

Chiari Tip 1 Malformasyonunda Nüks ve Tedavisi

Recurrence in Chiari Type 1 Malformation and Its Treatment

Burak EREN^{1,2}, Feyza KARAGÖZ GÜZEY¹

¹Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: Burak EREN / E-posta: drburakeren@hotmail.com

ÖZ

Chiari tip 1 malformasyonu ve eşlik eden siringomiyeli, tüm olguların aynı nedene ve aynı patofizyolojik sürece sahip olduğu homojen bir hastalık grubu değildir. Dolayısıyla standart bir tedavi yönteminin, her hastada iyi sonuç vermesini beklememek gerekir. Bu hastaların tedavisinde karşılaşılan en önemli sorun, klinik belirti ve bulguların düzelmemesi veya tekrarlaması ve siringomiyelinin küçülmemesidir. Hastaların cerrahi tedaviden yarar görmemesi ya da hastalığın nüks etmesi, dekompresyonun yetersiz yapılması, hidrosefali gelişmesi, aşırı dekompresyon nedeniyle serebellumun aşağı sarkması, kranyovertebral instabilite varlığı gibi farklı nedenlere bağlı olabilir. Hatta ilk tanı yanlış olabilir ve aslında hastada Chiari malformasyonu bulunmayabilir. Bu derlemede, Chiari tip1 malformasyonunda nüks nedenleri ve çözümleri ele alınacaktır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Chiari tip 1 malformasyonu, Nüks, Siringomiyeli

ABSTRACT

Chiari type 1 malformation and accompanying syringomyelia is not a homogeneous disease group in which all cases have the same cause and pathophysiological process. One cannot therefore expect a standard treatment method to provide good results in each patient. The most significant problem that is encountered in the treatment of these patients is that the clinical symptoms and findings may not improve or may recur, and the syringomyelia may not shrink. Patients not benefiting from surgical treatment or who have recurrence of the disease might be suffering from various problems such as insufficient decompression, development of hydrocephalus, cerebellar ptosis due to excessive decompression, and craniovertebral instability. Furthermore, the first diagnosis might be incorrect and the patient might not even have the Chiari malformation. We discuss the reasons of recurrence in Chiari type 1 malformation and their solutions in this review.

KEYWORDS: Chiari type 1 malformation, Recurrence, Syringomyelia

GİRİŞ

Chiari malformasyonu tip 1 (CM1), foramen magnumdan tek başına serebellar tonsillerin veya bazen ek olarak alt beyin sapının fıtıklaşmasıdır. Belirti veren CM1 olgularında, cerrahi tedavinin amacı hayat kalitesini artırmaktır (24, 55). Cerrahi tedavide çok farklı teknikler tanımlanmıştır. Ancak temel yöntem foramen magnum dekompresyonudur (FMD). Dekompresyon foramen magnumda farklı düzeylerde yapılabilir: Sadece kemik düzeyinde dekompresyon, kemik ve dura düzeyinde dekompresyon, araknoid yapışıklıkların açılması, 4.ventrikül çıkışının açılması, tonsil rezeksiyonu, obeksin tıkanması vb. Amaç sisterna magnanın açılıp subaraknoid aralıkta tıkanıklığın giderilmesi, varsa siringomiyelinin (SM) küçültülmesi ve bu sayede hastanın klinik yakınmalarının geçirilmesidir (37).

Cerrahinin her aşamasının kendine ait komplikasyonları ortaya çıkabilirse de, bu hastaların tedavisinde karşılaşılan en önemli sorun, hastalığın nüks etmesi, klinik belirti ve bulguların düzelmemesi veya tekrarlaması ve SM'nin küçülmemesidir. Bu derlemede, CM1'de nüks nedenleri ve çözümleri değerlendirilecektir.

Chiari tip 1 malformasyonunun nörolojik işlevleri etkileme mekanizmaları, nöral yapıları doğrudan bası yapması ve

foramen magnumdan beyin omurilik sıvısı (BOS) geçişini etkilemesidir (46). FMD sonrası CM1'e bağlı belirti ve bulgular değişen oranlarda düzelir. Genellikle beyin sapı basısına bağlı olan belirtiler dekompresyondan daha fazla yarar görür. SM'ye bağlı belirtilerin tamamen düzelmeye şansı ise düşüktür, hatta ilerlemelerinin durması başarılı sonuç olarak kabul edilir (29, 31, 76). Hayhurst ve ark. SM'ye bağlı dizestezi ve güçsüzlüğün düzelmeye oranını %20 olarak bildirmiştir (29). Nakamura ve ark. da FMD sonrası SM'nin tamamen kaybolduğu olgularda bile dizestezinin devam edebildiğini gözlemişlerdir (57). Vanaclocha ve ark. belirtilerin uzun süredir bulunmasının tedavi sonrası düzelmeye şansını azalttığını yayınlamıştır (76). Oysa Sindou ve ark. genel literatür bilgisinin aksine, SM olan ve olmayan CM1 olgularının dekompresyondan klinik yararlanma oranlarının farklı olmadığını bildirmiştir (67).

Girişim sonrası hastanın eski belirti ve bulguları düzelmeyebilir ya da düzelen olgularda daha sonra tekrarlayabilir. Bu yüzden klinik iyileşme olsa bile, CM1 hastaları uzun süre takip edilmelidir. Klinik ve radyolojik iyileşmenin birlikte olmadığı, nüks CM1 oranı, son yıllarda yapılan araştırmalara göre %15-%44 arasında bulunmuştur (14, 19, 22, 29, 36, 41, 43, 49, 51, 60). Arnautovic ve ark.nın yaptığı, 145 seriyi kapsayan ve 8605 hastadan oluşan 48 yıllık derlemede, ameliyat sonrası

nörolojik işlevlerde iyileşme %75, düzelmeme %16,6 ve kötüleşme %8,5 oranında bildirilmiştir (4). Belirti ve bulguları düzelen olgularda nüks oranı %22-35 kadardır (51). Yine de en sık tekrarlayan belirtinin baş ağrısı olduğu, çoğu zaman basit yöntemlerle giderilebildiği ve tekrar girişim gerektirmediği belirtilmelidir. Parker ve ark.nın 50 olguluk serisinde, FMD'den 1 yıl sonra baş ağrısı şikayeti ameliyat öncesi dönemde karşılaştırıldığında, 11 hastada aynı derecede, 2 hastada daha kötü olduğu saptanmıştır (60). McGirt ve ark.nın serisinde belirtileri tekrarlayan olguların üçte bir kadarı tekrar girişim gerektirmiştir (51). Başka bir çalışmada, 47 olgudan %31,9'unun ilk ameliyattan ortalama 2,6 yıl sonra ikinci kez ameliyat gerektirdiği bildirilmiş ve bu olgularda belirleyici faktör olarak artmış serebellar fıtıklaşma tespit edilmiştir (43). Tonsil fıtıklaşması ileri derecede olan ya da çok geniş SM olan olgularda tekrar girişim gerektirme oranı daha yüksektir (44,51). Klekamp'ın tekrar FMD ameliyatı yapılan 43 hastalık serisine göre, en sık nüks nedeni, foramen magendinin araknoid yapışıklıklar nedeniyle tıkanmasıdır (41).

Bazı çalışmalarda, CM1'de FMD sonrası nüks olasılığını artıran görüntüleme özellikleri belirlenmeye çalışılmıştır. McGirt ve ark. 44 olguyla yaptığı çalışmada, girişim öncesi foramen magnumun hem önünde hem arkasında BOS akımı bozuk olan hastaların nüks olasılığını % 40, akımı sadece arkada bozuk olanların ya da bozuk olmayanların %7 olduğunu bildirmiştir (50). Olasılıkla önden de basısı olan olgularda sadece arkadan dekompresyon yeterli olmamaktadır. Perrini ve ark. girişim öncesi akım incelemesinde, SM boşluğu içinde düzenli ve belirgin akım olan olgularda, SM'nin FMD sonrası küçüldüğünü, akım olmayan ya da az olan olgularda ise küçülmediğini bildirmiştir (61). Parker ve ark. ise tonsil fıtıklaşmasının derecesinin hem girişim öncesi belirtilerin şiddetiyle, hem de girişim sonrası son durumla anlamlı olarak ilişkili olduğunu yayınlamıştır (60).

Chiari tip 1 malformasyonlu olguların izleminin daha standart yapılabilmesi için çeşitli indeks ve skalaların kullanılması önerilmiştir. Godil ve ark. bu amaçla Boyun Yetersizlik İndeksini (Neck Disability Index) kullanmıştır (24). Ancak bu indeks özellikle dejeneratif omurga hastalıkları için geliştirilmiştir ve çok daha karmaşık bir hastalık olan ve ağrı dışında çok farklı klinik belirti ve bulgulara yol açabilen CM1 için çok uygun değildir. Bu amaçla; Asgari ve ark. Asgari skorlama sistemini, Aliaga ve ark. ise CM1 olgularının girişim sonrası son durumlarının değerlendirilmesinde standardizasyon sağlanması için Chicago Chiari Sondurum Skalasını geliştirmiştir (2,6). Bu skalaların kullanılması, hastaların daha objektif kriterlerle izlenmesini ve farklı tedavi yöntemlerinin daha kolay karşılaştırılmasını sağlayacaktır.

Hastaların cerrahi tedaviden yarar görmemesi ya da hastalığın nüks etmesi, dekompresyonun yetersiz yapılması, hidrosefali gelişmesi, aşırı dekompresyon nedeniyle serebellumun aşağı sarkması, mevcut kranyovertebral instabiliteye yönelik tedavi uygulanmaması ya da cerrahi sonucu yeni instabilite gelişmesi gibi farklı nedenlere bağlı olabilir. Hatta ilk tanı yanlış olabilir ve aslında hastada CM1 bulunmayabilir.

İlk tanının yanlış olması

Chiari tip 1 malformasyonu olarak tanı konulan olgular aslında homojen bir grup değildir. Çok dikkatli bir değerlendirme yapılmazsa, tonsil fıtıklaşmasına ya da SM'ye neden olan ve tedavileri çok farklı olabilen bazı hastalıklarda da yanlış olarak CM1-SM tanısı konabilir. Bu hastalıklardan biri özellikle son yıllarda çok sayıda yayın yapılmaya başlanan, spontan BOS kaçağına bağlı kafa içi hipotansiyondur. BOS basıncının 60 mm H₂O'nun altına düşmesi ve oksipitalden frontal ve temporale yayılan baş ağrısıyla karakterizedir. Ortostatik hipotansiyon ve taşikardi olması, hasta ayaktaiken belirtilerin kötüleşmesi gibi ince ayrıntılar değerlendirilebilirse bu hastalıktan kuşkulunmak ve tanı koymak mümkün olur. Kafa içi hipotansiyonda kontrastlı kranyal MR'da belirgin venöz sinüsler, genişlemiş hipofiz bezi, aşağıya çökmüş beyin, perikiazmatik sistern ve prepontin sisternde silikleşme izlenir, özellikle koronal kesitlerde duranın belirgin kontrast tuttuğu görülür. İntratekal kontrastlı spinal BT'de veya MRG'de BOS kaçağının yeri tespit edilebilir. Bu durumun varlığında, yanlış tanı ile FMD yapılan hasta girişimden yarar görmez, hatta tonsil fıtıklaşması daha da artabilir (62).

İdiyopatik kafa içi hipertansiyon da tonsil fıtıklaşmasına ve baş ağrısına neden olarak CM1'i taklit edebilir. Bejjani ve ark. CM1 tanısıyla uygulanan dekompresyondan yarar görmediği için yapılan ayrıntılı incelemelerle tanı konulmuş 6 olgu bildirmiştir. Bu olgularda kafa içi hipertansiyona yönelik tedavi sonrası tonsillerin arkasında BOS akımının ortaya çıktığı ve tonsillerin önceki incelemelere göre yükseldiği izlenmiştir (12). Fagan ve ark.nın dekompresyon yaptığı 192 CM1 hastasından 36'sı cerrahiden fayda görmemiş ve bu hastaların 15'i CM1 ile ilişkili idiyopatik kafa içi basınç artışı tanısı almıştır (19). Başka bir çalışmada, idiyopatik kafa içi basınç artışı olan olguların %6'sında tonsil fıtıklaşması saptandığı bildirilmiştir (35). Bu olgularda da kafa içi hipotansiyonda olduğu gibi yanlış tanıyla FMD uygulanması belirtilerin kötüleşmesine neden olabilir (18).

Serebellar tonsiller, herhangi bir belirti ve bulguya neden olmadan da aşağıda yerleşebilir. Sıklık toplumda %0,56-0,77 olarak bildirilmiştir (11). Nonspesifik baş ağrısı olan hastalara, böyle bir tonsil fıtıklaşması saptanarak dekompresyon yapılırsa, girişim sonrası belirtilerin düzelmemesi beklenen bir durumdur. Bu nedenle hafif belirti ve bulguları olan olgularda, özellikle SM eşlik etmiyorsa, yakınmaların tonsil fıtıklaşması ile uyumlu olup olmadığı iyi değerlendirilmeli, mümkünse ameliyat kararı foramen magnum düzeyinde BOS akımının kısıtlandığının gösterilmesiyle desteklenmelidir. Novegno ve ark. bu durumdaki 22 olgudan, ortalama 6,3 yıl izlem sonrası sadece 3'ünde FMD gerektirecek kadar kötüleşme olduğunu bildirmiştir (58).

Siringomiyelinin de CM1 dışında çok farklı nedenleri olabilir. Örneğin servikal dar kanal, büyük servikal ya da torakal disk hernileri, epidural spinal kitleler, spinal araknoidite bağlı yapışıklıklar SM gelişmesine yol açabilir. Bu olgularda tonsiller rastlantısal olarak aşağıda yerleşmişse, CM1-SM kompleksi tanısı konup FMD kararı alınabilir. İdeal olan bütün bu olası

nedenlerin FMD öncesi değerlendirilmesidir. Dekompresyon sonrası yakınmaları düzelmeyen ve SM'si küçülmeyen olgularda diğer SM nedenleri araştırılmalıdır. Bu olgularda mümkünse nedene yönelik tedavi (dar kanalın giderilmesi, tümörün çıkarılması, eski travmaya bağlı basılarda duraplasti ile subaraknoid alanın rahatlatılması gibi) uygulanmalı, neden ortadan kaldırılamıyorsa SM drenaj yöntemleri tercih edilmelidir (37, 65).

Yetersiz dekompresyon

Son yıllarda minimal invaziv girişimlerin ön plana çıkması, CM1 tedavisinde de kendini göstermiştir. Yakın tarihli yayınların çoğunda, sadece kemik düzeyinde dekompresyon ya da araknoid korunarak duranın genişletilmesi gibi koruyucu girişimlerin tercih edildiği görülmektedir. Ancak bu işlemlerde komplikasyon oranı daha düşük olsa da, nüks olasılığı daha yüksektir (29, 42). Durham ve ark.nın yaptığı bir meta-analizde, sadece FMD yapılan olgularda tekrar cerrahi girişim gerektiren nüks oranı %12,6, duraplasti ile yapılan FMD'de ise %1,8 bulunmuştur (16). Çünkü her ne kadar CM1 olgularının büyük bir kısmı kemik yapıdaki darlık nedeniyle gelişse de, olguların en azından bir kısmında belirtilerin ortaya çıkmasından araknoid yapışıklıklar sorumlu olabilir (64). Sadece kemik düzeyinde dekompresyon yapılacaksa, hastada foramen magnum düzeyinde yeterli BOS akışı sağlandığının kontrolü için girişim sırasında ultrasonografi (USG) kullanılabilir. BOS akışının yeterli olmadığı düşünülürse dura açılabilir ve gerekirse araknoid diseksiyon yapılabilir (1). Yeh ve ark. 129 olgulu bir seride, tüm olgularda ameliyatın gidişini USG ile belirlemiş ve olguların sadece 39'unda duranın açılmasına gerek kalmadığını, 90 olguda ise açılması gerektiğini bildirmişlerdir. İlginçtir ki, bu seride USG ile kontrol edilmesine rağmen, dura açılmayan olguların %10,2'sinde sonradan ikinci bir girişim gerekli olmuştur. Duranın açıldığı olgularda tekrar girişim gerektirme oranı ise %2,2'dir (79). McGirt ve ark. USG ile BOS geçişi görüle bile C-1 laminasının altına inen tonsil fıtıklaşmasında, FMD'ye ilave olarak duraplasti yapılmasını önermişlerdir (49). Başka bir çalışmada da, fıtıklaşma C1 laminasının altına inmiyorsa, duraplasti yapmanın avantajı olmadığı bildirilmiştir (80). Tubbs ve ark. 80 olgulu bir pediatrik CM1-SM serisinde 10 olguda 4.ventrikül çıkışını kapatan araknoid perde bulunduğunu, bu perdenin varlığının ortaya konmasının ancak duranın açılıp, ventrikül çıkışının kontrol edilmesiyle mümkün olduğunu bildirmişlerdir (73). Öte yandan, gereksiz yapılan aşırı araknoid diseksiyonun da ileride yeni araknoid yapışıklıklara ve hastalığın nüks etmesine neden olabileceği unutulmamalıdır (28).

Bunun dışında, kemik düzeyinde dekompresyon da yetersiz yapılmış olabilir. Ameliyattan önce hastanın BT ve MRG incelemeleri iyi değerlendirilmeli, tonsillerin nereye kadar indiğine bakılmalı, foramen magnum ve C1 düzeyindeki dekompresyonun transvers genişliği iyi hesaplanmalıdır. Tonsil fıtıklaşması iki tarafta simetrik olmayabilir. Bir ya da iki tonsil C2 düzeyine kadar inmişse sadece C1 laminektomi yeterli olmayacaktır. Bu durumda fıtıklaşmanın fazla olduğu tarafta C2'nin en azından üst kısmının da alınması gereklidir.

Küçük çocuklarda dekompresyon yapıldığında nadiren de olsa kranyektomi alanında tekrar kemik gelişebileceği ve hastalığın nüks edebileceği bildirilmiştir (3, 27, 48). Bu durumda tekrar dekompresyon yapılması önerilir.

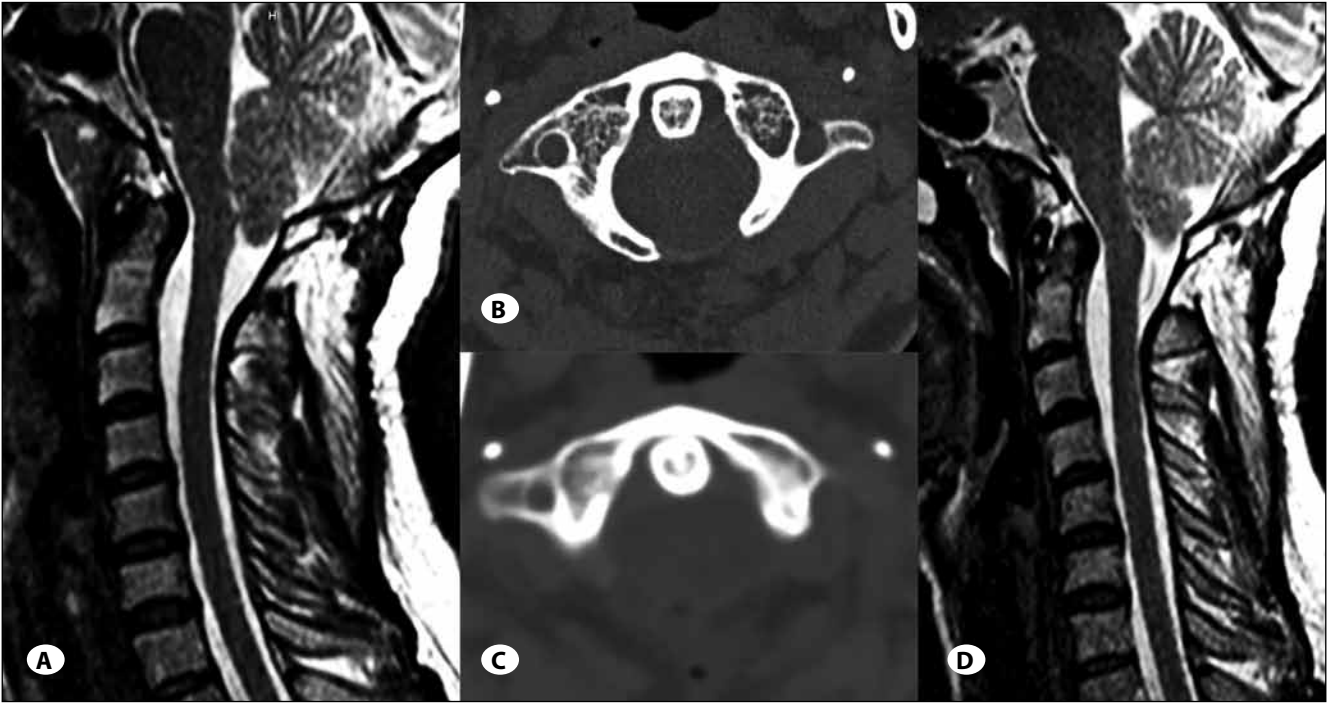
Duraplasti eklenen olgularda, duraplasti için otogreft dışında bir materyal kullanılmışsa yapışıklıklara ve alerjik reaksiyonlara neden olabilir. Bu durumda BOS akışı tekrar bozulabilir ve hastalık nüks edebilir. Sentetik materyallerle ve allogreftle BOS fistülü riskinin daha yüksek olduğu bildirilmiştir (17, 75, 76). Kapalı BOS fistülü, yaptığı baskıyla foramen magnum düzeyinde BOS akışını engelleyerek, açık BOS fistülü ise meningeal enfeksiyon ve yapışıklık riskini artırarak hastalığın nüks etmesine yol açabilir. Mümkün olan olgularda duraplasti için otojen greft tercih edilmelidir.

Belirtileri FMD'den yarar görmeyen ya da bir süre sonra nüks eden olgularda dekompresyonun yetersiz yapıldığı saptanırsa ya da herhangi bir nedenle araknoid yapışıklık geliştiği düşünülürse ve bunlara bağlı olarak, BOS akım çalışmalarında foramen magnum düzeyinde akımın etkilendiği görülürse, tekrar FMD yapılması önerilir. Kemik düzeyinde dekompresyonun yeterli olup olmadığı BT ve MRG ile saptanabilir (Şekil 1A-D). Eğer yeterliyse ve ilk ameliyatta dura açılmamışsa ikinci ameliyatta açılması ve 4.ventrikül çıkışının kontrol edilmesi, gerekirse tonsillerin serbestleştirilmesi ve kısmi rezeksiyonu önerilir. Tubbs ve ark. da CM1-SM'li 75 olgudan SM'si ilk dekompresyon sonrası küçülmeyen 8 (%10.6) olguda tekrar FMD uygulamışlar ve 7'sinde ikinci girişim sonrası SM'nin küçüldüğünü ve bu hastaların tümünde 4.ventrikül çıkışını kapatan araknoid yapışıklık ya da bir perde saptadıklarını bildirmişlerdir (72).

Serebellar sarkma

Çok geniş dekompresyon yapılması, serebellumu alttan ve arkadan destekleyecek kemik dokunun kalmaması nedeniyle serebellumun aşağıya sarkmasına neden olabilir. Bu durumda, foramen magnumda BOS geçişini serebellumun kendisi engeller ve belirtiler ameliyat öncesine göre çok ağırlaşabilir (1). Serebellar sarkmanın derecesi ile belirtilerin şiddeti doğru orantılıdır (60). Ayrıca serebellar sarkmanın, tedavi seçiminde önemli olduğu ve doğru cerrahi seçim ile nüks CM1 oranının azaltılabileceği bildirilmiştir (80). Hastada şiddetli baş ağrısı, görme azalması, papilla ödemi görülebilir (12). SM sebat edebilir ya da önceden yoksa ortaya çıkabilir. MRG'de serebellum alt yarısının geniş bir tabanla foramen magna oturdugu ve sisterna magna'nın oluşmadığı izlenir. Bu ağır komplikasyonu önlemek için, kranyektominin foramen magna'da yeterli dekompresyon sağlayacak, fakat yüksekliği ve genişliği 2,5-3 cm'yi aşmayacak şekilde yapılması önerilir (6). Bazı yazarlar, kranyektomi yerine arka çukuru genişletici kranyoplasti yapılmasının, serebellar sarkma gelişmesini önleyeceğini bildirmişlerdir (63). Kalb ve ark. FMD uyguladıkları 104 CM1 hastasından 14'üne bu amaçla titanyum Chiari plağı yerleştirmişler, fakat plak konulan ve konulmayan olgular arasında nüks açısından anlamlı fark bulmamışlardır (36).

Serebellar sarkma geliştikten sonra tedavisi gerçekten çok güçtür. Mazzola ve Fried bu komplikasyon için iki tedavi



Şekil 1: Daha önce FMD uygulanmış 26 yaşında kadın hasta, ameliyattan 4 ay sonra başlayan baş ağrısı ve kollarda uyuşma şikayeti ile başvurdu. Servikal sagittal MRG (A) ve aksiyal BT (B) kesitlerinde özellikle C1 düzeyinde yetersiz dekompresyon izlendi. Tekrar girişimle FMD genişletildi ve otolog greftle duraplasti yapıldıktan sonra (C ve D) yakınmaları geriledi.

seçeneği olduğunu belirtmiştir: Bunlar, serebellumu arkadan destekleyecek ama foramen magnumu kapatmayacak şekilde kranyoplasti yapılması ya da ventriküloperitoneal (VP) şant uygulanmasıdır (48). Udani ve ark. arka çukur dekompresyonu yapılmış 12 hastaya, serebellar sarkma nedeniyle, ortalama 4,8 yıl sonra titanyum plak koymuşlar ve 10 hastada klinik iyileşme saptamışlardır. Yazarlar serebellar sarkma tedavisinde titanyum plak yerleştirilmesini önermişlerdir (74).

Hidrocefali

Chiari tip 1 malformasyonuna yönelik dekompresyondan sonra belirtilerin düzelmemesi, birlikte bulunan hidrocefalinin tedavi edilmemiş olmasına bağlı olabilir. Girişim öncesinde CM1'li olguların %7,1-11'inde hidrocefali de bulunur (71, 76). Genel olarak kabul edilen görüş, CM1'e hidrocefali eşlik ediyorsa, CM1'den önce hidrocefaliye yönelik tedavi uygulanması gerektiğidir. Çünkü hidrocefalinin tedavisi, kafa içi basıncı ve arka çukur içeriğinin hacmini azaltarak, başka bir girişime gerek kalmadan CM1'in de tedavisini sağlayabilir. Hidrocefalinin tedavisi için olgunun ve hidrocefalinin özelliklerine göre şant cerrahisi ya da endoskopik üçüncü ventrikülostomi (ETV) seçilebilir. Yine de hidrocefalinin tedavisine rağmen CM1 belirtileri düzelmeyebilir ve FMD uygulanması da gerekebilir. Hayhurst ve ark.'nın 16 olguluk serisinde ETV ile hidrocefalinin tedavisi sonrası 6 olguda (%37,5) sonradan FMD uygulanması gerekmiştir (30). Prepontin sisternanın dar olduğu, baziler arterin yukarıda yerleştiği olgularda ETV uygulanması riskli olabilir, şant yöntemleri tercih edilmelidir (30, 69). Öte yandan, bazı yazarlar eğer hidrocefaliye ait kafa içi basınç artışı belirtileri

yoksa CM1-hidrocefali birlikteliğinde FMD'nin yeterli olacağını, hidrocefaliye yönelik girişim gerekmeyeceğini bildirmişlerdir. Deng ve ark. 33 CM1-hidrocefali olgusunda FMD uyguladıklarını, sonradan hiçbir olguda hidrocefalinin tedavi gerektirmediğini yayınlamıştır (15).

Tedavi öncesi hidrocefali olmayan olguların küçük bir kısmında FMD sonrası hidrocefali gelişebilir. Zakaria ve ark. çalışmalarında, dekompresif cerrahi yapılan 138 hastanın 12'sinde (%8,7) önceden olmayan hidrocefali ve kafa içi basınç artışı tespit etmişlerdir. Bu hastalarda belirgin klinik baş ağrısı iken, papil ödemi ve ataksi sadece birer hastada görülmüş ve belirtileri ilerleyen olguların 9'u VP şant ile tedavi edilmiştir. 12 hastanın 5'inde ventrikül ile bağlantılı subdural higroma izlenmiştir (81). Subdural higromanın nedeni literatürde BOS aşırı drenajına bağlı kafa içi hipotansiyon olarak bildirilse de, bu çalışmada tüm hastalarda basınç yüksek ölçülmüştür (21, 81).

Özellikle geniş araknoid diseksiyon yapılan ve buna bağlı aseptik menenjit gelişen olgularda hidrocefali gelişme riski vardır. Hidrocefali gelişmesi akut hidrocefali kliniğine yol açabileceği gibi arka çukurdaki sıkışıklığı arttırıp CM1 belirtilerinin sebat etmesine ya da tekrarlamasına neden olabilir. Özellikle açık ya da kapalı BOS fistülü gelişen olguların hidrocefali açısından değerlendirilmesi önerilir (48). Akut hidrocefali gelişen olgularda, önce ventrikül drenajı gibi geçici önlemler denenmelidir. Çünkü aseptik menenjit gibi tetikleyici durumların düzelmeleriyle şant cerrahisi gerektirmeden, hidrocefali kendiliğinden geçebilir. Daha yavaş seyirle ve CM1 belirtilerinin nüksüyle ortaya çıkan olgularda ise kalıcı tedavi yöntemleri gerekebilir.

Kranyoservikal bileşke patolojileri ve instabilite

Chiari tip 1 malformasyonunun nüks etmesi kranyovertebral bileşkedeki önden basıya ya da instabiliteye bağlı olabilir. En ciddi önden bası ve instabilite nedenleri baziler invaginasyon ve densin arkaya açılanmasıdır. Bollo ve ark.nın bir serisinde, 101 pediatrik olgunun 7'sinde baziler invaginasyon saptanmış ve hepsinde arkadan füzyon gerekmiştir. Ayrıca bu 101 olgunun 43'ünde odontoidde değişen derecelerde arkaya açılma izlenmiş ve 13'ünde FMD'ye ek olarak arkadan füzyon uygulanmıştır (13). Menezes, önde kemik anomalisi bulunan 38 CM1-SM olgusunun 22'sinde FMD sonrası kötüleşme olduğunu bildirmiştir (53). Behari ve ark. da traksiyonla düzeltilemeyen baziler invaginasyonu olan 10 CM1 olgusunun hepsinde FMD sonrası önden girişim uygulamışlardır (10). Yazarlar bu nedenle, baziler invaginasyonu ve önden basısı olan CM1 olgularının tümünde önden girişim uygulanmasını önermiştir. Oysa Grabb ve ark. CM1'li 40 olgunun %75'inde girişim öncesi değişen derecelerde önden beyin sapı basısı saptamış, ancak FMD ve arkadan füzyon sonrası, bu olguların sadece 3'ünde önden basının devam ettiğini ve önden dekompresyon gerektiğini bildirmiştir (26). Goel, çoğu baziller invaginasyonla birlikte olan 65 CM1 hastasının hiçbirine dekompresyon yapmadan, sadece atlantoaksiyal vida ve plak ile fiksasyon ve artrodez yapmış, 1 hasta vertebral arter yaralanmasına bağlı kaybedilmiş, 1 hastada nüks ortaya çıkmıştır. 63 hastanın 1,5 yıllık izlem sonucunda klinik olarak iyileştiğini gözlemiştir (25).

Grabb ve ark. önden dekompresyon gerektiren olguların tümünde bazion-C2 arka sınırı arasındaki transvers mesafenin 9 mm'den fazla olduğunu, 9 mm'den az olan olguların hiçbirinde önden dekompresyon gerekmediğini bildirmiştir (26). Oysa Bollo ve ark. arkaya açılan odontoid varlığında füzyon ihtiyacının belirlenmesi için bazion-C2 arka sınırı arasındaki mesafenin kullanılmasının uygun olmadığını, çünkü gözlemciler arası farkların büyük olduğunu yayınlamıştır. Bunun yerine, sagittal orta hat MRG'de, klivus arka kenarıyla C2 arka kenarı arasındaki açının ölçülmesini önermiş ve 124 dereceyi sınır olarak belirlemiştir. Daha küçük açı varlığında önden basının belirgin olduğunu ve FMD'ye arkadan füzyon eklenmesinin gerektiğini bildirmiştir (13).

Dekompresyon öncesi kranyovertebral bileşkede instabilite olmadığı halde bazı olgularda, dekompresyon sonrası instabilite gelişebilir ve belirtilerin nüks etmesine neden olabilir. Fenoy ve ark. tekrarlayan FMD'lerin, bağlarda gevşekliğe ve adalede güçsüzlüğe neden olarak instabiliteye yol açabileceğini, üst servikal SM varlığının adale güçsüzlüğünü artırarak bunu daha da kolaylaştıracağını ileri sürmüştür (20). Eğer suboksipital kranyektomi çok geniş yapılırsa, C1 ve C2 laminaları geniş olarak alınırsa faset eklemlerin hasarına bağlı olarak da instabilite gelişebilir (48, 52).

Siringomiyeli

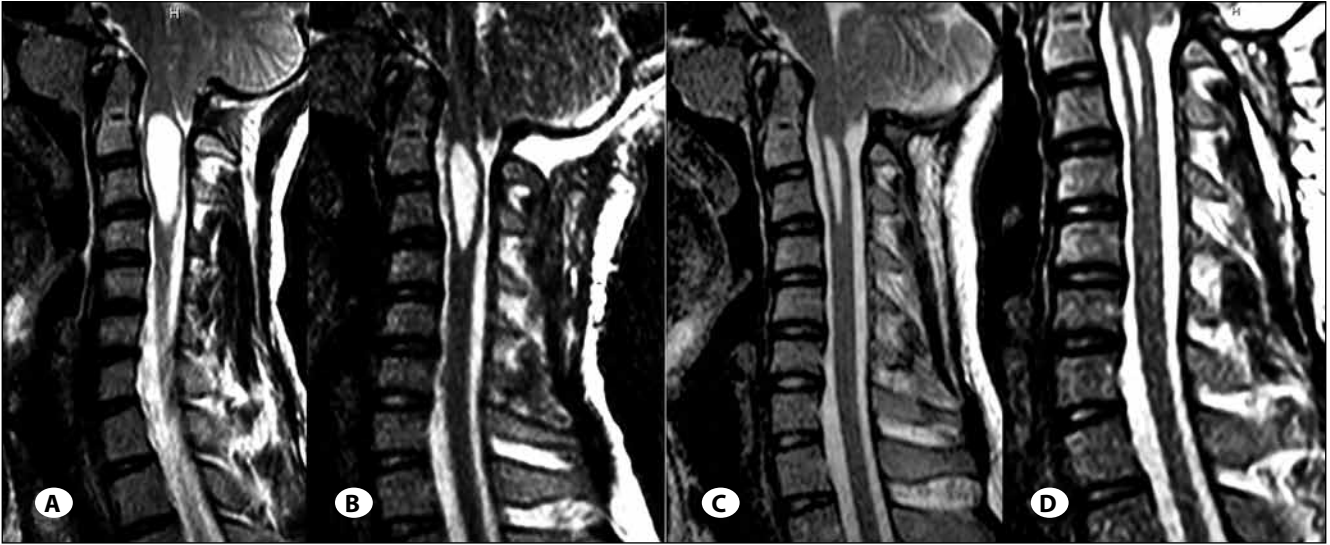
Siringomiyelinin eşlik ettiği CM1 olgularında prognoz daha kötüdür. CM1'de FMD sonrası olguların %50-86'sında SM küçülür, ancak çoğunda genellikle tamamen kaybolmaz. SM nedeniyle tekrar cerrahi gereksinimi %10,6-19 olarak

bildirilmiştir (40, 65, 71). Özellikle girişim öncesi foramen magnum düzeyinde araknoiditi belirgin olan olgularda tedaviden yararlanma oranı daha düşüktür (38, 40).

Klinik belirti ve bulgularla SM'nin genişliği arasında çok kesin bir ilişki yoktur. Girişim sonrası SM küçülmediği halde kliniği düzelen, ya da SM'nin belirgin olarak küçülmesine rağmen dizestezi gibi ciddi yakınmaları devam eden hastalar vardır. Todor ve ark. SM nedeni, uygulanan cerrahi yöntem ya da SM'nin küçülüp küçülmemesi ile dizestetik ağrının tedaviden yararlanması arasında ilişki olmadığını bildirmiş, olguların çoğunda ağrının bir yıl içinde yavaş yavaş azalıp geçtiğini gözlemiştir. Ayrıca yazarlar, dizestetik ağrının özelliklerinin kozaljiye benzemesi nedeniyle kozalji gibi sempatik blokajdan yarar göreceğini düşünmüş ve FMD sonrası dizestetik ağrısı devam eden 5 olguya sempatik blokaj uygulamış, üçünde belirgin düzelme saptamışlardır (70). Batzdorf ve ark.nın 177 hastayla yaptığı çalışmaya göre ise, klinik iyileşme, subaraknoid aralığın genişlemesiyle doğru orantılı, ayrıca subaraknoid aralığın genişlemesi de SM'nin küçülmesiyle uyumlu bulunmuştur. Bu çalışmaya göre, SM'ye bağlı belirtilerin azalması, SM'nin küçülmesi ile ilişkilidir (9).

Chiari tip 1 malformasyonu ve eşlik eden SM, olasılıkla kranyovertebral bileşke ve arka çukur anatomisinin bozuk olması nedeniyle uzun sürede gelişen patolojilerdir ve dekompresyon ile anatomi düzeltildiğinde normalleşmenin de zaman alması beklenir (68). Heiss ve ark. 48 olguluk prospektif bir çalışmada serebellum ve beyin sapının radyolojik olarak normale dönmelerinin yaklaşık 6 ay sürdüğünü bildirmişlerdir (32). Yarar görecektir olgularda SM'nin küçülmesi de gecikebilir. Wetjen ve ark. CM1 olgularında dekompresyon sonrası SM'nin küçülme hızını, en geniş AP çapının yarılmasına için 3,6 ay, tamamen küçülmesi için 6,5 ay olarak hesaplamıştır (77). Bu nedenle, SM belirti ve bulguları ön planda olan olgularda, FMD'den sonra belirtiler tamamen düzelmediği için tedavi başarısızlığından veya nüksten söz etmek, en azından erken dönemde çok uygun değildir. Arora ve ark. kemik ve dura düzeyinde dekompresyon yaptıkları ve yeterli sisterna magna oluştuğunu izledikleri 11 olgudan sadece 4'ünde, dekompresyondan 6 ay sonra SM'nin küçüldüğünü, diğerlerinde değişmediğini bildirmişlerdir (5). Belirtilerin ilerlemesi durmuşsa ve SM'de radyolojik olarak genişleme izlenmiyorsa, hastaların birkaç ay takip edilmesi önerilir (48) (Şekil 2A-D). Girişim sonrası tekrarlanan MRG BOS akım çalışmasında, foramen magnum düzeyinde akımın normalleştiğinin izlenmesi, erken dönemde hiç klinik yararlanma olmayan olgularda SM'nin küçülme olasılığının yüksek olduğunu düşündürür (47).

Olgularda birkaç aydan sonra SM'de küçülme olmadıysa ve belirti ve bulgular halen ağır olarak devam ediyorsa, yukarıda sıralanan olası başarısızlık ve nüks nedenleri araştırılmalı ve nedene yönelik tedavi uygulanmalıdır. Örneğin, Pare ve Batzdorf SM'si sebat eden ve kapalı BOS fistülü gelişmiş olan bir olguda kapalı fistülün onarılmasıyla SM'nin düzeldiğini bildirmiştir (59). Olguların büyük bir kısmında nedenin, ameliyat bölgesinde gelişen araknoid yapışıklıklar olduğu saptanır. Yanni ve ark. nüks SM ve CM1 tedavisi için tekrar



Şekil 2: 17 yaşında erkek hasta baş ağrısı ve tüm vücutta uyuşma şikayeti ile başvurdu. Muayenesinde iki taraflı derin duyu kaybı, reflekslerinde artış ve ellerde küçük adalelerde atrofi vardı. Girişim öncesi T2 sagittal MRG kesitinde üst servikal geniş SM izlendi (A). FMD ve duraplasti uygulanan ve yakınmaları belirgin olarak düzelen, ancak ellerdeki atrofi devam eden hastanın ameliyattan 3 ay (B), 6 ay (C) ve 1 yıl (D) sonraki kontrol servikal MRG görüntülerinde SM'nin tedrici olarak gerilediği izlendi.

FMD uygulanmasını, yapışıklıkların açılmasını ve duraplasti yapılmasını önermişlerdir (78). Heiss ve ark. FMD sonrası SM'si geniş olarak devam eden ve klinik yarar görmeyen 16 olgunun 15'inde, ikinci FMD sonrası klinik düzelmeye saptamış ve 3. ayda çekilen MRG'de BOS akım hızının normale döndüğünü, SM'nin küçüldüğünü bildirmişlerdir. Bu olgularda ameliyat sırasında saptanan nüks nedenleri, foramen magnum düzeyinde yetersiz kemik çıkarılması (6 olgu), kapalı BOS fistülü ve durada yapışıklık olması (4 olgu), dura dışında bantlar ve araknoid yapışıklık olması (2 olgu), foramen Magendieyi tıkayan ince membran ve dura içinde yapışıklık gelişmesi (1 olgu) ve arka subaraknoid alanı kapatan araknoid perde varlığıdır (1 olgu) (31). Başka bir çalışmada, daha önce CM1 nedeniyle FMD yapılan ve SM'si ilerleyen 14 çocuk hastadan 11'ine tekrar dekompresyon ve araknoid diseksiyon yapılmıştır. Bunların 8'inde belirtiler tamamen düzelmiştir (56).

Tekrarlanan FMD, başarısız kalırsa ya da ilk FMD sonrası foramen magnum düzeyindeki tıkanıklığın giderildiğinin gösterilmesine rağmen SM ve klinik belirtiler sebat ediyorsa, SM drenaj yöntemleri denenebilir. Tıkanıklığın giderildiğinin gösterilmesi için, 1-anatomik MRG'de subaraknoid alan ölçülebilir, 2-MRG BOS akım incelemeleriyle foramen magnum düzeyinde BOS akımı değerlendirilebilir ve 3-Queckenstedt testiyle basıncın kranyovertebral bileşkeyi aşmış olmadığını saptanabilir (31).

Işık ve ark. CM1 ile geniş SM olan olgularda klinik iyileşmenin, FMD ile beraber siringoplevral şant takılması sonucu daha hızlı olduğunu bildirmiştir (33). Fakat SM'nin plevra ya da periton boşluğu gibi daha düşük basınçlı bir alana boşaltılması, tonsil fitiklaşması olmayan olgularda bile fitiklaşmaya neden olabilir (18, 45, 48). Ölüme kadar giden sonuçları olabilen bu ağır komplikasyondan kaçınmak için, mümkün olan olgularda SM

şantının subaraknoid boşluğa ya da arka çukur sisternalarına uygulanması önerilmiştir (34, 54). Şant distal ucu plevra ya da peritona konacaksa, her ne kadar lumboperitoneal şantların iç çapı küçük ve dolayısıyla BOS akışına direnci yüksek olsa da, kontrolsüz BOS boşalmasının önlenmesi için valvli şant kullanılması tercih edilmelidir (48). Ayrıca SM şant girişimlerinin hem nüks (%48-97), hem de komplikasyon oranı (%15.7) oldukça yüksektir ve şant uygulanmasından 10 yıl sonra olguların sadece %50-53'ünün klinik olarak stabil durumda olduğu bildirilmiştir (7, 8, 23, 39, 66).

Sonuçta CM1 ve SM için her türlü tedavi yolu denendikten sonra bile bazı hastalarda CM1'in neden olduğu SM'yi tedavi etmek mümkün olmayabilir (31, 37).

SONUÇ

Chiari tip 1 malformasyonu ve eşlik eden SM, tüm olguların aynı nedene ve aynı patofizyolojik sürece sahip olduğu homojen bir hastalık grubu değildir. Dolayısıyla standart bir tedavi yönteminin, her hastada iyi sonuç vermesini beklememek gerekir. Rutinde kullanılan tanı yöntemleriyle farklı süreçleri birbirinden ayırmak çok kolay olmasa da en azından klasik olgulardan patofizyoloji ve tedavisinin tamamen farklı olduğunu bildiğimiz kafa içi hipotansiyon, kafa içi hipertansiyon gibi patolojileri ayırmamız, hidrosefali, kranyovertebral bileşke anomalileri ve instabilite gibi tedavi sürecini değiştirecek ek patolojileri saptamamız, geçirilmiş meningeal enfeksiyon öyküsü gibi araknoid yapışıklığının ön planda olabileceği olguları girişim öncesi belirlememiz ve cerrahi planını bu özelliklere göre şekillendirmemiz nüks oranını azaltacaktır. İlk dekompresyondan yarar görmemiş veya nüks etmiş olgularda ayrıntılı bir öykü, muayene ve görüntüleme yöntemleri ile nüks nedeninin ayırıcı tanısı mutlaka yapılmalı ve tedavi ona göre yönlendirilmelidir.

CM1 tanısı konan hastaların ameliyat edilsin edilmesin izleminin uzun süreli, hatta ömür boyu olması gerektiği hastaya açıklanmalı, uyarıcı olabilecek belirti ve bulgular iyi anlatılmalıdır.

Yeni MRG teknikleri ve elektrofizyolojik yöntemlerle CM1-SM grubunun patofizyolojisi aydınlatıldıkça, hangi grubun hangi tedavi yönteminden yarar göreceği belki gelecekte belirlenebilecek ve hastaya özel tedavi yönteminin seçilmesiyle nüks oranları azalacaktır.

KAYNAKLAR

1. Alden TD, Ojemann JG, Park TS: Surgical treatment of Chiari I malformation: Indications and approaches. *Neurosurg Focus* 11 (1): Article 2, 2001
2. Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, Straus D, Luther G, Chen J, Sampat A, Frim D: A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes. *Neurosurgery* 70:656-664, 2012
3. Aoki N, Oikawa A, Sakai T: Spontaneous regeneration of the foramen magnum after decompressive suboccipital craniectomy in Chiari malformation: Case report. *Neurosurgery* 37: 340-342, 1995
4. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI: Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: A review of demographics. *J Neurosurg Ped* 15:161-177, 2015
5. Arora P, Pradhan PK, Behari S, Banerji D, Das BK, Chhabra DK, Jain VK: Chiari I malformation related syringomyelia: Radionuclide sisternography as a predictor of outcome. *Acta Neurochir (Wien)* 146:119-130, 2004
6. Asgari S, Engelhorn T, Bschor M, Sandalcioglu IE, Stolke D: Surgical prognosis in hindbrain related syringomyelia. *Acta Neurol Scand* 107:12-21, 2003
7. Batzdorf U, Klekamp J, Johnson P: A critical appraisal of syrinx cavity drainage procedures. *J Neurosurg* 89:382-388, 1998
8. Batzdorf U: Primary spinal syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 3: 429-435, 2005
9. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR: Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: Experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 118:232-242, 2013
10. Behari S, Kalra SK, Kumar MVK, Salunke P, Jaiswal AK, Jain VK: Chiari I malformation associated with atlantoaxial dislocation: Focusing on the anterior cervico-medullary compression. *Acta Neurochir (Wien)* 149:41-50, 2007
11. Bejjani GK: Definition of the adult Chiari malformation: A brief historical overview. *Neurosurg Focus* 11 (1):Article 1, 2001
12. Bejjani GK, Cockerham GP, Rothfus WE, Maroon JC, Maddock M: Treatment of failed Adult Chiari Malformation decompression with CSF drainage: Observations in six patients. *Acta Neurochir (Wien)* 145: 107-116, 2003
13. 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* 10:134-141, 2012
14. Chotai S, Medhkour A: Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation-I. *Clin Neurol Neurosurg* 125:182-188, 2014
15. Deng X, Wu L, Yang C, Tong X, Xu Y: Surgical treatment of Chiari I malformation with ventricular dilatation. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 53: 847-852, 2013
16. Durham SR, Fjeld-Olenec K: Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: A meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr* 2:42-49, 2008
17. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DWW, Winn HR: Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8 (3):Article 6, 2000
18. Fabiano A, Siddiqui AH: Spinal cord syrinx expansion following acquired Chiari malformation decompression: Case report. *Clin Neurol Neurosurg* 112: 832-834, 2010
19. Fagan LH, Ferguson S, Yassari R, Frim DM: The Chiari pseudotumor cerebri syndrome: Symptom recurrence after decompressive surgery for Chiari malformation type I. *Pediatr Neurosurg* 42:14-19, 2006
20. Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA: Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia. *J Neurosurg Spine* 9:1-9, 2008
21. Filis AK, Moon K, Cohen AR: Symptomatic subdural hygroma and hydrocephalus following Chiari I decompression. *Pediatr Neurosurg* 45:425-428, 2009
22. Förander P, Sjövik K, Solheim O, Riphagen I, Gulati S, Salvesen Ø, Jakola AS: The case for duraplasty in adults undergoing posterior fossa decompression for Chiari I malformation: A systematic review and meta-analysis of observational studies. *Clin Neurol Neurosurg* 125:58-64, 2014
23. Gezen F, Kahraman S, Ziyal IM, Canakci Z, Bakir A: Application of syringosubarachnoid shunt through key-hole laminectomy. Technical note. *Neurosurg Focus* 8:E10, 2000
24. Godil SS, Parker SL, Zuckerman SL, Mendenhall SK, Wells JA, McGirt MJ: Accurately measuring outcomes after surgery for adult Chiari I malformation: Determining the most valid and responsive instruments. *Neurosurgery* 72: 820-827, 2013
25. Goel A: Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *J Neurosurg Spine* 22: 116-127, 2015
26. Grabb PA, Mapstone TB, Oakes WJ: Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformations. *Neurosurgery* 44: 520-528, 1999
27. Greenlee JD, Donovan KA, Hasan DM, Menezes AH: Chiari I malformation in the very young child: The spectrum of presentations and experience in 31 children under age 6 years. *Pediatrics* 110: 1212-1219, 2002
28. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C: Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir (Wien)* 140: 745-754, 1998

29. Hayhurst C, Richards O, Zaki H, Findlay G, Pigott JD: Hindbrain decompression for Chiari-syringomyelia complex: An outcome analysis comparing surgical techniques. *Br J Neurosurg* 22: 86-91, 2008
30. Hayhurst C, Osman-Farah J, Das K, Mallucci C: Initial management of hydrocephalus associated with Chiari Malformation Type I-syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: An outcome analysis. *J Neurosurg* 108: 1211-1214, 2008
31. Heiss JD, Suffredini G, Bakhtian KD, Oldfield EH, Smith R.N, DeVroom HL, Patronas NJ, Butman JA, Thomas F, Oldfield EH: Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery. *J Neurosurg Spine* 13: 729-742, 2010
32. Heiss JD, Suffredini G, Bakhtian KD, Sarntinoranont M, Oldfield EH: Normalization of hindbrain morphology after decompression of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg* 117: 942-946, 2012
33. Işık N, Elmacı İ, Işık N, Cerci SA, Başaran R, Gura M, Kalelioğlu M: Long-term results and complications of the syringopleural shunting for treatment of syringomyelia: A clinical study. *Br J Neurosurg* 27: 91-99, 2013
34. Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, Abe H: Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation. *Neurosurgery* 46: 407-413, 2000
35. Johnston I, Jacobson E, Besser M: The acquired Chiari malformation and syringomyelia following spinal CSF drainage: A study of incidence and management. *Acta Neurochir* 140: 417-428, 1998
36. Kalb S, Perez-Orribo L, Mahan M, Theodore N, Nakaji P, Bristol RE: Evaluation of operative procedures for symptomatic outcome after decompression surgery for Chiari type I malformation. *J Clin Neurosci* 19: 1268-1272, 2012
37. Karagöz Güzey F, Özer AF: Chiari malformasyonu ve Siringomiyeli. Zileli M, Özer AF (ed), Omurilik ve Omurga Cerrahisi, 3. baskı. Ankara: Nobel 2014:453-467
38. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW: The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 138: 788-801, 1996
39. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M: Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. *J Neurosurg* 86: 233-240, 1997
40. Klekamp J, Iaconetta G, Batzdorf U, Samii M: Syringomyelia associated with foramen magnum arachnoiditis. *J Neurosurg (Spine)* 97: 317-322, 2002
41. Klekamp J: Neurological deterioration after foramen magnum decompression for Chiari malformation Type I: Old or new pathology? *J Neurosurg Pediatr* 10: 538-547, 2012
42. Klekamp J: Surgical treatment of Chiari I malformation-Analysis of intraoperative findings, complications and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery* 71: 365-380, 2012
43. Krishna V, McLawhorn M, Kosnik-Infinger L, Patel S: High long-term symptomatic recurrence rates after Chiari-1 decompression without dural opening: A single center experience. *Clin Neurol Neurosurg* 118: 53-58, 2014
44. Kumar R, Kalra SK, Vaid VK, Mahapatra AK: Chiari I malformation: Surgical experience over a decade of management. *Br J Neurosurg* 22: 409-414, 2008
45. Lam S, Batzdorf U, Bergsneider M: Thecal shunt placement for treatment of obstructive primary syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 9: 581-588, 2008
46. Litvack ZN, Lindsay RA, Selden NR: Dura splitting decompression for Chiari I malformation in pediatric patients: Clinical outcomes, healthcare costs, and resource utilization. *Neurosurgery* 72: 922-929, 2013
47. Mauer UM, Gottschalk A, Mueller C, Weselek L, Kunz U, Schulz C: Standard and cardiac-gated phase-contrast magnetic resonance imaging in the clinical course of patients with Chiari malformation Type I. *Neurosurg Focus* 31(3): E5, 2011
48. Mazzola C, Fried AH: Revision surgery for Chiari malformation decompression. *Neurosurg Focus* 15(3): Article 3, 2003
49. McGirt MJ, Attenello FJ, Dato G, Gathinji M, Atiba A, Weingart JD, Carson B, Jallo GI: Intraoperative ultrasonography as a guide to patient selection for duraplasty after suboccipital decompression in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr* 2: 52-57, 2008
50. McGirt MJ, Atiba A, Attenello FJ, Wasserman BA, Dato G, Gayhinji M, Carson B, Weingart JD, Jallo GI: Correlation of hindbrain CSF flow and outcome after surgical decompression for Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 24: 833-840, 2008
51. McGirt MJ, Attenello FJ, Atiba A, Garces-Ambrossi G, Dato G, Weingart JD, Carson B, Jallo GI: Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: Analysis of 256 consecutive cases. *Childs Nerv Syst* 24: 1333-1339, 2008
52. McLaughlin MR, Wahlig JB, Pollack IF: Incidence of postlaminectomy kyphosis after Chiari decompression. *Spine* 22: 613-617, 1997
53. Menezes AH: Chiari I: Data base analysis. *Pediatr Neurosurg* 23: 260-269, 1995
54. Milhorat TH, Johnson WD, Miller JI: Syrinx shunt to posterior fossa cisterns (syringocisternostomy) for bypassing obstructions of upper cervical theca. *J Neurosurg* 77: 871-874, 1992
55. Mueller D, Oro JJ: Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 18 (2): ECP2, 2005
56. Naftel RP, Tubbs S, Menendez JY, Wellons III JC, Pollack IF, Oakes WJ: Worsening or development of syringomyelia following Chiari I decompression. *J Neurosurg Pediatr* 12: 351-356, 2013
57. Nakamura M, Chiba K, Nishizawa T, Maruiwa H, Matsumoto M, Toyama Y: Retrospective study of surgery-related outcomes in patients with syringomyelia associated with Chiari I malformation: Clinical significance of changes in the size and localization of syrinx on pain relief. *J Neurosurg (Spine)* 100: 241-244, 2004
58. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, Tamburini G, DiRocco C: The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr* 2: 179-187, 2008

59. Pare LS, Batzdorf U: Syringomyelia persistence after Chiari decompression as a result of pseudomeningocele formation: Implications for syrinx pathogenesis: Report of three cases. *Neurosurgery* 43: 945–948, 1998
60. Parker SL, Godil SS, Zuckerman SL, Mendenhall SK, Wells JA, Shau DN, McGirt MJ: Comprehensive assessment of 1-year outcomes and determination of minimum clinically important difference in pain, disability, and quality of life after suboccipital decompression for chiari malformation I in adults. *Neurosurgery* 73: 569–581, 2013
61. Perrini P, Benedetto N, Tenenbaum R, DiLorenzo N: Extra-arachnoidal cranio-cervical decompression for syringomyelia associated with Chiari I malformation in adults: Technique assessment. *Acta Neurochir (Wien)* 149: 1015–1023, 2007
62. Puget S, Kondageski C, Wray A, Boddaert N, Roujeau T, Di Rocco F, Zerah M, Sainte-Rose C: Chiari-like tonsillar herniation associated with intracranial hypotension in Marfan syndrome. *J Neurosurg* 106 Suppl 1: 48–52, 2007
63. Sakamoto H, Nishikawa M, Hakuba A, Yasui T, Kitano S, Nakanishi N, Inoue Y: Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 141: 949–961, 1999
64. Samii M: Comment on “Transverse microincisions of the outer layer of the dura mater combined with foramen magnum decompression as treatment for syringomyelia with Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 140: 139, 1998
65. Schuster JM, Zhang F, Norvell DC, Hermsmeyer JT: Persistent/recurrent syringomyelia after Chiari decompression-Natural history and management strategies: A systematic review. *Evid Based Spine Care J* 4: 116–125, 2013
66. Sgouros S, Williams B: A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* 82: 1–10, 1995
67. Sindou M, Chavez-Machuca J, Hashish H: Cranio-cervical decompression for Chiari I malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long term functional results in 44 consecutive adult cases- Comparison with literature data. *Acta Neurochir (Wien)* 144: 1005–1019, 2002
68. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO: Chiari malformation type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Pediatr* 8: 205–213, 2011
69. Suzuki K, Miyamoto T, Miyamoto M, Nishibayashi M, Hirata K: Dilated fourth ventricle on brain computed tomography scan in the diagnosis of Chiari I malformation with syringomyelia. *Intern Med* 47: 185–186, 2008
70. Todor DR, Mu HTM, Milhorat TH: Pain and syringomyelia: A review. *Neurosurg Focus* 8(3): E11, 2000
71. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ: Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg* 99: 291–296, 2003
72. Tubbs RS, Webb DB, Oakes WJ: Persistent syringomyelia following pediatric Chiari I decompression: Radiological and surgical findings. *J Neurosurg* 100 Suppl Pediatr 5: 460–464, 2004
73. Tubbs RS, Smyth MD, Wellons JC, Oakes WJ: Arachnoid veils and the Chiari I malformation. *J Neurosurg* 100 Suppl Pediatr 5: 465–467, 2004
74. Udani V, Holly LT, Chow D, Batzdorf U: Posterior fossa reconstruction using titanium plate for the treatment of cerebellar ptosis after decompression for Chiari malformation. *World Neurosurg* 81: 836–841, 2014
75. Vanaclocha V, Saiz-Sapena N: Duraplasty with freeze-dried cadaveric dura versus occipital pericranium for Chiari type I malformation: Comparative study. *Acta Neurochir (Wien)* 139: 112–119, 1997
76. Vanaclocha V, Saiz-Sapena N, Garcia-Casasola MC: Surgical technique for craniocervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 139: 529–540, 1997
77. Wetjen NM, Heiss JD, Oldfield EH: Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr* 1: 118–123, 2008
78. Yanni DS, Mammis A, Ebersole K, Roonprapunt C, Sen C, Perin NI: Revision of Chiari decompression for patients with recurrent syrinx. *J Clin Neurosci* 17: 1076–1079, 2010
79. Yeh DD, Koch B, Crone KR: Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg* 105 Suppl 1: 26–32, 2006
80. Yilmaz A, Kanat A, Musluman AM, Çolak I, Terzi Y, Kayaci S, Aydin Y: When is duraplasty required in the surgical treatment of Chiari malformation type I based on tonsillar descending grading scale? *World Neurosurg* 75: 307–313, 2011
81. Zakaria R, Kandasamy J, Khan Y, Jenkinson MD, Hall SR, Brodbelt A, Pigott T, Mallucci CL: Raised intracranial pressure and hydrocephalus following hindbrain decompression for Chiari I malformation: A case series and review of the literature. *Br J Neurosurg* 26: 476–481, 2012