

Chiari Tip 1 Malformasyonunda Klinik Tablo

Clinical Presentation of Chiari Type 1 Malformation

Aydın AYDOSELİ, Altay SENCER

İstanbul Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: Altay SENCER / E-posta: altaysencer@gmail.com

ÖZ

Chiari Tip I malformasyonu (CM1), gerek tanımı, gerek doğal seyri, tedavi endikasyonları ve yöntemleri, gerekse de eşlik eden diğer anomali ve hastalıklar açısından, halen nöroşirürji pratiğinin üzerinde en tartışılan konularından birisidir. Tanı için genel görüş olarak, tonsillerin foramen magnumun en az beş milimetre aşağısına inmiş olması gerektiği kabul edilir.

Klinik belirti ve bulgular, arka çukurdaki hacim kaybı ve tonsillerin sarkmasıyla birlikte basıya uğrayan ve işlev kaybı gelişen yapılar ile de ilgilidir. Bulgular, kabaca beş ana grupta sınıflandırılabilir. Bunlar; Suboksipital baş ağrısı, oküler bozukluklar, nörootolojik bozukluklar, beyin sapı ile ilgili klinik bulgular ve omurilik bozukluklarıdır.

Çocukluk çağındaki CM1 hastalarındaki klinik tablo erişkinlerden, özellikle diğer doğumsal kas-iskelet anomalileri, siringomiyeli(SM)'ye eşlik eden skolyoz ve nazofaringeal kontrol kusurlarının varlığı açısından farklılık gösterir.

CM1 ile ilgili bir başka tartışma konusu da belirtisiz olan ve rastlantısal olarak tanı konulan hastalardır. Rastlantısal tespit edilen pediatrik belirtisiz hastaların takiplerinde bu hastaların genellikle belirti verir hale gelmedikleri, pediatrik nöroşirürjiyenlerin yaklaşık %80'inin belirtisiz hastaları nörolojik bulgu gelişmedikçe ameliyat etmeyerek takibe aldıklarını bildirmiştir. Belirtisiz hastalar ile ilgili en iyi uygulamanın hastaların belirli aralıklarla muayenesi ve MRG ile SM gelişimi açısından takibi olacağı düşünülmektedir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Chiari, Tonsiller herniasyon, Siringomiyeli

ABSTRACT

Chiari Type I Malformation (CM1) is still one of the most discussed topics in neurosurgical practice with its definition, natural course, treatment indications and methods as well as with the associated anomalies and diseases. As a general opinion, the diagnosis is made if the cerebellar tonsils protrude at least 5 mm below the foramen magnum level.

The clinical findings and symptoms are associated with the volume loss of the posterior fossa along with the compressed and dysfunctioning structures as a result of the impending tonsils. The findings can be classified in five main groups as suboccipital headache, ocular disturbance, auditory disturbance, clinical symptoms related to the brain stem, and spinal disturbances. Pediatric CM1 patients differ from adults especially with other congenital musculoskeletal anomalies, scoliosis concomitant to syringomyelia and the existence of nasopharyngeal control disturbances.

Other discussion points about CM1 are patients without any symptoms and incidentally diagnosed patients. Approximately 80% of pediatric neurosurgeons report that incidentally diagnosed pediatric patients that have no symptoms, generally do not become symptomatic during their follow-up. Neurosurgeons have chosen to monitor these patients instead of operating on them until the emergence of neurological findings.

The best approach for the patients without any symptoms is thought to be periodic neurological examinations and MR imaging to check possible syringomyelia formation.

KEYWORDS: Chiari, Tonsillar herniation, Syringomyelia

GİRİŞ

Chiari malformasyonu, gerek tanımı, gerek doğal seyri, tedavi endikasyonları ve yöntemleri, gerekse de eşlik eden diğer anomali ve hastalıklar açısından, halen nöroşirürji pratiğinin üzerinde en tartışılan konularından birisidir. Bu durumun başlıca nedenlerinden birisi serebellar tonsillerde fitiklaşmanın toplumda sık rastlanan insidental bir bulgu olmasıdır. Hatta bazı taramalarda, % 0,75 ile %3 oranında saptanması Chiari anomalisi olarak adlandırılmasına bile neden olmuştur (21, 36, 45). Aslında Chiari tip 1 malformasyonunun (CM1) tanımında bile anlaşma sağlanabilmiş değildir. Genel görüş ola-

rak, tonsillerin foramen magnumun en az beş milimetre aşağısına inmiş olması gerektiği kabul edilirken, bazı durumlarda sıfır ya da iki milimetreyi bile patolojik kabul edenler vardır (8). Diğer tartışma nedenlerinden birisi, baş ağrısı ile başlayan bitkinlik ve halsizlik gibi neredeyse kronik yorgunluk sendromunun belirtileri ile karışabilecek geniş bir yelpazede belirti ve bulgu verebilmesidir. Hatta buna bağlı olarak, bir dönem, Chiari malformasyonu ile kronik yorgunluk sendromu ilişkilendirilerek kronik yorgunluk sendromunun tedavisinde de arka çukur dekompresyonunun uygulanmaya başlanması, 2000 yılında AANS'in (Amerika Nöroşirürji Derneği) bir uyarı yayınlamasına neden olmuştur. Aslında bu oldukça seyrek

görülen bir durumdur. Bu da, Chiari malformasyonuna, semptomatik olduğundan emin olmadan müdahale edilmemesi gerektiğini göstermektedir. Diğer tartışma konularından birisi de, Chiari malformasyonunun belirtisiz hastalardaki doğal seyrinin halen açıklığa kavuşmamış olmasıdır. Son yıllarda yapılan çalışmalar, prognozun beklenenden daha iyi olduğunu göstermektedir (5, 24, 36). Son olarak, tedaviye karar verildiği zaman uygulanacak cerrahi yöntem hakkında da halen uzlaşmaya varılamamıştır; sadece kemik dekompresyon mu yapılacak, dura açılacak mı, açılırsa nasıl açılacak ve hangi yöntemle kapatılacak gibi.

Doğal Seyir

Son yıllarda, CM1'li belirtisiz hastalardaki, özellikle de çocuklardaki doğal seyri konu alan çalışmalara önem verilmeye başlanmıştır (1, 4, 7, 42). Hastalıkla uyumlu yakınması, belirgin muayene bulgusu olmayan, radyolojik incelemelerinde siringomiyeli (SM) ve hidrosefalisi saptanmayan hastalar radyolojik takibe alındığında, tonsil düzeyinin zaman içerisinde değişebileceği, hatta seviyenin yükselebileceği, ama bunun hastada SM ya da yeni bulgu gelişimi ile ilişkili olmadığı, yine uzun süreli takiplerde, gerek SM, gerekse yeni klinik bulgu gelişme ihtimalinin çok düşük olduğu, genellikle hastaları nörolojik muayene ile takip etmenin yeterli olduğu gösterilmiştir (6,50).

Klinik Özellikler

Chiari tip I malformasyonunda klinik özellikler, hastalığın patogenezi ile yakından ilişkilidir. Bu sebeple klinik tablolar da patogenezi kadar renkli ve çeşitlidir; hastalar baş ağrısı, kolda uyuşma gibi basit yakınmalarla doktora başvurabilecekleri gibi, ani solunum durması gibi hayati bir durumla da acil servise getirilebilirler (44). CM1 teşhisinin temelini oluşturan serebellar tonsillerdeki fıtıklaşma seviyesinin, klinik bulguların da zenginliğini ve ciddiyetini belirlediği düşünülebilir.

Tablo I: Chiari Tip 1 Malformasyonunun Klinik Belirtileri

Chiari I Malformasyonunun Klinik Belirtileri	
<p>Belirtiler:</p> <ul style="list-style-type: none"> Oksipitosevrikal baş ağrısı Sırtta, omuzda ve kollarda radiküler olmayan ağrı <p>Motor ve Duyusal semptomlar:</p> <ul style="list-style-type: none"> Sakarlık Disfaji Dizartri <p>Serebellar Sendrom:</p> <ul style="list-style-type: none"> Trunkal ve apendiküler ataksi <p>Beyin Sapı Sendromu:</p> <ul style="list-style-type: none"> Solunum düzensizlikleri Nistagmus Alt kranial sinir disfonksiyonu, otolojik bozukluklar Tekrarlayan aspirasyonlar Hipertansiyon(nadir olarak) Dilde atrofi Yüzde duyu kaybı Trigeminal ya da glossofarengial nevralsi 	<p>Omurilik Sendromu:</p> <ul style="list-style-type: none"> Motor ve duyuusal kayıp Hipo ve hiperrefleksi Babinski pozitifliği <p>Diğer Bulgular:</p> <ul style="list-style-type: none"> Sinüs bradikardisi Hıçkırık Osilopsi(hareketsiz cisimlerin hareketli gibi algılanması) Ses kısıklığı

Nitekim Barry ve ark.nın yayınladığı bir çalışmada olgular, serebellar tonsil fıtıklaşması 12 mm'den fazla ise belirti verdiğini, 5 mm altında ise belirtisiz kaldığını bulunmuştur. Ancak daha sonra yapılan çalışmalar ve klinik tecrübeler bunun kesin bir kural olmadığını göstermiştir (22).

Klinik belirti ve bulgular, arka çukurdaki hacim kaybı ve tonsillerin sarkmasıyla birlikte basıya uğrayan ve işlev kaybı gelişen yapılar ile de ilgilidir. Bunlar beyin sapı, omurilik üst kısımları, alt kranial sinirler ve serebellumdur. En sık görülen klinik bulguların omurilik ile ilgili olması (%63) CM1'in radyolojik olarak sıklıkla SM'yle beraber olması ile (%30-70) açıklanabilir (2, 10, 12, 23, 27, 47). Milhorat ve ark. ise klinik bulguları beş ana grupta toplayarak sistematik bir yaklaşım hedeflemiştir: Suboksipital baş ağrısı, oküler bozukluklar, nörolojik bozukluklar, beyin sapı ile ilgili klinik bulgular ve omurilik bozuklukları (32).

Yukarıda da belirtildiği gibi, CM1 toplumda sık rastlanan bir rahatsızlıktır; buna karşılık hastaların sadece üçte birinde belirti verir hale geldiği düşünülmektedir (45). Belirtili olan hastalarda en sık görülen yakınma ve bulgular, öksürme ile bağlantılı baş ağrısı, çeşitli nörolojik bulgular, SM bulguları ve skolyozdur. Nörolojik belirti ve bulgular arasında, baş dönmesi, dengesizlik, görme bozuklukları, diplopi, nistagmus, alt kranial sinir bulguları, halsizlik, bulantı, kusma, paresteziler, duyu kusurları ve düşme atakları en sık görülür (Tablo I).

Aşağıda CM1'de sık görülen bazı belirti ve bulgular hakkında kısaca bilgi verilmektedir.

Ağrı:

En sık görülen başvuru yakınmasıdır (%60-80). Özellikle oksipital ve üst servikal bölgeye yayılan, gülme, hapşırma, öksürme gibi valsava manevralarıyla tetiklenen ya da şiddetlenen ağrı CM1 ile uyumludur (32, 34).

Chiari tip1 malformasyonunda hidrosefali görülme oranı %30'lara ulaşmasına rağmen kafa içi basınç artışı bulguları %7-10'larda kalmaktadır (6, 30, 31). Yine de kafa içi basınç artışı ile uyumlu baş ağrısını da göz ardı etmemek gerekir.

Serebellar bulgular:

Serebellar bulgular CM1 hastalarında yaklaşık %30-52 oranında görülür. Denge bozukluğu, yürüme ve koordinasyon kusuru, dismetri, disdiadokokinezi, dizartri, ataksi, nistagmus gibi belirti ve bulgular bildirilmiştir (13, 26).

Alt kranyal sinir ve beyin sapı tutulumları:

Bu bölgenin belirti ve bulguları yukarıda belirtilenlere göre daha seyrek görülür (%8-30 oranında). Ancak daha ciddi hastalığa işaret eder. Ses tellerinde paraliziye bağlı seste kalınlaşma/kabalaşma, disfaji, fasyal duyu kusurları, uyku apnesi hatta bradikardi ve apne gibi ölümcül belirti ve bulgular ortaya çıkabilir (13, 25, 26, 30). Servikomedüller bileşke tutulumunda aşağı vuruşlu nistagmus görülebilir.

Bunun dışında CM1'e bağlı trigeminal nevralsi gibi atipik belirtilerin olduğu kranial sinir tutulumuna bağlı olgular da bildirilmiştir (39).

Siringomiyeli:

Bir diğer ana belirti grubu da SM'ye bağlı olduğu düşünülen belirti ve bulgularıdır. SM'nin CM1 ile birlikteliği %30-80 arasında bildirilmektedir. CM1 hastalarında SM gelişimi hakkında çeşitli teoriler ileri sürülmüş, halen tam bir görüş birliği sağlanamamıştır. Hastalarda SM'ye skolyoz da eşlik edebilir. Skolyoz özellikle genç hastalarda sık karşılaşılan bir patolojidir. SM en sık servikal, sonra da servikodorsal omurilikte görülür.

Siringomiyeli hastaları genellikle ikinci ile beşinci dekadlar arası ortaya çıkan parezi, duysal kayıp ve kronik ağrı yakınma ve bulguları ile başvurur. SM'nin tipik doğal seyri, yıllar içerisinde, yavaş ve adım adım ilerleyen nörolojik kötüleşmedir. Yukarıda da belirtildiği gibi, CM1'e eşlik eden SM, öncelikle omuriliğin servikal bölümünü tutar ve üst ekstremitede ağrı, güç kaybı, atrofi, ağrı ve ısı duysusu kayıplarına yol açar. Başlangıçta SM belirti ve bulguları hafif ve vücudun belirli bir bölgesi ile sınırlı olabilir. Ancak SM'nin santral gri maddeyi ittiği ve hasara uğrattığı oranda, üst ekstremitelerde güçsüzlük belirginleşir, atrofi ve refleks kaybı artar, ağrı ve ısı duysusu kaybı ilerler. Nitekim, SM'nin genişliği ile klinik bulgular arasında ilişki kurmayı hedefleyen çalışmalar mevcuttur. Godzik ve ark.nın yaptıkları retrospektif bir çalışmada SM genişliğinin artması ile skolyozun ve klinik bulguların birlikteliğinin yakından ilişkili olduğu ortaya konmuştur. Yazarlar SM genişliği 2 mm'ye kadar olan olguların %28'inin, 8 mm'ye kadar olan olguların ise %75'inin belirti verdiğini ifade etmişlerdir (16).

Hafif dokunma duysusu korunmuşken ağrı ve ısı duysusunun kaybı dissosiyasyon olarak adlandırılır. SM'nin santral yerleşimli ventral beyaz kommissürü gemesi nedeniyle ağrı ve ısı sinyalleri karşı spinotalamik yolağa geçemez. Ağrı ve ısı duysusu kaybı, sadece SM'nin engellediği spinotalamik liflerin bulunduğu düzeyde görülür (pelerin tarzı duyu kaybı).

Hastalık tedavi edilmezse, üst ekstremitedeki işlev kayıpları, aylar, yıllar içerisinde ilerler ve SM gri maddeden çıkıp kortikospinal yolları da etkiledikçe alt ekstremitelerde spastisite görülmeye başlar (14, 18, 29, 30, 37, 47).

Chiari tip 1 malformasyonu ve SM olan hastalarda nörolojik kötüleşme başlangıçta daha hızlıdır ancak SM bulguları yerleştikçe giderek yavaşlar. Bu süreç tanının hastalığın erken döneminde olduğu manyetik rezonans görüntüleme (MRG) çağında yılda %10-24 oranında kötüleşme bildiren, buna karşılık tanının ancak hastalık ilerledikten ve belirgin santral miyelopati yerleştikten sonra olduğu MRG öncesi dönemde ise yıllık %2-3 oranında kötüleşme bildiren çalışmalarla da uyumludur (25).

Oftalmolojik ve otojik bulgular:

Bulanık görme, nistagmus, ekstraoküler kas tutulumları, diplopi ve görme alanı kayıpları ile kulak çınlaması, geçici işitme kayıpları, vertigo ve bulantı da CM1'de zaman zaman bildirilen belirti ve bulgulardır (6, 30, 32).

Bilişsel yakınmalar ve duygulanım bozuklukları:

Chiari tip I malformasyonlu hastalarda bilişsel belirtiler ve duygulanım bozuklukları da bildirilmiştir. Dalgınlık, depresyon, genel bir halsizlik ve isteksizlik hali bu yakınmalardan bazılarıdır. Cerrahiden fayda gören bu yakınmaların patogenezi tam olarak açıklanamamakla birlikte bir tür "serebellar nöbet" olabilecekleri ifade edilmiştir (38). Patogenezin açıklanamamasında muhtemelen bilişsel işlev üzerine büyük etkisi olan serebellum ile ilgili bilgi birikimimizin yeterli olmamasının etkisi büyüktür (43).

Sistemik problemler:

Göğüs ağrısı, nefes darlığı, hıçkırık, postural hipotansiyon ve senkop atakları, gibi sistemik belirtiler de rapor edilmiştir.(2, 3, 12, 27, 41)

Tubbs ve ark. tarafından rapor edilen 16 yaşındaki CM1 ve idiopatik hipertansiyonu olan bir hasta, arka çukur dekompresyonu sonrası takiplerinde normotansif olmuştur. Bu olay, Chiari pratiğinde sık görülmeyen hipertansiyonla ilgili bir durumun cerrahi sonrası çözüme kavuşması açısından ilginçtir (48).

Chiari tip I malformasyonu ile ilgili en trajik tablo kuşkusuz ani solunum durmasıdır. Sık karşılaşılmamakla birlikte bu tablo durumun ciddiyetini anlamayan hastaların cerrahinin gerekliliğini kavramalarını sağlayacak belki de en önemli durumdur (11).

Çocukluk Çağında Chiari tip I malformasyonu

Yakın zamana dek genelde üçüncü ve dördüncü dekadda tanı aldığı düşünülen CM1, ileri tanı yöntemlerinin yaygınlaşması ile günümüzde daha erken yaşlarda karşımıza çıkmaktadır. Çocuklarda görülen klinik tablolar erişkinlere göre farklılık gösterebilir. Bunun çeşitli nedenleri vardır. Birincisi çocukların iskelet ve nörolojik sistemleri henüz gelişim evresindedir ve bu gelişim bazı anatomik bozuklukların üstesinden

gelmeyi sağlayabilir. İkincisi çocuklar erişkinlere göre daha hareketlidir ve özellikle ağır kafa ve yumuşak omurga göz önüne alındığında, bu, onları yaralanmaya daha hassas hale getirir. Üçüncüsü bebek ve çocukların önündeki uzun yaşam beklentisi, onların daha fazla değişiklik ve nöks ile karşılaşmasına neden olur. Son olarak, küçük çocukların, özellikle bebeklerin nazik dokuları onları daha fazla komplikasyona maruz bırakabilir (11, 28, 40).

Çocukluk çağındaki CM1 hastalarındaki klinik tablo erişkinlerden, özellikle diğer doğumsal kas-iskelet anomalileri, SM'ye eşlik eden skolyoz ve nazofaringeal kontrol kusurlarının varlığı açısından farklılık gösterir (28).

Klippel-Feil anomalisi, atlasın asimilasyonu ve baziler invaginasyon tonsil fıtıklaşması olan pediatrik hastaların %20'den fazlasında görülür (15). Tedavinin planlanmasında özellikle baziler invaginasyonun da göz önüne alınması gerekir.

Chiari malformasyonu metopik ya da sagittal kraniosinostozlarda da görülebilir; Apert, Crouzon ve Kleeblattschaedel gibi kraniofasyal sendromlara da eşlik edebilir. Bu durum, arka çukur kemik yapısındaki gelişim bozukluğu ile açıklanabilir (9, 30).

Yine çocuklarda SM'ye eşlik eden skolyozun erişkinlere göre daha fazla görüldüğü (yaklaşık %81 olguda) bildirilmektedir (28). Ayrıca CM1'de SM olmadan da skolyoz görülebilir (18).

Orofarenksteki işlev kayıpları, çocuklarda, özellikle bebeklerde sık görülür. Yaş ortalaması 6 iken bu işlev kayıplarına %35 oranında, 3 yaşın altındaki çocuklarda ise %69 oranında rastlandığı bildirilmiştir (17). Yine başka bir çalışma, bu problemlerin 10 ay ile 3 yaş arası çocuklarda, yaşın büyümesi ile ters orantılı olarak görüldüğünü belirtmektedir (33).

Chiari tip I malformasyonu, çocuklarda uyku apnesi sendromu ile belirti verebilir ve bu yakınmanın çocuk hastalarda yetişkinlere göre daha sık olduğunu belirten yayınlar mevcuttur. Maalesef bu hastalar yeterince tetkik edilmediğinden CM1 genellikle erken dönemde saptanamamakta, hastalar uzun süre sadece uyku apnesine yönelik olarak tedavi edilmektedir (49). Uyku apnesi varlığında kraniovertebral bileşke görüntülemesi yapılmalı ve beyin sapında geri dönüşsüz bozukluklar ortaya çıkmadan tedavi sağlanmalıdır.

Chiari tip I malformasyonu ile ilgili bir başka tartışma konusu da belirtisiz olan ve rastlantısal olarak tanı konulan hastalardır. Haroun ve ark.nın yaptığı bir çalışmada, rastlantısal tespit edilen pediatrik belirtisiz hastaların takiplerinde bu hastaların genellikle belirti verir hale gelmedikleri, pediatrik nöroşirürjiyenlerin yaklaşık %80'inin belirtisiz hastaları nörolojik bulgu gelişmedikçe ameliyat etmeyerek takibe aldıklarını bildirmiştir (20).

Belirtisiz hastaların takipleriyle ilgili birçok çalışma bu kanıyı desteklemektedir. Örneğin Nishizawa ve ark.nın tonsil fıtıklaşması ve SM'si olan belirtisiz 9 hastayı 10 yıl boyunca takip ettikleri bir çalışmada, takip süresince sadece bir olguda nörolojik bulgu ortaya çıkmış ve hasta ameliyat edilmiştir (35).

Belirtisiz hastalar ile ilgili en iyi uygulama büyük olasılıkla hastaların belirli aralıklarla muayenesi ve MRG ile SM gelişimi açısından takibi olacaktır (16, 19, 46).

KAYNAKLAR

1. Abel TJ, Chowdhary A, Gabikian P, Ellenbogen RG, Avellino AM: Acquired chiari malformation type I associated with a fatty terminal filum. Case report. J Neurosurg 105:329-332, 2006
2. Aguiar PH, Tella OI, Pereira CU, Godinho F, Simm R: Chiari type I presenting as left glossopharyngeal neuralgia with cardiac syncope. Neurosurg Rev 25:99-102, 2002
3. Amos LB, Quintero DR: Chiari I malformation presenting as chronic cough. Pediatr Pulmonol 43:1040-1042, 2008
4. Avellino AM, Kim DK, Weinberger E, Roberts TS: Resolution of spinal syringes and Chiari I malformation in a child. Case illustration. J Neurosurg 84:708, 1996
5. Benglis D, Covington D, Bhatia R, Bhatia S, Elhammady MS, Ragheb J, Morrison G, Sandberg DI: Outcomes in pediatric patients with Chiari malformation Type I followed up without surgery. J Neurosurg Pediatr 7:375-379, 2011
6. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM: Chiari I malformation: Classification and management. Neurosurgery 37: 1069-1074, 1995
7. Castillo M, Wilson JD: Spontaneous resolution of a Chiari I malformation: MR demonstration. Am J Neuroradiol 16:1158-1160, 1995
8. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ: Pediatric Chiari malformation Type 0: a 12-year institutional experience. J Neurosurg Pediatr 8:1-5, 2011
9. Cinalli G, Spennato P, Sainte-Rose C, Arnaud E, Aliberti F, Brunelle F, Cianciulli E, Renier D: Chiari malformation in craniosynostosis. Child's Nerv Syst 21:889-901, 2005
10. Cristante L, Westphal M, Hermann HD: Craniocervical decompression for Chiari I malformation. A retrospective evaluation of functional outcome with particular attention to the motor deficits. Acta Neurochirur Wien 130(1-4):100, 1994
11. Dauser RC, DiPietro MA, Venes JL: Symptomatic Chiari I malformation in childhood: A report of 7 cases. Pediatr Neurosci 14:90, 1988
12. Drayer M, Geracht J, Madikians A, Harrison R: Neurogenic stunned myocardium: An unusual postoperative complication. Pediatr Crit Care Med 7:374-376, 2006
13. Elster AD, Chen MY: Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. Radiology 183:347-353, 1992
14. Farley FA, Frances A, Song KM, Birch JG, Brown R: Syringomyelia and scoliosis in children. J Pediatr Orthop 15:92, 1995
15. Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA: Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia. J Neurosurg Spine 9(1):1-9, 2008
16. Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A, Kim D, Holekamp TF, Smyth MD, Lenke LG, Shimony JS, Park TS, Leonard J, Limbrick DD: Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. J Neurosurg Pediatr 13:368-374, 2014
17. 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
18. Greenlee JD, Menezes AH, Bertoglio BA, Donovan KA: Syringobulbia in a pediatric population. *Neurosurgery* 57:1147–1152, 2005
 19. Hankinson TC, Klimo P, Feldstein NA, Anderson RCE, Brockmeyer D: Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis. *Neurosurg Clin N Am* 18:549–568, 2007
 20. Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, Kraut M, Carson BS: Current opinions for the treatment of syringomyelia and Chiari malformations: Survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons. *Pediatr Neurosurg* 33:311–317, 2000
 21. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS: Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 92:920–926, 2000
 22. 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
 23. Işık N, Kalelioğlu M, Sarier M, Unat İM: Siringomiyelide cerrahi tedavi yöntemleri. *Türk Nöroşirurji Derg* 5:52-58, 1995
 24. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO: Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment. *J Neurosurg Pediatr* 8:214–221, 2011
 25. Oldfield EH, Heiss J: Management of chiari malformations and syringomyelia. In: Quinones-Hinojosa A (ed), Schmidek and Sweet: Operative Neurosurgical Techniques: Indications, Methods and Results. 6th ed. Vol: 2. China: Elsevier, 2012:2071–2080
 26. 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
 27. Loft LM, Ward RF: Hiccups. A case presentation and etiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 118:1115–1119, 1992
 28. Luciano MG: Chiari malformation: Are children little adults? *Neurol Res* 33:272–277, 2011
 29. Oishi M, Hayashi Y, Kita D, Fukui I, Shinohara M, Heiss JD, Hamada J: Rapidly progressing monoparesis caused by Chiari malformation type I without syringomyelia. *Surg Neurol Int* 4:2013
 30. Tubb RS, Pugh JA, Oakes WJ: Chiari malformations. In: Youmans Jr (ed), *Neurological Surgery*. Vol:2, 2011:1918–1927
 31. Milhorat TH, Johnson WD, Miller JI, Bergland RM, Hollenberg-Sher J: Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria. *Neurosurgery* 31:231–245, 1992
 32. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer MC: Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 44:1005–1017, 1999
 33. Miller CK: Incidence and characterization of oral motor, pharyngeal, and cervical esophageal swallowing dysfunction in pediatric patients with Chiari I Malformation. PhD Thesis, University of Cincinnati, Allied Health Sciences: Communication Science and Disorders, 2006
 34. Mueller DM, Oro' JJ: Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia. *J Am Acad Nurse Pract* 16:134–138, 2004
 35. Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S: Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I malformations: Is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery* 49:637–641, 2001
 36. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, Tamburrini G, Di Rocco C: The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr* 2:179–187, 2008
 37. Ono A, Suetsuna F, Ueyama K, Yokoyama T, Aburakawa S, Numasawa T, Wada K, Toh S: Surgical outcomes in adult patients with syringomyelia associated with Chiari malformation type I: The relationship between scoliosis and neurological findings. *J Neurosurg Spine* 6:216–221, 2007
 38. Pandey A, Robinson S, Cohen AR: Cerebellar fits in children with Chiari I malformation. *Neurosurg Focus* 11:E4, 2001
 39. Papanastassiou AM, Schwartz RB, Friedlander RM: Chiari I malformation as a cause of trigeminal neuralgia: Case report. *Neurosurgery* 63:E614-615, 2008
 40. Park JK, Gleason PL, Madsen JR, Goumnerova LC, Scott RM: Presentation and management of Chiari I malformation in children. *Pediatr Neurosurg* 26:190–196, 1997
 41. Prilipko O, Dehdashti AR, Zaim S, Seeck M: Orthostatic intolerance and syncope associated with Chiari type I malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 76:1034–1036, 2005
 42. Proctor MR, Scott RM, Oakes WJ, Muraszko KM: Chiari malformation. *Neurosurg Focus* 31(3): Introduction, 2011
 43. Schmähmann JD: Rediscovery of an early concept. *Int Rev Neurobiol* 41:3–27, 1997
 44. Stephany JD, Garavaglia JC, Pearl GS: Sudden death in a 27-year-old man with Chiari I malformation. *Am J Forensic Med Pathol* 29:249–250, 2008
 45. 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
 46. Tokunaga M, Minami S, Isobe K, Moriya H, Kitahara H, Nakata Y: Natural history of scoliosis in children with syringomyelia. *J Bone Joint Surg Br* 83:371–376, 2001
 47. Tomlinson RJ Jr, Wolfe MW, Nadall JM, Bennett JT, MacEwen GD: Syringomyelia and developmental scoliosis. *J Pediatr Orthop* 14:580-585, 1994
 48. Tubbs RS, Wellons JC 3rd, Blount JP, Oakes WJ, Grabb PA: Cessation of chronic hypertension after posterior fossa decompression in a child with Chiari I malformation. Case report. *J Neurosurg* 100:194–196, 2004
 49. Urquhart D: Investigation and management of childhood sleep apnoea. *Hippokratia* 17:196–202, 2013
 50. Whitson WJ, Lane JR, Bauer DF, Durham SR: A prospective natural history study of nonoperatively managed Chiari I malformation: Does follow-up MRI surveillance alter surgical decision making? *J Neurosurg Pediatr* 1:1–8, 2015