



Chiari Misvormingen

Dr: Mohammed Ibrahim Abu Kamesh
26.10.2024

Chiari-misvormingen zijn een groep defecten die verband houden met aangeboren caudale 'verplaatsing' van de kleine hersenen en hersenstam.

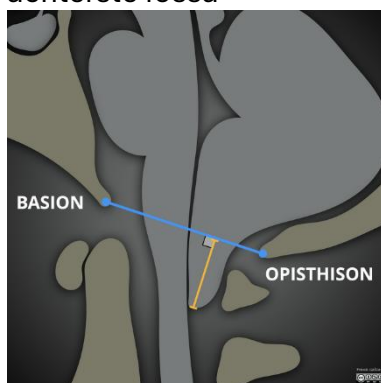
Terminologie

De beschrijving van 'misvorming' is mogelijk niet accuraat voor Chiari 0, 0,5, 1 en 1,5 omdat er bewijs is dat dit defecten zijn die na de geboorte zijn verworven. Daarom is de term 'ontwikkelingsafwijking' voorgesteld voor deze entiteiten in plaats van. Chiari 2-5 worden daarentegen allemaal beschouwd als aangeboren misvormingen.

Classificatie

De eerste beschrijvingen waren gebaseerd op autopsie-observaties. Er werden drie typen beschreven, met andere die later werden toegevoegd. Chiari 2 (Chiari II) en 3 (Chiari III) worden verondersteld aan elkaar gerelateerd te zijn, terwijl Chiari 1 (Chiari I) een aparte entiteit 1 vertegenwoordigt.

- Chiari 0
 - Geen cerebellaire tonsillaire afdaling (<5 mm caudale afdaling in relatie tot het foramen magnum) maar aanwezigheid van een syrinx en aanwezigheid van typische Chiari-symptomen
 - Zeldzaam gebruikte en verwarrende term die vermeden moet worden, gebaseerd op rapporten van syrinxverbetering na decompressie van de achterste fossa



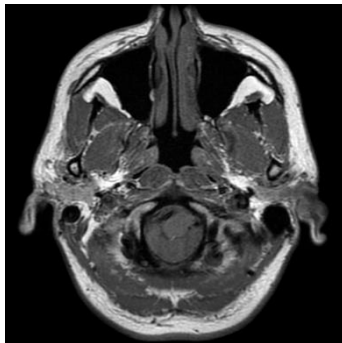
-
- Chiari 0,5
 - Geen cerebellaire tonsillaire afdaling (<5 mm caudale afdaling in relatie tot het foramen magnum) maar de tonsillaire positie is ventraal van een lijn die de medulla in tweeën splitst
- Chiari 1 (Chiari I)
 - Meest voorkomend



- Cerebellaire tonsillaire herniatie (>5 mm caudale herniatie in relatie tot het foramen magnum) alleen
- Er kan wel of geen geassocieerde syrinx zijn



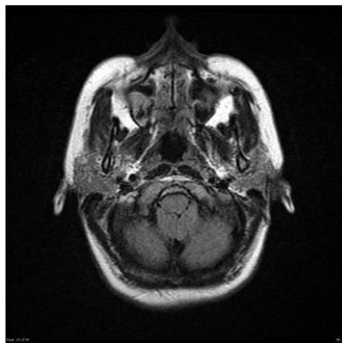
- Case 1: Chiari I Sagittal T1



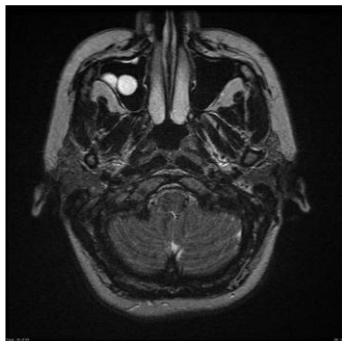
- Case 1: Chiari I Axial T1



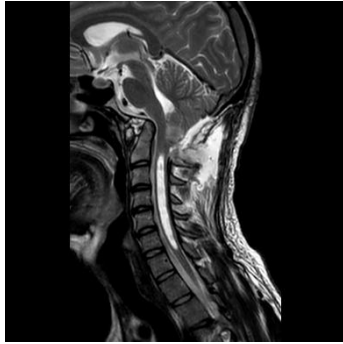
- Case 2: Chiari I with syrinx Sagittal T1



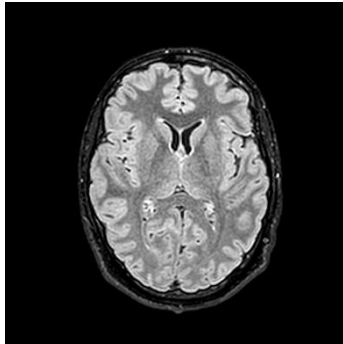
- Case 2: Chiari I with syrinx Axial FLAIR



- Case 2: Chiari I with syrinx Axial T2



○ Case 6: Chiari I Sagittal T2



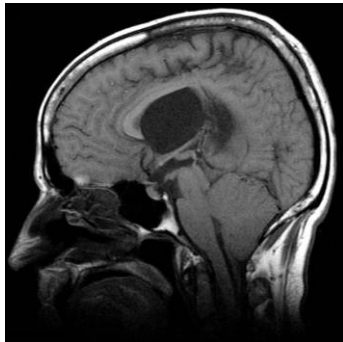
○ Case 6: Chiari I Axial FLAIR

- Chiari 1,5

- Cerebellaire tonsillaire herniatie (>5 mm caudale herniatie in relatie tot het foramen magnum) met herniatie van de obex inferior van het foramen magnum
- Beschreven in de literatuur als zowel een aandoening op zichzelf als een variant van Chiari I-misvorming

- Chiari 2 (Chiari II)

- Cerebellaire tonsillaire (>5 mm caudale hernatie), hersenstam- en vierde ventrikelhernatie in relatie tot het foramen magnum, met een geassocieerde lumbosacrale myelomeningocele



○ Case 3: Chiari II Sagittal T1



○ Case 3: Chiari II Axial T2



○ Case 4: Chiari II Sagittal T2



○ Case 4: Chiari II Sagittal T1



○ Case 4: Chiari II Axial T2

- Chiari 3 (Chiari III)

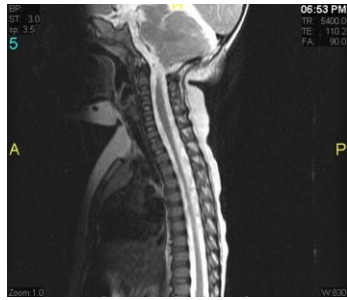
- Vergelijkbare kenmerken als Chiari II, maar met een occipitale en/of hoge cervicale encefalocèle in plaats van een lumbosacrale myelomeningocele



○ Case 5: Chiari III Axial T2



○ Case 5: Chiari III Sagittal T2



Case 5: Chiari III Sagittal T2

-
- Chiari 3,5
 - Vergelijkbare kenmerken als Chiari III, maar met een occipitocervicale myeloencephalocèle en foregutcommunicatie
- Chiari 4 (Chiari IV)
 - Ernstige cerebellaire hypoplasie zonder verplaatsing van het cerebellum door het foramen magnum, geassocieerd met een occipitale encefalocèle
 - waarschijnlijk een variatie van cerebellaire hypoplasie
- Chiari 5 (Chiari V)
 - Afwezig cerebellum met myelomeningocele en hernatie van de occipitale kwab door het foramen magnum

Behandeling en prognose

Het belangrijkste doel van chirurgie bij Chiari-misvorming is om de CSF-stroom over het foramen magnum en rond de hersenstam te verbeteren, de omvang van de syrinx te verkleinen en de druk op de hersenstam te verminderen.

Geschiedenis en etymologie

Het werd voor het eerst beschreven door Hans Chiari (1851-1914), een Oostenrijkse patholoog, in 1891. In deze en volgende papers gaf Chiari ook Julius Arnold (1835-1915), hoogleraar anatomie in Heidelberg, erkenning op grond van een eerdere publicatie van een geval waarvan Arnold geloofde dat het een Chiari 2 (Chiari II) misvorming betrof. Het lijkt erop dat dit niet het geval is en daarom wordt de term Arnold-Chiari om Chiari 2 (Chiari II) misvormingen aan te duiden niet langer bepleit.

Referenties:

Artikel bron: <https://radiopaedia.org/articles/chiari-malformations>

- 1. Ketonen L, Hiwatashi A, Sidhu R. Pediatric brain and spine, an atlas of MRI and spectroscopy. Springer Verlag. (2005)
ISBN:3540213406. [Read it at Google Books](#) - [Find it at Amazon](#)
- 2. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. Radiology. 1992;183 (2): 347-53. [Radiology \(abstract\)](#) - [Pubmed citation](#)
- 3. Chiari H. Über veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshimns. Dtsch Med Wochenschr 1891; 17: 1172-i 175
- 4. Pearce JM. Arnold chiari, or "Cruveilhier cleland Chiari" malformation. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr. 2000;68 (1): 13. [doi:10.1136/jnnp.68.1.13](#) - [Free text at pubmed](#) - [Pubmed citation](#)
- 5. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M et-al. A new form of herniation: the Chiari V malformation. Childs Nerv Syst. 2012;28 (2): 305-7. [doi:10.1007/s00381-011-1616-5](#) - [Pubmed citation](#)
- 6. Tubbs RS, Elton S, Grabb P et-al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. Neurosurgery. 2001;48 (5): 1050-4. [Pubmed citation](#)
- 7. Holly L, Holly BU, Holly. Chiari malformation and syringomyelia. (2019) Journal of neurosurgery. Spine. [doi:10.3171/2019.7.SPINE181139](#) - [Pubmed](#)
- 8. Loftus J, Wassef C, Ellika S. Chiari I Deformity: Beyond 5 Mm Below the Foramen Magnum. Radiographics. 2024;44(9):e230227. [doi:10.1148/rg.230227](#) - [Pubmed](#)

