



T.C.
MERSİN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
BEYİN VE SİNİR CERRAHİ ANABİLİM DALI

**CHİARİ SENDROMUNDA DURAPLASTİ OLMASIZIN
YAPILAN OPERASYONUN POSTOPERATİF
DEĞERLENDİRİLMESİ**

**DR. MUSTAFA AKCAN
UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
PROF. DR. CELAL BAĞDATOĞLU**

MERSİN 2016



T.C.
MERSİN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
BEYİN VE SİNİR CERRAHİ ANABİLİM DALI

**CHİARİ SENDROMUNDA DURAPLASTİ OLMASIZIN
YAPILAN OPERASYONUN POSTOPERATİF
DEĞERLENDİRİLMESİ**

**DR. MUSTAFA AKCAN
UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
PROF. DR. CELAL BAĞDATOĞLU**

MERSİN 2016

TEŐEKKÜR

Bu tezin hazırlanmasının her aŐamasında deęerli öęütlerini ve eleŐtirilerini esirgemeyen, tezin hazırlık aŐamasından son noktasının konduęu ana kadar sonsuz çaba sarf eden tez danışmanım Sayın Prof. Dr. Celal Baędatoęlu hocama teŐekkürü bir borç bilirim.

Bizleri modern çağın gereklerini izleyen, bilimsel verileri kılavuz alan, mesleęini ve insanları seven, etik kurallara saygılı birer hekim olarak yetiŐtirmek için tüm güçleri ile çalışan başta deęerli anabilim dalı başkanımız Sayın Prof. Dr. Celal Baędatoęlu olmak üzere sevgili hocalarım Sayın Prof. Dr. Emel Avcı, Sayın Doç. Dr. Ahmet Daętekin, Sayın Yrd. Doç. Dr. Hakan Özalp, Sayın Yrd. Doç. Dr. Vural Hamzaoęlu ve ayrıca benim üzerimde emeęi geçen dięer tüm hocalarıma ayrı ayrı minnetlerimi ve Őükranlarımı sunarım.

Son olarak bana hayatın her aŐamasında olduęu gibi uzmanlık eęitimim sırasında da desteęini esirgemeyen, en zor ve sıkıntılı anlarımı bir gülüşü ile unutturan canım aileme teŐekkürü bir borç bilirim.

Dr. Mustafa AKCAN

İÇİNDEKİLER

	Sayfa No
ÖZET	5
İNGİLİZCE ÖZET	6
GİRİŞ VE AMAÇ	7
GENEL BİLGİLER	8
GEREÇ VE YÖNTEM	27
BULGULAR	38
TARTIŞMA	46
SONUÇ VE ÖNERİLER	54
KAYNAKLAR	55
SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ	61
TABLolar DİZİNİ	62
ŞEKİLLER VE RESİMLER DİZİNİ	63

ÖZET

Chiari sendromu, arka fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal spinal kanala doğru değişen derecelerde yer değiştirmesi ile birlikte olan, kraniovertebral bileşkenin ve art beynin (hindbrain) konjenital bir anomalisidir. Cerrahi tedavi uygulanan hastaların büyük çoğunluğuna posterior fossa dekompresyonu yapılır. Biz bu çalışmada, cerrahi tedavi yapılan Chiari sendromlu hastalarda cerrahinin klinik semptomlar ve bulgular, görüntüleme parametreleri üzerindeki etkisini retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Temmuz 2008 ve Ağustos 2015 yılları arasında cerrahi tedavi uygulanmış 70 Chiari sendromu tip 1 hastasının dosya bilgileri ve radyolojik görüntülemeleri retrospektif bir şekilde incelenmiştir.

Cerrahi tedavi uygulanmış 70 Chiari sendromu tip 1 hastasından 64 hastaya (%91,4); foramen magnum dekompresyonu ve C1 laminektomi yapılırken; 6 hastaya (%8,6), foramen magnum dekompresyonu, C1 laminektomi ve duraplasti yapılmıştır. Hastalar duraplasti yapılanlar ve yapılmayanlar olarak 2 gruba ayrılmıştır. Grup 1'de duraplasti yapılan 6 hasta (%8,6) ve grup 2'de duraplasti yapılmayan 64 hasta (%91,4) mevcuttu. Grup 2'deki hastaların, grup 1'deki hastalara göre iyileşme oranları daha yüksek saptanmıştır.

Chiari sendromu tip 1 hastalarının operasyonunda, duraplasti olmaksızın yapılan foramen magnum dekompresyonu ve C1 laminektomi güvenli ve etkili bir cerrahi yöntemdir. Duraplasti yapılan Chiari tip 1 sendromlu hastaların operasyon sırasında kan transfüzyon oranı, postoperatif komplikasyon oranı, postoperatif yoğun bakım takip süresi oranı ve hastanede yatış süresi oranları; duraplasti yapılmayan Chiari tip 1 sendromlu hastalara göre daha yüksek saptanmıştır.

Anahtar kelimeler: Chiari sendromu, foramen magnum dekompresyonu, duraplasti, siringomyeli

ABSTRACT

Postoperative Evaluation Of Operations Without Duraplasty In Chiari Syndrome

The Chiari syndrome is a congenital anomaly of the craniovertebral junction and hindbrain. It is characterised by the herniation of posterior fossa structures through the foramen magnum into the cervical spinal canal. Vast majority of patients undergoing surgical treatment receive posterior fossa decompression. We aimed at evaluating retrospectively effects of surgery on the clinical symptoms and signs and imaging parameters in the patients with Chiari syndrome undergoing surgical treatment.

Medical charts and radiological images of the 70 patients with Chiari syndrome type I who had surgical treatment between July 2008 and August 2015 were reviewed retrospectively.

64 patients (91,4%) who applied surgical treatment of 70 patients with Chiari syndrome type 1, underwent foramen magnum decompression and C1 laminectomy. 6 patients (8,6%) underwent foramen magnum decompression, C1 laminectomy and duraplasty. The patients are divided in two groups based on presence or absence of associated duraplasty. 6 patients (8,6%) in group 1 based on presence of duraplasty and 64 patients (91,4%) in group 2 based on absence of duraplasty were available. The recovery rates of the patients in Group 2 were significantly higher than in Group 1 patients.

Foramen magnum decompression and C1 laminectomy made without duraplasty are safe and effective surgical procedure in the operation of patients with Chiari syndrome type 1. Blood transfusion rate during surgery, postoperative complication rate, hospitalization rate and duration of the postoperative intensive care unit rates of patients with Chiari syndrome type 1 based on presence of duraplasty were significantly higher than patients with Chiari syndrome type 1 based on absence of duraplasty.

Keywords: Chiari syndrome, decompression foramen magnum, duraplasty, syringomyelia

GİRİŞ VE AMAÇ

Chiari sendromu, serebellum, beyin sapı ve/veya 4. ventrikülün servikal spinal kanala doğru herniye olması ile karakterize bir grup konjenital ve edinsel anomalileri içeren patolojidir. Chiari sendromu tip I'in etyopatogenezi ile ilgili birçok hipotez ortaya konulmakla birlikte nedenleri henüz net olarak aydınlatılamamıştır. Bazı olguların lumboperitoneal şant implantasyonu ve tekrarlanan çoğul travmatik lomber ponksiyon sonrası ortaya çıktığı saptanmıştır. Kompleks hastalık sürecinin doğal seyri henüz belirlenememiştir.

Chiari sendromu tip I genellikle sporadik olarak görülür. Kadınlarda erkeklere göre biraz daha fazla görülmektedir. 3. ve 4. dekatta sıklıkla semptomatik duruma gelir. Bu nedenle erişkin tip olarak da adlandırılır. Hastalarda görülen başlıca semptomlar, suboksipital bölgede görülen baş ağrısı, boyun ağrısı, ekstremitelerde uyuşma ve ağrı gibi nonspesifik semptomlardır. Bu nedenle tanı koymak oldukça zordur. Dikkatli bir klinik değerlendirme düzgün bir tanı ve tedavi için büyük bir önem taşımaktadır. Bu hastalığın tanısında manyetik rezonans görüntüleme altın standarttır. Hastalar, manyetik rezonans görüntülemelerde tipik olarak serebellar tonsillerin 5 mm veya daha fazla aşağıda bulunması ile teşhis edilir.

Siringomyeli ile birlikte veya tek başına olan chiari sendromlarının en uygun tedavisi konusunda halen fikir birliği yoktur. Klinik, kraniovertebral bileşkede oluşan kompresyon sonucu geliştiği için; cerrahi tedavide amaç var olan kompresyonu ortadan kaldırmak ve BOS basıncını azaltmaktır. Foramen magnum dekompresyonu, Chiari sendromu tip 1 için yaygın bir şekilde kabul ediliyor olsa da; bu operasyonun ne şekilde gerçekleştirilmesi gerektiği konusunda genel bir görüş birliği bulunmamaktadır.

Biz bu çalışmada, Chiari sendromu tip 1 bulunan hastaların operasyonunda duraplastinin gerekliliğini sorgulamayı ve neden-sonuç ilişkisi çerçevesinde tartışmayı planladık. Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi kliniğinde Chiari sendromu tip 1 tanısı ile operasyon yapılan hastalarda cerrahinin klinik semptomlar ve bulgular, görüntüleme parametreleri üzerindeki etkisini ve klinik sonuçlarla görüntüleme sonuçları arasındaki ilişkileri retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

GENEL BİLGİLER

Tarihçe

17. yüzyılda ilk olarak Alman anatomist Nicholas Tulp, *Observationes Medicae* isimli kitabında artbeyin herniasyonu ve spina bifida birlikteliğini kaleme almıştır¹. 19. yüzyıl başlarında Fransız anatomi profesörü Jean Cruveilhier (1791-1874) 2 ciltlik atlasında göstermiştir². 1883 yılında İskoç anatomi profesörü John Cleland (1835-1925) hidrosefalili ve spina bifidalı bir infantın postmortem incelemesini yaparak artbeyin herniasyonunu tanımlamıştır³. 1891 yılında Avusturyalı patoloji profesörü Hans Chiari (1851-1916) tifo salgınında ölen 17 yaşındaki bir bayanın otopsisinde serebellum alt lobüllerinin medial kısımlarının medulla oblongataya doğru koni şeklinde uzanarak serebellar tonsillerin spinal kanala herniye olduğunu *Deutsche Medizinische Wochenschrift* çalışmasında yayınlamıştır⁴. 1894 yılında Alman anatomi profesörü Julius Arnold (1835-1915) hidrosefalisi olmayan ancak spina bifidası olan bir infantta postmortem tonsil herniasyonunu göstermiştir⁵. 1896 yılında Hans Chiari, Prag'taki Alman Üniversitesinden 1891'den 1896 yıllarına kadar 63 hastadan elde ettiği postmortem bulguları yayınlamış ve bu yayında oluşum patofizyolojisini açıklamaya çalışmıştır⁶. 1901 yılında Homen ilk olarak Chiari sendromuyla ilişkili nörolojik semptomları tarif etmiştir⁷. 1932 yılında Hollanda'lı beyin ve sinir cerrahisi profesörü Dutchman Cornelis Joachimus van Houweninge Graftdijk (1888-?) chiari sendromu bulunan hastalarına suboksipital kemiğin kaldırıldığı, duranın açıldığı ve serebellar tonsillerin çıkarıldığı posterior fossa dekompresyonu operasyonu uygulamış ancak kimi hasta operasyon sırasında ve kimi hasta operasyon sonrası erken dönemde kaybedilmiştir⁸. 1935 yılında Russell ve Donald İngiliz dil literatürüne chiari sendromu kavramını tanıtmıştır⁹. 1938 yılında McConnell ve Parker, chiari sendromu tip 1 olan hastalarda serebellar dokunun prolabe olan kısmını tariflemek için "tonsil" terimini kullanmıştır¹⁰. 1941 yılında Adams, Schatzki ve Scoville preoperatif tanı amacıyla ilk radyodiagnostik yöntem olarak myelografiyi kullanmışlardır¹¹. Tıp literatüründe 1950 senesinden günümüze bilgisayarlı tomografi görüntüleme ve manyetik rezonans görüntüleme tetkiklerinin

yaygınlaşması nedenlerinden dolayı, bildirilen chiari sendromlu vaka sayısında yıllarla korele progresif bir artış saptanmıştır.

Patogenez

Genel kabul görece nitelikte artbeyin herniasyonunu içeren chiari sendromlarını açıklayabilecek teori bulunmamaktadır. Her bir spesifik chiari tipi ile ilişkili anomalileri izah edilecek teorik bir açıklamaya gerek duyulmaktadır. Henüz bu patolojik durumun embriyolojik bir anomalinin devamı mı, yoksa sonradan gelişen bir patolojik durumun devamı mı olduğu net olarak bilinmemektedir. Halen günümüzdeki ana teoriler chiari sendromlarını açıklamak için yeterli değildir¹².

Bu ana teoriler altı başlık altında toplanmıştır.

- 1-) Kaudal traksiyon teorisi
- 2-) Hidrodinamik teori
- 3-) Aşırı büyüme teorisi
- 4-) Nöroşizis teorisi
- 5-) Gelişmede durma teorisi
- 6-) Primer mezodermal yetmezlik teorisi

1-) Kaudal traksiyon teorisi: Miyelomeningosel alanından kaynaklanan gerilme neticesinde artbeyin yapılarında gerilme ve bu yapıların kaudale doğru yer değiştirmesini içerir. Ancak bu teori özellikle chiari sendromu tip 2 olgularda görülen serebellumun, tentoryumun üzerine yukarı sarkmasını izah edemez¹³.

2-) Hidrodinamik teori: 1950 yılında Gardner tarafından ileri sürülmüştür¹⁴. Gardner'a göre supratentorial ventriküler bölgedeki koroid pleksus ve 4. ventrikül alanındaki pulsatil güçler, beyni farklı gelişim yönlerine doğru yöneltmektedir. Eğer supratentoryal güçler hakim olursa tentoryum kaudale itilmekte ve posterior fossa yapılarında sıkışma oluşmaktadır. Eğer 4. ventrikül pulsatil güçlerinde hakimiyet oluşur ise ortaya Dandy-Walker anomalisi

çıkılmaktadır. Aşağı doğru kuvvetlere bağlı olarak 4. Ventrikül çıkış bölgelerinden sıvı olmaktadır¹⁵.

3-) Aşırı büyüme teorisi: 1932 yılında van Houweninge Grafdiijk vertebral kolonun spinal korddan daha hızlı büyüdüğünü böylelikle infratentoryal yapıların oksipital foramene doğru migrasyonunu ve rombensefalonun kaudale doğru çekildiğini ileri sürmüştür¹⁶.

4-) Nöroşizis teorisi: 1978 yılında Osaka ve arkadaşları miyelomeningeselden fazla miktarda BOS kaybına bağlı basınç gradientindeki kaudale doğru yer değiştirme sonucunda, artbeyin yapılarının kaudale doğru yer değiştirmesi teorisi öne sürülmüştür¹⁷. Bu teoriye göre meningesel alanındaki fazlaca BOS kaybı yukarı ventriküler sistemin uygun gelişimini bozabilmektedir. Bu teori ile özellikle chiari sendromu tip 2'nin birçok bulguları izah edilebilmekte ancak chiari sendromu tip 1 ile ilgili bulguları açıklamamaktadır.

5-) Gelişmede durma teorisi: 1883 yılında Cleland ve arkadaşları beyin sapı yapılarının primer disgenezi ve pontin fleksuranın tam oluşmaması ile uzamış beyin sapı yapısının meydana geldiği teorisini ileri sürmüşlerdir³.

6-) Primer mezodermal yetmezlik teorisi: 1981 yılında Miguel Marin-Padilla vitamin A ile tedavi edilmiş hamster embriyolarında mezodermal yetmezlik oluşturarak oksipital kemiğin normalden az gelişmesini sağlamış ve böylece posterior fossa yapıları daha dar hale gelmiştir. Bu teori, chiari sendromu tip 1 oluşumunu anlamamızda yardımcı olabilir ancak chiari sendromu tip 2'de görülen ek bulgularının oluşumunu açıklamamaktadır¹⁸.

Chiari Sendromlarının Tipleri ve Özellikleri

Hans Chiari, chiari sendromlarını klasik olarak 4 sınıfa ayırmıştır¹⁹. Ancak sonradan tanımlanan tip 0, tip 1,5, tip 5 ve kompleks tip chiari sendromları da sınıflamaya dahil edildikten sonra günümüzde toplamda 8 tip chiari sendromu bulunmaktadır.

1-) Chiari sendromu tip 0

2-) Chiari sendromu tip 1

- 3-) Chiari sendromu tip 1,5
- 4-) Chiari sendromu tip 2
- 5-) Chiari sendromu tip 3
- 6-) Chiari sendromu tip 4
- 7-) Chiari sendromu tip 5
- 8-) Chiari sendromu kompleks tip

1-) Chiari Sendromu Tip 0

İskandar ve ark. tedaviye iyi yanıt vermeyen bazı siringomyeli çeşitlerinin tonsil herniasyonu olmamasına rağmen diğer sebepler ekarte edildikten sonra yapılan posterior fossa dekompresyonundan fayda gördüklerini gözlemlemiş ve bu grubu Chiari sendromu tip 0 olarak adlandırmışlardır²⁰.

2-) Chiari Sendromu Tip 1

Serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal omurgaya doğru kaudale yer değiştirmesidir. Genellikle herniasyon C2 düzeyini aşmaz. Olguların %10 'da hidrosefali görülür. Chiari sendromu tip 1, %50-70 siringomyeli ile birlikte görülür²¹.

Chiari Sendromu Tip 1'e Eşlik Eden Anomaliler

Chiari sendromu tip 1'e eşlik eden anomaliler altı ana başlık altında toplanabilir.

- 2.1-) Kafatası anomalileri
- 2.2-) Omurga anomalileri
- 2.3-) Ventrikül ve sistem anomalileri
- 2.4-) Meninks anomalileri
- 2.5-) Omurilik anomalileri
- 2.6-) Serebral ve serebellar anomaliler

2.1-) Kafatası Anomalileri: Baziler kafatası ve kranioservikal bileşke anomalileri, chiari sendromu tip 1 hastalarının %50' sinde görülmektedir. Bu hastalarda supraoksiput ve klivus kısa olmakta, ayrıca foramen magnum normalden büyük olmaktadır. Posterior fossa dar ve küçüktür. Basiler kafatası ile birlikte, empty sella, klival konkavite, platibazi, baziler impresyo, orta hat oksipital ve proatlas kalıntıları, aksesuar kondil görülebilir.

2.2-) Omurga Anomalileri: Klippel-Feil deformitesi ve atlantoaksiyel asimilasyon, chiari sendromu tip 1'de görülen en sık spinal deformitelerdir. Odontoid proses retrofleksiyonu ve ligamentum flavum kalınlaşması nadir görülen diğer anomalilerdendir. Genelde açıklığı sola bakan tek taraflı skolyoz görülmekte ve alatta yatan neden olarak da sirinks görülmektedir. Bu açıklığı sola bakan skolyoz, idiopatik olan ve açıklığı sağa bakan skolyozun tam aksini oluşturmaktadır.

2.3-) Ventrikül ve Sitem Anomalileri: 4. ventrikülde uzama nadir görülen bir anomalidir. Genelde chiari sendromu tip 1'de ventriküler anatomi göreceli olarak normaldir.

2.4-) Meninks Anomalileri: Genelde tentorium serebellinin eğimi artmış ve ek olarak foramen magnum seviyesinde araknoid membran kalınlaşmıştır. Ayrıca 4. ventrikül çıkışındaki araknoid villusların obstruksiyonu da, nadir de olsa görülen bir diğer anomalidir.

2.5-) Omurilik Anomalileri: Chiari sendromu tip 1'de en sık görülen omurilik anomalisi sirinks kavitasyonlarıdır. Chiari sendromu tip 1 olgularının %50-70' inde sirinks kavitasyonu bildirilmiştir. Sirinks kavitasyonları, alt servikal ve üst torakal omurilikte sık görülmekle beraber, nadir de olsa bildirilen holokord sirinks kavitasyonları da mevcuttur. Genellikle sirinks kavitasyonunun servikal korddaki başlangıcı ile 4. ventrikül arasında, normal omurilik segmenti mevcuttur.

2.6-) Serebral ve Serebellar Anomaliler: Serebellar tonsillerin herniasyonu dışında nadir de olsa mezensefalon, pons ve medulla oblangata elengasyonu ya da medulla oblangatada düzleşme ve düzensizleşme

görülebilmektedir. Herniyasyon, folial şeklini kaybeder ve kronik basıya bağlı atrofik hale gelir.

3-) Chiari tip 1,5 malformasyonu

Herniasyona Chiari sendromu tip 2'de olduğu gibi beyin sapının, vermisin, 4. ventrikülünde katıldığı, fakat açık nöral tüp defektleriyle birlikte olmayan ve ortaya çıkma yaşı daha çok Chiari sendromu tip 1'e uyan olgulardır. Tedavi seçenekleri Chiari sendromu tip 1 gibidir ancak SM olan olgularda rekürrens oranı daha fazladır, kimi yazarlar Kompleks Chiari grubunda saymaktadır²².

4-) Chiari Sendromu Tip 2

Chiari sendromu tip 2'de; serebellar tonsiller, serebellar vermis, medulla oblongatanın alt kısmı servikal kanala doğru yer değiştirmiştir ve ayrıca 4. ventrikül kaudale doğru yer değiştirmiştir. Servikal kanala doğru yer değiştiren yapılar genelde ikinci servikal vertebra mesafesinin altına inerler. Chiari sendromu tip 2, Arnold-Chiari Malformasyonu olarak adlandırılır²³.

Chiari Sendromu Tip 2'ye Eşlik Eden Anomaliler

Chiari sendromu tip 2'ye eşlik eden anomaliler altı ana başlık altında toplanabilir.

4.1-) Kafatası anomalileri

4.2-) Omurga anomalileri

4.3-) Ventrikül ve sistem anomalileri

4.4-) Meninks anomalileri

4.5-) Omurilik anomalileri

4.6-) Serebral ve serebellar anomaliler

4.6.1-) Telensefalon anomalileri

4.6.2-) Diensefalon anomalileri

4.6.3-) Mezensefalon anomalileri

4.6.4-) Metensefalon anomalileri

4.6.5-) Miyelensefalon anomalileri

4.1-) Kafatası anomalileri: Kalvaryumda dövülmüş bakır görünümü olguların birçoğunda görülür. Doğumda sadece iç tabulada iken, yaş ile beraber artarak kemiğin her iki tabulasında da gözlenir. Frontal kemiğin anteriora doğru tarak şeklinde uzaması, prenatal dönemde yapılan ultrasonografik görüntülemelerde limon belirtisine yol açar. Petröz kemiğin ve juguler tüberküllerin posteromedial yüzünde görülebilen düzleşme, internal akustik meatusu küçük gösterir. Bu düzleşme foramen magnumun genişlemesine ve internal akustik meatusun düzleşmiş posterior fossaya süperiordan açılmasına neden olur. Posterior fossa normalden küçüktür ve opistion küntleşmiş ayrıca inion daha alt seviyede yer almıştır. Basiokspital klivus kısmı artarak daha konkav hale gelmiş ve kemiğin diploik mesafesi kısmen veya tamamen oblitere olmuştur. Basiler impresyo ve atlas asimilasyonu, chiari sendromu tip 2 olgularında chiari sendromu tip 1 olgularına nazaran daha az sıklıkla görülür.

4.2-) Omurga anomalileri: Nadir görülmekle beraber başlıca görülen anomaliler; genişlemiş servikal kanal, odontoid prosesin taraklaşması, birinci servikal vertebra posterior arkusunun inkomplet oluşu ve Klippel-Feil deformitesidir.

4.3-) Ventrikül ve sistern anomalileri: En sık görülen anomali olan hidrosefali, %90 chiari sendromu tip 2 olgularında mevcuttur. Sağ ve sol lateral ventrikül boyutlarında hacim farkı ve lateral ventriküllerin frontal hornlarında küntleşme görülebilir. Foromen monro yakınında lateral ventriküllerin tabanında inferior duvarının medial sınırlarında küntleşme görülebilir. Kaudat nukleusun superiorunun lateral duvarında da küntleşme görülebilir. Lateral ventriküllerin oksipital hornları da anormal derecede genişlemiş olabilir. 3. ventrikülde köpekbalığı dişi deformitesi görülebilir. Bu deformitede 3. ventrikül anterior ve posterior duvarlarında divertiküller mevcuttur. 4. ventrikül tipik olarak küçük, düz, lateral resesleri belirsiz ve uzamış görünümündedir. İnferior medullar velum

yoktur ve foramen magendi görülmez ya da bir kist ile ilişkili görülür. Sisternler, serebellum etrafında ve pons anterolateralinde genişlemiş olarak görülür.

4.4-) Meninks anomalileri: Falks serebri, fenestre ve hipoplastiktir. Leptomeninksler, kalınlaşmış foramen magnum seviyesinde vasküler bir hal almıştır. Tentoryum serebelli genel olarak genişlemiş ve şekli anormal anatomide değişmiştir. Tentoryum serebelli kalp şeklinde, "V" şeklinde ya da hipoplastik olabilir. Tentoryum serebelli, vertikal bir straight sinüs ile sonlanabilir veya torcular herofili ve lateral sinüsler ile foramen magnum yakınında birleşebilir. Dentat ligamanlarda kalınlaşma ve üst servikal bölgelerde araknoid kist görülebilir.

4.5-) Omurilik anomalileri: Chiari sendromu tip 2 hastalarının hemen hemen hepsinde miyelomeningesel anomalisi görülür. Miyelomeningesel anomalisi bulunan olguların %6' sında ek split kord anomalisi ortaya çıkabilir. %20-95 oranında siringohidromyeli anomalisi görülebilir. Kord ile ilişkili dev ekzofitik sirinksler görülebilir. Servikal kord genelde kısalmış, nöronları sayıca azalmıştır. Son olarak kortikospinal traktusun myelinizasyonunda azalma nadir görülen bir diğer anomalidir.

4.6-) Serebral ve serebellar anomaliler

4.6.1-) Telensefalon anomalileri: Korpus kallosumun komplet ya da parsiyel agenezisi, septum pellucidumun komplet ya da parsiyel agenezisi, olfaktör traktusun ve olfaktör bulbusun komplet ya da parsiyel agenezisi ve singulat girusun agenezisi görülebilir. Anterior komissura ve kaudat nükleus başı genelde belirgindir. Radyografik olarak çin yazısı bulgusu olan parietooksipital girusların birbirine girmesi görülebilir. Serebral korteksin histolojik katmanlarında anormallik olmaksızın poligria görülebilir. Son olarak beyaz cevher bantları ile korteksten ve ependim ile ventrikülden ayrılan nöronlardan oluşan heterotipik gri cevher görülebilir.

4.6.2-) Diensefalon anomalileri: Hipotalamus, pineal gland ve habenular komissura yükselmiş olabilir. İntertalamik adezyon, anteriora doğru yer değiştirmiş ya da normalden genişlemiş olarak görülebilir.

4.6.3-) Mezensefalon anomalileri: Histolojik olarak mezensefalik tegmental nukleusta ve kranial nukleuslarda deęişik derecelerde disgenezis durumu oluşabilir. Orta beyin tipik olarak uzamış ve kuadrigeminal plato kısalmıştır. Tektal gagaşma olarak adlandırılan ve genelde inferior kollikulusun katıldığı, tek bir kollikusun tepe oluşturacak şekilde füze şeklini alması görülebilir. Son olarak akuaduktus silvius; stenotik, gerilmiş, posteriora eğrilmiş, lateralden komprese olmuş ve çatallaşmış şekilde olabilir.

4.6.4-) Metensefalon anomalileri: Chiari sendromu tip 2 olgularında serebellum tipik olarak normalden küçük ve tentoryuma doğru uzamış şekildedir. Serebellumun eğimi artmış, muz şeklini almış ve laterale doğru yer deęiştirmiştir. Lateral serebellar köşeler, anteriordan beyin sapı ve baziler artere bası yapmakta ve bu olaya serebellar inversiyon adı verilmektedir. Vermis, tonsil ile birlikte ya da tek başına foramen magnumdan herniye olmuştur. Pons uzamış, düzleşmiş ve ventral pons yüzeyinde; kaudale yer deęiştirmiş vertebral arter ya da foramen magnumun anterior kenarınca oluşturulan girintili ve çıkıntılı bir yüzey mevcuttur. Son olarak pontomedüller junction ayrımı güç bir hale gelmiş ve pontin tegmentum displastik hale gelmiş olabilir.

4.6.5-) Miyelensefalon anomalileri: Trampet işareti olarak adlandırılan; medulla oblangatanın uzamış ve sagittal planda düzleşmiş olarak görülmesi sık görülen bir anomalidir. Piramidal dekussasyon normalden daha yukarıda olabilir. Servikomedüller kink olarak adlandırılan; nukleus gracilis ve nukleus cuneatusun protuberansiyasında hörgüç ya da dikenleşme görülür. Vertebrobasiler sistem ve dalları kaudale doğru yer deęiştirmiş olabilir. Son olarak galen veni uzamış olarak görülebilir.

5-) Chiari Sendromu Tip 3

Chiari sendromu tip 3; 4. ventrikülün, beyin sapının ve serebellumun kranioservikal bölgede özellikle alt oksipital veya üst servikal bölgede yer alan bir ensefalosel kesesi içine fıtıklaşmasıdır. Chiari sendromu tipleri arasında klinik olarak gidişatı en kötü olan tiptir. Chiari sendromu tip 3 olgularının pek azında normal mental gelişim görülür. Erken tanı için gebeliğin 24. haftasından önce yapılan fetal USG ya da fetal MR çok önemlidir. Tanı konulan olgularda intrauterin tedavi veya gebeliğin sonlandırılması hususunda aile

bilgilendirilmelidir. Tedavisiz yaşam süresi çok kısadır. Chiari sendromu tip 3 olgularında ölümün başlıca birinci nedeni; oksipitoservikal bölgede yer alan vital nöral yapılarda zedelenme iken, ölümün ikinci nedeni enfeksiyonlardır²⁴.

Chiari Sendromu Tip 3'e Eşlik Eden Anomaliler

Başlıca görülen anomaliler arasında korpus kallosum agenezisi, tektumda gagalaşma, meduller çıkıntı ve genişlemiş massa intermediadır²⁵.

6-) Chiari Sendromu Tip 4

Küçük posterior fossa ile birlikte, serebellumda hipoplazi veya aplazi mevcuttur. Spinal disrafizmin bir formu olarak kabul edilmediği için ve artbeyin herniasyonu bulunmadığından dolayı birçok otor tarafından sınıflama dışı bırakılmıştır²⁶. Bu hastalar çarpıcı radyolojik görünümüne rağmen şaşırtıcı olarak iyi görünürler, hafif ve orta derecede nörolojik defisitleri vardır. Arka çukurun küçük olmasıyla, Dandy Walker malformasyonundan ayrılabilir. Olgularda önemli bir bulguya neden olmaz ve tedavi gerektirmez

7-) Chiari Sendromu Tip 5

Tubb ve ark. tarafından tanımlanan, chiari sendromu tip 3'ün daha ileri formudur. Serebellum ve medüllerin bir bölümüne ek olarak parietooksipital lobda servikooksipital meningesel kese içine doğru herniye olmuştur. Seyri chiari sendromu tip 3'den de kötüdür²⁷.

8-) Chiari Sendromu Kompleks Tip

Brockmeyer; beyin sapı herniasyonu, medüller king, retroflexed odontoid, baziler invajinasyon, anormal klival-servikal açısı, atlasın oksipitalizasyonu, siringomyeli veya skolyoz gibi radyografi bulgularından bir veya daha fazlası ile birlikte olan chiari sendromu tip 1 olguların tedavilerinin sadece foramen magnum dekompresyonu ile yeterli olmayacağını görmüş, büyük oranda odontoid rezeksiyon ve oksipitoservikal füzyon işlem gerektiğini saptamış ve bunları 'Kompleks Chiari' olarak tanımlamıştır²⁸.

Chiari Sendromlarında Görülen Semptom Ve Bulgular

Chiari Sendromu Tip 1'de Görülen Semptom ve Bulgular

Chiari sendromu tip 1, genellikle genç erişkin döneminde semptom ve bulgu verir. İlâveten genç çocuklar, tanı konulana kadar daha kısa bir öykü süresine sahip olmaktadır. Genç ve yaşlı olan olgular arasındaki en belirgin farklılık, genç olan olgularda uyku apnesinin daha sık görülmesidir. Chiari sendromu tip 1 olgularında en sık başvuru nedeni olan semptom; valsalva manevrası ile artan, belirli bir dermatoma uymayan ancak oksipitoservikal bölgede yer alan ağrı semptomudur. Ağrı semptomu; radiküler tarzda olmayan ancak omuz, sırt, göğüs bölgesinde ve ekstremitelerde yanma ve sızlama şeklinde ifade edilebilir. Chiari sendromu tip 1 olgularında, ekstremitelerde duysal ve motor değişiklikler olabilir. Dermatomal olmayan duyu kayıpları, ağrı ve ısı duyusunu içermekle birlikte hafif dokuma ve propriyosepsiyonu da içerir. Üst ekstremitelerde; alt motor nöron bulguları, kas kitle kaybı, kaslarda artan fasikülasyonlar ve azalmış ya da kaybolmuş derin tendon refleksi bulguları saptanabilir. Alt ekstremitelerde; üst motor nöron bulguları ve artmış derin tendon refleksi saptanabilir. Kendini ifade edemeyen olgularda; ağlama, irritabilite, gelişme geriliği ve opistotonus ile bulgu verebilir. Kendini ifade edebilen olgularda; kortikal becerilerde kayıp, disfajiler, dizartriler, bayılma atakları, hıçkırık nöbetleri, idrar kaçırma yakınmaları, ciddi horlamalar ve solunum düzensizlikleri, ataksiler, alt kranial sinir tutulumu, vokal kord paralizileri, gag refleksi kaybı, yumuşak damak güçsüzlüğü, dilde atrofiler ve fasikülasyonlar, krikofarengial akalazya, fasial duyu kaybı ve laterale bakışta belirginleşen nistagmus saptanabilir. Chiari sendromu tip 1 olgularında, sirinks kavitasyonuna bağlı gelişen tek kurve sahip levoskolyoz saptanabilir. Son olarak daha ender olarak saptanan bulgular; sensorinöral işitme kayıpları, sinüs bradikardisi, trigeminal ve glossofaringeal nevraljilerdir.

Chiari Sendromu Tip 2'de Görülen Semptom ve Bulgular

Chiari sendromu tip 2 olguların semptomları, yaşla korele olacak şekilde zamanla artar. Yeni doğanlarda herhangi bir semptom saptanmaz iken, infantlarda disfaji ve dizartri gibi beyin sapı disfonksiyonu bulguları saptanır. Genç erişkinlik döneminde; ataksi ve ekstremitelerde güçsüzlükleri gibi serebellar ve

omurilik disfonksiyon bulguları saptanır. Erişkin dönemde oftalmik bulgular sık saptanır. Bu bulgular arasında; koverjans kaybı, nistagmus, optokinetik hareketler, şaşılık ve görme alanı defektleri sık saptanır. Myelodisplastik sendromu bulunan chiari sendromu tip 2 olgularında, spinal lezyonlar tamir edildiğinde progresif hidrosefali tablosu ortaya çıkar. Bu nedenle olgular, klinik takiplerinde sıklıkla ventriküloperitoneal şant takılması operasyonuna gereksinim duyarlar. Ventriküloperitoneal şant operasyonundan birkaç hafta sonra olgularda, aile tarafından fark edilen artbeyin herniasyon semptomları ortaya çıkmaya başlar. Myelodisplastik sendromu bulunan chiari sendromu tip 2 olgularının %33'ünde, beş yaşından önce artbeyin herniasyonları semptomları başlar. Üç aylıktan önce bu semptomların başlaması, prognozun kötü olacağına işaret eder. Bu olgularda uzamış inspirasyon ve stridor ile, apne atakları ya da siyanoz ile birlikte uzamış ekspirasyon görülebilir. Uzamış ekspirasyon ile birlikte görülen apne; opistotonus neticesinde boynun katlanması nedeniyle görülebilir. Myelodisplastik sendromu bulunan chiari sendromu tip 2 olgularında ani ölüm sebebi; kalp hızının artmasına bağlı gelişen aritmiler ve artbeyin herniasyonuna bağlı gelişen solunum yetmezliğidir. Olguların muayenede lateral bakışta nistagmus, gag refleksinde kayıp, vokal kordda adduksiyon olurken iken abduksiyonun olmaması ve retroskolyoz saptanabilir. Zamanla spastisite ile birlikte uzun traktus bulguları ortaya çıkar.

Chiari Sendromlarında Tanı Yöntemleri

Chiari sendromunun prenatal tanısında ve değerlendirilmesinde in utero ultrasonografi faydalı olmaktadır. Ancak postnatal yenidoğan döneminde, çocukluk çağında ve yetişkin dönemde manyetik rezonans görüntüleme; hem tanıda hem de ek malformasyonların değerlendirilmesinde altın standart yöntemdir. Dinamik manyetik rezonans görüntüleme, foramen magnumdan geçen BOS akımının ölçümünde kullanılmaktadır. Sinemod manyetik rezonans görüntülemede bir kardiyak siklus sürecinde anterior ve posteriordan oluşup kranioservikal bölgeye geçen BOS akımı görüntülenmekte ve eğer bir artbeyin herniasyonuna bağlı obstrüksiyon veya sirinks varsa tespit edilebilmektedir. Ayrıca yine sinemod manyetik rezonans görüntüleme; preop ve postop çekilerek dekompresyonun yeterli olup olmadığını gösterebilmektedir. Armando ve arkadaşları preop ve postop 8 hastayı değerlendirdikleri sinemod manyetik

rezonans görüntülemeli çalışmalarında 5 mm'den fazla tonsiller herniasyonu olan hastalarda akım obstrüksiyonu, azalmış velosite, kısa akım zamanı ve tercihen kranial akımın daha sık olduğunu göstermişlerdir. Postoperatif incelemede ise sirinksde küçülme ile şikayetlerde azalmanın birlikte olduğunu göstermişlerdir²⁹. Badie ve arkadaşları, chiari sendromlu hastalarda manyetik rezonans görüntüleme kullanarak posterior fossa hacim ölçümleri yapmış ve volümce küçük posterior fossaya sahip hastaların daha semptomatik olduğunu ve uygulanan dekompresif cerrahiye daha iyi yanıt verdiklerini tespit etmişlerdir³⁰. Manyetik rezonans görüntülemede serebellar tonsillerin foramen magnumdan 3 mm' den daha fazla herniye olmaması; normal veya asemptomatik chiari sendromlu hasta olarak kabul edilir. Ancak 5 mm'nin üzerindeki tonsil herniasyonları kesin patolojik olarak kabul edilir. Buna ek olarak Mikulis ve arkadaşları tonsillerin özellikle yaşamın ilk on yılında 6 mm'ye kadar foramen magnumdan aşağıda olmasının normal olduğunu ve yukarı doğru yer değişme ile yıllar geçtikte bu durumun düzeldiğini tespit etmişlerdir³¹.

Manyetik rezonans görüntüleme bulunmayan yerlerde ya da yapılamayan koşullarda tomografik myelografi kullanılabilir. Ayrıca hidrosefali ya da eşlik eden kemik anomalilerin tespitinde bilgisayarlı tomografi faydalı olmaktadır. Ancak bilgisayarlı tomografi yumuşak doku anomalilerini göstermede yetersiz kalmaktadır. Direk grafilerde ise baziler impresyon, platibazi, konkav klivus, atlasın asimulasyonunu içeren genişlemiş servikal kanal, servikal füzyonlar, atlasın arka arkının agenezisi, aşağı yerleşimli internal oksipital protuberens, genişlemiş foramen magnum, üst servikal laminanın elongasyonu ve küçülmüş posterior fossa görülebilir³².

Chiari Sendromlarında Tedavi Yaklaşımları

1-) Chiari Sendromlarında Tıbbi Tedavi

Günümüz mevcut koşullarında chiari sendromlarının bilinen tıbbi bir tedavi şekli bulunmamaktadır. Asemptomatik olgularda klinik gözlem yeterli iken, semptomatik olgularda cerrahi tedavi düşünülmelidir.

2-) Chiari Sendromlarında Cerrahi Tedavi

Chiari sendromlu hastalarda cerrahi tedavi öncesi ilk olarak hidrosefali varlığı ve şant gerekliliği değerlendirilmelidir. Hidrosefali için şant operasyonu uygulanmalı ve hasta birkaç ay boyunca klinik açıdan yakın gözlenmelidir. Eğer semptomlar gerilemezse ve eşlik eden siringas var ise posterior fossa dekompresyonuna başvurulmalıdır. Posterior fossa dekompresyonunda; hastaya oturur pozisyonda baş çivili başlıkla tespitlenmiş ve kranioservikal bölge fleksiyonda düzleşmiş olarak pozisyon verilir. Operasyona inionun hemen altından aksise doğru yapılan cilt insizyonu ile başlanır. Subokspital adele orta hatta avasküler sahadan açılıp sıyrılır. Foramen magnumdaki yumuşak doku disseke edilir ve atlasın arka arkusuna yapışık adale subperiostal sıyrılır. Disseksiyon laterale doğru devam eder ve buradaki adalenin postoperatif ağrı ve kifotik değişimleri azaltmak için dikkatlice ekarte ve disseke edilmesi gerekmektedir. Açılan oksipital kemiğe kraniotomi çevrilir. Rounger yardımı ile atlasın posterior rimi ve foramen magnumun arka kenarı alınır. Hemen yakınındaki vertebral arterler korunur. Kemik yapıların hemostazı bonewax kullanılarak sağlanır. Sınırlı kemik alınması olası servikal instabilite riskini azaltır. Kemik yapılar kaldırıldıktan sonra oksipital kemiğin anteriorundan atlasın posterioruna yapışan fibröz bantlar ve durayı konstrükte edici fibröz bantlar dikkatlice eksize edilir. Kliniğimizde olduğu gibi bazı cerrahlar operasyonun bu aşamada sonlandırılmasını önermektedir. Diğer bir grup cerrah ise duranın sadece dış tabakasının açılmasını önermektedir. Ancak diğer bir grup cerrah, bu cerrahi tedavinin yeterli olmadığı görüşünü savunarak operasyona devam eder. Dura ve araknoid membran açılarak, dura kenarlara asılır. Tonsiller dikkatlice ayrılarak foramen magendi görülür. Obstrüksiyon yapan villus oluşumları, vasküler bantlar temizlenir ve BOS pasajı sağlanır. Bu aşamada posterior inferior serebellar arterin zedelenmesinden kaçınılmalı ve avasküler 4. ventrikül tabanı görülmelidir. Obstrüktif vermian doku var ise, ventrikülden BOS akımının tekrar sağlanması için koter ile koagüle edilebilir. Son olarak hastanın perikraniumu ya da diğer kranioplasti malzemeleri kullanılarak genişletici kranioplasti yapılır ve operasyon sahası anatomik planda kapatılıp operasyona son verilir. Araknoidal skar hidrosefaliye neden olabileceğinden dolayı, hemostaza çok iyi dikkat etmek gerekir. Şant uygulaması, kraniovertebral

dekompresyon ve duraplasti yapılmasına rağmen siringomyelisinde gerileme olmayan ve klinik düzelme gözlenmeyen hastalarda tedaviye sirinks drenajı da eklenmelidir. Sirinks drenajında siringoplevral şant operasyonu uygulanır. Nadir olgularda sirinksin spontan rezolüsyonu görülmektedir.

Chiari Sendromlarının Cerrahi Tedavi Komplikasyonları

Chiari sendromlu hastalarda cerrahi tedavi sonrası en sık görülen nörolojik olmayan komplikasyon aseptik menenjittir. Diğer subakut komplikasyonlar; yara iyileşme bozuklukları, psödomeningosel oluşumu ve BOS fistülüdür. Uzun dönem komplikasyonlar arasında serebellar pitoz ve kifoskolyoz oluşumu yer alır. Kifoskolyoz ve foramen magnum kenarlarının tekrar kemik yapı oluşumu, kötü nörolojik iyileşme ve semptomların tekrarlamasına yol açabilir. Postoperatif gelişen tekrar kötüleşme; ventral kompresyon, rekürren siringohidromiyeli, kranioservikal instabilite cerrahi açıdan yetersiz posterior fossa dekompresyonunu akla getirmelidir. Yine hidrosefalisi olup şant operasyonu geçirmiş hastalarda, klinik olarak her aşamada şant disfonksiyonunu akla getirmelidir.

Siringomiyeli

Chiari sendromlarına sık olarak eşlik eden siringomiyeli, tek başına bir hastalık değil, spinal kord içinde uzunlamasına kistik boşlukların gelişmesi ve bu nedenle omurilik kompresyonu sonucu nörolojik bulguların ortaya çıktığı kronik bir tablodur. İlk kez 1545 de bir anatomist olan Charles Estienne (Carolus Stephanus), spinal kordu genişleten bir kist rapor etmiştir³³. Portal, 1804 yılında bu hastalığın klinik belirti ve bulgularını tanımlamış olsa da, 1824'de Charles Prosper Olivier d'Angers spinal kord bozuklukları hakkında bir makalede "Treatise on the Spinal Cord and Its Diseases" Latince spinal kord içindeki kavite anlamına gelen siringomiyeli tanımını ilk kez kullanmıştır³⁴. İlk tedaviyi Abbe ve Colley uygulamıştır³⁵. Patojenezi ile ilgili ilk kuramda Gardner (1959) tarafından ileri sürülmüştür³⁶. Siringomiyeli eğer beyin sapı içerisindeyse siringobulbi; kaudalde filum terminaleye doğru yerleşirse distal siringomiyeli adını alır. Siringomiyelide kullanılan bazı başka tanımlarda vardır. Bunlar arasında hidromiyeli, intramedüller kist, atrofik spinal kord, artık santral kanal ve presirinks durumudur. Hidromiyelide; kist etrafında ependim hücreleri varken,

siringomiyelide yoktur. Atrofik spinal korda spinal kord; servikal dar kanala baęlı, intramedüller tümölerde eksizyona baęlı ya da spinal kord infarktına baęlı atrofiktir ve santral kanal göreceli olarak geniştir. Artık santral kanalda hastalar nörolojik olarak normaldir ve tesadüfen tanı konur. Embriyodaki normal merkezi kanalın kalması sonucu oluşur. Presirinks durumu; servikal bölgedeki BOS akış yollarında tıkanıklığa neden olan geri dönüşümlü spinal kord ödemi. Ağrı ve güçsüzlük erişkinlerde en sık rastlanılan semptomken (%75-80), çocuklarda ön planda değildir. Erişkinler siringomyelinin tipik bulguları mevcutken, çocuklarda skolyoz gibi omurga anomalileri görülür³⁷. Ekstremitte semptomları en sık görülen bulgulardır. Motor ve sensorial belirtilerin insidansı hemen hemen aynıdır ve genelde birlikte ortaya çıkarlar. Ağrı hastaların çoğunda mevcuttur. Siringomyeli ile nörolojik bulgular patolojinin yerleşimi ve yaygınlığı ile yakından ilgilidir. Birçok siringomyeli olgusu ve çeşitleri yayınlanmış olmasına karşın genel kabul görece nitelikte siringomyeli patogenezini açıklayabilecek teori bulunmamaktadır. Şu ana dek ileri sürülen belli başlı kuramlar şunlardır:

1. Gardner'in Hidrodinamik kuramı
2. Ball ve Dayan'ın pulsatil BOS dalgaları kuramı
3. Williams'in kraniospinal basınç farkı kuramı
4. Oldfield'in piston kuramı
5. Welch'in BOS kaçağı kuramı
6. Aboulker'in blok, venöz obstrüksiyon ve buna eşlik eden spinal kord ödemi kuramı

Klekamp 2002'de tüm patogenez kuramları gözden geçirip, siringomyelinin BOS dinamiklerinin bozulması ve tıkanma sonucu oluştuğunu söylemiştir. Spinal kord içinde hücre dışı aralıkta sıvı birikmesi ile sirinks geliştiğini belirtmiştir³⁸.

Sınıflama: Milhorat 2000 yılında son sınıflama önerisini yayınlamıştır. Siringomyeli için günümüzde hala bu sınıflama kullanılmaktadır.

I. Komunike Siringomiyeli: (IV. Ventrikul ile ilişkili siringomiyeli)

•[Santral Kanal Genişlemeleri]

1) Komunikatif hidrosefali (menenjit veya kanama sonrası, hidrosefali ile birlikte CM 1)

2) Hindbrain'in (Arbeyin) kompleks malformasyonları (Chiari sendromu tip II, Chiari sendromu tip III, ensefalosel)

3) Dandy-Walker Kisti

II. Nonkomunike Siringomiyeli:

Santral kanal/parasentral siringomiyeli

1. Chiari sendromları [1. Chiari sendromu tip 1, 2. Chiari sendromu tip 0, 3. Chiari sendromu 1.5]

2. Basilar invaginasyon, impresyon

3. Basal ve spinal araknoiditler (menenjit veya kanama sonrası)

4. Ekstrameduller yerleşimli korda bası yapan patolojiler (spondilozis, tümör, araknoid kist, romatoid artrit, pannus).

5. Gergin omurilik

6. Edinsel tonsil herniasyonları

Primer parankimal kaviteler

1. Spinal kord travması (Posttravmatik Siringomiyeli)

2. İskemi/İnfarktüs

3. İntrameduller kanama

III. Atrofik Kaviterler (syringomyelia ex vacuo)

IV. Tümöral Kaviterler

Syringomyelide tanı yöntemleri

Manyetik rezonans görüntüleme; tanı için seçilmesi gereken ilk ve yeterli yöntemdir. T1 ağırlıklı görüntüler kordun içinde BOS'a benzer bir hipointens alan gösterecektir. T2 ağırlıklı görüntülerde, kavite içindeki sinyal BOS'a uygun hiperintens görülür. Tümörü ekarte etmek için kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme yapılır. Çünkü sirinks kontrast tutmaz. İyi bir direkt grafi ile skolyoz gibi eşlik eden anomaliler ve kemik yapılar değerlendirilebilir³⁹.

Syringomyelide Tedavi Yöntemleri

1. Hidrosefalinin tedavisi (VP şant/endoskopik third ventrikülostomi): Bu cerrahi ile beyin ve omurilik basıncı azaltılabilir, BOS normal akışı sağlanabilir, buna bağlı olarak syringomyelide küçülme gözlemlenebilir.

2. Spinal disfarizm ile birlikte syringomyeli: Çocuklarda syringomyeli görülmesi daha seyrekdir. Genelde distalde görülür ve eşlik eden gergin omurilik vardır. Normal BOS akımına engel olan bir doğumsal anomali varlığında, bunun düzeltilmesi ile normal akımın sağlanıp sirinksin küçülmesi sağlanabilir. Çocuklardaki distal syringomyeli varlığında; yapılması gereken Gardner'in 1977'de önerdiği gibi tethered kord serbestleştirilmesi ve terminal ventrikülostomidir.

3. CM ile birlikte syringomyeli: Syringomyelide eşlik eden Chiari sendromu varsa, tedavi öncelikle Chiari sendromu protokolüne uygun olarak yapılmalıdır. İlk tercih edilecek teknik posterior fossa dekompresyonudur.

4. Tümör ile birlikte syringomyeli: Tümör ile ilişkili syringomyeli olgularında tümörün cinsi, yeri, büyüklüğü göz önüne alınarak tedavi planlanmaktadır. Bu olgularda sirinks, tümör ayrımı yapılabilmesi önemlidir. Manyetik rezonans görüntüleme sayesinde bu sıkıntı büyük ölçüde aşılmıştır.

5. Sirinks drenajı: Sirinks drenajı sirinksin ortadan kaldırılmasına yönelik bir metottur. Myelotomi ve tüplü drenajlar olmak üzere iki ana gruba ayrılabilir.

Laminektomi ya da laminoplasti ile myelotomi, şant (siringoperitoneal, siringosubaraknoid, siringoplevral şant) yerleştirilmesi yapılan nöroşirüjikal girişimlerdir. Çocuklarda sirinks büyük olsa bile genellikle sirinks şantlanması önerilmemektedir. Siringosubaraknoid şantı destekleyenler subaraknoid aralığın yeterli ölçüde düşük basınçlı olması ve aynı seansta ikinci bir ameliyat gerekmemesi nedeniyle diğer tekniklere göre bunun daha avantajlı olduğunu savunmaktadırlar. Siringosubaraknoid şant uygulanırken myelotominin yeri ile ilgili tartışmalar vardır. Tator miyelotominin siringomyelik kavitenin orta hattından yapılmasını tavsiye ederken, Williams dorsal köklerin omuriliğe giriş yerinden geçen miyelotomiyi önermektedir⁴⁰.



GEREÇ VE YÖNTEM

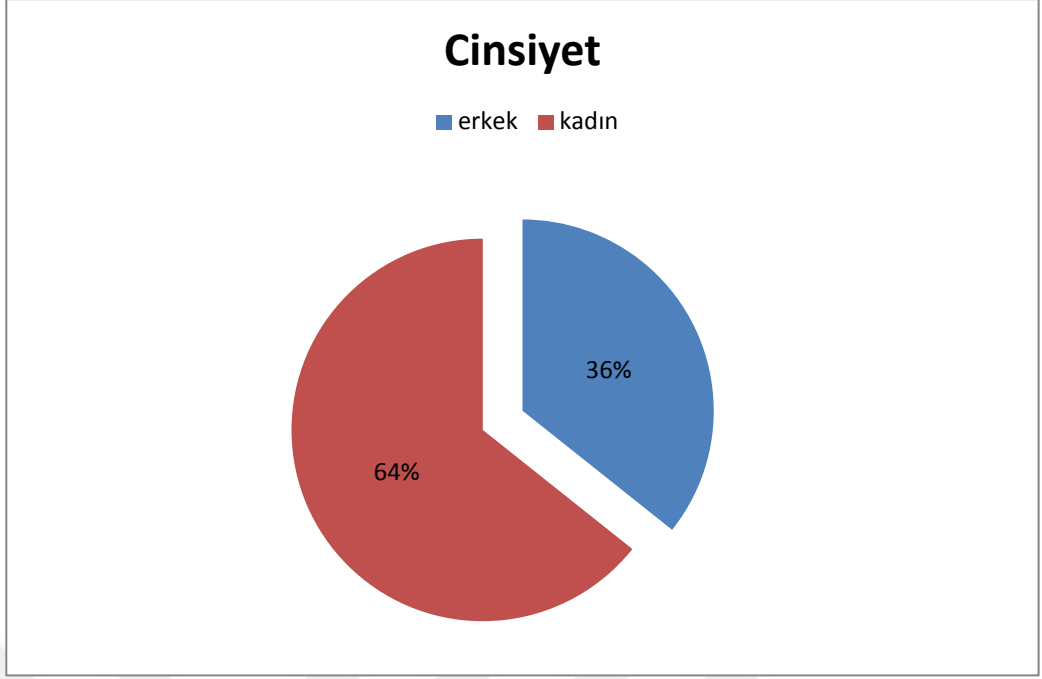
Bu çalışmaya Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulunun 16.04.2015 tarihli ve 2015-114 sayılı onayı alınarak başlanmıştır. Çalışmamızda Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı'nda Temmuz 2008 ve Ağustos 2015 tarihleri arasında kayıtlı olan cerrahi tedavi uygulanmış 70 Chiari sendromu tip 1 hastasının dosya bilgileri ve radyolojik görüntülemeleri retrospektif bir şekilde incelenmiştir.

Biz bu çalışmada, Chiari sendromu tip 1 bulunan hastaların operasyonunda duraplastinin gerekliliğini sorgulamayı ve neden-sonuç ilişkisi çerçevesinde tartışmayı planladık. Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi kliniğinde Chiari sendromu tip 1 tanısı ile operasyon yapılan hastalarda cerrahinin klinik semptomlar ve bulgular, görüntüleme parametreleri üzerindeki etkisini ve klinik sonuçlarla görüntüleme sonuçları arasındaki ilişkileri retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Bu çalışmada yer alan 70 Chiari sendromu tip 1 hastasının 45'i kadın, 25'i erkek ve kadın:erkek oranı 1,8:1 idi. En genç hasta 2 yaşındayken, en yaşlı hasta 65 yaşında olup; yaş ortalaması $30,19 \pm 15,27$ yıldır. Hastaların 7 tanesi pediatrik yaş grubunda yer almaktaydı.

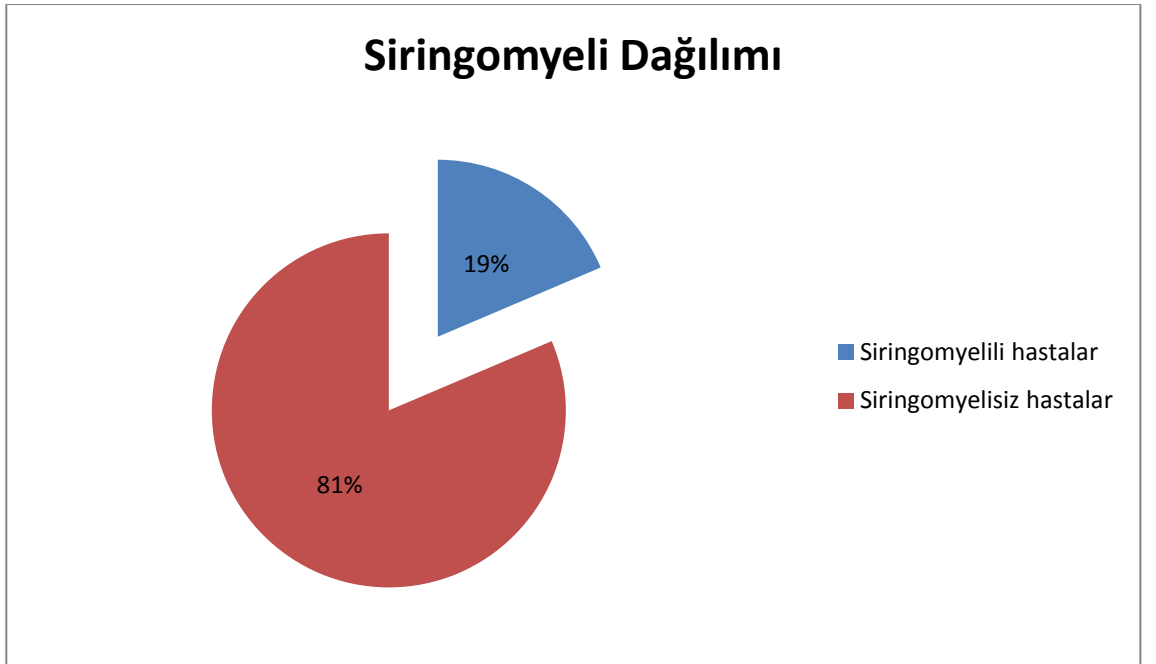
Tablo 1: Chiari sendromu tip 1 hastalarının cinsiyete ve yaşa göre dağılımı

YAŞ					
Cinsiyeti		Minimum	Maximum	ORT±SS	p
Erkek	5	2	53	26,56±14,24	0,140
Kadın	5	4	65	32,20±15,60	



Şekil 1: Chiari sendromu tip 1 hastalarının cinsiyete göre dağılımı

Chiari sendromu tip1 hastalarının her birine preoperatif ve postoperatif kranioservikal bölge manyetik rezonans görüntüleme tetkiği uygulanmıştır. Hastalar radyolojik olarak, manyetik rezonans görüntülemeye göre 2 gruba ayrılmışlardır. Grup A'da siringomyeli eşlik eden 13 hasta (%18,5) ve grup B'de siringomyeli eşlik etmeyen 57 hasta (%81,5) mevcuttu.



Şekil 2: Chiari sendromu tip 1 hastalarının siringomyeli dağılımı

Eşlik eden kemik ve yumuşak doku anomalilerine bağlı olarak, bazı hastalarda bilgisayarlı tomografi ve düz röntgen filmleri de çekilmiştir. Eşlik eden anomaliler 1 hastada araknoid kist, 1 hastada kist hidatik, 2 hastada atlas asimilasyonu, 1 hastada platibasi, 2 hastada basiller invaginasyon ve platibasi, 1 hastada oksipitalizasyon ve 1 hastada açıklığı sağa bakan skolyoz şeklindeydi.

Tablo 2: Chiari sendromu tip 1 hastalarında ek anomaliler

Eşlik eden anomaliler	Hasta sayıları
Araknoid kist	1
Kist hidatik	1
Atlas asimilasyonu	2
Basiller invaginasyon ve platibasi	2
Oksipitalizasyon	1
Skolyoz	1

Hastaların preoperatif kranioservikal manyetik rezonans görüntüleme tetkikleri incelenmiş ve serebellar tonsillerin herniasyon dereceleri ölçülmüştür. Tonsiller herniasyon 5 mm ile 24 mm arasında olup ortalama 12,27 mm uzunlukta idi. Bütün hastalarda tonsil herniasyonu 5 mm ve üzerindedir. Serebellar tonsillerin herniasyon derecelerine göre hastalar kadın ve erkek olarak 2 gruba sınıflandırılmıştır. Kadın hasta grubunun serebellar tonsillerin herniasyon dereceleri 6 ile 24 mm olup ortalama $12\pm 4,2$ mm'dir. Erkek hasta grubunun serebellar tonsillerin herniasyon dereceleri 5 ile 23 mm olup ortalama $12\pm 4,87$ mm'dir.

Hastaların preoperatif semptomları baş ağrısı, boyun ağrısı, duyu kusuru (1 veya daha fazla ekstremitte), kuvvetsizlik (1 veya daha fazla ekstremitte), baş dönmesi, dengesizlik, disfazi, hıçkırık, diplopi, sağırılık ve tinnitus olarak saptandı. Hastaların preoperatif semptomlarının süresi 2 ay ile 26 ay arasında olup, ortalama 9,79 aydır.

Tablo 3: Chiari sendromu tip 1 hastalarında semptomlar

Semptomlar	Hasta sayıları
Baş ağrısı	56 (%80)
Boyun ağrısı	26 (%37)
Duyu kusuru (1 veya daha fazla ekstremitte)	46 (%66)
Kuvvetsizlik (1 veya daha fazla ekstremitte)	3 (%4)
Baş dönmesi	12 (%17)
Dengesizlik	12 (%17)
Disfazi	18 (%26)
Hıçkırık	3 (%4)
Diplopi	2 (%3)
Sağırılık	1 (%1,4)
Tinnitus	1 (%1,4)

Hastaların preoperatif bulguları pelerin biçiminde duyu kaybı, alt kranial sinir disfonksiyonu, nistagmus, serebellar bulgular, yürüme bozukluğu, hiperaktif üst ekstremitte refleksleri, hiperaktif alt ekstremitte refleksleri, alt ekstremitte kuvvetsizliği ve babinski pozitifliği olarak saptandı. Hastaların bulgularının genellikle yavaş ve progresif bir şekilde oluştuğu gözlemlendi.

Tablo 4: Chiari sendromu tip 1 hastalarında bulgular

Bulgular	Hasta sayıları
Pelerin biçiminde duyu kaybı	46 (%68)
Alt kranial sinir disfonksiyonu	17 (%24)
Nistagmus	2 (%3)
Serebellar bulgular	13 (%19)
Yürüme bozukluğu	18 (%26)
Hiperaktif üst ekstremitte refleksleri	6 (%9)
Hiperaktif alt ekstremitte refleksleri	2 (%3)
Alt ekstremitte kuvvetsizliği	3 (%4)
Babinski	2 (%3)

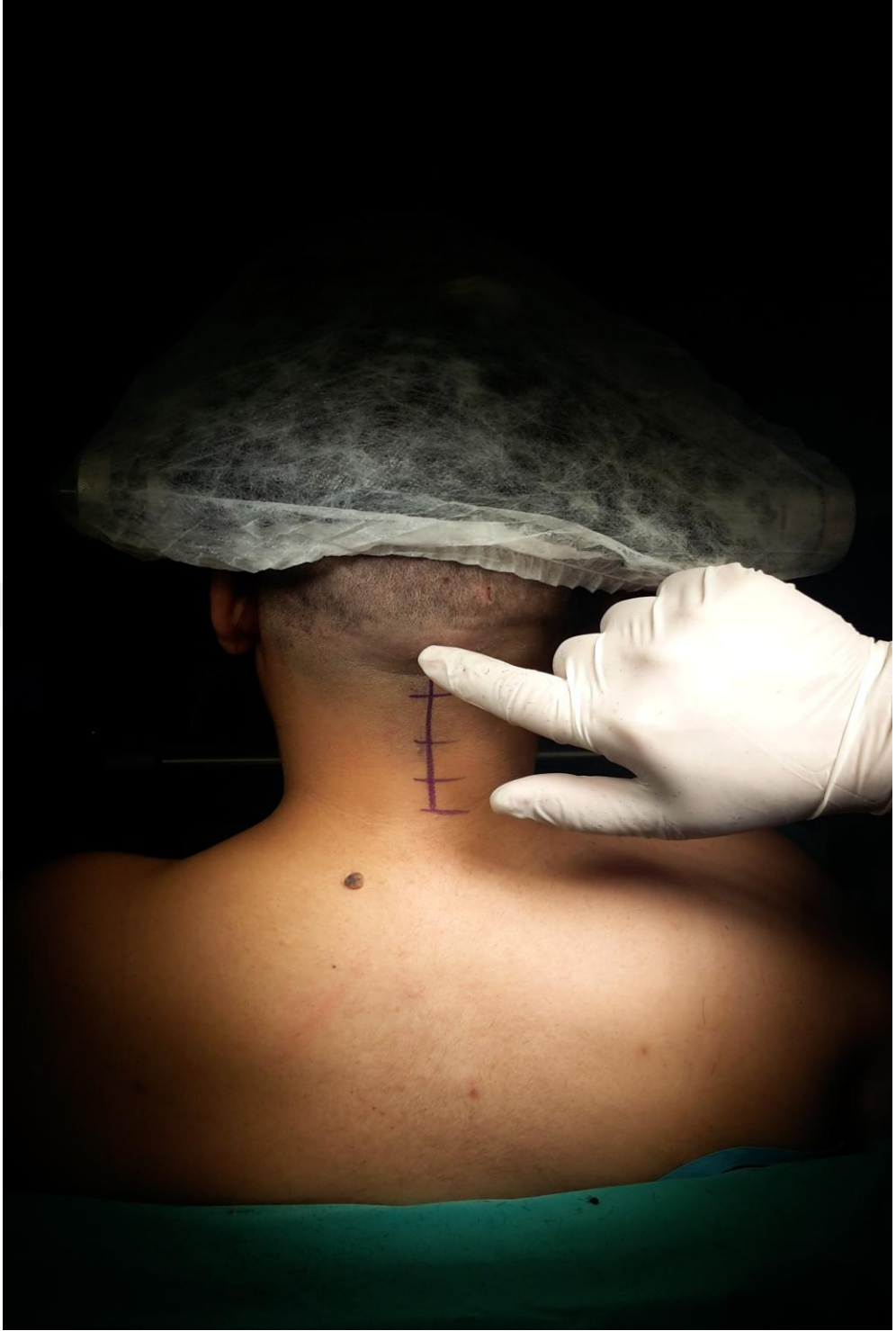
Cerrahi Teknik

Bütün hastalar genel anestezi altında mikrocerrahi tekniği uygulanarak opere edilmişlerdir. Pediatrik gruptaki 7 hasta; at nalı başlık prone pozisyondayken kafa ve boyun hafifçe fleksiyon pozisyonuna getirilerek cerrahi işlem gerçekleştirilmiştir. Yetişkin gruptaki 63 hasta; çivili başlık oturur pozisyondayken kafa ve boyun hafifçe fleksiyon pozisyonuna getirilerek cerrahi işlem gerçekleştirilmiştir. (Resim 1) Operasyona inionun hemen altından aksise doğru yapılan cilt insizyonu ile başlanır. (Resim 2) Suboksipital adele orta hatta avasküler sahadan açılıp sıyrılır. (Resim 3) Foramen magnumdaki yumuşak doku disseke edilir ve atlasın arka arkusuna yapışık adale subperiostal sıyrılır. Disseksiyon laterale doğru devam eder ve buradaki adalenin postoperatif ağrı ve kifotik değişimleri azaltmak için dikkatlice ekarte ve disseke edilmesi gerekmektedir. Açılan oksipital kemiğe kraniotomi çevrilir. (Resim 4) Rounger yardımı ile atlasın posterior rimi ve foramen magnumun arka kenarı alınır. Hemen yakınındaki vertebral arterler korunur. Kemik yapıların hemostazı

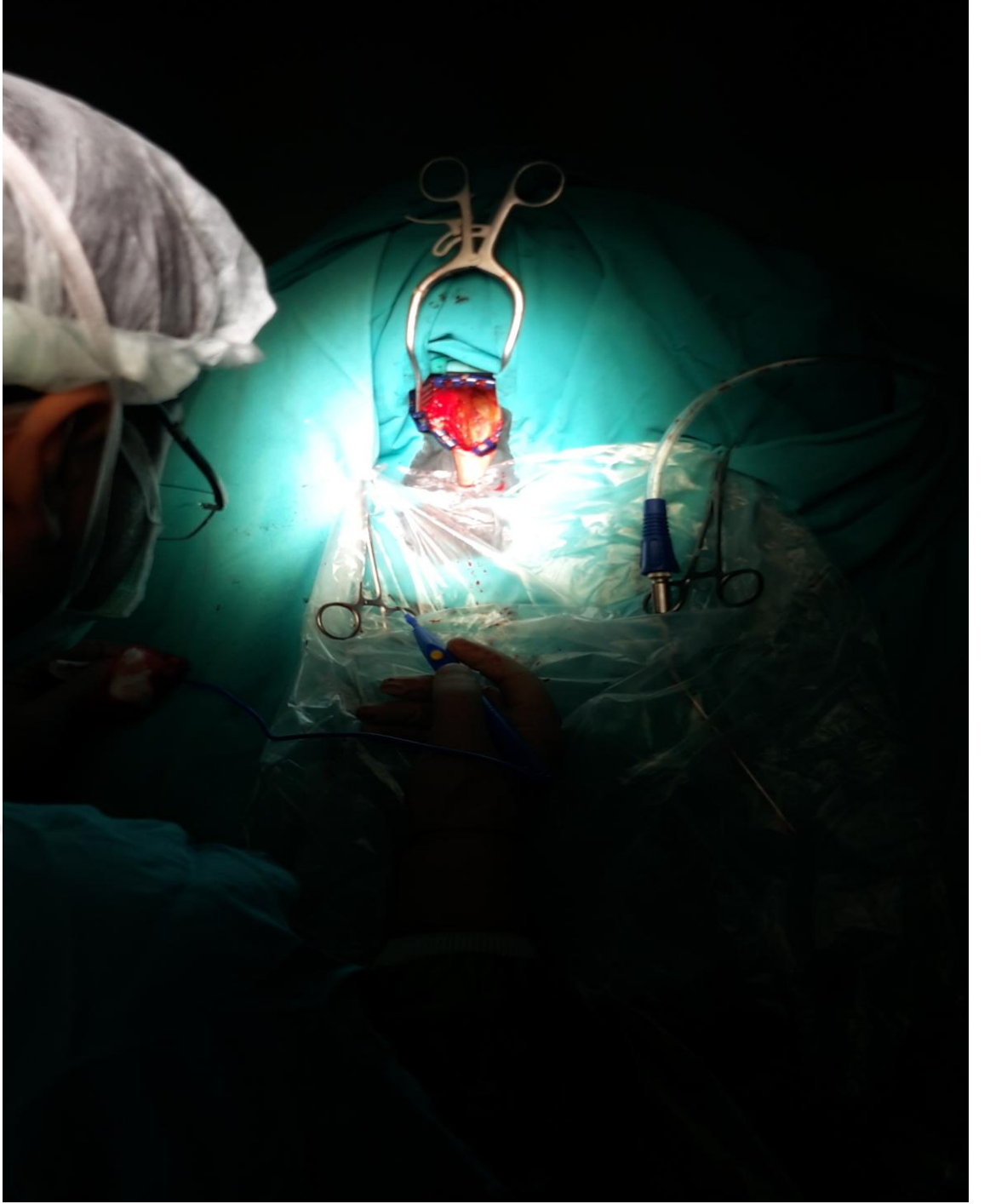
bonewax kullanılarak sađlanır. Sınırlı kemik alınması olası servikal instabilite riskini azaltır. Kemik yapılar kaldırıldıktan sonra oksipital kemiđin anteriorundan atlasın posterioruna yapışan fibröz bantlar ve durayı konstrükte edici fibröz bantlar dikkatlice eksize edilir. (Resim 5) Kliniđimizde 64 Chiari sendromu tip 1 hastasında olduđu gibi, operasyon bu aşamada sonlandırılmıştır. Geri kalan 6 Chiari sendromu tip 1 hastasında dura ve araknoid membran açılarak, dura kenarlara asılmıştır. Tonsiller dikkatlice ayrılarak foramen magendi görülmüştür. Obstrüksiyon yapan villus oluşumları, vasküler bantlar temizlenmiş ve BOS pasajı sađlanmışır. Bu aşamada posterior inferior serebellar arterin zedelenmesinden kaçınılmış ve avasküler 4. ventrikül tabanı görülmüştür. Son olarak gerekli ölçülerde dura grefti kullanılarak genişletici kranioplasti yapılmış ve operasyon sahası anatomik planda kapatılıp operasyona son verilmiştir.



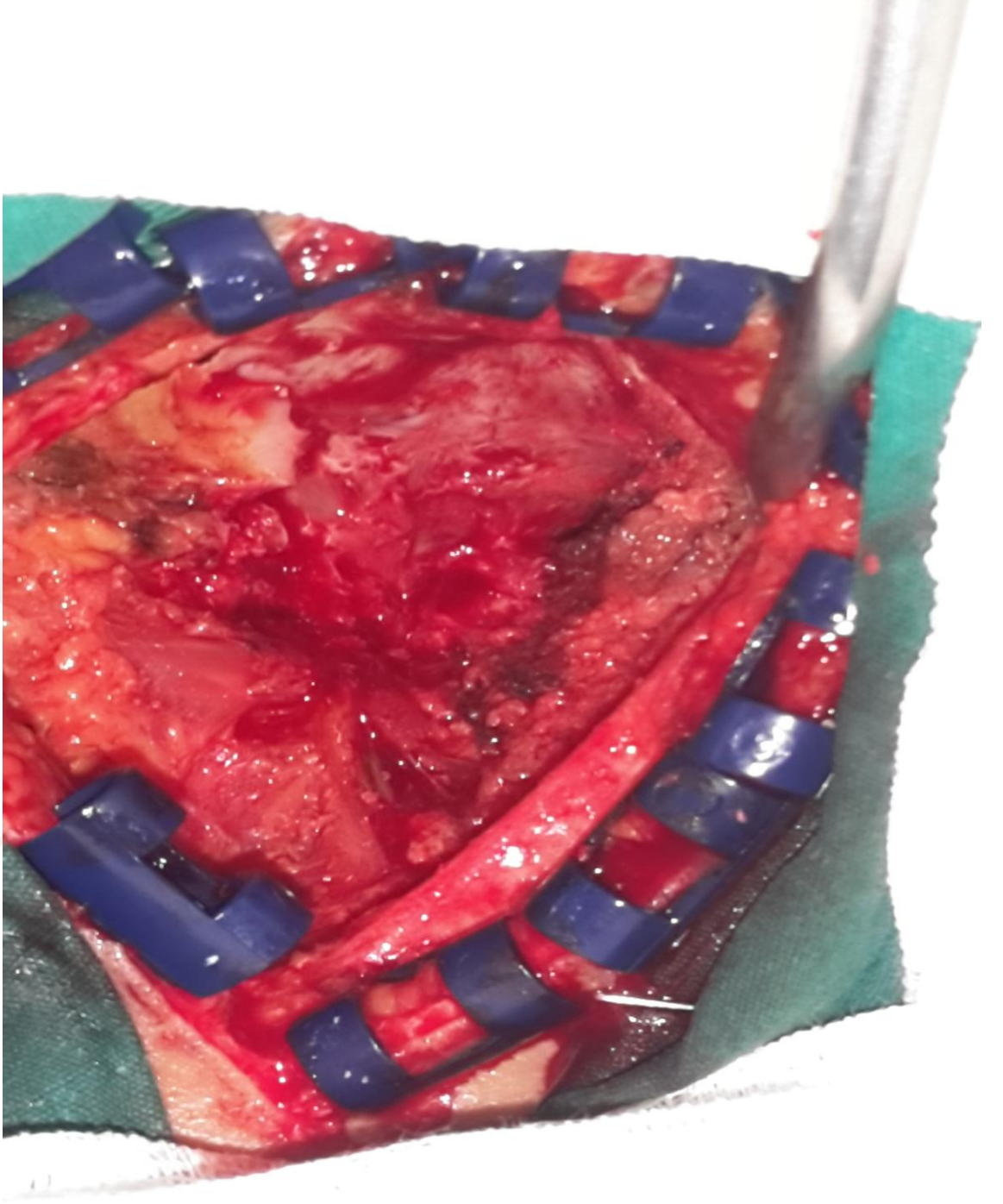
Resim 1: Çivili başlık oturur pozisyonda, kafa ve boyun hafifçe fleksiyon pozisyonda



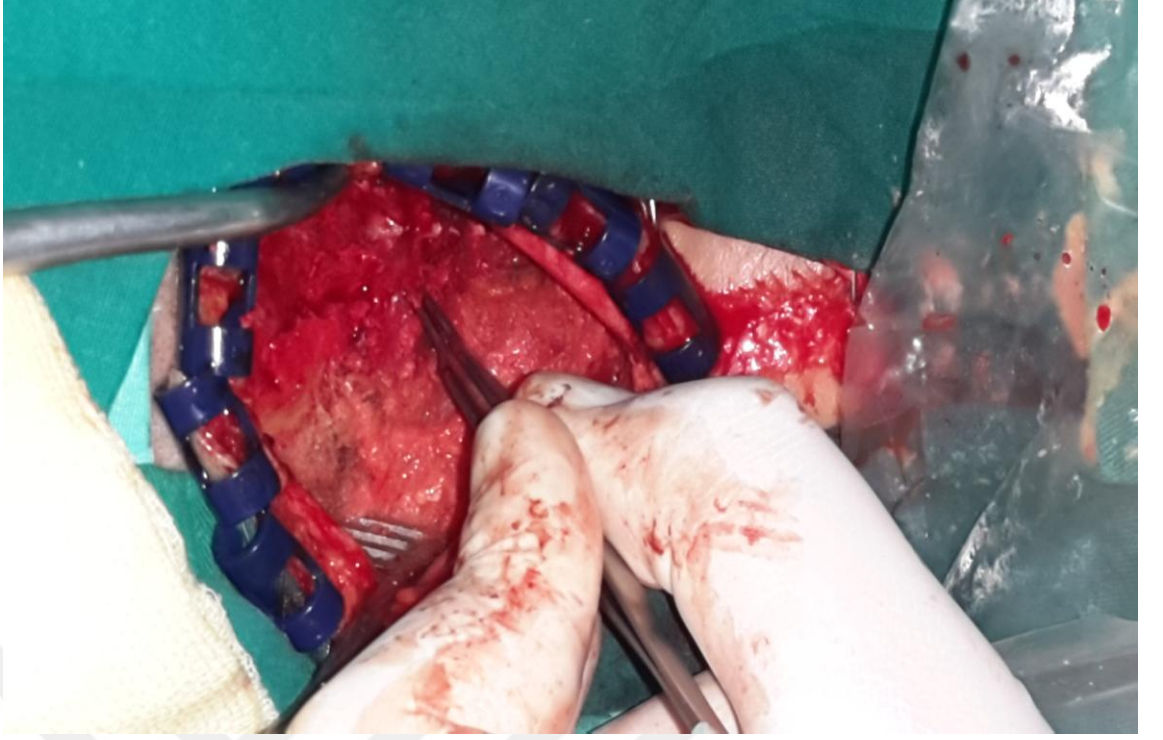
Resim 2: Cilt insizyonu



Resim 3: Suboksipital adalenin avasküler sahadan sıyrılması



Resim 4: Oksipital kemiğe kraniotomi çevrilmesi ve C1 laminektomi



Resim 5: Oksipital kemiğin anteriorundan atlasın posterioruna yapışan ve durayı konstrükte edici fibröz bantlar

Cerrahi tedavi uygulanmış 70 Chiari sendromu tip 1 hastasından 64 hastaya (%91,4); foramen magnum dekompresyonu ve C1 laminektomi yapılırken; 6 hastaya (%8,6), foramen magnum dekompresyonu, C1 laminektomi ve duraplasti yapılmıştır.

Her hastanın operasyon öncesi semptom ve bulguları, preoperatif yapılan görüntüleme tetkiklerinde syringomyeli eşlik edip etmediği, operasyon sırasında duraplasti yapılıp yapılmadığı, operasyon sırasında kan transfüzyon gereksinimi olup olmadığı, postoperatif komplikasyon gelişip gelişmediği, postoperatif yoğun bakım takip süresi ve hastanede yatış süresi dosya bilgileri incelenerek not edilmiştir.

Hastalar postoperatif 1. ayda poliklinik kontrolüne çağırılarak nörolojik iyileşmeleri not edilmiştir. Hastalara postoperatif 1. ayda poliklinik kontrolünde iyileşmelerini değerlendirmek için 3 seçenekli soru sorulmuştur: iyi (semptomların tamamen gerilediği yada azaldığı), stabilize olmuş (ilerleme olmadan preoperatif semptomları devam ettiği) veya kötü (preoperatif semptomlarında ilerleme olan). Daha sonra hastaların istatistiksel analizini

yapabilmek için iyi grubu ameliyattan fayda gören, stabil ve kötü grup ise birleştirilerek ameliyattan fayda görmeyen grup şeklinde sınıflandırılmıştır.

Tüm hastalara postoperatif 1. ay poliklinik kontrolünde kranioservikal manyetik rezonans görüntülemesi yapılmıştır. Hastaların postoperatif manyetik rezonans görüntülemelerinde yeni bir sisterna magna oluşup oluşmadığına ve siringomyelisi olan Chiari sendromu tip 1 hastalarında siringomyelinin gerileyip gerilemediğine bakılarak not edilmiştir.

Duraplasti yapılan ve yapılmayan gruplarda, semptomların süresi, operasyon sırasında kan transfüzyon gereksinimi olup olmadığı, postoperatif komplikasyon gelişip gelişmediği, postoperatif yoğun bakım takip süresi, hastanede yatış süresi, postoperatif semptomlarda iyileşme, postoperatif kranioservikal manyetik rezonans görüntülemelerde yeni bir sisterna magna oluşup oluşmadığı ve siringomyelisi olan Chiari sendromu tip 1 hastalarında siringomyelinin gerileyip gerilemediği ile ilgili veriler toplanmış ve analiz edilmiştir. Verilerin istatistiksel analizi SPSS 20.0 for Windows paket programında yapılmıştır. Kategorik verilerin gruplar arasında karşılaştırılmasında ki-kare testi istatistiksel analizleri kullanılmıştır. $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

BULGULAR

Chiari sendromu tip 1 tanısıyla opere edilen 70 hastanın 45'i kadın, 25'i erkek ve kadın:erkek oranı 1,8:1 idi. En genç hasta 2 yaşındayken, en yaşlı hasta 65 yaşında olup; yaş ortalaması $30,19 \pm 15,27$ yıldır. Hastaların 7 tanesi pediatrik yaş grubunda yer almaktaydı. Erkek hastaların yaş ortalaması $26,56 \pm 14,24$ iken, kadın hastaların yaş ortalaması $32,20 \pm 15,60$ idi. Erkek ve kadın hastaların yaş ortalamaları arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. (Pearson ki-kare testi $p=0,140$)

Tablo 5: Cinsiyete göre yaş ortalaması dağılımı

YAŞ					
Cinsiyeti		Minimum	Maximum	ORT±SS	p
Erkek	25	2	53	$26,56 \pm 14,24$	0,140
Kadın	45	4	65	$32,20 \pm 15,60$	

Preoperatif manyetik rezonans görüntüleme çalışmalarında 70 hastada tonsiller herniasyon (%100) tespit edilmiştir. Tonsiller herniasyon bütün hastalarda 5 mm ve üzerinde olmakla birlikte; erkek hastaların tonsiller herniasyon ortalaması $12,76 \pm 4,87$ iken kadın hastaların tonsiller herniasyon ortalaması $12 \pm 4,2$ idi. Erkek ve kadın hastaların tonsiller herniasyon ortalamaları arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. (Pearson ki-kare testi $p=0,353$)

Tablo 6: Cinsiyete göre tonsiller herniasyon ortalamaları dağılımı

	ERKEK			KADIN			p
	ORT±SS	Medyan	Min-Max	ORT±SS	Medyan	Min-Max	
MR-(mm)	$12,76 \pm 4,87$	13	5-23	$12 \pm 4,2$	12	6-24	0,353

Hastalar iyi (semptomların kaybolduğu veya azaldığı), stabilize olmuş (ilerleme olmadan preoperatif semptomları devam ettiği) veya kötü (preoperatif semptomlarında ilerleme olan) olgular şeklinde sınıflandırılmıştır. Bütün hastalar içinde 60 hasta (%85,7) iyi, 9 hasta (%12,9) stabil ve 1 hasta (%1,4) kötü grubunda yer almaktaydı. Daha sonra hastaların istatistiksel analizini

yapabilmek için iyi grubu ameliyattan fayda gören, stabil ve kötü grup ise birleştirilerek ameliyattan fayda görmeyen grup şeklinde sınıflandırılmıştır.

Preoperatif manyetik rezonans görüntüleme çalışmalarında 13 hastada siringomyeli (%18,5) tespit edilmiştir. Siringomyeli, 9 hastada (%69) servikal bölge ile sınırlı iken 4 hastada (%31) servikotorasik bölgede tespit edilmiştir. Hiçbir hastada lomber bölgeye uzanım gösteren siringomyeli tespit edilmemiştir. Preoperatif ve postoperatif manyetik rezonans görüntülemeleri incelendiğinde; 9 hastanın (%69) sirinks boyutunda azalma görülürken, 4 hastanın (%31) sirinks boyutunda değişiklik olmamıştır.

Hastalar siringomyeli eşlik edenler ve etmeyenler olarak 2 gruba ayrılmıştır. Grup A'da siringomyeli eşlik eden 13 hasta (%18,5) ve grup B'de siringomyeli eşlik etmeyen 57 hasta (%81,5) mevcuttu. Grup A'da postoperatif 1. ay bulgularında 9 hasta (%69,2) iyileşmiş, 4 hasta (%30,8) stabil kalmış şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup B'de postoperatif 1. ay bulgularında 51 hasta (%89,5) iyileşmiş, 5 hasta (%8,8) stabil kalmış ve 1 hasta (%1,7) kötüleşmiş şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup B'deki hastaların, grup A'daki hastalara göre iyileşme oranları daha yüksek saptanmıştır. (sırasıyla %89,5 ve %69,2) Sringomyeli eşlik eden ve etmeyen hasta grupları ile postoperatif 1. ay bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,081$)

Hastalar duraplasti yapılanlar ve yapılmayanlar olarak 2 gruba ayrılmıştır. Grup 1'de duraplasti yapılan 6 hasta (%8,6) ve grup 2'de duraplasti yapılmayan 64 hasta (%91,4) mevcuttu. Grup 1'de postoperatif 1. ay bulgularında 4 hasta (%66,7) iyileşmiş, 2 hasta (%33,3) stabil kalmış şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup 2'de postoperatif 1. ay bulgularında 56 hasta (%87,5) iyileşmiş, 7 hasta (%10,9) stabil kalmış ve 1 hasta (%1,6) kötüleşmiş şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup 2'deki hastaların, grup 1'deki hastalara göre iyileşme oranları daha yüksek saptanmıştır. (sırasıyla %87,5 ve %66,7) Duraplasti yapılma durumu ile postoperatif 1. ay bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,163$)

Tablo 7: Duraplasti yapılma durumuna göre postoperatif 1. ay bulguları dağılımı

postop1.ay	duraplasti							p
		yapıldı		yapılmadı		Total		
		N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	
İyileşmiş	4	66,7%	56	87,5%	60	85,7%	0,163	
iyileşmemiş	2	33,3%	8	12,5%	10	14,3%		
Total	6	100,0%	64	100,0%	70	100,0%		

Postoperatif 1. ay bulgularına göre; ameliyattan fayda gören gruptaki preoperatif manyetik rezonans görüntülemelerdeki tonsiller herniasyon ortalaması $12,47 \pm 4,55$ iken, ameliyattan fayda görmeyen gruptaki preoperatif manyetik rezonans görüntülemelerdeki tonsiller herniasyon ortalaması $11,1 \pm 3,57$ idi. Postoperatif 1. ay bulgularına göre ameliyattan fayda gören ve görmeyen gruptaki preoperatif manyetik rezonans görüntülemelerdeki tonsiller herniasyon ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,418$)

Tablo 8: Postoperatif 1. ay bulgularına göre tonsiller herniasyon ortalamaları dağılımı

POSTOP 1.AY BULGULARI							
İYİLEŞTİ			İYİLEŞMEDİ			p	
MR (mm)	ORT±SS	Medyan	Min-Max	ORT±SS	Medyan	Min-Max	0,418
	12,47±4,55	12	5-24	11,1±3,57	10,5	5-17	

Duraplasti yapılan hastaların preoperatif semptomlarının süresi ortalama $9,33 \pm 7,58$ ay iken, duraplasti yapılmayan hastaların preoperatif semptomlarının süresi ortalama $9,83 \pm 6,26$ aydı. Duraplasti yapılan hastaların preoperatif semptomlarının ortalama süresi ile duraplasti yapılmayan hastaların preoperatif

semptomlarının ortalama süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,689$)

Duraplasti yapılan hastaların postoperatif yoğun bakım takip süresi ortalama $1,67\pm 1,21$ gün iken, duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif yoğun bakım takip süresi ortalama $0,03\pm 0,175$ gündü. Duraplasti yapılan hastaların postoperatif yoğun bakım takip ortalama süresi ile duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif yoğun bakım takip ortalama süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p<0,001$) Buna göre duraplasti yapılan hastaların yoğun bakım takip süresi, duraplasti yapılmayan hastaların yoğun bakım takip süresine göre daha uzundur.

Duraplasti yapılan hastaların postoperatif hastanede yatış süresi ortalama $13,83\pm 5,88$ gün iken, duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif hastanede yatış süresi ortalama $6,58\pm 2,09$ gündü. Duraplasti yapılan hastaların postoperatif hastanede yatış ortalama süresi ile duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif hastanede yatış ortalama süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,002$) Buna göre duraplasti yapılan hastaların hastanede yatış süresi, duraplasti yapılmayan hastaların hastanede yatış süresine göre daha uzundur.

Tablo 9: Duraplasti yapılma durumuna göre; preoperatif semptomların süresi, postoperatif yoğun bakım ve hastanede yatış sürelerinin dağılımı

	DURAPLASTİ						
	YAPILDI			YAPILMADI			p
	Mean	Median	Minimum	Mean	Median	Minimum	
Hastanede yatış süresi	$13,83\pm 5,88$	13	6-26	$6,58\pm 2,09$	6	4-14	0,002
Postop yoğun bakım takibi (gün)	$1,67\pm 1,21$	1,5	0-3	$0,03\pm 0,175$	0	0-1	<0,001
Semptomların süresi (ay)	$9,33\pm 7,58$	7	3-24	$9,83\pm 6,26$	9	2-26	0.689

Duraplasti yapılan 6 hastadan; 2 hasta (%33,3) erkek iken, 4 hasta (%66,7) kadındı. Duraplasti yapılmayan 64 hastadan; 23 hasta (%35,9) erkek iken, 41 hasta (%64,1) kadındı. Duraplasti yapılma durumu ile cinsiyet arasında

istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,898$)

Tablo 10: Duraplasti yapılma durumuna göre; cinsiyet dağılımı

Hasta Cinsiyeti	duraplasti					Total		p
		yapıldı		yapılmadı				
	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti		
Erkek	2	33,3%	23	35,9%	25	35,7%	0,898	
Kadın	4	66,7%	41	64,1%	45	64,3%		
Total	6	100,0%	64	100,0%	70	100,0%		

Duraplasti yapılan 6 hastadan; 1 hastada (%16,7) siringomyeli eşlik ederken, 5 hastada (%83,3) siringomyeli eşlik etmiyordu. Duraplasti yapılmayan 64 hastadan; 12 hastada (%18,8) siringomyeli eşlik ederken, 52 hastada (%81,3) siringomyeli eşlik etmiyordu. Duraplasti yapılma durumu ile siringomyeli arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,899$)

Tablo 11: Duraplasti yapılma durumuna göre; cinsiyet dağılımı

Siringomyeli	duraplasti							p
		yapıldı		yapılmadı		Total		
	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti		
Var	1	16,7%	12	18,8%	13	18,6%	0,899	
Yok	5	83,3%	52	81,3%	57	81,4%		
Total	6	100,0%	64	100,0%	70	100,0%		

Duraplasti yapılan 6 hastadan; 5 hastada (%83,3) operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi olurken sadece 1 hastada (%16,7) operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi olmadı. Ancak duraplasti yapılmayan 64 hastadan;

hiçbir hastada (%0) operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi olmadı. Duraplasti yapılma durumu ile operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p<0,001$) Buna göre operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi, duraplasti yapılan hastalarda yüksektir.

Tablo 12: Duraplasti yapılma durumuna göre; operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi dağılımı

Operasyon sırasında kan transfüzyonu	duraplasti							
		yapıldı		yapılmadı		Total		p
		N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	
yapıldı	5	83,3%	0	,0%	5	7,1%	<0,001	
yapılmadı	1	16,7%	64	100,0%	65	92,9%		
Total	6	100,0%	64	100,0%	70	100,0%		

Duraplasti yapılan 6 hastadan; 3 hastada (%50) postoperatif dönemde komplikasyon gelişirken, 3 hastada (%50) postoperatif dönemde komplikasyon gelişmedi. Duraplasti yapılmayan 64 hastadan; 1 hastada (%1,6) postoperatif dönemde komplikasyon gelişirken, 63 hastada (%98.4) postoperatif dönemde komplikasyon gelişmedi. Duraplasti yapılma durumu ile postoperatif dönemde komplikasyon gelişme oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,001$) Buna göre postoperatif dönemde komplikasyon gelişme oranı, duraplasti yapılan hastalarda yüksektir.

Tablo 13: Duraplasti yapılma durumuna göre; postoperatif dönemde komplikasyon gelişim oranı dağılımı

Postop komplikasyon	duraplasti						
	yapıldı		yapılmadı		Total		p
	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	
Var	3	50,0%	1	1,6%	4	5,7%	0,001
Yok	3	50,0%	63	98,4%	66	94,3%	
Total	6	100,0%	64	100,0%	70	100,0%	

Postoperatif yapılan manyetik rezonans görüntüleme çalışmalarında 66 hastada (%94,3) 1. ayın sonunda yeni bir sisterna magna oluşumu görülürken, 4 hastada yeni bir sisterna magna oluşmadığı tespit edilmiştir. Duraplasti yapılan 6 hastadan; 5 hastada (%83,3) postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntülemeye yeni bir sisterna magna oluşumu görülürken, 1 hastada (%16,7) postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntülemeye yeni bir sisterna magna oluşumu saptanmadı. Duraplasti yapılmayan 64 hastadan; 61 hastada (%95,3) postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntülemeye yeni bir sisterna magna oluşumu görülürken, 3 hastada (%5,7) postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntülemeye yeni bir sisterna magna oluşumu saptanmadı. Duraplasti yapılma durumu ile postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntülemeye yeni bir sisterna magna oluşumu arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,308$)

Tablo 14: Duraplasti yapılma durumuna göre; postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntüleme de yeni bir sisterna magna oluşumu dağılımı

1. ay kontrol serebral mr'da yeni bir sisterna magna oluşumu	duraplasti							p
		yapıldı		yapılmadı		Total		
		N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	N	% within duraplasti	
Var	5	83,3%	61	95,3%	66	94,3%	0,308	
Yok	1	16,7%	3	4,7%	4	5,7%		
Total	6	100,0%	64	100,0%	70	100,0%		



TARTIŞMA

Chiari sendromu, arka fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal spinal kanala doğru değişen derecelerde yer değiştirmesi ile birlikte olan, kraniovertebral bileşkenin ve art beynin (hindbrain) konjenital bir anomalisidir. Siringohidromiyeli ve Chiari sendromu çok yakın ilişkili durumlardır. Chiari sendromu, tanının gecikmesine veya yanlış teşhise yol açabilen geniş bir klinik çeşitliliğe sahiptir ve bu yüzden tanısız zorluklar sergileyebilir. Düzgün bir tanı ve tedavi için, dikkatli ve detaylı bir klinik değerlendirme gereklidir.

Chiari sendromunda semptomlar, genellikle yaşla birlikte değişkenlik gösterir. İnfantil dönemde; apne atakları, siyanoz atakları ve yutma problemleri gibi beyin sapı kompresyonu bulguları baskın olurken, geç çocukluk dönemlerinde skolyoz en sık rastlanılan başvuru sebebidir. Erişkin dönemde ise oksipital baş ağrısı, yürüme ataksisi, sensoriyel bozukluklar ve motor güçsüzlük daha ön planda olan başvuru sebepleridir. Bizim çalışmamızda baş ağrısı, postoperatif 1. ay poliklinik kontrollerinde en çok iyileşen ya da gerileyen semptom olarak saptanmıştır. Milhorat ve ark. CM tip 1 tanısı almış 364 hastayı klinik ve radyolojik bulgularıyla incelemiş ve olgularda en sık suboksipital baş ağrısı, dengesizlik, parestezi/hiperestezi, yanıcı tarzda dizestezi, tremor, disfaji, ataksi, idrar ve gaita inkontinansı gibi semptomların olduğunu göstermişlerdir⁴¹.

Chiari sendromunun prenatal tanısında ve değerlendirilmesinde in utero ultrasonografi faydalı olmaktadır. Ancak postnatal yenidoğan döneminde, çocukluk çağında ve yetişkin dönemde manyetik rezonans görüntüleme; hem tanıda hem de ek malformasyonların değerlendirilmesinde altın standart yöntemdir. Jack ve arkadaşları⁴² hem Chiari sendromu tip 1 hem de siringomiyelinin tanı ve izleme değerlendirmelerinde, Pillay ve arkadaşları⁴³ ameliyat öncesi ve sonrasında tanı ve takip için manyetik rezonans görüntülemenin en yararlı yöntem olduğunu bildirmektedirler. Dinamik manyetik rezonans görüntüleme, foramen magnumdan geçen BOS akımının ölçümünde kullanılmaktadır. Manyetik rezonans görüntülemelerde tonsiller herniasyonun 5 mm ve üzerinde olması patolojik kabul edilir. Bizim çalışmamızda postoperatif 1. ay bulgularına göre; ameliyattan fayda gören gruptaki preoperatif manyetik rezonans görüntülemelerdeki tonsiller herniasyon ortalaması $12,47 \pm 4,55$ iken,

ameliyattan fayda görmeyen gruptaki preoperatif manyetik rezonans görüntülemelerdeki tonsiller herniasyon ortalaması $11,1\pm 3,57$ idi. Postoperatif 1. ay bulgularına göre ameliyattan fayda gören ve görmeyen gruptaki preoperatif manyetik rezonans görüntülemelerdeki tonsiller herniasyon ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,418$) Karagöz ve arkadaşlarının 68 Chiari hastasında yapılan bir tez çalışmasında tonsil herniasyon ortalamasını 11.7 ± 7.8 mm olarak ölçülmüştür⁴⁴. Alkoç ve arkadaşlarının 33 hastayı kapsayan bir diğer tez çalışmasında tonsil herniasyon ortalamasını $9,091\pm 3,292$ mm ölçülmüş ve yaş ile tonsil herniasyon uzunluğu arasında bir ilişki tespit edilmemiştir⁴⁵.

Sinemod manyetik rezonans görüntülemelerde bir kardiyak siklus sürecinde anterior ve posteriordan oluşup kranioservikal bölgeye geçen BOS akımı görüntülenmekte ve eğer bir artbeyin herniasyonuna bağlı obstrüksiyon veya siringomyeli varsa tespit edilebilmektedir. Bizim çalışmamızda 13 hastada siringomyeli (%18,5) tespit edilmiştir. Siringomyeli, 9 hastada (%69) servikal bölge ile sınırlı iken 4 hastada (%31) servikotorasik bölgede tespit edilmiştir. Ancak siringomyeli eşlik eden ve etmeyen hasta grupları ile postoperatif 1. ay bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,081$) Diğer yazarlar da tonsiller herniasyon, semptomların şiddeti ve siringomyeli kavitesinin varlığı arasında kesin bir korelasyonun bulunmadığını belirtmişlerdir.

Kranioservikal instabilite ve C1 lamina disseksiyonu seyri sırasında orta hat füzyon defektleri açısından, var olan ek anomalileri dikkatlice incelemek gerekir. Örnek vermek gerekirse, atlas asimilasyonları, basiler invajinasyonlar, platibazi veya Klippel-Feil sendromu preoperatif görüntülemelerde ilk aranacak durumlardır. Bizim çalışmamızda ek anomamiler, 1 hastada araknoid kist, 1 hastada kist hidatik, 2 hastada atlas asimilasyonu, 1 hastada platibasi, 2 hastada basiller invajinasyon ve platibasi, 1 hastada oksipitalizasyon ve 1 hastada açıklığı sağa bakan skolyoz şeklindeydi.

Günümüz mevcut koşullarında chiari sendromlarının bilinen tıbbi bir tedavi şekli bulunmamaktadır. Asemptomatik olgularda klinik gözlem yeterli iken, semptomatik olgularda cerrahi tedavi düşünülmelidir. Siringomyeli ile birlikte olsun ya da olmasın, Chiari sendromu tip 1 tanısı alan hastaların en uygun cerrahi tedavi şekli konusunda halen görüş birliği bulunmamaktadır.

Geçmişten gelerek günümüz koşullarında modifiye edilen kimi yazarlara göre 3-4 cm'lik suboksipital kraniyektomi ve kimi yazarlara göre foramen magnumun lateralde her iki oksipital kondile kadar uzanan geniş rezeksiyonuyla birlikte büyük bir suboksipital kraniyektomi; foramen magnum dekompresyonu açısından büyük önem taşımaktadır. Ancak foramen magnum dekompresyonu sırasında kraniyektomi alanı; serebellar tonsillerin yeterli bir dekompresyonunu gerçekleştirmede, geniş yeni sisterna magna oluşturmada ve BOS akışının yeniden sağlanmasında cerrahinin hedeflerini kısıtlamamalıdır. Bizim çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilmiş tüm hastalara; postoperatif kranioservikal instabilite ve serebellar herniasyon riskini azaltmak için daha sınırlı bir suboksipital kraniyektomi ve atlasın posterior arkusunun medial kısımlarına laminektomi yapılmıştır. Günümüzde bu miktarda kemik çıkarılması konusunda genel bir görüş birliği oluşmuştur.

Foramen magnum dekompresyonu yapıldıktan sonraki aşamada ekstradural ya da intradural bir yol izlenmesi gerekliliği; günümüz nöroşirurjenleri arasında ciddi bir tartışma konusudur. Bazı nöroşirurjenler, intrakranial ve spinal mesafelerde BOS akımını sağlamak ve yeni bir sisterna magna oluşumu sağlamak açısından intradural bir yol izlenmesi gerekliliğini savunmaktadırlar. Ancak ekstradural bir yol izlenmesi gerektiğini savunan nöroşirurjenler; intradural yaklaşımla duraplasti yapılan operasyonlarda hidrosefali, aseptik menenjit, BOS kaçağı veya psödomeningosel gibi postoperatif komplikasyonların arttığını düşünmektedirler.

Bizim çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen hastalar; duraplasti yapılanlar ve yapılmayanlar olarak 2 gruba ayrılmıştır. Grup 1'de duraplasti yapılan 6 hasta (%8,6) ve grup 2'de duraplasti yapılmayan 64 hasta (%91,4) mevcuttu. Grup 1'de postoperatif 1. ay bulgularında 4 hasta (%66,7) iyileşmiş, 2 hasta (%33,3) stabil kalmış şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup 2'de postoperatif 1. ay bulgularında 56 hasta (%87,5) iyileşmiş, 7 hasta (%10,9) stabil kalmış ve 1 hasta (%1,6) kötüleşmiş şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup 2'deki hastaların, grup 1'deki hastalara göre iyileşme oranları daha yüksek saptanmıştır. (sırasıyla %87,5 ve %66,7 Pearson ki-kare testi:0,163) Duraplasti yapılma durumu ile postoperatif 1. ay bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. Bu nedenle intradural yaklaşımla duraplasti yapılan operasyonlarda hidrosefali, aseptik

menenjit, BOS kaçağı veya psödomeningosel gibi postoperatif komplikasyonlardan sakınmak amacıyla ekstradural bir yol izlenmesi gerekliliğini savunmaktayız. Ancak intradural yaklaşımla duraplasti yaptığımız operasyonlarda; bazı yazarların alıntı yaptığı bir endişe kaynağı olarak araknoidin açılmasıyla skar dokusu oluşumuna veya serebellar tonsillerin redüksiyonuna bağlı bir komplikasyonla karşılaşmadık. Milhorat ve Bolognose, kendi operasyon aşamalarını ultrasonla intraoperatif BOS akım ölçümlerine göre uyarlamışlar ve bu kriterler temelinde hastaların büyük çoğunluğunda duraplasti sonrası araknoid disseksiyonunu gerekli bulmuşlardır. Ancak her iki çalışma da postoperatif sonuçlar ile ilgili bilgi vermemekteydi. (41) Isu ve arkadaşları dural split yaptıkları hastalarda dural split öncesinde USG ile baktıkları zaman ne BOS geçişi ne de tonsillo-dural mesafe olmadığını, ama duranın dış yaprağı açıldıktan sonra her ikisini de ultrasonografide görüldüğünü belirtmişler⁴⁶.

Junpeng ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada foramen magnum dekompresyonu ve duraplasti uygulanan 76 hastanın cerrahi sonuçları: 61 hasta (%80,26) iyileşmiş, 12 hasta stabil (%15,79) ve 3 hasta (%3,95) kötüleşmiştir⁴⁷.

2012 yılında Lee ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada; Chiari sendromu tip 1 tanısı ile foramen magnum dekompresyonu yapılan 25 hastanın 20'si (%80) iyileşmiş, 4'ü (%16) stabil ve 1 tanesinde (%4) kötüleşmiştir.

Ayrıca çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen hastalar; siringomyeli eşlik edenler ve etmeyenler olarak 2 gruba ayrılmıştır. Grup A'da siringomyeli eşlik eden 13 hasta (%18,5) ve grup B'de siringomyeli eşlik etmeyen 57 hasta (%81,5) mevcuttu. Grup A'da postoperatif 1. ay bulgularında 9 hasta (%69,2) iyileşmiş, 4 hasta (%30,8) stabil kalmış şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup B'de postoperatif 1. ay bulgularında 51 hasta (%89,5) iyileşmiş, 5 hasta (%8,8) stabil kalmış ve 1 hasta (%1,7) kötüleşmiş şeklinde cerrahi sonuçlar elde edilmiştir. Grup B'deki hastaların, grup A'daki hastalara göre iyileşme oranları daha yüksek saptanmıştır. (sırasıyla %89,5 ve %69,2 Pearson ki-kare testi:0,081) Sringomyeli eşlik eden ve etmeyen hasta grupları ile postoperatif 1. ay bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır.

Junpeng ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada; Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen hastalar, siringomyeli eşlik edenler ve etmeyenler olarak 2 gruba ayrılmıştır. Siringomyeli eşlik eden grup 1'de 56 hastanın 43'ü (%76,8) iyileşmiş, 10 hasta (%17,8) stabil ve 3 hasta (%5,4) kötüleşmiştir. Siringomyeli eşlik etmeyen grup 2'de 20 hastanın 18'i (%90) iyileşmiş, 2 hasta (%10) stabil kalmıştır⁴⁷.

El-Ghandour ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada; Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen hastalar, siringomyeli eşlik edenler ve etmeyenler olarak 2 gruba ayrılmıştır. Siringomyeli eşlik eden grup 1'de 32 hastanın 14'ü (%43,8) iyileşmiş, 18 hasta (%56,3) stabil kalmıştır. Siringomyeli eşlik etmeyen grup 2'de 14 hastanın 4'ü (%28,6) iyileşmiş, 10 hasta (%71,4) stabil kalmıştır⁴⁸.

Çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen ve duraplasti yapılan 6 hastadan; 1 hastada (%16,7) siringomyeli eşlik ederken, 5 hastada (%83,3) siringomyeli eşlik etmiyordu. Duraplasti yapılmayan 64 hastadan; 12 hastada (%18,8) siringomyeli eşlik ederken, 52 hastada (%81,3) siringomyeli eşlik etmiyordu. Duraplasti yapılma durumu ile siringomyeli arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,899$) Genitori ve ark. sirinksin olan 10 hastaya yapmış oldukları dural split ameliyatı sonrasında 8 tanesinde sirinksin rezolüsyona uğradığını bildirmişler⁴⁹. Munshi ve arkadaşları pediatrik yaş grubunda yapmış oldukları çalışmada dura yaması yapılan 11 hastadan 7 tanesinde sirinksin azaldığını, dural split yapılan 6 hastanın 3'ünün sirinksinde azalma olduğunu raporlamışlar⁵⁰. Ancak İskandar ve arkadaşları; manyetik rezonans görüntülemelerde ciddi düzeyde tonsiller herniasyon göstermeyen siringomyeli hastalarında araknoid eksplorasyonun önemini vurgulamışlardır. Serebellar tonsillerin redükte edilmesi 4. ventrikül açıklığını sağlar ve 4. ventrikülden BOS akımının devamını sağlamaktadır. Sonuç olarak tonsillerin redüksiyonu subtonsiller ve retrotonsiller sistemleri genişleterek sirinksin rezolüsyonu sağlamakta ve üst servikal köklere olan basıyı azaltmaktadır.

Çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen ve duraplasti yapılan 6 hastadan; 5 hastada (%83,3) operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi olurken sadece 1 hastada (%16,7) operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi

olmadı. Ancak duraplasti yapılmayan 64 hastadan; hiçbir hastada (%0) operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi olmadı. Duraplasti yapılma durumu ile operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p<0,001$) Buna göre operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi, duraplasti yapılan hastalarda yüksektir. Daha büyük serilerde duraplastinin operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

Çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen ve duraplasti yapılan hastaların postoperatif yoğun bakım takip süresi ortalama $1,67\pm 1,21$ gün iken, duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif yoğun bakım takip süresi ortalama $0,03\pm 0,175$ gündü. Duraplasti yapılan hastaların postoperatif yoğun bakım takip ortalama süresi ile duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif yoğun bakım takip ortalama süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p<0,001$) Buna göre duraplasti yapılan hastaların yoğun bakım takip süresi, duraplasti yapılmayan hastaların yoğun bakım takip süresine göre daha uzundur. Daha büyük serilerde duraplastinin postoperatif yoğun bakım takip süresi üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

Çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen ve duraplasti yapılan hastaların postoperatif hastanede yatış süresi ortalama $13,83\pm 5,88$ gün iken, duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif hastanede yatış süresi ortalama $6,58\pm 2,09$ gündü. Duraplasti yapılan hastaların postoperatif hastanede yatış ortalama süresi ile duraplasti yapılmayan hastaların postoperatif hastanede yatış ortalama süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,002$) Buna göre duraplasti yapılan hastaların hastanede yatış süresi, duraplasti yapılmayan hastaların hastanede yatış süresine göre daha uzundur. Daha büyük serilerde duraplastinin postoperatif hastanede yatış süresi üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

Çalışmamızda Chiari sendromu tip 1 tanısı ile opere edilen ve duraplasti yapılan 6 hastadan; 3 hastada (%50) postoperatif dönemde komplikasyon gelişirken, 3 hastada (%50) postoperatif dönemde komplikasyon gelişmedi.

Duraplasti yapılmayan 64 hastadan; 1 hastada (%1,6) postoperatif dönemde komplikasyon gelişirken, 63 hastada (%98,4) postoperatif dönemde komplikasyon gelişmedi. Çalışmamızda duraplasti yapılan 1 hastada BOS kaçağı, 2 hastada yüzeysel yara enfeksiyonu ve duraplasti yapılmayan 1 hastada yüzeysel yara enfeksiyonu komplikasyonları gelişti. Yüzeysel yara yeri enfeksiyonu olan hastalar, günlük yara yeri pansumanlarıyla tedavi edilmiştir. BOS kaçağı gelişen 1 hasta, erken dönem boşaltıcı LP'lerle hastanede yatış süresi içinde tedavi edilmiştir. Duraplasti yapıma durumu ile postoperatif dönemde komplikasyon gelişme oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,001$) Buna göre postoperatif dönemde komplikasyon gelişme oranı, duraplasti yapılan hastalarda yüksektir.

Zhang ve arkadaşlarının yaptığı çalışma geniş FMD ve duraplasti uygulanan 69 olguda 3 yara yerinde kanama (%4,3), 1 yara yeri enfeksiyonu (%1,4), 4 aseptik menenjit (% 5,7), 8 BOS kaçağı (%11,5), 2 hidrosefali (%2,8), 5 serebellar pitozis (%7,2) ve 5 okspito-servikal instabilite (%5,7) şeklinde komplikasyonlar görülmüştür⁵¹. Ellenbogen ve arkadaşları araknoid disseksiyonu ve duraplasti ile birlikte dekompresyon uygulanan 65 hastada %6,2 gibi daha yüksek bir cerrahi morbidite oranı bildirmişlerdir. Hoffmann ve Souweidane dekompresyon ve duraplasti ile ama araknoid açılmadan tedavi edilen hastalar için %2,5 morbidite oranı bildirmiştir⁵². Zachary ve arkadaşları duraplasti yapılan grupta 3 aseptik menenjit gelişen hastaya medikal tedavi, pseudomeningosel gelişen bir hastaya reoperasyon, 4 tane YYE gelişen hastaya medikal tedavi uyguladıklarını, dural split grubunda ise semptomları kötüye giden bir hastaya duraplasti yaptıklarını bildirmişlerdir⁵³. Başka bir çalışmada Yılmaz ve arkadaşları duraplasti uyguladıkları 58 hastada, 3 BOS kaçağı, 1 menenjit, 2 hastada fokal nörolojik defisit, 1 YYE, dural split uygulanan 24 hastada, 1YYE, 2 hastada da yetersiz dekompresyon nedeniyle revizyon cerrahisi yaptıklarını yayınlamışlardır⁵⁴.

Postoperatif yapılan manyetik rezonans görüntüleme çalışmalarında 66 hastada (%94,3) 1. ayın sonunda yeni bir sisterna magna oluşumu görülürken, 4 hastada yeni bir sisterna magna oluşmadığı tespit edilmiştir. Duraplasti yapılan 6 hastadan; 5 hastada (%83,3) postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntülemeye yeni bir sisterna magna oluşumu görülürken, 1 hastada (%16,7) postoperatif 1. ay yapılan kontrol

kranioservikal manyetik rezonans görüntüleme de yeni bir sisterna magna oluşumu saptanmadı. Duraplasti yapılmayan 64 hastadan; 61 hastada (%95,3) postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntüleme de yeni bir sisterna magna oluşumu görülürken, 3 hastada (%5,7) postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntüleme de yeni bir sisterna magna oluşumu saptanmadı. Duraplasti yapılma durumu ile postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntüleme de yeni bir sisterna magna oluşumu arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. (Pearson ki-kare testi: $p=0,308$) Ersin ve arkadaşları tonsillo dural mesafenin duraplasti uygulanan hastalarda daha fazla arttığını bulmuşlar ama cerrahi sonuçların dural split ve duraplasti grubunda aynı olduğunu bildirmişlerdir⁵⁵. Daha büyük serilerde duraplastinin postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntüleme de yeni bir sisterna magna oluşumu üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

SONUÇ VE ÖNERİLER

Chiari sendromu, arka fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal spinal kanala doğru değişen derecelerde yer değiştirmesi ile birlikte olan, kraniovertebral bileşkenin ve art beynin (hindbrain) konjenital bir anomalisidir.

Chiari sendromunda semptomlar, genellikle yaşla birlikte değişkenlik gösterir. İnfantil dönemde; apne atakları, siyanoz atakları ve yutma problemleri gibi beyin sapı kompresyonu bulguları baskın olurken, geç çocukluk dönemlerinde skolyoz en sık rastlanılan başvuru sebebidir. Erişkin dönemde ise oksipital baş ağrısı, yürüme ataksisi, sensoriyel bozukluklar ve motor güçsüzlük daha ön planda olan başvuru sebepleridir.

Chiari sendromunun prenatal tanısında ve değerlendirilmesinde in utero ultrasonografi faydalı olmaktadır. Ancak postnatal yenidoğan döneminde, çocukluk çağında ve yetişkin dönemde manyetik rezonans görüntüleme; hem tanıda hem de ek malformasyonların değerlendirilmesinde altın standart yöntemdir.

Chiari sendromu tip 1 hastalarının operasyonunda, duraplasti olmaksızın yapılan foramen magnum dekompresyonu ve C1 laminektomi güvenli ve etkili bir cerrahi yöntemdir. Duraplasti yapılması ile sirinks kavitesi düzelmesi arasında, 1. ay semptomların düzelmesi arasında ve yeni bir sisterna magna oluşması arasında bir ilişki saptanmamıştır.

Duraplasti yapılan Chiari tip 1 sendromlu hastaların operasyon sırasında kan transfüzyon oranı, postoperatif komplikasyon oranı, postoperatif yoğun bakım takip süresi oranı ve hastanede yatış süresi oranları; duraplasti yapılmayan Chiari tip 1 sendromlu hastalara göre daha yüksek saptanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Koehler PJ (1991) Chiari's description of cerebellar ectopy: with a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations of neural tube defects. *J Neurosurg* 1891;75:823–826
2. Pearce JMS Fragments of neurological history. Imperial College Press, London, pp 2003;395–398
3. Cleland J. Contributions to the study of spina bifida, encephalocoele, and anencephalus. *J Anat Physiol (London)* 1883;17:257–91
4. Chiari H Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus. *Pediatr Neurosci* 1987;13:3–8 (Translated by A. Radkowski)
5. Larroche JC. In: Adams JH, Corsellis JAN, Duchen LW, eds. *Greenfield's neuropathology, 4th ed.* London: Arnold 984:393–5
6. Chiari H Über die Veränderungen des Kleinhirns, der Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. *Denkschr Akad Wissensch Math Nature* 1896;63 71–116 (German)
7. Home'n EA Zur Kenntnis der rachitischen Deformationen der Schadelbasis und der Basden Scadel hyperostosen. *Dtsch Z Nervenheilkd* 1901;20:3–15 (German)
8. Van Houweninge Graftdijk CJ. Over hydrocephalus. Leiden: Eduard Ijdo;1932
9. Russell DS, Donald C The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain* 1935;58:203–215
10. McConnell AA, Parker HL A deformity of the hind-brain associated with internal hydrocephalus. Its relation with the Arnold–Chiari malformation. *Brain* 1938;61:415–429
11. Adams RD, Schatzki R, Scoville WB The Arnold–Chiari malformation. Diagnosis, demonstration by intraspinal lipiodal and successful surgical treatment. *N Engl J Med* 1941;225:125–131

12. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg.* 1997; 86:40–47
13. Elster AD, Chen MY: Chiari 1 malformations: Clinical and radiological reappraisal, *Radiology* 1992;183:347-353
14. Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults: an explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J Neurosurg* 1950;3:199-206
15. Gardner WJ: Hydrodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold Chiari malformations. *Childs Brain* 1972;3:200-2212
16. Peach B: The Arnold-Chiari malformation: its morbid anatomy and histology. Thesis. Manchester,1964
17. Osaka K: Myelomeningocele before birth, *Journal of Neurosurgery* 1978;49: 711-724
18. Marin-Padilla M, Marin Padilla TM: Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1981;50:29-55
19. Chiari H: Uber die Pathogenese der Sagenannten syringomyelia. *Heilkunde* 1888;9:307
20. 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* 2001; 48: 1050–1055
21. Koga H, Mukowa I, Nakoto M, Miyazoto H, Ishikawa Y, Sakuto O, Hokamo A, Terado Y: Histopathological analysis of herniated cerebellar tonsils resected from the patients with chiari type I malformation with syringomyelia. *No-To-Shinkei*, 1995;47(11):1075-1079
22. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5malformation. *J Neurosurg* 2004; 101 (2 Suppl): 179-183

23. Erbenji A, bge HK: Congenital malformations of the craniocervical junction: classification and surgical treatment Acta Neurochir(Wien). 1994;127:180-185
24. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN: Syringomyelia, Chiari malformations and Hydromyelia. In youmans JR (Ed): Neurological Surgery, 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, pp:1990;1421-1459
25. Özek M: Chiari malformasyonu ve siringomyeli. In Zileli M, Özer F (Eds): Omurilik ve Omurga Cerrahisi, İzmir, Saray Medikal Yayıncılık, s:1997;239-248
26. Chiari H: Über Veränderungen des kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongota in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns Denkschr Akad Wiss Wien 1895;63:71
27. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ: A new form of herniation: The Chiari V malformation. Childs Nerv Syst 2012;28(2):305-307
28. Brockmeyer DL: The complex Chiari: Issues and management strategies. Neurol Sci 2011 ; 32 (Suppl 3): S345-347
29. Armando RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG: Quantitative cine-mod magnetic resonance imaging of Chiari 1 malformations: An analysis of cerebrospinal fluid Dynamics, Neurosurgery 1994;35:214-223
30. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U: Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari 1 malformation, Neurosurgery 1995;37:214-218
31. Mikulis DJ, Diaz O, Eggin TK, et al: Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. Radiology 1992;183:725-728
32. Carmel P W: Management of the Chiari Malformations in childhood. Clinical Neurosurg 1983;30:385-406
33. Estienne C: La dissection du Corps humain Paris, Simon de Colines,1546:3-42

34. Ollivier d'Angers CP: De la moelle epiniere et ses molodies. Paris Chez Crevot 1824:116
35. Abbe R, Coley WB: Syringomyelia, operativeexploration of cord, withdrawal of fluid, exhibition of patient. J Nerv Ment Dis 1892;19:512-520
36. Gardner WJ, Angel J: the mechanism of syringomyelia and its surgical corrections. Clin Neurosurg 1959;6:131-140
37. Bhangoo R, Sqourus S: Scoliosis in children with Chiari I-related Syringomyelia. Childs Nerv Syst 2006;22: 1154–1157
38. Klekamp J: The pathophysiology of syringomyelia-historical overview and current concept. Acta Neurochir (Wien) 2002; 144 (7): 649–664
39. Castillo M, Dominguez R: Imaging of common congenital anomalies of the brain and spine. Clin Imaging 1992; 16: 73-88
40. Williams B: Cerebrospinal fluid pressure-gradients in spina bifida cystica, with special reference to the Arnold-Chiari malformations and aqueductal stenosis
41. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery 1999;44:1005-1017
42. Jack CR, Kokmen E, Onofrio BM. Spontaneous decompression of syringomyelia: MRI findings. Case report. J Neurosurgery 1991;74:283-6
43. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF: Symptomatic Chiari malformation in adults: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. Neurosurgery 1991;28:639-645
44. Karagöz F. Chiari Tip 1 Malformasyonu (68 olgu üzerinde klinik çalışma). Uzmanlık Tezi, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı 1997

45. Alkoç O. Chiari Malformasyonlu Hastalarda MRG'de Görülen Hacimsel Değişiklikler ve Anomaliler, Doktora Tezi, Anatomi A.D,Afyon Kocatepe Üniversitesi 2010
46. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery*. 1993 Nov;33(5):844-9; discussion 849-50
47. Junpeng MA, Chao YOU, Haifeng CHEN, Siqing HUANG, Chengcheng IEONG. Cerebellar tonsillectomy with suboccipital decompression and duraplasty by small incision for Chiari 1 Malformation. *Turkish Neurosurgery* 2012 ;22(3):274-9
48. El-Ghandour, Nasser M. Long term outcome of surgical management of adult Chiari 1 malformation. *Neurosurg Rev*. 2012 Oct;35(4):537-46
49. Genitori L, Peretta P, Nurisso C, Macinante L, Mussa F Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases. *Childs Nerv Syst* 2000;16:707–718
50. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 2000;46:1384–1389, discussion 1389–1390
51. Zhang Y, Zhang N, Qui H, Zhou J, Li P, Ren M. An efficacy analysis of posterior fossa decompression techniques in the treatment of Chiari malformation with associated syringomyelia. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2011 Oct;18(10):1346-9
52. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus*. 2000; 8 (3): E6
53. Zachary N. Litvack, MD, Dura Splitting Decompression for Chiari I Malformation in Pediatric Patients: Clinical Outcomes, Healthcare Costs, and Resource Utilization *Neurosurgery* 2013;72:922–929

54. Yılmaz A, Kanat A, Musluman AM, Colak 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. 2011 Feb;75(2):307-13
55. Erdogan E, Cansever T, Secer HI, The Evaluation of Surgical Treatment Options in the Chiari Malformation Type I Turkish Neurosurgery 2010, Vol: 20, No: 3, 303-313



SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

BOS:	Beyin omurilik sıvısı
MRG:	Manyetik rezonans görüntüleme
BT:	Bilgisayarlı tomografi
LP:	Lomber ponksiyon
YYE:	Yara yeri enfeksiyonu
VP şant:	Ventriküloperitoneal şant



TABLolar DİZİNİ

Tablolar	Sayfa No
Tablo 1. Chiari sendromu tip 1 hastalarının cinsiyete ve yaşa göre dağılımı	29
Tablo 2. Chiari sendromu tip 1 hastalarında ek anomaliler	31
Tablo 3. Chiari sendromu tip 1 hastalarında semptomlar	32
Tablo 4. Chiari sendromu tip 1 hastalarında bulgular	33
Tablo 5. Cinsiyete göre yaş ortalaması dağılımı	40
Tablo 6. Cinsiyete göre tonsiller herniasyon ortalamaları dağılımı	40
Tablo 7. Duraplasti yapılma durumuna göre postoperatif 1. ay bulguları dağılımı	42
Tablo 8. Postoperatif 1. ay bulgularına göre tonsiller herniasyon ortalamaları dağılımı	42
Tablo 9. Duraplasti yapılma durumuna göre; preoperatif semptomların süresi, postoperatif yoğun bakım ve hastanede yatış sürelerinin dağılımı	43
Tablo 10. Duraplasti yapılma durumuna göre; cinsiyet dağılımı	44
Tablo 11. Duraplasti yapılma durumuna göre; cinsiyet dağılımı	44
Tablo 12. Duraplasti yapılma durumuna göre; operasyon sırasında veya postoperatif dönemde kan transfüzyonu gereksinimi dağılımı	45
Tablo 13. Duraplasti yapılma durumuna göre; postoperatif dönemde komplikasyon gelişim oranı dağılımı	46
Tablo 14. Duraplasti yapılma durumuna göre; postoperatif 1. ay yapılan kontrol kranioservikal manyetik rezonans görüntülemeye yeni bir sisterna magna oluşumu dağılımı	47

ŞEKİLLER VE RESİMLER DİZİNİ

	Sayfa no
Şekil 1: Chiari sendromu tip 1 hastalarının cinsiyete göre dağılımı	30
Şekil 2: Chiari sendromu tip 1 hastalarının siringomyeli dağılımı	30
Resim 1: Çivili başlık oturur pozisyonda, kafa ve boyun hafifçe fleksiyon pozisyonda	34
Resim 2: Cilt insizyonu	35
Resim 3: Subokspital adalenin avasküler sahadan sıyrılması	36
Resim 4: Oksipital kemiğe kraniotomi çevrilmesi ve C1 laminektomi	37
Resim 5: Oksipital kemiğin anteriorundan atlasın posterioruna yapışan ve durayı konstrükte edici fibröz bantlar	38