

Chiari Malformasyonu Tip I de Cerrahi Tedavi Yöntemleri ve Bunların Seçiminde Nörofizyolojik Bulguların Rolü

Surgical Treatment Methods of Chiari Malformation Type I and the Role of the Neurophysiological Tests in Choosing These Methods

NEJAT IŞIK, MÜFİT KALELİOĞLU, NİHAL IŞIK, AJLAN ÇERÇİ, RAMAZAN UYAR

SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Nöroşirürji (NI, MK, AÇ, RU) ve Nöroloji (NI) Klinikleri Göztepe, İstanbul

Geliş Tarihi: 14.12.1998 ⇔ Kabul Tarihi: 1.6.1999

Özet: Chiari Malformasyonu beyin sapı ve serebellumun servikal spinal kanala doğru yer değiştirdiği konjenital bir anomalidir. İlerleyen nörolojik defisitler ve ek patolojiler varsa cerrahi tedavi gereklidir. Bu çalışmada Chiari malformasyonu tip I tanısı alan 35 hasta, eşlik eden patolojilerine göre 3 gruba ayrılarak sunuldu. Nöradyolojik tetkiklere ek olarak nörofizyolojik testlerle (beyinsapı işitsel ve duyuşsal uyarılmış potansiyeller) incelendi. Bunlara göre cerrahi kararı verilip, yöntem seçimi yapıldı. üç olguya herhangi bir girişim uygulanmazken, 32 olguya klinik ve nörofizyolojik bulgularına göre cerrahi tedavi uygulandı. Sadece Chiari Malformasyonu olan 11 olguya kranyovertebral dekompresyon uygulanırken, 1 olguya anterior dekompresyon yapıldı. Beraberinde siringomyelisi olan 5 olguya yalnız siringoplevral shunt, 2 olguya yalnız kranyovertebral dekompresyon, 8 olguya ise hem siringoplevral shunt hem de kranyovertebral dekompresyon uygulandı. Beraberinde hidrosefalisi olan 5 olgudan 3'üne ventriküloperitoneal shunt takılırken, 1 olguya ventriküloperitoneal ve siringoplevral shunt birlikte takıldı. Beyin sapı bası bulguları olan bir olguda da kranyovertebral dekompresyon+ventriküloperitoneal shunt birlikte uygulandı. Postoperatif dönemde hastaların büyük kısmında değişik derecelerde düzelme görüldü. Chiari malformasyonu tip I de olguların büyük kısmının cerrahi tedaviden yarar gördüğü, nörofizyolojik testlerin cerrahi tedavi yönteminin planlanmasında ve hastaların takibinde yardımcı olabildiği saptandı.

Abstract: The Chiari malformation is a congenital anomaly of the hindbrain. It is characterized by downward displacement of brainstem and cerebellum to the cervical spinal canal. If there are progressive neurological deficits and associated pathologies, surgical therapy is necessary. In this study, 35 patients with Chiari malformation type I were presented. The patients were divided to three groups according to their associated pathologies. In all cases pre and postoperative brainstem auditory and somatosensorial evoked potentials have been done. Three of them haven't had surgical treatment, 32 patients have been operated by choosing the method according to their neurological findings and neurophysiological tests. Eleven patients without associated pathologies have been treated by craniovertebral decompression. In one case, anterior decompression has been done. Five patients with syringomyelia have had syringopleural shunting, 2 patients with syringomyelia have had craniovertebral decompression and 8 patients have been treated by craniovertebral decompression and syringopleural shunt. In 3 patients with hydrocephalus only ventriculoperitoneal shunting have been done. In one patient with hydrocephalus and syringomyelia, both syringopleural and ventriculoperitoneal shunting have been applied. Another patient who had brain stem compression, has been treated with ventriculoperitoneal shunting and craniovertebral decompression. Postoperatively, most of the patients showed recovery in different degrees. Our results have shown that surgical therapy is necessary in Chiari malformation type I. Neurophysiological tests have an important role in planning the surgical treatment and follow-up in Chiari malformation type I.

Key Words: Chiari Malformation type I (Chiari I), MRI (Magnetic Resonance Imaging), Neurophysiological tests[brainstem auditory (BAEP) and somatosensorial (SEP) evoked potentials], Surgery

Anahtar Sözcükler: Chiari Malformasyonu tip I (Chiari I), Cerrahi, MRG (Magnetik Rezonans Görüntüleme), Nörofizyolojik Testler [Beyinsapı işitsel (BAEP) ve somatosensoryel (duyuşsal) (SEP) uyarılmış potansiyeller]

GİRİŞ

Chiari Malformasyonu(CM), 1883'de Cleland, 1894'de Arnold ve 1895'de Chiari tarafından tanımlanan beyin sapı ve serebellumun servikal spinal kanala doğru yer değiştirmesi ile birlikte olan, art beynin(hindbrain) konjenital bir anomalisidir (8,9,15,28,34,37,40). CM etyolojisini açıklamak için 6 ana teori ortaya atılmıştır, ancak hiçbiri tek başına etyolojiyi açıklamaya yeterli değildir. Bu nedenle bunların kombinasyonu ile etyoloji açıklanmaya çalışılmaktadır. Belli başlı teoriler şunlardır: 1.Traksiyon, 2.Hidrodinamik, 3.Aşırı büyüme, 4. Nöroşizis, 5.Gelişmede durma, 6.Primer mezodermal yetmezlik (11,17,26,27,28,32,33,34,37, 43,45,49). Spinal disrafizmin bir formu olarak da kabul edilir. Ayrıca daha ender olarak edinsel olarak da görülmektedir(2,38,48).

Chiari(8) tarafından klasik olarak 4 tipi tanımlanmıştır(8,9). Chiari I de myelomeningosel olmaksızın serebellar tonsillerin servikal omurgaya doğru kaudal yer değiştirmesi söz konusudur. Genellikle herniasyon C₂ düzeyini aşmaz. Olguların %10 unda hidrosefali görülür. Chiari II de serebellar vermiş ve alt beyin sapının servikal kanala yer değiştirmesi söz konusudur. Sıklıkla C₂ 'nin altına iner. Dorsal midbrain de medüllada bükülme vardır, multiple posterior fossa ve serebellum anomalileri eşlik eder. Sıklıkla myelomeningosel ve hemen daima hidrosefali vardır. Chiari III de Kranyoservikal bölgedeki bir kese içine serebellum ve beyin sapının herniasyonu vardır. Klinik bulgular ağırdır, genellikle eşlik eden alt oksipital veya üst servikal ensefalosel vardır. Chiari IV de ise küçük posterior fossa ile birlikte serebellumda hipoplazi veya aplazi vardır. Ancak tip IV de hindbrain herniasyonu olmadığı için çoğu yazar bunu sınıflama dışı bırakmıştır(8,9,28,34,35,38,40).

Chiari I de zamanla ilerleyen değişik derecelerde nörolojik semptom ve bulgular ortaya çıkmaktadır. Semptom ve bulgular; 1: Beyin sapı, medülla, alt kafa çiftleri, 2. Serebellum ve 3. Spinal kord kompresyonuna bağlı olarak 3 şekilde ortaya çıkar (9,10,18,21,28, 34,35,40). Bu olgularda, asgari mevcut nörolojik durumu korumak amacıyla cerrahi tedavi uygulanmaktadır(10,18,22,24,27,33,34,39,47). Muhafazakar tedavi yanlıları cerrahinin başarısızlığı ve hastaya ek problemler yarattığı için uzun süre cerrahiden kaçınmışlardır(1,3,31,46). Cerrahi başarısızlığın en önemli nedenleri; tedavi planı, zamanlama ve yöntem seçiminin ve takibinin uygun olmamasıdır. Serebellar bulgular, beyin sapı ve/veya spinal kord kompresyonu belirtileri varlığı cerrahi

tedavi için önemli kriterlerdir. Bunun saptanması için klinik semptom ve bulgular, nöroradyolojik tetkikler dışında son yıllarda nörofizyolojik testler de kullanılmaktadır. Beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyeller(BAEP) ile beyin sapı kompresyonu erken dönemde saptanabilirken, duyuşal (somatosensoryel) uyarılmış potansiyeller (SEP) ile de hem beyin sapı hem spinal kord kompresyonu saptanabilmektedir (4,7,10,29,34). Ancak literatürde Chiari I de cerrahi tedavi kararı, yöntem seçimi ve izleminde bu testlerin kullanıldığı bir çalışma yoktur.

Bu amaçla, 1991-1998 tarihleri arasında kliniğimizde MRG ile tanı konan, nörofizyolojik testlerle incelenen 35 Chiari I olgusu ve tedavi sonuçları prospektif olarak sunuldu. Cerrahi uygulanan olgulardaki cerrahi yöntemler ve sonuçları, preoperatif ve postoperatif yapılan nörofizyolojik testlerin hastaların cerrahi yöntemlerinin seçimi ve olguların takibindeki yeri literatür ışığında tartışıldı.

HASTALAR / GEREÇLER VE YÖNTEM

1991-1998 yılları arasında SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Nöroşirürji kliniğinde 35 Chiari I olgusuna MRG ile kesin tanı konmuştur. Olguların hepsi BAEP ve SEP ile izlenmiştir. Cerrahi uygulanan olgulara postoperatif 6., 12. aylarda MRG ve BAEP, SEP kontrolü yapılmıştır. Birlikte siringomyeli olan olgularda, kranyovertebral bileşke düzeyinde BOS sirkülasyonunu değerlendirmek için Cine-MR yapılmıştır (6,13). İzleminde kalan olgularda 1 yıl aralarla bu testler yinelenmiştir. BAEP'te dalga formunun oluşmaması, konfigürasyon bozukluğu, I-III, III-V ve I-V interpeak latanslarının uzaması patolojik kabul edilirken; SEP'te P40 yanıtının elde edilmemesi, konfigürasyon bozukluğu, P40 dalgasının latansının boya göre hesaplanan beklenen değer +2sd'dan fazla olması patolojik kabul edilmiştir (7). Olguların takip süresi 3 ay ile 84 ay (7 yıl) arasındadır.

3 olguya herhangi bir cerrahi girişim yapılmamış, 32 olguya klinik semptom ve bulgularına, eşlik eden anomalinin varlığına, BAEP ve SEP bulgularına göre değişik cerrahi yöntemler uygulanmıştır (Tablo II, III, IV).

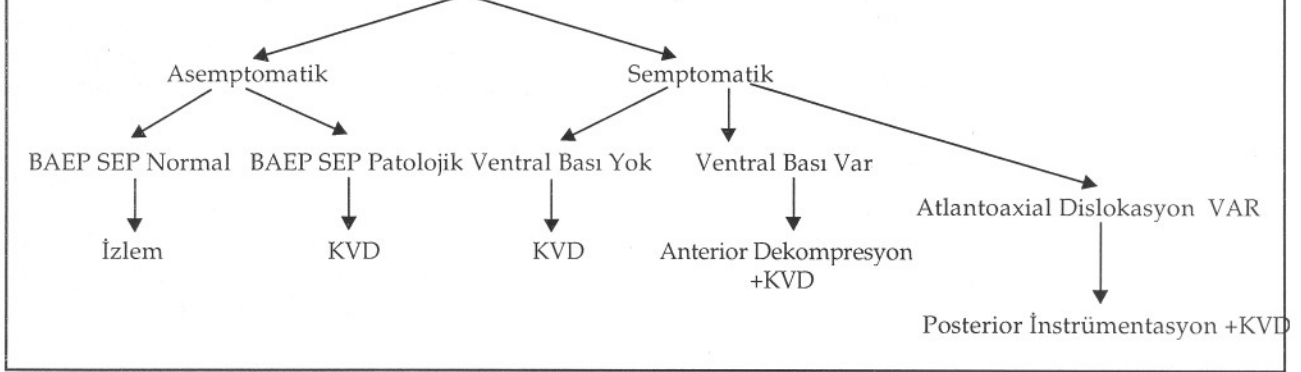
Hastalara cerrahi olarak Kranyovertebral Dekompresyon(KVD), Ventriküloperitoneal(VP) şant takılması, Siringoplevral (SP) şant takılması yapılmıştır. KVD ile yapılan; suboksipital semisirküler kranyektomi +C₁ laminektomi+ duranın Y şeklinde açılarak greft ile duraplastisidir. Gereken olgularda C₂ laminektomi de eklenmiştir. Hidrosefali olan olgulara

Tablo I: Bulgular ve Uygulanan Tedavi Yöntemleri

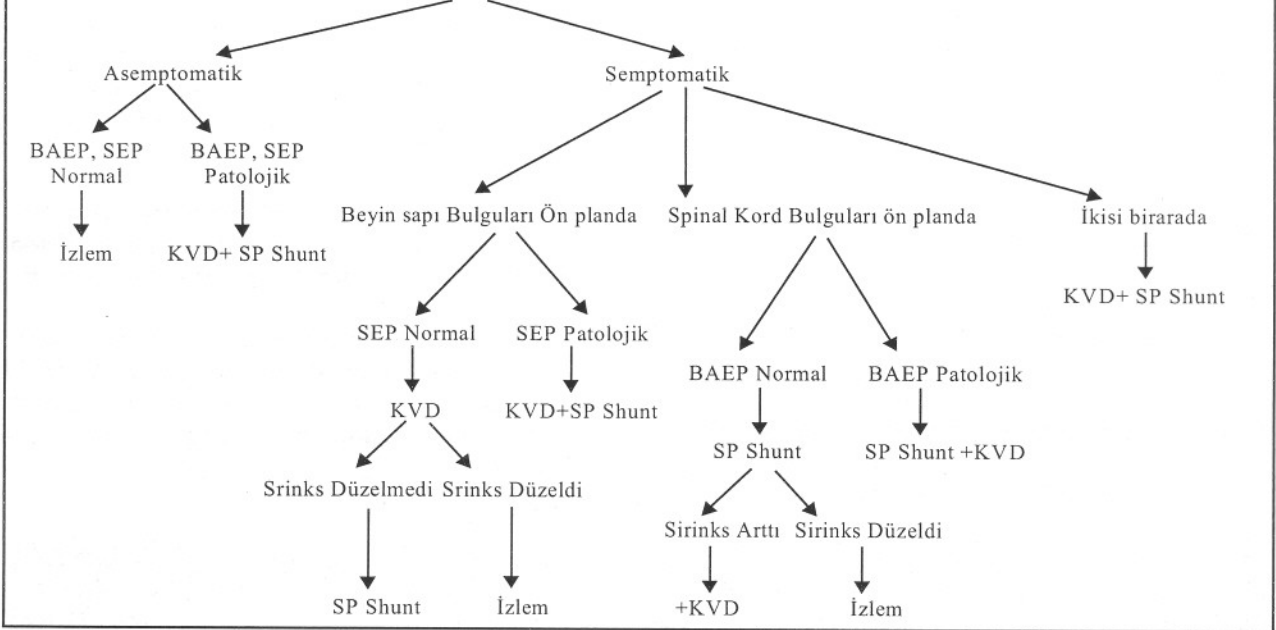
	Yaş-Cins	NM	BAEP	SEP	Skolyoz	Srinks Yeri	Yapılan
GRUP I Sadece CM olanlar							
AI	42,E	N	Normal	Normal	Var		İzlem
NT	34,E	BSB	Normal	Normal			KVD,
HK	41,E	SB	Normal	Normal			KVD,
FL	34,K	AK	Normal	Normal			KVD,
ZS	30,K	N	Patolojik	Normal			KVD,
PY	24,K	N	Patolojik	Normal			KVD,
KE	43,K	N	Patolojik	Patolojik	Var		KVD,
BB	28,E	BSB	Patolojik	Normal			KVD,
RG	49,E	BSB	Patolojik	Patolojik			KVD,
FK	20,K	BSB	Patolojik	Normal			KVD,
GK	22,K	BSB	Normal	Patolojik	Var		KVD,
HA	55,K	BSB+SKB	Patolojik	Normal			KVD,
İG	51,K	Diğer	Patolojik	Normal			AD(TOR)
GRUP II Siringomyeli ile birlikte CM olanlar							
AI	40,E	N	Normal	Normal		C3-T8	İzlem
MA	30,K	N	Normal	Normal	Var	C2-T1	İzlem
EB	25,E	SKB	Normal	Patolojik		C7-T12	SP Shunt
SG	32,K	SKB	Normal	Patolojik	Var	C2-T2	SP Shunt
ZK	71,E	SKB	Normal	Patolojik		C1-T2	SP Shunt
AK	31,E	BSB	Normal	Patolojik		C7-T12	KVD+ SP Shunt
LK	31,E	BSB	Normal	Patolojik		C1-T11	KVD+ SP Shunt
MM	16,E	SKB+AK	Normal	Patolojik		C2-T4	KVD----SP Shunt
TP	30,E	BSB+SKB	Normal	Patolojik	Var	C2-L2	SP Shunt----KVD(Dura açık)
MÜ	25,K	BSB	Normal	Patolojik	Var	C1-T1	KVD+ SP Shunt
FU	30,K	SKB	Normal	Patolojik	Var	C1-T8	SP Shunt
BÇ	25,K	BSB	Normal	Normal		C2-T8	KVD
RK	42,E	BSB	Normal	Normal	Var	C1-T1	KVD
MK	28,K	SKB	Normal	Normal		C2-T5	SP Shunt
VO	33,E	BSB	Normal	Normal		C2-T4	KVD+ SP Shunt
KE	17,E	N	Normal	Normal	Var	C3-T4	KVD+ SP Shunt
LA	38,K	SKB	Normal	Patolojik	Var	O-L2	KVD+ SP Shunt
GRUPIII Hidrosefali ile birlikte CM olanlar							
GK	40,K	N	Normal	Normal	Var		VP Shunt
MT	24,E	N	Normal	Normal	Var		VP Shunt
KU	32,E	N	Normal	Normal			VP Shunt-----Post.Fossa Expl.
ZY	40,K	SKB	Normal	Patolojik			SP Shunt-----VP Shunt
ES	19,E	SKB	Patolojik	Patolojik	Var		VP Shunt+KVD

(BSB: Beyin sapı Bulguları, SKB: Spinal Kord Bulguları, SB: Serebellar Bulgular, AK: Alt Kranyal Sinir Bulguları, N:Normali, AD: Anxerior Dekompresyon, TOR: Transoral Rezeksiyon)

Tablo II : GRUP I de (Sadece CM olanlar) Önerilen Yaklaşım Protokolü



Tablo III : GRUP II de (Siringomyeli ile birlikte olan olgularda) Önerilen Yaklaşım Protokolü



VP medium pressure şant yerleştirilmiştir. Sriniks drenajı tüm olgularda Siringoplevral (SP) olarak gerçekleştirilmiştir(20). Olgular eşlik eden patolojilerine göre; 1. Sadece CM olanlar, 2. CM+Siringomyeli ile birlikte olanlar, 3. CM+Hidrocefali ile birlikte olanlar olmak üzere 3 gruba ayrılarak incelenmiştir.

BULGULAR

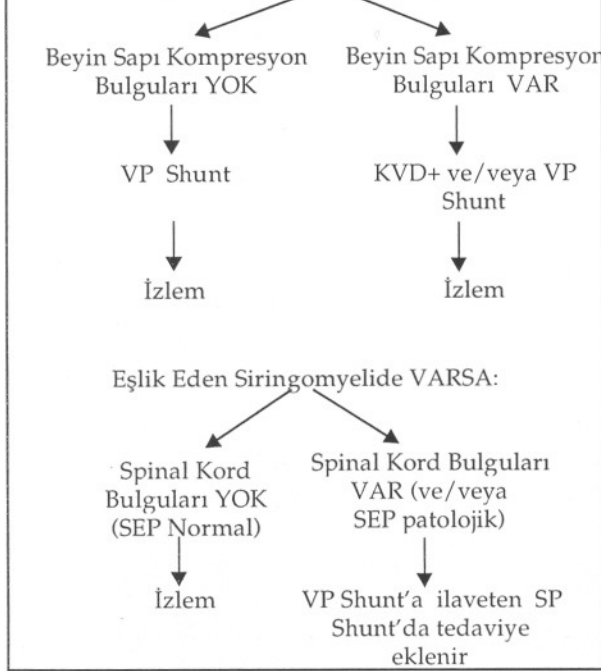
Olgularımızdan 17'i bayan, 18'i erkektir. Olguların yaş dağılımı 16 -71 arasındadır. Olguların başvuru yakınmaları genellikle dengesizlik, başdönmesi, çift görme, elde uyuşma veya kuvvetsizlik şeklindedir. Nörolojik muayenede en sık rastlanan bulgular; quadriparezi, hemiparezi, hipoestezi, ataksi, nistagmus ve (özellikle alt grup olmak üzere) kranyal

sinir felçleridir. 9 olguda nörolojik muayene bulguları normal bulunmuştur. Skolyoz da sık rastlanan bir bulgudur (Tablo I).

Preoperatif 14 olguda nörofizyolojik testler normal bulunmuştur. 3 olguda hem BAEP, hem SEP patolojik bulunurken, 6 olguda yalnız BAEP, 12 olguda yalnız SEP patolojik bulunmuştur (Tablo I).

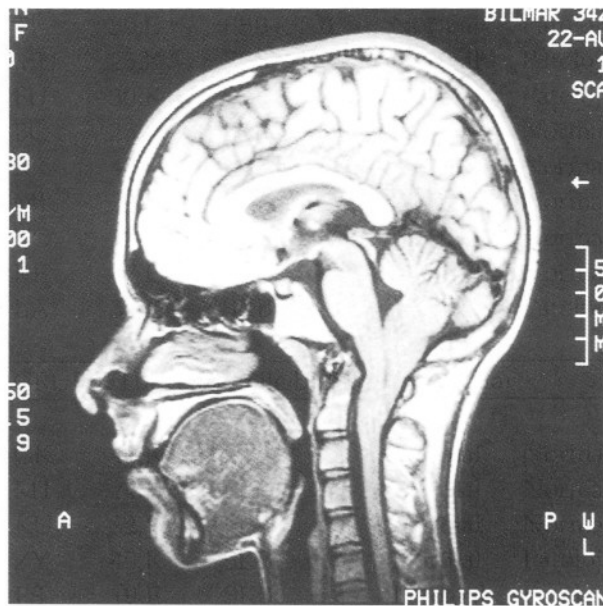
4 olguya 2 ayrı seansta 2 ayrı cerrahi yöntem uygulanmıştır. KVD uygulanan olgularda literatürde söz edilen aseptik menenjit, araknoidit, enfeksiyon, BOS fistülü, hidrocefali, serebellar infarkt ve mezensefalik disfonksiyon gibi komplikasyon görülmemiştir, ancak 3 olgu dışında tüm olgularda dura kapatılmıştır. Dura açık bırakılan 1 olguda servikal bölgede postoperatif yapışıklık görülmüştür.

Tablo IV : GRUP III de(Hidrosetali ile birlikte olan olgularda) Önerilen Yaklaşım Protokolü



GRUP I: Sadece CM olanlar

Herhangi bir yakınması olmayan, trafik kazası nedeni ile başvuran ve tesadüfen tanı konup, nörolojik muayenesi ve BAEP, SEP'i normal olan 1 olgu cerrahi uygulanmadan takibe alınmıştır.



Resim I: a. Sadece CM olan bir olgunun T1 ağırlıklı Kranyovertebral Junction Sagittal MR görüntüsü
b. Aynı olgunun KVD sonrası T1 ağırlıklı Kranyovertebral Junction Sagittal MR görüntüsü

Bu grupta 1. Nörolojik muayenede patolojik bulguları olan olgulara (3 olgu), 2. BAEP ve/veya SEP'i patolojik olan olgulara (3 olgu), 3. ikisi birden patolojik olan tüm olgulara (6 olgu) KVD uygulanmıştır (Tablo II) (Resim 1a-b).

Baş ağrısı yakınması ile gelen BAEP'te anterior bası saptanan 1 başka olguya anterior dekompresyon yapılmıştır, posterior füzyon planlanmış ancak hasta kabul etmemiştir. Henüz klinik bulgularında ve nörofizyolojik olarak bir değişme yoktur.

KVD yapılan bir olguda dura hiç açılmamış, diğer olgularda açılmış, 2 olguda açık bırakılırken, 1 olguda primer duraplasti yapılmış, 1 olguda otolog, 6 olguda suni dura ile duraplasti yapılarak Mega sisterna magna oluşturulmuştur. Durası açık bırakılan bir olgunun daha sonraki izleminde klinik semptom ve bulguları ve MRG'ye göre yapışıklık düşünülerek reoperasyon teklif edilmiş, hasta kabul etmemiştir.

Cerrahi uygulanan 12 olgudan, ikisi hariç hepsinde postoperatif yakınma, muayene bulgularında ve nörofizyolojik testlerinde düzelme gözlenmiştir.

GRUP II: Siringomyeli ile birlikte CM olanlar
Siringomyelinin eşlik ettiği 17 olgudaki siringomyelinin lokalizasyonları Tablo I de gösterilmiştir. Hepsinde BAEP normal bulunurken, 10 unda yalnızca SEP te patoloji saptanmıştır.

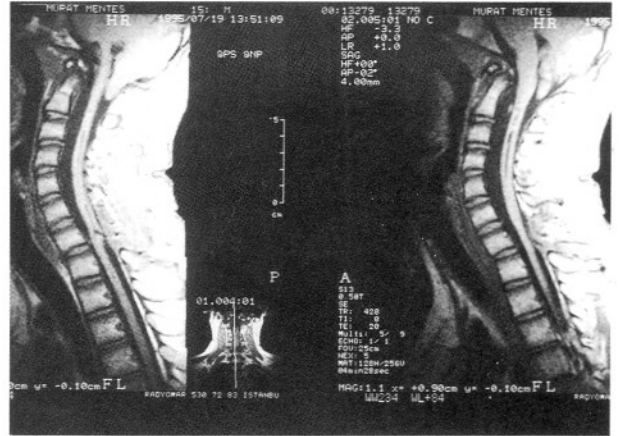
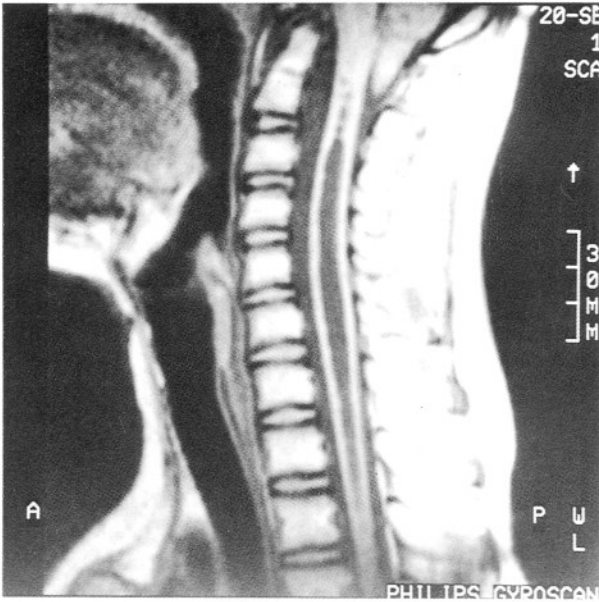
Nörolojik muayenede patolojik bulgusu olmayan, BAEP ve SEP'i normal bulunan 2 olgu cerrahi uygulanmadan takibe alınmıştır.

Hastalara uygulanan cerrahi yöntemler Tablo I ve III de gösterilmiştir.

Hem BAEP hem SEP i normal olan diğer 4 olgudan; beyin sapı bası bulguları ön planda olan 2 olguya KVD yapılırken, spinal kord kompresyonu

ön planda olan 1 olguya yalnız SP şant uygulanmıştır (Resim 2a-b). Hem beyin sapı hemde spinal kord kompresyon bulguları olan 1 olguya da aynı seansta hem KVD hem SP şant takılması uygulanmıştır (Resim 3a-b).

SEP'i patolojik 10 olgudan; 5 tanesine yalnızca SP şant uygulanmıştır. Kontrollerde 3 olguda klinik ve radyolojik iyileşme görülmüş, SEP'lerinde düzelleme saptanmıştır. 1 olguda önce düzelleme sonra klinik bulgularda gerileme olmuş, preoperatif bulgularla aynı seviyeye gelmiş, hastaya KVD önerilmiş, 70 yaşındaki bu hasta reoperasyonu kabul etmemiştir. Bir olguda da önce klinik tabloda düzelleme ve sirinkste küçülme olmuş, 1 yıl sonraki



Resim II: a. CM+siringomyeli olan bir olgunun T1 ağırlıklı Kranyoservikal sagittal MR görüntüsü
b. Aynı olgunun SP şant sonrası T1 ağırlıklı Kranyoservikal sagittal MR görüntüsü



Resim III: a. CM+siringomyeli olan bir olgunun T1 ağırlıklı Kranyoservikal sagittal MR görüntüsü
b. Aynı olgunun KVD +SP şant sonrası T1 ağırlıklı Kranyoservikal sagittal MR görüntüsü

kontrol muayenesinde serebellar ve alt kranyal sinir bulguları çıkması ve MRG de sirinkste yeniden artma olması üzerine KVD uygulanmıştır, bu olguda dura açık bırakılmıştır. Ön planda alt kranyal sinir bulguları olup, spinal kord kompresyon bulguları da olan başka bir olguda önce KVD uygulanmış, klinikte bir miktar düzelme olmuş ancak sirinksin küçülmemesi ve spinal kord bulgularının devam etmesi üzerine 9 ay sonra tedaviye SP şant eklenmiştir. Patolojik SEP le birlikte beyin sapı bulguları da olan 4 olguya ise aynı seansta KVD+ SP şant uygulanmıştır. Böylece klinik ve/veya nörofizyolojik olarak beyin sapı kompresyon bulguları olan 6 olguya aynı seansta KVD + SP şant uygulanmıştır. Bu hastaların post op klinik, sirinks ve SEP'lerinde düzelme saptanmıştır. KVD yapılan olgularda dura 1 olguda açık bırakılmış, diğerlerinde suni dura ile kapatılmıştır.

Kifoskolyozu ve ense ağrısı olan 1 olguya skolyoz cerrahisi planlandığı için KVD+ SP şant uygulanmıştır.

5 olguda yalnızca SP şant, 2 olguda yalnız KVD yeterli olurken, diğer 8 hastada yani olguların çoğunda kombine tedavi (KVD+ SP şant) gerekli olmuştur (Tablo I, III).

GRUP III: Chiari Malformasyonu (CM) ile birlikte hidrosefali olanlar

5 olguda birlikte hidrosefali vardır. 3'üne yalnız VP şant takılmıştır. Bu 3 olgudan birinin takibinde nörolojik muayenede papil stazi geliştiği görülmüş, yinelenen filmlerle kitle saptanıp, subtotal tümör eksizyonu yapılmıştır. Ayrıca yalnızca SEP'i patolojik olup, siringomyeli saptanan ancak beyin sapı bası bulguları olmayan bir olguya önce SP şant takılmış, 6 ay sonra başağrılarının artması üzerine hidrosefali için VP şant da takılmıştır. Postoperatif dönemde başağrısı ve SEP'de düzelme saptanmıştır. Başağrısı ve dengesizlik yakınması ile başvurup, CM ile birlikte hidrosefali de saptanan, nörolojik muayenede ise beyin sapı bası bulguları olan ve BAEPi patolojik bulunan bir olguya da aynı seansta VP şant+KVD yapılmıştır. Postoperatif muayene bulguları ve BAEP'te düzelme saptanmıştır (Tablo I, IV)

TARTIŞMA

CM'da hastalığın doğal seyri ile ilgili yayımlanmış yeterli yayın yoktur. Cerrahi tedavi hastalığın progresyon göstermesi ve nörolojik bulguların varlığı nedeni ile yapılır (10,12,14,18,19,24,25,32,34,35,36,

37,39,41,42,44,46,47,49). Genellikle klinik olarak Chiari I de, %64 spinal kord disfonksiyonu, %28 beyin sapı disfonksiyonu, % 8 serebellar disfonksiyon bulguları gözlenmektedir. BAEP, SEP yapılan 35 olgumuzun 22'inde(yarisından çoğu) BAEP ve/veya SEP'de patoloji saptanmıştır (Tablo I). Bizim olgularımızda beyin sapı ve alt kranyal sinir patolojileri ön plandadır. Bu durum ise nörofizyolojik olarak Chiari I de beyin sapınında büyük oranda etkilendiğini göstermektedir. Sadece CM saptanan olgularda BAEP patolojileri ön planda iken, CM+siringomyeli saptanan olgularda ise SEP bozuklukları ön plandadır. Olgu sayımız kısıtlı olmakla birlikte, olgularımızın yarisından çoğunda klinik bulgu yokken BAEP ve/veya SEP'in patolojik bulunması anlamlı bulunmuştur. Biz klinik bulgusu olmayan ancak BAEP ve/veya SEP'i patolojik olan olgulara da cerrahi uyguladık. Postoperatif yapılan BAEP ve SEP'lerinde düzelme görüldü, Bu nedenle BAEP ve/veya SEP in patolojik bulunması cerrahi kararı için bir kriter olarak kabul edilebilir. Yani Chiari I de BAEP ve SEP in normal olması her zaman anlamlı değilken, patolojik bulunmasının gerek cerrahi seçim gerekse hastaların postoperatif takibi için önemli bir kriter olduğu söylenebilir.

Cerrahi tedavi ve yöntemleri halen tartışmalı olmakla birlikte, KVD bütün yazarlarca önerilen ana cerrahi yöntemdir. Ancak bunun henüz standart bir yöntemi tanımlanmamıştır. (9,10,15,18,22,24,28,36,37,39,41,42,44,46). Burada tartışılan konulardan biri duranın açılıp açılmamasıdır. Oldfield (33) gibi bazı yazarlar özellikle beraberinde eşlik eden siringomyelide olan olgularda preoperatif Cine-Faz kontrast MRG çalışmaları veya peroperatif ultrasonografi ile BOS akımını değerlendirip, eğer BOS akımı varsa duranın açılmasına gerek olmadığını ileri sürmektedirler(28,33). Bazı yazarlar ise duranın açılmasını, tonsil rezeksiyonu yapıp duranın sütüre edilmeden açık bırakılmasını önermektedirler (10,18,22,23,28,32,36,37,46,49). Ancak literatürde bu konuda çok az olgu ile yazılan makaleler vardır. Örneğin, Kogo ve arkadaşları (23) 5 vaka ile mikronöroşirürji ile yapılan tonsil rezeksiyonu önermişler. Çalışmalarında rezeke ettikleri tonsillerde histopatolojik olarak irreversible değişiklikler bulmuşlar, bu nedenle yaklaşımlarının doğru olduğunu ileri sürmüşlerdir (23). Buna karşın bugün için tonsil rezeksiyonu çoğu yazar tarafından gereksiz görülmektedir (18,24,28,36,42,46). Bazı yazarlar dura açılıp, araknoid açılmadan yapılan posterior fossa rekonstruksiyonunun yeterli olduğunu ileri sürmektedirler (44). Bir grup yazar da duranın açılmasını, kalınlaşmış araknoid bantların temizlenmesini, duranın primer veya greft ile

kapatılarak mega sisterna magna yapılmasını önermektedirler (9,10,12,15,18,22,24,25,28,32,34,36,37,41,42,43,44,46). Bu görüş bugün için en popüler olan yöntemdir. Biz de klinik olarak patolojik semptom ve bulgusu olan ve/veya BAEP de patoloji saptanan Chiari I olgularında durayı açmayı benimsedik. 3 olgumuzda dura açık bırakılırken diğer tüm olgularda dura kapatıldı. Post operatif takiplerde klinik ve nörofizyolojik olarak belirgin düzelme olduğu saptandı. Bu nedenle klinik olarak beyin sapı kompresyonunun saptanması ve/veya nörofizyolojik testlerin patolojik bulunması duranın açılması için bir kriter olarak kabul edilebilir.

Tartışılan bir başka konuda kranyektominin küçük veya büyük olmasıdır. Bazı otörler geniş kranyektomi önerirken, bazı otörlerde küçük sirküler kranyektomi ama dura grefti ile megasisterna magna oluşturulmasını önermektedir. Olay foramen magnum seviyesinde olduğu için önemli olan, kranyektominin boyutlarından çok, foramen magnum arka kenarının dekompresyon edilip rahatlatılması ve C₁ laminasının mutlaka alınmasıdır. Böylece kranyovertebral junctiondaki alt ve üstteki basınç farkının ortadan kaldırılması sağlanacaktır (5,35,36,39,46). Büyük kranyektomide en büyük sorunlardan biri de duranın açık bırakılması nedeni ile olan servikal korddaki yapışıklıklardır. Bizim de gözlemlediğimiz gibi bu olgularda klinik kötüleşme daha sık görülmektedir (22,28,33,45). Bu nedenle kranyektomi küçük veya büyük olsun olguların hepsinde dura mutlaka kapatılmalıdır (31,35, 39,41,45,49). Bazı otörler dura kapatılmasının KVD ile yapılan dekompresyonun etkisini ortadan kaldırdığını ileri sürmektedirler. Çalışmamızda dura kapatılan olgularda cerrahi düzelenin devam ettiği nörofizyolojik olarak da gösterilmiştir. Ayrıca KVD'de duranın kapatılması postoperatif görülen komplikasyonları da azaltmaktadır.

Ventralden beyin sapı basısı olan olgularda yazarların çoğunun önerisi transoral yaklaşımla dekompresyondur, ancak Chiari I de bu konuda yeterli sayıda uzun süreli takibi olan yayınlanmış seri yoktur. Bunlara atlantoaxial dislokasyon varsa posterior fonyonda önerilmektedir (18,28,35,42) (Tablo II).

Skolyoz eşlik eden önemli bir patolojidir. Skolyoz cerrahisinden önce mutlaka KVD yapılmalı, sirinks varsa drene edilmeli varsa tethered kord düzeltilmelidir (27,30,32,34,46).

Eşlik eden patoloji olan Chiari I olgularında cerrahinin nasıl olacağı tartışmalıdır. Bazı yazarlar hem

CM hemde eşlik eden patolojinin aynı anda cerrahi tedavisini önerirler. Bazı yazarlar da tedavi yöntemlerinin sonuçlarını değerlendirmek mümkün olacağı için, bunların ayrı ayrı uygulanıp izlenmesini önermektedir (5,10,16,18,19,20,21,22,24,27,28,32,34,35,36,38,39,41,42,43,44,46,47,49,50).

Chiari I olgularında görülme olasılığı az da olsa hidrosefali saptandığında bizim de uyguladığımız gibi, Wisoff (50) dışında tüm otörlerin önerisi, klinik, radyolojik ve nörofizyolojik olarak beyin sapı kompresyonu yoksa KVD yapılmaksızın VP şant takılmasıdır (9,12,15,24,27,28,32,34,35,41,50). Bizim bir olgumuzda olduğu gibi, fonksiyone şanta rağmen VP şant yetersiz olursa ve beyin sapı kompresyon bulguları varsa veya çıkarsa tedaviye KVD eklenmesi önerilmektedir (21,27,28,34,41,46,50). Posterior fossa tümörleri CM+hidrosefali ve siringomyeli ile benzer klinik ve radyolojik bulgu verebilir. Bizim posterior fossa tümörü nedeni ile sonradan opere ettiğimiz 1 olgumuzda olduğu gibi, kitle yönünden klinik ve MRG iyice gözden geçirilmeli ve izlenmelidir (Tablo IV).

Batzdorf (5) siringomyeli ile birlikte olan Chiari I olgularında cerrahi tedavinin 3 ana amacı olduğunu belirtmiştir. Bunlar: 1. Foramen magnum seviyesinde üst ve alt kompartmanlardaki basınç farkını gidermek, 2. Spinal kord içindeki kistik kaviteyi (sirinks) ortadan kaldırmak, 3. Beyin sapı üzerindeki direkt basıyı ortadan kaldırmaktır (5,35). İdeal bir cerrahi tedavi bu üç amacı da yerine getirmiş olmalıdır. Batzdorf(5) sirinkse silastik tüp konmasını, tonsil mobilize edilmeden KVD yapılıp, dura grefti konmasını ve araknoidin intakt bırakılmasını önermektedir(5).

Birlikte siringomyelisi olan Chiari I olgularında, beyin sapı bulguları yoksa ve nörofizyolojik testler normal ise sadece sirinks drenajı, bunun için bizim de daha önce kullandığımız SP şant takılması ilk seçenek olmalıdır (16,20,35,36,42,46,47,49). Beyin sapı basısının klinik ve/veya nörofizyolojik bulguları varsa, ideal koşullarda ve koopere hastalarda tedavi yöntemlerinin sonuçlarını değerlendirebilmek için, hastalara önce KVD uygulanıp takip edilmeli, sirinksde düzelme olmazsa sirinks drenajı tedaviye eklenmelidir (5,36). Takip mümkün değilse Batzdorf'un amaçlarını yerine getirmek için en uygun tedavi aynı seansta KVD+ SP şant yapılmasıdır (Tablo III). Bazı yazarlar yalnızca KVD ile sirinksin kollabe olduğunu, bu nedenle sirinks drenajına gerek olmadığını ileri sürmektedir ancak vaka sayıları azdır (5,44). Siringomyeli ile birlikte olan olgularda bir süre popüler olan "obex plugging (tıkanması)" ise artık tüm yazarlarca mortalite ve morbiditesinin yüksekliği ve patogenezdaki rolü

tartışıldığından terkedilmiştir, ancak hala az da olsa öneren yazarlar vardır (9,24,28,34,35,36,47). Rhoton (42), megasisterna magna oluşturularak foramen magnum dekompresyonu yapılmasının BOS pasajının açılmasında oldukça yardımcı olduğunu belirtmiştir. Yine Rhoton (42) ve George (18), bu olgularda KVD ile birlikte silastik bir tüp ile "fourth ventriculostomy (dördüncü ventrikülostomi)" yapılmasını da önermektedirler (5,18,35,36,41,42). Bu şantların büyük kısmının tıkandığı bildirildiğinden biz bu yöntemi hiç kullanmadık ona rağmen sonuçlarımız yeterliydi. Ayrıca bazı yazarlar KVD yapıp takibe alıp, gerekirse perkütan tekoperitoneal şant takılmasını önermektedirler, ancak onların bildirilen vaka sayısı çok azdır (47). Siringomyeli ile gelen olgularımızın çoğu, SEP'te patoloji saptanan olgulardı. SEP'i patolojik olan bu olgularda mutlaka sirinks drenajı gerektiği, drenaj sonrası SEP'in düzeldiği görüldü. Bu nedenle en azından profilaktik olarak sirinks drenajı (SP şant) yapılmalıdır. Biz bu gruptaki en iyi sonuçları KVD+SP şant birlikte uygulanan olgularda saptadığımızdan, Rhoton (42) gibi yalnız dekompresyonun tek başına yeterli olmadığını en uygun tedavinin bu olduğunu düşünüyoruz (Tablo III) (42). En uzun süreli takibimiz 7 yıl ve vaka sayımız henüz yeterli olmadığı için tedavi prensiplerini kesin konuşmak doğru değildir. Olgu sayısının artması, takip sürelerinin uzaması ile daha yönlendirici sonuçlar alınacaktır.

SONUÇ

Chiari I de, BAEP ve SEP olguların yarısından çoğunda patolojik bulunmuştur. Beyin sapı, spinal kord bası bulguları, alt kafa çiftleri bulguları gibi patolojik klinik bulgusu olan ya da, normal klinik ile nörofizyolojik olarak patolojik beyin sapı bulgusu olan, ve/veya eşlik eden patolojileri bulunan Chiari I de cerrahi tedavi gereklidir. Chiari I de eşlik eden patoloji yoksa; yalnız KVD (Semisirküler kranyektomi+ C₁ laminektomi ile varsa araknoid bantların temizlenmesi +Duraplasti ile Megasisterna magna oluşturulması), eşlik eden patoloji varsa; hidrosefalinin VP şant ile, siringomyelinin SP şant ile tedavisi en uygun tedavidir. Skolyoz cerrahisi planlanan hastaların CM ve/veya tethered kord yönünden taranıp varsa mutlaka önce bunların tedavisinin yapılması gereklidir.

Nörofizyolojik testlerin; Chiari I de cerrahi kararında, planlamasında yardımcı olabildiği, patolojik olanlarda postop düzelmeyi gösterdiği gözönüne alınarak rutin yapılmasının gerekliliğini söyleyebiliriz.

Yazışma Adresi: Nejat IŞIK

Serap Caddesi 2. Serap Sokak No:4/16
Maltepe 81530, İstanbul
Tel: 0.216.3838526 - 3024146/1403
Fax: 0216.5664023

KAYNAKLAR

1. Aoki N, Oikawa A, Sakai T: Spontaneous regeneration of the foramen magnum after decompressive suboccipital craniectomy in Chiari malformation: case report. *Neurosurgery* Aug 37(2):340-342, 1995
2. Atkinson L, Weinshenker BG, Miller GM, Piepgros D, Mokri M: Acquired chiari malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases. *J Neurosurgery* 88:237-242, 1998
3. Avellona Anthony, Kim DK, Weinberger E, Roberts TS: Resolution of spinal syringes and chiari 1 malformation in a child. *Acta Neurochirur* 138:788-801, 1996
4. Barnett AB, Weis IP, Shoer C: Evoked potentials in infant brainstem syndrome associated with arnold-chiari malformation. *Dev Med Child Neurol* 35(1):42-48, 1993.
5. Batzdorf U: Chiari tip 1 malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 68:726-730, 1988
6. Bhadelia RA, Bogdan AR, Wolpert SM, Lev S, Appignani BA, Heilman CB: Cerebrospinal fluid flow waveforms: analysis in patients with Chiari 1 malformation by means of gated phase-contrast MR imaging velocity measurements. *Radiology*, 196(1):195-202, 1995
7. Chiappa KH: Evoked potentials in clinical medicine. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott-Raver Publishers, 1997, (241-245, 176-178, 312-313) içinde
8. Chiari H: Über die Pathogenese der Sagenannten syringomyelia. *Heilkunde* 9:307, 1888
9. Cooke RS: Chiari Malformations In Palmer J(Ed): *Manual of Neurosurgery*, Churchill Livingstone, New York, 1966, 680-684 içinde
10. Cristante L, Westphal M, Herrmann HD: Craniocervical decompression for Chiari 1 malformation. A retrospective evaluation of functional outcome with particular attention to the motor deficits. *Acta Neurochirur (Wien)* 130(1-4):94-100, 1994
11. Daniel PM, Strich SJ: Some observations on the congenital deformity of the central nervous system know as the Arnold-Chiari malformation. *J Neuropathol Exp Neurol.* 17:255 1958
12. Dyste GN, Menezes AH, Vongilder JC: Symptomatic Chiari Malformations. *J Neurosurg.* 1:159-168, 1989
13. Enzmann DR, Pelc NJ: Normal flow patterns with phase-contrast cine MR imaging. *Radiology* 178:467-464, 1991
14. Elster AD, Chen MYM: Chiari 1 malformations: clinical and radiological reappraisal. *Radiology* 183:347-353, 1992
15. Erben A, Öge HK: Congenital malformations of the craniocervical junction: classification and surgical treatment *Acta Neurochir(Wien).* 127:180-185, 1994
16. Fujii K, Natori Y, Nakagaki H, Fukui M: Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: Comparative Study of syrinx size and symptoms by

- magnetic resonance imaging. Surg Neurol. 36:281-285, 1991
17. Gardner WJ: Hydrodynamics factors in Dandy-Walker and Arnold-Chiari Malformations. Childs Brain 3:200-212,1977
 18. George R: Posterior fossa decompression to treat chiari malformation and syringomyelia. In Controversies in Neurosurgery. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL(Eds). Thieme Medical Publishers, New York, Ch:34 329-330,1995 içinde
 19. Goel A, Achawal S: The surgical treatment of chiari malformation association with atlantoaxial dislocation. Br J Neurosurg 9(1):67-72, 1995
 20. Işık N, Kalelioğlu M, Işık N, Sarier M, Unat İM: Sringomyelide cerrahi tedavi yöntemleri. Türk Nöroşirürji Dergisi 5:52-58, 1995
 21. Isu T, Yoshinoku I, Akino M, Abe H: Hydrosyringomyelia associated with a chiari malformation in children and adolescents. Neurosurgery 26:591-597, 1990
 22. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Koboyashi N: Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari malformations. Neurosurgery 33:845-850, 1993
 23. Koga H, Mukowa J, Nakoto M, Miyazoto H, Ishikawa Y, Sakuto O, Hokamo A, Terado Y: Histopathological analysis of herniated cerebellar tonsils resected from the patients with chiari type I malformation with syringomyelia. No-To-Shinkei, 47(11):1075-1079,1995 (İngilizce Abstract)
 24. Levvy JL, Mason L, Hahn JF: Chiari malformations in adults: A surgical experience in 127 cases. Neurosurgery 12:377-390, 1983
 25. Levitt P, Cohn MA: Sleep apnea and the Chiari I malformation: Case report. Neurosurgery 23:508-510, 1988
 26. Marin-Padilla M: Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. J Neurol Sci. 50:29-55,1981
 27. Menezes AH: Chiari I malformations and hydromyelia-complications. Pediatr Neurosurg 17:146-154, 1991-92.
 28. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN: Syringomyelia, Chiari malformations and hydromyelia, In Youmans JR(Ed): Neurological Surgery, 3rd Ed. Philadelphia, Saunders 1990, 1421-1459 içinde
 29. Mori K, Nishimura T. Electrophysiological studies on brainstem function in patients with myelomeningocele. Pediatr Neurosurg 22(3): 120-131, 1995
 30. Muhonen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL: Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. J Neurosurg 77:69-77, 1992
 31. Mullan S, Raimondi AJ: Respiratory hazards of the surgical treatment of the Arnold-Chiari malformations. J Neurosurg 19:675, 1962
 32. Nehria V, Oskar WJ: Chiari I malformation a review of 43 patients. Pediatr Neurosurg. 16:222-227, 1991
 33. Oldfield EH, Murasko K, Shawker TH, Patronos NJ: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. J Neurosurg. 80:3-15, 1994
 34. Özek M: Chiari malformasyonu ve sringomyeli. Zileli M, Özer F(Eds): Omurilik ve omurga Cerrahisi, İzmir, Saray medikal yayıncılık, 1997, 239-248 içinde
 35. Özyurt E: Sirengohidromyeli. In TND Yayın Kurulu (Eds), Temel Nöroşirürji (1), Ankara, 72 tasarım Ltd., 1997, 1-25 içinde
 36. Parent AD.: Treatment of chiari malformation with syringomyelia. Posterior fossa decompression vs. post fossa decompression with drainage of the syrinx. In Controversies in Neurosurgery. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL(Eds). Thieme Medical Publishers, New York, Ch:34 329-330,1995 içinde
 37. Paul KS, Lye RIT, Strong FA, Dutton J: Arnold Chiari Malformation. J Neurosurg. 58:183-187, 1983
 38. Payner TD, Prenger E, Berger TS, et al: Acquired Chiari malformations: incidence,diagnosis, and management. Neurosurgery 34:429-434, 1994
 39. Penfield W, Coburn UF: Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. Archs Neurol Psychiat 40:328, 1938
 40. Pillooy PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF: Symptomatic Chiari malformation in adults: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic signifiacnce. Neurosurg 28:639-645, 1991
 41. Rhoton AL, Jr: Microsurgery of Arnold-Chiari malformations in adults with and without hydromyelia. J Neurosurg 45:473-483,1976
 42. Rhoton AL: Chiari malformation and syringomyelia posterior fossa decompression and drainage of the syrinx. In Controversies in Neurosurgery. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL(Eds). Thieme Medical Publishers, New York, Ch:34 329-330,1995 içinde
 43. Saez RJ, Onofrio BM, Yanogihara T: Experience with Arnold-Chiari malformation. 1960 to 1970. J Neurosurg 45:416-422, 1976
 44. Sahuquilla J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C.: Posterior Fossa reconstruction. A surgical technique for the treatment of Chiari 1 malformation and Chiari 1/Syringomyelia Complex-Preliminary Results and Magnetic Resonance Imaging Quatitative Assesment of Hindbrain Migration. Neurosurgery 35:874-885,1994.
 45. Stovner LJ, Bergan U, Nilson G, Sjaastad O: Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I Malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. Neuroradiology 35:113-118, 1993
 46. Takuro H, Hakuba A, Suzuki T, et all: Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia. Acta Neurochir(Wien)(Suppl) 43:22-25, 1988
 47. Vaquera J, Martinez R, Arios A: Syringomyelia-Chiari complex:magnetic resonance and clinical evaluation of surgical treatment. J Neurosurg 73:64-68, 1990
 48. Welch K, Shillito J, Strand R, Fischer EG, Winston KR: Chiari I "malformation": An acquired disorder? J Neurosurg 55:604-609, 1981
 49. Williams B: Syringomyelia. In Winn R, Mayberg MD(Eds). Neurosurgery Clinics of North America, V1:13, Philadelphia, WB Saunders Company, 1990, 653-685 içinde
 50. Wisoff JH, Epstein F.: Management of hydromyelia. Neurosurgery 25:562-571, 1989