

**T.C. SAĞLIK BAKANLIĞI
İZMİR KATİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ
ATATÜRK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ
NÖROŞİRURJİ KLİNİĞİ
Eğitim Sorumlusu: Prof. Dr. Nurullah YÜCEER**



**CERRAHİ TEDAVİ YAPILAN CHIARİ MALFORMASYONLU
HASTALARDA SONUÇLARIN RETROSPEKTİF
OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. İsmail KAYA

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Nurullah YÜCEER

İZMİR

ARALIK-2014

TEŐEKKÜR

Engin bilgi ve deneyimi ile bana yol gösteren, tüm asistanların eğitimi için özveriyle çalışan, cerrahi sanatının inceliklerini kavramamda bana büyük yardımı olan, eğitimimiz için yardımlarını esirgemeyen, tezimi hazırlamam esnasında bilgi ve tecrübelerini benimle paylaşan değerli hocam ve tez danışmanım Prof. Dr. Nurullah Yüceer'e sonsuz saygı ve Őükranlarımı sunarım.

Spinal cerrahide yeni yaklaşımlar ve bilimsel anlamda kattığı yeniliklerden dolayı Doç. Dr. Hasan Kamil Sucu'ya, spinal cerrahide özellikle pratik anlamda eğitimime katkılarını unutamayacağım Op. Dr. İsmail Ertan Sevin'e, Kranial cerrahi pratiğinde tecrübelerini bizden esirgemyen Op. Dr. Gönül Güvenç, Op. Dr. Hamit Güneş Feran'a ve Doç. Dr. Ayşe Karataş'a, sonradan çalışma fırsatımı bulabildiğim akademik anlamda ufukumuzu genişleten ve her konuda yardımcı olan Op. Dr. Ceren Kızmazođlu'na ve asistanlığım ilk yıllarında çalışma fırsatı bulabildiğim değerli abilerim Op. Dr. Hamdi Bezirciođlu ve Op. Dr. İsmail Akkol'a en içten dileklerle teşekkür ederim.

Eđitimim sırasında bana yardımcı olan ve güzel günler geçirdiğim asistan arkadaşlarıma ve kliniđimizin tüm hemŐire ve personeline teşekkür ederim.

Beni bugünlere getiren, verdikleri destekle her zaman yanımda olan sevgili anne ve babama, sevgili kardeŐlerime teşekkür ederim.

Dr. İsmail KAYA

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	II
İÇİNDEKİLER	III
KISALTMALAR	IV
RESİMLER.....	V
TABLO LİSTESİ.....	VI
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1 Tarihçe.....	2
2.2 Fizyopatogenez.....	3
2.3 Tanı Yöntemleri	4
2.4 Chiari malformasyonu 1	6
2.5 Chiari malformasyonu 2.....	12
2.6 Chiari malformasyonu 3	18
2.7 Chiari malformasyonu 4.....	19
2.8. Diğer Chiari malformasyonu Tipleri.....	19
2.9 Siringomyeli	20
3. MATERYAL VE METOD	25
4. BULGULAR.....	33
5. TARTIŞMA	42
6. SONUÇLAR	50
7. ÖZET.....	51
ABSTRACT.....	52
8. KAYNAKLAR	53

KISALTMALAR

CM	: Chiari malformasyonu
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
BT	: Bilgisayarlı tomografi
BAEP	: Brainstem auditory evoked potential
SEP	: Somatosensory evoked potential
MEP	: Motor evoked potential
DTR	: Derin tendon refleksi
MS	: Multipl Skleroz
MG	: Myastenia Graves
FMD	: Foramen magnum dekompresyonu
BOS	: Beyin omurilik sıvısı
KİBAS	: Kafa içi basınç artışı sendromu
VP	: Ventriküloperitoneal
SM	: Siringomyeli

RESİMLER

Resim no	Sayfa no
Resim 1: Kranioservikal MRG'de serebellar tonsiller herniasyon ve siringomyeli görünümü	4
Resim 2: Faz kontrast Sine MRG ile BOS akım çalışması	6
Resim 3: CM 1 hastada atlasın oksipitalizasyonu	6
Resim 4: CM 2 malformasyonu sagittal T1 MRG görüntüsü	14
Resim 5: CM 1 hastalarının cinsiyete göre dağılımı	25
Resim 6: Ameliyat masasında hastanın prone pozisyonu	28
Resim 7 : İnion seviyesinden C2 spinöz çıkıntısına uzanan insizyon	28
Resim 8: Cerrahi sırasında yapılan işlemler sırasıyla	31
Resim 9: CM+SM nedeniyle opere edilen olgu	34
Resim 10: CM olgunun FMD sonrası BOS akım MRG'si	35
Resim 11: CM olguda FMD sonrası yeni sisterna magna oluşumu	35
Resim 12: CM+SM olgu FMD sonrası kötüleşmeye devam eden hasta.....	37
Resim 13: Grup 1'de cerrahi sonrası stabil seyreden hastanın preop, postop MRG'si	38

TABLULAR

Tablo no	Sayfa no
Tablo 1: CM hastalarında eşlik eden kemik anomalileri	26
Tablo 2: 39 CM hastasının preoperatif semptomları	27
Tablo 3: Siringomyeli yerleşimi varlığına göre cinsiyet ve cerrahi sonuçların dağılımı	36
Tablo 4: Preoperatif semptom süresinin 39 CM hastasında postoperatif sonuçlar üzerine etkisi	38
Tablo 5: Preoperatif tonsil herniasyon derecesinin 39 CM hastasında postoperatif sonuçlar üzerine etkisi.....	39
Tablo 6: Doku yapıştırıcısı kullanılan grup ile kullanılmayan grup arasındaki komplikasyonların karşılaştırılması	41

1. GİRİŞ

Chiari malformasyonları, arka fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal kanala doğru deęişen derecelerde yer deęiřtirmesi ile birlikte olan konjenital bir anomalidir. Chiari 1 malformasyonunun ve eřlik eden anomalilerin fizyopatolojisi ciddi bir tartiřma konusu olmuřtur. Kompleks hastalık sũrecinin doęal seyri henũz belirlenememiřtir.

Chiari malformasyonları çoęunlukla deęiřik ve bazen tuhaf semptomlar oluřturduęu iin tanısıl zorluklar sergileyebilir. Dikkatli bir klinik deęerlendirme dũzgũn bir tanı ve tedavi iin bũyũk bir nem tařımaktadır.

Siringomyeli ile birlikte veya tek bařına olan Chiari malformasyonlarının en uygun tedavisi konusunda halen fikir birlięi yoktur. Foramen magnum dekompresyonu Chiari 1 malformasyonu iin yaygın bir řekilde kabul ediliyor olsa da bu operasyonunu ne řekilde gerekleřtirilmesi gerektięi konusunda genel bir grũř birlięi bulunmamaktadır.

Biz bu alıřmada, cerrahi tedavi yapılan Chiari hastalarında cerrahinin klinik semptomlar ve bulgular, grũntũleme parametreleri ũzerindeki etkisini ve klinik sonularla grũntũleme sonuları arasındaki iliřkileri retrospektif olarak deęerlendirmeyi amaladık.

2. GENEL BİLGİLER

2.1 Tarihçe

Chiari malformasyonları, arka fossa yapılarının foramen magnumdan üst servikal kanala doğru değişen derecelerde yer değiştirmesi ile birlikte olan, kranioservikal bileşkenin ve artbeynin (hindbrain) konjenital bir anomalisidir ve sıklıkla serebrospinal aksisin diğer anomalileri ile ilişkilidir (1,2).

İskoç anatomi profesörü John Cleland 1883'te myelodisplazili bir olgunun postmortem incelemesini yaparak artbeyin herniasyonunu ilk kez tanımlamıştır. 1894'de Alman patolog Julius A. Arnold Heidelberg'de tek myelodisplastik hastada art beyin herniasyonunu yayınlamıştır. Daha sonra 1891 ve 1896'da Avusturyalı patolog Hans von Chiari 40'dan fazla artbeyin malformasyonlu hastadan elde ettiği sonuçları yayınlayarak, herniasyon derecesine göre sınıflandırmıştır. Chiari, tanımladığı üç tip malformasyona sonradan arka fossa yapılarında herniasyonun olmadığı dördüncü bir tip eklemiştir. 1896 yılındaki yayında tip 4'ünde eklenmesiyle Chiari malformasyonlarının klasik olarak 4 tipi tanımlanmıştır (3).

1907 yılında Schwalbe ilk kez Julius A. Arnold Heidelberg tarafından yayınlanan art beyin herniasyonu için Arnold-Chiari malformasyonu ismini ilk kez kullanmıştır.

Bunlara sonradan tedavi farklılığı göz önüne alınarak Chiari malformasyonu Tip 0 (Chiari like malformation), Chiari malformasyonu Tip 1,5, Chiari malformasyonu Tip V ve Kompleks Chiari gibi tanımlarda eklenmiştir (5).

Chiari'nin ayrıntılı analizleri, sınıflama yöntemi, geniş hasta grubu ve kullanım kolaylığı olması açısından 1970'lerin ortalarından itibaren sadece Chiari adı kullanılmaktadır.

2.2 Fizyopatogenez

CM etyolojisini açıklamak için birçok teori ortaya konmasına rağmen nedeni hala kesin olarak bilinmemektedir. Teoriler arasında hidrodinamik, aşırı büyüme, gerilme traksiyon, nöroşizis, gelişmenin durması, küçük posterior fossa ve primer mezodermal yetmezlik bulunmaktadır (6).

Kaudal traksiyon teorisi miyelomeningosel alanından kaynaklanan gerilme neticesinde artbeyin yapılarında gerilme ve bu yapıların kaudale inmesini içerir. Ancak bu özellikle tip 2 malformasyonlu olgularda görülen serebellumun tentoryuma doğru uzamasını açıklamakta yetersiz kalmaktadır.

Hidrodinamik teori Gardner tarafından öne sürülmüştür (7). Gardner'e göre supratentorial bölgedeki koroid pleksus ve 4. ventrikül alanındaki BOS basıncına bağlı pulsatil güçler beyni farklı gelişim yönlerine doğru yönlendirmektedir. Supratentorial güçlerin hakim olması durumunda kaudale itilmekte ve posterior fossa yapılarında sıkışma oluşmaktadır.

Williams, Gardner'in teorisini incelemiş, gerçekten de CM'lu hastalarda, kranium ile spinal bölge arasında basınç farkı olduğunu göstermiştir (8). Valsalva manevrası ile intraspinal basıncın epidural venöz konjesyona bağlı olarak arttığını ve bunun sefalik ve kaudale yayılan bir basınç dalgası yarattığını göstermiştir. Hidrodinamik teori herniasyonu basınç farkıyla açıklamasına rağmen üst servikal bölgede sirinks oluşumunu açıklamakta yetersiz kalmıştır.

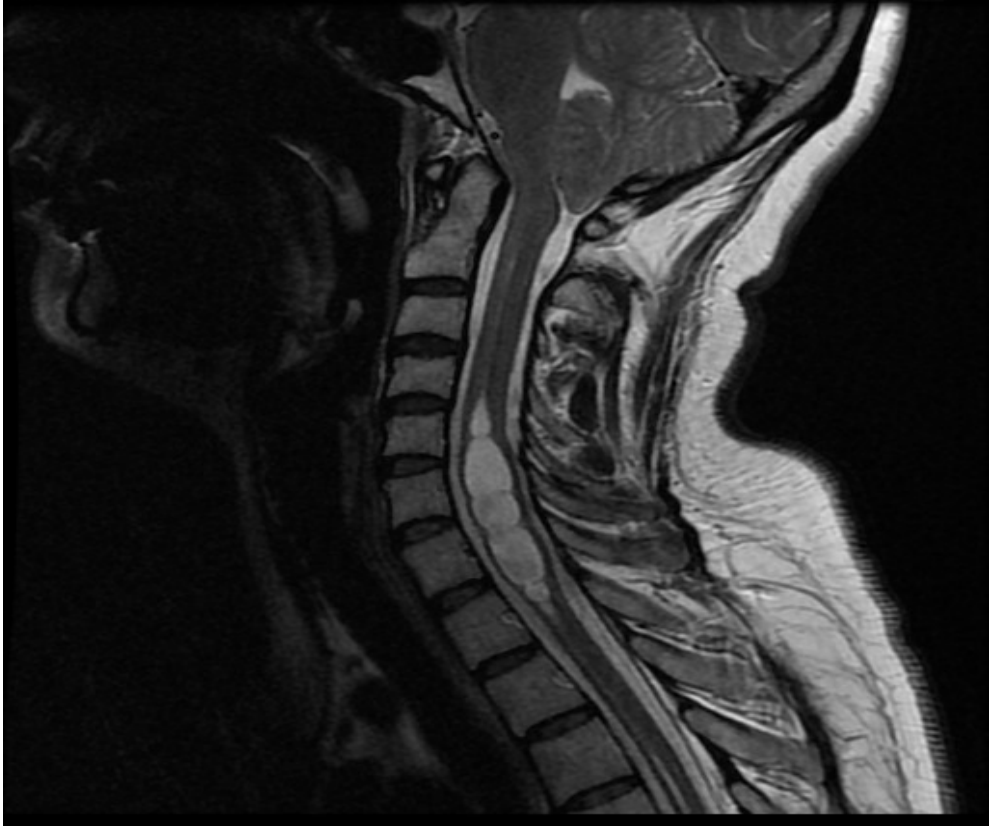
CM 1 mesodermal, CM 2 ve 3 nöroektodermal defektler olarak tanımlanmaktadır. Genetik kalıtım hala tam açık değildir fakat bazı varyasyonlarda söz konusudur. Halen gündemdeki ana teoriler mekanik kuvvetlerdeki anomaliler ve ters embriyolojik gelişimdir (9).

2.3 Tanı Yöntemleri

Anatomik ve fizyolojik olarak chiari malformasyonlarını tanınamız MRG'nin gelişimine bağlı olarak çok hızlı bir şekilde artmıştır. Kranioservikal birleşimi gösteren MRG tanı için seçilmesi gereken ilk yöntemdir ve tek başına yeterlidir (1).

Bilgisayarlı tomografi ve diğer teknikler foramen magnumu saran yumuşak doku anomalilerini göstermede yeterli olmamaktadır. Bu tetkiklerde örnek olarak siringomyeli görüntülenememektedir. MRG bulunmayan yerlerde alternatif olarak tomografik myelografi çekilebilir.

CM radyolojik olarak serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağıya doğru 5 mm (kimi yazara göre 3 mm) veya daha fazla yer değiştirmesi şeklinde tanımlanmıştır. MRG'de CM'deki patolojik bulgular, herniasyon derecesi ve multipl beyin patolojileri saptanabilir (Resim 1). Ayrıca hidrosefali, siringomyeli ve eşlik eden diğer patolojiler görüntülenebilir (10,11).



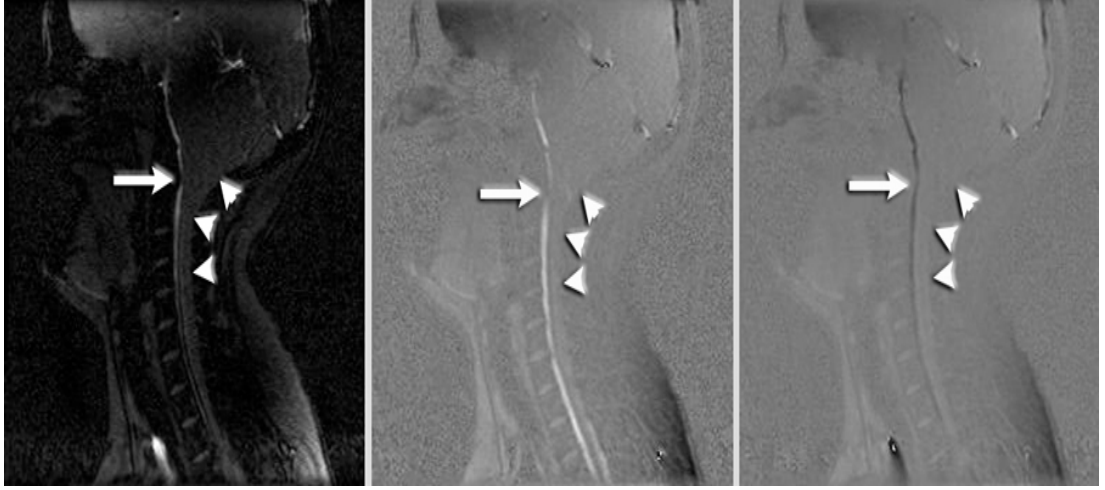
Resim 1: Kranioservikal MRG'de serebellar tonsiller herniasyon (9,4 mm) ve siringomyeli görünümü

Tip 1 CM'nun da Tip 2 CM gibi normalden küçük posterior fossa yapılarına sahip olabildikleri bilinmektedir. MRG kullanılarak Badie ve arkadaşları Chiari hastalarında posterior fossa hacim ölçümleri yapmış ve volümce küçük posterior fossaya sahip hastaların daha semptomatik olduğunu ve uygulanan dekompresyon cerrahisine daha iyi yanıt verdiklerini tespit etmişlerdir. Küçük posterior fossa ve eşlik eden artbeyin herniasyonu olan hastalarda kemik anomalileri görülebilir. Kranioservikal birleşke gelişim anomalileri düşünülen olgularda kemik yapıyı araştırmak için BT, direk grafi yapılmalıdır (10,12).

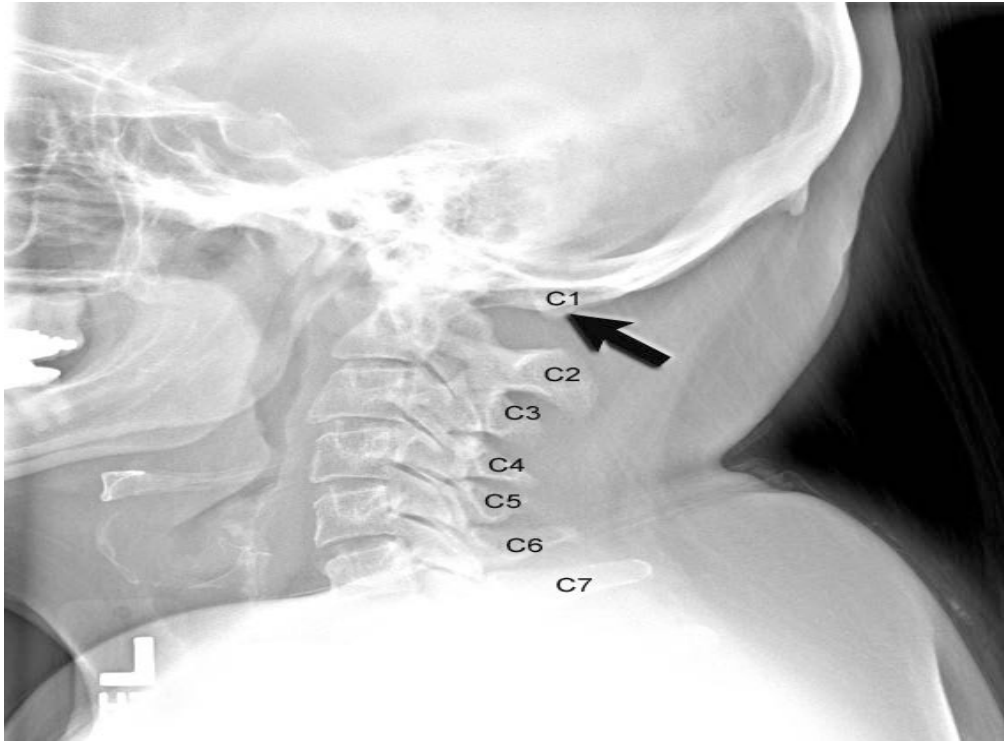
Siringomyeli eşlik eden olgularda, kranioservikal bileşke düzeyinde BOS sirkülasyonunu değerlendirmek üzere Dinamik MRG çalışmaları yapılabilir. Dinamik MRG foramen magnumdan geçen BOS akımını göstermektedir. CM olgularında önde BOS akımı varken posteriorda akımın az ya da hiç olmadığı saptanır (Resim 2). Ayrıca yine preop ve postop dinamik MRG çekilerek dekompresyonun yeterli olup olmadığı da gösterilebilmektedir. Armando ve arkadaşları preop ve postop 8 hastayı değerlendirdikleri sinemod MRG'li çalışmalarında 5 mm'den fazla tonsiller herniasyonu olan hastalarda akım obstrüksiyonu ve kısa akım zamanı olduğunu göstermişlerdir (13,14).

Ultrasonografi bebeklerde tonsil herniasyonu ve siringomyelinin tanısında kullanılabilir. Prenatal USG ve fetal MRG ile erken tanıda mümkündür. Perop USG ise 4.ventrikül-sirinks ilişkisini görmek ve ameliyat planlaması açısından önemlidir (13).

BAEP (brainstem auditory evoked potential), SEP (somatosensory evoked potential) ve MEP (motor evoked potential) gibi nörofizyolojik testlerle artbeyin basıları ve spinal kord basıları incelenir ancak çocuklarda çok işlevsel değildir, ayrıca MEP epilepsi atağı riski nedeniyle 15 yaş altındakilere önerilmez (15).



Resim 2: Faz kontrast Sine MRG ile BOS akım çalışması. BOS akımında ok'ların gösterdiği önde fokal azalmış ve arkada BOS akımı tamamen kaybolmuştur.



Resim 3: CM 1 hastada atlasın oksipitalizasyonu

2.4 Chiari Malformasyonu Tip 1

CM'nun en basit formudur. Genellikle sporadik görülür. Seyrek olarak genetik geçişi vardır. Kadınlarda biraz daha fazladır. Adolesan ve adultlarda görülür. 3-4. dekatta siktir. %30-70 oranında siringomyeli ile birlikte görülür (2,9).

Patogenez: CM 1'in oluşumu multifaktöryel olup paraksiyal mezodermdaki embriyolojik defektlerden kaynaklanan bir rahatsızlık olduğunu ileri süren çalışmalar mevcuttur. Buna göre kafatasının embriyolojik dönemde oluşumu sırasında posterior fossa hacminde yetersizlik CM 1 oluşumunda rol oynamaktadır (13).

Patoloji: Serebellar tonsillerin, foramen magnumun 5 mm'den fazla altına kaudal herniasyonudur. Bu malformasyon tipik olarak hidrosiringomyeli ile ilişkilidir. Bu malformasyona beyin sapının ve 4. ventrikülün çöküklüğü genelde eşlik etmemektedir. C1 düzeyinde sıklıkla kalınlaşmış ekstradural bantlar ve tosiller çevresinde subaraknoid yapışıklıklar ve fibrozis görülür.

CM 1 ile birlikte %30-70 siringomyeli ve %10-15 oranında hidrocefali görülmektedir. Ayrıca kemik yapıya ait omurga ve kafa kaidesi anomalileri olguların %25'inde görülmektedir. Ancak beyin anomalileri genellikle CM 1 ile görülmez (9,13,16).

Çocuk olguların büyük bir kısmı skolyoz ile başvurur ve genellikle siringomyeliye eşlik eder. Siringomyeli ve CM 1 birlikte olan olguların %50-70'inde skolyoz görülür. Bu nedenle skolyoz cerrahisi öncesinde mutlaka CM, siringomyeli ve tümör ekarte edilmelidir (16).

Eşlik eden anomaliler:

Kafatası: CM 1 hastalarda %40-50 oranında kafa tabanı gelişim anomalisi görülmektedir. Posterior fossa dar ve küçüktür. Bu hastalarda empty sella, kısa klivus, platibazi, baziler impresyo ve aksesuar oksipital kondil görülebilir.

Omurga: Klippel-Feil deformitesi ve atlantoaksiyel asimilasyon en sık görülen deformitelere dir. CM 2'de %50-70'inde skolyoz bulunurken bu birliktelik, seriye bağlı olarak değişen bir şekilde CM 1'de daha seyrek olarak görülür. Skolyoz hemen daima siringomyeli ile birlikte dir ve genellikle bir dekstroskolyoz (eğriliği sağa bakan skolyoz) şeklinde görülen idiyopatik skolyozun aksine levoskolyoz (eğriliği sola bakan skolyoz) görülür. Siringomyeli bulunan olgularda spinal aksiyal kasların güçsüzlüğü motor nöronların, paravertebral kaslarda denervasyon ile sonuçlanan progresif bozukluğuna bağlıdır.

Ventrikül ve Sistern: Hidrosefali, CM 1 hastaların sadece %3-10'unda meydana gelir. Aksine, CM 2 hastalarda pratik olarak daima bulunur.

Meninksler: CM 1 malformasyonlarda tentorium serebellinin eğimi artmıştır. Genellikle foramen magnumu ve atlasın posterior arkusunu konstrikte eden çok sayıda dura mater bantları mevcuttur. Cerrahi serilerde, anormal şekilde herniasyona uğramış olan serebellar tonsillerin foramen magnumda leptomeninkslere ve dura matere karşı tekrarlayan sürtünmelerin sebep olduğu araknoidit bildirilmiştir. Araknoidit, postoperatif histopatoloji çalışmalarında teyit edilmiştir ve herniasyonun zaman içinde ilerlemesiyle arttığı düşünülmektedir.

Omurilik: En sık görülen omurilik bulgusu sirinkstir. CM 1 hastalarında %30-70 oranında siringomyeli eşlik eder. Bu sirinksler alt servikal ve üst torakal bölgede görülmektedir. Sagittal MRG kesitlerinde omurilik boyunca septalı sirinkslerin varlığı gösterilebilir.

Beyin: CM 1'de tonsiller herniasyon dışında diğer beyin anomalileri sık olarak görülmez. Gözlenen tek defekt medulla oblongata'nın incilmesi ve herniasyona uğramış tonsillerde folia'ların kaybıdır. Bu bulguların klinik bir önemi yoktur.

Klinik Belirtiler:

Chiari semptomlarının başlaması genellikle 20-30'lu yaşlarda olur (25-45 yaş arası) ancak siringomyeli bulunan hastalarda genellikle daha erken olur. Klinik bulgular açısından hastalar arasında yüksek düzeyde varyasyon söz konusu olup hastalar non-spesifik klinik belirtilerle seyreden asemptomatik durumdan şiddetli nörolojik defisitlerin görüldüğü durumlara kadar değişen farklı şekillerde seyredebilirler. Serebellar tonsil herniasyonu 12 mm'den fazla olan olguların tamamı semptomatiktir. Serebellar tonsil herniasyonu 5-10 mm arasında olan olguların %30'u semptomatik iken, 5 mm altında herniasyonu olan olguların tamamı asemptomatiktir (2,17).

Bu hastalarda en sık rastlanan semptom suboksipital baş ağrısıdır. Baş ağrısı oksipital bölgede lokalizedir ve progresif özelliktedir. Valsalva manevraları ile artış gösterir. Ayrıca gerilim tipi veya non-spesifik özellikte de olabilir. Boyun ağrısı sıkır ve radiküler yayılımın olmaması ile karakterizedir. Omuzlarda, göğüste ve üst ekstremitede sürekli, yanıcı tarzda, derin yerleşimli bir rahatsızlık ile birlikte dir. Boyun ağrısı Valsalva manevrasıyla artar.

Özellikle pozisyonel vertigo ve kafa hareketleriyle tetiklenen vertigo başta olmak üzere vertigo meydana gelebilir. Bu hastalarda diğ er otolojik semptomlar tinnitus ve aural dolgunluktur.

Diğ er sık rastlanan semptomlar oküler semptomlar olup fiziksel muayene sırasında farkedilmeyip nöro-oftalmotolojik muayenede saptanabilirler. En sık rastlanan oküler semptomlar ş unlardır: Retro-orbital baş ağrısı, diplopi, fotopsi, görme bulanıklığı ve fotofobi.

Spinal kord veya medulla oblangata kompresyonunun geliştiđ i çok ş iddetli olgularda motor ve sensoriyal yolların veya alt kranial sinirlerin tutulumu söz konusu olabilir. Bacaklarda üst motor nöron bulguları, spastisite, artmış DTR'ler görülebilir. Üst ekstremitede alt motor nöron bulguları, kas kitle kaybı, azalmış veya kaybolmuş DTR'ler, fasikülasyonlar ve disosiye duyu kaybı görülebilir.

CM 1'de zamanla artan deđ iş ik derecelerde nörolojik semptom ve bulgular ortaya 3 şekilde çı kmaktadır. Bunlar; 1; Beyin sapı, medulla, alt kafa çiftleri (%28) 2; Serebellum (%8) 3; Spinal Kord (%64) kompresyonuna bađ lı olarak gelişir. Olguların genellikle başvurma yakınmaları dengesizlik, baş dönmesi, çift görme, elde uyuş ma veya kuvvetsizlik şeklindedir (2,10).

Milhorat ise klinik bulguları 5 ana baş lıkta toplamıştır: 1. Suboksipital baş ağrısı (%70-81), 2. Oküler bozukluk (%78), 3. Oto-nörolojik bozukluk (%74), 4. Beyin sapı, alt kafa çifti ve serebellum tutulumu (%52) ve 5. Spinal kord bozuklukları. Ayırıcı tanıda Multipl Skleroz (MS), Myastenia Gravis (MG) ve posterior fossa tümörü akla gelmelidir (18).

Solunum ile ilişkili uyku bozuklukları kranioservikal bileşke malformasyonu bulanan hastalarda sıklıkla bildirilmektedir. CM 1, özellikle diğer nörolojik semptom veya bulguların eşlik ettiği durumlarda infantlarda görülen santral apnelerin ayırıcı tanısında akla gelmelidir. Bazı yazarlar uyku bozukluklarının bulunmasını progresif beyin sapı disfonksiyonunun erken bir göstergesi olarak kabul etmektedir (19).

Fiziksel Bulgular:

Fenotipik olarak, hastaların %25'e varan bir bölümünde kısa veya boğa benzeri bir boyun vardır. Siringomyeli ile birlikte olan olgularda levoskolyoz bulunabilir. Bu hastalarda, çeşitli sinir yapılarının tutulumu karışık fiziksel bulgularla sonuçlanır:

Birinci motor nöron: Jeneralize hiperrefleksi, spastisite ve Babinski refleksi, en çok alt ekstremitelerde.

İkinci motor nöron: Atrofi, güçsüzlük, fasikülasyonlar ve arefleksi, özellikle alt ekstremitelerde.

Sensoriyel sistem: Siringomyeli için tipik olarak santral kord sendromu.

Serebellum: Nistagmus, ataksi ve dismetri.

Alt kranial sinirler: Olguların %15-25'inde etkilenir. Şu bulgular bulunabilir: Vokal kord paralizisi, yumuşak damak güçsüzlüğü, dil atrofisi, fasial hipoestezi ve gag refleksinin bulunmaması.

Tedavi:

Siringomyeli olmadan CM 1 tanısı konan asemptomatik hastalar cerrahiye uygun değildir. Siringomyeli ile birlikte bulunan asemptomatik hastalarda cerrahi tartışmalıdır. Semptomatik hastalarda ise tek tedavi seçeneği cerrahidir.

Cerrahi tedavi ilerleyici nörolojik defisitler ve ek patolojilerin varlığı durumunda ve skolyoz cerrahisi planlanan olgularda yapılır. Amaç asgari mevcut nörolojik durumu korumaktır (1,21).

CM1'li hastaların yaklaşık %3-10'unda hidrosefali vardır. Bu malformasyonu tedavi etmek için çeşitli teknikler uygulanır ama bunların hepsi foramen magnumda dekompresyon uygulanması ile ilgilidir.

Klinik foramen magnum kompresyonuna bağlı olduğu için cerrahi tedavi buranın dekompresyonunu içerir. FMD (Foramen magnum dekompresyonu) ile siringomyelisi olan olgularda kranioservikal kavşakta alt ve üstteki basınç farkı ortadan kaldırılarak BOS fizyolojisinin düzelmesi sağlanır, ancak bu olgular tedaviye en zor yanıt veren ve tedavisi tartışmalı gruptur. Cerrahi tedavi modaliteleri 2 başlık altında toplanabilir (21,22).

1- Foramen magnum dekompresyonu yapılarak nedenin ortadan kaldırılması:

a) Foramen magnum dekompresyonu (FMD); FMD ile yapılan 3-4 cm çaplı suboksipital kraniektomi ile foramen magnum arka kenarının rahatlatılması, C1 laminektomi, duranın açılması, kalınlaşmış araknoid bantların temizlenmesi ve duraplasti ile birlikte yeni bir mega sisterna magna oluşturulmasıdır. Son yıllarda dura açılmadan yapılan kraniotomiler popüler olmuş ama bu erişkinlerden daha çok çocuklarda iyi yanıt vermektedir. Erişkinlerde dura açılması hala geçerliliğini korumaktadır (22,23).

b) Anterior dekompresyon + posterior füzyon: Önden beyin sapı basısı olan olgularda transoral yaklaşımla anterior dekompresyon önerilmektedir. Bunlara ayrıca oksipitoservikal posterior füzyon eklenmeside önerilmektedir. Kimi yazarlar bu grubu Kompleks Chiari Malformasyonu olarak tanımlamaktadır (5,18).

2- BOS drenajı; Hidrosefalinin tedavisi ve siringomyelinin şant ile drenajı (2,21).

Bütün cerrahi prosedürlerde olduğu gibi, Chiari malformasyonunda foramen magnumun dekompresyonu komplikasyonsuz değildir. Bunların çoğu BOS bozuklukları ile ilgili olup hastaların yaklaşık %10'unda bulunurlar. Bunlar arasında

BOS fistülü, menenjit, hidrosefali veya siringomyelinin progresyonu bulunmaktadır. Preoperatif patolojilerin postoperatif dönemde geçmesi hastaların %83'ünde görülmüştür. En sık rastlanan başvuru semptomlarından baş-boyun ağrısı ve skolyoz sırasıyla %12 ve % 17'si postoperatif dönemde geçmemiştir. Ancak, genellikle operasyondan hemen sonraki dönemde respiratuar arreste veya ciddi bir sekele bağlı olan mortalite oranı %2'nin altında olmalıdır (20).

Hastaların çoğu cerrahiden sonra daha iyi bir hayat kalitesi yaşar. En çok iyileşme gösteren semptomlar esas olarak baş ve boyun ağrısıdır. Bunu serebellumun veya beyin sapının doğrudan kompresyonuna bağlanabilen semptomlar izler (disfaji, ataksi, nistagmus ve diplopi gibi). Aksine siringomyeli ile ilişkili semptomlar daha az iyileşme gösterirler (ağrı, skolyoz veya duyu kaybı gibi).

Siringomyeli persistan kalırsa, kranioservikal bileşkenin yetersiz dekompresyonu düşünülmelidir. Hastaların %10-20'sinde yetersiz dekompresyona ve BOS akışını bozan aşırı skar dokusu oluşumuna bağlı olarak siringomyeli tekrar ortaya çıkabilir.

Post-travmatik siringomyelide bazı yazarlar BOS blokajından kaçınarak kanalı restore etmeyi ve kisti boşaltmayı ya da subaraknoid boşlukta bir drenaj tüpü bırakmayı tercih etmektedir. Diğer yazarlar ise konservatif tedaviyi desteklemektedir (24).

2.5 Chiari Malformasyonu Tip 2

CM 2 vermian herniasyonun yanısıra beyin sapı ve 4. ventrikülün kaudale inmesini içerir. Hemen daima spinal disfarizmin eşlik ettiği ve çocuklarda görülen formdur. Anormal BOS drenajı, nöroksasi ve onu çevreleyen yapıları içine alan anomaliler vardır. CM 2 miyelomeningoselli hastaların hemen hepsinde görülürler ancak miyelodisplazi olmaksızın nadiren tip 2 deformitesi olabilir (25).

Mclone ve Knepper'in 1989'da ileri sürdüğü birleşik teori (primer kapanma defekti ve nörol tüpün sekonder rüptürü), etyolojiyi ve CM 2'deki patolojileri açıklayan en uygun teoridir (4).

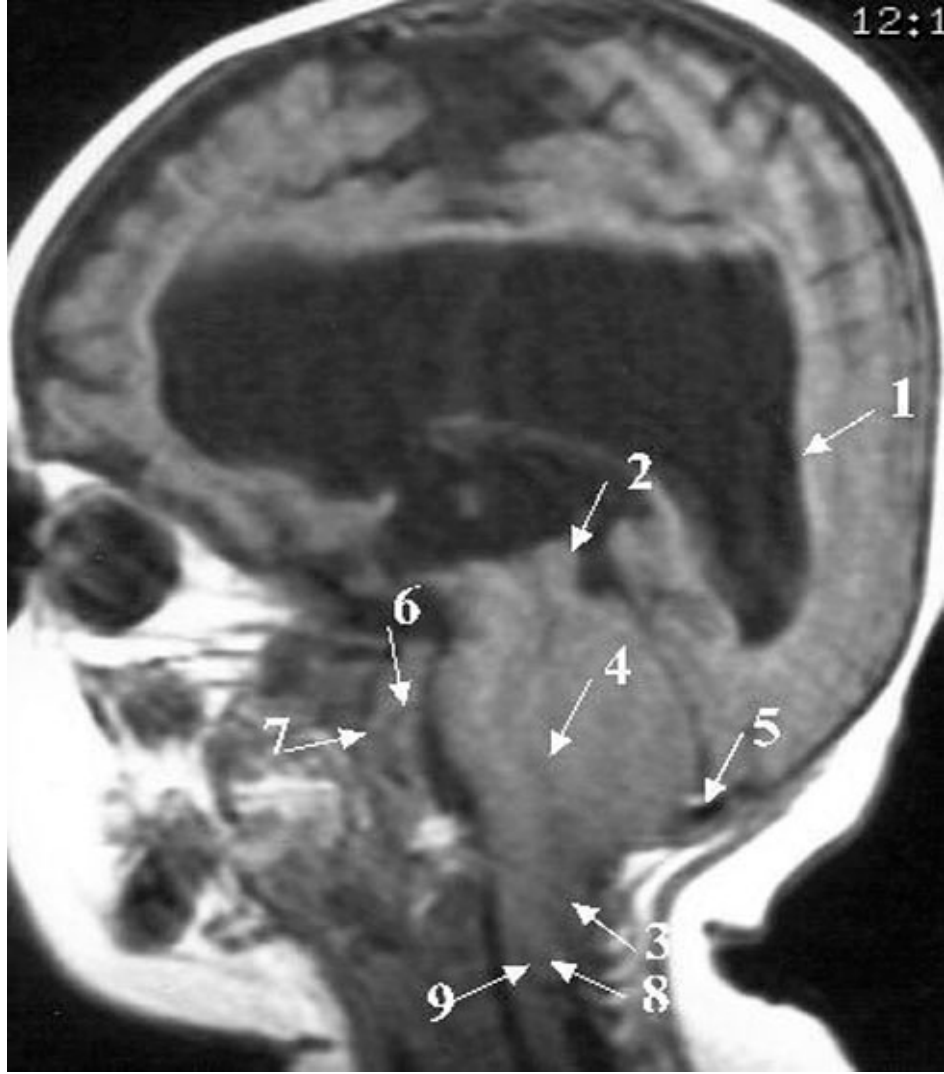
Eşlik eden anomaliler:

A. Orta beyin ve serebellar bulgular: Beyin sapı, medulla ve serebellum üst servikal kanala herniye olur (genellikle C2 altına iner), inferior serebellar vermis ve 4. ventrikül aşağı yer değiştirir, medüller kıvrılma, tektal gagalaşma ve serebellumda anteromedial genişleme görülür. Üst servikal sinirlerin kökleri horizontal ve yukarı doğru seyir gösterir (1).

Korpus kallozum komplet ya da parsiyel agenezisi, septum pellucidum özellikle foramen monro anteriorunda parsiyel ya da komplet yokluğu görülür. CM 2'li olgularda Massa intermedia (intertalamik adezyon) normal popülasyona göre çok daha sık görülür. Orta beyin tipik olarak uzamıştır. Kuadrigeminal plato kısalmıştır. Kollikulus tek bir tepe oluşturacak tarzda füze olmuştur. Bu durum tektal gagalaşma olarak adlandırılır ve genelde olaya inferior kollikulus katılır.

Serebellum tip 2 malformasyonlu olgularda küçüktür ve tentoryuma doğru uzamıştır. Bu uzanan kısım sanki bir mermi çekirdeği şeklini alabilir. Vermis tonsil ile birlikte ya da tek başına foramen magnumdan herniye olmuştur. Folia yokluğu ile birlikte displastik bir görünüm oluşabilir. Serebellum genelde laterale doğru yer değiştirmiştir ve bu durum kranial sinirlerin kendilerine ait foramenlere giderken foliaları çaprazlamalarına sebep olur. Serebellumun eğimi artmış muz şeklini almıştır. Lateral serebellar köşeler anteriordan beyin sapı ve baziler artere bası yapmakta bu duruma serebellar inversiyon adı verilmektedir.

Medulla oblongata uzamış ve sagittal planda düzleşmiş olabilir. Bu görünüm trampet işareti olarak adlandırılmaktadır. Gracilus ve cuneatusun hemen medialinde bir protuberansia görülebilir. Bu genelde C 2-4 arasında yer alır (Resim 4).



Resim 4: CM 2 malformasyonunun sagittal T1 MRG görüntüsü; (1) kolposefali; (2) gaga tektum; (3) medullanın arkasında aşağıya yer değiştirmiş vermis; (4) uzamış, düzleşmiş 4. Ventrikül; (5) torkular herofili; (6) önde beyin sapı etrafında sarkmış hemisfer; (7) konkav clivus ; (8) medüller spur ve (9) medüller kingkleşme

B. Kafatası anomalileri:

Lückenschadel intrauterin 8. ayda saptanabilir. Foramen magnum çapında artma olur. Hidrosefali sonucu KİBAS'a ait kafa grafisinde sütürlerin açılması ve dövülmüş bakır görünümü saptanır. Bu fenomen yaşla birlikte artar ve kemiğin her iki tabulası bu durumdan etkilenir.

Frontal kemiğin anteriora tarak şeklinde uzaması ve petröz kemiğin posteromedial yüzünde scalloping (taraklaşma) fenomeni görülebilir. Bu hastalarda posterior fossa küçüktür, inion daha altta yer almaktadır. Basiler impresyo ve atlas asimilasyonuna tip 1'den daha az sıklıkla rastlanabilir.

C. Meninksler:

Tentorium serebelli genelde genişlemiştir, kalp şeklinde ya da hipoplastik olabilir. Torkula ve transvers sinüsler alçak yerleşimlidir, foramen magnumdan dışarı doğru yer değiştirirler. Tentorium serebelli ve falks serebri hipoplastiktir, fenestrasyonlar ve geniş insisuraya bağlı serebellumun tentorium açıklığından yukarı taşması görülür. C1 arkasında periostu taklit eden kalınlaşmış dura bantları vardır. Leptomeninksler kalınlaşmış foramen magnum seviyesinde vasküler bir hal almıştır.

D. Ventrikül ve Sistem:

CM 2'li olguların ortalama %90'ında hidrosefali görülür. Lateral ventriküller arasında asimetri ve frontal hornlarda küntleşme görülebilir. Atrial ve oksipital hornlar hemen her zaman frontal hornlardan daha geniştir. Bu durum kolposefali olarak tanımlanır. Olgularda septumda anterior aplazi (%28), posterior aplazi (%21), total aplazi (%12) görülür. 4. ventrikül tipik olarak küçük, düz, uzamış ve lateral resesleri belirsiz hal almıştır. 4. ventrikül koroid pleksusu ventrikül dışındaki embriyolojik lokalizasyonunda kaudal pole yakın yer alır. İnferior medüller velum yoktur. Son olarak foramen magendi görülmez veya kist ile ilişkili olarak görülürler. Koroid pleksus 4. ventrikül dışında kalabilir (ektopik koroid pleksus). Aquadukt stenozu, atrezi, çatallanma sıklıdır.

E. Omurga:

Spinal anomaliler özellikle servikal spinal bölgede genişlemiş servikal kanal, skolyoz, baziler invajinasyon, platibasi, posterior C1 arkusunun inkomplet oluşu ve

Klippel-Feil deformitesi olarak sayılabilir. İnfantların hepsinde meningomyelosele vardır. Gergin omurilik sendromu ve ayrılmış omurilik malformasyonu da tabloya eşlik edebilir (2,9,13,25).

Semptomlar ve Bulgular:

Hemen tüm myelomeningoselli hastalarda CM 2'e ait bazı bulgulara rastlanır. Nörolojik bulgular hidrosefali ve eşlik eden diğer patolojilere bağlıdır. Bunlar beyin sapı ve alt kranial sinir (%45), serebellar (%7) ve üst servikal kanal (%48) bulgularından oluşmaktadır ve yaşa göre değişiklik gösterir. Bu hastaların spinal lezyonları tamir edildiğinde progresif hidrosefali ortaya çıkar ve bu nedenle VP (ventriküloperitoneal) şant operasyonuna gereksinim duyulur.

Semptom tipi ve yaş CM 2'li olgularda kabaca paraleldir. Yeni doğanlarda Tip 2 semptomları genelde görülmez. Bebeklerde solunum güçlüğü, alt kranial sinir felçleriyle kendisini gösterir. Aspirasyon pnömonisi, apne atakları, spina bifida komplikasyonları ölüme yol açabilir. Bebekler 'Good Baby' olarak adlandırılır. Ağlamaları ve bağırmaları yoktur ya da zor duyulur. İnfantlarda tanı tesadüfen konmaktadır. İritabilite, apne, stridor, opistotonus, aspirasyon pnömonisi, ağlayamama, yutma güçlüğü, nistagmus ve motor defisit ile gelirler.

Çocukluk çağında serebellar ve omurilik disfonksiyon bulguları ataksi, disartri ve üst ekstremitte kuvvetsizliği gibi bulgular ortaya çıkar. Erişkin dönemde ensede ağrı ve C2 dermatomunda disestezi görülür. Oftalmik bulgular siktir. Şaşılık, nistagmus, optokinetik hareketler, görme alanı defektleri, konverjans kaybı sıkça görülür. Erişkin dönemde CM 2 olguları stabil bir nörolojik muayene bulgularına sahiptir. Eğer muayene bulguları değişirse bu genelde omuriliğin özellikle miyelomeningosel sahasındaki gerilmeye bağlı ya da altta yatan siringose bağlı intrakranial basınç artışına sekonder gelişmektedir. Gelişen skolyoz da, bu olguların sık başvuru nedenlerinden biridir. Genellikle bunlara gerilmiş kord sendromu eşlik eder (2,25).

Tedavi:

Tip 2 malformasyonlarda tedavi tip 1'den oldukça farklı şekilde değerlendirilmelidir. Bazı yazarlar esas patolojinin beyin sapı dismorfizmi olduğuna ve cerrahinin gereksiz olduğunu savunurlar. Diğer bir grup yazar ise konstrükte olmuş herniye yapıların mutlaka dekomprese edilmesini önermektedir. Bu nedenle semptomatik olgularda, özellikle stridor, aspirasyon pnömonisi, uyku apnesi, ataksi varlığında cerrahi önerilmektedir. CM 2'de cerrahi tedavide amaç klinik tabloda düzelme ve eşlik eden patolojilerin düzeltilmesidir (2,10).

Eşlik eden hidrosefali varlığında VP şant takılması, yapılması gereken ilk işlemdir. Özellikle myelodisplastik olgularda şant disfonksiyonu oldukça güç değerlendirilebildiğinden, şantın çalışır olduğundan emin olunmalıdır. Aquadukt stenozu olan olgularda endoskopik 3. ventikül tabanı açılması tedavide önemlidir. Daha sonra myelomeningosel tamiri yapıp izleme alınmalıdır. Özellikle C3'den fazla herniasyonu olan olgularda hidrosefaliden önce keseye müdahale edilmesi ölümlü sonuçlanabilir. Bütün yazarlar, klinik ve radyolojik olarak normal olan tethered kordun eşlik ettiği bütün olgularda filum terminale serbestleştirilmesini önermektedir (11,26).

Çocuklarda siringomyeli görülmesi daha seyrek ve daha çok distal siringomyeli şeklindedir. Distal siringomyeli varlığında; yapılması gereken Gardner'in önerdiği gibi terminal ventrikülostomidir (26).

Hastaların izleminde fonksiyonel şanta rağmen beyin sapı bulguları ortaya çıkıyor, düzelmiyor veya artıyorsa tedaviye FMD'de eklenmelidir (9).

CM 2'li olgularda cerrahi tip 1'e benzer şekilde başlar ve devam eder. Servikal laminektomi serebellar tonsillerin indiği bölgeye kadar uzanmalıdır. Tip 1'e göre daha sınırlı suboksipital kraniektomi yeterli olacaktır. Ancak alttaki nöral yapılarında yeterince dekomprese olmasına dikkat edilmelidir. Sınırlı kemik alınması muhtemel servikal instabilite riskini azaltır. Ancak ekstensif servikal laminektomi özellikle çocuklarda progresif servikal kifoz nedenidir (9,26).

Son yıllarda çocuklarda CM 1'de sadece durotomi ile de iyi sonuçlar bildirilmiştir ancak CM 2 olan ve herniasyonu fazla olan olgularda duranın açılması daha uygundur. Dura orta hattan foramen magnum hizasına kadar açılmalıdır. Bir sonraki adım 4. ventrikül çıkışını görmektir (23).

Özellikle uykuda ortaya çıkan apne, bradikardi, solunum ve yutma güçlüğü, stridor ve aspirasyon pnömonisi gibi durumlarda acil şartlarda dekompresif cerrahi yapılmalıdır.

Skolyoz'u olan hastalarda ortopedik cerrahi girişim öncesi mutlaka tethered kord'a yönelik filum terminale serbestleştirilmesi yapılmalıdır. Bu olgularda skolyoz kendiliğinden düzelebildiği için olguda skolyoz cerrahisi için 7-8 yaşına gelene kadar beklenmelidir (11).

Charney ve arkadaşları semptomatik hastaları; stridoru olan, stridor ve apne nöbetleri olan, stridor ve apne, siyanotik ve disfajik nöbetleri olanlar şeklinde sınıflandırmışlardır. Grup 1 en iyi iyileşme şansına sahip grup iken, grup 2 %50 iyileşme ve %75 yaşama şansına sahip, grup 3 minimal iyileşme ve %40 yaşama şansına sahip grup olarak sınıflandırılmıştır (27).

2.6 Chiari Malformasyonu Tip 3 (CM 3)

CM'nin en kötü seyreden formudur. Kranioservikal bölgede özellikle alt oksipital üst servikal bölgede yer alan ensefalosel kesesi içerisinde serebellum ve beyin sapı yer almakta olup hastalığa birçok serebellar ve beyin sapı anomalileri eşlik eder. Nadir olarak görülen bu malformasyonun klinik bulguları ağırdır. Batı toplumlarında daha sık görülür. Kız erkek oranı 2-3/1'dir (9).

Etkilenen hastaların pek azında normal mental gelişme görülür. Birçok olguda ise fiziksel anomaliler ve hatta ölüm sebebidir. Epilepsi, görme ve işitme kayıpları, şaşılık, dizartri ve motor fonksiyon kayıpları görülebilir. MRG'de ensefaloselin dışında özellikle korpus kallozum agenezisi, genişlemiş massa intermedia, tektumda gagaşma, medüller çıkıntı, giral anomaliler gibi birçok anomali görülebilir (28).

Tedavisiz yaşam olağan değildir. Ancak tedavi ile birlikte bile CM 1'e göre prognoz çok daha kötüdür. Operasyonun amacı keseyi ortadan kaldırmak, nöral elemanlar korunarak posterior fossaya yerleştirilmesi, durayı kapatarak BOS dolaşımının sağlanmasıdır. Kese genellikle ciltle örtülüdür ve acil operasyon nadiren gereklidir.

Ameliyat sırasında kesenin fonksiyonel olabileceği akılda tutulmalıdır. Çıkarılan ensefalosel kesesi içindeki beyin dokusu miktarı ne kadar artarsa, nörolojik bulgulardaki kötüleşmede o derece artmaktadır. Ensefalosel kesesi içerisindeki beyin dokusu normal beyin dokusunun hacimce 2/3'ünden fazla olan gruba cerrahi önerilmemektedir (9).

Erken tanı için fetal USG ve fetal MRG önemli olup 24 haftadan önce tanı konulan olgularda intrauterin tedavi veya gebeliğin sonlandırılması konusunda aile bilgilendirilmelidir.

2.7 Chiari Malformasyonu Tip 4 (CM 4)

Spinal disfarmizmin bir formu olarak kabul edilmediği için ve artbeyin herniasyonu bulunmadığından çoğu kişi tarafından sınıflama dışı bırakılmıştır. Küçük posterior fossa ile birlikte serebellumda hipoplazi veya aplazi vardır.

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 (3).

2.8 Diğer Chiari Malformasyonu Tipleri

CM 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 zero malformation' CM 0 olarak adlandırmışlardır (29).

CM Tip 1,5: Herniasyona CM 2’de olduđu gibi beyin sapının, vermisin, 4. ventrikülünde katıldığı, fakat açık nöral tüp defektleriyle birlikte olmayan ve ortaya çıkma yaşı daha çok CM 1’e uyan olgulardır. Tedavi seçenekleri CM 1 gibidir ancak SM olan olgularda rekürrens oranı daha fazladır, kimi yazarlar Kompleks Chiari grubunda saymaktadır (30).

CM Tip 5: Tubb ve ark. tarafından tanımlanan, CM 3’ün daha ileri formudur. Serebellum ve medullanın bir bölümüne ek olarak parietooksipital lobda servikooksipital meningesel kese içine doğru herniye olmuştur. Seyri CM 3’den de kötüdür.

Complex Chiari: Brockmeyer (2011) 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 CM 1 olguların tedavilerinin sadece FMD ile yeterli olmayacağını görmüş, büyük oranda odontoid rezeksiyon ve oksipitoservikal füzyon işlem gerektiğini saptamış ve bunları ‘ Kompleks Chiari’ olarak tanımlamıştır (5).

2.9 Siringomyeli

Siringomyeli (SM) ilk kez 1824’de Ollivier tarafından tanımlanmıştır. Yine 1859’da Stilling hidromyeliyi santral kanalın persistant dilatasyonu olarak tanımlamıştır. Patoloji yakın zamana kadar medulla spinalisin dejeneratif bir hastalığı olarak bilinirken ilk kez Gardner siringomyeli oluşumu ile fetüste olan fizyolojik hidrosefali ve hidromyeli arasında embriyolojik bir bağlantı kurmuştur (31).

Siringomyeli CM’e en sık eşlik eden patolojik durumdur. CM 1’de %40-76, CM 2’de %48-88 oranında görüldüğü bildirilmiştir. CM eşlik eden SM, tüm olgularda servikal bölgeden başlar. Tek boşluk şeklinde ya da septumlara ayrılmış şekilde bütün omurilik boyunca filum terminaleye kadar uzanabilirler. Septumların klinik önemi tam olarak bilinmese de, SM içindeki basıncın yüksek olduğunun

göstergesi olarak kabul edilmiştir. Siringomyeli yavaş ilerleyen progresif bir hastalıktır (1).

Siringomyeli göreceli olarak nadir bir durumdur. Prevelansı 100.000’de 8,4 olarak bilinmektedir. Erkeklerde ve 25-40 yaşları arasında daha sık görülür. Siringomyeli kraniale doğru gelişir ise siringobulbi eğer kaudale filum terminaleye doğru gelişir ise distal siringomyeli olarak adlandırılır.

Birçok siringomyeli olgusu ve çeşitleri yayınlanmış olmasına karşın patogenezi açıklayacak kesin tek bir neden bulunamamış, her biri için farklı kuramlar ortaya atılmıştır (1,31). 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’ın 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 patogenezi kuramları gözden geçirip, siringomyelinin BOS dinamiklerinin bozulması ve tıkanma sonucu oluştuğunu söylemiştir. Spinal kord içinde hücre dışı aralıkta sıvı birikmesi ile sirinks geliştiğini belirtmiştir (1,32).

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

II. Nonkomunike Siringomiyeli:

Santral kanal/parasentral sirinksleri

1. Chiari malformasyonları [1. Chiari malformasyonu tip 1, 2. Chiari 0 malformasyonu (Chiari zero malformation), 3. Chiari 1.5 malformasyonu]
2. Basilar invajinasyon, impresyon
3. Basal ve spinal araknoiditler (menenjit veya kanama sonrası)
4. Ekstrameduller yerleşimli korda bası yapan patolojiler (spondilozis, tümör, araknoid kist, romatoid artritiss pannus).
5. Gergin omurilik
6. Edinsel tonsil herniasyonları

Primer parankimal kaviteler

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

III. Atrofik Kaviteler (syringomyelia ex vacuo)

IV. Tümöral Kaviteler

Tanı yöntemleri: MRG tanı için seçilmesi gereken ilk yöntem ve tanı için yeterlidir. T1 ağırlıklı görüntüler kordun içinde BOS'a benzer bir hipointens alan gösterecektir. T2 ağırlıklı görüntülerde, kavite içindeki sinyal BOS'a uygun hiperintens olmalıdır. MRG ile T2 ağırlıklı serilerde BOS akımı da izlenebilir (1,2,13).

Kontrastlı MRG intramedüller tümörü ekarte etmek için gereklidir. Sirinks kontrast tutmaz. İyi bir direkt grafi ile skolyoz gibi eşlik eden anomaliler ve kemik yapılar değerlendirilebilir (13).

BAEP, SEP, MEP tanıdan çok cerrahi kararın ve yöntemin seçimi, olguların izlemi için kullanılmaktadır.

Klinik: Ağrı ve güçsüzlük erişkinlerde en sık rastlanılan semptomken (%75-80), çocuklarda ön planda değildir. Erişkinler siringomyelinin tipik bulguları mevcutken, çocuklarda skolyoz gibi omurga anomalileri görülür (11).

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.

Tedavi: Kendi halinde bırakılan siringomyeli olgularının ancak %25'inin çalışabilir halde kaldığı, opere edilenlerde de düzelme oranının %70 olduğu göz önüne alınırsa ileride progresyon gösterecek bu hastalığın tedavisi gereklidir.

Cerrahi tekniğin seçiminde hastanın klinik ve radyolojik bulgularının ve siringomyelinin oluşumuna neden olan ilgili teorilerin göz önüne alınması büyük önem taşır. Bazı yazarlara göre posterior fossa bası semptomları görülen hastalarda siringomyelik kavitenin büyüklüğüne bakılmaksızın tercih edilecek cerrahi teknik posterior fossa dekompresyonudur.

Spontan gerileme son derece nadirdir. Bilinen tıbbi tedavi yoktur. Tedavisi cerrahidir. Siringomyeli için çeşitli cerrahi tedaviler ileri sürülmüştür. Serebrospinal dinamiklerin restore edilmesi yapılması gereken ilk işlemdir. Siringomyelinin yerleşim yeri, tipi, nedeni tedavi yöntemi için yol gösterir (1,2,31).

1. Hidrosefalinin tedavisi (VP şant/endoskopik third ventrikülostomi):

Bu cerrahi ile beyin ve omurilik basıncı azaltılabilir, BOS normal akışı sağlanabilir, buna bağlı olarak siringomyelide küçülme gözlenebilir.

2. Spinal disfarizm ile birlikte siringomyeli: Çocuklarda siringomyeli 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 siringomyelinin küçülmesi sağlanabilir.

Çocuklardaki distal siringomyeli varlığında; yapılması gereken Gardner'in 1977'de önerdiği gibi tethered kord serbestleştirilmesi ve terminal ventrikülostomidir. Bu profilaktik bir işlemdir ve erken tanı konduğunda sonuçları

yüz güldürücüdür. Çocuklarda sirinks büyük olsa bile genellikle sirinks şantlanması önerilmemektedir (1,2,31).

3. CM ile birlikte siringomyeli: Siringomyelide eşlik eden CM varsa, tedavi öncelikle CM protokolüne uygun olarak yapılmalıdır. İlk tercih edilecek teknik posterior fossa dekompresyonudur.

4. Tümör ile birlikte siringomyeli: Tümör ile ilişkili siringomyeli olgularında tümörün cinsi, yeri, büyüklüğü göz önüne alınarak tedavi planlanmaktadır. Bu olgularda sirinks, tümör ayırımı yapılabilmesi önemlidir. MRG 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 (2).

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.

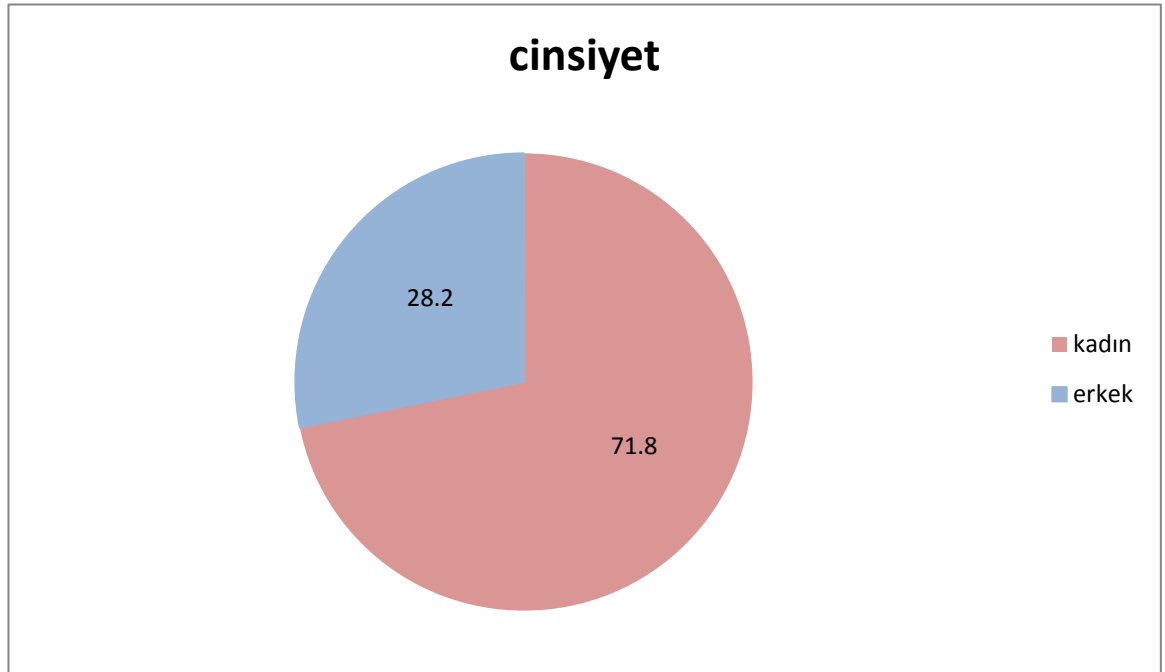
Siringosubaraknoid şant uygulanırken myelotominin yeri ile ilgili tartışmalar vardır. Tator miyelotominin siringomyelik kavitenin orta hattından yapılmasını tavsiye ederken, Williams dorsal köklerin omuriliğe giriş yerinden geçen miyelotomiyi önermektedir (8).

3. MATERYAL VE METOD

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroşirurji Kliniği'nde Ocak 2008- Temmuz 2014 yılları arasında cerrahi tedavi uygulanmış Chiari Malformasyonu Tip 1 hastalarının dosya bilgileri ve radyolojik görüntülemeleri retrospektif bir şekilde incelenmiştir. Bu çalışma cerrahinin klinik semptomlar ve bulgular, görüntüleme parametreleri üzerindeki etkisini ve klinik sonuçlarla görüntüleme sonuçları arasındaki ilişkileri incelemektedir.

Hasta verilerinin ve görüntüleme çalışmalarının retrospektif incelenmesi İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Girişimsel Olmayan Etik Kurul onayı alınarak yapılmıştır.

Bu çalışmada yer alan 39 CM 1 olgusunun 28'i kadın (%71,8) ve 11'i erkek (%28,2) olup kadın:erkek oranı 2.5:1 idi. En genç hasta 5 yaşındayken en yaşlı hasta 51 yaşındaydı ve yaş ortalaması $32,31 \pm 35,31$ yıl idi. Hastaların 7 tanesi pediatrik yaş grubunda yer almaktaydı.



Resim 5: CM 1 hastaların cinsiyete göre dağılımı

Bütün hastalara pre-operatif kranial ve kranioservikal bölge MRG incelemesi yapılmıştır. Şüpheli olgularda foramen magnum düzeyinde BOS akımı obstrüksiyonunun olup olmadığı göstermek amacıyla BOS akım MRG çalışmaları gerçekleştirilmiştir. MRG görüntüleri tonsiller herniasyon, siringomyeli ve siringobulbi açısından değerlendirilmiştir. Hastalar radyolojik olarak, MRG görüntülemeye göre 2 gruba ayrılmışlardır: siringomyeli'li hastalar (grup 1, 15 olgu (%38,5)) ve siringomyelisiz hastalar (grup 2, 24 olgu (%61,5)).

Eşlik eden kemik anatomisine bağlı olarak, bazı hastalarda bilgisayarlı tomografi ve düz röntgen filmleri çekilmiştir. Eşlik eden anomaliler 2 olguda atlas asimilasyonu, 3 olguda platibasi, 1 olguda basiller impresyo ve platibasi, 1 olguda oksipitalizasyon ve 1 olguda skolyoz şeklindeydi.

Tablo 1: 39 CM hastasının eşlik eden kemik anomalileri

Eşlik eden kemik anomalileri	Hasta sayıları
Platibasi	4
Atlas asimilasyonu	2
Basiller impresyo	1
Oksipitalizasyon	1
Skolyoz(Açıklığı sola bakan)	1

Hastaların operasyon öncesi tonsiller herniasyon dereceleri değerlendirilmiş ve ölçümleri yapılmıştır. Tonsiller herniasyon 5,8 mm ile 29 mm arasında olup ortalama 12,7 mm uzunlukta idi. Bütün hastalarda tonsil herniasyonu 5 mm'nin üzerindeydi. Hastalar herniasyon derecesine göre 3 grupta sınıflandırılmıştır: Tip 1 (5-10 mm) 14 olgu (%35,9), Tip 2 (10-20 mm) 22 olgu (56,4), Tip 3 (20 mm'nin üzerinde) 4 olgu (%7,7).

Semptomlar ve bulgular altı gruba ayrılmıştır: baş ağrısı ve/veya boyun ağrısı, kranial sinir disfoksiyonu, motor bozukluk, sensoriyel bozukluk, yürüme bozukluğu ve sfinkter disfoksiyonu.

Hastaların semptomlarının ortalama süresi 30 ay olup 2 ay ile 10 yıl arasında değişmekteydi. Hastaların semptomları genellikle yavaş ve progresif bir seyir izlemekteydi. Grup 1 hastalarında baskın santral kord semptomları varken grup 2 hastaları beyin sapı kompresyonu bulguları ve semptomları ile seyretmekteydi.

Siringomyelili hastalarda (grup 1) en sık rastlanan başvuru bulgusu sensorial bozukluk (12 olgu, %80) olup bunu sırasıyla baş ve/veya boyun ağrısı (10 olgu, %66,6), motor bozukluk (8 olgu, %53,3), yürüme bozukluğu (4 olgu, %26,6), kranial sinir disfonksiyonu (2 olgu, %13,3) ve sfinkter bozukluğu (2 olgu, %13,3) izlenmekteydi.

Siringomyeli eşlik etmeyen hastalarda (grup 2) en sık rastlanan başvuru bulgusu baş ve/veya boyun ağrısı (20 olgu, %83,3) olup bunu sırasıyla sensorial bozukluk (8 olgu, %33,3), kranial sinir disfonksiyonu (6 olgu, %25), yürüme bozukluğu (6 olgu, %25), motor bozukluk (5 olgu, %20,8) ve sfinkter disfonksiyonu (1 olgu, %4,2) izlenmekteydi.

Tablo 2: 39 CM hastasının pre-operatif semptomları. CM:Chiari malformasyonu, SM:Siringomyeli.

Semptomlar	CM+SM(grup 1)	CM(grup 2)
Baş ve/veya boyun ağrısı	10/15(% 66,6)	20/24(% 83,3)
Sensorial bozukluk	12/15(% 80)	8/24(% 33,3)
Motor bozukluk	8/15(% 53,3)	5/24(% 20,8)
Kranial sinir disfonksiyonu	2/15(% 13,3)	6/24(% 25)
Yürüme bozukluğu	4/15(% 26,6)	6/24(% 25)
Sfinkter disfonksiyonu	2/15(% 13,3)	1/24(% 4,2)

Cerrahi Teknik:

Bütün hastalar mikrocerrahi tekniği uygulanarak genel anestezi altında opere edilmişlerdir. Sadece bir hasta dışında bütün hastalar geçirilmiş dekompresyon öyküsü olmadan opere edilmişlerdir. Bir hastanın daha önceden Chiari malformasyonuna yönelik dış merkezde operasyon öyküsü mevcuttur. Hastalar prone pozisyondayken kafa ve boyun hafifçe fleksiyon pozisyonuna getirilerek cerrahi işlem gerçekleştirilmiştir (Resim 6). Oturur pozisyon anestezi ile ilgili yüksek komplikasyon oranı nedeniyle terk edilmiştir. Hastanın başı çivili başlık ile sabitlenir. İnion'un 1 cm üzerinden C3 spinöz çıkıntısına kadar uzanan orta hat insizyonu yapılır (Resim 7).



Resim 6: Ameliyat masasında hastanın prone pozisyonu



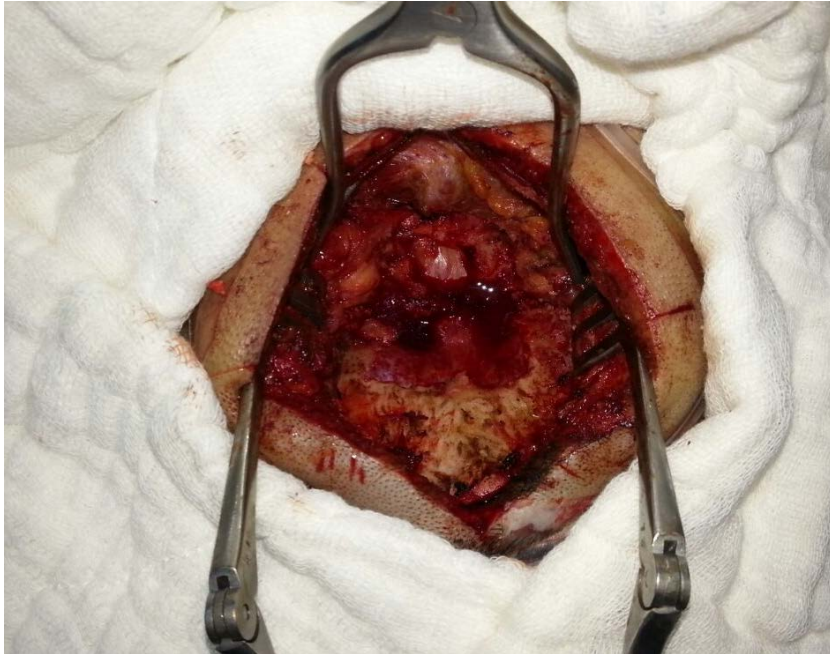
Resim 7: İnion seviyesinden C2 spinöz çıkıntısına uzanan insizyon

Kemik dekompresyonu, foramen magnumu içeren 3-4 cm çapında bir kraniektomiden ve C1 laminektomisinden oluşmaktadır. Nadiren tonsil uçları çok aşağı uzandığı zaman C2 laminasının üst kenarından birkaç milimetre kemik çıkarmak gerekebilir ama C2 spinöz çıkıntısı ve musküler bağları korunmuştur. Foramen

magnum düzeyinde genellikle sert bir horizontal fibröz bantla karşılaşılır ve bu bant konstriktif olduğu ve genişletilebilir bir duraplastiyi engellediği için rezek edilmiştir. Daha sonra dura Y şeklinde açılmış ve subaraknoid boşluğun kanla teması önlemek için araknoid sağlam bırakılmaya çalışılmıştır. Dura insizyonu esnasında spinal kordu, beyin sapını ve serebellumu besleyen açık köprü venlerini veya küçük damarları çekiştirmemeye ve yırtmamaya büyük özen gösterilmesi gerekmektedir. Dura açılmasından sonra siringomyeli veya belirgin bir araknoid patolojisi bulunmayan hastalarda araknoidin sağlam bırakılmasına karar verilmiştir. Diğer bütün olgularda ameliyat mikroskobu altında araknoid, serebellar tonsillerin altından başlanarak insize edilmiş ve tonsillerin foramen Magendi inspeksiyonu için birbirinden ayrılmasına izin verecek şekilde rezek edilmiştir. On olguda serebellar tonsiller uçlarından ve medial olarak koagüle edilerek foramen Magendi inspekte edilmiştir. Daha sonra otolog oksipital fasya ile genişletilmiş duraplasti yapılmıştır. 39 olgunun sadece 4 tanesinde otolog fasia lata grefti kullanılmış olup diğer bütün hastalarda otolog oksipital fasya kullanılmıştır (Resim 8). Yirmi üç olguda duraplasti sonrası doku yapıştırıcısı kullanılmıştır. Son olarak musküler tabaka sıkı bir şekilde sütüre edilerek yara kapatılmıştır.

Bütün hastalara foramen magnum dekompresyonu, C1 laminektomi ve duraplasti yapıldı. Üç hastada tonsiller herniasyon C2 düzeyine kadar uzanmakta olduğundan C2 üst bölgesinde parsiyel laminektomi yapılmıştır. Ancak C2 spinözü, supraspinöz ve interspinöz musküler bağları korunmuştur. Siringosubaraknoid şant sadece bir hastada kullanılmıştır.

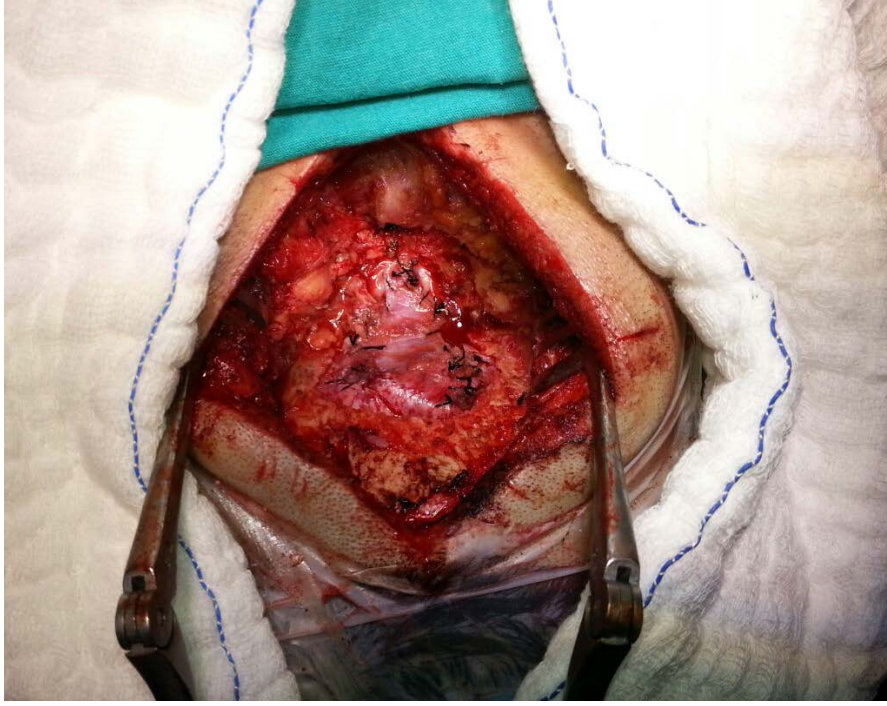
A



B



C



Resim 8: Cerrahi sırasında yapılan işlemler sırasıyla **A;** Posterior fossa dekompresyonu ve C1 laminektomi **B;** Duranın açılması ve araknoid yapışıklıkların giderilmesi **C;** Otolog fasias grefti ile duraplasti yapılması

Her hastanın operasyondan hemen sonra hastanedeki seyri ve baş ağrısı veya insizyona sekonder olan ağrılar dışındaki ağrılar, postop 3. günden sonra olan kusmaların, BOS kaçağının, ateş ve yara komplikasyonlarının olup olmadığı dosya bilgileri incelenerek not edilmiştir. Bütün hastalar poliklinik kontrolüne çağırılarak nörolojik iyileşmeleri not edilmiştir. Hastalara ameliyat sonrası dönemde 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.

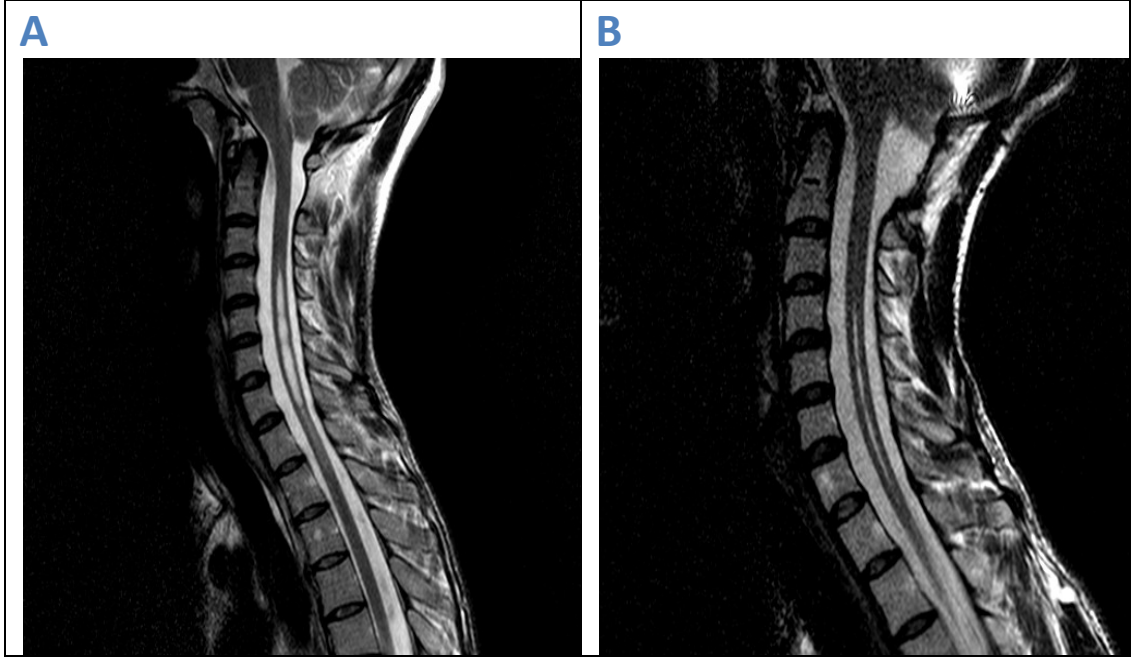
Her hastaya operasyondan hemen sonra kraniyal ve üst servikal bilgisayarlı tomografi görüntülemesi yapılmıştır. Her hastaya taburcu olduktan 3 ay sonra poliklinik kontrolü önerilmiştir. Siringomyeli eşlik eden olguların poliklinik

kontrolleri daha sık yapıldığı poliklinik gözlem notlarından anlaşılmaktadır. Semptomların her türlü rekürrensının veya progresyonunun, kranial ve spinal MRG çalışmasının tekrarlanması ve foramen magnum'dan BOS akım analizi yapılması için bir endikasyon teşkil ettiği düşünülmüştür. Takip süresi 3 ay ile 6 yıl arasında değişmekte ve ortalama takip süresi 2,6 yıldır.

Her iki grupta semptomların süresi, semptomların iyileşmesi, sınıks büyüklüğünde radyolojik iyileşme, komplikasyon oranları ve rekürrens insidansı ile ilgili veriler toplanmış ve analiz edilmiştir. Verilerin istatistiksel analizi SPSS 15.0 for Windows paket programında yapılmıştır. Kategorik verilerin gruplar arasında karşılaştırılmasında ki-kare testi ve independent sample t testi istatistiksel analizleri kullanılmıştır. $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

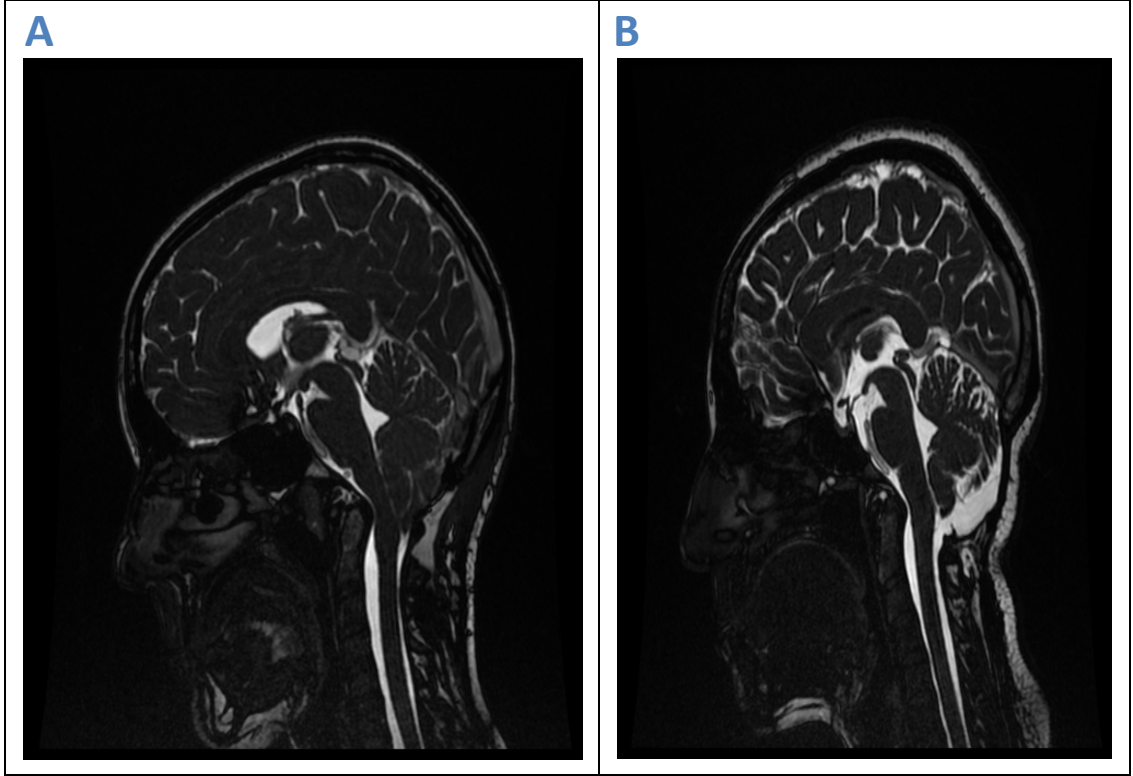
4. BULGULAR

Preoperatif MRG görüntüleme çalışmalarında 39 olguda tonsiller herniasyon (%100), 15 olguda siringomyeli (%38,4), 39 olguda oblitere sistena magna (%100) ve 20 olguda çivi gibi (peg-like) tonsiller ortaya konmuştur. Tonsiller herniasyon bütün hastalarda 5 mm'nin üzerinde olmakla birlikte 14 olguda (%35,9) 5-10 mm arasında, 22 olguda (%56,4) 10-20 mm arasında ve 3 olguda (%7,7) 20 mm'nin üzerindeydi. FMD ve C1 laminektomiye takiben dura açıldıktan sonra 17 olguda (%43,5) araknoid yapışıklıkların giderilmesi için araknoid disseksiyonu, 10 olguda (%25,6) 4. Ventrikül'ün açıklığının sağlanarak görülmesi ve 1 olguda (%2,5) tonsiller alt uç subpial rezeksiyon işlemi yapılmıştır. Araknoid yapışıklık saptanan 17 olgunun 12 tanesi siringomyeli eşlik eden grupta yer almaktaydı. Diğer 5 hasta siringomyeli eşlik etmeyen grup 2'de yer almaktaydı. Bununla birlikte hem araknoid açılması hem de 4. ventrikül ağızlaştırılması cerrahi sonrası semptomatik sonuçları etkilememiştir. MRG görüntülemelerinde 15 olguda siringomyeli gösterilmiş olup bunlardan 7 olguda servikal bölgede sınırlı siringomyeli (%46,6), 8 olguda servikotorakal siringomyeli (%53,4) saptanmıştır. 1 olguda (%2,56) siringobulbi görünümü saptanmıştır. Hastaların hiçbirinde konus medullaris'e uzanan siringomyeli mevcut değildi. Eşlik eden siringomyelisi olan hastalarda 11 olguda dekompresyon sonrası preop ve post MRG'leri incelendiğinde 9 olguda (%81,8) sirinks boyutunda azalma görülürken, 2 olguda (%18,2) sirinks boyutunda değişiklik olmamıştır (Resim 9). Siringomyeli görülen olguların 10'u kadın 5'i erkekti ve sırasıyla CM olgularında siringomyeli kadınlarda ve erkeklerde görülme oranı sırasıyla %35,7 ve %45,4 idi.

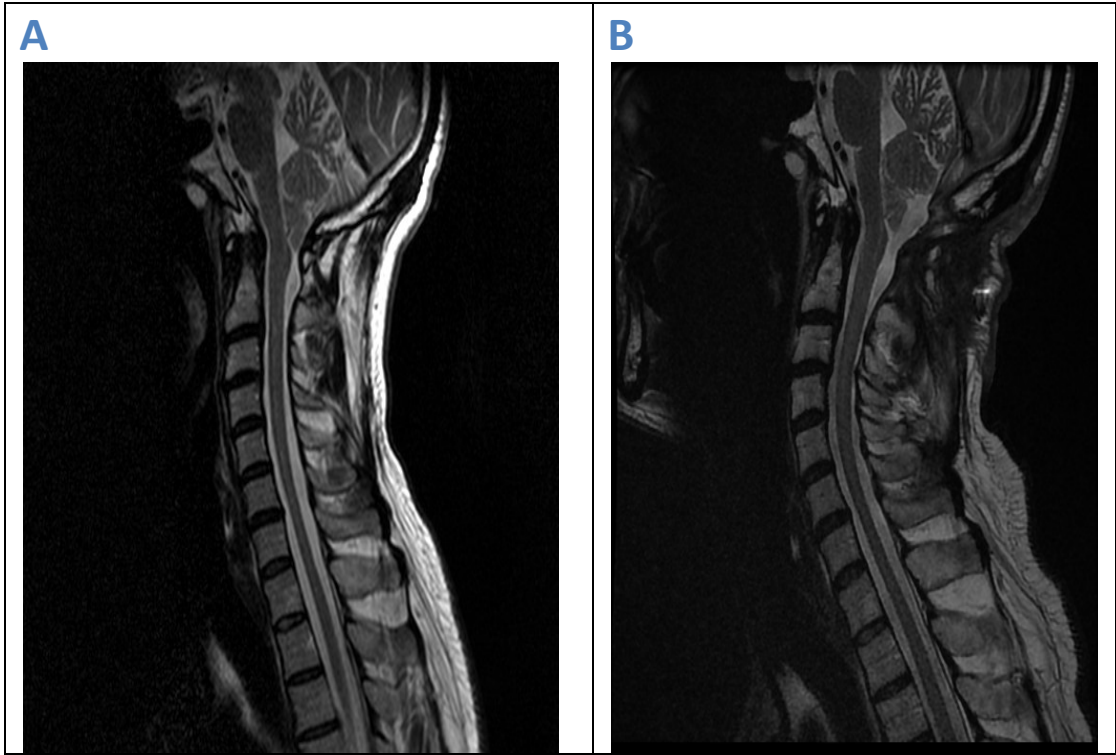


Resim 9 : CM+SM nedeniyle opere edilen olgu. Cerrahi sonrası çekilen MRG’inde siringomyelide gerileme mevcut. (A: preop MRG, B: postop MRG)

Grup 1’den 2 olgu ve grup 2’den 4 olgu’nun olmak üzere toplam 6 hastanın preop ve postop BOS akım MRG’leri çekilmiştir. Bu olguların hepsinde foramen magnum posterior’daki BOS akımı postop MRG’de preop MRG’ye göre artmıştır (Resim 10). Postop BOS akım MRG yapılan 15 olgunun hepsinde foramen magnum düzeyinde posteriorda BOS akımı mevcuttu. Postop MRG’leri değerlendirilen 28 olgunun hepsinde yeni bir sisterna magna oluşumu gözlenmekteydi (Resim 11).



Resim 10: CM olgunun FMD sonrasında BOS akım MRG'sinde foramen magnum düzeyinde belirgin BOS akımında artış izlenmekte (A: preop BOS akım MRG, B: postop BOS akım MRG)



Resim 11: CM olguda FMD ve duraplasti sonrası yeni sisterna magna oluşumu (A: preop MRG,B: postop MRG)

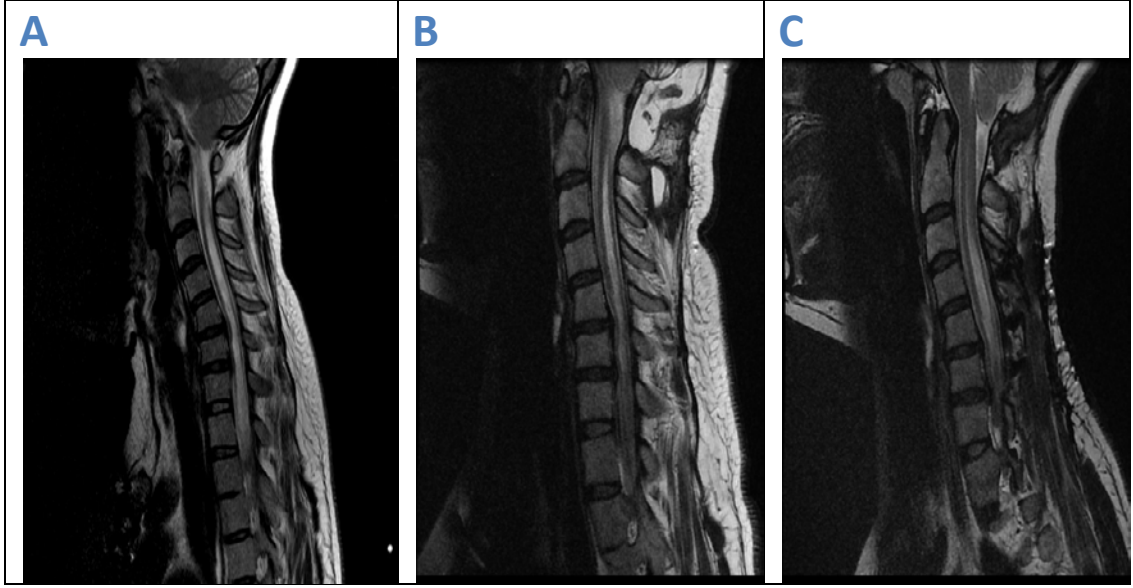
Hastalar iyi (semptomların kaybolduğu veya azaldığı), stabilize olmuş (ilerleme olmadan preoperatif semptomları devam ettiği) veya kötü (preoperatif semptomlarında ilerleme olan) olgular şeklinde sınıflandırılmıştır. Bütün hastalar içinde 33 olgu (%84,6) iyi, 4 olgu (%10,3) stabil ve 2 olgu (%5,1) kötü grubunda yer almaktaydı. 2 olgunun dekompresyondan sonra kötüleşmesi %5,1'lik bir cerrahi morbidite oranına denk gelmektedir. Grup 1'de (SM+CM) postoperatif 10 olgu (%66,7) iyi, 3 olgu (%20) stabil ve 2 olgu (%13,3) kötü şeklinde cerrahi sonuçlar saptanmıştır. Oysa grup 2'de (CM) postoperatif 23 olgu (%95,8) iyi ve 1 olgu (%4,2) stabil yani bulguları değişmemiştir. Olguların dekompresyondan sonra iyileşme oranları karşılaştırıldığında grup 2'deki olguların grup 1'deki olgulara göre iyileşme oranları anlamlı bir şekilde daha yüksekti (sırasıyla %95,8 ve %66,7; Pearson ki-kare testi P=0,014).

İyileşen olguların (33 olgu) yaş ortalaması 32,88±13,34, iyileşmeyen olguların (6 olgu) yaş ortalaması 35,17±16,03 olarak bulunmuştur. Ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (İndependent sample t test P=0,710). Cinsiyet ile cerrahi sonuç arasında istatistiksel olarak anlamlı sonuç bulunmamıştır.

Tablo 3: Siringomyeli yerleşimi varlığına göre cinsiyet ve cerrahi sonuçların dağılımı

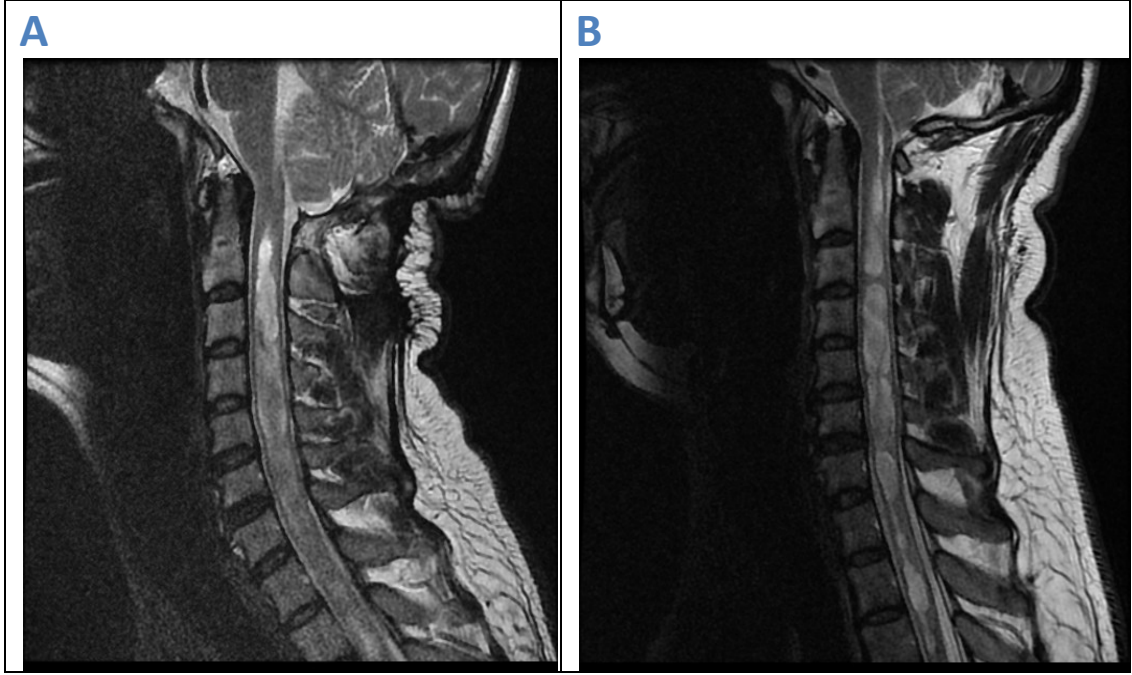
		Siringomyeli yerleşimi				Total	
		Var		Yok			
		n	%	n	%	n	%
Cinsiyet	Erkek	5	33,3	6	25,0	11	28,2
	Kadın	10	66,7	18	75,0	28	71,8
Cerrahi sonuç	Kötü	2	13,3	0	0,0	2	5,1
	Stabil	3	20,0	1	4,2	4	10,3
	İyi	10	66,7	23	95,8	33	84,6

Kötüleşen bulguları progresyon gösteren 1 olgunun kranioservikal bileşke ve BOS akım MRG'si yapılmıştır. MRG'lerinde foramen magnum posterior'da BOS akımı ve yeni sisterna magna oluşumu mevcuttu. Olgunun semptomları MRG'da saptanan servikal dar kanal görünümüne bağlı olduğu düşünülmüştür ve hastaya servikal dar kanala yönelik laminoplasti operasyonu yapılmıştır. Olgu 2. operasyon sonrası takiplerinde stabil hale gelmiştir.



Resim 12: CM+SM olgu FMD sonrası kötüleşmeye devam eden hastaya servikal dar kanala yönelik Laminoplasti operasyonu uygulanmış (A: preop ilk servikal MR’da CM+SM görünümü, B: FMD sonrası yeni sisterna magna oluşumu görünmekte ve servikal dar kanal görünümü mevcut, C: olguya FMD sonrası servikal dar kanala yönelik Laminoplasti operasyonu uygulandıktan sonraki postop MRG)

Grup 1’deki 3 stabil olgunun postoperatif MRG’leri incelendiğinde siringomyelinin değişmediği rezolüsyonun olmadığı izlendi ama bu olguların BOS akım MRG’lerinde foramen magnum düzeyinde posteriorda BOS akımı ve yeni sisterna magna oluşumu izlenmekteydi. Diğer kötüleşen olgu postoperatif 4. günde ani solunum yetmezliği nedeniyle exitus olmuştur ve %2,5’lik bir mortalite oranına denk gelmekteydi. Hastaların ortalama hastanede kalış süresi 3,8 gündü.



Resim 13: Grup 1’de (SM+CM) cerrahi sonrası stabil seyreden hastanın postop MRG’sinde siringomyeli sebat etmekte (A: preop MRG, B: postop MRG)

Tablo 4: Preoperatif semptom süresinin 39 CM hastasında postoperatif sonuçlar üzerine etkisi

Siringomyeli yerleşimi	Cerrahi sonuç	Bulguların devam etme süresi						Total	
		<1 yıl		1-4 yıl		>4 yıl		n	%
		n	%	n	%	n	%		
Var	Kötü	-	-	2	40,0	-	-	2	13,3
	Stabil	2	33,3	-	-	1	25,0	3	20,0
	İyi	4	66,7	3	60,0	3	75,0	10	66,7
	Total	6	40,0	5	33,3	4	26,7	15	100,0
Yok	Kötü	-	-	-	-	-	-	-	-
	Stabil	-	-	1	12,5	-	-	1	4,2
	İyi	12	100,0	7	87,5	4	100,0	23	95,8
	Total	12	50,0	8	33,3	4	16,7	24	100,0

A: iyi; B: Stabilize, C: kötü . Operasyon öncesi semptomların süresi 1: 1 yıldan az; 2: 1-4 yıl arası; 3:4 yıldan fazla

Preoperatif dönemde semptomların devam etme süresinin cerrahi sonuç üzerine etkisi karşılaştırıldığında gruplar arasında belirgin bir fark yoktur. Semptomların devam etme süresi iyileşen grupta $32,2 \pm 37,5$, iyileşmeyen grupta $52,5 \pm 21,5$ ay idi. İstatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($P > 0,05$).

Tablo 5: Preoperatif tonsil herniasyon derecesinin 39 CM hastasında postoperatif sonuçlar üzerine etkisi

Siringomyeli yerleşimi	Cerrahi sonuç	Tonsil herniasyonu						Total	
		5-10 mm		10-20 mm		>20 mm		n	%
		n	%	n	%	n	%		
Var	Kötü	-	-	2	33,3	-	-	2	13,3
	Stabil	2	22,2	1	16,7	-	-	3	20,0
	İyi	7	77,8	3	50,0	-	-	10	66,7
	Total	9	60,0	6	40,0	-	-	15	100,0
Yok	Kötü	-	-	-	-	-	-	-	-
	Stabil	-	-	1	6,3	-	-	1	4,2
	İyi	5	100,0	15	93,8	3	100,0	23	95,8
	Total	5	20,8	16	66,7	3	12,5	24	100,0

İyileşen grupta (33 olgu) tonsiller herniasyon $13,7\pm 57,5$ mm, iyileşmeyen grupta (6 olgu) ise $10,1\pm 25,6$ mm olarak gelmiştir. İstatistiksel olarak anlamlı olmasa da ($P=0,163$) aradaki fark dikkat çekicidir. Tonsiler herniasyonu 11 mm'den az olan 18 hastada iyileşme oranı düşük iken (%72,2), tonsiler herniasyonu 11 mm'den fazla olan 21 hastada iyileşme oranı (%95,2) daha yüksek bulunmuştur. İki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmaktaydı (Pearson ki-kare testi $P=0,047$). Daha büyük serilerde tonsil herniasyon derecesinin cerrahi sonrası iyileşme üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

Baş-boyun ağrısı olan olgularda % 90 oranında iyileşme gözlenirken (27/30), baş-boyun ağrısı olmayan olgularda %66,7 oranında iyileşme gözlenmiştir (6/9). İstatistiksel olarak (Pearson ki-kare testi $P=0,089$) anlamlı olmasa da dikkat çekicidir.

Sensorial bozukluk olan olgularda iyileşme daha az görülürken (%75 oranında 15/20), sensorial bozukluk olmayanlarda (%94,7 oranında 18/19) daha fazla iyileşme gözlenmiştir. İstatistiksel olarak aradaki fark anlamlı olmasada dikkat çekicidir (Pearson ki-kare testi $P=0,088$).

Motor bozukluk, kranial sinir disfonksiyonu, sfinkter bozukluğu ve yürüme bozukluğu ile cerrahi sonuç arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır.

Siringomyeli'nin rezorbsiyonu ile cerrahi sonuç arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır. Siringomyeli rezorbe olmayan 2 hastanın 1'si iyileşmiş 1 tanesi iyileşmeyen grupta yer almıştır. Rezorbsiyon olan 9 hastanın 5'i iyileşirken (%56,4), 4'ü iyileşmemiştir (%44,6). İstatistiksel olarak anlamlı fark bulunamadı (Fisher exact test P=1).

Postoperatif komplikasyonlar 3 olguda (%7,6) menenjit, 4 olguda (%10,2) BOS kaçağı, 3 olguda (%7,6) yara yeri kolleksiyonu, 2 olguda (%5,1) hidrosefali ve 1 olguda (%2,5) yüzeysel yara yeri enfeksiyonu mevcuttu. 3 menenjit olgusu hastanede yatış süresi içinde antibiyotik ile tedavi edilmiştir. Yara yeri kolleksiyonu gelişen 3 olgudan bir tanesi kısa dönemde gelişmiş olup 3 gün boşaltıcı LP sonrası gerilemiştir. Diğer 2 olguda yara yeri kolleksiyonu operasyondan 1 ay sonra gelişmiş olup bu hastalar tekrar interne edilerek tedavi edilmiştir. 2 olgunun lomber drenaj sonrası yara yeri kolleksiyonu gerilemiştir. 4 BOS kaçağı olgusunun hepsi erken dönemde gelişmiş olup boşaltıcı LP'lerle hastanede yatış süresi içinde tedavi edilmiştir. Yüzeysel yara yeri enfeksiyonu olan hasta günlük pansumanlarla tedavi edilmiştir. Hidrosefali gelişen olguların takiplerinde şant gereksinimi olmamıştır. Bütün komplikasyonlarda hiçbir olguda reoperasyon gerekli olmamıştır. Ancak komplikasyonlar hastanın hastanede kalış süresini ve morbidite riskini artırmaktadır.

23 olguda (%59) duraplasti sonrası doku yapıştırıcısı (Tisseel fibrin yapıştırıcı) kullanılmış olup, komplikasyon olarak sadece 1 olguda BOS kaçağı ve 1 olguda yara yeri kolleksiyonu görülmüştür. Doku yapıştırıcısı kullanılan grup (23 olgu) kullanılmayan grupta (16 olgu) karşılaştırıldığında BOS ile ilgili komplikasyon oranları daha azdı (sırasıyla %8,7 ve % 31,2; Pearson ki-kare testi P=0,071). Her ne kadar istatistiksel olarak anlamlı bulunmasa da bu fark dikkat çekicidir. Daha büyük serilerde doku yapıştırıcısı kullanımının BOS komplikasyonları üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

Tablo 6: Doku yapıştırıcısı kullanılan grup ile kullanılmayan grup arasındaki komplikasyonların karşılaştırılması

Komplikasyon	Duraplasti+doku yapıştırıcısı	Sadece duraplasti
BOS kolleksiyonu	1	2
BOS kaçağı	1	3
Hidrocefali	1	1
Aseptik menenjit	-	3
Yüzeyel yara yeri enfeksiyonu	-	1

5. TARTIŞMA

Chiari 1 malformasyonu deęişken klinik seyirlere ve patolojik bulgulara sahiptir. Semptomatolojideki varyasyonlar, bu hastaların sınıflandırma sistemi olmadan düzgün bir şekilde yönetilmesini zorlaştırmaktadır. Bu çalışmada olgular MRG gruplarına göre 2 grupta sınıflandırılmışlardır: siringomyelili olgular (grup 1, 15 olgu), siringomyelisiz olgular (grup 2, 24 olgu).

Siringomyeli ile birlikte veya tek başına olan CM'nin en uygun tedavisi konusunda halen fikir birliği yoktur. Foramen magnum dekompresyonu Chiari 1 malformasyonu için yaygın bir şekilde kabul ediliyor olsa da bu operasyonun ne şekilde gerçekleştirilmesi gerektięi konusunda genel bir görüş birliği bulunmamaktadır (43). Geçmişteki ve güncel cerrahi yaklaşımların hepsi farklı büyüklükte olsa suboksipital bir kraniyektomi içermektedir. Pek çok nöroşirurjen foramen magnumun lateralde her iki oksipital kondile kadar uzanan geniş rezeksiyonuyla birlikte büyük bir suboksipital kraniyektomi önerse de (44), diğerleri postoperatif kranioservikal instabilite ve serebellar herniasyon riskini azaltmak için daha sınırlı bir suboksipital kraniyektomiyi benimsemektedir (35,45). Dekompresyon sırasında kemik çıkarma derecesi serebellar tonsillerin yeterli bir dekompresyonunu gerçekleştirmede, geniş yeni sisterna magna oluşturmada ve BOS akışının yeniden sağlanmasında cerrahinin hedeflerini kısıtlamamalıdır. Her nöroşirurjenin amacı cerrahi sonuçları riske atmadan cerrahi morbiditeyi, komplikasyonları sınırlandırmak için operasyonu temel gerekliliklere kısıtlamak olmalıdır. Dekompresyon boyutu, 3-4 cm'lik foramen magnum dekompresyonuna indirilmiştir; bu seride yer alan bütün hastalarda atlasın medial kısmının çıkarılmasını da içermekteydi. Bugünlerde bu miktarda kemik çıkarılması konusunda genel bir görüş birliği oluşmuştur.

Yaklaşımın intradural mi yoksa ekstradural mi olacağı konusunda ciddi bir tartışma söz konusudur. İntradural yaklaşımı savunanların hepsi duraplastinin yeni sisterna magna oluşumu ve intrakranial ve spinal boşluk arasında BOS akımını sağlamak açısından çok önemli olduğuna inanmaktadır (19, 44, 46). Bununla birlikte duraplastinin yapılan operasyonlarda hidrosefali, aseptik menenjit, BOS kaçağı veya psödomeningosel gibi postoperatif komplikasyonları arttırdığı düşünülmektedir.

Beyin sapı kompresyonu olan hastalarda (grup 2, 24 hasta) atlasın posterior arkusunun çıkarılmasıyla birlikte küçük bir suboksipital kraniektomiden oluşan foramen magnum dekompresyonu gerçekleştirilmiştir. 4 olgu dışında dura açılmış araknoid sağlam halde bırakılmıştır. Bu 4 olguda araknoid yapışıklık saptandığı için araknoid disseksiyon yapılmıştır. Bütün olgularda yeni sisterna magna oluşumu ve foramen magnum bölgesinde BOS akışı sağlamak için otolog duraplasti yapılmıştır. Serebellar tonsiller kemik dekompresyonundan sonra bile ciddi bir baskı altındaydı ve duranın açılması bu basıncı rahatlatmıştı. İntraoperatif olarak pulsasyonların tekrar ortaya çıkması serebellar tonsillerin rahatlamasını açıklamaktaydı. Kemik dekompresyonuna duraplastinin eklenmesi beyin sapı kompresyonunun rahatlatılması ve foramen magnum düzeyinde BOS akımının yeniden sağlanmasına aracılık etmektedir.

Siringomyeli bulunan olguların (grup 1, 15 olgu) hepsinde foramen magnum dekopresyonu ile atlasın posterior arkusu çıkarılmıştır. Dördüncü ventrikülü ortaya çıkarmak ve açıklığını sağlamak için araknoid yapışıklıklar giderilmiştir. Bu cerrahi prosedür siringomyelinin tedavisi için gerekli olduğunu düşündüğümüz bir aşamadır. Adezyonlar saptanmazsa bir duraplasti yapılır ve prosedür sonlandırılır. Araknoid yapışıklık saptanmayan 2 olgu dışındaki bütün olgulara araknoid disseksiyon işlemi yapılmıştır. Adezyonlar saptanırsa mikroskobik disseksiyon dikkatli bir şekilde yapılmıştır ve foramen magendi'nin açılmasıyla sınırlı tutulmuştur. Posterior inferior serebellar arterde vasküler hasar veya beyin sapı hasarı riskini azaltmak ve postoperatif araknoiditten kaçınmak amacıyla agresif bir intra-araknoid disseksiyondan kaçınılmıştır. Sadece 1 olguda siringosubaraknoid şant uygulaması yapılmıştır. Olguların hiçbirinde obex'in tıkaçlandırılması işlemi uygulanmamıştır. Sirinks'te şant açmanın ve obex tıkaçlamanın yüksek bir rekürrens oranı ile ilişkili olduğu bilinmektedir (47).

Araknoid disseksiyonu konusu hala tartışmalıdır. Araknoid yapışıklıkları bazıları tonsillerin daha normal bir pozisyona çıkmasını engelleyici potansiyele sahiptir. Subaraknoid boşluğun inspeksiyonu özellikle, İskandar ve arkadaşlarının bildirdiği hasta grubunun gösterdiği gibi, görüntüleme de ciddi düzeyde tonsiller herniasyon göstermeyen siringomyeli hastalarında araknoid eksplorasyonu önemlidir

(40). Serebellar tonsillerin redükte edilmesi 4. ventrikül açıklığını sağlar ve 4. ventrikülden BOS akımının devamını sağlamaktadır. Sonuç olarak tonsillerin redüksiyonu subtonsiller ve retrotonsiller sistemleri genişleterek sirinks rezolüsyonu sağlamakta ve üst servikal köklere olan basıyı azalmaktadır. Bazı yazarların alıntı yaptığı bir endişe kaynağı olarak araknoidin açılmasıyla skar dokusu oluşumuna veya serebellar tonsillerin redüksiyonuna bağlı bir komplikasyonla karşılaşmadık (48). Milhorat ve Bolognose kendi operasyon aşamalarını ultrasonla intraoperatif BOS akım ölçümlerine göre uyarlamışlar ve bu kriterler temelinde hastaların ezici bir çoğunluğunda araknoid disseksiyonunu gerekli bulmuşlardır (57). Ancak her iki çalışma da postoperatif sonuçlarla ilgili bilgi vermemekteydi.

Junpeng ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada FMD ve duraplasti uygulanan 76 hastanın cerrahi sonuçları: 61 olgu (%80,26) iyileşmiş, 12 olgu stabil (%15,79) ve 3 olgu (%3,95) kötüleşmiştir (58). 2012 yılında Lee ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada FMD dekompresyonu yapılan 25 Chiari 1 malformasyonlu olgunun 20'si (%80) iyileşmiş, 4'ü (%16) stabil ve 1 tanesinde (%4) kötüleşmiştir (59). Bizim çalışmamızda 39 CM olgusundan 33 olgu (%84,6) operasyondan sonra durumlarının iyileştiğini bildirirken, 4 olgu (%10,3) stabil ve 2 olgunun (%5,1) durumu kötüleşmiştir.

El-Ghandour ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada FMD ile tedavi edilen 32 siringomyeli eşlik eden Chiari 1 malformasyonu olgunun 14'ü (%43,8) iyileşmiş, 18'i (%56,3) stabil kalmıştır. Siringomyeli eşlik etmeyen grupta 10 olgu (%71,4) stabil kalırken, 4 olgu (%28,6) iyileşmiştir (60). Junpeng ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada Chiari 1 malformasyonlu hastalar siringomyeli varlığına göre 2 gruba ayrılmıştır. Siringomyeli eşlik eden grup 1'de 56 olgunun 43'ü (%76,8) iyileşmiş, 10 olgu (%17,8) stabil ve 3 olgu (%5,4) kötüleşmiştir. Siringomyeli eşlik etmeyen grup 2'de 18 olgu (%90) iyileşmiş, 2 olgu (%10) stabil kalmıştır (58). Bizim çalışmamızda grup 1'de (SM+CM) postoperatif 10 olgu (%66,7) iyi, 3 olgu (%20) stabil ve 2 olgu (%13,3) kötü şekilde cerrahi sonuçlar saptanmıştır. Oysa grup 2'de (CM) postoperatif 23 olgu (%95,8) iyi ve 1 olgu (%4,2) stabil yani bulguları değişmemiştir. Olguların dekompresyondan sonra iyileşme oranları karşılaştırıldığında grup 2'deki olguların grup 1'deki olgulara göre iyileşme

oranları anlamlı bir şekilde daha yüksekti (sırasıyla %95,8 ve %66,7; Pearson ki-kare testi P=0,014).

Postoperatif komplikasyonlar arasında 3 olguda (%7,6) aseptik menenjit, 4 olguda (%10,2) BOS kaçağı, 3 olguda (%7,6) yara yeri kolleksiyonu, 2 olguda (%5,1) hidrosefali ve 1 olguda (%2,5) yüzeysel yara yeri enfeksiyonu mevcuttu. 3 aseptik menenjit olgusu hastanede yatış süresi içinde antibiyotik ile tedavi edilmiştir. Yara yeri kolleksiyonu gelişen 3 olgudan bir tanesi kısa dönemde gelişmiş olup 3 gün boşaltıcı LP sonrası gerilemiştir. Diğer 2 olguda yara yeri kolleksiyonu operasyondan 1 ay sonra gelişmiş olup bu hastalar tekrar interne edilerek tedavi edilmiştir. 2 olgunun lomber drenaj sonrası yara yeri kolleksiyonu gerilemiştir. Dört BOS kaçağı olgusunun hepsi erken dönemde gelişmiş olup boşaltıcı LP'lerle hastanede yatış süresi içinde tedavi edilmiştir. Yüzeysel yara yeri enfeksiyonu olan hasta günlük pansumanlarla tedavi edilmiştir. Hidrosefali gelişen olguların takiplerinde şant gereksinimi olmamıştır.

Subaraknoid boşluğun kanla kontaminasyondan temiz tutulması, postoperatif araknoid skar oluşumunun sınırlandırılması için zorunludur. Araknoid disseksiyon orta hatta sınır olmalı, kranial sinirlerde ve perforan damarlarda herhangi bir yırtılmadan kaçınmak için bu yapılar üzerinde keskin disseksiyonlardan kaçınılmalıdır. Cerrahi morbidite serebellar tonsillerin rezeksiyonu, tonsillerin beyin sapına doğru mobilize edilmesi ve obex'teki gereksiz manipülasyonların yapılmaması şartıyla arakonidin açılmadığı operasyonlardan daha yüksek değildir. Yoğun skar dokusundan ve önemli damarların içinde gömülü olmasından dolayı foramen magendi güvenli bir şekilde açılmıyorsa daha fazla disseksiyon yapılmamalıdır. Bu hastalarda 4. ventriküle şant tüplerinin yerleştirilmesi önerilmemektedir (49).

Literatürde cerrahi morbidite ile ilgili bilgiler çok azdır. Hoffmann ve Souweidane dekompresyon ve duraplasti ile ama araknoid açılmadan tedavi edilen hastalara için %2,5 oranını bildirmiştir (50). Ellenbogen ve arkadaşları araknoid disseksiyonu ve duraplasti ile birlikte dekompresyon uygulanan 65 hastada %6,2 gibi daha yüksek bir cerrahi morbidite oranı bildirmişlerdir (51). Diğer bir çalışmada intra-araknoid yaklaşımla opere edilen Chiari ile ilişkili siringomyeli bulunan 157

erişkin hastayı kapsayan bir çalışmada 29 olguda (%18,5) postoperatif komplikasyonlarla karşılaşmıştı ve bu postop komplikasyonlar nörolojik defisitleri (%5,7), menenjit (%3,8), enfeksiyon olmadan izole ateşi (%3,8), servikal ve ekstremitte ağrısını (%3,2), oksipital psödomeningoseli (%1,3) ve BOS kaçağını (%0,6) içermekteydi (44). 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 oksipito-servikal instabilite (%5,7) şeklinde komplikasyonlar görülmüştür (61).

Bizim çalışmamızda en sık rastlanılan komplikasyon %10,2 olguda görülen BOS fistülü idi. Literatürde ek doku kapatıcıların (yapıştırıcısı) kullanılması bu oranı düşürmüyor gibi görünmektedir (52). Ancak bizim çalışmamızda doku yapıştırıcısı kullanılan grup (23 olgu) kullanılmayan grupla (16 olgu) karşılaştırıldığında BOS ile ilgili komplikasyon oranları daha azdı (sırasıyla %8,7 ve % 31,2; Pearson ki-kare testi $P=0,071$). Her ne kadar istatistiksel olarak anlamlı bulunmasa da bu fark dikkat çekicidir. Daha büyük serilerde doku yapıştırıcısı kullanımının BOS komplikasyonları üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

Hidrosefali bu seride dekompresyonların %5,1'inden sonra erken dönemde meydana gelmiş olan bakılması gereken önemli bir postoperatif komplikasyondur. Postoperatif ventriküler dilatasyonun cerrahi tedavi gerektirip gerektirmediği klinik seyre bağlı olarak cevaplandırılmalıdır. Hidrosefali spontan olarak geçebilir (53). Bu 2 olgunun da postoperatif klinik ve radyolojik takiplerinde şant gereksinimi duyulmamıştır.

Santral kanal sirinkslerinin spinal nükleuslarda ve traktüslerde onarılmaz hasar oluşturduğundan bahsedilmiştir (54) ve bu da bazı hastalarda sirinks'in yok olmasına rağmen neden iyileşmediğini açıklayabilmiştir. Siringomyeli'nin rezorbsiyonu ile cerrahi sonuç arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır. Siringomyeli rezorbe olmayan 2 hastanın 1'si iyileşmiş 1 tanesi iyileşmeyen grupta yer almıştır. Rezorbsiyon olan 9 hastanın 5'i iyileşirken (%56,4), 4'ü iyileşmemiştir (%44,6). İstatistiksel olarak anlamlı fark bulunamadı (Fisher exact test $P=1$).

Grup 1’de (SM+CM) postoperatif 10 olgu (%66,7) iyi, 3 olgu (%20) stabil ve 2 olgu (%13,3) kötü şeklinde cerrahi sonuçlar saptanmıştır. Ancak sirinks semptomlarının kısmi iyileşmesi veya stabilizasyonu, bu hastalarda siringomyelinin ilerleyici niteliğinden dolayı başarılı bir sonucu yansıtır. Grup 1’de 11 olguda dekompresyon sonrası preop ve post MRG’leri incelendiğinde 9 olguda (%81,8) sirinks boyutunda azalma görülürken, 2 olguda (%18,2) sirinks boyutunda değişiklik olmamıştır. Büyük bir suboksipital kraniyektomi ve intra-araknoid yaklaşımın uygulandığı başka bir çalışma, %75,6 olguda sirinks boyutlarında azalma olduğunu, %21,2 olguda değişmeden kaldığını ve %3,2 olguda arttığını bildirmiştir (44).

Preoperatif dönemde semptomların devam etme süresinin cerrahi sonuç üzerine etkisi karşılaştırıldığında gruplar arasında belirgin bir fark yoktur. Semptomların devam etme süresi iyileşen grupta $32,2\pm 37,5$, iyileşmeyen grupta $52,5\pm 21,5$ ay idi. İstatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($P>0,05$). Ancak preoperatif semptomların süresi ile cerrahi sonrası sonuçlar incelendiğinde özellikle siringomyelinin eşlik ettiği CM olgularında semptom süresinin kısalığı ile iyi cerrahi sonuç arasında anlamlı bir ilişki saptanmıştır.

CM 1 hastalarında uzun süreli takiplerde cerrahi dekompresyondan sonra rekürrens insidansı ile veriler çok azdır. Chiari ile ilişkili siringomyeli bulunan 157 erişkin hastayı kapsayan uzun süreli bir çalışmada (ortalama takip süresi 88 ay) 6 olgu (%3,8) semptomların devamı veya progresyonundan dolayı birinci cerrahiden ortalama 38 ay sonra reoperasyona alınmıştır. Bu 6 olgunun ikisinde başarısızlık başlangıçta tam olmayan dekompresyona bağlanmıştır (44).

Bizim çalışmamızda 39 CM olgusunda ortalama 2,6 yıl izlem süresiyle hiç rekürrens olmamıştır (%0). Ancak semptomları kötüleşen 1 olgunun kranioservikal bileşke ve BOS akım MRG yapılmıştır. Olgunun semptomları MRG’de saptanan servikal dar kanal görünümüne bağlı olduğu düşünülmüştür ve hastaya servikal dar kanala yönelik laminoplasti operasyonu yapılmıştır. Olgu 2. operasyon sonrası takiplerinde stabil hale gelmiştir. CM 1, üst servikal omurganın kısıtlanmış hareketinden dolayı dejeneratif disk hastalığına yatkınlık oluşturur (55). Siringomyeli’li hastalar sirinks’in regresyonuna rağmen bir dereceye kadar spinal kord atrofisi ile kalırlar. Servikal omurganın orta derecedeki dejeneratif değişiklikleri

bile bu tür hastalarda ciddi nörolojik defisitlere yol açabilme özelliğine sahiptir (56). Bu, çok ihmal edilmiş bir durum gibi görünmektedir çünkü görüntüleme çalışmaları çoğunlukla servikal stenoz alanında atrofiye uğramış kord için yeterli boşluğun bulunduğunu düşündürmektedir.

CM 1 hastalar için en seçkin tanı yöntemi manyetik rezonans görüntülemidir. MRG herniasyon derecesinin kesin bir şekilde ölçülmesine ve nöral yapıların kompresyon derecesinin doğru bir şekilde teşhisine imkan verir. Tonsiller herniasyonun ne derecede fizyolojik olduğu ve nöroradyolojik kriterlerin nasıl tanımlanması gerektiği ise tartışmalı konulardır. 5 mm'den fazla bir tonsiller herniasyon erişkinlerde patolojik olarak kabul edilir (37). Ancak tonsiller herniasyonun derecesi için radyolojik kriterler mutlak değildir ve klinikopatolojik kapsamda düşünülmelidir. Şüpheli durumlarda kardiyak kapılı sine-MRG klinik açıdan anlamlı bir gösterge olarak BOS akımı obstrüksiyonunu göstermede yararlı olabilir (14,38). Bizim çalışmamızda tonsiler herniasyonu 11 mm'den az olan 18 hastada iyileşme oranı düşük iken (%72,2), tonsiler herniasyonu 11 mm'den fazla olan 21 hastada iyileşme oranı (%95,2) daha yüksek bulunmuştur. İki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmaktaydı (Pearson ki-kare testi $P=0,047$). Daha büyük serilerde tonsil herniasyon derecesinin cerrahi sonrası iyileşme üzerine etkisi yönünde inceleme yapılması gereklidir.

MRG görüntüleme bu çalışmada tanının konmasında ve bir sirinks bulunup bulunmadığının belirlenmesinde ve ardından sirinks lokalizasyonuna dayalı olarak semptomların sebebinin belirlenmesinde son derece yararlıydı. 39 CM 1 olgusundan 15'inde (%38,5) siringomyeli vardı. Bizim verilerimiz tonsil herniasyon derecesi ile siringomyeli oluşumu arasında istatistiksel açıdan bir korelasyonunun bulunmadığını göstermektedir. Diğer yazarlar tonsiller çökme, semptomların şiddeti ve siringomyeli kavitesinin oluşumu arasında kesin bir korelasyonun bulunmadığını belirtmişlerdir (40).

Küçük bir foramen magnum hacminin dışında diğer ek anomaliler, kranioservikal bileşkenin eklemlerini veya disklerini tutabilir. Atlas asimilasyonları, basiler invajinasyonlar, platibazi veya Klippel-Feil sendromu preoperatif görüntülemede ilk aranacak durumlardır çünkü kranioservikal instabiliteyi gösteriyor

olabilirler (41). C1 lamina diseksiyonun seyri esnasında orta hat füzyon defektleri erken saptanmazlarsa tehlikeli olabilirler. Bizim çalışmamızda 4 olguda platibasi, 2 olguda atlas asimilasyonu, 1 olguda oksipitalizasyon, 1 olguda basiller invajinasyon ve 1 olguda skolyoz görülmüştür.

CM 1 malformasyonları çoğunlukla değişik semptomlar oluşturduğu için tanısal zorluklar sergileyebilir. Sendrom sıklıkla tanının gecikmesine veya yanlış teşhise yol açabilen geniş bir klinik çeşitliliğe sahiptir. Hasta grubumuzdaki semptom ve bulguları insidansı (Tablo 2) bildirilen diğer seridekilerden (1,2,9,19,21) sadece hafif bir farklılık göstermektedir. Grup 1 'de en sık rastlanılan bulgu sensoriyal bozukluk olup bunu baş ağrısı yakından takip etmekteydi. Grup 2'de en sık görülen bulgu baş ağrısı olup bunu sensoriyal bozukluk yakından takip etmekteydi.

Chiari malformasyonlarının semptomları yaşla ilişkilidir: infantil dönemde apne atakları, siyanoz atakları ve yutma problemleriyle beyin sapı kompresyonu bulguları baskın olurken daha ileri çocukluk dönemlerinde en sık rastlanılan başvuru sebebi skolyozdur. Tipik klinik bulgular olan oksipital baş ağrısı, yürüme ataksisi, sensoriyal bozukluklar ve motor güçsüzlük çocuklarda sık görülmez ve baskın bir şekilde erişkinlerde gözlenir (9,32). Erken takiplerde baş ağrısı en yüksek postoperatif iyileşme oranını göstermiştir (8,95).

Bu çalışmada baş-boyun ağrısı olan olgularda % 90 oranında iyileşme gözlenirken (27/30), baş-boyun ağrısı olmayan olgularda %66,7 oranında iyileşme gözlenmiştir (6/9). İstatistiksel olarak (Pearson ki-kare testi $P=0,089$) anlamlı olmasa da dikkat çekicidir.

Dikkatli bir klinik değerlendirme düzgün bir tanı ve tedavi için köşe taşı niteliğini sürdürmektedir. Bu hastaların klinik değerlendirilmesi, klinik açıdan anlamlı tonsiller ektopi ile insidental veya asemptomatik tonsiller çökmenin klinik olarak ayırt edilmesi açısından çok büyük önem taşır (42).

6. SONUÇLAR

Foramen magnum dekompresyonu ve duraplasti siringomyeli eşlik eden ve etmeyen Chiari 1 malformasyonları için güvenli ve etkili bir cerrahi yöntemdir. Dekompresif cerrahi dramatik bir şekilde beyin sapı basısı bulgularını azaltmış ve siringomyeli'ye bağlı semptomları iyileştirmiş veya stabilize etmiştir. Siringomyeli eşlik etmeyen Chiari 1 malformasyonlu olgular cerrahi tedaviden daha fazla fayda görmüşlerdir. Ancak siringomyeli ilerleyici bir hastalık olduğundan bu olgularda semptomların stabilize olması bile cerrahi başarı olarak gözükmektedir.

Foramen magnum dekompresyonuna duraplasti eklenmesiyle bütün hastalarda yeni sisterna magna oluşumu gözlenmiştir. Duraplasti foramen magnum posteriorda BOS geçişini artırarak siringomyelide rezolüsyona yol açabilir ancak duraplastide minör komplikasyon oranları daha yüksektir. En sık görülen BOS ile ilgili komplikasyonlar bizim çalışmamızda olduğu gibi ek doku yapıştırıcılar kullanılarak azaltılabilir. Ancak daha büyük serilerde doku yapıştırıcısının BOS komplikasyonları üzerine etkisine yönelik çalışmalar yapılmalıdır.

Bizim çalışmamızda tonsil herniasyon derecesi 11 mm'den büyük olan olgular ve preop baş boyun ağrısı olan olgular cerrahi tedaviden daha fazla fayda görmüşlerdir. Bu bulgulara yönelik daha büyük serilerde çalışmalar yapılarak Chiari 1 malformasyonlu hastaların cerrahi endikasyonu için bir algoritma oluşturulabilir.

CERRAHİ TEDAVİ YAPILAN CHIARI MALFORMASYONLU HASTALARDA SONUÇLARIN RETROSPEKTİF OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Giriş ve Amaç:

Biz bu çalışmada, cerrahi tedavi yapılan Chiari malformasyonlu hastalarda cerrahinin klinik semptomlar ve bulgular, görüntüleme parametreleri üzerindeki etkisini retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Materyal ve Metod:

Ocak 2008- Temmuz 2014 yılları arasında cerrahi tedavi uygulanmış 39 Chiari Malformasyonu Tip 1 hastasının dosya bilgileri ve radyolojik görüntülemeleri retrospektif bir şekilde incelenmiştir. Hastalar iyi (semptomların kaybolduğu veya azaldığı), stabilize olmuş (ilerleme olmadan preoperatif semptomların devam ettiği) ve kötü (preoperatif semptomlarında ilerleme olan) şeklinde sınıflandırılmıştır.

Bulgular:

Bütün hastalara FMD, C1 laminektomi ve duraplasti yapılmıştır. Onyediyi olguda araknoid yapışıklıkların giderilmesi, 10 olguda 4. ventrikül ağızlaştırılması ve 1 olguda subpial rezeksiyon yapılmıştır. Hastalardan 28'i kadın ve 11'i erkek olup kadın:erkek oranı 2,5:1 idi. En genç hasta 5 yaşındayken en yaşlı hasta 51 yaşında olup, yaş ortalaması $32,31 \pm 35,31$ yıl idi. Hastalar siringomyeli eşlik edip etmemesine göre 2 gruba ayrılmıştır; siringomyeli'li hastalar (grup 1, 15 olgu) ve siringomyelisiz hastalar (grup 2, 24 olgu). Grup 1'de (SM+CM) postoperatif 10 olgu (%66,7) iyi, 3 olgu (%20) stabil ve 2 olgu (%13,3) kötü şekilde cerrahi sonuçlar saptanmıştır. Oysa grup 2'de (CM) postoperatif 23 olgu (%95,8) iyi ve 1 olgu (%4,2) stabil yani bulguları değişmemiştir. Grup 2'deki olguların grup 1'den iyileşme oranları daha yüksekti (sırasıyla %95,8 ve %66,7; Pearson ki-kare testi $P=0,014$). Tonsil herniasyon derecesi 11 mm'den fazla olan 21 olgunun iyileşme oranı (%95,2), tonsil herniasyon derecesi 11mm'den az olan 18 olgunun iyileşme oranından (%72,2) istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde yüksekti (Pearson ki-kare testi $P=0,047$).

Sonuçlar:

FMD ve duraplasti siringomyeli eşlik eden ve etmeyen Chiari malformasyonlarında güvenli ve etkili bir cerrahi yöntemdir. Siringomyeli eşlik etmeyen olgular cerrahiden daha fazla fayda görmüşlerdir. Ek doku yapıştırıcılar kullanılarak BOS ile ilgili komplikasyonlar azaltılabilir. Tonsil herniasyon derecesinin cerrahi sonuç üzerine etkisine yönelik daha büyük serili çalışmalar yapılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Chiari malformasyonu, siringomyeli, foramen magnum dekompresyonu, duraplasti.

RETROSPECTIVE EVALUATION OF THE OUTCOMES IN THE PATIENTS WITH CHIARI'S MALFORMATION UNDERGOING SURGICAL TREATMENT

Introduction and Objectives:

We aimed at evaluating retrospectively effects of surgery on the clinical symptoms and signs and imaging parameters in the patients with Chiari's malformation undergoing surgical treatment.

Materials and Methods:

Medical charts and radiological images of the patients with Chiari's Malformation type I who had surgical treatment between January 2008 and July 2014 were reviewed retrospectively. The patients were classified as those having good (in whom the symptoms disappeared or reduced), stabilized (with preoperative symptoms persisting without any progression), or poor (with preoperative symptoms progressing in the postoperative period) outcomes.

Findings:

All patients underwent FMD, C1 laminectomy and duraplasty. Seventeen subjects underwent removal of arachnoid adhesions, 10 subjects underwent opening of the fourth ventricle, and one subject underwent subpial resection. Of the patients, 28 were female and 11 were male with ratio of females to males being 2.5:1. The youngest patient was 5 years old and the eldest one was 51 years old, and mean age of the patients was 32.31 ± 35.31 years. The subjects were divided in two groups based on presence or absence of associated syringomyelia: those with syringomyelia (Group 1, n = 15) and those without syringomyelia (Group 2, n = 24). Postoperatively, in the Group 1 (SM + CM) 10 (66.7%) patients had good, 3 (20%) had stabilized and 2 (13.3%) patients had poor surgical outcomes. In the Group 2, 23 (95.8%) subjects had good and 1 (4.2%) subject had stabilized outcomes. For the Group 2, rate of recovery was higher than in the Group 1 (95.8% and 66.7%, respectively; Pearson's chi-square test, $P = 0.014$). Rate of recovery in 21 subjects with degree of tonsillar herniation being more than 11 mm (95.2%) was statistically significantly higher than 18 subjects with degree of tonsillar herniation being less than 11 mm (72.2%) (Pearson's chi-square test, $P = 0.047$).

Results:

FMD is a safe and efficient surgical method for the Chiari malformations with or without associated syringomyelia. The subjects without associated syringomyelia benefited more from the surgery. Complications related to CSF may be reduced using additional tissue glues. Studies with greater number of cases should be conducted on the effect of degree of tonsillar herniation on surgical outcomes.

Keywords: Chiari's malformation, syringomyelia, decompression foramen magnum, duraplasty.

8. KAYNAKLAR

- 1- Batzdorf U: Chiari 1 malformation of syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1988; 68: 726-730.
- 2- Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J Neurosurg* 1982; 57: 24-31.
- 3- Chiari H: *Über Veränderungen des kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns* Denkschr Akad Wiss Wien 1895: 63: 71.
- 4- McLone DG, Knepper PA: The cause of Chiari 2 malformation: A unified theory. *Pediatr Neuroscience* 1989; 15: 1.
- 5- Brockmeyer DL: The complex Chiari: Issues and management strategies. *Neurol Sci* 2011 ; 32 (Suppl 3): S345-347.
- 6- 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.
- 7- Gardner WJ: Hydrodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold Chiari malformations. *Childs Brain* 1977; 3: 200-212.
- 8- Williams B: Cerebrospinal fluid pressure-gradients in spina bifida cystica, with special reference to the Arnold-Chiari malformations and aqueductal stenosis.
- 9- Oakes WJ, Tubbs RS: Chiari malformations. Winn HR (ed) *Youmans neurological surgery, ucuncu baskı*, Philadelphia: Elsevier 2004: 3347-3361.
- 10- Elster AD, Chen MY: Chiari I malformations: Clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992; 183: 347-353.
- 11- Bhangoo R, Sqourus S: Scoliosis in children with Chiari I-related Syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 1154-1157.
- 12- 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.
- 13- Castillo M, Dominguez R: Imaging of common congenital anomalies of the brain and spine. *Clin Imaging* 1992; 16: 73-88.

- 14- Armando RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG: Quantitative cine-mod magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: An analysis of cerebrospinal fluid Dynamics. *Neurosurgery* 1994; 35: 214-223.
- 15- Boor R, Schwarz M, Goebel B, Voth D: Somatosensory evoked potentials in Arnold-Chiari malformation. *Brain Dev* 2004; 26: 99- 104.
- 16- Schady W, Metcalfe RA, Butler P: The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult chiari malformation. *J Neurol Sci* 1987; 82: 193-203.
- 17- Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 1957; 14: 285-301.
- 18- Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, McDonnell NB, Francomano CA: Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and chiari malformation type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine* 2007; 7: 601-609.
- 19- Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta J M, Tufik S: The effects of posterior fossa decompressive surgery in adult patients with Chiari malformation and sleep apnea. *J Neurosurg* 2009. [Epubahead of print]
- 20- Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ: Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg* 2003, 99 (2): 291-6.
- 21- Fujii K, Natori Y, Nakagaki H, Fukui M: Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: Comparative Study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. *Surg. Neurol* 1991; 36: 281-285.
- 22- Rhoton AL: Chiari malformation and syringomyelia posterior fossa decompression and drainage of the syrinx. In *Controversies in Neurosurgery*. Al-Mefty O, Originoto TC, Harkey HL(eds), New York: Thieme Medical Publishers, 1995: 329-330.
- 23- James HE, Brant A: Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults. *Childs Nerv Syst* 2002; 18 (5): 202–206.
- 24- Sgouros S, Williams B: Management and outcome of posttraumatic syringomyelia. *J Neurosurg* 1996, 85: 197-205.
- 25- Stevenson K: Chiari type II malformation: Past, present, and future. *Neurosurg Focus* 2004; 16 (E5): 1–7.

- 26- Guo F, Wang M, Long J, Wang H, Sun H, Yang B, Song L: Surgical management of Chiari malformation: Analysis of 128 cases. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43 (5): 375–381.
- 27- Charney EB, Rorke LB, Sutton LN, Schut L. Management of Chiari 2 complications in infants with myelomeningocele *J Pediatr*. 1987 Sep; 111 (3): 364-71.
- 28-Özek M: Chiari malformasyonu ve siringomyeli. In Zileli M, Özer F (Eds): *Omurilik ve Omurga Cerrahisi*, İzmir, Saray Medikal Yayıncılık.
- 29- 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.
- 30- Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 2004; 101 (2 Suppl): 179-183.
- 31- Rekate HL: Syringomyelia in children. In: Batjer HL, Loftus CM (eds), *Textbook of neurological surgery: Principles and practice*, Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2002: 960–966.
- 32- Klekamp J: The pathophysiology of syringomyelia— historical overview and current concept. *Acta Neurochir (Wien)* 2002; 144 (7): 649–664.
- 33- Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994; 80: 3–15.
- 34-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.
- 35- Perrini P, Benedetto N, Tenenbaum R, Di Lorenzo N : Extraarachnoidal cranio-cervical decompression for syringomyelia associated with Chiari I malformation in adults: technique assessment. *Acta Neurochir (Wien)* 2007; 149: 1015–1023.
- 36- Stoodley MA, Brown SA, Brown CJ, Jones NR: Arterial pulsation-dependent perivascular cerebrospinal fluid flow into the central canal in the sheep spinal cord. *J Neurosurg* 1997; 86: 686–693.

- 37- Aboulezz AO, Sartor K, Geyer CA, Gado MH. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. *J Comput Assist Tomogr.* 1985; 9 (6): 1033-1036.
- 38- Hofkes SK, Iskandar BJ, Turski PA, Gentry LR, McCue JB, Haughton VM. Differentiation between symptomatic Chiari I malformation and asymptomatic tonsillar ectopia by using cerebrospinal fluid flow imaging: initial estimate of imaging accuracy. *Radiology.* 2007; 245 (2): 532-540.
- 39- Amer TA, El-Shmam OM Chiari malformation type I: a new MRI classification. *Magn Reson Imaging* 1997; 15: 397–403.
- 40- Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ: The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 1998; 89: 212–216.
- 41- Kagawa M, Jinnai T, Matsumoto Y, et al. Chiari I malformation accompanied by assimilation of the atlas, Klippel-Feil syndrome, and syringomyelia: case report. *Surg Neurol.* 2006; 65 (5): 497-502.
- 42- Bejjani GK Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus* 2001; 11: E1.
- 43- Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst.* 2004; 20 (5): 341-348.
- 44- Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery* 2009; 64: 308–315.
- 45- Di Lorenzo N, Palma L, Palatinsky E, Fortuna A “Conservative” cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study of 20 adult cases. *Spine* 1995; 20: 2479–2483.
- 46- Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 1995; 37: 1069–1074.
- 47- Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138: 788–801.
- 48- Heiss JD, Suffredini G, Smith R, DeVroom HL, Patronas NJ, Butman JA, et al: Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery. *Clinical article. J Neurosurg Spine* 2010; 13: 729–742.

- 49- Menezes AH. Chiari I malformations and hydromyeliacomplikations. *Pediatr Neurosurg.* 1991-1992; 17 (3): 146-154.
- 50- Hoffman CE, Souweidane MM. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. *Neurosurgery.* 2008; 62 (3 suppl 1): 156-160; discussion 160-161.
- 51- Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus.* 2000; 8 (3): E6.
- 52- Parker SR, Harris P, Cummings TJ, George T, Fuchs H, Grant G. Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural graft or sealant *J Neurosurg Pediatr.* 2011; 8 (2): 177-183.
- 53- Marshman LA, Benjamin JC, Chawda SJ, David KM. Acute obstructive hydrocephalus associated with infratentorial subdural hygromas complicating Chiari malformation Type I decompression. Report of two cases and literatürereview. *J Neurosurg.* 2005; 103 (4): 752-755.
- 54- Milhorat TH, Capocelli AL Jr, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 1995; 82: 802–812.
- 55- Takeuchi K, Yokoyama T, Ito J, Wada K, Itabashi T, Toh S. Tonsillar herniation and the cervical spine: a morphometric study of 172 patients. *J Orthop Sci.* 2007; 12 (1): 55-60.
- 56- Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I malformation analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery.* 2012; 71: 365–380.
- 57- Milhorat TH, Bolognese PA. Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery.* 2003; 53 (4): 899-905; discussion 905-906.
- 58- 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.

- 59- Lee HS, Lee SH, Kim ES, Lee JI, Shin HJ, Eoh W. Surgical result of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari 1 malformation with associated syringomyelia. *Journal of Clinical Neuroscience* 2012 Apr;19(4):557-60.
- 60- El-Ghandour, Nasser M. Long term outcome of surgical management of adult Chiari 1 malformation. *Neurosurg Rev.* 2012 Oct;35(4):537-46.
- 61- 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.