

Chiari Tip 1 Malformasyonunda Tedavi

Treatment of Chiari Type I Malformation

Ayşegül ÖZDEMİR OVALIOĞLU¹, Feyza KARAGÖZ GÜZEY²

¹Bakırköy Dr. Mazhar Osman Rub ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

²Başçılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

Yazışma Adresi: Ayşegül ÖZDEMİR OVALIOĞLU / E-posta: draysegulozdemir@gmail.com

ÖZ

Chiari tip 1 malformasyonu ve eşlik eden siringomiyelinin tedavisi literatürde oldukça tartışmalıdır. Tesadüfen saptanan belirtsiz ya da hafif belirtili olguların genellikle tedavisiz izlenmesi önerilmektedir. Günlük yaşamı kısıtlayacak derecede şiddetli ve öksürükle tetiklenen baş ağrısına, beyin sapı ve kranyal sinir basısı bulgularına, skolyoza ya da siringomiyeliye bağlı miyelopati belirti ve bulgularına neden olan olgularda cerrahi tedavi zorunludur. Temel cerrahi girişim foramen magnum dekompresyonu olsa da, bunun için standart bir yöntem yoktur ve çok farklı işlemler uygulanmaktadır. Dekompresyona eklenen her işlemin ve ayrıca siringomiyeliye yönelik uygulanan tekniklerin tümünün kendine özel avantaj ve dezavantajları vardır.

Bu derlemede Chiari tip 1 malformasyonu ve eşlik eden siringomiyelide uygulanan tedavi yöntemleri değerlendirilmiştir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Chiari tip 1 malformasyonu, Foramen magnum dekompresyonu, Siringomiyeli, Tedavi

ABSTRACT

Treatment of Chiari type 1 malformation and associated syringomyelia is quite controversial in the literature. It is usually recommended to follow asymptomatic cases or those with mild symptoms. Surgical treatment is mandatory in cases with debilitating severe cough headache, brain stem or cranial nerve compression symptoms and signs, scoliosis or myelopathy due to syringomyelia. Although the surgery of first is foramen magnum decompression, there is no standard technique and various procedures are performed. All the procedures added to the decompression and all the techniques used for syringomyelia treatment have specific advantages and disadvantages.

We discuss the treatment methods of Chiari type 1 malformation and associated syringomyelia in this review.

KEYWORDS: Chiari type 1 malformation, Foramen magnum decompression, Syringomyelia, Treatment

GİRİŞ

Chiari tip 1 malformasyonu (CM1) ve eşlik eden siringomiyeli (SM) olgularının tedavisi cerrahidir ve cerrahi tedaviye alternatif olabilecek etkili medikal tedavi bulunmamaktadır. Ancak patofizyolojinin tam olarak aydınlatılamaması ve uygulanan yöntemlerin hiçbirinin tüm olgularda başarılı olmaması nedeniyle çok farklı cerrahi yöntemler tarihsel süreç içinde tanımlanmış, uygulanmış ve halen uygulanmaktadır. Bu nedenle literatürde var olan karmaşa, son zamanlarda manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) çok yaygınlaşması sonucu sık olarak belirtsiz ya da hafif belirtili olgulara da tanı konması nedeniyle daha da artmıştır. Hangi olguya cerrahi endikasyon konacağı, hangilerinin tedavisiz izlenebileceği literatürde çok açık değildir. Çünkü hastalığın hem toplumdaki gerçek sıklığı çok iyi bilinmemektedir, hem de doğal seyri kesin olarak ortaya konamamıştır (44).

Doğal seyir

Klinik olarak belirti vermeyen veya çok hafif belirtileri olan CM1 olguları, herhangi bir kötüleşme olmadığı takdirde uzun süre izlenebilir (59). Erişkinlerde beyin atrofi ve özellikle tonsiller atrofiyle beraber CM1'in gerileyebileceği bilinmektedir. Mikulis ve ark. (53) yaşla beraber tonsillerin yukarı çıkma eğilimi

minde olduklarını göstermiştir. Klekamp (36) 644 olgu içeren CM1 serisinde olguların %9,5'inin cerrahi uygulanmadan izlenebildiğini rapor etmiştir. Pediatrik olgularda ise, kafatasının büyüme hızı santral sinir sistemininkine göre daha hızlı olduğundan çocuk büyüdükçe arka çukurdaki sıkışıklığın rahatlayabileceği, beyin omurilik sıvısı (BOS) akımının normale döneceği ve SM'nin de kendiliğinden küçüleceği düşünülmektedir (68, 69). Novegno ve ark. (60) tesadüfen saptanmış 22 pediatrik CM1 olgusunun büyük kısmının uzun süreli izlemde belirtsiz kaldığını bildirmiştir. Benglis ve ark. (7) CM1 saptanmış 0,9-19,8 yaş arasındaki 124 çocuğu ortalama 2.83 yıl izlemiştir. 81'inde CM1 ile ilişkili hafif belirti ve bulgular ve 7'sinde SM olan olguların hiçbir izlemde kötüleşme göstermemiş ve cerrahi tedavi gerektirmemiştir. Ancak Massimi ve ark. (45) ani kötüleşme ile tanı konan 41 CM1 olgusunun 35'inin önceden tamamen belirtsiz olduğunu ve bu olguların büyük bir kısmının genç yaşta olduğunu bildirmiştir.

Chiari tip 1 malformasyonuna eşlik eden SM'nin doğal seyri de iyi bilinmemektedir. Nishizawa ve ark. (59) rastlantıyla CM1 ve SM saptanan 9 hastayı 11 yıl süreyle MRG ve klinik muayene ile takibe almışlardır. Bu süre içinde sadece bir hastada cerrahi gerektiren kötüleşme olmuş, diğerlerinde değişiklik görülmemiştir. Öte yandan tedavisiz bırakılan

SM'de servikal miyelopati gelişebileceği bilinmektedir. SM'li bazı olgularda tedavi sonrası SM küçüldüğü zaman omurilik çapının normalden daha az olması, SM'nin omurilikte geri dönüşsüz bazı bozukluklara yol açtığının kanıtı olarak kabul edilmiştir (27).

CERRAHİ ENDİKASYONLAR

Cerrahi tedavinin belki de en önemli aşaması hangi hastanın ameliyattan yarar göreceğini belirleyebilmektir. Belirgin beyin sapı bası bulguları ya da SM'ye bağlı parezi veya disestezi ağrısı olan olgularda tedavi endikasyonu tartışılmaz. Hatta solunum bulguları veya alt kranyal sinir disfonksiyonu gibi ağır nörolojik bulgusu olan hastalar erken cerrahi müdahale gerektirir. Yakınması olmayan, SM'nin eşlik etmediği ve tesa-düfen tanı konmuş CM1 olgularının tedavisiz izlenmesi de çok tartışmalı değildir. Pediatrik nöroşirürjiyenler arasında yapılan bir anket çalışmasında Haroun ve ark. (24) belirtisiz çocuk hastalarda cerrahların sadece %9'unun "profilaktik" cerrahi dekompresyon önerdiğini bildirmiştir. Ancak sadece baş ağrısı gibi subjektif belirtiler varlığında cerrahi endikasyon kuşkuludur ve cerrahtan cerraha çok değişebilmektedir. Belirgin rahatsızlığa ve günlük yaşamda kısıtlanmaya neden olan, oksipital-suboksipital yerleşimli, özellikle öksürükle tetiklenen ciddi baş-ense ağrısı genellikle cerrahi endikasyon olarak kabul görür. Bunun haricindeki nonspesifik baş ağrısı durumunda genellikle cerrahi tedavi yerine izlem tercih edilir (51).

Klinik tablo ve tonsil fitiklaşmasının varlığı cerrahi seçim kriterleri içindedir. Ama Chiari malformasyonu tip 0 (CM0) olgularında tonsil fitiklaşmasının olmamasının cerrahi endikasyondan ve Chiari malformasyonu tanısından vazgeçilmesini sağlamayacağı da artık pek çok yazar tarafından kabul edilmektedir. İlk kez 1998'de Chern ve ark. (11) tarafından tanımlanan CM0'da arka çukur darlığı söz konusudur ve tonsil fitiklaşması olmaksızın SM gelişir. Aynı ekibin başka bir çalışmasında, Tubbs ve ark. (70) foramen magnumdan BOS geçişinin kısıtlanması için tonsil fitiklaşmasının zorunlu olmadığını bildirmiştir. Bu olgularda klasik CM1'de olduğu gibi foramen magnum dekompresyonunun (FMD) hem klinik, hem de radyolojik düzleme sağladığı, SM'nin küçüldüğü rapor edilmiştir (11,70). Bu durumda MRG ile BOS akım çalışmaları ile foramen magnum düzeyinde BOS akımının kısıtlandığının gösterilmesi önemlidir.

Belirtisiz ve hafif belirtili olan olgularda da MRG ile BOS akım çalışmaları hem hastanın izlenmesinde, hem de cerrahi karar vermede yardımcıdır (3,26,36,37,49). Tonsil fitiklaşması olsa bile BOS akım incelemesi foramen magnum düzeyinde tıkanıklık göstermiyorsa dekompresyon uygulanması "gerek-siz" girişim riski taşır ve cerrahiden başarılı sonuç alma şansı düşüktür (48). Ancak MRG ile standart BOS akım çalışmalarının BOS akımını iki yönlü olarak değerlendirdiği, oysa Chiari malformasyonlarında akımın çok daha karmaşık olduğu, aynı anda farklı yönlerde akım olabileceği bildirilmiştir. Yakın tarihli bir çalışmada dört boyutlu MRG akım yöntemiyle kalitatif ve kantitatif akım analizi yapılmasının karmaşık akım özelliklerini ortaya koyabileceği gösterilmiştir (8). Belki yeni MRG teknikleri ile ileride cerrahiden yarar görebilecek hastalarla görmeyecek olanların kesin olarak ayrımı mümkün olabilecektir.

Eğer SM çok darsa ve hastada dizestezi ağrısı ya da nörolojik bulguya neden olmamışsa tedavisiz izlem düşünülebilir. Bazı yazarlar belirtisiz olan SM olgularının uzun süreli izlemde kötüleşme olasılığının düşük olduğunu göstermiştir (46,59). Bu nedenle küçük ve belirtisiz SM'nin düzenli görüntüleme ve muayenelerle güvenli olarak takip edilebileceği ileri sürülmüştür (59). Ancak SM olgularının çoğu cerrahi tedavi gerektirir. Bazı yazarlar SM'nin boyutu, yerleşimi ve diğer belirtilerin olup olmadığına bakılmaksızın cerrahi müdahale önerir. Burada amaç, SM'nin omurilikte neden olacağı kalıcı hasarı önlemektir. Mauerve ark. (46) SM olan 39CM1 olgusunun sadece 3'ünün cerrahi uygulanmadan izlenebildiğini, oysa SM olmayan 31 olgunun 20'sinin izlendiğini bildirmiştir.

Özellikle çocuklarda SM ile birlikte skolyoz varlığı da cerrahi endikasyon olarak kabul edilir ve başka bir nörolojik belirtiler ve bulgu olmasa da cerrahi uygulanması tercih edilir. Nöroşirürjiyenler arasında yapılan bir anket çalışmasında, SM ile beraber ilerleyici skolyozu veya diğer SM belirtileri olan hastaların tedavi edilmesi konusunda genel bir fikir birliği olduğu görülmüştür (66).

CERRAHİ TEDAVİ

Chiari tip 1 malformasyonunun cerrahi tedavisinde bazı temel konularda tartışma yoktur. Hidrosefali eşlik ediyorsa veya kafa içi basınç artışına neden olan başka bir durum varsa dekompresyon kararından önce bu durumun düzeltilmesi önerilir. Hastaların ancak %7-10 kadarında hidrosefali saptanır (14). Son yıllarda bu olgularda öncelikle endoskopik üçüncü ventrikülostomi uygulanmasının CM1 ve SM'ye ait belirtiler ve bulguları düzeltmesinin yanında hastayı şanta bağımlı kalmaktan kurtarabileceği bildirilmiştir. Üçüncü ventrikülostominin başarısız kaldığı olgularda ventriküloperitoneal şant ya da FMD uygulanması önerilmiştir (25) Oysa Deng ve ark. (14) CM1 ve hidrosefali olan 38 olguyu hidrosefaliye yönelik bir girişim yapmadan kemik ve dura düzeyinde FMD ile tedavi ettiklerini, girişim sonrası ventrikül genişliğinde değişme olmadığını bildirmiştir. Bu nedenle baş ağrısı, kusma, papilla stazı gibi hidrosefaliye ait belirtiler ve bulguları belirgin olmayan CM1 ve hidrosefali olgularında sadece FMD uygulanmasını önermişlerdir.

Chiari malformasyonu tip 1 ve SM'de en iyi tedavi sonuçları belirtilerin başlangıcından itibaren 2 yıl içerisinde ameliyat edilen hastalarda alındığından, belirtili olgularda erken cerrahi tedavi önerilmektedir (17). Hafif belirtileri olup uzun süredir stabil olarak izlenen olgularda kötüleşme bulguları ortaya çıktığında da cerrahi uygulanması gerekir.

Chiari malformasyonu tip 1'in standart cerrahi tedavisi FMD'dir. Bu işlemin iki ana amacı vardır: Foramen magnum düzeyinde beyin sapına olan basıyı ortadan kaldırmak ve bu düzeyde BOS akımını normale döndürmek. FMD için çok farklı teknikler tanımlanmıştır ve halen uygulanmaktadır. Dekompresyon başlıca 3 düzeyde yapılabilir: Kemik düzeyinde dekompresyon, dura düzeyinde dekompresyon ve araknoid içinde yapılan işlemler (32).

Foramen magnum dekompresyonu 1960'larda Gardner sayesinde popüler hale gelmiştir (20). Ancak Gardner'in SM

gelişme teorisine uygun olarak dekompresyona obeksin tıkanması ve geniş araknoid içi diseksiyonu eklemesi ciddi morbidite ve mortaliteye neden olmuştur. Williams, yine CM1-SM patofizyolojisini açıklamaya yönelik olarak ortaya attığı kendi hipotezine uygun olarak, Valsalva manevrası sırasında aşağıdan yukarıya doğru çıkan spinal basınç dalgası için bir rezervuar sağlamak üzere yapay bir sisterna magna oluşturulmasına dayanan kendi tekniğini tanımlamıştır (75). Bu teknik geniş araknoid diseksiyonla birlikte dura kenarlarının suboksipital adalelere asılarak sisterna magnanın genişletilmesini içermektedir.

Halen FMD için farklı teknikler kullanılmaktadır. Kemik düzeyinde dekompresyon için foramen magnum arka kenarı alınır ve küçük ya da geniş bir suboksipital kraniektomi uygulanır. FMD'nin en ağır komplikasyonlarından biri serebellumun aşağı sarkmasıdır ve bu komplikasyonun gelişmesini önlemek için kraniektominin çok geniş yapılmaması önerilir. Ancak kraniektominin fazla küçük olması da dekompresyonun yetersiz kalmasına ve tedavinin sağlanmamasına neden olabilir (58). Oro ve ark. (61) T2 orta hat sagittal MRG kesitinde arka çukur yüksekliğinin ölçülerek kraniektomi yüksekliğinin belirlenmesini önermiş, foramen magnum alt kenarından itibaren 2,5-3 cm yükseklikte kemik çıkarılmasının yeterli olacağını bildirmiştir. Batzdorf ve ark. (6) yapılacak kraniektominin orta hat sagittal MRG kesitinde serebellumun hemisferlerini destekleyecek kemik kalacak şekilde hesaplanmasını önermiş ve 1,5-2 cm yükseklikte kraniektominin yeterli olacağını belirtmiştir. Kraniektominin genişliği aksiyal MRG kesitinde ölçülen foramen magnum genişliğinden biraz daha küçük olmalıdır, bu mesafe erişkinlerde 3 cm kadar ve adolesanlarda biraz daha küçüktür (61).

Zhang ve ark. (79) küçük kraniektominin geniş kraniektomiye göre uzun süreli izlemde klinik açıdan daha etkili olduğunu, SM'nin radyolojik olarak küçülmesini daha yüksek oranda sağladığını ve komplikasyon oranının daha düşük olduğunu bildirmiştir. Pediatrik olgularda da Caldarelli ve ark. (9) 2x2,5 cm ve Navarro ve ark. (57) 3x3 cm veya daha küçük kraniektominin başarılı sonuçlar sağladığını bildirmiştir. Buna karşılık Hwang ve ark. (29) CM1'li olgularda arka çukurun tünel şeklinde bir darlığa sahip olduğunu, büyük olasılıkla buna bağlı olarak beyin sapının ve serebellumun daralıp uzadığını bildirmişlerdir. Bu yazarlar foramen magnum ön arka çapının anlamlı derecede küçük olmadığını, asıl sorunun foramen magnum üstündeki arka çukur yapısında olduğunu belirtmişler ve sadece foramen magnum kenarının alınmasının darlığı gidermeyeceğini ileri sürmüşlerdir.

Bazı yazarlar kranioplasti ile arka çukurun genişletilmesini, bu şekilde suboksipital adalelerin yapışacağı bir yüzey oluşturulmasını önerir (61). Chen ve ark. (10) ise kraniotomi yapıp kemik flebi iç/dış çevirip yerleştirmeyi ve araya kemiğin içe çökmesini önleyecek plaklar konulmasını, böylece arka çukurun genişletilmesini önermişlerdir.

Foramen magnum kenarının alınmasına ek olarak C1 laminasının alınmasının gerekliliği genel kabul görür. Tonsil

fıtıklaşması C2 düzeyine kadar uzanıyorsa C2 laminasının üst kısmının da alınması gerekebilir. Ancak postoperatif ağrı ve olası instabilite riskini en aza indirmek için C2 spinöz çıkıntısının adale yapışma yerleri ve C2 laminası mümkün olduğunca sağlam bırakılmalıdır.

Dekompresyon bu aşamada bırakılacaksa tonsillerin arkasından yeterli BOS geçişinin sağlandığının doğrulanması önerilir. Bu amaçla, intraoperatif ultrasonografi kullanılabilir, ya da duranın üstündeki kalın periost ve dura dış yaprağı sıyrılıp açılarak duranın ince iç yaprağından BOS geçişi görülebilir (49,55). Bu durumda tonsillerin dura boyunca pulsatil hareketliliği fikir vericidir (5).

Tonsil fıtıklaşmasının ağır olduğu, SM'nin eşlik ettiği veya yetersiz BOS akımına sebep olan araknoid yapışıkların bulunduğu olgularda kemik düzeyinde dekompresyon yeterli olmayabilir ve duranın açılması gerekebilir (38,44,61). Bu konudaki yayınların sonuçları çelişkilidir. Zamel ve ark. (78) beyin sapı uyarılmış potansiyel çalışmalarıyla kemik dekompresyondan sonra duraplastinin çok az yarar sağladığını bildirmiştir. Oysa Chen ve ark. (10) dura açılmasının beyin sapı uyarılmış potansiyellerini düzeltmede tek başına kemik alınmasına göre daha etkili olduğunu saptamıştır. Durham ve Fjeld-Olenec (16) bir metaanalizde, duraplasti eklenmesinin belirti ve bulguların düzelme oranını etkilemediğini, ancak tekrar girişim oranını anlamlı olarak azalttığını, buna karşılık BOS fistülü ile ilgili komplikasyon oranını yükselttiğini göstermiştir. Oysa Hankinson ve ark. (23) kanıta dayalı bir derlemede CM1 ve SM'li pediatrik olgularda sadece kemik düzeyinde dekompresyona duraplasti eklenmesinin düzeyi yüksek (I ya da IIa) bir kanıt olmadığını bildirmiştir. Yılmaz ve ark. (77) duraplasti gereksinimini tonsil fıtıklaşma derecesine göre değerlendirdikleri bir çalışmada, C1 arkının altına inmeyen tonsil fıtıklaşmalarında tek başına kemik düzeyinde dekompresyonun yeterli olabileceği, fıtıklaşmanın C1 arkının altına indiği olgularda duraplasti eklenmesinin fonksiyonel sonuçları artıracağını rapor etmiştir. Chiari malformasyonlarında transvers sinüs sıklıkla normalden aşağıda yerleştiğinden dura açılırken kanamaya karşı dikkatli olunmalıdır.

Dura düzeyinde dekompresyon için farklı duraplasti materyalleri (otogreft, allogreft, sentetik greftler) kullanılabilir. Williams'ın önerdiği şekilde duranın açık bırakılması, yapışıklık ve BOS fistülü riskinin yüksek olması nedeniyle genellikle uygulanmaz. Otogreft kullanılması komplikasyon riskinin azlığı nedeniyle tercih edilmelidir (40). Bu sayede grefte karşı alerjik reaksiyon, yapışıklık, greft erimesi gibi komplikasyonlar önlenmiş olur. Allogreftlerin immün reaksiyonlar yanında hastalık taşıma riski olduğu da bildirilmiştir (40). BOS fistülü riskini azaltmak amacıyla farklı dura yapıştırıcılar da kullanılmaktadır, bunların birbirine üstünlüğü gösterilmemiştir (61).

Litwack ve ark. (43) CM1 ve SM olan pediatrik olgularda duraplasti ile dura dış yaprağının alınmasını karşılaştırmış ve klinik yararlanma açısından bir fark olmadığını, oysa duraplasti grubunda komplikasyon oranının daha yüksek, hastanede kalış süresinin daha uzun ve maliyetin daha fazla olduğunu

bildirmiştir. Belirgin araknoid yapışıklık düşünülmeyen olgularda dura tamamen açılmadan dış yaprağı alınarak dekompresyon akla gelmesi gereken iyi bir seçenektir.

Dura açıldığında tonsillerin pulzatil hareketi görülmeli, sisterna magnanın dolup boşaldığı izlenmelidir. Bunlarda bir sorun varsa 4.ventrikül çıkışı kapalı olabilir, bu durumda araknoid açılarak ventrikül çıkışının kontrol edilmesi gerekir. Araknoidin açılmasının komplikasyon oranını arttırdığı bilinmektedir (63). Sindou ve Gimbert (68) CM1'li erişkin hastaların alındığı 12 çalışmayı değerlendirdikleri bir metaanalizde, araknoid korunarak duranın açılmasıyla araknoid diseksiyon yapılan olgular arasında klinik yararlanma açısından bir fark olmadığını, oysa araknoid diseksiyon yapılanlarda komplikasyon oranının daha yüksek olduğunu bildirmiştir. Bu nedenle mümkün olan olgularda araknoidin açılmaması önerilir. Buna karşılık, Iskandar ve ark. (30) tonsil fıtıklaşmasının belirgin olmadığı ve SM'nin eşlik ettiği olgularda (CM0) araknoid diseksiyon yapılmasını önermişlerdir.

Nadiren, tonsiller çevresinde ağır derecede araknoid nedbe dokusu gelişmişse 4.ventrikül çıkışının rahatlatılması için tonsillerin kısmi rezeksiyonu gerekebilir. Tonsil rezeksiyonuyla ilgili bir nörolojik bulgu ya da komplikasyon geliştiği bildirilmemiştir, yine de Oro ve ark. (61) tonsillerin işlevinin kesin olarak bilinmediğini, mümkün olduğunca korunmalarını önermiştir.

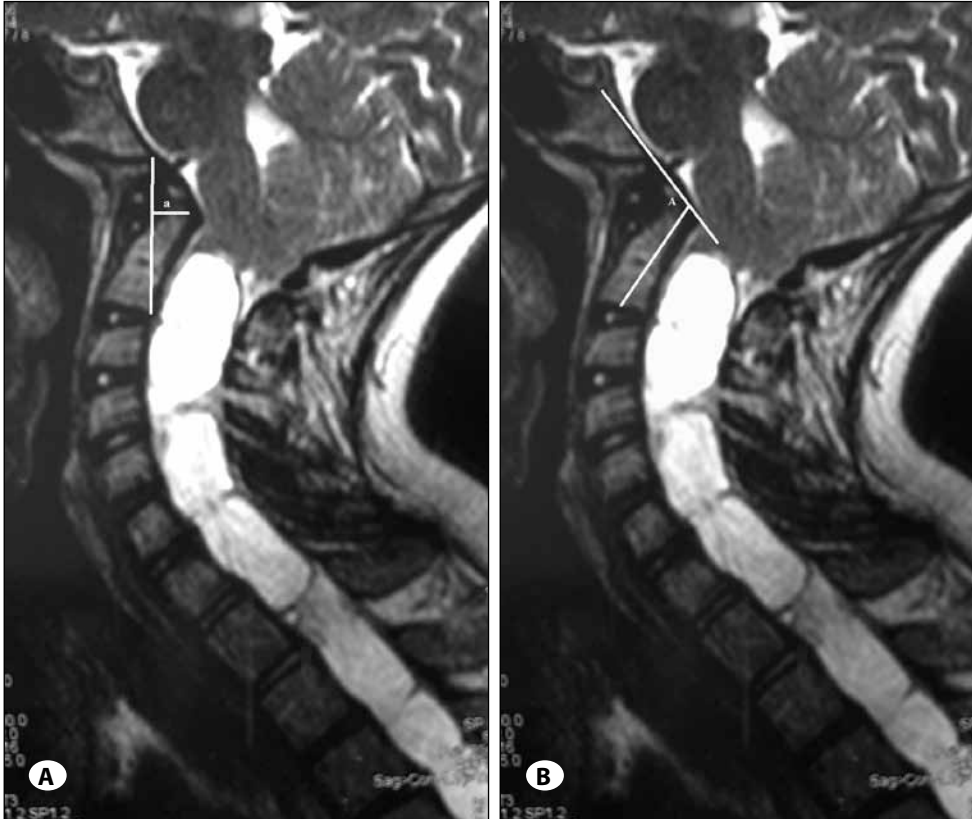
Kullanılan dekompresyon tekniklerinin birbirine üstünlüğü ispatlanmamıştır ve her cerrah kendi deneyimi ve eğitimine

göre farklı bir yöntem uygulamaktadır. Haroun ve ark.nın (24) bir anket çalışmasında belirti veren CM1 olgularında pediatrik nöroşirürjiyenlerin %20'si sadece kemik düzeyinde dekompresyon, %30'u beraberinde dura grefti ile genişletme, %25'i ek olarak araknoid diseksiyon ve %30'u tonsil rezeksiyonu yapılmasını önermiştir.

Baziler invaginasyon nedeniyle önden beyin sapı basısı olan hastalarda, genellikle dekompresyona arkadan stabilizasyon eklenmesi gerekir. Bası çok ileri düzeydeyse önden odontoid rezeksiyonu yapılması da gerekebilir (17). Belirgin instabilitesi olan olgularda sadece dekompresyon yapılmasının nörolojik tabloyu hızla kötüleştirebileceği bildirilmiştir (17).

Bir grup CM1 olgusunda önden basının ön planda olduğu, densin arkaya doğru açılmış olduğu, arka çukur küçüklüğünün daha belirgin olduğu ve olasılıkla buna bağlı olarak sadece tonsillerin değil, beyin sapının da servikal kanala doğru indiği saptanmıştır. Daha ağır belirti ve bulgularla giden ve dekompresyona yanıtı daha kötü olan bu alt grup, Chiari malformasyonu tip 1,5 (CM1,5) olarak adlandırılmıştır (72) (Şekil 1A,B).

Odontoid çıkıntının, baziondan aksis gövdesinin alt-arka köşesine uzanan hattı 9 mm'den fazla aşması önden beyin sapına ciddi bası olduğunun bulgusu olarak bildirilmiştir (21) (Şekil 1A). Bu olgularda da baziler invaginasyon olgularında olduğu gibi servikal instabilite siktir ve hastalar bu açıdan değerlendirilmeli, gerekirse arkadan stabilizasyon ya da çok ağır olgularda önden dekompresyon eklenmelidir. Moore



Şekil 1: Chiari tip 1.5 olgusunda odontoid çıkıntının bazion ile aksis arka-alt köşesi arasındaki hatta olan uzaklığının (A) ve klivus arka kenarının odontoidin tepesiyle aksis omur cismi alt kenarının orta noktasını birleştiren çizgi arasındaki açı olan kranioservikal açının (B) ölçümü. Olguda odontoidin arkaya açıldığı, önden beyin sapı basısının belirgin olduğu izlenmektedir.

ve Moore (56) "kompleks CM1" olarak adlandırdıkları bu grupta olguların %22'sinde transoral odontoid rezeksiyonu, %56'sında oksipitoservikal füzyon gerektiğini bildirmişlerdir. Aynı yazarlar kranyoservikal açının (klivus arka kenarının odontoidin tepesiyle C2 omur cisminin alt kenarının orta noktasını birleştiren hatla yaptığı açı) 125 derecenin altında olduğu olgularda oksipitoservikal füzyon gereksiniminin istatistiksel anlamlı olarak daha sık olduğunu saptamışlar ve bu şekildeki bir kafa tabanı anomalisinin sadece CM1.5 olgularında değil, CM1 olgularında da görülebileceğini belirtmişlerdir (Şekil 1B).

Siringomiyelinin eşlik ettiği CM1 olgularında da genellikle tedavide ilk seçenek FMD'dir. Ancak tonsil fitiklaşmasının ileri derecede olmadığı, ama SM'nin geniş olduğu olgularda bazı yazarlar FMD uygulanmadan SM drenaj yöntemleri uygulanmasının iyi sonuç verdiğini bildirmişlerdir (28,54). Iwasaki ve ark. (31) bu amaçla siringosubaraknoid şant ile iyi sonuç alındığını belirtmiş ve özellikle şantın SM içine arka kök giriş bölgesinden uygulanmasını ve distal ucunun ön subaraknoid boşluğa uzatılmasını önermiştir. Çolak ve ark. (10) aynı işlemi minimal invaziv yöntemlerle uygulamış ve başarılı sonuçlar aldıklarını bildirmiştir. Milhorat ve ark. (54) siringosisternal şant kullanımını önermiş, bu şekilde SM'nin arka çukur sisternalarına boşaltılmasıyla foramen magnum düzeyindeki tıkanıklığın da fizyolojik bir şekilde geçilebileceğini belirtmiştir. Tonsil fitiklaşması olan olgularda fitiklaşmanın artma olasılığı nedeniyle SM'nin FMD uygulanmadan periton ya da plevra gibi düşük basınçlı alanlara drenajı önerilmez. Ancak FMD uygulanmasına rağmen SM küçülmeyen ve klinik düzelme olmayan olgularda tekrar girişim seçeneği olarak siringoperitoneal ya da siringoplevral şant uygulanabilir.

KOMPLİKASYONLAR

Foramen Magnum Dekompresyonu

Foramen magnum dekompresyonunun her aşamasının kendine özel komplikasyonları vardır. Kemik dekompresyonla ilgili en ciddi ve tedavisi güç komplikasyon çok geniş dekompresyon sonucu gelişen serebellar sarkmadır. Ciddi nörolojik defisite ve şiddetli baş ağrısına neden olabilen bu durumun tedavisinde arka çukura serebellumu alttan destekleyen kranioplasti yapılması ya da ventriküloperitoneal şant takılması önerilmiştir (47,65). Yine aşırı dekompresyona bağlı instabilite gelişebileceği de bildirilmiştir (19,50). Özellikle çocuk hastaların, baziler invaginasyon veya CM1,5 olan olguların instabilite açısından iyi değerlendirilmesi önerilir. Kemik dekompresyon aşamasında vertebral arter anomalilerine dikkat edilmeli, arterin yaralanmamasına özen gösterilmelidir. CM1 olgularının %10-20 kadarında vertebral arter anomalisi olduğu bildirilmiştir (13,15). Bu nedenle girişim öncesi radyolojik incelemelerin vertebral arterin yolu konusunda iyi değerlendirilmesi ve bir anomali varlığında dekompresyonun ona göre planlanması önerilir.

Duranın açıldığı olgularda komplikasyon oranının çok arttığı bildirilmiştir (76). Dura düzeyinde yapılan dekompresyonun en önemli ve sık komplikasyonu BOS fistülü gelişmesidir.

Çoğu olguda ek dikiş atılması ve koleksiyonun boşaltılıp sıkı pansuman uygulanmasıyla sorun çözülür. Bu önlemlere rağmen devam eden akıntı varsa önce lomber drenaj denenmeli, yeterli olmazsa cerrahi onarıma gidilmelidir. Açık BOS fistülü sonucu meningeal enfeksiyon ve buna bağlı olarak hidrosefali gelişebilir. Bu durumda enfeksiyon ve hidrosefali tedavisi uygulanmalıdır. Geç dönemde ortaya çıkan cilt altı BOS koleksiyonları bir yakınmaya neden olmuyorsa tedavi gerektirmez. Ancak büyük koleksiyonlar foramen magnum düzeyinde BOS akışını zorlaştırarak belirtilerin tekrarlamasına neden olabilir. Bu durumda cerrahi tedavi gerekir. Sentetik ve allojenik dura greftlerinin otojen greftlere göre daha yüksek oranda BOS fistülüne neden olduğu bildirilmiştir (18,74).

Araknoid içi diseksiyona bağlı aseptik menenjit gelişebilir. Duranın açıldığı olgularda %7,5-8,3 oranında bildirilmiştir (2,42). Belirtilere yönelik başka bir neden saptanamazsa destek tedavisi ve dirençli olgularda kısa süreli steroid kullanılması yeterli olabilir. Zorlayıcı araknoid diseksiyon sonucu kranyal sinir felçleri de gelişebilir (39).

Girişim öncesi hidrosefalisi olmayan olgularda nadiren FMD sonrası akut hidrosefali gelişebilir. Geçici ventrikül drenajı ile düzelmeyen olgularda ventriküloperitoneal şant uygulanması gerekebilir. Hidrosefali, açık ya da kapalı BOS fistülü gelişmesi ile de kendini gösterebilir. BOS fistülü olan olguların bu açıdan değerlendirilmesi gerekir (47).

Tubbs ve ark.nın (71) 130 çocuk olgu içeren bir serisinde, 2 hastada akut postoperatif hidrosefali görülmüş, bu olgulara geçici olarak ventriküler drenaj uygulanmıştır. Retrofleksiyonda odontoid nedeniyle ağır beyin sapı basısı olan bir hastada transoral odontoidektomi gerekmiştir. Menezes (52), 35 pediatik olgu olan bir seride cerrahi ile ilişkili komplikasyonları aşırı venöz kanama, yapışıklıklara bağlı 4. ventriküle girememe, kan basıncı ve kalp atımında kalıcı değişiklikler, uyanamama, solunum sıkıntısı ve güçsüzlük olarak sıralamıştır. Son derece hassas, dikkatli cerrahi ve patolojiyi iyi anlayarak ön hazırlık yapmakla çoğu komplikasyondan korunmanın mümkün olabileceğini bildirmiştir.

Foramen magnum dekompresyonu sonrası girişime özel bu komplikasyonlar dışında enfeksiyon, hematoma, derin ven trombozu gibi genel komplikasyonlar da görülebilir.

Siringomiyeli Drenaj Yöntemleri

Siringomiyeli drenaj yöntemlerinde komplikasyon riski FMD'den çok daha yüksektir. Miyelotomiye bağlı kalıcı morbidite %8-9 oranında bildirilmiştir. Bundan kaçınmak için miyelotominin orta hat yerine arka kök giriş bölgesinden yapılması tercih edilmelidir (21,31). Bu bölgeden yapılan miyelotomi ile ağrı kontrolünün de daha iyi olduğu bildirilmiştir (31). Şant enfeksiyonu ve dislokasyonu, plevra ya da peritona ait komplikasyonlar da sıktır. Geç dönemde özellikle çocuk hastalarda laminektomiye bağlı deformite gelişmesi, omurilikte yapışma ve gerginlik, kafa içi basıncının düşmesi ve tonsil fitiklaşmasının ağırlaşması gibi ciddi komplikasyonlar da görülebilir (12,31,41,47). Yüksek orandaki komplikasyonlar nedeniyle SM drenaj yöntemlerinin uzun süreli çözümler olmadığını, 2-10

yıl içinde olguların %50-98'inde şantın çalışmaz hale geldiğini bildiren yayınlar vardır (34,67). Sgouros ve Williams (67) SM şantlarının işlevsel yarı ömrünün 4 yıl olduğunu ve genç yaştaki CM1 olguları için bunun çok kısa bir süre olduğunu bildirmiştir.

KLİNİK SONUÇLAR ve PROGNOZ

Baisden (5) bir derleme yazısında farklı serilerde %0-16,7 komplikasyon oranıyla birlikte olguların %83-100'ünde klinik düzelme saptandığını, SM olan olgularda %55-100 oranında SM'de küçülme olduğunu bildirmiştir. CM1'li olgularda SM eşlik etmiyorsa FMD'den klinik olarak yararlanma şansı daha yüksektir. Özellikle Valsalva manevrasıyla artan baş ağrısı dekompreseye iyi yanıt verir. SM olan olgularda, SM küçülse bile genellikle mevcut klinik bulgularda düzelme olmayabilir, bulguların ilerlemesinin durması iyi sonuç olarak kabul edilir (33,35). Parker ve ark. (62) 50 olgulu bir seride baş ağrısının %74 olguda düzeldiğini, SM'nin %63 olguda küçüldüğünü, miyelopati bulgularının %60 oranında düzelme gösterdiğini bildirmiştir. Cerrahiye en az yanıt veren yakınma ekstremiteelerde güçsüzlüktür. Kas atrofisi de gelişmişse yararlanma şansı iyice azalır. Arka kolon etkilenmemişse spinotalamik traktusla ilişkili duyu kusurlarının tedaviye iyi yanıt verdiği rapor edilmiştir. Saez ve ark. (64) hastaları girişim öncesi prognostik kategorilere ayırmıştır. Buna göre santral omurilik bulguları olan olgular en kötü prognoza sahipken, Valsalva manevrasıyla ortaya çıkan paroksizmal kafaiçi hipertansiyonu olanlar en iyi prognoza (%85 oranında iyileşme) sahiptir. Serebellar sendromu olan hastalarda da iyi sonuçlar (%83 iyileşme) alınmaktadır.

Dekompresyon sonrası klinik düzelmenin yetersiz olması sıklıkla yetersiz dekompreseye bağlıdır. Dekompresyon sonrası başlangıçta klinik ve radyolojik olarak düzelme sağlanan, ama sonradan tekrar kötüleşen hastalarda ise 4.ventrikül çıkışının tekrar tıkanması söz konusu olabilir. Bu hastalarda araknoid içi işlemlerin de eklendiği ikinci bir dekompresyon ve belki kısmi tonsil rezeksiyonu iyi sonuç verebilir (17,73). Bu durumdaki hastaların %10.6-19'unda birden fazla cerrahi girişim gerekir (35,71).

Tekrarlanan yeterli dekompreseye rağmen düzelmeyen bir grup hastada, büyükçe veya hala büyümeye devam eden SM varsa, SM drenaj yöntemlerinin denemesi düşünülebilir. Ama SM'nin küçüldüğü hatta kaybolduğu olgularda SM'ye ait belirti ve bulgular sebat edebilir, hatta kötüleşme gösterebilir. Bir grup hastada cerrahi yöntemlerin tümünün uygulanmasına rağmen SM'yi tedavi etmek ve klinik kötüleşmeyi önlemek mümkün olmayabilir.

İZLEM

Chiari malformasyonu tip 1 ve eşlik eden SM cerrahi tedaviye rağmen ilerleme ve gerilemelerle seyredemeyen, uzun seyirli bir hastalıktır. Tanı konan hastalara bu durum açıklanmalı ve cerrahi girişim uygulansın uygulanmasının ömür boyu izlem gerektiği anlatılmalıdır. Cerrahi tedavi önerilmeyen olgularda klinik kötüleşme olmazsa yıllık klinik ve radyolojik (MRG ile) izlem uygundur. Klinik kötüleşme ortaya çıkarsa o zaman rutin izlem sürecini beklemeden olgunun tekrar değerlendirilmesi önerilir. Girişim uygulananlarda SM yoksa girişim uygulanmayan olgularda olduğu gibi yıllık izlem yeterlidir. Girişim sonrası SM'si geniş olarak sebat eden ancak klinik düzelme görülen olgularda 3-4 aylık sık radyolojik değerlendirme uygun olabilir. Bazı olgularda SM'nin yavaş bir seyirle küçüldüğü görülebilir. Eğer SM hiç küçülmemiş, belirti ve bulgular hiç düzelmemişse hasta ikinci cerrahi girişim açısından tekrar değerlendirilmelidir.

Değerlendirmede bazı ölçeklerin kullanılması klinik içinde ve klinikler arasında standardizasyon sağlamada önemlidir. Bu amaçla farklı skalalar önerilmiştir. Asgari skalası (Tablo I) girişim öncesi değerlendirmeyi sağlayan kullanılması kolay bir skaladır (4). Girişim sonrası son durum değerlendirmesi için Aliaga ve ark. (1) Chicago Chiari Sondurum Skalasını geliştirmiştir (Tablo II). Greenberg ve ark. (22) ise 2015'te CM1'de girişim öncesi derecelendirmeyi sağlayan bir skala olan Chiari Şiddet İndeksini yayınlamıştır. Bu skalada olgular klinik bulgularına göre üç gruba ayrılmıştır: Miyelopatik belirti ve bulguları olanlar (Derece III), baş ağrısı olmayanlar ve frontotemporal yerleşimli ya da iyi lokalize edilemeyen baş ağrısı olanlar (Derece II), klasik Chiari tipi baş ağrısı olanlar (Derece I). Ayrıca radyolojik bulgulara göre SM olmayan ya

Tablo I: Asgari Skalası

Klinik bulgu	Puan
Ense ve baş ağrısı	1 puan
Omurilik etkilenme bulguları var, ama üst ekstremiteeleri kullanmada ve yürümede güçlük yok	1 puan
Kranyal sinirlerin etkilenmesi	2 puan
Kolları kullanmakta ya da yürümekte hafif bozukluk, ama tam zamanlı çalışmaya engel değil	2 puan
Kolları kullanmakta orta derecede zorluk	2 puan
Kolları kullanmakta tam zorluk	3 puan
Tam zamanlı çalışmayı ya da ev işlerini yapmayı engelleyen yürüme zorluğu, ama yürümek için başkasının yardımına gerek yok	3 puan
Sadece birinin ya da alet yardımıyla yürüyebilir	4 puan
Tekerlekli sandalyeye ya da yatağa bağımlı	5 puan

Tablo II: Chicago Chiari Sondurum Skalası

<p>A- Ağrı (baş ağrısı, boyun ve omuz ağrısı, disestezi):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Kötüleşme (ameliyat öncesindeki ağrının daha kötüye gitmesi) 2- Değişmeyen ağrı ve ilaçlara dirençli (ameliyat öncesi ağrının aynı şekilde devam etmesi) 3- Düzelme ya da ilaçlara yanıt verme (ağrı sıklığında, süresinde ya da şiddetinde kısmen düzelme veya artık ilaçlarla kontrol altına alınır hale gelmesi, veya preop ağrının düzelmesi ama postop farklı karakterde ağrı çıkması) 4- Ağrı yok (eski ağrının tamamen geçmesi ve yeni ağrı ortaya çıkmaması)
<p>B- Ağrı dışındaki belirtiler (Disfaji, ataksi, duyu bozuklukları, vertigo, güçsüzlük, düşme atakları gibi Chiari ile ilişkili diğer subjektif belirtiler ağrı kategorisinde olduğu şekilde puanlanır):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Kötüleşme 2- Değişmeme 3- Kısmen düzelme 4- Belirtinin tamamen ortadan kalkması
<p>C- İşlevsel kapasite (Meslek, okul, ev işleri gibi günlük işlerin yapılmasıyla ilgili)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Günlük işin yapılmaması 2- Orta derecede etkilenme (%50'den az katılabilme) 3- Hafif etkilenme (%50'den fazlasını yapabilme, ama tamamını yapamama), 4- Tam işlev (günlük işin tamamının yapılabilmesi)
<p>D- Komplikasyonlar (Sadece BOS fistülü gibi erken komplikasyonları değil, tekrar cerrahi gerektirmesini de içerir)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Devam eden ve iyi kontrol altına alınamayan komplikasyon (ilaçlarla ya da ek cerrahi ile kontrol edilemeyen kafaiçi hipertansiyon vb gibi komplikasyon varlığı), 2- İyi kontrol edilebilen ama devam eden komplikasyon 3- Geçici komplikasyon 4- Komplikasyon yok
<p>Toplam puan:</p> <p>4: Kötü sondurum</p> <p>8: Etkilenmiş sondurum</p> <p>12: İşlevsel sondurum</p> <p>16: Mükemmel sondurum</p>

Tablo III: Chiari Şiddet İndeksi

		Klinik Dereceler		
		Derece I (Chiari tipi BA)	Derece II (Yok/ nonspesifik BA)	Derece III (Miyelopati)
Radyolojik Gruplar	Grup A (SM < 6 mm)	Derece I/ Grup A	Derece II/ Grup A	Derece III/ Grup A
	Grup B (SM ≥ 6 mm)	Derece I/ Grup B	Derece II/ Grup B	Derece III/ Grup B

BA: Baş ağrısı.

da SM 6 mm'den dar olanlar (A grubu), SM 6 mm'den geniş olanlar (B grubu) olarak da iki gruba ayrılır (Tablo III). Yazarlar 158 olgu içeren bir seride indeksin değerlendirmesini yapmış ve Derece I/Grup A'dan Derece III/Grup B'ye gidildikçe dekompresyondan yararlanma şansının azaldığını, %82'den %42'ye kadar düştüğünü bildirmiştir.

SONUÇ

Chiari malformasyonu tip 1 saptanan olguların yakınması ve klinik bulgusu yoksa izlenmesi önerilir. CM1'de sık görülen öksürikle artan baş ağrısı yakınması olan olguların başka bir yakınması ya da muayene bulgusu yoksa cerrahi dekompresyon kararı için MRG ile BOS akım incelemelerinin foramen magnum düzeyinde tıkanıklık olduğunu desteklemesi tercih edilir. Belirtisiz küçük SM olan olguların, özellikle çocuk hastaların sık kontrollerle izlenebileceği bildirilmiştir. Bunun dışında SM eşlik eden olguların veya beyin sapı bası bulguları olanların cerrahi tedavi endikasyonu vardır.

Cerrahide ilk seçenek SM eşlik etsin etmesin FMD'dir. Farklı dekompresyon tiplerinin birbirine üstünlüğü konusunda düzeyi yüksek bir kanıt yoktur. Genel olarak sadece kemik düzeyinde yapılan dekompresyonun klinik sonuçları dura ve araknoid düzeyinde yapılan işlemler kadar iyiye de, ikinci bir cerrahi girişim gerektirme oranı daha yüksektir. Buna karşılık dura düzeyinde ve araknoid içinde yapılan işlemlerin komplikasyon oranı yüksektir. İlk FMD'den yararlanmayan olgularda yetersiz dekompresyon olasılığı değerlendirilmeli ve gerekirse ikinci bir dekompresyondan çekilmemelidir. Yeterli dekompresyon yapıldığı halde SM küçülmeyen ve klinik yarar görmeyen olgularda SM drenaj yöntemleri de uygulanabilir. Ancak hem komplikasyon oranının, hem de 2-10 yıl içinde şant yetersizliği gelişme riskinin yüksek olduğu unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. 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(3):656-664, 2012
2. Alzate JC, Katohbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ: Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: A consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus* 11 (1): Article 3, 2001
3. Armonda RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG: Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: An analysis of cerebrospinal fluid dynamics. *Neurosurgery* 35: 214-223, 1994
4. Asgari S, Engelhorn T, Bschor M, Sandalcioglu IE, Stolke D: Surgical prognosis in hindbrain related syringomyelia. *Acta Neurol Scand* 107(1): 12-21, 2003
5. Baisden J: Controversies in Chiari I malformations. *Surg Neurol Int* 3 Suppl 3: 232-237, 2012
6. 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
7. Benglis D, Jr, 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
8. Bunck AC, Kroeger JR, Juettner A, Brentrup A, Fiedler B, Crelier GR, Martin BA, Heindel W, Maintz D, Schwindt W, Niederstadt T: Magnetic resonance 4D flow analysis of cerebrospinal fluid dynamics in Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Eur Radiol* 22: 1860-1870, 2012
9. Caldarelli M, Novegno F, Massimi L, Romani R, Tamburrini G, Di Rocco C: The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari malformation Type I: Experience with a pediatric series. *J Neurosurg Pediatr* 106: 187-195, 2007
10. Chen JA, Coutin-Churchman PE, Nuwer MR, Lazareff JA: Suboccipital craniotomy for Chiari I results in evoked potential conduction changes. *Surg Neurol Int* 3: 165, 2012
11. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ: Pediatric Chiari malformation Type 0: A 12-year institutional experience. *Clinical article. J Neurosurg Pediatr* 8: 1-5, 2011
12. Çolak A, Boran BO, Kutlay M, Demircan N: A modified technique for syringo-subarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *J Clin Neurosci* 12(6): 677-679, 2005
13. Da Silva JAG: Basilar impression and Arnold-Chiari malformation. *Surgical findings in 209 cases. Neurochirurgia* 35: 189-195, 1992
14. Deng X, Wu L, Yang C, Tong X, Xu Y: Surgical treatment of Chiari I malformation with ventricular dilation. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 53: 847-852, 2013
15. Duffau H, Sahel M, Sichez JP, Marro B: Three-dimensional computerized tomography in the presurgical evaluation of Chiari malformations. *Acta Neurochir (Wien)* 140:429-436, 1998
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. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC: Symptomatic Chiari malformations: An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg* 71: 159-168, 1989
18. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DWW, Winn HR: Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8(3): E6, 2000
19. Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA: Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia. *J Neurosurg Spine* 9: 1-9, 2008
20. Gardner WJ, McMurry FG: Non-communicating syringomyelia. A non-existent entity. *Surg Neurol* 6:251-256, 1976
21. Grabb PA, Mapstone TB, Oakes WJ: Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformations. *Neurosurgery* 44: 520-527, 1999
22. Greenberg JK, Yarbrough CK, Radmanesh A, Godzik J, Yu M, Jeffe DB, Smyth MD, Park TS, Piccirillo JF, Limbrick DD: The chiari severity index: A preoperative grading system for chiari malformation type 1. *Neurosurgery* 76: 279-285, 2015
23. Hankinson T, Shane Tubbs R, Wellons JC: Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 27: 35-40, 2011
24. 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
25. 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
26. Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, Shawker T, Ennis R, Kammerer W, Eidsath A, Talbot T, Morris J, Eskioglu E, Oldfield EH: Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg* 91: 553-562, 1999
27. Heiss JD, Suffredini G, Smith R, DeVroom HL, Patronas NJ, Butman JA, Thomas F, Oldfield EH: Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery: *Clinical article. J Neurosurg Spine* 13: 729-742, 2010
28. Hida K, Iwasaki Y: Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurg Focus* 11 (1): E7, 2001
29. Hwang HS, Moon JG, Kim CH, Oh SM, Song JH, Jeong JH: The comparative morphometric study of the posterior cranial fossa: What is effective approaches to the treatment of chiari malformation type 1? *J Korean Neurosurg Soc* 54:405-410, 2013
30. 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

31. Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, Abe H: Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation. *Neurosurgery* 46(2): 407-412; discussion 412-413, 2000
32. Karagöz Güzey F, Özer AF: Chiari malformasyonu ve Siringomiyeli. İçinde: Zileli M, Özer AF (eds), Omurilik ve Omurga Cerrahisi. 3. Baskı. Ankara: İntertıp Yayınevi, 2014:451-468
33. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW: The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir* 138: 788-801, 1996
34. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M: Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. *J Neurosurg* 86: 233-240, 1997
35. Klekamp J, Iaconetta G, Batzdorf U, Samii M: Syringomyelia associated with foramen magnum arachnoiditis. *J Neurosurg (Spine 3)* 97: 317-322, 2002
36. 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
37. Koç K, Anık Y, Anık I, Çabuk B, Ceylan S: Chiari 1 malformation with syringomyelia: Correlation of phase-contrast cine MR imaging and outcome. *Türk Neurosurg* 17: 183-192, 2007
38. Kotil K, Ton T, Tari R, Savaş Y: Delamination technique together with longitudinal incisions for treatment of Chiari I/syringomyelia complex: A prospective clinical study. *Cerebrospinal Fluid Res* 6: 7, 2009
39. 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
40. Lam FC, Penumaka A, Chen CC, Fischer EG, Kasper EM: Fibrin sealant augmentation with autologous pericranium for duraplasty after suboccipital decompression in Chiari 1 patients: A case series. *Surg Neurol Int* 4: 6, 2013
41. Lam S, Batzdorf U, Bergsneider M: Thecal shunt placement for treatment of obstructive primary syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 9: 581-588, 2008
42. Limonadi FM, Selden NR: Dura-splitting decompression of the craniocervical junction: Reduced operative time, hospital stay, and cost with equivalent early outcome. *J Neurosurg* 101: 184-188, 2004
43. 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
44. Luciano MG: Chiari malformation: Are children little adults? *Neurol Res* 33: 272-277, 2011
45. Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C: Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: Clinical and physiopathological implications. *Neurosurg Rev* 35: 321-329, 2012
46. 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
47. Mazzola C, Fried AH: Revision surgery for Chiari malformation decompression. *Neurosurg Focus* 15(3): E3, 2003
48. McGirt MJ, Nimjee SM, Fuchs HE, George TM: Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations. *Neurosurgery* 59: 140-146, 2006
49. McGirt MJ, Attenello FJ, Dato G, Gathinji M, Dato G, Weingart J, 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. McLaughlin MR, Wahlig JB, Pollack IF: Incidence of postlaminectomy kyphosis after Chiari decompression. *Spine* 22: 613-617, 1997
51. Mea E, Chiapparini L, Leone M, Franzini A, Messina G, Bussone G: Chronic daily headache in the adults: Differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 32 Suppl 3: 291-294, 2011
52. Menezes AH: Chiari I malformations and hydromyelia: Complications. *Pediatr Neurosurg* 17: 146-154, 1991
53. Mikulis DJ, Diaz O, Eggin TK, Sanchez R: Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: Preliminary report. *Radiology* 183: 725-728, 1992
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. Milhorat TH: Classification of syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8: E1, 2000
56. Moore HE, Moore KR: Magnetic resonance imaging features of complex Chiari malformation variant of Chiari I malformation. *Pediatr Radiol* 44: 1403-1411, 2014
57. Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, Gonzales-Portillo G, McLone D, Tomita T: Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 20: 349-356, 2004
58. 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
59. Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S: Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari type I malformations: Is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery* 49: 637-641, 2001
60. 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
61. Oro JJ, Mueller DM: Posterior fossa decompression and reconstruction in adolescents and adults with the Chiari I malformation. *Neurol Res* 33: 261-271, 2011
62. 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

63. Perrini P, Benedetto N, Tenenbaum R, Di Lorenzo N: Extra-rachnoidal cranio-cervical decompression for syringomyelia associated with Chiari I malformation in adults: Technique assessment. *Acta Neurochir (Wien)* 149(10): 1015–1022, 2007
64. Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T: Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *J Neurosurg* 45: 416-422, 1976
65. 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
66. Schijman E, Steinbok P: International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 20: 341-348, 2004
67. Sgouros S, Williams B: A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* 82: 1–10, 1995
68. Sindou M, Gimbert E: Decompression for Chiari type I-malformation (with or without syringomyelia) by extreme lateral foramen magnum opening and expansile duraplasty with arachnoid preservation: Comparison with other technical modalities (Literature review). *Adv Tech Stand Neurosurg* 34: 85–110, 2009
69. Sun JC, Steinbock P, Cochrane DD: Spontaneous resolution and recurrence of a Chiari I malformation and associated syringomyelia: Case report. *J Neurosurg* 92: 207-210, 2000
70. 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
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, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101 Suppl 2: 179–183, 2004
73. Tubbs RS, Pugh JA, Oakes WJ: Chiari malformations. In: Youmans JR (ed), *Neurological Surgery*, Vol: 2, 6th ed. 2011: 1918-1927
74. 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
75. Williams B: Syringomyelia. *Neurosurgery Clinics of North America* 1: 653-685, 1990
76. 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
77. Yılmaz A, Kanat A, Müslüman AM, Çolak I, Terzi Y, Kayacı S, Aydın 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
78. Zamel K, Galloway G, Kosnik EJ, Raslan M, Adeli A: Intraoperative neurophysiologic monitoring in 80 patients with Chiari I malformation: Role of duraplasty. *J Clin Neurophysiol* 26: 70–75, 2009
79. Zhang Y, Zhang N, Qiu H, Zhou J, Li P, Ren M, Shen G, Chen L, Zhou C, Yang D, Liu Y, Mao Y, Gu X, Zhao Y: An efficacy analysis of posterior fossa decompression techniques in the treatment of Chiari malformation with associated syringomyelia. *J Clin Neurosci* 18: 1346–1349, 2011