



## Chiari malformatie

### Wat is een Chiari malformatie?

Een Chiari malformatie is een aangeboren afwijkende ligging van de hersenen waarbij het onderste stukje van de kleine hersenen niet meer in de schedel ligt, maar reikt tot aan het gat in de wervels waar het ruggenmerg door heen loopt.

### Hoe wordt een Chiari malformatie ook wel genoemd?

Een Chiari malformatie ook wel een cerebellomedullaire malformatie genoemd. De term cerebello verwijst naar de kleine hersenen die in de richting van het ruggenmerg (medullo) worden geschoven. Malformatie geeft aan dat de ligging van de hersenen anders is dan zou moeten. Soms wordt ook wel gesproken van een Arnold-Chiari malformatie, hiermee wordt dan Chiari malformatie type II bedoeld. Chiari was een arts die dit syndroom beschreven heeft.

### 4 typen

Er bestaan vier verschillende types van een Chiari malformatie. Bij type I is het onderste stukje van de kleine hersenen, de zogenaamde tonsillen, door het achterhoofdsgat gezakt tot de ruimte in de wervels bedoeld voor het ruggenmerg (dit wordt het wervelkanaal genoemd). Bij Chiari type II liggen naast de tonsillen ook andere delen van de kleine hersenen en de hersenstam in het wervelkanaal. Ook is de hersenstam vaak dunner dan normaal.

Bij type III is er sprake van een opening van het achterste stukje van de schedel en/of van de wervelbogen in de nek waardoor een vochtzak naar buiten puilt. In deze vochtzak zitten vliezen en vaak ook onderdelen van het ruggenmerg en of de hersenstam.

Bij type IV zijn de kleine hersenen en het achterste gedeelte van de schedel helemaal niet aangelegd.

### Hoe vaak komt een Chiari malformatie voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een Chiari malformatie voorkomt bij kinderen. Geschat wordt dat een Chiari malformatie bij één op de 1000 kinderen voorkomt.

Chiari type I is het meestvoorkomende type. Vaak wordt deze vorm bij toeval ontdekt. Waarschijnlijk is de diagnose bij veel kinderen dan ook niet gesteld.

Chiari II malformatie komt frequent voor bij kinderen met een open ruggetje (spina bifida)

Chiari malformatie type III en type IV zijn uiterst zeldzaam.

### Bij wie komt een Chiari malformatie voor?

Een Chiari malformatie komt vaker voor bij kinderen die ook andere aangeboren afwijkingen hebben van de hersenen of van het ruggenmerg. Zo komt een Chiari malformatie vaker voor bij kinderen met een open ruggetje of wel spina bifida. Deze kinderen hebben altijd Chiari malformatie type II.

Chiari type I malformatie geeft meestal pas klachten na de leeftijd van 10 jaar, zelden eerder.

Chiari type II kan al vanaf de geboorte klachten geven, de klachten kunnen ook pas op latere leeftijd ontstaan. Type III en IV geven al vanaf de geboorte voor ernstige klachten.

Bij meisjes komt vaker een Chiari malformatie voor dan bij jongens.

### Wat is de oorzaak van een Chiari malformatie?

#### *Aanlegstoornis*

Ergens in de aanleg van de hersenen is er iets mis gegaan waardoor een deel van de kleine hersenen niet in de schedel, maar buiten de schedel komt te liggen, in de ruimte die bedoeld is voor het ruggenmerg.

De precieze oorzaken voor het ontstaan van deze aanlegstoornis is niet bekend. Waarschijnlijk gaat het om een combinatie van verschillende factoren.

#### *Te kleine ruimte in de schedel*

Chiari type I wordt waarschijnlijk veroorzaakt omdat de ruimte in de schedel op de plaats waar de kleine hersenen horen te liggen te klein aangelegd is.



## *Niet aangeboren vormen*

Meestal is een Chiari malformatie aangeboren. Soms kan een Chiari malformatie ook ontstaan tijdens het leven. De oorzaak is vaak een afwijking in de hersenen die geleidelijk aan groter wordt en ruimte inneemt. De schedel is een afgesloten ruimte die niet uit kan zetten. Wanneer er extra ruimte in de schedel nodig is, zal het onderste gedeelte van de hersenen uit de schedel gedrukt worden. Zo is het ontstaan van een Chiari malformatie beschreven na groei van een vaatkluwenafwijking (arterioveneuze malformatie) in de hersenen.

## *Verstoorde functie*

Als gevolg van de veranderde ligging van een deel van de kleine hersenen, kunnen de kleine hersenen hun functie niet meer goed uitvoeren. Hierdoor kunnen bepaalde hersenfuncties uitvallen. Ook kan er druk op het ruggenmerg of op de hersenstam komen te staan omdat de kleine hersenen een deel van hun ruimte inneemt. Hierdoor kunnen ook functies uitvallen die geregeld worden door de hersenstam of door het bovenste stukje van het ruggenmerg.

## **Wat zijn de verschijnselen van een Chiari malformatie?**

### *Geen klachten*

Een groot deel van de kinderen met een Chiari malformatie heeft helemaal geen klachten als gevolg van de Chiari malformatie. Dit is met name zo bij kinderen met Chiari malformatie type I en type II. Kinderen met Chiari malformatie type III en IV hebben eigenlijk altijd ernstige klachten.

### *Nekpijn en hoofdpijn*

Als gevolg van de Chiari malformatie kan er trek ontstaan aan de hersenvliezen die rondom de hersenen en het ruggenmerg gelegen zijn. Deze trek aan de hersenvliezen kan pijnklachten veroorzaken in de nek of in het hoofd.

### *Problemen met slikken*

Door druk op de hersenstam, kunnen bepaalde delen van de hersenstam minder goed functioneren. Dit kan bijvoorbeeld zorgen voor slikproblemen.

### *Balansstoornissen*

De kleine hersenen hebben een belangrijke functie bij het bewaren van het evenwicht en bij het coördineren van verschillende bewegingen. Kinderen met een Chiari malformatie kunnen problemen hebben met het bewaren van hun evenwicht, waardoor het voor hen moeilijker is om te leren lopen en ze gemakkelijker vallen. Ook kunnen trillen van de armen en benen voorkomen en onhandigheid met bewegen.

### *Duizeligheid*

Kinderen met een Chiari malformatie hebben vaker last van duizeligheid, bestaande uit een draaierig gevoel in het hoofd. Ook komt klachten als druk op de oren of oorsuizen vaker voor.

### *Problemen met de ademhaling*

Een andere belangrijke functie van de hersenstam is het regelen van de ademhaling. Door de druk op de hersenstam kan een veranderd ademhalingspatroon ontstaan, met bijvoorbeeld te lange pauzes (apneu's) of juist een tijdelijk versnelde ademhaling. Soms ontstaan deze ademhalingsproblemen tijdens een bepaalde houding (vaak liggend op de rug) waarin de meeste druk op de hersenstam bestaat.

### *Frequente luchtweginfecties*

Kinderen met een Chiari malformatie blijken vaker een bronchitis of longontsteking te hebben. Tijdens deze infecties kunnen kinderen een piepend geluid maken en problemen hebben met ademen.



## *Problemen met bewegen van de armen*

Het bovenste stukje van het ruggenmerg regelt onder andere het bewegen van de armen. Door druk op het ruggenmerg kunnen er problemen ontstaan met het bewegen van de armen. Soms komen verlammingen voor, maar ook spierkrampen of spasticiteit van de armen kunnen het gevolg zijn.

## *Problemen met het gevoel in de armen*

Een andere functie van het bovenste stukje van het ruggenmerg is het regelen van het gevoel aan de armen. Druk op het ruggenmerg kan zorgen voor een veranderd gevoel in de armen, bijvoorbeeld een verdoofd gevoel of juist een prikkelend en tintelend gevoel. Ook aan de benen kan een veranderd gevoel ontstaan.

## *Spasticiteit aan de benen*

Ook het bovenste stukje van het ruggenmerg vervoert ook de informatie van de hersenen naar het onderste stuk van het ruggenmerg waar het bewegen van de benen wordt geregeld. Door ernstige druk op het bovenste stukje van dit ruggenmerg, kunnen er problemen ontstaan met het bewegen van de benen. Meestal worden de benen stijf en kunnen ze niet meer goed bewogen worden. Dit wordt spasticiteit genoemd. Als gevolg van de spasticiteit wordt het lopen moeilijker.

## *Problemen met plassen en poepen*

De hersenen en het ruggenmerg samen spelen ook een belangrijke rol bij het kunnen plassen of poepen of het ophouden daarvan. Als gevolg van een Chiari malformatie kunnen incontinentie problemen ontstaan.

## *Problemen met zien*

Een deel van de kinderen met Chiari malformatie heeft problemen met het zien. Het zicht is wazig. Sommige kinderen zijn overgevoelig voor fel licht. Ook kunnen de ogen schokkende bewegingen maken, deze bewegingen kunnen van links naar rechts of van boven naar beneden zijn.

## *Waterhoofd*

In de hersenen wordt voortdurend vocht aangemaakt wat door de hersenholtes stroomt naar de ruimte rondom de hersenen en het ruggenmerg. De afgezakte kleine hersenen kunnen deze doorstroming van het hersenvocht belemmeren. Omdat er wel voortdurend nieuw vocht wordt aangemaakt, kan zich vocht gaan ophopen in de hersenholtes waardoor een waterhoofd ontstaat. Een waterhoofd wordt ook wel hydrocefalus genoemd.

## *Syringomyelie*

Bij kinderen met een Chiari malformatie komt vaker de aandoening syringomyelie voor: een verwijde holte in het ruggenmerg. De oorzaak hiervan is waarschijnlijk ook de veranderde doorstroming van het vocht in en rondom de hersenen en het ruggenmerg.

## *Scoliose*

Bij kinderen met een Chiari malformatie komt vaker een verkromming van de wervelkolom voor. Deze verkromming wordt een scoliose genoemd. Een scoliose komt vaker voor wanneer er ook sprake is van een syringomyelie.

## *Andere afwijkingen aan de botten*

Bij een Chiari I malformatie kunnen ook andere afwijkingen aan de botten voorkomen. Dit komt bij één op de twee tot drie kinderen met een Chiari I malformatie voor. Vaak gaat het om afwijkingen aan de halswervels. Voorbeelden van afwijkingen zijn het vastgroeien van de eerste halswervel aan de schedel, het gedeeltelijk aan elkaar groeien van de eerste en de tweede halswervel, onderontwikkelde wervels die voor een deel aan elkaar gegroeid zijn (Klippel-Feil afwijking) en open wervelbogen in de nek.



## **Hoe wordt de diagnose Chiari malformatie gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

Op grond van het verhaal van het kind en de ouders en de bevindingen bij onderzoek kan vermoed worden dat er sprake is van een probleem in de buurt van de kleine hersenen en het ruggenmerg. Meestal zijn andere onderzoeken nodig om de oorzaak van dit probleem op te sporen. Bij kinderen met spina bifida kan vrijwel zeker voorspeld worden dat er sprake is van een Chiari malformatie.

### *MRI-scan*

De Chiari malformatie kan zichtbaar gemaakt worden met behulp van een MRI-scan. Op de MRI-scan is te zien dat het onderste stukje van de kleine hersenen zich niet meer in de schedel, maar in het kanaal voor het ruggenmerg bevindt. Het onderste stukje van de kleine hersenen moet minstens 4 mm onder het achterhoofds gat liggen. Bij Chiari type II ligt ook een deel van de hersenstam, vierde hersenholte in het wervelkanaal. Bij Chiari type III is te zien dat een deel van de vliezen en de hersenen via een opening in de schedel of in de halswervels buiten de schedel komt te liggen. Bij Chiari type IV is te zien dat de kleine hersenen in het geheel niet aangelegd zijn.

Op de MRI-scan kan dan ook het type Chiari malformatie bepaald worden.

Op een MRI-scan van het ruggenmerg kan beoordeeld worden of er sprake is van een verwijde holte in het ruggenmerg (syringomyelie)

### *Röntgenfoto's van de wervels*

Bij kinderen met een Chiari malformatie komen vaker afwijkingen aan de wervels voor. Daarom worden er ook altijd foto's van de wervelkolom gemaakt om te kijken of hier sprake van is.

### *Drainverloofoto's*

Wanneer kinderen met een Chiari II malformatie en een drain voor het waterhoofd klachten krijgen van de Chiari II malformatie, zullen er vaak foto's gemaakt worden van het verloop van de drain. Een niet meer goed functionerende drain kan namelijk de oorzaak zijn van het ontstaan van de klachten van de Chiari II malformatie.

## **Hoe wordt een Chiari malformatie behandeld?**

### *Geen behandeling*

Lang niet alle kinderen met een Chiari malformatie hoeven behandeld te worden. Als er geen klachten zijn of slechts milde klachten dan zal geen behandeling volgen, maar zal er gekeken worden hoe het gaat met de klachten in de loop van de tijd. Opereren uit voorzorg is niet nuttig.

### *Operatie*

Bij kinderen met ernstige klachten als gevolg van een Chiari malformatie kan een operatie noodzakelijk zijn. Deze operatie wordt uitgevoerd door een neurochirurg. Bij kinderen met een spina bifida en een Chiari malformatie die ook een tethered cord hebben, kan een operatie om het tethered cord op te heffen ook helpen om klachten van de Chiari malformatie te verminderen, zonder dat er een operatie voor de Chiari malformatie zelf hoeft plaats te vinden. Bij kinderen met een drain die verstopt is gaan zitten, helpt een operatie waarbij er voor gezorgd wordt dat de drain weer normaal vocht afvoert om de klachten van de Chiari malformatie te verminderen.

De neurochirurg heeft verschillende technieken waarmee een Chiari malformatie verholpen kan worden. Meestal wordt de ruimte achter in de schedel groter gemaakt, zodat de kleine hersenen weer in de schedel kunnen komen te liggen.

Na de operatie hebben kinderen vaak tijdelijk meer klachten dan voor de operatie. Dit trekt in de loop van enkele weken weer bij.

### *Contact met andere ouders*

Op het forum van deze site kunt u een oproepje plaatsen om in contact te komen met andere ouders die een kind met een Chiari malformatie hebben.



## **Wat betekent het hebben van een Chiari malformatie voor de toekomst?**

### *Afhankelijk van het type*

Chiari type I is de meestvoorkomende vorm van Chiari malformatie. De meeste kinderen hebben geen klachten en zullen deze ook nooit krijgen. Wanneer kinderen met Chiari type I en II wel klachten hebben, dan blijven deze klachten vaak stabiel of verbeteren zelfs na een operatie.

Chiari type III en IV zijn ernstige aangeboren afwijkingen. Kinderen met deze vorm hebben vaak veel problemen en zijn ernstig beperkt in hun ontwikkelingsmogelijkheden. Voor hen is de levensverwachting meestal ernstig beperkt.

## **Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om een Chiari malformatie te krijgen?**

De oorzaken waarom een kind een Chiari malformatie krijgt zijn nog niet goed bekend. Het is goed mogelijk dat hierbij ook erfelijke factoren een rol spelen. Dat zou inhouden dat broertjes en zusjes een vergrote kans hebben om ook een Chiari malformatie te krijgen. Deze kans blijkt echter klein te zijn. Een klinisch geneticus kan hier meer informatie over geven.

## **Links**

[www.nvvn.nl](http://www.nvvn.nl)

(Nederlands vereniging van neurochirurgen)

## **Referenties**

1. Tubbs RS, Lysterly MJ, Loukas M, Shoja MM, Oakes WJ. The pediatric Chiari I malformation: a review. *Childs Nerv Syst.* 2007;23:1239-50
2. Tubbs RS, Oakes WJ. Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence-based review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:375-81.
3. Häberle J, Hülskamp G, Harms E, Krasemann T. Cervical encephalocele in a newborn--Chiari III malformation. Case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2001;17:373-5.

Auteur: J.H. Schieving

Laatst bijgewerkt: 2 augustus 2008