



# Chiari Malformasyonları ve Siringomiyeli

## Chiary Malformation and Syringomyelia

Nejat IŞIK

*İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye*

Yazışma Adresi: Nejat IŞIK / E-posta: nejatisik@yahoo.com

### ÖZ

Chiari malformasyonu, arka fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal spinal kanala doğru değişen derecelerde yer değiştirmesi ile birlikte olan, kranyovertebral bileşenin ve art beynin (hindbrain) konjenital bir anomalisidir. Siringomiyeli de, tek başına bir hastalık değil, spinal kord içinde uzunlamasına kistik boşlukların gelişmesi ve bu nedenle omurilik kompresyonu sonucu nörolojik bulguların ortaya çıktığı kronik bir tablodur. Siringomiyeli ve Chiari malformasyonları çok yakın ilişkili durumlardır ve Chiari malformasyonları ile birlikte görülen siringomiyelinin gelişimi hakkında pek çok teori vardır. Çağdaş tedavi seçenekleri bu teorilere dayandırılmaktadır. Bu nedenle iki patoloji genellikle birlikte anlatılmaktadır. Bu derlemede pediatrik nöroşirürji pratiğinde bu iki patolojiye yaklaşım aktarılacaktır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Chiari malformasyonları, Çocuk, Siringomiyeli

### ABSTRACT

The chiari malformation is a congenital anomaly of the craniovertebral junction and hindbrain. It is characterised by the herniation of posterior fossa structures through the foramen magnum into the cervical spinal canal. Syringomyelia is also alone, is not a disease, a chronic neurological disorder in which a longitudinal cystic cavities forms within the spinal cord. Therefore, neurological findings emerged from the compression of the spinal cord. Syringomyelia and Chiari malformations closely associated conditions and There are a lot of theories about the development syringomyelia associated with Chiari malformation. Current treatment options based on these theories. Therefore two pathology often is described together. In this review, approaches of these two pathology will be discussed in the practice of pediatric neurosurgery

**KEYWORDS:** Chiari malformations, Pediatri, Syringomyelia

### A. CHİARİ MALFORMASYONLARI

Chiari malformasyonları (CM), arka fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal spinal kanala doğru değişen derecelerde yer değiştirmesi ile birlikte olan, kranyovertebral bileşenin ve art beynin (hindbrain) konjenital bir anomalisidir ve sıklıkla serebrospinal aksinin diğer anormallikleri ile ilişkilidir (9,15,18,19,54). Bu malformasyon ilk kez 1883'de Cleland tarafından tanımlanmıştır (16). Daha sonra 1891 ve 1896'da Avusturyalı patolog Hans von Chiari ilk serisini yayınlayarak, herniasyonun derecesine göre sınıflandırmıştır (18,19). Chiari, tanımladığı üç tip malformasyona sonradan arka fossa yapılarında herniasyonun olmadığı dördüncü bir tip eklemiştir de, bu tipin CM grubunda yer alması tartışmalıdır. Böylece Chiari malformasyonlarının klasik olarak 4 tipi tanımlanmıştır (18,19). 1894'de, Julius A. Arnold (1835-1915) ardebeyn herniasyonu olan miyelodisplastik bir hasta tanımlamıştır. 1907 yılında Schwalbe bu malformasyona Arnold'un adını eklemiştir böylece Arnold-Chiari Malformasyonu (ACM) tanımı doğmuştur, bu tanım genellikle Chiari Malformasyonu Tip II (CM 2) için kullanılmaktadır. Bazı yazarlar da Chiari Malformasyonu Tip I (CM 1) i erişkin formu, spinal disrafizmin eşlik ettiği Chiari Malformasyonu Tip II (CM 2) ve III (CM 3) ü çocuk formu şeklinde sınıflandırmaktadır (7,47). Bunlara sonradan tedavi farklılığı göz önüne alınarak Chiari malformasyonu Tip 0 (CM 0) (Chiari like malformation), Chiari malformasyonu Tip 1.5 (CM 1.5),

Chiari malformasyonu Tip V (CM V) ve Complex Chiari gibi tanımlarda eklenmiştir (14,34,68,70).

### FİZYOPATOJENEZ

CM etiyojisini açıklamak için birçok teori ortaya konmasına rağmen nedeni halen kesin olarak bilinmemektedir. Teoriler arasında hidrodinamik, aşırı büyüme, gerilme traksiyon, nöroşizis (disrafik), gelişmenin durması, küçük posterior fossa, primer mezodermal yetmezlik bulunmaktadır (7,20,29,42,47,52,55,62,77). Ancak bütün tipleri tanımlayan ortak tek bir patojenez yoktur. CM beyin omurilik sıvısının dolaşımında ortaya çıkan patolojilere bağlı olabildiği gibi kafa içi lezyonlarla ve kalıtsal bağ dokusu hastalıklarıyla da ilişkili olabilir (17,50). CM 1 mesodermal, CM 2 ve 3 nöroektodermal defektler olarak tanımlanmaktadır (7,47). CM bazen ender şekilde edinsel olarak da görülebilir, ancak burada sadece tonsil herniasyonu olduğu için malformasyon yerine edinsel tonsiller ektopi olarak tanımlamak daha uygundur (49,54,72).

### TANI YÖNTEMLERİ

Kranyovertebral birleşimi gösteren MRG tanı için seçilmesi gereken ilk yöntemdir ve tek başına yeterlidir (9). CM radyolojik olarak serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağıya doğru 5 mm (kimi yazara göre 3mm) veya daha fazla yer değiştirmesi şeklinde tanımlanır. MRG de CM deki patolojik

bulgular, herniasyonun derecesi, ve multipl beyin patolojileri özellikle T1 ağırlıklı sagittal kesitlerde daha iyi saptanır. Ayrıca hidrosefali, siringomiyeli ve eşlik eden diğer patolojiler görülebilir (6,10,17,23) (Şekil 1-4). Kranyovertebral bileşke gelişim anomalileri düşünülen olgularda kemik yapıyı araştırmak için BBT, Direkt kafa grafileri yapılabilir. Ayrıca skolyoz gibi MRG için engel teşkil eden bir durum söz konusu ise metrizamitli BT yapılabilir (17,23,49,61). Birlikte siringomiyeli olan olgularda, kranyovertebral bileşke düzeyinde BOS sirkülasyonunu değerlendirmek için Cine-MR yapılır. CM olgularında önde BOS akımı varken posteriorda akımın az ya da hiç olmadığı saptanır (6,9,15,17,23,60). Ultrasonografi bebeklerde tonsil herniasyonunun ve siringomiyelinin tanısında kullanılabilir. Prenatal USG ve/veya fetal MRG ile erken tanıda mümkündür. Per op. USG ise 4.ventrikül-sirinks ilişkisini görmek ve ameliyat planlaması açısından önemlidir (15,17). BAEP, SEP ve MEP gibi nörofizyolojik testlerle art beyin basıları ve spinal kord basıları incelenir ancak çocuklarda çok işlevsel değildir, ayrıca MEP epilepsi atağı riski nedeni ile 15 yaş altındakilere önerilmez (13,68).

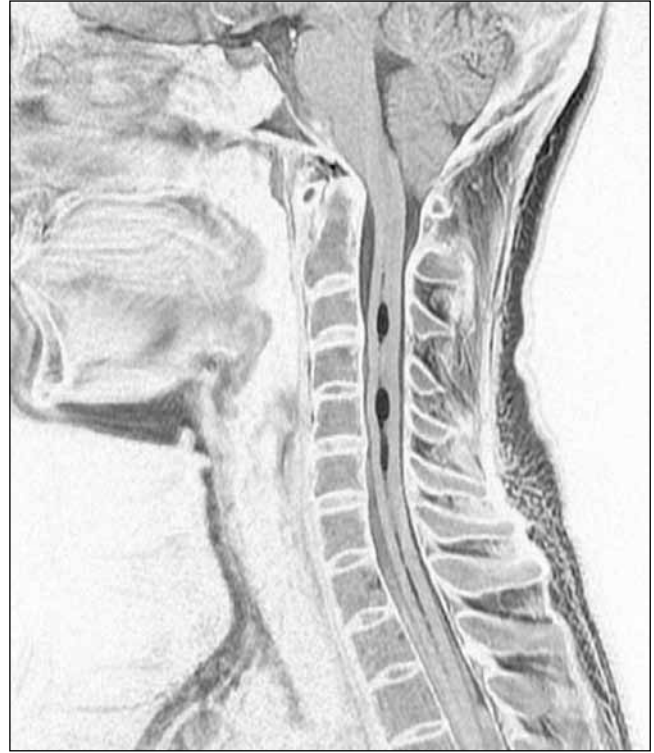
### **Chiari Malformasyonu Tip 1 (CM 1)**

CM'nin en basit formudur. Genellikle sporadik görülür. Seyrek olarak genetik geçişi vardır (11,54). Kadınlarda biraz daha siktir. Adölesan ve adultlarda görülür, 3-4. dekatta siktir (11,15,22,54). Erişkin tipi CM olarak da adlandırılır.

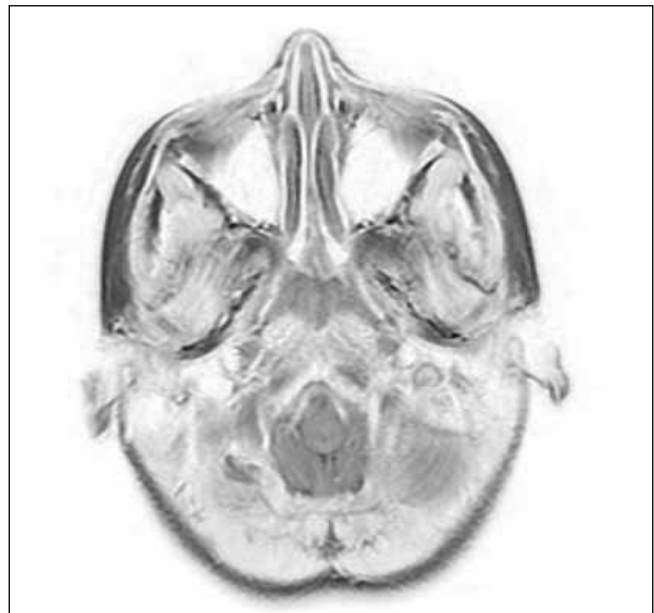
**Patojenez:** Bunun oluşumu multifaktöryel olup CM 1'in paraksial mezodermdeki embriyolojik defektlerden kaynaklanan bir rahatsızlık olduğunu ileri süren çalışmalar mevcuttur. Bu teze göre kafatasının gelişimi esnasında oluşan posterior fossa hacmindeki yetersizlik CM 1 oluşumunda etkin rol oynamaktadır (7,17,20,21,29,52,62).

**Patoloji:** Yalnız serebellum tonsillerinin simetrik olarak foramen magnum düzeyinin altına 5 mm'den fazla herniasyonudur. Literatürde herniasyon gösteren tonsilla serebelli uzunluğunun foramen magnumdan aşağıya doğru 5-29 mm (ortalama 9.63) arasında değiştiği ve cinsler arasında istatistiksel bir fark olmadığı bildirilmiştir (6,17,61,62). Sıklıkla C<sub>1</sub> düzeyinde sıkı extradural bantlar vardır. Genellikle beyin sapı ve tonsillerin çevresinde subaraknoid yapışıklıklar, pial ve araknoid fibrozis görülür. Olguların % 30-70'inde siringomiyeli, % 10-15 inde hidrosefali vardır. Ayrıca kemik yapıya ait omurga ve kafa kaidesi anomalileri olguların %25 inde görülür [Skolyoz, kifoz, servikal kanalda genişleme, basilar invaginasyon (%25-30), anterior ve posterior kemik segmentlerinde füzyon defekti, Klippel-Feil sendromu, platibazi, atlanto oksipital asimilasyon (%10-15), C<sub>1</sub> in inkomplet ossifikasyonu (%5)]. Ancak beyin anomalileri görülmez (10,17,21,50,51,54,61). Çocuk olguların büyük kısmı skolyozla başvurur, genellikle siringomiyeliye eşlik eder. Siringomiyeli ve CM 1 birlikte olan olguların %50-70'inde skolyoz görülür. Skolyoz spinal kasların asimetrik zayıflığı sonucu oluşur. Genç yaş, skolyoz ile ilişkili atipik, hızlı sırt eğriliği, bunun ilerlemesi ve ayrıca sırt ağrısı siringomiyeli için bir uyarı olmalıdır. Bu nedenle skolyoz cerrahisinden önce MRG ile CM, siringomiyeli, tümör mutlaka ekarte edilmelidir (10,51,61) (Şekil 1,2).

**Klinik:** Serebellar tonsil herniasyonu 12 mm den fazla ise semptomatiktir. Serebellar tonsilleri 5-10 mm herniye olan olguların %30'u, 5 mm altındakilerin ise tamamı asemptomatiktir (7,15). CM I de zamanla artan değişik derecelerde nörolojik semptom ve bulgular ortaya 3



**Şekil 1:** CM1 deki tonsiller herniasyon ve kemik yapılarla ilişkisinin negatif kesitte görünümü.



**Şekil 2:** Foramen magnum düzeyinden geçen T1 ağırlıklı aksiyal negatif MRG kesitte CM 1 deki kucaklama belirtisi seçiliyor.

şekilde çıkmaktadır. Bunlar; 1. Beyin sapı, medülla, alt kafa çiftleri (%28), 2. Serebellum (%8) ve 3. Spinal kord (%64) kompresyonuna bağlı olarak gelişir. Bu bulgular travma, veya akut fiziksel aktivite sonucunda ortaya çıkabilir. Olguların başvuru yakınmaları genellikle dengesizlik, baş dönmesi, çift görme, elde uyuşma veya kuvvetsizlik şeklindedir (7,11,15,21,23,26,53). Milhorat ise klinik bulguları 5 ana başlıkta toplamıştır (50): 1. Suboksipital Baş ağrısı (%70-81), 2. Oküler Bozukluk (%78), 3. Oto-nörolojik Bozukluk (%74), 4. Beyin sapı, Alt kafa çifti, serebellum tutulumu (%52) ve 5. Spinal kord Bozuklukları (21,22,50,54). Ayırıcı Tanıda Multiple Skleroz (MS), Myastenia Gravis (MG), posterior fossa tümörü akla gelmelidir.

**Tedavi:** CM 1'de hastalığın doğal seyri ile ilgili yayınlanmış yeterli yayın ve bilinen tıbbi tedavi yoktur (26,28,53,54). Cerrahi tedavi ilerleyen nörolojik defisitler ve ek patolojilerin varlığı durumunda ve skolyoz cerrahisi planlanan olgularda yapılır. Amaç asgari mevcut nörolojik durumu korumaktır (9,22,26,28,29,32,42,57,59,60,66,77). Klinik kranyovertebral kavşak kompresyonuna bağlı olduğu için cerrahi tedavi buranın dekompresyonunu içerir (50,54). KVD ile siringomiyeli olan olgularda kranyovertebral kavşaktaki alt ve üstteki basınç farkı ortadan kaldırılarak BOS fizyolojisinin düzeltilmesi sağlanır, ancak bu olgular tedaviye en zor yanıt veren ve tedavisi tartışmalı gruptur. Cerrahi tedavi modaliteleri 2 başlık altında toplanabilir (11,20,28,34,38,40,42,59,73).

I - Basınç uygunsuzluğu veya foramen magnum kompresyonu yapan nedeni ortadan kaldıran Kranioservikal bölge rekonstrüksiyonu:

- Kranyovertebral dekompresyon (KVD); KVD ile yapılan 2,5-3 cm çaplı suboksipital kranyektomi ile foramen magnum arka kenarının rahatlatılması, C1 laminektomi, duranın

açılması, kalınlaşmış araknoid bantların temizlenmesi, duranın primer veya greft ile kapatılarak büyük geniş duraplasti ile mega-sisterna-magna oluşturulmasıdır (22,40,41,57,59). Son yıllarda dura açılmaksızın yapılan kranyotomiler popüler olmuş ama bu erişkinlerden daha çok çocuklarda daha iyi sonuç vermektedir (40,41). Erişkinlerde dura açılması hala geçerliliğini korumaktadır.

- Anterior dekompresyon ± Posterior Füzyon: Ventralden beyin sapı basısı olan olgularda transoral yaklaşımla anterior dekompresyon önerilmektedir. Bunun için PBC2 nin 12mm üzerinde olması sınırlı kabul edilmektedir. Bunlara ayrıca oksipitoservikal posterior füzyon eklenmeside önerilmektedir. Kimi yazarlar bu grubu Kompleks Chiari Malformasyonu olarak ayrı tanımlamaktadır (12,14,32,50).

II- BOS drenajı: a. Hidrosefalinin tedavisi [VP Şant, endoskopik 3 ventrikülostomi], b. Siringomiyelinin siringostomi ve/veya şantla drenajı (11,15,28,38).

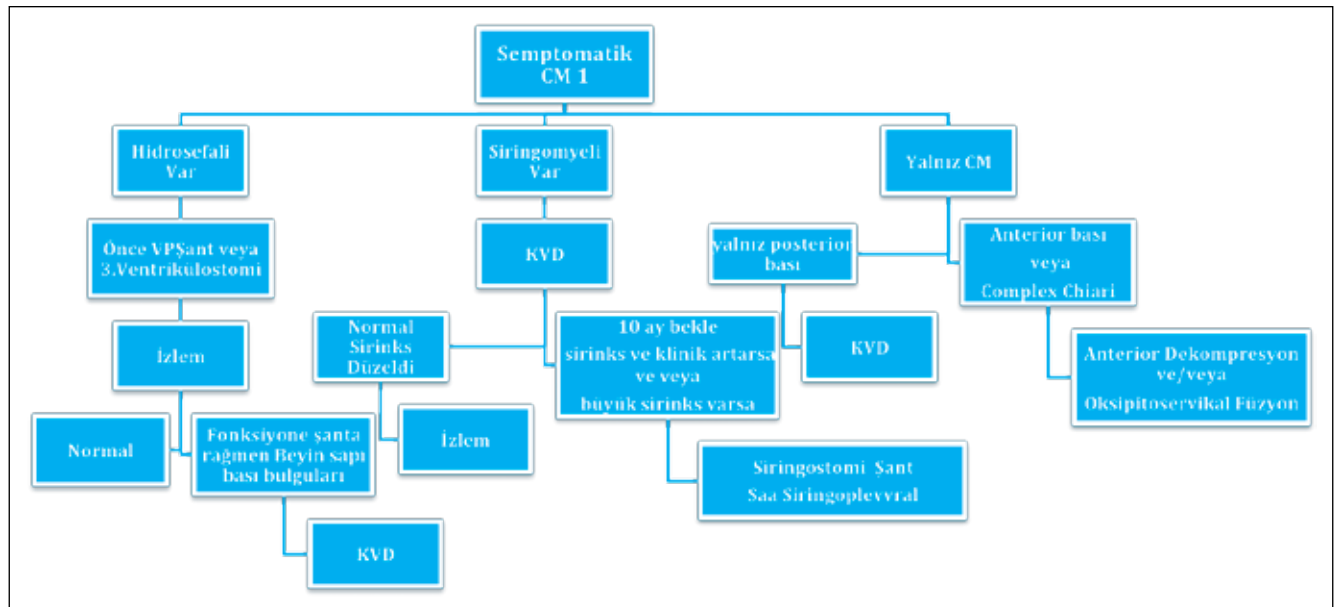
Hastalar sadece CM olanlar, hidrosefali olanlar, siringomiyeli olanlar ve anterior beyin sapı basısı yapan kompleks CM olguları olmak üzere gruplara ayrılarak yapılan tedavi algoritması Tablo 1'de özetlenmiştir.

**Seyir:** Cerrahi öncesi bulguları hafif olanlarda, ağrı ve skolyoz olanlarda cerrahi sonuçlar daha iyidir. Ancak uzun süreli yakınması, ağır nörolojik defisiti olan, kas atrofisi ve deformite gelişen, arka kordona bağlı duyu kusuru olan ve 40 yaş üzerindeki hastalarda sonuçlar daha kötüdür.

### Chiari Malformasyonu Tip 2 (CM 2)

Chiari Malformasyonu tip II (CM 2), CM'nin hemen daima spinal disrafizmin eşlik ettiği ve çocuklarda görülen formudur. Spinal disrafizmlerin %32 sinde CM 2 vardır. Anormal BOS

**Tablo 1:** Semptomatik Chiari Malformasyon Tip 1 Olgularında Yaklaşım



drenajı, nörsaksi ve onu çevreleyen yapıları içine alan anormallikler vardır. Aynı olgularda kranyal ve spinal defektler sıklıkla beraber izlenir (34,57,63,69,71) (Şekil 3).

**Patojenez:** Mclone ve Knepper in 1989'da ileri sürdüğü birleşik teori (Primer kapanma defekti ve nöral tüpün sekonder rüptürü), etiyojijiyi ve CM 2 deki patolojileri açıklayan en uygun teoridir (47). İntrauterin açık spinal disrafizm saptanan ve Fetal Cerrahi uygulanan olgularda CM 2 görülme oranının anlamlı ölçüde azalması da bu kuramı destekler (48). İntrauterin açık spinal disrafizm nedeni ile BOS açık olan santral kanaldan amniotik kese içine akmaktadır. Bunun sonucu lateral ventrikül içinde hidrodinamik basınç düşer, primitif ventriküler sistem boşalır ve kollabe olur. Normalde primitif ventrikül sistemin gerginliği, çevresindeki mezenkimal ve endokondral kemikleşmeyi indükler. Ventrikül basıncının düşmesi ve ventrikül gerilim gücünün azalması veya yokluğu mezenkimal ve endokondral kemikleşmeyi sağlayamaz. BOS kaçağı yüzünden ufak bir posterior fossa gelişir. Ayrıca geniş insural foramen magnum oluşur ve posterior fossa elemanlarının geçmesine izin verir. Primitif ventriküler yapının kollabe olmasına bağlı olarak 3. ventrikül yeterince genişleyemez, her iki talamus birbirine yakın komşuluk sergiler ve geniş bir massa intermedia (%82-90) oluşur. Ventriküler yapının indüksiyonu ile dışa yol alması gereken glial hücreler basıncın düşmesi ve indüksiyonun olmaması nedeniyle kortekse yönelemez ve heterotopiler oluşur. Kollagen oluşumundaki normal radial gelişimde yetersiz indüksiyon nedeni ile gerçekleşemez ve lückenschadel (%80-90) gelişir (7,9,16,20,47,54,63,69,71) (Şekil 3).

#### Patoloji:

**A. Orta beyin ve serebellar bulgular;** Beyin sapı, medülla ve serebellum üst servikal kanala herniye olur (genellikle C2 altına iner), inferior serebellar vermis ve IV. Ventrikül aşağı yer değiştirir, dorsal midbrain de medüller katlantı formasyonu, medüller kıvrılma, tektal gagalaşma ve serebellum da anteromedial genişleme görülür. Üst servikal sinirlerin kökleri horizontal veya yukarı doğru seyir gösterir (7,9).

**B. Kafatası Anomalileri;** Lückenschadel intrauterin 8. ayda saptanabilir. Foramen magnum çapında artma olur. Petroz kemik kanatları ve klivus yapısında posterior konkavlaşma (%67) vardır. Hidrosefali sonucu KIBAS'a ait kafa grafisinde sütürlerin açılması ve dövülmüş bakır görünümü saptanır.

**C. Dura Anomalileri:** Torkula ve transvers sinüsler alçak yerleşimlidir, foramen magnumdan dışarı doğru yer değiştirirler. Tentorium serebelli ve falks serebri hipoplastiktir, fenestrasyonlar ve geniş insisuraya bağlı serebellumun tentoryum açıklığından yukarı taşması görülür. C1 arkasında periostu taklit eden kalınlaşmış dura bantları vardır.

**D. Ventrikül ve sisternal bulgular:** IV. ventrikül sagittal düzlemde düzleşmiş olarak izlenir, lateral ressesler kaybolmuş ve yan duvarlar birbirine paralel bir hal almıştır, kaudale doğru yer değiştirir tüp şeklinde ince uzun, dar bir IV. Ventrikül görülür (tubelike 4.Ventrikül). Koroid pleksus IV. Ventrikül dışında kalabilir (ektopik koroid pleksus). Aquaduct stenoza,



**Şekil 3:** CM 2 olan bir olgunun T1 ağı MRG de; 1. Serebellar vermis ve tonsilerin aşağıya yer değiştirmesi, 2. Tubelike 4. Ventrikül, 3. Medüller süpür, 4. Medüller kink, 5. Konkav klivus, 6. Gaga tektum, 7. Büyük massa intermedia, 8. Parsiyel korpus kallosum agenezisi, 9. Alçak yerleşimli torkular herofil ve transvers sinüs görülüyor.

atrezi, çatallanma siktir. Lateral ventriküllerde genişleme pek çok olguda asimetriktir. Atria ve oksipital hornlar hemen her zaman frontal hornlardan daha geniştir. Bu durum kolposefali olarak tanımlanır. Olgularda septumda anterior aplazi (%28), posterior aplazi (%21), total aplazi (%12) görülür. III. ventrikül anterior resseslerinde deformasyon mevcuttur. CM 2'de hidrosefali görülme oranı %90-95'tir.

**E. Parenkimal değişiklikler:** Korpus kallosum anomalileri %80-90 oranında görülmektedir.

**F. Omurga ve Omurilik Patolojileri:** Skolyoz, servikal spinal kanalda genişleme, anterior veya posterior elemanlarda füzyon, basilar invaginasyon, platibasi vardır. CM 2'de infantların hepsinde meningomyelosele vardır. Gerilmiş omurilik sendromu, ayrıık omurilik malformasyonu da tabloya eşlik edebilir (10,15,16,17,20,34,45,51,54,63,69) (Şekil 3).

**Klinik:** Nörolojik bulgular hidrosefali veya eşlik eden diğer patolojilere bağlıdır. Bunlar beyin sapı ve alt kraniyal sinir (%45), serebellar (%7) ve üst servikal kanal (%48) bulgularından oluşmaktadır ve yaşa göre değişiklik gösterir. Bebeklerde solunum güçlüğü, alt kraniyal sinir felçleriyle kendisini gösterir. Aspirasyon pnömonisi, apne atakları, spina bifida komplikasyonları ölüme yol açabilir. Bebekler "Good Baby" olarak adlandırılır. Ağlama ve bağırmaları yoktur ya da zor duyulur. İnfantlarda tanı tesadüfen konmaktadır. İrritabilite, apne, stridor, opistotonus, asp. pnömonisi, ağlayamama, yutma güçlüğü, nistagmus, motor defisit ile

gelirler. Çocukluk çağında spastik üst ekstremiteler, ataksi ve disatri daha ön plandadır. Adölesan dönemde ensede ağrı, C2 dermatomunda disestezi görülür. Gelişen skolyoz da, bu olguların sık başvuru nedenlerinden biridir. Genellikle bunlara gerilmiş kord sendromu eşlik eder (15,20,22,34,51,57,63).

**Tedavi:** CM 2'de cerrahi tedavide amaç klinik tabloda düzelme ve eşlik eden patolojilerin düzeltilmesidir (15,22,33,34,69). Eşlik eden hidrosefali varlığında V-P şant takılması, yapılması gereken ilk işlemdir. Bunun için özellikle Aquaduct stenozu olan olgularda endoskopik III. Ventrikül tabanı açılması veya aquaduktoplasti de tedavide önerilmektedir. Daha sonra Meningomyelosele tamiri yapıp izleme alınmalıdır. Özellikle C3 den fazla herniasyonu olan olgularda hidrosefaliden önce keseye müdahale edilmesi ölümlü sonuçlanabilir. Bütün yazarlar, tethered kordun birlikte olduğu tüm olgularda, klinik, radyolojik ve nörofizyolojik bulgular normal bile olsa filum terminale kesilerek (FTK) serbestleştirilmesini önermektedir (10,31,33,36). Çocuklarda siringomiyeli görülmesi daha seyrek ve daha çok distal siringomiyeli şeklindedir. Distal siringomiyeli varlığında; yapılması gereken Gardnerin önerdiği gibi terminal ventrikülostomidir (31). Hastaların izleminde fonksiyonel şanta rağmen beyin sapı bası bulguları ortaya çıkıyor, düzelmiyor, veya artıyorsa tedaviye kranyovertebral dekompresyon da eklenmelidir (54,57,71). Cerrahi dekompresyonda amaç foramen magnum arka duvarının alınması ve tonsillerin alt hizasına ulaşana kadar servikal laminektomi ya da laminoplasti ve dura açılarak bantların temizlenmesidir. Ancak ekstensif servikal laminektomi özellikle çocuklarda progressif kifoz nedenidir (33,34,54). Son yıllarda çocuklarda CM 1 de sadece durotomi ile de etkin ve iyi sonuçlar bildirilmiştir ancak CM 2 olan ve herniasyonu fazla olan olgularda duranın açılması daha uygundur (40,41). Özellikle uykuda ortaya çıkan apne, bradikardi, solunum ve yutma güçlüğü, inspirasyonda ortaya çıkan progressif stridor olan olgularda mutlaka acil cerrahi dekompresyon yapılmalıdır. Skolyozu olan tethered kord'lu çocuklarda ortopedik girişim öncesi yapılan FTK ve CVD ile skolyozun düzeldiği gözlemlendiğinden, mutlaka FTK ve/veya CVD yapıp, çocuklar en az 7 yaşına gelene dek izlenmeli, düzelme olmazsa skolyoz cerrahisi düşünülmelidir (10,51).

### Chiari Malformasyonu Tip 3 (CM 3)

Chiari malformasyonu tip III'de (CM 3) kranyoservikal bölgedeki bir kese (alt oksipital veya üst servikal ensefalosel) içine arka fossa yapılarının büyük kısmının (serebellum, beyin sapı, medulla) herniasyonu vardır. Nadir olarak görülen bu malformasyonun klinik bulguları ağırdır, cerrahi olarak düzeltilmesi zordur ve gidişi kötüdür. Batı toplumlarında daha sık görülür. Kız erkek oranı 2-3/1'dir (16,37,54). Ensefalosel kesesi dışında, CM 2'e karakteristik beyin anomalileri de (korpus kallosum agenezisi, large massa intermedia, tektal king, medüller süpür, giral bozukluk gibi) ilave olarak görülmektedir (20) (Şekil 4). CM 3'te hastalar tedavi edilmediğinde normal yaşam mümkün değildir. Ancak tedavi edilebilenlerde bile seyir CM 1 ve 2'ye göre çok daha kötüdür. Operasyonun amacı keseyi ortadan kaldırmak, nöral fonksiyonları koruyarak nöral elamanların posterior

fossaya yerleştirilmesi, durayı kapatarak BOS dolaşımını sürdürmektir. Kese genellikle ciltle örtülüdür. Acil operasyon nadiren gerekir. Literatürde de belirtildiği gibi, birkaç günlük gecikme, infantın stabil hale gelmesini ve malformasyonun anatomisinin değerlendirilmesini sağlamaktadır. Ameliyatta kese içeriğinin fonksiyonel olabileceği unutulmamalıdır. Çıkarılan ensefalosel kesesi içindeki beyin dokusu miktarı ne kadar artarsa, nörolojik bulgulardaki kötülük o derecede artmaktadır, bu nedenle kese içindeki beyin dokusu normal beyin dokusunun 2/3'üne ulaşırsa ya da geçerse ameliyat önerilmemektedir (16,37,54).

### Chiari Malformasyonu Tip 4 (CM 4)

Chiari malformasyonu tip IV (CM 4) ağır serebellar aplazi veya hipoplazi ve küçük bir posterior fossa ile karakterlidir. Fakat diğer Chiari malformasyonlarından farklı olarak ardbeyin herniasyonu görülmez. Bu form pek çok yazar tarafından Chiari malformasyonları şemasından çıkarılmıştır. Bu hastalar çarpıcı radyolojik görüntülerine rağmen şaşırtıcı olarak iyi görünürler, hafif veya orta derecede nörolojik defisitleri vardır. Arka çukurun küçük olmasıyla, Dandy-Walker malformasyonundan ayrılabilir. Olgularda önemli bir bulguya neden olmaz ve tedavi gerektirmez (19,20).

### DİĞER CM TIPLERİ

**CM Tip 0:** İskandar ve ark. tedaviye iyi yanıt vermeyen bazı siringomiyeli çeşitlerinin tonsil herniasyonu olmamasına rağmen diğer sebepler ekarte edildikten sonra yapılan posterior fossa dekompresyonundan fayda gördüklerini gözlemiş ve bu grubu "Chiari zero malformasyon" (CM0) olarak adlandırmışlardır (39,67). Bu "tight cisterna magna", "Chiari-like pathophysiology", veya "borderline Chiari" olarak da tanımlanmaktadır (21,26,46).



**Şekil 4:** Yüksek oksipital yerleşimli bir ensefalosel kesesi içine cerebellum ve beyin sapı herniasyonu ve CM 2 e ait diğer anomalilerle birlikte olan bir CM 3 olgusunun T1 ağırlıklı MR görünümü.

**CM Tip 1.5:** Herniasyona CM 2'de olduğu gibi, beyin sapının, vermişin, IV.ventrikülünde katıldığı, fakat açık nöral tüp defektleriyle birlikte olmayan ve ortaya çıkma yaşı daha çok CM 1'e uyan olgulardır. Tedavi seçenekleri CM 1 gibidir ancak SM olan olgularda rekürrens oranı daha fazladır, kimi yazarlar Kompleks Chiari grubunda saymaktadır (44,68).

**CM Tip V:** Tubb ve ark. tarafından tanımlanan, CM 3 ün daha ileri formudur. Serebellum ve medüllerin bir bölümüne ek olarak parietookspital lobda servikookspital meningesel kese içine doğru herniye olmuştur. Seyri CM 3 den de kötüdür (70).

**Complex Chiari:** Brockmeyer (2011) Beyin sapı herniasyonu (Chiari 1.5 malformation), Medüller king, retroflexed odontoid, baziler invajinasyon, anormal klival-servikal açısı [CXA<125°] ve [PBC2 mesafesi 9 mm'den fazla], atlasın oksipitalizasyonu, siringomiyeli veya skolyoz gibi radyografik bulgulardan bir veya daha fazlası ile birlikte olan CM 1 olguların tedavilerinin sadece KVD ile yeterli olmayacağını görmüş, büyük oranda ilk ya da ek tedavi olarak odontoid rezeksiyon ve oksipitoservikal füzyonu işlemi gerektiğini saptamış ve bunları "Complex Chiari" olarak tanımlamıştır (14). Bunu destekleyen yeni yazılarda çıkmıştır (12).

## SİRİNGOMİYELİ

Chiari malformasyonlarına sık olarak eşlik eden siringomiyeli, tek başına bir hastalık değil, spinal kord içinde uzunlamasına kistik boşlukların gelişmesi ve bu nedenle omurilik kompresyonu sonucu nörolojik bulguların ortaya çıktığı kronik bir tablodur. Siringomiyeli erişkinlerin bir hastalığı olmakla birlikte çocuklarda da görülebilir ve özellikle omurganın ve servikomedullar bileşkenin anomalileri de eşlik eder. Sirinks, hidromiyeli, siringohidromiyeli, intramedullar kist olarak da adlandırılır (9,21,26,43,49,58,72,73). Hidromiyeli ile santral kanalın kendisinin genişlemesi tanımlanır. Hidromyelide kist etrafında ependim hücreleri varken, siringomiyelide yoktur. Çoğu yazara göre siringomiyeli ile hidromiyeli aslında aynı patolojilerdir. Hidromyelide BOS pulsasyonu ile ependim hücrelerinin döküldüğü böylece siringomiyeli olduğu ileri sürülmektedir (9). Bu nedenle siringohidromiyeli tanımının daha uygun olduğunu ileri süren yazarlar vardır. Bazı yazarlar ise intramedullar kisti önermektedir (49,54,59). Bunların dışında siringomiyelide kullanılan başka bazı tanımlarda vardır;

**Atrofik spinal kord;** Disk veya spondiloza bağlı dar servikal kanalda, vertebra kırıklarına sekonder, intramedüller tümörde cerrahi eksizyona bağlı, spinal kord infarktına sekonder veya idyopatik görülebilir. Spinal kord atrofiktir ve santral kanal göreceli geniştir (44).

**Residual central canal:** (artık santral kanal) Bu yapı, muhtemelen embriyodaki normal merkezi kanalın kalması ile olan normal bir varyasyondur. Hastalar nörolojik olarak normaldir ve tesadüfen tanı konur. Diğer ağrı yapan nedenler araştırılmalıdır (35,43).

**Presirinks durum:** İlk olarak 1999 yılında tanımlanan presirinks durum, genellikle servikal bölgedeki, normal BOS

akışı yollarında tıkanıklığa neden olan geri dönüşümlü spiral kord ödemidir. O tarihten bu yana, literatürde üçü çocuk olmak üzere en az 15 vaka bildirilmiştir (27,43).

**Tarihçe:** Siringomiyeli 3. yüzyıldan beri bilinmektedir (3). İlk kez 1545 de bir anatomist olan Charles Estienne (Carolus Stephanus), spinal kordu genişleten bir kist rapor etmiştir (25). Sekiz yıl sonrada, Fransız doktor Jean François Fernel "Medicina ad Henricum II" adlı çalışmasında omurilik içinde kanaldan söz etmiştir. 1688'de Brunner meningomyelose, siringomiyeli ve hidrosefali olan bir çocuğu otopsi bulguları ile bildirmiş, 1740'da Morgagni, sonra Sentorini'de benzer tablolar tanımlamışlardır (8,21,43,73). Portal, 1804 yılında bu hastalığın klinik belirti ve bulgularını tanımlamış olsa da, 1824'de Charles Prosper Olivier d'Angers spinal kord bozuklukları hakkında bir makalede "Treatise on the Spinal Cord and Its Diseases" Latince spinal kord içindeki kavite anlamına gelen siringomiyeli tanımını ilk kez kullanmıştır. Siringomiyelinin spinal kord gelişmesindeki duraklama sonucu olduğunu düşünmüştür (56). 1859 da Benedikt Stilling hidromiyeliyi santral kanalın persistant dilatasyonu olarak tanımlamıştır (64). 1895'de Guy Hinsdale AM literatürde bu konuda yayınlanan makaleleri tarayarak bir assey yayınlamıştır (online1). İlk tedaviyi Abbe ve Colley uygulamış (1), siringomiyeli ile ilgili ilk monografi 1902'de Schlesinger yayınlamıştır (21,37). Patojenezi ile ilgili ilk kuramda Gardner (1959) tarafından ileri sürülmüştür (30).

**Yerleşim yeri:** Spinal kord boyunca herhangi bir yerde görülebilirse de en sık alt servikal segmentlerde görülür (8,26,58). Eğer beyin sapı içine doğru yerleşirse "siringobulbi", kaudalde filum terminale ye doğru gelişirse "distal siringomiyeli" adını alır. En sık orta ve alt servikal bölgede bulunur (49,58).

**Görülme sıklığı, yaş ve cins:** Oldukça seyrek görülür. İngiltere'de ve ABD de genel popülasyonda prevalansı 100.000 de 8 ila 8.4 dır. Literatürde yayınlanan serilerde olguların çoğu konjenitaldir, ancak klinik bulguların çıkması geç olduğu için, 25-40 yaş arasında sık görülür, çocuklarda ise çok daha seyrek görülür ve daha çok distal siringomiyeli şeklindedir. Cins ayrımı olmamakla birlikte genelde erkeklerde biraz daha fazladır (3,8,15,21,58,73).

**Patojenez:** Birçok siringomiyeli olgusu ve çeşitleri yayınlanmış olmasına karşın patogenezi açıklayacak kesin tek bir neden bulunamamış, her biri için farklı bazı kuramlar ortaya atılmıştır (3,5,8,9,21,43,58). Şu ana dek ileri sürülen belli başlı kuramlar şunlardır: 1. Gardner'in Hidrodinamik kuramı (29,30), 2. Ball ve Dayan'ın pulsatil BOS dalgaları kuramı (1972) (4), 3. Williams'ın kraniospinal Basınç farkı kuramı (73), 4. Oldfield'in piston kuramı (55), 5. Welch'in BOS kaçağı kuramı (72), 6. Aboulker'in blok, venöz obstrüksiyon ve buna eşlik eden spinal kord ödemi kuramı (2). Parenkimal spinal kord kaviteyonunun patogenezi daha açıktır. Bunu Williams iki, diğer araştırmacılar tek aşamalı olarak söylemektedir (9,66,73). Klekamp 2002'de tüm patojenez kuramlarını gözden geçirip, siringomiyelinin BOS dinamiklerinin bozulması ve tıkanma (CM, tethered kord, spinal Tümör) sonucu oluştuğunu söylemiştir. Spinal kord

içinde hücre dışı aralıkta sıvı birikmesi (santral kanal ya da omurilik kendisinde) ile sirinksin geliştiğini belirtmiştir (43).

**Sınıflama:** Siringomiyeli için günümüze değin farklı sınıflamalar kullanılmıştır, ama hala ortak bir sınıflama dili ortaya konamamıştır (8,21,49). Barnett'in sınıflaması en çok kullanılanlardan birisidir, patojeneze uymadığı için bugün terk edilmeye başlanmıştır (8). Milhorat 2000 yılında son sınıflama önerisini yayınlamıştır (49) (Tablo II). Bizde bu sınıflamayı tercih ediyoruz. 2002'de Klekamp siringomiyeli olguları dikkatli incelendiğinde mutlaka eşlik eden bir başka patoloji olduğunu gözlemlemiş, bunlara göre 1. Kranyovertebral junction anomalisi ile birlikte ve, 2. Spinal kanal hastalıkları ile birlikte olmak üzere iki ana grupta olan bir sınıflama yapmıştır (43). 2009 da İspanyadan bir grup ise 4 grup altında toplamıştır (26).

**Posttravmatik siringomiyeli:** Siringomiyeli olgularının %10'un dan daha az olan bu tür, spinal kord travmalı hastalarda travmadan sonraki 4 ay ile 20 yıl sonrası gibi geniş bir zaman periyodunda görülebilir. Ancak posttravmatik siringomiyeli çocuklarda, özellikle yaşamın ilk yılında oldukça nadir görülen bir durumdur, çünkü spinal travma yaşamın ilk yılında nadirdir. Bununla birlikte, büyük bir travma sonrası parapleji varlığında siringomiyeliden şüphe edilmelidir (9,12,36,41).

**Klinik:** Siringomiyeli CM'e en sık eşlik eden patolojik durumdur. CM 1'de %40-76, CM 2'de %48-88 oranında görüldüğü bildirilmiştir. CM eşlik eden SM, tüm olgularda servikal bölgeden başlar. Tek boşluk veya septumlarla ayrılmış boşluklar halinde, bir ya da birkaç segmentten filum terminale ye kadar tüm omurilik boyunca değişen uzunluklarda olabilir. Septumlar santral kanalı ayrı boşluklara ayıran tam septumlar şeklinde olabileceği gibi, boşluğu daraltan fakat tam bölmeyen haustalar şeklinde de olabilirler. Septumların patolojik ve klinik önemi iyi bilinmese de, SM içindeki basıncın yüksek olduğunun göstergesi olarak kabul edilmişlerdir. Siringomiyelide yavaş ilerleyen progresif, değişken bulgular vardır (8,9,21,73). Erişkinlerde siringomiyelinin klasik özgün bulguları varken, çocuklarda omurga anomalileri, skolyoz en önemli bulgudur (3,10,20,26,48,60,72). Ağrı ve güçsüzlük erişkinlerde en sık rastlanılan semptomken (%75-80), çocuklarda ön planda değildir (4,56,71,78). Klasik klinik tabloda uyumsuz duyu kusuru [o tarafta anterior kommissurda çaprazlanan liflerin kesilmesi ile ağrı, ısı duyusu kaybı ve dokunma, vibrasyon ile pozisyon duyusunun korunması] görülür (%70-80) ve tipiktir, ancak MRG bulguları ile bunun daha geç dönemde çıktığını biliyoruz (73).

**Tanı yöntemleri:** MRG tanı için seçilmesi gereken ilk yöntemdir ve tek başına yeterlidir. T1 ağırlıklı görüntüler kordun içinde BOS'a benzer bir hipointens alan gösterecektir. Sagittal kesit sirinksin boyutlarının belirlenmesine yardımcı olur. Aksiyel kesitler sirinksin simetrik, santral (asemptomatik), parasantral (genellikle segmental bulgu ile), santral dışı (travmayı takiben segmental ve uzun trakt bulguları kombinasyonu ile) yayılımını gösterir (Şekil 5). T2 ağırlıklı görüntülerde, kavite içindeki sinyal BOS'a uygun hiperintens olmalıdır. MRG ile T2 ağırlıklı serilerde BOS akımı da izlenebilir (9,15,17,24,73). Kontrastlı

çekim intramedüller tümörleri ekarte etmek için gereklidir. Sirinks kontrast tutmaz. Tümörle ilişkili ödem T1WI de düşük sinyal yoğunluğu alanlar olarak görülür, T2w de yüksel sinyal tutan bölgeler olarak izlenir (17,24).

**Tedavi:** Kendi halinde bırakılan siringomiyeli olgularının ancak %25'inin çalışabilir halde kaldığı, opere edilenlerde de düzelme oranının % 70 olduğu göz önüne alınırsa ilerde progresyon gösterecek olan bu hastalığın tedavisi gereklidir (3,40). Spontan gerileme son derece nadirdir. Bilinen tıbbi tedavi yoktur, cerrahidir. Siringomiyeli için çeşitli cerrahi tedaviler ileri sürülmüştür. Serebrospinal dinamiklerin restore edilmesi yapılması gereken ilk işlemdir. Sirinksin yerleşim yeri, tipi, nedeni tedavi yönemi için yol gösterir (3,4,8,9,15,21,26,30,58).

**Tablo II:** Milhorat'a Göre Siringomiyeli Çeşitleri

### I. Komünike Siringomiyeli: (IV. Ventrikül ile ilişkili siringomiyeli)

- [Santral Kanal Genişlemeleri]
- 1) Komunikan hidrosefali (menenjit veya kanama sonrası, hidrosefali ile birlikte CM 1)
- 2) Hindbrain'in (Arbeyin) kompleks malformasyonları (Chiari malformasyonu tip II, Chiari malformasyonu tip III, ensefalosel)
- 3) Dandy-Walker Kisti

### II. Nonkomünike Siringomiyeli:

santral kanal/parasentral sirinksleri

1. Chiari malformasyonları [1. Chiari malformasyonu tip 1, 2. Chiari 0 malformasyonu (Chiari zero malformation), 3. Chiari 1.5 malformasyonu]
2. Basilar invagination, impression
3. Basal ve spinal araknoiditler (menenjit veya kanama sonrası)
4. Ekstramedüller yerleşimli korda bası yapan patolojiler (spondilozis, tümör, araknoid kist, rheumatoid arthritis pannus).
5. Tethered kord:
6. Edinsel tonsil herniasyonları

### Primer parenkimal Kaviteleler

1. Spinal kord travması (Posttravmatik Siringomiyeli):
2. İskemi/İnfarktüs
3. İntramedüller kanama

### III. Atrofik Kaviteleler (syringomyelia ex vacuo):

### IV. Tümöral Kaviteleler



Şekil 5: T1 ağı. Sagittal MRG'de Hidrosefali, Chiari malformasyonu ile birlikte olan komünike siringomiyeli (septalı) olgusu görülüyor.

**1. Hidrosefalinin tedavisi (Vp Shunt/endskopik third ventrikülostomi):** Bu cerrahi ile beyin ve omurilik basıncı azaltılabilir, beyin-omurilik sıvısı normal akışı sağlanır, çoğu durumda da, siringomiyeli küçülür ya da kaybolur.

**2. Anormalliğin düzeltilmesi:** Normal BOS akımına engel olan bir doğumsal anomalinin varlığında, bunun düzeltilmesi (meningomyeloseksizyonu ve/veya gergin omurilik sendromunun gevşetilmesi gibi) ile normal akımı sağlayıp sirinksin küçülmesi sağlanabilir. Çocuklardaki distal siringomiyeli varlığında; yapılması gereken Gardnerin 1977'de önerdiği gibi tethered kord serbestleştirilmesi ve terminal ventrikülostomidir (31). Bu profilaktik bir tedavidir ve erken tanı konduğunda sonuçları yüz güldürücü ve yeterlidir (9,15,36,58). Bunlara çoğunlukla skolyoz eşlik eder bunlardaki yaklaşım CM 2'deki gibi olmalıdır (10,36,51,58,59).

**2. CM varsa bunun tedavisi:** Siringomiyelide eşlik eden Chiari malformasyonu varsa tedavi öncelikle Chiari malformasyonu protokolüne göre yapılmalıdır (26,28,60).

**3. Tıkanmanın tedavisi:** Omurilik içinde beyin omurilik sıvısının normal akışını engelleyen bir tümör (epandimoma, hemanjioblastoma, vb.) ya da kemik büyüme varsa, cerrahi olarak obstrüksiyonun kaldırılması normal BOS akışı sağlar ve sirinksin küçülmesine yol açabilir (21,59).

**4. Sirinks drenajı:** Sirinks drenajı, sirinksin ortadan kaldırılmasına yönelik bir metottur. Laminektomi ya da laminoplasti ile myelotomi, siringostomi ve şant (siringoperitoneal, siringosubaraknoid, siringopleural şant) yerleştirilmesi yapılan nöroşirürjikal yöntemlerdir. Çocuklarda sirinks büyük olsa bile genellikle sirinks şantlanması önerilmemektedir (5,15,38,59).

## KAYNAKLAR

1. Abbe R, Coley WB: Syringomyelia, operative exploration of cord, withdrawal of fluid, exhibition of patient. J Nerv Ment Dis 19:512-520, 1892
2. Aboulker J: La syringomyelie et les liquides intrachidiens. Neurochirurgie 25(suppl1):98-107, 1979
3. Anderson NE, Willoughby EW, Wrightso P: The natural history and influences of surgical treatment in syringomyelia. Acta Neurol Scand 71:472-479, 1985
4. Ball BJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. Lancet 2: 799-801, 1972
5. Barbaro NM, Wilson CB, Gutin PH, Edwards MS: Surgical treatment of syringomyelia favorable results with syringoperitoneal shunting. J Neurosurg 61:531-538, 1984
6. Barkovich, AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM: Significance of cerebellar tonsillar position on MR. AJNR 7:795-799, 1986
7. Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. J Neurosurg 14:285-301, 1957
8. Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P (eds): Syringomyelia. Philadelphia: WB Saunder, 1973
9. Batzdorf U: Chiari 1 malformation of syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 68:726-730, 1988
10. Bhangoo R, Sqourus S: Scoliosis in children with Chiari I-related Syringomyelia. Childs Nerv Syst 22: 1154-1157, 2006
11. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr: Chiari I malformation: Classification and management. Neurosurgery 37:1069-1074, 1995
12. Bollo RJ, Riva-Cambrin J, Brockmeyer MM, Brockmeyer DL: Complex Chiari malformations in children: An analysis of preoperative risk factors for occipitocervical fusion. J Neurosurg Pediatr 10(2):134-141, 2012
13. Boor R, Schwarz M, Goebel B, Voth D: Somatosensory evoked potentials in Arnold-Chiari malformation. Brain Dev 26: 99- 104, 2004
14. Brockmeyer DL: The complex Chiari: Issues and management strategies. Neurol Sci 32(Suppl 3):S345-347, 2011
15. Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. J Neurosurg 57:24-31, 1982
16. Carmel P, Marksberry W: Early descriptions of Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. J Neurosurg 37:543-547, 1972
17. Castillo M, Dominguez R: Imaging of common congenital anomalies of the brain and spine. Clin Imaging 16:73-88, 1992
18. Chiari H: Über Veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns. Dtsch Med Wochenschr 17:1172-1175, 1891
19. Chiari H: Über Veränderungen des kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns Denkschr Akad Wiss Wien 63:71, 1895



20. 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: 255-266,1958
21. Di Lorenzo N, Cacciola F: Adult syringomyelia: Classification, pathogenesis and therapeutic approaches. *J Neurosurg Sci* 49: 65-72, 2005
22. Dyste GN, Menezes AH, Vongilder JC: Symptomatic Chiari Malformations. *J Neurosurg* 1:159-168, 1989
23. Elster AD, Chen MY: Chiari I malformations: Clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 183:347-353, 1992
24. Enzmann DR: Imaging of syringomyelia. In Batzdorf U (ed), *Syringomyelia: Current concepts in diagnosis and treatment*. Baltimore: Williams&Wilkins, 1991:116-139
25. Estienne C: *La dissection du Corps humain Paris*, Simon de Colines, 1546:3-42
26. Fernandez AA, Guerro AI, Martinez MI, Vazquez MEA, Fernandez JB, Octovia EC, Labrado JDC, et al: Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskeletal Disorders* 10(Suppl 1):S1, 2009
27. Fischbein NJ, Dillon WP, Cobbs C, Weinstein PR: The "presyrinx" state: A reversible myelopathic condition that may precede syringomyelia. *AJNR* 20(1):7-20, 1999
28. 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
29. Gardner WJ, Goodall RJ: The surgical treatment of Arnold-Chiari malformations in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J Neurosurg*;7:199-206, 1950
30. Gardner WJ, Angel J: the mechanism of syringomyelia and its surgical corrections. *Clin Neurosurg* 6:131-140, 1959
31. Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN, Dohn DF, Steinberg M. Terminal ventriculostomy for stringomyelia. *J Neurosurg* 46:609-617, 1977
32. Goel A, Achawal S. The surgical treatment of chiari malformation association with atlantoaxial dislocation. *Br J Neurosurg* ;9:67-72, 1995
33. Guo F, Wang M, Long J, Wang H, Sun H, Yang B, Song L: Surgical management of Chiari malformation: Analysis of 128 cases. *Pediatr Neurosurg* 43(5):375-381, 2007
34. Haines SJ, Berger M: Current treatment of Chiari malformations types I and II: A survey of the pediatric section of the american association of neurological surgeons. *Neurosurgery* 28: 353-357, 1991
35. Holly LT, Batzdorf U: Slitlike syrinx cavities: A persistent central canal. *J Neurosurg Spine* 97:161-165, 2002
36. Hsu AR, Hou LC, Veeravagu A, Barnes PD, Huhn SL: Resolution of syringomyelia after release of tethered cord. *Surg Neurol* 72:657-661, 2009
37. Isik N, Elmaci I, Silav G, Celik M, Kalelioğlu M: Chiari malformation type III and results of surgery: A clinical study: Report of eight surgically treated cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 45(1):19-28, 2009
38. Isik N, Elmaci I, Isik N, Cerci SA, Basaran R, Gura M, Kalelioglu M: Long-term results and complications of the syringopleural shunting for treatment of syringomyelia: A clinical study. *Br J Neurosurg* 27(1):91-99, 2013
39. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ: The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 89:212-216, 1998
40. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Koboyashi N: Foramen magnum decompression with removal of the outer later of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari malformations. *Neurosurgery* 33:845-850, 1993
41. James HE, Brant A: Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults. *Childs Nerv Syst* 18(5):202-206, 2002
42. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW: The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochirurgica* 138 (7): 788-801, 1996
43. Klekamp J: The pathophysiology of syringomyelia— historical overview and current concept. *Acta Neurochir (Wien)* 144(7):649-664, 2002
44. Kim IK, Wang KC, Kim IO, Cho BK: Chiari 1.5 malformation: An advanced form of Chiari I malformation. *J Korean Neurosurg Soc* 48(4):375-379,2010
45. Koehler PJ: Chiari's description of cerebellar octopy (1891): With a summary of Cleland' s and Arnold' s contributions and some early observations of some neural-tube defects. *J Neurosurg* 75:823-826, 1991
46. Kyoshima K, Kuroyanagi T, Oya F, Kamijo Y, El-Noamany H, Kobayashi S: Syringomyelia without hindbrain herniation: Tight cisterna magna: Report of four cases and review of the literature. *J Neurosurg* 96:239-249, 2002
47. McLone DG, Knepper PA: The cause of of chiari 2 malformation: A unified theory. *Pediatr Neuroscience* 15:1, 1989
48. Meuli M, Moehrlen U: Fetal surgery for myelomeningocele: a critical appraisal. *Eur J Pediatr Surg* 23(2):103-109, 2013
49. Milhorat TH: Classification of syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8(3):E1, 2000
50. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, McDonnell NB, Francomano CA: Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and chiari malformation type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine* 7:601-609, 2007
51. Muhanen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL: Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 77:69, 1992
52. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y: Pathogenesis of chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 86:40-47, 1997

53. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Perrorini B, Tamburrini G, Di Rocco C: The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr* 2:179-197, 2008
54. Oakes WJ, Tubbs RS: Chiari malformations. Winn HR (ed) *Youmans neurological surgery, üçüncü baskı*, Philadelphia: Elsevier, 2004:3347-3361
55. Oldfield EH, Murasko K, Shawker TH, Patronos NJ: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari 1 malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 80:3-15, 1994
56. Ollivier d'Angers CP: De la moelle epiniere et ses molodies. Paris Chez Crevot 1824:116
57. Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele. *Neurosurgery* 13(2):147-152, 1983
58. Rekate HL: Syringomyelia in children. In: Batjer HL, Loftus CM (eds), *Textbook of neurological surgery: Principles and practice*, Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2002:960-966
59. 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), New York: Thieme Medical Publishers, 1995: 329-330
60. 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 Chiari1/ Syringomyelia Complex-Preliminary Results and Magnetic Resonance Imaging Quatitative Assesment of Hindbrain Migration. *Neurosurgery* 35:874-885, 1994
61. Schady W, Metcalfe RA, Butler P: The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult chiari malformation. *J Neurol Sci* 82:193-203, 1987
62. Sekula RF Jr, Jannetta PJ, Casey KF, Marchan EM, Sekula LK, McCrady CS: Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent. *Cerebrospinal Fluid Res* 2(1):11, 2005
63. Stevenson K: Chiari type II malformation: Past, present, and future. *Neurosurg Focus* 16(E5):1-7, 2004
64. Stilling B: Neue Untersuchungen iaber den Bau des Riackenmarks. *Commissions-Verlag von Heinrich Hotop, asel*, 1859:13
65. Stoodley MA, Jones NR, Yang L, Brown CJ: Mechanism underlying the formation and enlargement of noncommunicating syringomyelia: Experimental studies *Neurosurg Focus* 8:E2, 2000
66. Taylor AR: Another theory of the etiology of the syringomyelic cavity. *J Neurosurg Psychiatry* 38: 825, 1975
67. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ: Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery* 48:1050-1055, 2001
68. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101(2 Suppl):179-183, 2004
69. Tubbs RS, Oakes WJ: Treatment and management of the Chiari II malformation: An evidence-based review of the literature. *Childs Nerv Syst* 20(6):375-381, 2004
70. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ: A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst* 28(2):305-307, 2012
71. Vandertop WP, Asai A, Hoffman HJ: Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele. *J Neurosurg* 77:541-544, 1992
72. Welch K, Shillito J, Strand R: Chiari "malformation"- an acquired disorder? *J Neurosurg* 55:604-609, 1981
73. Williams B: Syringomyelia. In Winn R, Mayberg MR (eds), *Neurosurgery clinics of north America*, V 1:3, Philadelphia: WB Saunders Company, 1990:653-685