16,982	0,059
Goel	9	126,555±13,519	138,888±12,604	<u>0,012</u>
AD + PS	8
ETNO	2

Kraniyovertebral açı baziler invaginasyonlu hastalarda azalmış olarak bulunmakta ve kranİyoservikal bileşke ahenginin bozulduğunun göstergesidir. Goel grubunda etkin şekilde kraniyovertebral açının artırıldığı ve bunun istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptanmıştır.

8. TARTIŞMA VE SONUÇ

Kliniğimizde opere edilmiş baziler invaginasyon hastaları üzerinden yaptığımız incelemeler sonucunda operasyon çeşidinin seçimi üzerinde etkili objektif parametrelerin tespiti amaçlandı. Hasta sayısı ve dağılımındaki homojenliğin yetersizliği etkin tespitler yapılabilmesine engel teşkil etmiştir. Ancak sonuçlar üzerinden analizler yapıldığında anlamlı tespitlerimiz oldu. Literatürde cerrahi prosedürlerin sonuçlarının radyolojik olarak ve objektif parametrelerle değerlendirildiği çalışma çok azdır.

Baziler invaginasyon ile ilgili literatür incelendiğinde yayınların büyük çoğunluğunun tedavi modalitelerine göre elde edilmiş klinik seriler ve sonuçlar olduğu yada teknolojik gelişim ile alakalı olarak yeni tekniklerin bildirildiği yayınlar olduğu görülmektedir. Patoloji ile ilgili tanımlayıcı ve tedavi kararı ile ilgili algoritmalar öngören çalışmalar da yapılmıştır. Cerrahi seçeneğe karar vermede hem geleneklerin hem de teknolojik gelişmelere paralel öngörülen daha az komplikasyon oranlarının etkili olduğu da görülmektedir. İncelediğimiz hasta grubunda ise baziler invaginasyonun zaman içinde daha iyi anlaşılması ve tedavi modaliteleri geliştirilmesi ile paralel tercihlerde değişim olmuştur.

Cerrahi tedavinin temel prensibi basının ortadan kaldırılması ve foramen magnum düzeyindeki stanozun açılmasıdır. Basının anterior yada posteriyordan olmasına bağlı olarak cerrahinin de anterior yada posteriyor dekompresyon şeklinde başlaması bir algoritmadır. Anterior dekompresyonun ardından stabilizasyon gerekip gerekmediği tartışılmıştır. Dickman C.A. yaptığı çalışmalar ve klinik deneyimlerini yayınlamış ve bileşkeye anterior yaklaşımlar sonucu %40'ın üzerinde instabilite geliştiğini bildirmiştir. ^(12,13) Ayrıca Goel A. tarafından transoral dekompresyon sonrası stabilizasyon takip edilen, klinik ve radyolojik olarak ilerleyen baziler invaginasyon hastalarını bildirmiştir. ⁽³⁰⁾ Bileşkeye yönelik anterior cerrahi tecrübeler ve biyomekanik çalışmalar sonucu preoperatif instabilite olmaması, atlas anterior arkının, alar ve transvers ligamanların korunması instabiliteden koruyabileceği öngörülmüştür. Ancak baziler invaginasyon patogenezinde zaten instabilite olması, çok yüksek oranda atlas asimilasyonu eşlik etmesi, anomalili bir sahada dekompresif bir cerrahi yapılacağı ve ligamanların korunmasının mümkün olmayacağı öne sürülmüş ve bir çok yazar tarafından baziler invaginasyon hastalarında posteriyor stabilizasyon rutin önerilmiştir. ^(14,15,16,21)

Posteriyor redüksiyon ve stabilizasyonun Goel tekniği ile yapıldığı hasta grubunda gerek klinik gerekse postopertaif radyolojik olarak istenilen amaca ulaşılmış ve istatistiksel olarak diğer prosedürlerden daha başarılı bulunmuştur. Chamberlain hattına yaklaşan odontoid, atlantodental mesafede azalma ve kraniyoservikal açıda artış beraber olarak beyin sapı basısını etkin azaltan ve efektif foramen magnum çapını artıran faktörlerdir. Bu grupta hiçbir hastada dekompresyon yetersizliği ve anteriyor dekompresyon eklenmesi gerekliliği saptanmamıştır. Diğer taraftan önce anteriyor dekompresyon yapılan hastaların hepsinde zaten posteriyor stabilizasyonunda eklenmiştir. Goel tekniği bu sebeple tek aşamalı bir cerrahi ile sonuç alınabilmesini mümkün kılmaktadır. Hem stabilizasyon hem de anteriyor dekompresyon etkin olarak sağlanmaktadır. (27,28)

Posteriyor stabilizasyon sonrası anteriyor dekompresyon çok tartışılmamış bir durumdur. Bir hastada farklı bir merkezde daha önce stabilizasyon yapılmış ve klinik fayda olmaması üzerine kliniğimize başvurmuştu. Endoskopik transnazal yolla etkin bir şekilde anteriyor dekompresyon uygulandı. Goel sonrası anteriyor basının devamı halinde bu yola başvurulabilir görülmektedir.

Posteriyor stabilizasyonda oksipitoservikal sistemlerin uygulama zorluğu, oksipital kemik vida tutunma ve füzyon problemleri, BOS kaçağı ve enfeksiyon gibi komplikasyon oranları bilinmektedir. Günümüzde C1-C2 vida rod sistemleri, hatta atlas asimilasyonu halinde kondil-C2 vida rod sistemleri sık tercih edilmektedir. C2 pedikül vida yerleştirilmesi ince pedikül veya yüksek geçişli vertebral arter varyasyonu gibi durumlarda sakıncalıdır. Wright N.M. in tanımladığı laminar vida posteriyor stabilizasyon uygulanan 17 hastada en sık başvuru seçenektir. Kanal yada vertebral arter penetrasyonu izlenmemiştir. Mekanik açıdan komplikasyon izlenmemiştir. Biyomekanik çalışmalara ihtiyaç vardır. (20,22,23,24,25,26,29)

Vertebral arter yaralanması görülen iki hastada, yaralanma atlantookspital eklem (atlas asimilasyonunda kondil-C2 eklemi) posteriyorunun diseksiyonu sırasında olmuştur. Vertebral arterin foramenden çıkıp, eklem arkasından dolandığı ve duraya girdiği bu bölgede risk fazladır. Ayrıca bu oluğu örten atlantookspital mebranın tutunma yerinin osifiye olduğu, vertebral arter ve C1 spinal sinirin kemik tünelde ilerlediği ailesel geçiş gösteren varyantını bilmekte fayda vardır. Literatürde bu varyantın prevalansı %1,2 ile %37 gibi değişen oranlarda bildirilmiştir. (2,25,26) Perforasyon gelişen arterler primer sütün ile tamir edilmiş ve lümen açıklığı doppler ile kontrol edilmiştir. Postoperatif BT anjiyografi ile trombüs ve diseksiyon ekarte

edilmiştir. Bu ihtimaller akılda tutularak her zaman vasküler mikrocerrahi set ve sütürler salonda hazır olmalıdır. Her hastada preoperatif ince kesitli kraniyoservikal bileşkeye yönelik BT tetkiki yapılmalı, hatta BT anjiyografi ile vertebral arter seyri incelenmelidir.

Anteriyor dekompresyon uygulanan hastalardan 8'inde transoral transfarineal yol, 2'sinde ise endoskopik transnazal yol seçilmiştir. Uzak lateral kraniyoservikal yaklaşımlar da anteriyor dekompresyon için avantajları olan seçeneklerdir. Steril cerrahi saha ve aynı seansta stabilizasyon yapılabilmesi önemli avantajlarıdır. Uzak lateral yaklaşımın, transkondiler yada transatlas olarak tanımlanmış çeşitleri vardır.^(32,33,34,35)

Endoskopik transnazal ve transoral yaklaşımlar klasik transoral cerrahiye postoperatif sonuçlar ve komplikasyon oranları açısından serilerde üstün görünmektedirler.^(36,37) Navigasyonun önemi bu prosedürlerde artmaktadır. ETNO grubunda bir hastada navigasyonun rehberliğine güvenilememiş ve operasyon sonlandırılmıştır.

Endoskopik transservikal odontoidektomi ise bileşkeye anteriyordan yaklaşmayı sağlarken, retrofarengeal ulaşım ile de steril cerrahi sahada çalışmaya olanak vermektedir.⁽³⁶⁾

Sadece posteriyor dekompresyon baziler invaginasyon hastalarında nadiren uygun tedavi seçenek olabilir.^(31,18,15) Anteriyor basının olmadığı, atlantodental interval normal, fleksiyon ekstansiyon tetkiklerinde dislokasyon görülmeyen, tonsil herniasyonu ve foramen magnum stenozu ön planda klinikten sorumlu olan hastalar için uygun olabilir.⁽³⁸⁾ Hasta grubunda 3 hastaya sadece posteriyor dekompresyon yapılmıştır. Bir hasta operasyon sonrası ilerleyici kötüleşme ile tekrar başvurmuş, tetkikleri sonucu KVA ve ADİ de artış ile anteriyor bası bulguları tespit edilmiştir. Diğer iki hastada ise cerrahi sonrası klinik değişiklik olmamış ve birinde daha KVA artışı izlenmiştir. PD+PS ve Goel gruplarından birer hastada ise daha önce başka merkezler de yapılmış stabilizasyonsuz posteriyor dekompresyon sonrası klinik ve radyolojik kötüleşme ile başvurmuşlardı. Bu hastaların Chiari malformasyonu tanısı ile opere edilmiş hastalar olması dikkat çekicidir. Chiari malformasyonu sebebiyle değerlendirilen her hastada tedavi planı yapılırken ek kraniyoservikal bileşke anomalisi olup olmadığına dikkat edilmelidir.

KAYNAKLAR

- 1- Zileli M., Özer F. Omurilik ve Omurga Cerrahisi.2014 İzmir: intertıp yayınevi pp: 17-42, 51-56, 169-178, 431-440, 441-450.
- 2- Gökmen F.G. Sistematik Anatomi 2003 İzmir Güven Kitabevi
- 3- Temel Nöroşirürji TND yayınları 2010 editörler:Korfalı E, Zileli M
- 4- Youman's Neurological Surgery. Sixth edition 2011. Philadelphia: Elsevier Saunders pp: 2233-2244, 2962-2972, 3115-3131, 2980-2991
- 5- Handbook of Neurosurgery 2010 Thieme NY seventh edition. Editör: Greenberg MS
- 6- Spinal Enstrümantasyon Teknikleri. editör:Kaptanoğlu E. 2014 İntertıp Kitabevi
- 7- Schmidek & Sweet Operative Neurosurgical Techniques. Sixth edition 2012 Philadelphia Elsevier Saunders
- 8- Botelho RV, Ferreira ED. Angular craniometry in craniocervical junction malformation. Neurosurg Rev. 2013 Oct;36(4):603-610
- 9- Principles of Neurological Surgery. Ellenbogen,Abdulrauf,Sekhar. Third edition.2012 Philadelphia Elsevier Saunders
- 10- Nöroradyoloji: Bilinmesi Gerekenler. 2009-izmir. ikinci baskı. Çeviri editörleri: Gelal F, Yünten N.
- 11- Omurga Biyomekaniği. Hancı M. 2013 İntertıp Kitabevi
- 12- Dickman CA, Locantro J, Fessler RG. The influence of transoral odontoid resection on stability of the craniovertebral junction. J Neurosurgery 1992 77:525-530
- 13- Dickman CA, Crawford NR, Brantley AG, SonntagVK. Biomechanical effects of transoral ontoidectomy. Neurosurgery 1995 36:1146-1152
- 14- Naderi S, Crawford NR, Melton MS, Sonntag VK, Dickman CA. Biomechanical analysis of cranial settling after transoral ontoidectomy. Nerosurg Focus 1999 6:e7
- 15- Menezes AH. Complications of surgery at the craniovertebral junction-avoidance and management. Pediatr Neurosurg 1991 17:254-266
- 16- Di Lorenzo N. Craniocervical junction malformations treated by transoral approach.A survey of 25 cases with emphasis on postoperative instability and outcome. Acta Neurochir wien 1992 118:112-116

- 17- Menezes AH, VanGilder JC. Transoral-transpharyngeal approach to the anterior craniocervical junction.Ten-year experience with 72 patients J Neurosurgery 1988 69:895-903
- 18- Menezes AH, VanGilder JC, McDonnell DE. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach. J Neurosurgery 1980 53:444-455
- 19- Zileli M, Çağlı MS. Combined anterior and posterior approach for managing basilar invagination associated with type 1 Chiari malformation. J Spinal Disord Tech. 2002;15(4):284-289
- 20- Hartl R, Chamberlain RH, Fifield MS, Chou D, Sonntag VK, Crawford NR. Biomechanical comparison of two new atlantoaxial fixation technique with C1-2 transarticular screw-graft fixation. J Neurosurg Spine 2006 oct;5(4):336-342
- 21- Crockard HA, Sen CN. The transoral approach for the management of intradural lesions at the craniovertebral junction: review of 7 cases. Neurosurgery 1991 28:88-97
- 22- .Wright NM. Posterior C2 fixation using bilateral crossing C2 laminar screws: case series and technical note. J Spinal Disord Tech 2004 17:158-162
- 23- Claybrooks R, Kayanja M, Milks R, Benzel E. Atlantoaxial fusion: a biomechanical analysis of two C1-C2 fusion techniques. Spine J 2007 nov-dec;7(6):682-688
- 24- Harms J, Melcher RP. Posterior C1-C2 fusion with polyaxial screw and rod fixation. Spine 2001 26:2467-2471
- 25- Thamrong L, Praman F, Phanunan S, Wiwat W, Supaneewan J. Prevalence of high riding vertebral artery and morphometry of C2 vertebra using the new CT reconstruction technique. EuroSpine 2014 october 1-3
- 26- Yeom JS, Buchowsky JM, Kim HJ, Chang BS, Lee CK, Riew KD. Risk of vertebral artery injury: comparison between C1-C2 transarticular and C2 pedicle screws. Spine J 2013 july;13(7):775-785
- 27- Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. J Neurosurgery Spine (2004) 1:281-286
- 28- Chandra PS, Kumar A, Chauhan A, Ansari A, Mishra NK, Sharma BS. Distraction,compression and extension reduction of bazilar invagination and atlantoaxial dislocation: a novel pilot technique. Neurosurgery 2013 72:1040-1053

- 29- Goel A, Laheri V. Plate and screw fixation for atlantoaxial subluxation. *Acta Neurochir* 1994 wien 129: 47-53
- 30- Goel A. Progressive basilar invagination after transoral odontoidectomy: treatment by atlantoaxial facet distraction and craniovertebral realignment. *Spine* 30(18):E551-E555 September 15, 2005
- 31- Shah A. Goel A. Clival dysgenesis associated with Chiari malformation type 1 and syringomyelia. Case report. *Journal of clinical neuroscience* 17/2010
- 32- Türe U, Pamir MN. Extreme lateral-transatlantal approach for resection of the dens of the axis. *J Neurosurg.* 2002 Jan;96(1 Suppl):73-82.
- 33- Magerl F, Seemann P. Stable posterior fusion of the atlas and axis by transarticular screw fixation. In: Kehr P, editör. *Cervical spine.* Austria: Springer-Verlag;1987 pp:322-327
- 34- Al-Mefty O, Borba LA, Aoki N, Angtuaco E, Pait TG. The transcondylar approach to extradural nonneoplastic lesions of the craniovertebral junction. *J Neurosurg* 1996 jan;84(1):1-6
- 35- Salas E, Sekhar LN, Ziyal İM, Caputy AJ, Wright DC. Variations of the extreme lateral craniocervical approach: anatomical study and clinical analysis of 69 patients. *J neurosurgery* 1999 Apr;90(4 suppl):216-19
- 36- Hormuzdiyar HD, Michelle JC, Ali B, Daniel MS, Timothy FW, Gokaslan ZL, Jean-Paul W. Endoscopic image-guided transcervical odontoidectomy: outcomes of 15 patients with basilar invagination. *Neurosurgery* (2012) 70:351-360
- 37- Seker A, Inoue K, Osawa S, Akakin A, Kilic T, Rhoton AL Jr. Comparison of endoscopic transnasal and transoral approaches to the craniovertebral junction. *World Neurosurg.* 2010 Dec;74(6):583-602. doi: 10.1016/j.wneu.2010.06.033.
- 38- Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated patients. *J Neurosurg.* 1998 Jun;88(6):962-8.
- 39- Sheng LG, Ding BZ, Xin GY, Yi HY, Guang YQ. Posterior C1-C2 screw and rod instrument for reduction and fixation of basilar invagination with atlantoaxial dislocation. *Eur Spine J* (2014) 23:1666-1672
- 40- Anderson PA, Oza AL, Puschak TJ. Biomechanics of occipitocervical fixation. *Spine* 2006: 31:755-761

- 41- Chamberlain WE. Basilar impression (platybasia): a bizarre developmental anomaly of the occipital bone and upper cervical spine with striking and misleading neurological manifestations. *Yale J Biol Med* 1939 may;11(5):487-496
- 42- Chandra PS, Prabhu M, Goyal N, Garg A, Chauhan A, Sharma BS. Distraction, Compression, Extension, and Reduction Combined With Joint Remodeling and Extra-articular Distraction: Description of 2 New Modifications for Its Application in Basilar Invagination and Atlantoaxial Dislocation: Prospective Study in 79 Cases. *Neurosurgery*. 2015 Mar 19