



T.C.

MANİSA CELAL BAYAR ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

**TİP-1 CHIARİ MALFORMASYONLARINDA
DEKOMPRESYON VE VERTİKAL İNSİZYON İLE TEK KAT
DUROPLASTİ CERRAHİSİNİN KLİNİK SONUÇLARI**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Ahmet Sancar TOPAL

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. Mustafa BARUTÇUOĞLU

Manisa, 2022



T.C.

MANİSA CELAL BAYAR ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

**TİP-1 CHIARI MALFORMASYONLARINDA
DEKOMPRESYON VE VERTİKAL İNSİZYON İLE TEK KAT
DUROPLASTİ CERRAHİSİNİN KLİNİK SONUÇLARI**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Ahmet Sancar TOPAL

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. Mustafa BARUTÇUOĞLU

Manisa, 2022

TEŞEKKÜR

Nöroşirurji uzmanlık eğitiminin son basamaklarından biri olan uzmanlık tezimi tamamlamış bulunmaktayım. Uzmanlık eğitimim boyunca bana her zaman yardımcı olan, bilgi, deneyim ve tecrübelerini aktaran, tez yazım sürecinde her konuda yardımcı olan, akıl danıştığım değerli tez danışmanım, hocam ve ağabeyim Doç. Dr. Mustafa BARUTÇUOĞLU'na çok teşekkür ederim.

İhtisasa başladığım ilk günden itibaren eğitimimizde ve yetişmemizde çok büyük emekleri olan, sadece nöroşirurji anlamında değil her konuda yanımda olan, tezim için hasta serisini paylaşan, bizlerden kendisine “hocam” yerine “ağabey” diyerek hitap etmemizi isteyen ve her zaman bir ağabey olan anabilim dalı başkanımız Prof. Dr. Cüneyt TEMİZ'e tüm emekleri için çok teşekkür ederim.

Eğitimim süresince her zaman yanımda olan, bilgi ve tecrübelerini aktaran, her zaman ve her konuda yardımcı olmaya gayret gösteren Prof. Dr. Yusuf Kurtuluş DURANSOY ağabeyime tüm emekleri için çok teşekkür ederim.

Uzun ve yorucu bu süreçte hem hocalık hem ağabeylik yapan, deneyimlerini ve bilgilerini aktaran, bıkmadan yorulmadan her zaman yardımcı olmaya çalışan Doç. Dr. Mesut METE ağabeyime çok teşekkür ederim.

Yeri geldiğinde kavga ettiğimiz, yeri geldiğinde gülüp eğlendiğimiz, en sıkıntılı anları da en güzel anları da burada beraber yaşadığımız, ayrı gün geçiremediğimiz, kıdemlim, ağabeyim, dostum, arkadaşım Op. Dr. Gökhan VATANDAŞ'a çok teşekkür ederim.

Bu sürede beraber çalıştığım, asistan arkadaşlarım Dr. Cansu TUNCER, Dr. Ozan ÇIVGIN, Dr. Arzu İlbay GÜRGEN'e çok teşekkür ederim.

Nöroşirurji servisinde bir aile gibi çalıştığımız tüm ekip arkadaşlarıma herşey için çok teşekkür ederim.

Ana sınıfından bu güne kadar eğitim ve öğretim süresince bana emek veren tüm öğretmenlerime, hocalarıma sonsuz şükranlarımı sunarım.

Bu günlere gelmemi sağlayan, her zaman yanımda olan, tüm sıkıntılarında arkamda olan ve beni hiçbir zaman yalnız bırakmayan, her zaman “İyi ki sizin gibi bir ailem var!” dediğim annem Mukaddes TOPAL, babam Nasuh TOPAL, ablam Dt. Ümmühazel GÖNÜL ve enişte olmaktan ziyade hep bir ağabey olan Av. Mustafa GÖNÜL’e çok teşekkür ederim.

Her zaman iyi ki dediğim, beni hiçbir zaman yalnız bırakmayan, elimi tutmaktan vazgeçmeyen, geçirdiğimiz tüm zorlu süreçlerde yanımda olan, beni her zaman destekleyen, en iyi arkadaşım, sırdaşım, yol arkadaşım olan, bana baba olma sevincini yaşatan Hazel Bade’nin annesi, sevgili eşim Emine TOPAL’a sonsuz teşekkürler.

Uzman olduğum günü görmesini çok istemiş, vakitsiz kaybettiğimiz değerli amcam Ahmet TOPAL’a ithafen...

İÇİNDEKİLER

İÇİNDEKİLER.....	i
ŞEKİL LİSTESİ	iii
TABLO LİSTESİ.....	iv
KISALTMALAR DİZİNİ	v
I. GİRİŞ	6
II. GENEL BİLGİLER.....	9
2.1. Tarihçe.....	9
2.2. Chiari Sendromları Sınıflandırması.....	10
2.3. Fiziopatogenez.....	12
2.4. Chiari Tip I Sendromu	14
2.5. Chiari Tip I Sendromunda Semptom	15
2.6. Eşlik Eden Patoloji/Hastalıklar	16
2.6.1. Syringomiyeli.....	16
2.6.2. Skolyoz.....	18
2.6.3. Pseudotümör Serebri.....	21
2.6.4. Uyku Apne Sendromu.....	22
2.6.5. Baziler İnvajinasyon	23
2.6.6. Charcot Eklemi.....	24
2.7. Chiari Tip I Sendromunda Belirti ve Bulgular	26
2.8. Tanı	28
2.8.1. Klinik Tanı	28
2.8.2. Radyolojik Tanı	28

2.9. Chiari Tip I Sendromu Tedavisi	30
2.10. Chiari Tip I Sendromunda Cerrahi Tedavi	32
2.10.1. Anestezi ve Ameliyat Pozisyonu	33
2.10.2. Suboksipital kraniektomi ve C1 laminektomi.....	33
2.10.3. Dura açılışı ve Duraplasti Tekniği	35
2.10.4. Durasplit (Dural splitting) Tekniği	35
2.11. Chiari Tip I Sendromuna Eşlik Eden Patolojiler ve Komplikasyonlar	36
2.12. Chiari Tip I Sendromunda Prognoz	37
III. MATERYAL METOD	38
IV. BULGULAR.....	42
V. TARTIŞMA	49
VI. SONUÇ	55
VII. ÖZET	57
VIII. ABSTRACT	58
IX. KAYNAKLAR	60

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 1. Sagital T1 ve T2 MRG'de Basion'dan Opisthion'a çizilen hat / McRae çizgisi	14
Şekil 2. Chiari tip I malformasyonuna bağlı syringomyeli gelişmiş farklı hastaların T2 ağırlıklı sagittal plan ortahat MR görüntüleri	17
Şekil 3. "Chiari tip I malformasyonu ve syringomyeli birlikteliği olan yetişkin bir hastada skolyoz.....	19
Şekil 4. "Chiari tip I malformasyonlu ve geniş syringomyelili hastada posterior fossa dekompresyonu sonrası syringomyeli kavitesinin küçülmesi ve ortopedik cerrahi ile skolyotik eğriliğin önemli ölçüde düzeltildiğini gösteren radyolojik görüntüler	20
Şekil 5. Baziler invaginasyonlu bir Chiari tip I malformasyonu hastasının T1 ağırlıklı ortahat kranial MR görüntüsü.....	23
Şekil 6. CM tanısında kullanılan radyolojik çizgiler	30
Şekil 7. CM Tip I Klinik Değerlendirme Algoritması	32
Şekil 8. Concorde Pozisyonu.....	40
Şekil 9. CMI Nedeniyle Opere Edilen Hastanın Perop Kranioservikal Dekompresyon Yapıldıktan Sonra Cerrahi Sahanın Görünümü.....	40
Şekil 10. CMI Tanısı Olan 59Y Erkek Hastanın Kranioservikal Bileşkenin Preop ve Postop MRI İncelemesi	41
Şekil 11. CMI Tanısı Olan 39Y Erkek Hasta Preop ve Postop T2 Ağırlıklı MRI ile Torakal Bölgede Syrinx Görünümü	51

TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Chiari Tip 1 Malformasyonuna Eşlik Eden Patolojiler	25
Tablo 2. Chiari Tip 1 Malformasyonunun Klinik Belirtileri.....	27
Tablo 3. Hastalara ait tanımlayıcı istatistikler.....	42
Tablo 4. Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı.....	42
Tablo 5. Suboksipital ağrı preop & postop	43
Tablo 6. Ekstremitte ağrısı preop & postop.....	43
Tablo 7. Ekstremitte uyuşukluk -preop & postop	44
Tablo 8. Ekstremitte güçsüzlük -preop & postop	44
Tablo 9. Dengesizlik -preop & postop	44
Tablo 10. Ekstremitte kasılma -preop & postop	45
Tablo 11. Görme sorunları -preop & postop	45
Tablo 12. Yutma sorunları -preop & postop	45
Tablo 13. Uyku apnesi -preop & postop	46
Tablo 14. Serebellar bulgu -preop & postop	46
Tablo 15. Motor defisit -preop & postop.....	46
Tablo 16. Dtr -preop & postop	47
Tablo 17. Syringomyeli -preop & postop.....	47
Tablo 18. VAS değerlerinin değişimi.....	48
Tablo 19. CHİCAGO CHİARİ değerlerinin değişimi	48
Tablo 20. Boyun özürllük sorgulama anketi puanlarının değişimi	48

KISALTMALAR DİZİNİ

BOS	: Beyin Omurilik Sıvısı
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
C1	: Servikal Birinci Vertebra(Atlas)
CM	: Chiari Malformasyonu
CM I	: Chiari Tip I Malformasyonu
KSD	: Kranioservikal Dekompresyon
MRG	: Magnetik Rezonans Görüntüleme
PF	: Posterior Fossa
PİSA	: Posterior İnferior Serebellar Arter
VAS	: Visual Analog Scale-Pain
YYE	: Yara Yeri Enfeksiyonu

I. GİRİŞ

On dokuzuncu yüzyılın sonunda, iki patolog, Julius Arnold (1835-1915) ve Hans Chiari (1851-1916), çocuklarda serebellum ve beyin sapının deformitesini içeren karmaşık klinik ve patolojik bir durum olduğunu tespit ettiler. Günümüzde Chiari malformasyonları olarak bilinen bu sendrom; serebellum, beyin sapı, kafa tabanı ve medulla spinalisi içeren arka beyin anormallikleri spektrumu olarak tanımlanmaktadır (1). Omurilik kanalında yer değiştiren beyin dokusunun herniasyon tipine ve beyin veya omurganın gelişim anomalilerinin özelliklerine göre, dört ana tip Chiari malformasyonu tanımlanmıştır. Chiari Tip II malformasyonu sıklıkla Arnold-Chiari malformasyonu olarak bilinmektedir. Chiari'nin tanımladığı ilk üç tip malformasyona daha sonra eklenen ve arka fossa yapılarında herniasyonun olmadığı dördüncü tip malformasyonun (Tip IV), Chiari malformasyonları grubunda yer alması halen tartışmalıdır. Klasik 4 tipte incelenen Chiari Malformasyonlarına; daha sonra tedavi farklılıkları göz önüne alınarak Tip 0 - Chiari benzeri anomali (Chiari like malformation), Chiari malformasyonu Tip 1.5 ve kompleks Chiari malformasyonu gibi tipler de eklenmiştir.

Baziler invajinasyonlarla birlikte Chiari malformasyonları erişkinlerde görülen en yaygın kranioservikal bileşke malformasyonlarını oluşturmaktadırlar (2).

Her ne kadar Chiari malformasyonlarının patogenezi konusunda çok farklı hipotezler olsa da en fazla kabul gören teori, embriyonal dönemde oksipital kemiğin gelişim kusurlarına bağlı olarak fossa cranii posteriorun dar, biçimsiz ve küçük yapılı olarak gelişim göstermesinden kaynaklandığı yönündedir (3). Histolojik açıdan Tip II ve Tip III Chiari malformasyonları nöroektodermal kökenli defektler olarak tanımlanırken Tip I Chiari malformasyonu mezodermal kaynaklı defekt olarak tanımlanmıştır.

Chiari malformasyonlarının en yaygın olanı tip I'dir. Bu tip aynı zamanda erişkin formu olarakta bilinir. Tip I Chiari sendromu fetal gelişim sırasında meydana gelir ve foramen magnumun altındaki serebellar tonsillaların servikal spinal kanala dört milimetreden daha fazla aşağı doğru yer değiştirmesi ile karakterize edilir (4). Bu yer değiştirme, spinal kanal ve intrakraniyal boşluk arasındaki normal BOS pulsasyonlarını bloke edebilir. Chiari malformasyonunun bu formu syringomiyeli/hidromiyeli ile ilişkili olabilir. Ancak bu sendromun klinik radyolojik korelasyonda uyumsuzluk gösterdiğinden klinisyenler arasında kabul edilmiş evrensel bir tanım yoktur. Ergenlerde veya yetişkinlerde daha sık teşhis edilir (5).

Chiari Tip I sendromunun görülme prevalansı kadınlarda erkeklere göre daha fazla olup çoğunlukla 3.ve 4. dekatta semptomatik hale gelir. Hastalığın kesin tanısı ise Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ile konur (6). Hastaya yapılan MRG incelemesinde serebellar tonsillerin Mc Rae hattından 5mm ve/veya üzerinde herniasyonun izlenmesi tanısal olarak anlamlıdır. Bu bulguya ek olarak ayrıca daha yaygın olarak servikal bölge olmak üzere eşlik eden syringomiyeli ve diğer anomalilerde gözlenebilir. Syringomiyeli'nin görülme oranı %30-70 arasında oldukça değişken ve yaygın bir prevalansa sahiptir. Tip I Chiari sendromunda görülen semptomlar, BOS dinamiğinin ve kraniovertebral bileşke kompresyonunun bozulmasından dolayı geliştiği için cerrahi tedavinin amacı mevcut kompresyonu ortadan kaldırarak BOS sirkülasyonunu tekrar düzenlemektir (7). Chiari tip I sendromunda klinik tanıyı koymak hafif ya da spesifik olmayan semptom ve bulgularla seyredebileceği için diğer tiplere göre biraz daha zordur. Genellikle omuz ve suboksipital bölgede ağrı, halsizlik ve uyuşma şikayeti non-spesifik olup bu bulgular başka hastalıklar ile karıştırılarak CM I gözardı edilebilir ve kolaylıkla atlanabilir (8).

Tek başına ya da syringomyelinin eşlik ettiği Chiari tip I sendromunun tedavisi konusunda halen optimum bir fikir birliği bulunmamaktadır. Chiari Tip I sendromu için foramen magnum dekompresyonu yaygın bir şekilde kabul ediliyor olsa da bu operasyonun gerçekleştirilme şekli ve nasıl olması gerektiği konusunda genel bir görüş birliği bulunmamaktadır (9). Tedaviden

sonra en belirgin düzelme, belirtilerin başlangıcını takip eden ilk iki yıl içerisinde ameliyat edilen olgularda izlenmektedir. Bu sebeple semptomatik hastalar için erken dönemde operasyon önerilmektedir ve operasyondaki amaç beyin sapındaki baskıyı ortadan kaldırmak ve BOS sirkülasyonunu normal düzenine getirmek olmalıdır (10,11).

En yaygın uygulanan cerrahi prosedür tek başına veya başka ilave girişimlerin eşlik ettiği (dural split, duraplasti, laminektomi vb) fossa cranii posterior dekompresyonudur (8). Ayrıca suboksipital kraniektomiye takiben yapılan vertikal insizyonla tek kat duroplasti tekniği kliniğimizde en çok tercih edilen cerrahi tekniktir. Araştırmamızda, Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroşirurji Servisinde Ocak 2009 - Haziran 2021 yılları arasında Chiari tip I malformasyonu tanısı alıp iki cerrah tarafından opere edilen, posterior dekompresyon ve vertikal insizyonla tek kat duroplasti cerrahisi uygulanan hastaların klinik ve radyolojik sonuçları değerlendirilecektir.

II. GENEL BİLGİLER

2.1. Tarihçe

Chiari malformasyonları, sinir sisteminin dengeyi kontrol eden kısmı olan serebellumun yerleştiği arka kraniyal fossa tabanındaki yapısal kusurlardır. Normalde beyincik ve beyin sapının parçaları, kafatasında omuriliğin içinden geçtiği foramen magnumun üzerinde bulunur (5). Serebellumun bir kısmının foramen magnumun altına ve üst spinal kanala uzandığı klinik durum Chiari Malformasyonu (CM) olarak tanımlanır. Chiari malformasyonları, kafatasının bir kısmı normalden küçük olduğunda veya beyne baskı uygulayan ve serebellumu omurilik kanalına itmeye zorlayan durumlar olduğunda gelişebilir. Beyincik ve beyin sapı üzerindeki basınç, bu alanlar tarafından kontrol edilen işlevleri etkileyebilir ve beyin omurilik sıvısının (BOS) akışını engelleyebilir (12).

Dört ayrı alt tipe ayrılan CM; arka beynin patolojik duruma farklı şekillerde katılmasından dolayı her tip farklı klinik ve anatomik bulgular göstermektedir (6). Chiari tip I (CM I), tip II ve tip III'de artbeyin posterior fossadan spinal kanala doğru çeşitli seviyelerde ve şekillerde herniasyon gösterirken tip IV (CM IV)'te diğer tiplerden farklı olarak serebellar hipoplazi ya da aplazi mevcuttur (7).

Chiari malformasyonu ile ilgili ilk bilgilere Alman anatomist Nicholas Tulp tarafından 17.yy'da kaleme alınan eserinde rastlanmaktadır. Bu kitapta ilk defa spina bifida ile artbeyin herniasyonu birlikte ele alınmıştır. 19.yy'a gelindiğinde Fransız Anatomist Jean Cruveilhier tarafından hazırlanan atlasta şematize edilmiştir. 1883'te, Cleland, spina bifida, hidrocefali ve beyincik ve beyin sapında anatomik değişiklikler olan bir çocuk raporuyla, daha sonra Chiari II veya Arnold-Chiari malformasyonu olarak adlandırılan şeyi tanımlayan ilk kişiydi. "Chiari malformasyonları" terimi, Viyana, Prag ve Strazburg'da Viyanalı bir patolog olan Hans Chiari'nin çalışmalarını tanımak için kullanılmıştır. Chiari, 1891'deki ilk yayınında, "tonsillerin uzaması ve serebellumun alt lobüllerinin medial bölümlerinin, medulla oblongataya ve

spinal kanala eşlik eden koni biçimli çıkıntılara dönüşmesi" olan 17 yaşındaki bir kadın vakasını tanımlamıştır (13).

Chiari sendromu ile ilgili ilk nörolojik bulgular 1900'lü yılların başında Homen tarafından tanımlanmıştır. 1932 yılında ise Hollanda'lı bilim adamları Chiari sendromu olan hastaların ilk defa suboksipital kemiği kaldırılarak, dura açılmış ve serebellar tonsiller çıkarıldıktan sonra posterior fossa dekompresyonu operasyonu uygulanmıştır. Fakat ya operasyon esnasında ya da hemen sonrasında hastaların çoğu kaybedilmiştir (14). Literatüre 'Chiari' kelimesi 1935 yılında Russell ve Donald tarafından tanıtılmıştır. Birkaç yıl sonra ise Chiari tip I hastalarında serebellar doku prolapsusunu tanımlamak için anatomik kısım olarak 'serebeller tonsil' ifadesi kullanılmaya başlanmıştır. Teknolojinin ilerlemesiyle birlikte bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemlerinin devreye girmesi sonucunda, Chiari sendromu tanısı alan olgu sayısında yıllar içinde progresif bir artış saptanmıştır (9).

2.2. Chiari Sendromları Sınıflandırması

Klasik olarak dört tip Chiari malformasyonu tanımlanmıştır.

Chiari Tip I: Tonsillerin üst servikal kanala değişken inişi söz konusudur. Hidrosefali nadir görülür ve konstriktif tiptedir. Genellikle mezodermal orijinli bir hastalıktır ancak nöroektodermal ve edilgen formları da bildirilmiştir (15).

Chiari Tip II: Beyin sapının (medulla, dördüncü ventrikül ve ponsun alt kısmı) spinal kanal ve beyin sapı içinde yer değiştirmesi ve dördüncü ventrikül uzaması ile foramen magnum boyunca alt vermiş ve serebellar hemisferlerin inişi söz konusudur. Bu tip, Arnold-Chiari malformasyonu olarak da adlandırılan Chiari malformasyonunun en sık görülen şeklidir. Spina bifida ve diğer serebral, spinal ve meningeal anormallikler ile ilişkilidir. Hidrosefali, vakaların %70'inden fazlasında mevcuttur ve konstriktif veya obstrüktif (akuadukt stenozu) tiptedir. Kökeni nöroektodermal bir rahatsızlıktır. Chiari malformasyon tip II, beynin karmaşık anomalileri dahil

olmak üzere diğer önemli nörolojik durumlarla ilişkilendirilebilir. Chiari malformasyonu tip II bazen pediatrik Chiari malformasyonu olarak adlandırılır ve bebeklik veya erken çocukluk döneminde cerrahi müdahale gerektirir (16).

Chiari Tip III: Chiari malformasyon tip III son derece nadirdir ve Chiari malformasyon tip I ve II'den daha şiddetlidir. Bu form, beynin bir bölümünün ve onu çevreleyen meninkslerin kafatasındaki bir kusurdan dışarı çıktığı bir durum olan bir ensefalosel ile ilişkilidir. Bazen arka beynin bir kısmı da fıtıklaşır. Etkilenen bireyler, Chiari malformasyon tip II ile ilişkili semptomların çoğuna sahiptir, ancak aynı zamanda ek semptomlar da gözlenebilir. Chiari malformasyon tip III genellikle bebeklik döneminde görülen ve yaşamı tehdit eden komplikasyonlarla ilişkilidir (15).

Raimondi, Chiari Tip III'ü sagittal sütürde kemik defektli verteks ensefalosellerine kadar genişletmiştir. Hidrosefali vakaların %50'sinde mevcuttur. Aküaduktal stenoz veya ilişkili Dandy-Walker malformasyonuna bağlı obstrüktif tiptedir. Nöroektodermal bir malformasyondur (17).

Chiari Tip IV: Serebellar hemisferlerin hipoplazisi veya aplazisi, üçüncü veya lateral ventriküllerde herhangi bir anormallik olmaksızın dördüncü ventrikülün genişlemesi, atrofik olan ve “güvercin göğsü” şeklinde tarif edilen bir pons içeren Chiari Tip IV malformasyonu Chiari malformasyonlarının en az görülen şeklidir. Tip I-III'ün aksine, Chiari malformasyon tip IV, foramen magnum yoluyla beynin herniasyonu ile ilişkili değildir. Bu durumda beyin az gelişmiştir (hipoplastik) veya gelişmez (aplastik). Chiari malformasyon tip IV en şiddetli formdur ve genellikle bebeklik döneminde ölümcüldür. Serebellar tonsiller fıtık olmaması nedeniyle, bazı araştırmacılar bu durumu Chiari malformasyonunun bir biçimi olarak görmemektedir. Bu anatomik değişiklikler, hidrosefali nadir olmasına rağmen, dördüncü ventrikül, sisterna magna ve bazal sisternlerde belirgin bir dilatasyona neden olur. Nöroektodermal kökenli bir hastalıktır (16).

Diğer formlar: Son zamanlarda, klasik Chiari malformasyonundan farklı anatomik formlar, Chiari I'e benzer bir klinik tablo ile tarif edilmiştir. Chiari 0 malformasyonu olarak tanımlanan bu grup, medulla oblongatanın kaudal yer değiştirmesi ile pons ve medullanın bir dereceye kadar arkaya itilmesi ile karakterize bir değişikliktir. Bir başka grup ise Chiari II malformasyonunda olduğu gibi beyin sapı ve serebellar tonsiller ektopinin kaudal migrasyonu gözlenmiştir, ancak spina bifida yoktur. Bu form Chiari 1.5 malformasyonu olarak adlandırılmıştır (16).

2.3. Fizyopatogenez

Chiari malformasyonlarının neden meydana geldiğini ve sebeplerini açıklamaya yönelik hala çelişkili hipotezler bulunmaktadır. Bilim insanları tarafından ortaya atılan teorilerin başında hidrodinamik, aşırı büyüme, nöroşizis, gelişmenin durması, gerilme traksiyon, primer mezodermal yetmezlik ve küçük posterior fossa gelmektedir (18).

Bu teorilerden biri kaudal traksiyon teorisidir. Bu teoriye göre miyelomeningosel alanından kaynaklanan gerilme sonucunda ardbeyin elemanlarında gerilme ve bu yapıların kaudale inmesini içerir. Fakat bu teori; tip II'yi açıklamada yetersiz görülmektedir. Özellikle de serebellumun tentoryuma doğru uzamasını açıklayamamaktadır (19). İkinci teori Gardner tarafından ortaya atılan Hidrodinamik teoridir. Gardner'a göre; "supratentorial bölgedeki koroid pleksus ve 4. ventrikül alanındaki BOS basıncına bağlı pulsatil güçler beyni farklı gelişim yönlerine doğru yönlendirmektedir". Bu teoriye göre supratentoriyal sebeplerin ağırlık kazandığı durumlarda ardbeyin elemanları kaudale doğru itilmekte ve posterior fossa yapılarında sıkışma meydana gelmektedir. Bir başka bilim insanı bu teoriyi incelemiş ve Chiari malformasyonlu hastalarda spinal ve kranial bölgeler arasında basınç farkı olduğunu tespit etmiştir (20). Ayrıca valsalva manevrası ile intraspinal basıncın epidural venoz konjesyona bağlı olarak artış gösterdiğini ve bunun da kaudal ve sefalik yöne yayılan basınç dalgası oluşturduğunu göstermiştir. Basınç farklılığını açıklama konusunda

hidrodinamik teori yeterli gelse de üst servikal sirinks oluşumunu açıklama konusunda yetersiz kalmıştır. Tip I mezodermal kökenli iken tip II ve tip III nöroektodermal kökenli defektler olarak tanımlanmaktadır (21).

Genetik kalıtım da hala açık değildir. Ancak kabul edilen teori mekanik kuvvetlerdeki anomaliler ve ters embriyolojik gelişimdir. Literatürde, birden fazla aile üyesinin Chiari malformasyonundan etkilendiği ailelere ilişkin çok sayıda yayın bulunmaktadır. Bu, bazı durumlarda genetik faktörlerin Chiari malformasyonunun gelişiminde rol oynayabileceğini göstermektedir. Bazı insanlarda Chiari malformasyonlarının gelişimini etkileyen spesifik genetik bileşenleri (örneğin gen mutasyonları) belirlemek için araştırmalar devam etmektedir (19).

Intrakranial ve özellikle posterior fossada yer kaplayan herhangi bir oluşum, edinilmiş Chiari malformasyonuna neden olabilir. Bu tür durumlar arasında tümörler, araknoid kistler, genişlemiş sisternalar genişlemiş ventriküler sistem veya kronikleşmiş hematomlar olabilir. Yine iyatrojenik olarak tekrarlayan lomber ponksiyonlar ya da uzun süreli lomber drenajlar edinsel Chiari I malformasyonu ile ilişkilendirilmiştir. Hidrosefali gelişimi ve intrakraniyal hipertansiyon (psödötümör serebri) de edinilmiş Chiari malformasyonlarıyla ayrıca ilişkili olduğu düşünülmektedir. Baziler invajinasyon gibi omurganın üst servikal kısmını etkileyen anormallikler de Chiari malformasyonuna neden olabilir. Baziler invajinasyon, üst omurlar yukarı doğru yerleştiğinde oluşur, foramen magnumu bloke eder ve böylece beyin omurilik sıvısının akışını engeller (22).

Chiari malformasyonları ayrıca Goldenhar sendromu, Albright kalıtsal osteodistrofi (psödohipoparatiroidizm), Hajdu-Cheney sendromu, akondroplazi ve Ehlers-Danlos sendromu gibi kalıtsal bağ dokusu hastalıkları gibi daha büyük bir sendromun parçası olarak ortaya çıkabilir. Chiari malformasyonunun semptomlarının çoğunun, kafatası ve omurilik kanalındaki beyin omurilik sıvısının akışını etkileyen anormalliklerden kaynaklandığına inanılmaktadır. Genellikle bir Chiari malformasyonu ile ilişkili olan syringomyeli, büyük olasılıkla beyin ve omurilik arasındaki normal BOS akışının kısmi tıkanması nedeniyle gelişir. Chiari malformasyonu veya

syringomyeli ile ilişkili bazı semptomlar, beyin sapı veya omuriliğin bölümlerinin doğrudan sıkışmasından kaynaklanır. Birçok çalışma ise serebeller invajinasyonun uzunluğunun Chiari malformasyonunun klinik bulgularının şiddetiyle korelasyon göstermediğini bildirmiştir (23).

2.4. Chiari Tip I Sendromu

Chiari I malformasyonu, doğuştan izole sunum biçimlerinin veya genetik arka planı ve edinilmiş etiyoloji biçimlerinin var olduğu heterojen ve çok faktörlü bir klinik durum oluşturur. Hepsinin ortak noktası "yer değiştirmiş" bir foramen magnum ve bazılarında ek olarak normal veya küçük boyutta olabilen "yer değiştirmiş" bir posterior kraniyal fossa vardır (18). Chiari tip II, III ve IV malformasyonları birincil nöral anomaliler (nöro-ektodermal anomaliler) olarak kabul edilirken, Chiari I'in en sık görülen tipleri mezodermal bir kusurun sonucu gibi görünmektedir. Nöral kıvrımların kapanmasından sonra olası bir para-eksenel mezoderm yetmezliğinin, kondrokranyumun az gelişmesine yol açabileceği ve çok küçük ve sık bir posterior fossaya yol açabileceğine dikkat çekilmiştir. Sonuç, aşırı sıkışık ve foramen magnumun altında tonsiller herniasyona yol açan ilerleyici bir serebellum deformasyonu olacaktır (18).



Şekil 1. Sagittal T1 (A) ve T2 (B) MRG' de Basion'dan Opisthion'a çizilen hat / McRae çizgisi, Foramen magnum seviyesi (kırmızı çizgi) ve serebellar tonsillerin NORMAL anatomik pozisyonu (CBU NRŞ arşiv)

Chiari I vakalarının üçte ikisinde küçük bir posterior fossa ve kısa bir klivus gözlenmiştir ve posterior fossa ne kadar küçükse tonsiller iniş o kadar önemlidir. Chiari I hastalarında MRG ile yapılan posterior fossa morfolojik çalışmasında, supraocciput'ta azalma, klivus hipoplazisi, tentorium eğiminde artış ve posterior kraniyal fossada BOS'ta medyan hacim azalması %40'tır. Syringomyeli, Chiari I malformasyonlu hastaların %30-85'inde bulunur. Uzun bir süre boyunca, varlığı Gardner'ın hidrodinamik teorisi ile açıklanmıştır. Buna göre dördüncü ventrikülün çıkışında embriyonik olarak gelişimi tamamlanamamış bir genişliğinin olması sonucunda dördüncü ventrikülden spinal kord santral kanalına kuvvetli bir BOS akımı olacaktır. Sirinksin dördüncü ventrikül ile bağlantı kurduğu bu "bağlantılı" syringomyeli formları sıklıkla hidrosefali vakalarında görülür, ancak Chiari malformasyonu olan hastalarda görülmez (20). Aksine, bu durumlarda sirinks, genellikle 4. Ventrikülden uzakta ve sirinks ile 4. Ventrikül arasında normal spinal kordun izlendiği bir alanda oluşur. Bu hastalarda yapılan CINE-MRI çalışmalarında genellikle obeksten kordun santral kanalına BOS akışı görülmez (25).

2.5. Chiari Tip I Sendromunda Semptom

Chiari Tip I malformasyonu genellikle genç erişkinlik döneminde teşhis edilir. MRG'nin modern tıpta kullanımının yaygınlaşmasıyla birlikte tip I daha erken yaşlarda saptanarak tespit edilebilmekte ve semptomlar doğrultusunda uygun tedaviler geliştirilmektedir. Uyku apnesi genç kişilerde tip I ile birlikte gözlenebilir. Daha küçük yaşlardaki çocuklarda ise kısa süreli semptomlar daha hafif bir şekilde gözlenebilir (26).

Tip I'li hastaların yaklaşık %65-70'de sıklıkla ağrı gözlenmektedir. Bu ağrı genel olarak oksipitoservikal bölgede ve valsava manevrasıyla artması ile tarif edilir ve dermatomal uyum bulunmamaktadır. Çocuk hastalarda ise gelişimsel geriliğe ek olarak irritabilite veya opistotonus gibi semptomlar ortaya çıkabilir. Omuz, sırt, göğüs ve ekstremitelerde non-radiküler ağrının ortaya çıkması muhtemeldir. Sıklıkla sızlama ve yanma benzeri yüzeysel nosiseptif ağrı tarif edilir (27).

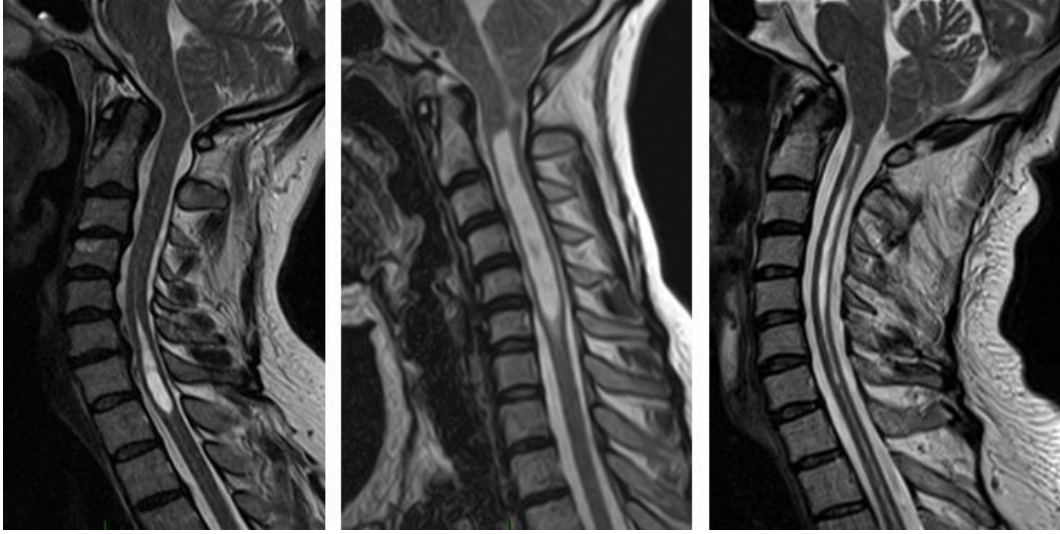
Duyu ve motor fonksiyonlarda bozulma, hareketlerde azalma, yutmada güçlük, hıçkırık, konuşma sorunları, senkop atakları, horlama ve idrar tutamama gibi semptomlar görülebilir. Ayrıca serebellovestibüler semptomlar da gözlenebilir (24).

Olgularda sıklıkla birinci motor nöron bulguları; derin tendon reflekslerinde artma ve/veya spastisite saptanır. Bazı olgularda ise kas atrofisi, kas fasikülasyonları, derin tendon reflekslerinde kayıp ya da azalma, duyu kaybı sorunları gibi ikinci motor nöron bulguları, nadir de olsa mevcut olabilir. Ayrıca dermatomal olmayan ağrı, derin duyu kusuru, propriyoseptif ve dokunma duyusu sorunları ile ısı duyusu kaybı da gözlenebilmektedir (28). Ataksi yaygın bir şekilde görülürken solunum sıkıntıları ve alt kranial sinirlere ait bulgular gözlenebilir. Gag refleks kayıpları, vokal kord paralizi, dil ve yumuşak kaslarında atrofi ve konuşma güçlüğü görülebilir. Özellikle laterale bakış esnasında nistagmus görülebilir. Bazı hastalarda eşlik eden sirinks sebebi ile skolyoz tablosu görülebilir. Daha az olarak trigeminal ve glossofarengial nevrojji, sinüsal bradikardi ve sensorinöral işitme kaybı izlenebilir (29,30).

2.6. Eşlik Eden Patoloji/Hastalıklar

2.6.1. Syringomiyeli

Medulla spinalis'in içine sıvı birikmesi durumu syringomiyeli olarak adlandırılmaktadır. Syringomiyelinin en sık sebeplerinden biri Chiari tip I malformasyonudur. Bu malformasyon dışında otoinflamatuar rahatsızlıklar, omurga travmaları, kraniovertebral bileşkeyi tıkayan diğer hastalıklar, intramedüller tümörler ve enfeksiyonlar da syringomiyelinin sebepleri arasında yer almaktadır (31).



Şekil 2. Chiari tip I malformasyonuna bağlı syringomyeli gelişmiş farklı hastaların T2 ağırlıklı sagittal plan ortahat MR görüntüleri. Üç ayrı hastaya ait bu görüntülerde syringomyeli kavitelerinin ne kadar farklı şekillerde olabileceği görülmektedir (CBÜ NRŞ arşiv)

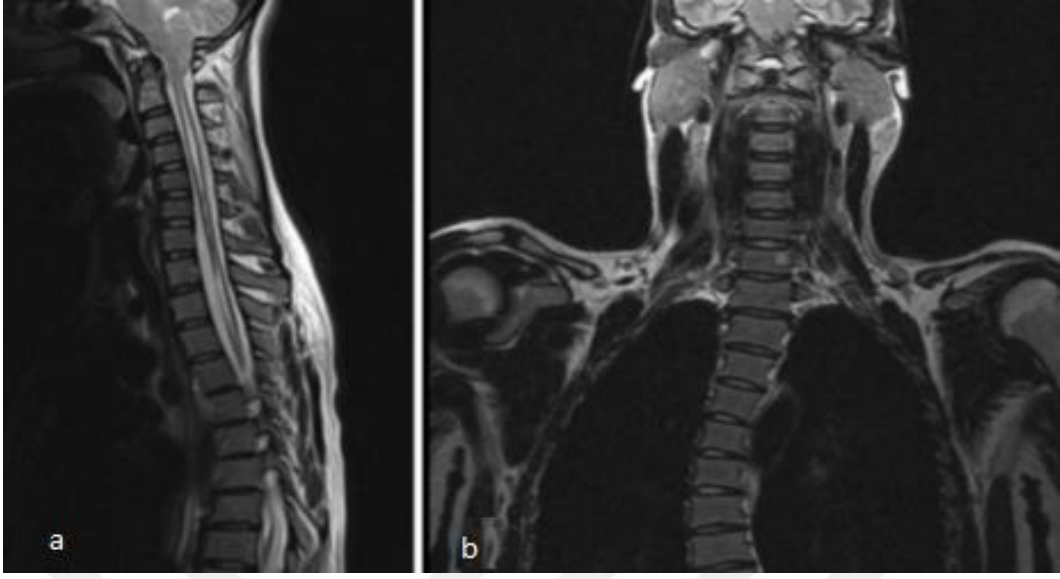
Yapılan bazı çalışmalarda Chiari tip I'li hastaların %60-85'de syringomiyeli vakalarına rastlandığı ifade edilmektedir (32). Syringomiyelinin bu şekilde yüksek prevalansa sahip olmasının Chiari tip I'li hastalarda operasyon endikasyonuna neden olduğunu savunan görüşler de bulunmaktadır. Bu durumun hasta serilerinde birbirinden farklı sonuçlar ortaya koyduğu düşünülmektedir. Ancak tıp alanındaki gelişmelerden dolayı yaygın görüntüleme imkanları ile erken tanı sayesinde son yıllarda bu endikasyonda azalma olduğu ve Chiari tip I'li hastalarda syringomiyeli görülme oranının azaldığını savunan çalışmalar olduğu görülmüştür. Daha fazla sayıda görüntüleme yöntemi kullanılması ile daha fazla Chiari Tip I tanısı alan hasta olduğu için Syringomiyelinin %15-20 oranına kadar gerilediği de bazı çalışmalarda ifade edilmektedir. Bununla ilgili olarak son yıllarda yapılan çalışmaların birinde Chiari tip I'li hastalarda operasyon öncesi syringomiyeli insidansı %12-23 olarak açıklanmıştır. Aynı çalışmada operasyon sonrası 4 yıllık takiplerde syringomiyeli görülme oranının %5'lere kadar gerilediği dolayısı ile cerrahi tedavi sonrası radyolojik olarak syringomiyelinin gerileyebileceği rapor edilmiştir (33).

2.6.2. Skolyoz

Skolyotik omurga eğrilikler, Chiari tip I hastalarında en sık gözlenen omurga deformitesi bulgusudur. Skolyotik omurga eğriliği olan hastaların büyük bir bölümünde syringomyeli görülmeksizin yalnızca serebellar tonsil herniasyonu mevcuttur. (34)

Chiari tip I malformasyonlu hastalarda skolyotik vertebral eğrilikler hafif seviyelerden spinal cerrahi girişim gerektirecek kadar ileri düzeylere ilerleyebilen geniş bir yelpazede ortaya çıkabilir. Chiari tip I malformasyonunun kemik dokuda bile bu derece ciddi bozulma özelliği göstermesi bu malformasyonun diğer sistemleri de ne derece etkileyebileceğini oldukça etkili ve açık bir şekilde ortaya koyabilmektedir. Skolyotik omurga eğrilikleri çocuk ve genç yaştaki hastalarda ileri seviyelerde görülebilmekte, klinik ve radyolojik olarak progresif bir eğilim göstermektedir. Erişkin yaşta tanı almış Chiari Tip I malformasyonlu hastalarda daha hafif düzeylerde skolyoz görülebilmektedir (35).

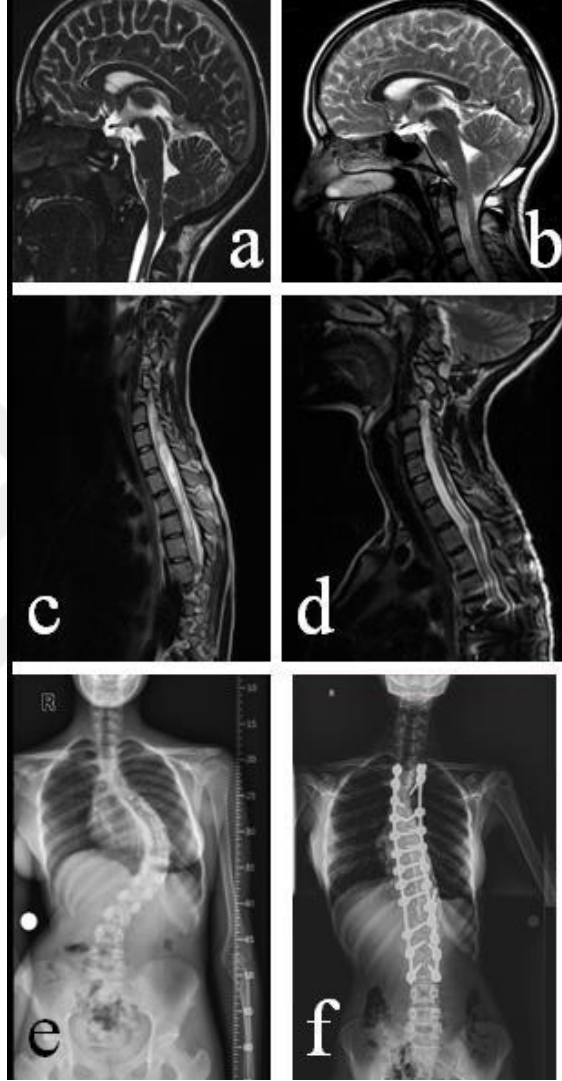
Skolyoz Chiari Tip I'li ve syringomiyelili hastaların muayenesinde tespit edilebildiği gibi adolesan ve çocukluk döneminde ilk bulgu olarak sırtta eğrilik şikayeti ile gelen ve skolyoz tespit edilen hastalarda da Chiari tip I ve/veya syringomiyeli saptanabilir. Birinci şekilde yani Chiari tanısı ile skolyoz tespit edilen hastalar genellikle yetişkinlik dönemindedirler. Tipik bir serebellar herniasyon ile hekime başvuran ve gerekli tetkikler yapıldıktan sonra Chiari tip I malformasyonu tanısı koyulan hastaların ileri tetkiklerinde skolyoz bulgusuna rastlanabilir. Bu şekilde birincil olarak Chiari tip I malformasyonu sonrasında skolyoz tanısı alan hastalarda genellikle ortopedik müdahaleye gerek olmayacak seviyede skolyoz bulunmaktadır. Bu hastalarda klinik olarak serebellar tonsil herniasyonu bulguları son derece baskındır (36).



Şekil 3. "Chiari tip I malformasyonu ve syringomyeli birlikteliği olan yetişkin bir hastada skolyoz. a) T2 ağırlıklı servikotorakal vertebra MR görüntüde sagittal planda kraniovertebral bileşkenin tam orta hattı görülürken, torakal bölgede orta hat değil pedikül görünmektedir. b) Aynı hastanın koronal plan T2 ağırlıklı MR görüntülerinde muhtemelen operasyon endikasyonu gerektirmeyecek ölçüde torakal skolyotik eğrilik görülmektedir (CBU NRŞ arşiv).

Etiyolojik değerlendirmelerde skolyoz tanısı konulmuş olan hastalarda spinal anomali görülme prevalansının %4'ten %58' e kadar değişim gösterebileceği bildirilmektedir. İdiyopatik skolyoz tanısı konulmuş olan adolesan hastalarda ise bu durum gözden kaçabilmektedir. Dolayısıyla çok daha ileri yaşlarda Chiari tip I veya syringomiyeli varlığı tespit edilebilmektedir (37). Konu ile ilgili yapılan çalışmaların birinde idiyopatik skolyoz tanısı almış 250 vakalık bir seride, olguların %18'inde (n=44) etiyolojik bir neden tespit edilebildiği vurgulanmıştır. Spinal anomali tanısı konulmuş 44 hastanın 13'ünde sadece Chiari Tip I malformasyonu tespit edilmiş iken 22 hastada Chiari tip I'e ek olarak syringomiyeli varlığı belirlenmiştir. İdiyopatik skolyoz tanısı almış olan bir başka hasta grubu üzerinde yapılan çalışmada %25 oranında medulla spinalis ya da beyin sapı anomalileri tespit edilmiştir (36). Günümüzde Chiari tip I malformasyonu / syringomiyeli / skolyoz birlikteliği izlenen hastaların tedavisinde posterior fossa dekompresyonu cerrahisi uygulanması birçok cerrah tarafından ilk olarak tercih edilen yöntemdir. Bu yöntemin kullanılması öncelikle birincil patolojiyi ortadan kaldırmak amacı ile yapılmaktadır. Posterior fossa dekompresyonu sonrası bazı hastalarda skolyoz eğriliğinin spontan bir

şekilde gerilediği, bazı hastalarda da skolyoz eğriliğinin ilerlemediği rapor edilmiştir. Aynı zamanda syringomyelinin de gerilediği ve bazı hastalarda kaybolduğu bildirilmiştir. (38).



Şekil 4. "Chiari tip I malformasyonlu ve geniş syringomyelili hastada posterior fossa dekompresyonu sonrası syringomyeli kavitesinin küçülmesi ve ortopedik cerrahi ile skolyotik eğriliğin önemli ölçüde düzeltildiğini gösteren radyolojik görüntüler. a) Preoperatif sagittal planda CISS sekans MR görüntüde serebellar tonsil herniasyonu b) Postoperatif dönem T2 ağırlıklı sagittal kranial görüntüde posterior fossanın etkili şekilde dekomprese edilebildiği görülmektedir. c) Preoperatif T2 ağırlıklı sagittal servikotorakal vertebral MR görüntüde geniş syringomyeli kavitesi d) Posterior fossa dekompresyonu sonrası 6. ayda skolyoz düzeltici ortopedik girişim uygulanan hastanın 1. yıl kontrol MR görüntülerinde enstrümanlara ait artefaktlar arasından syringomyelinin belirgin ölçüde gerilediği görülmektedir. e) Hastanın preoperatif skolyoz grafisi görülmektedir. f) Posterior fossa dekompresyonu sonrası skolyoz düzeltici cerrahi ile posterior vertebral enstrumentasyon uygulanan hastanın skolyotik eğriliğinin büyük ölçüde düzeltildiği görülmektedir" (32).

2.6.3. Pseudotumor Serebri

Posterior fossa dekompresyonu operasyonu sonrasında yeniden şikayetleri ortaya çıkan hastalarda psödomotor serebri tespit edilme oranı oldukça yüksektir. Beyin cerrahları için yeni gelişen bu durumu fark etmek ve kısa sürede müdahale etmek son derece önemlidir. Tedavi süresi boyunca yanlış uygulama ve işlemlerden kaçınabilmek, posterior fossa dekompresyonu uygulanan hastada gelişen pseudomotor serebriye bağlı komplikasyonlarla mücadele edebilmek ve bağlantılı patolojileri ayırt edebilmek ayrıca önemlidir. Özellikle kilolu (vücut kitle indeksi >25), beyaz tenli, oral kontraseptif kullananım öyküsü olan hastalarda dikkatli olunması gerekmektedir. Bu gibi hastalarda BOS basıncının obez olmayan hastalar için >20 cm/su, obez hastalar için >25 cm/su değerlerinin üzerinde ölçülmesi klinik olarak anlamlıdır ve klinik sonuçları etkileyebilir (39, 40).

Pseudotümör serebri ve buna bağlı şikayetler ile hastaneye başvuran, serebellar tonsil herniasyonu nedeniyle daha önce posterior fossa dekompresyonu uygulanmış hastalarda; belirgin görme bozukluğu ve papil ödemi yoksa postoperatif erken dönemde oluşabilecek komplikasyonların önüne geçmek için ilk planda reoperasyon düşünülmemelidir. Serebellar tonsil herniasyonu ile birlikte pseudomotor serebriye bağlı yakınmalar gösteren hastalarda posterior fossa dekompresyonu uygulandığında, posterior fossa rahatlayacağı için kafa içi basınç azalacak ve hasta ilk dönemde büyük bir rahatlama yaşayacaktır. Fakat operasyon sonrasında birkaç ay içinde eski yakınmalarına hasta tekrar başvurabilir. Bu hastalarda, hatalı bir karar ile tekrar ikinci bir posterior fossa dekompresyonu yapmadan önce tanı kriterlerinin iyi ve dikkatli bir şekilde yapılması gerekmektedir. Bu hastalarda akla idiyopatik intrakranial hipertansiyon getirilmeli, bu ayırıcı tanıya yönelik hasta tetkik edilmeli ve multidisipliner yaklaşımla değerlendirilmelidir. Radyolojik tetkikler tekrar incelenmeli, özellikle obex pozisyonu, boş sella varlığı, optik sinirin kıvrımlı seyri, transvers sinüs stenoza gibi bulguların izlenmesi halinde psödotümör serebri yönünden değerlendirilmelidir (40).

2.6.4. Uyku Apne Sendromu

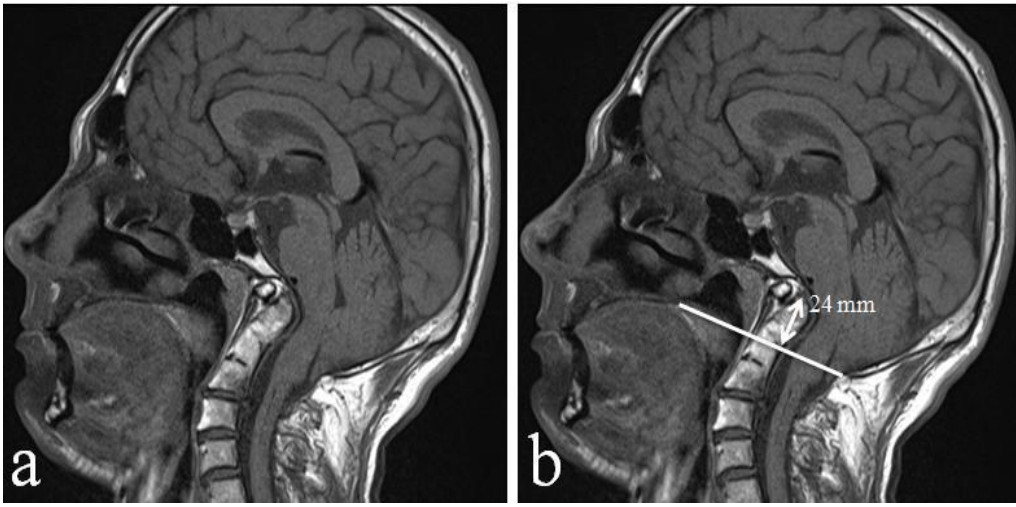
Chiari malformasyonları ile ilgili eşlik eden hastalıklardan en farklı olanı uyku apnesi sendromudur. Kraniyovertebral bileşkede meydana gelen patolojilerin beyin sapına ve buradaki yapılara bası yapması ve otonom sinir sistemini etkilemesi sonucunda bu kişilerde uyku sorunları ortaya çıkmaktadır. Uyku apnesi dışında kardiyak ritim bozuklukları, impotans ve solunum patolojileri gibi problemler de ortaya çıkabilmektedir. Semptomatik hastalarda kalitesiz uyku problemine bağlı olarak gündüz yaşanan sorunlar da hastaların hayatlarını etkileyebilmektedir (41).

Uykudayken solunumun çok fazla etkilenmediği hastalar bu sorun nedeniyle uykularından uyanmayabilirler, ancak dinlendirici bir uyku evresine giremedikleri için ard arda gelen apnelerden dolayı sürekli uyandıklarını farketmezler. Olması gerektiği gibi rahat ve dinlendirici bir uyku yaşayamayan hastalar genellikle gündelik işlerinde de sorunlar yaşarlar. Örneğin bu kişilerde tahammülsüzlük, dalgınlık, sinirlilik gözlenirken, gündüz saatlerinde sürekli uyku olma, sabahları halsiz ve uykusuz olmaktan şikayet ederler. Uyku esnasında şiddetli uyku sorunu yaşayan hastalarda ve uyandığını farkedenden hastalarda gündüz şikayetlerine ek olarak geceleri uykuya dalmakta zorlanma, kendi sesini duyacak şekilde şiddetli horlama ve burun tıkanıklığı yaşarlar (42). Hatta bazı hastalar nefessiz kalacak gibi uykudan nefes nefese uyanırlar. Bu şekildeki sorunlar ile başvuran hastalarda, uykunun konforunu ve kalitesini bozan solunumla ilgili problemler mutlaka akla getirilmelidir.

Chiari tip I sendromu saptanan ve uyku apnesinden muzdarip olan hastalarda, beyin omurilik sıvısı akımının bozulmasına bağlı gelişen başka patolojiler de gözlenebilir. Bu patolojiler hem cerrahi prosedür için yönlendirici olur hem de yalnızca uyku apnesi sorunu yaşayan hastaları ayırt etmede önemli rol oynamaktadır (43).

2.6.5. Baziler İnvajinasyon

Chiari tip I malformasyonuna diğer kafatabanı anomalileri eşlik edebilmektedir. Bu sorunlar kökenlerine göre gelişimsel, konjenital ve sonradan kazanılmış anomaliler olarak sınıflandırılırlar. İlgili bölgenin konjenital anomalileri kranioservikal instabiliteye sebep olduğu için nörolojik ve bilişsel sorunlara yol açan diğer gelişimsel anomalilerin ortaya çıkmasına neden olabilmektedir (44).



Şekil 5. Baziler invajinasyonlu bir Chiari tip I malformasyonu hastasının T1 ağırlıklı ortahat kranial MR görüntüsü. a) Densin retrofleksiyonu ve buna bağlı beyin sapı basısı net şekilde görülmektedir. b) Aynı görüntüde Chamberlain hattı beyaz çizgi şeklinde çekilerek densin bu hattın 24 mm superioruna geçtiği gösterilmiştir (32).

Chiari tip I malformasyonuna eşlik eden en sık gözlenen kranioservikal bileşkenin ve kafa tabanının konjenital anomalileri şu şekilde özetlenebilir; proatlas anomalisi, atlas asimilasyonu, klivus kısılığı, atlas oksipitalizasyonu, platibazi, oksipital kondil hipoplazisi. Bazı durumlarda anomali sadece oksipital kemik ile atlas arasında sınırlı olmayıp dens ve servikal vertebralara kadar uzanabilmekte ve servikal segmentasyon problemleri gözlenebilmektedir. Tüm bu belirtilen anomaliler oksipitoservikal instabilite ile hipermobilitiye neden oldukları için klinik olarak son derece önemlidir (45).

2.6.6. Charcot Eklemi

Skolyozdan sonra Chiari tip I malformasyonunun sebep olduğu kronik dejeneratif eklem hastalıklarından ikincisi Charcot eklemi sorunlarıdır. Bazı kaynaklarda nöropatik artropati olarak da ifade edilen bu problem syringomyelili olguların %20-25 kadarında görülebilmektedir. Bu hastalarda başta omuz olmak üzere sıklıkla üst ekstremitte tutulumları görülebilmektedir. Nöropatik artropatiye sebep olan multipl skleroz, tabes dorsalis, diabetes mellitus, amiloidozis, myelodisplazi, kronik alkolizm, lepra, meningomyelose ve periferik nöropati ile eklem içi steroid enjeksiyonları gibi primer problemleri içine alacak şekilde araştırıldığında, nöropatik artropatili olguların yalnızca %7'sinde omuz eklemi tutulmaktadır (46). Siringomyeli dışında bahsedilen sebeplere bağlı olarak nöropatik artropati kalça, diz ve ayak bileği eklemlerini de tutabilmektedir. Omuz ve üst ekstremitenin tutulum gösterdiği nöropatik artropatide, %75 oranında syringomyeli en sık etyolojik faktördür. Chiari tip I malformasyonlu hastalarda gelişen nöropatik artropati, sıklıkla omuz eklemi tutulmasıyla belirgin oranda diğer semptomlardan ayrılmaktadır (47).

Tedavisi zor olan hastalıklardan biri Charcot eklemidir. Artroplasti kontrendike olup birçok araştırmada artrodez gibi ortopedik cerrahi müdahalelerin olumlu sonuçlar vermediği ve operasyon sonrası karşılaşılan komplikasyonlar sonucu memnuniyetsizlik oluşturan durumlarla karşılaşıldığına dair sonuçlar rapor edilmiştir (48).

Chiari Tip I Malformasyonu'na Eşlik Eden Patolojiler toplu olarak tablo 1'de sunulmuştur.

Tablo 1. Chiari Tip 1 Malformasyonu'na Eşlik Eden Patolojiler

I. Siringomiyeli
II. Skolyoz
III. Diğer Durumlar
A- Kafa içi yer kaplayan ve kafa içi basıncı artıran durumlar
1- Hidrosefali
2- Kafa içi yer kaplayan lezyonlar: Arka çukur araknoid kistleri
3- Transvers sinüs stenozu
B- Arka çukur hacmini azaltan patolojiler
1- Kraniosinostoz
2- Hiperostoz
• Paget Hastalığı
• Osteopetroz
• Kemik mineral eksikliği
• Kemik displazileri
3- Endokrinopatiler
• Büyüme hormonu yetersizliği
• Akromegali
• Akondroplazi
• Hipogonadotropik hipogonadizm
C- Kraniovertebral bileşke anomalileri
1- Baziler invajinasyon
2- Atlantoaksiyal dislokasyon
3- Atlasın oksipitalizasyonu
4- Klippel-Feil sendromu
D- Nörokutanöz sendromlar
1- Nörofibromatozis Tip 1
2- Klippel Trenaunay Sendromu
3- Diğer nörokutanöz sendromlar
E- Kalıtsal bağ doku hastalıkları
F- Spina Bifida
G- İntrakranial hipotansiyon ve edinsel Chiari Tip 1 Malformasyonu
H- Diğer patolojiler
1- Morning glory optik disk anomalisi
2- Semisirküler kanal açıklığı
3- Rubinstein-Taybi Sendromu

2.7. Chiari Tip I Sendromunda Belirti ve Bulgular

Chiari malformasyonunun belirtileri ve semptomları kişiden kişiye büyük ölçüde değişebilir. Bazı hastalarda tesadüfi olarak tanı konulduğunda herhangi bir semptom olmayabilir; ancak bazı hastalarda da ileri derecede nörolojik bozukluklar gibi ciddi belirtiler görülebilir. Semptomların alevlenme ve remisyon dönemleri görülebilir (49). Chiari malformasyonları, her bireyi farklı şekillerde etkileyebilen oldukça değişken durumlardır. Spesifik semptomlar farklı kombinasyonlarda ortaya çıkabilir ve genellikle serebellar, beyin sapı, omurilik ve alt kraniyal sinirlerin işlev bozukluğunu yansıtır (50).

Chiari malformasyonu ile ilişkili en yaygın semptom oksipital baş ağrılarıdır. Bu baş ağrıları kafatasının tabanına yakın hissedilir, boyun ve omuzlarda ağrıya neden olacak şekilde yayılabilir. Ağrılar şiddetli olabilir, keskin, kısa, zonklayıcı tarzda tanımlanabilmektedir. Oksipital baş ağrıları öksürme, ıkınma veya hapşırma ile tetiklenebilir veya kötüleşebilir (51).

Chiari Tip I Sendromu tanısı alan hastalarda gözleri etkileyen anormallikler, çift görme (diplopi), ışığa karşı anormal hassasiyet (fotofobi), bulanık görme, istemsiz göz hareketleri (nistagmus) ve gözlerin arkasında ağrı şikayetleri olabilir. Vertigo, baş dönmesi, kulak çınlaması (tinnitus) ve iki taraflı işitme bozukluğu bu hastalarda görülebilmektedir (52).

Chiari malformasyonu ile ilişkili ek semptomlar arasında koordinasyon ve denge problemleri, kas güçsüzlüğü, yutma güçlüğü (disfaji), konuşma bozukluğu (dizartri), çarpıntı, bayılma nöbetleri (senkop) ve ekstremiteler uçlarında, el ve ayak parmaklarında veya dudaklarda karıncalanma veya yanma hissi (parestezi) görülebilir (53).

Chiari malformasyonu olan bireylerde uyku bozuklukları, özellikle uyku apnesi ve kronik yorgunluk da tanımlanmıştır (54). Syringomyeli varlığında sirinksin boyutuna, spinal kordta görüldüğü seviyeye ve etkilenen segment sayısına bağlı olarak çeşitli semptomlarla ilişkilendirilebilir. Potansiyel semptomlar şunları içerir: kas kütlesi kaybı, kas güçsüzlüğü, uyuşukluk veya özellikle sıcak ve soğuk duyularının azalması, skolyoz,

bağırsak ve mesane kontrolünün kaybı, kronik ağrı, kas kasılmaları, koordine olmayan hareketler (ataksi), spazmlar ve kasılmalar (spastisite) görülebilir (55, 56, 57).

Tablo 2. Chiari Tip 1 Malformasyonu'nun Klinik Belirtileri

Belirtiler
• Oksipitoservikal ağrı
• Sırtta, omuzda ve kollarda radiküler olmayan ağrı
Motor ve Duyusal Semptomlar
• Sakarlık
• Disfaji
• Dizartri
Serebellar Sendrom
• Trunkal ve apendiküler ataksi
Beyin Sapı Sendromu
• Solunum düzensizlikleri
Nistagmus
• Alt kranial sinir disfonksiyonu, otolojik bozukluklar
• Tekrarlayan aspirasyonlar
• Dilde atrofi
• Yüzde duyu kaybı
• Trigeminal ya da glossofarengeal nevrалji
Omurilik Sendromu
• Motor ve duyu kayıp
• Hipo ve hiperrefleksi
• Babinski pozitifliği
• Spastisite
• Sfinkter Disfonksiyonu
Diğer Bulgular
• Sinüs bradikardisi
• Hıçkırık
• Osilopsi(hareketsiz cisimlerin hareketli gibi algılanması)
• Ses kısıklığı

2.8. Tanı

2.8.1. Klinik Tanı

Chiari tip I malformasyonunda tespit edilen semptom, belirti ve bulgular hastalığa özgün değildir. Çünkü spinal kord ile kraniyal dokuyu hedef alan birçok hastalıkta benzer belirti ve bulgular gözlenebilmektedir. Bu nedenle ayırıcı tanıya özellikle dikkat edilmesi gerekmektedir. Ayırıcı tanıda; intrakranial yer kaplayan lezyonlar, servikal vertebral patolojiler, spinal kord tümörleri, oksipital nevralji, idiopatik intrakranial hipertansiyon, pseudotümör serebri, multipl skleroz, migren, fibromiyalji, kronik yorgunluk sendromu, psikiyatrik bozukluklar özellikle akla getirilmesi gereken patolojilerdir (58).

Chiari tip I malformasyonunda tanıda altın standart MRG ve BT'dir. Radyolojik tanı alt başlığı altında incelenecektir. Bunların dışında, kullanılan bazı nörofizyolojik testlerde Chiari sendromu tanısında kullanılmaktadır. Bu testler; Somatosensoriyel uyarılmış potansiyeller (SSEP), Beyin sapı uyarılmış potansiyeller (BAEP) ve Motor uyarılmış potansiyeller (MEP)'dir. Beyin sapının kaudalinde oluşan kompresyon BAEP yöntemi ile erken dönemde tespit edilebilirken SSEP ile erken dönemde hem beyin sapı hem spinal kord kompresyonu saptanabilmektedir (59).

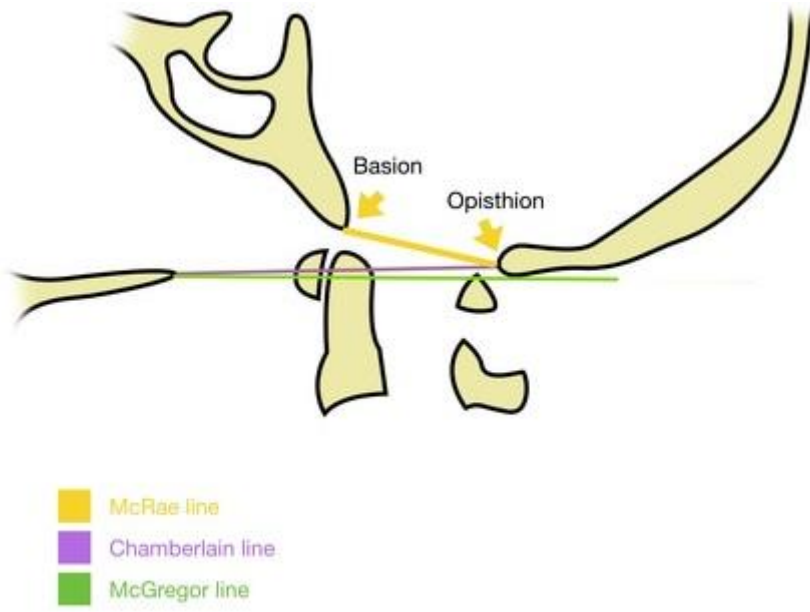
2.8.2. Radyolojik Tanı

Chiari tip I malformasyonunda kesin tanı manyetik rezonans görüntüleme ile konmaktadır. MRG ile herniasyonun tam lokalizasyonu, derecesi ve eşlik eden patolojiler kolaylıkla belirlenebilir. Ayrıca CINE-MRI ile de BOS akım dinamiği ölçümleri yapılmakta bu şekilde siringimiyeli ve hidrosefali varlığı tespit edilebilmektedir. CINE-MRI, klasik MRG gibidir. CINE-MRI BOS akımını ölçmek ve değerlendirmek için kullanılabilir. Bir CINE-MRI'yi yorumlamak zordur ancak bu prosedür bariz BOS akım anormalliklerini teşhis etmede en iyi yöntem olarak tanımlanmıştır (60).

Radyolojik olarak Mc Rea hattı altına 3 mm'ye kadar uzanım gösteren serebellar tonsiller, klinik açıdan asemptomatik olmaları halinde fizyolojik olarak kabul edilirler. 5 mm üzerindeki herniasyonlar ise patolojik olarak değerlendirilirler. Eşlik eden anomalilerin tespiti ile kemik yapıların değerlendirilmesi direkt grafiler ve fonksiyonel grafiler ile yapılabilmektedir. Direkt grafiler; kafatası anormallikleri, servikal vertebra anormallikleri, omurganın anormal eğrilikleri veya omurganın anormal hareketleri gibi iskelet malformasyonlarını ortaya çıkarabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) taramaları, kafa tabanındaki konjenital kemik anormalliklerini netleştirmede yardımcı olabilir. Bir Chiari malformasyonu ile potansiyel olarak ilişkili diğer komplikasyonları saptamak veya değerlendirmek için ek tetkikler yapılabilir. Bu tetkikler skolyoz grafileri, kranial ve tüm spinal aksın BT ve MRG incelemeleri, EEG, EMG, SSEP, MEP, BAEP gibi nöroelektrofizyolojik testler olarak sıralanabilir (61).

Radyolojik görüntülerde CM tanısı koymak için anatomik olarak önemli bazı landmark çizgileri ve ölçümleri bilmek gerekmektedir (62).

McRae çizgisi: McRae çizgisi, foramen magnumun (basiondan opisthiona) ön ve arka kenarlarını birleştiren lateral kafatası radyografisinde, BT veya MRG'nin midsagittal görüntülerinde çizilen bir radyografik çizgidir. Baziler invajinasyonun varlığını gösterir (atlantoaksiyal impaksiyon): Odontoid çıkıntının ucu normalde bu çizginin yaklaşık 5 mm altındadır. Baziler invajinasyon, odontoid çıkıntının ucunun bu çizgiyi geçtiği durumlarda görülür. Serebellar tonsiller pozisyonun ölçülmesine yardımcı olur (62).



Şekil 6. CM tanısında kullanılan radyolojik çizgiler (64)

Chamberlain hattı; Chamberlain çizgisi, kranioservikal bileşkenin lateral görünümünde sert damak arkasını opistion ile birleştiren çizgidir. Densin ucunun bu çizgiden >3 mm yukarıda olduğu durumlar baziler invajinasyonun tanınmasına yardımcı olur. McGregor, opisthion'un düz radyografilerde tanımlanamadığı durumlar için Chamberlain hattında bir değişiklik yapmıştır (60, 63).

McGregor çizgisi ise sert damağın posterior kenarından oksiputun en kaudal noktasına uzatılan çizgidir. McGregor çizgisi, Chamberlain çizgisinin bir modifikasyonudur ve düz radyografilerde opistion tanımlanamadığında baziler invajinasyonun değerlendirilmesinde kullanılır (60).

2.9. Chiari Tip I Sendromu Tedavisi

Bir Chiari malformasyonunun tedavisi, her bireyde belirgin olarak izlenen spesifik semptomlara yönelik olarak yapılmaktadır. Tedavi, bir uzman ekibinin koordineli çalışmasını gerektirebilir. Çocuk doktorları, beyin cerrahları, nörologlar, göz uzmanları (oftalmologlar) ve diğer sağlık

profesyonellerinin bir hastanın tedavisini sistematik ve kapsamlı bir şekilde planlaması gerekebilir (64).

Tedavi prosedürleri ve müdahaleler hastalığın ilerleme durumu gibi birçok faktöre bağlı olarak değişebilir. Semptomların varlığı veya yokluğu, malformasyonun fiziksel semptomlarla ilişkisi, semptomların genel yaşam kalitesi üzerindeki etkisi, bireyin yaşı ve genel sağlık durumu gibi unsurlar tedavi prosedürünü belirlemede önemlidir. Çeşitli tedavi protokollerine ilişkin kararlar, mültidisipliner yaklaşımla hastanın dikkatli bir şekilde değerlendirilmesiyle alınmalıdır. Hastanın durumunun özellikleri, olası yan etkiler, uzun vadeli sonuçlar, hastanın tercihi ve diğer tüm faktörler dahil olmak üzere potansiyel faydaların ve risklerin kapsamlı bir şekilde tartışılması gerekmektedir (65).

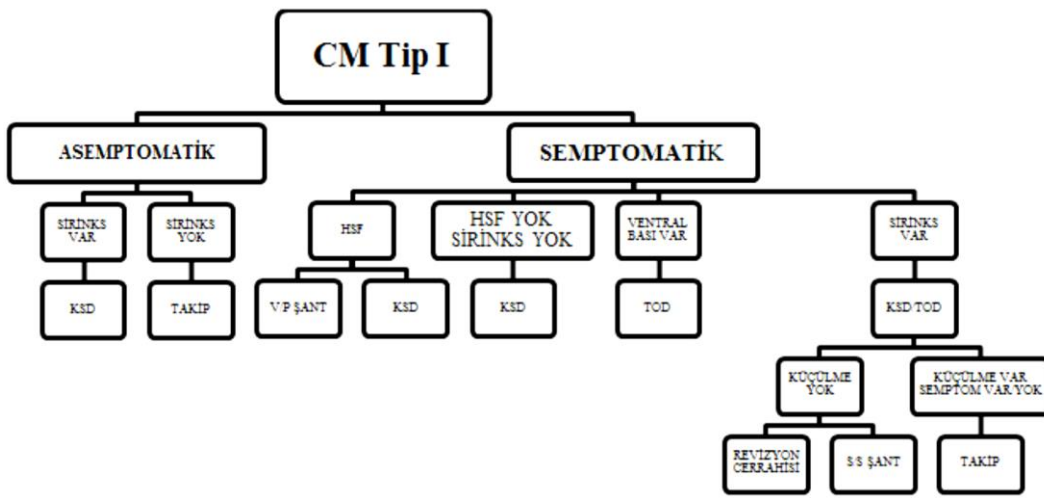
Genellikle semptomları olmayan bireyler tedavi edilmezler, ancak hastalar durumlarını değerlendirmek ve radyolojik olarak anormalliklerin ilerleyip ilerlemediğini görmek için düzenli olarak klinik ve radyolojik açıdan izlenirler. Boyun ağrısı veya baş ağrısı gibi hafif semptomlar varsa, hekim ağrı kesici ilaçlar gibi konservatif tedavi önerebilir. Bazı durumlarda fizik tedavi denenebilir, ancak bazı hekimler Chiari malformasyonu olan bireyler için fizik tedavinin etkili bir tedavi yöntemi olmadığını belirterek fizik tedaviyi önermeyebilirler (58).

Semptomatik Chiari malformasyonları çoğunlukla cerrahi ile tedavi edilir. Ne zaman ameliyat yapılacağını veya seçilecek en iyi prosedürü belirlemek için kullanılabilecek belirli kriterler veya objektif testler yoktur. Prosedürler çocuklar ve yetişkinler için farklılık gösterebilir. En yaygın kullanılan ameliyat yöntemi posterior fossa dekompresyonu olarak bilinir. Bu prosedürle cerrah, oksipital kemikte foramen magnumun arka kenarı boyunca kemik yapıları çıkararak foramen magnumu genişletir. Bu yöntemle beyin sapı üzerindeki baskının azaltılması amaçlanır (66).

2.10. Chiari Tip I Sendromunda Cerrahi Tedavi

Semptomatik Chiari I malformasyonunda cerrahi tedavinin üç amacı vardır (67):

- 1-Foramen magnum seviyesinin üst ve altındaki basınç farkını gidermek.
- 2-Sirinksin eşlik ettiği durumlarda sirink kavitesini geriletmeyi hedeflemek.
- 3-Beyin sapı üzerindeki direkt basıyı kaldırmak.



Şekil 7. CM Tip I Klinik Değerlendirme Algoritması

Genel kabul gören bu tedavi algoritmasına göre hastaları üç ayrı gruba ayırıp planlama yapmak daha uygun olabilir;

A-Yalnız CM I olan hastalar

B-CM I+Hidrosefali olan hastalar

C-Syringomiyeli + CM I olan hastalar

Cerrahi tedavi ve yöntemleri halen tartışmalı olmakla birlikte, literatürde ana yöntem kranioservikal dekompresyon (KSD)'dur. Bu yöntem suboksipital kraniyektomi ve C1 total laminektomi uygulanması şeklindedir. Genel intiba duraplasti yapılması yönünde olsa da bu yöntem de halen tartışmalıdır (38).

2.10.1. Anestezi ve Ameliyat Pozisyonu

Endotrakeal anestezi altında uygulanan operasyonda entübasyon esnasında boynun konumuna yani aşırı ekstansiyon durumuna gelmemesine dikkat edilmelidir. Operasyondan en az yarım saat önce ve/veya peroperatif antibiyotik verilmelidir (68).

Concorde ve oturur pozisyon cerrahide uygulanan yöntemlerdir. Concorde pozisyon; hava emboli riskinin az olması, daha az yorucu olması ve pozisyonun daha kısa sürede verilebilmesi nedeniyle oturur pozisyondan daha avantajlıdır. Oturur pozisyonda görülen komplikasyonların başında ani hipotansiyon, hava embolisi riski, end-tidal CO₂ ve SpO₂ değerlerinde azalma, PaCO₂'de artış ve ani kardiyak arrest gelmektedir, bu nedenle güncel olarak artık tercih edilen bir pozisyon olmaktan çıkmıştır (69, 70).

Concorde pozisyonunda hasta yüzüstü çevirildikten sonra dizleri, pelvisi ve torakal bölgesi yastıklarla desteklenir. Baş ve servikal omurga; nötral ve hafif fleksiyonda iken baş çivili başlık veya at nalı başlık ile tespit edilir. Her iki omuz sabitlendikten sonra gövde kaudale doğru çekilir. Boyun ile çene arasına 2 parmak girecek şekilde fleksiyona getirilir ve sabitlenir (Şekil 8).

Oturur pozisyonda ise hasta dikkatli bir şekilde uyutulduktan sonra yavaşça oturtulur. Baş boyun nötr ve hafif fleksiyona getirilerek sabitlenir. Hastanın aşağı doğru kaymasını engellemek için masa trendelenburg pozisyonuna getirilir. Kollar ise dirsek ekleminde bükülerek hafif abduksiyonda tutulur (69).

2.10.2. Suboksipital kraniektomi ve C1 laminektomi

Cerrah, foramen magnumun arka kenarı boyunca herniasyonun boyutuna göre gerekirse C1 omurunun laminasını da içerecek şekilde kemik dekompresyonunu hedefler. Bu kemik dekompresyonu işlemi tonsillerin sıkışmasını ve beyin sapı basısını azaltır (Şekil 9).

Protuberentia occipitalis externa seviyesinden C2-C3'ün spinöz proseslerine uzanan orta hat cilt insizyonu yapılır. Cilt ve cilt altı dokusu geçildikten sonra cerrahi sahanın açık kalması için otomatik ekartörler yerleştirilir. Unipolar koter kullanılarak fasya "Y" şeklinde bir insizyon ile açılır ve oksipital kemiğe kadar derinleştirilir. "V" şeklindeki üst fasia ve kas flebi yukarıya doğru ekarte edilir. Kaudalde ligamentum nuchea' nın en güçlü yapışma yerlerinden biri olan C2 spinöz bağlantı kısmı korunmaya çalışılır bu nedenle C2 seviyesinde adele diseksiyonu önerilmez.

Bir taraftan başlayarak kranialden kaudale doğru medialden laterale kas tutunma noktaları, inferiorda C1 spinöz çıkıntılarında ve kafa tabanına yapışma yerlerinden diseke edilir. Benzer diseksiyon karşı tarafa da yapılır. Bu şekilde genellikle yaklaşık 4-7 cm uzunluğunda cerrahi alan subperiostal olarak sıyrılır ve C0-C2 servikal bölge anatomik olarak oksipital kemikten üst servikal laminalara kadar açılmış olur. C1 posterior ark hizasından her iki laterale 1-1,5 cm, toplamda 2-3 cm'lik genişleme sağlanır. Bu seviyede vertebral arter C1 arkusu üzerinden loop yaparak kafa tabanından posterior fossaya girdiğinden daha fazla laterale gidilmesi olası vertebral arter yaralanması riski nedeni ile önerilmez. Oksipital kemik inferiorundan foramen magnum posterior kenarı idantifiye edilmeye çalışılır. Kenar bulunduktan sonra sinir hook aracılığı ile ligaman diseksiyonu sağlanır. Kemik kenardan kerrison rongeur ve/veya yüksek hızlı drill kullanılarak yeterli miktarda kraniektomi yapılır. Genelde buradaki dekompresyonun laterallerde oksipital kondillere kadar yapılması önerilirken, kraniale doğru yüksekliğin 3-4 cm kadar olması önerilir (72, 73).

C1 posterior arkusu yüksek hızlı dril kullanılarak inceltir ve kerrison ronjur ile alınır. 2.5 ile 3 cm'lik bir dekompresyon sağlanır. Eğer serebellar tonsiller C2 seviyesine kadar herniye olmuşsa benzer şekilde C2 vertebra da tam veya parsiyel laminektomi yapılabilir (73).

2.10.3. Klasik Dura açılışı ve Duraplasti Tekniği

Serebellar hemisferlerin durası “Y” şeklinde, önce bir taraftan sonra diğer taraftan açılır; bu insizyonlar orta hatta birleşmelidir. Bu aşamada dura araknoidden dikkatli bir şekilde ayrılır eğer mümkünse araknoid intakt bırakılır. Bu aşamada dural vasküler yapılar ile karşılaşılabilir ve dura kenarlarına liga klipleri yerleştirilerek kanamanın önüne geçilebilir. Bu kısımda bipolar koter kullanımı dura kenarlarının büzülmesine sebep olur. C0-C1 arasında serebellar tonsilleri sıkıştıran yatay sıkı dural bantlar ile sıklıkla karşılaşılabilir; bunlar ayrılmalı ve kesilerek serbestleştirilmelidir. Duraya koyulan askı sütürleri ile dura ekarte edilebilir. Bu aşamadan sonra operasyon mikroskobu kullanılarak ve gerekli büyütme altında serebellar tonsiller seviyesinde mikrodiseksiyon yapılır, araknoid yapışıklıklar ayrılır. Önceden hazırlanan ligamentum nuchae grefti kullanılarak dura sızdırmaz şekilde sütüre edilir. Dura kapatılması esnasında, dural greft materyalinin canlılığını korumak ve sızdırmaz kapatma sağlamak için uygun sütür kullanılmalıdır (74).

2.10.4. Durasplit (Dural splitting) Tekniği

Protuberentia occipitalis externadan C2-C3 seviyelerine uzanan orta hat cilt kesisi yapılır. C2'deki (C2 laminektomi gerekmedikçe) kas ekleri bozulmadan bırakılır. Küçük bir suboksipital kranyektomi (3 cm çapında) ve bir C1 laminektomi (2,5 cm çapında) yüksek hızlı drill ve ronjör yardımı ile yapılır. Serebellar herniasyonun derecesine bağlı olarak ek servikal laminektomiler yapılabilir (75). Kemik dekompresyonundan sonra, dekompresyon uygulanan alanda görülen epidural bantlar dikkatlice disseke edilir ve serbestleştirilir. Servikal ve oksipital dura ortaya konduğunda, dış tabakanın dikey bir insizyonu gerçekleştirilir. Duranın dış tabakası operasyon mikroskobu altında dikkatlice disseke edilerek iç tabakadan ayrılır. Duranın iç yaprağının küçülmesini önlemek amacıyla, oluşabilecek herhangi bir venöz kanamayı kontrol etmek için bipolar koter yerine kanama durdurucu ve sponge kullanılmalıdır. Duranın dış yaprağı tamamen sıyrıldıktan sonra duranın iç yaprağına kranialden kaudale doğru

araknoid zar korunacak şekilde insizyonlar yapılır. Bu işlemin ardından kaslar gergin olmayacak şekilde kapatıldıktan sonra fasya, cilt altı ve cilt planları sıkıca kapatılır (76).

2.11. Chiari Tip I Sendromuna Eşlik Eden Patolojiler ve Komplikasyonlar

Chiari malformasyonu bazı olgularda ilerleyici bir hastalık haline gelebilir ve ciddi patolojilere yol açabilir. Bazılarında ise asemptomatik olup cerrahi müdahale gerekmez. Bu durumla ilişkili patolojiler ve komplikasyonlar sıklıkla aşağıdakileri içerir (77)

Hidrosefali: Beyinde ventriküllerde ve subaraknoid boşluklarda aşırı sıvı birikmesidir. Beyin omurilik sıvısını vücudun başka bir bölgesine yönlendirmek ve boşaltmak için uygun basınçlı bir şant yerleştirilmesini gerektirebilir (78).

Spina bifida: Omuriliğin veya omurilik zarlarının tam olarak gelişmediği bir durum olan spina bifida, Chiari malformasyonuna eşlik edebilir. Omuriliğin bir kısmı dış ortama açıktır, felç gibi ciddi nörolojik semptomlara neden olabilir. Chiari malformasyon tip 2 olan kişilerde genellikle miyelomeningosel adı verilen bir spina bifida formu vardır (79).

Syringomyeli: CM I olan bazı kişilerde, omurilik içinde bir boşluk veya kistin (sirinks) olduğu syringomiyeli adı verilen bir durum gelişebilir (80).

Tethered Kord (Gergin Omurilik) sendromu: Bu durumda serbest sonlanması gereken omurilik omurgaya yapışır ve omuriliğin gerilmesine neden olur. Bu, alt ekstremitelerde ciddi sinir ve kas hasarına neden olabilir (77).

2.12. Chiari Tip I Sendromunda Prognoz

CM I teşhisi koyulan bir hastanın prognozu genellikle bilinmemektedir. Bu tanıyı alan birçok hastada herhangi bir semptom görülmez ve gelecekte semptomların ortaya çıkıp çıkmayacağını tahmin etmek mümkün değildir (81). Chiari malformasyonu olan semptomları olan hastalarda ise baş dönmesi, kas güçsüzlüğü, uyuşukluk, görme sorunları, baş ağrısı veya denge ve koordinasyon sorunları olabilir. Bu kişilerde semptomların zamanla kötüleşip kötüleşmeyeceği her zaman bilinmemektedir. Chiari tip I malformasyonu olan kişilerin, gelişebilecek yeni semptomlar ve var olan semptomlardaki ilerlemeler için bir hekim tarafından düzenli olarak takibinin yapılması önemlidir (82).

Tip 1 Chiari malformasyonu semptomlarını azaltmaya veya ortadan kaldırmaya yardımcı olabilecek bazı tedaviler vardır. İlaçlar ağrı gibi bazı semptomları hafifletebilir. Cerrahi girişim diğer tedavi seçeneğidir, ancak genellikle belirgin semptomları olan kişiler için uygulanmaktadır. Cerrahi dekompresyon birçok semptomatik hastanın semptomlarında iyileşme ve/veya var olan klinikopatolojik progresyonun durdurulması sonucu, klinik stabilite sağlayabilmektedir. (83).

III. MATERYAL METOD

Bu araştırma T.C. Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığı Klinik Araştırmalar Etik Kurulu 04.01.2022-E.220530 tarih ve sayı numaralı izni ile T.C. Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroşirurji servisinde Ocak 2009 - Haziran 2021 tarihleri arasında Chiari tip I malformasyonu tanısı ile dekompresyon ve vertikal insizyonla tek kat duroplasti cerrahisi tekniği uygulanan 34 hasta, hastane hasta bilgi sistemi, hastane tıbbi görüntüleme sistemleri (PACS) ve ameliyathane operasyon defterleri kullanılarak retrospektif olarak değerlendirildi.

3.1. Cerrahi operasyon

Tüm hastaların preoperatif anestezi hazırlıkları ve tıbbi görüntülemeleri tamamlandıktan sonra, elektif şartlarda operasyona alındı. Preoperatif 1 saat önceden profilaktik antibiyoterapi uygulandı. İntratrakeal genel anestezi altında, prone nötr, concorde pozisyonda, göğüs, omuzlar, pelvis ve diz desteklenerek operasyon masasına alınan hastanın başı hafif fleksiyonda olacak şekilde çivili başlık veya at nalı başlıkla sabitlendi (Şekil 8). Oksipital bölgede sınırlı saç traşı yapılmış olan hastaya preoperatif alan temizliği ve steril izolasyon sağlandı. Median lineer vertikal insizyon ile inionun yaklaşık 1 cm altından C3 seviyesine kadar cilt ciltaltı dokusu geçildi. Oksipital kemik ve spinöz çıkıntılar palpe edilerek fasya Y insizyon ile C2 üstüne kadar açıldı. C2 spinöz çıkıntısına yapışan adeleler ve ligamentum nuchae korundu. Oksiput ile C2 arası kaslar subperiostal künt disseksiyonla sıyrıldı. C1 vertebra posterior arkı palpe edildi. Üzerindeki kas dokusu laterallere doğru yaklaşık 1-1,5 cm toplamda 2-3 cm olacak şekilde subperiostal olarak sıyrıldı. Derin ekartmana geçildi. Oksipital kemik inferiorundan foramen magnum posterior kenarı palpe edildi. Orta hattan sinir hook yardımı ile yol açılarak kerrison rongeur ile 3x4 cm, laterallerde

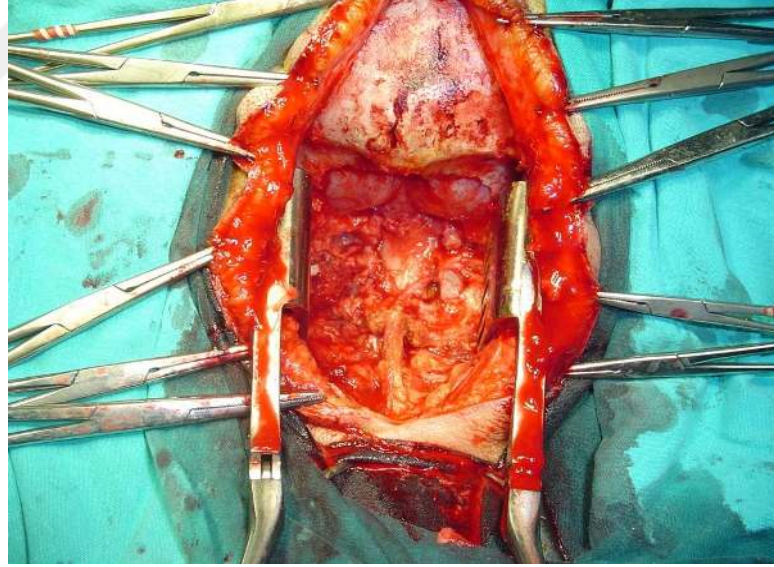
okspital kondil sınırlarına kadar, kraniektomi yapıldı (Şekil 9). Yine orta hattın başlayarak C1 posterior arkına da total laminektomi yapıldı. C1-foramen magnum arasında hemen her olguda izlenen ve durayı sıkıştıran ileri derecede fibrotik bandlar keskin diseksiyonla (No11 ve No15 scalpel ile) serbestleştirildi. Posterior fossa durası parietal yaprağına, oksipitalden C1'e doğru olacak şekilde No15 scalpel yardımıyla vertikal lineer paralel duratomiler yapıldı. Duranın visseral yaprağının intakt kalmasına özen gösterildi. Dekompresyon alanı boyunca duratomiler tamamlandıktan sonra özellikle visseral durada olmak üzere bipolar koter kullanmadan ya da düşük akımda ve asgari kullanımla kullanılarak, hemostatik ajanlar kullanılarak kanama kontrolü yapıldı (Şekil 9). Operasyon lojuna serbest akımlı bir dren konularak katlar anatomik planda (adele dokusunda Vicryl, fasyada PDS, ciltaltında Vicryl, ciltte ipek sütürler ile) primer kapatıldı.

Operasyon esnasında ve sonrasında kanama minimumdu. Operasyon esnasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Tüm hastalara postoperatif 10 gün süreyle rutin antibiyoterapi uygulandı.

İki hastada visseral dura ve araknoid zar kuş gözü şeklinde açıldı, BOS gelişti. Oluşan kuş gözü defekt cerrahi sırasında 5/0 ipek sütürle primer su geçirmez olarak onarıldı. Operasyon sonrası dönemde 1 hastada yüzeysel yara yeri enfeksiyonu görüldü ancak debridmana ihtiyaç olmadan pansuman ve antibiyoterapi ile iyileşti. Hiçbir hastada BOS fistülü gelişmedi.



Şekil 8. Concorde Pozisyonu (CBÜ NRŞ arşiv)



Şekil 9. CM I nedeniyle opere edilen hastanın peroperatif kranioservikal dekompresyon yapıldıktan sonra cerrahi sahanın görünümü (CBÜ NRŞ arşiv)



Şekil 10. CM I tanısı olan 39y erkek hasta T2 sekans MRG 'de preop görüntüsü (1) (Kırmızı ok: Tonsil herniasyonu), aynı hastanın T2 sekans MRG'de erken postop görüntüsü (2) (Sarı ok: Dekompresyon alanı, CBU NRŞ arşiv)

3.2. Verilerin Analizi

Araştırma SPSS for Windows 21.00 paket programı ile analiz edildi. Çalışmada retrospektif olarak olgular preoperatif ve postoperatif demografik özellikleri ve klinik bulguları SPSS istatistik programı kullanılarak değerlendirildi. Bu demografik özellik ve bulgular; yaş, cinsiyet, semptomlar; baş ağrısı, boyun ağrısı, ekstremitelerde ağrı, ekstremitelerde uyuşukluk, ekstremitelerde güçsüzlük, baş dönmesi, denge bozukluğu, yürüme bozukluğu, kasılma, işitme sorunları, görme sorunları, yutma sorunları, uyku apnesi, fizik muayene bulguları; bilinç, kooperasyon-oryantasyon, kranial sinir muayenesi, serebellar muayene bulguları, ekstremit motor-duysal değerlendirme, DTR ve patolojik reflekslerdir.

Verilerin frekans tablosu n (sayı) ve % (yüzde) cinsinden çıkarıldıktan sonra preop ve postop kıyaslamalar McNemar testi ile 2' den fazla değerlendirmede Friedman, Post Hoc: Wilcoxon, $p < 0,05$ ile yapıldı.

IV. BULGULAR

Tablo 3’de hastalara ait tanımlayıcı özellikler verilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların yaş ortalaması 33.91 ± 10.86 , preoperatif VAS 7.88, postoperatif VAS 3.21, Chicago Chiari Son durum Skalası postoperatif 6. ay sonucu ise 13.97 olarak tespit edildi. Boyun özürlülük sorgulama anketi preoperatif puan ortalaması 23.50 iken postoperatif 6. ayda 12.03, 1. yılda ise alınan puanın 11.50 olduğu tespit edildi.

Tablo 3. Hastalara ait tanımlayıcı istatistikler

	N	Minimum	Maksimum	Ortalama	Std. Sapma
Yaş	34	18	57	33,91	10,867
Pre0op vas	34	4	9	7,88	1,250
Postop vas 6.ay	34	2	5	3,21	,914
Chicago chiari -postop 6.ay	34	12	15	13,97	1,029
Preop boyun özürlülük sorgulama anketi	34	16	29	23,50	3,323
Postop boyun özürlülük sorgulama anketi (6. Ay)	34	7	16	12,03	1,946
Postop boyun özürlülük sorgulama anketi (1. Yıl)	34	8	14	11,50	1,285
Tonsil herniasyon uzunluğu (mm) -PREOP	34	7,0	20,2	11,312	3,2345

Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımında araştırmadaki hastaların %38.2’nin (n=13) erkek, %61.8’nin (n=21) ise kadın olduğu belirlenmiştir (Tablo 4).

Tablo 4. Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı

		Sayı	Yüzde
Cinsiyet	Erkek	13	38.2
	Kadın	21	61.8
	Total	34	100.0

Suboksipital ağrının preop ve postop değerlendirilmesinde preop dönemde 31 hastada suboksipital ağrı varken postop 11 hastada suboksipital ağrı olduğu belirlenmiştir. Aradaki farkın istatistiksel olarak anlamlılık gösterdiği tespit edilmiştir ($p<0,05$) (Tablo 5).

Tablo 5. Suboksipital ağrı preop & postop

		suboksipital ağrı -POSTOP		p
		Yok	Var	
Suboksipital ağrı PREOP	Yok	3	0	,000*
	Var	20	11	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 6'da Ekstremitte ağrısı preop ve postop değerlendirme sonuçları verilmiştir. Preoperatif dönemde 10 hastada ekstremitte ağrısı varken postoperatif dönemde sadece 2 hastada ekstremitte ağrısının gözlemlendiği belirlenmiştir. Aradaki farkın istatistiksel olarak anlamlılık gösterdiği tespit edilmiştir ($p<0,05$) (Tablo 6).

Tablo 6. Ekstremitte ağrısı preop & postop

		Ekstremitte ağrısı -postop		p
		Yok	Var	
Ekstremitte ağrısı -preop	Yok	23	1	,021*
	Var	9	1	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 7'de ekstremitte uyuşukluk durumunun preop ve postop değerlendirilmesi verilmiştir. Tablo'ya göre preop dönemde 19 hastada ekstremitte uyuşukluk varken postop dönemde 2 hastada ekstremitte de uyuşukluk olduğu belirlenmiştir. Ekstremitteki uyuşukluğun preop ve postop değerlendirilmesi istatistiksel olarak anlamlılık göstermektedir ($p<0,05$) (Tablo 7).

Tablo 7. Ekstremitede uyuşukluk -preop & postop

		Ekstremitede uyuşukluk -postop		p
		Yok	Var	
Ekstremitede uyuşukluk -preop	Yok	15	0	,000*
	Var	17	2	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 8’de preop ve postop dönemde ekstremitte güçsüzlüğünün değerlendirilmesi verilmiştir. Tablo’ya göre preop 4 hastada ekstremitte güçsüzlüğü var iken postop dönemde hiçbir hastada ekstremitte güçsüzlüğü gözlenmemiştir ($p>0,05$) (Tablo 8).

Tablo 8. Ekstremitede güçsüzlük -preop & postop

		Ekstremitede güçsüzlük -postop		p
		Yok	Var	
Ekstremitede güçsüzlük -preop	Yok	30	0	,125
	Var	4	0	

Test: McNemar, $p>0,05$.

Tablo 9’da dengesizliğin preop ve postop değerlendirilmesi verilmiştir. Yapılan değerlendirmeye göre preop ve postop dengesizlik arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmiştir ($p<0,05$) (Tablo 9).

Tablo 9. Dengesizlik -preop & postop

		Dengesizlik -POSTOP		p
		Yok	Var	
Dengesizlik - PREOP	Yok	16	0	,000*
	Var	16	2	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 10’da ekstremitede kasılma durumunun preop ve postop değerlendirilmesi verilmiştir. Tablo’ya göre postop dönemde hiçbir hastada ekstremitede kasılma gözlenmemiştir ($p<0,05$) (Tablo 10).

Tablo 10. Ekstremitelerde kasılma -preop & postop

		Ekstremitelerde kasılma -postop		p
		Yok	Var	
Ekstremitelerde kasılma -preop	Yok	28	0	,031*
	Var	6	0	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 11’de Görme sorunları preop dönemde 2 hastada gözlenmiş, postop dönemde 1 hastada görme sorunlarının devam ettiği tespit edilmiştir. Preop ve postop dönem arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmemiştir ($p>0,05$), (Tablo 11).

Tablo 11. Görme sorunları -preop & postop

		Görme sorunları -postop		p
		Yok	Var	
Görme sorunları - preop	Yok	31	0	,500
	Var	2	1	

Test: McNemar, $p>0,05$.

Tablo 12’ye göre preop 4 hastada yutma sorunu görülmüş, postop hiçbir hastada yutma sorunu izlenmemiştir. Preop ve postop yutma sorunları arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmemiştir ($p<0,05$) (Tablo 12).

Tablo 12. Yutma sorunları -preop & postop

		Yutma sorunları -postop		p
		Yok	Var	
Yutma sorunları - preop	Yok	30	0	,125
	Var	4	0	

Test: McNemar, $p>0,05$.

Tablo 13’de Uyku apnesi preop ve postop değerlendirme sonuçları verilmiştir. Uyku apnesi preop ve postop arasında istatistiksel anlamlılık olduğu ve preop 6 kişide uyku apnesi varken postop hiç kimsede uyku apnesi olmadığı tespit edilmiştir ($p<0,05$) (Tablo 13).

Tablo 13. Uyku apnesi -preop & postop

		Uyku apnesi -postop		p
		Yok	Var	
Uyku apnesi -preop	Yok	28	0	,031*
	Var	6	0	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 14’de serebellar bulguların preop ve postop değerlendirilmesi verilmiştir. Tabloya göre preop 13 hastada serebellar bulgu varken postop 2 hastaya gerilediği belirlenmiştir. İstatistiksel olarak anlamlı olduğu tespit edilmiştir ($p<0,05$) (Tablo 14).

Tablo 14. Serebellar bulgu -preop & postop

		Serebellar bulgu -postop		p
		Yok	Var	
Serebellar bulgu -preop	Yok	21	0	,001*
	Var	11	2	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 15’de motor ve duyu defisitinin preop ve postop değerlendirilmesi verilmiştir. Preop ve postop motor defisit arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmemiştir ($p>0,05$). Duyu defisitinin ise istatistiksel anlamlılık gösterdiği postop duyu defisitinde azalma olduğu belirlenmiştir ($p<0,05$) (Tablo 15).

Tablo 15. Motor defisit -preop & postop

		Motor defisit -postop		p
		Yok	Var	
Motor defisit -preop	Yok	30	0	,125
	Var	4	0	
Duyu defisiti -preop	Yok	23	0	,008*
	Var	8	3	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 16’de DTR ve patolojik refleksinin değerlendirilmesi verilmiştir. Tablo’ya göre preop 21 kişi normoaktif iken postop 6 kişinin hiperaktif

olduğu belirlenmiştir. Patolojik refleks değerlendirilmesinde ise patolojik refleksin postop dönemde azaldığı belirlenmiştir ($p<0,05$) (Tablo 16).

Tablo 16. DTR -preop & postop

		DTR -postop		p
		HİPERAKTİF	NORMOAKTİF	
DTR - preop	HİPERAKTİF	6	7	,016*
	NORMOAKTİF	0	21	
		Yok	Var	
Patolojik refleks - preop	Yok	23	0	,004*
	Var	9	2	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 17’de preop ve postop syringomyeli değerlendirilmesi verilmiştir. Tablo’ya göre preop 29 kişide syringomyeli varken postop 22 kişide syringomyeli olduğu belirlenmiştir ($p<0,05$). Postop syringomyeli izlenen hastalarda syrinks boyutlarında küçülme olduğu görülmüştür (Tablo 17).

Tablo 17. Syringomyeli -preop & postop

		Syringomyeli -postop		p
		Yok	Var	
Syringomyeli - preop	Yok	5	0	,016*
	Var	7	22	

Test: McNemar, $p<0,05$.

Tablo 18’de VAS değerlendirme sonuçları verilmiştir. Preop VAS ile postop VAS 6. ay ve 1. yıl arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmiştir. Tabloya göre preop VAS ortalaması 7.88, postop 6. ay VAS ortalaması 3.21 iken postop 1. yıl ortalamasının 3.18 olduğu tespit edilmiştir. Anlamlılığın Preop VAS ile postop VAS 6. ay ve preop vas ile postop 1. yıl arasında olduğu tespit edilmiştir (Tablo 18).

Tablo 18. VAS değerlerinin değişimi

	N	Ort.	Std. Sp.	p
PRE0OP VAS (A)	34	7,88	1,250	,000*
POST0OP VAS 6.AY (B)	34	3,21	,914	A-B
POST0OP VAS 1.YIL (C)	33	3,18	,727	A-C

Test: Friedman, Post Hoc: Wilcoxon, $p<0,05$.

Tablo 19’da Chicago Chiari Son durum Skalası değerlerinin değişimi verilmiştir. Tablo’ya göre Chicago Chiari Son durum Skalası postop 6. ay ile 1. yıl arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmemiştir ($p>0,05$) (Tablo 19).

Tablo 19. Chicago Chiari son durum değerlerinin değişimi

	N	Ort.	Std. Sp.	p
Chicago Chiari Postop 6.ay	34	13,97	1,029	,102
Chicago Chiari Postop 1.yıl	33	14,06	,827	

Test: Wilcoxon, $p<0,05$.

Tablo 20’de Boyun özürlülük sorgulama anketi puanlarının değişimi verilmiştir. Tablo’ya göre anketten alınan puanların ortalaması preop 23.50, Postop (6. Ay) 12.03, Postop (1. yıl) ise 11.50 olarak tespit edilmiştir. Anlamlılığın preop ve postop 6. Ay, postop 6. Ay ve postop 1. yıl ile preop ve postop 1. yıl arasında olduğu tespit edilmiştir (Tablo 20).

Tablo 20. Boyun özürlülük sorgulama anketi puanlarının değişimi

Boyun özürlülük sorgulama anketi	N	Ort.	Std. Sp.	p
Preop (A)	34	23,50	3,323	,000*
Postop (6. Ay) (B)	34	12,03	1,946	
Postop (1. Yıl) (C)	34	11,50	1,285	

Test: Friedman, Post Hoc: Wilcoxon, $p<0,05$.

V. TARTIŞMA

Bu araştırma; yaş ortalaması 33.91 ± 10.86 olan Tip 1 Chiari malformasyonu tanısıyla dekompresyon ve vertikal insizyon ile tek kat duroplasti cerrahisi yapılan 34 hastanın klinik ve radyolojik sonuçlarını retrospektif değerlendirmek amacı ile yapılmıştır. Araştırmamızda operasyon sonrası takiplerinde hiçbir hastada BOS fistülü gelişmemiş, bir hastada yüzeysel yara yeri enfeksiyonu olmuştur. Debridmana gerek kalmadan pansuman ve antibiyoterapilerle iyileşmiştir.

Chiari tip I malformasyonunda klinik belirtiler yaş ile birlikte değişkenlik göstermektedir. Çocukluk döneminde siyanoz ve apne atakları ile yutma problemleri oldukça yaygın bir şekilde gözlenirken adölesan dönemde skolyoz gözlenmektedir. Yetişkinlerde ise en fazla görülen belirti motor ve duyu defisit ile suboksipital ağrı ve eklem ağrılarıdır. Araştırmamız; yetişkin hasta grupları ile yapılmış olup hasta grubumuzda yaygın bir şekilde suboksipital ağrı ile motor ve duyu defisitlerin görüldüğü belirlenmiştir. Ancak dekompresyon ve vertikal insizyon ile tek kat duroplasti cerrahisi sonrasında hastalarda suboksipital ağrı, eklem ağrısı, ekstremitedeki uyuşukluk, dengesizlik, ekstremitede kasılma, uyku apnesi ve serebellar bulguların istatistiksel olarak anlamlılık oluşturacak şekilde postop dönemde azalma gösterdiği belirlenmiştir. Chiari sendromunda duraplasti olmaksızın yapılan operasyonu postoperatif olarak değerlendiren Akcan (2016); araştırma sonucunda baş ağrısının, postoperatif 1. ay poliklinik kontrollerinde en çok iyileşen ya da gerileyen semptom olduğunu bildirmiştir (9). Milhorat ve ark (1999) ise 364 CM Tip I'li hastada en fazla suboksipital baş ağrısı, dengesizlik, parestezi/hiperestezi, yanıcı tarzda dizestezi, tremor, disfaji, ataksi, idrar ve gaita inkontinansı gibi semptomların görüldüğünü ve duraplasti cerrahisi sonrasında bu semptomlarda önemli oranda azalma olduğunu ifade etmişlerdir (84). Chiari tip 1 malformasyonunda cerrahi teknik karşılaştırılmasına dayalı olarak yapılan bir araştırmada hastaların %98'inde suboksipital baş ağrısı olduğu

%44'ünde ise karıncalanma ve uyuşukluk gözleendiği bildirilmiştir (85). Bizim araştırmamızda 34 hastanın 31'inde preop suboksipital ağrı vardı ancak postop dönemde 11 hastanın suboksipital ağrı şikayetinin olduğu belirlenmiştir. Ayrıca preop 19 hastada uyuşukluk şikayeti varken postop sadece 2 hastada uyuşukluk şikayeti olduğu tespit edilmiştir.

Chiari tip I malformasyonda tonsil herniasyonunun patolojiyi büyük ölçüde etkilediği semptomların ana nedeni olarak kranioservikal bileşkede oluşan basınç farkı ve BOS akımında gelişen anormallikler olduğu bilinmektedir (86, 87). Dolayısı ile Chiari tip I tanısında en fazla kullanılan tanı yöntemlerinden biri serebellar tonsillerin foramen magnumdan McRae hattına göre 5 mm ve/veya daha fazla herniye olduğunun tespit edilmesidir. Gün (2019); araştırma grubunu oluşturan Chiari tip I'li hastaların tonsil herniasyonunu 11.53 ± 4.4 mm olarak belirtirken (49) Karagöz ve ark.; 11.7 ± 7.8 mm (88), Gilmer ve ark. (2017) ise 12.16 ± 4.5 mm olarak bildirmişlerdir (89). Bizim araştırmamızda ise herniasyonun 11.21 ± 3.21 mm olduğu belirlenmiştir.

Akcan (2016); çalışmasında hastalar duraplasti uygulanan ve duraplasti uygulanmayan grup olmak üzere 2 gruba ayırarak bu iki gruptaki hastaların sonuçlarını karşılaştırmıştır. Araştırmacı duraplasti tekniği uygulanan hastaların postop 1. ay değerlendirilmelerinde semptomlarda iyileşme olmadığını vurgulamıştır (9). Bu nedenle duraplasti yapılan operasyonlarda hidrosefali, aseptik menenjit, BOS fistülü ve psödomeningosel gibi postoperatif komplikasyonlardan sakınmak amacıyla ekstradural bir yol izlenmesi gerekliliğini savunmuşlardır. Romero ve ark. (2010)'nın duraplasti ve dural split tekniğini karşılaştırdıkları çalışmalarında duraplasti yapılan 10 hastanın 2'sinde BOS fistülü gözlenirken durasplit yapılan 6 hastanın hiçbirinde BOS fistülü gelişmediği ifade edilmiştir (90). Bivek-Waidya ve ark.(2012) ise duraplasti uygulanan 13 hastanın, 2'sinde BOS fistülü geliştiği rapor edilmiştir (91). Bizim araştırmamız ise duraplasti ve durasplit tekniğinden farklı olarak duranın sadece dış yaprağına vertikal insizyonlar yaparak dura genişlemesi sağlanmıştır. Bu yöntemin BOS fistülü, serebellum ve beyin sapı herniasyon riskini azaltacağını

savunmaktayız. Nitekim araştırmamızdaki hastaların hiçbirinde operasyon sonrasında BOS fistülü, serebellum ve beyin sapı herniasyonu gözlenmemiştir.

Araştırmamızda preop 29 hastada syringomiyeli varken postop 22 hastada syringomiyelinin devam ettiği belirlenmiştir ($p<0,05$). Syringomiyeli eşlik eden ve etmeyenleri 2 gruba ayırarak cerrahi operasyonun uygulandığı bir araştırmada syringomiyeli eşlik eden grupta 56 hastanın 43'ü (%76.8) iyileşmiş iken syringomiyeli eşlik etmeyen grupta 20 hastanın 18'inin (%90) iyileştiği bildirilmiştir (92). El-Ghandour ve ark.(2012), Chiari malformasyonu tip 1 tanısı ile opere edilen hastalarda, syringomiyeli eşlik eden gruptaki 32 hastanın 14'ünün (%43.8) iyileştiğini; syringomiyeli eşlik etmeyen 14 hastanın ise 4'ünün (%28.6) iyileştiğini rapor etmişlerdir (93). Munshi ve ark.(2000) ise yapmış oldukları çalışmada dural split yapılan 6 hastanın 3'ünde, duraplasti yapılan 11 hastanın ise 7'sinde syrinksin boyutlarının azaldığını rapor etmişlerdir (94). Bizim araştırmamızda tek kat duraplasti sonrasında syringomiyeli görülen hasta sayısının azaldığı, syringomiyeli devam eden hastalarda da sirinks boyutlarında küçülme olduğu belirlenmiştir (Şekil 11).



Şekil 11: CM I tanısı olan olguda MRG torakal bölgede saptanan geniş syrinks (1), aynı olgunun operasyon sonrası MRG takibinde mevcut syrinksin gerilediği izlendi (2).

Araştırmamızda cerrahi operasyon sonucunda hastalarda motor defisit, ekstremitelerde güçsüzlüğü, görme sorunları, yutma sorunlarında gerileme olduğu tespit edildi. Duyu defisiti ve patolojik reflekslerde ise postop dönemde istatistiksel olarak anlamlı iyileşme olduğu tespit edildi. Yılmaz ve ark. (2011) duraplasti uyguladıkları 58 hastanın, 1'inde menenjit, 3'ünde BOS kaçağı, 2'sinde fokal nörolojik defisit, 1 hastada yara yeri enfeksiyonu geliştiğini; dural split uygulanan 24 hastada ise 1 hastada yara yeri enfeksiyonu ve 2 hastada yetersiz dekompresyon sebebi ile revizyon cerrahisi uygulandığını rapor etmişlerdir (95). Zhang ve ark.(2011); duraplasti uygulanan 69 olgunun 4'ünde aseptik menenjit (% 5.7), 8'inde BOS fistülü (%11.5) ve 5'inde serebellar pitozis (%7.2) görüldüğünü (96) rapor etmişlerdir. Ellenbogen ve ark.(2000) ise araknoid disseksiyonu ve duraplasti ile birlikte dekompresyon uygulanan 65 hastada %6.2 gibi oldukça yüksek bir cerrahi morbidite oranı bildirmişlerdir (97).

Chiari tip I malformasyonlu hastaların postop değerlendirilmeleri için yaygın bir şekilde kullanılan ölçeklerden biri Chicago Chiari Sonuç Ölçeğidir. Bu ölçek, ağrı ve ağrıya bağlı olmayan faktörler ile ilgili durum ve komplikasyonları değerlendirmek amacı ile kullanılmaktadır. Araştırmamızda Chicago Chiari sonuç ölçeği postop 6. ay sonucu 13.97 olarak tespit edilmiştir. Chicago Chiari sonuç ölçeği postop 6. ay ile 1. yıl arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmemiştir ($p>0,05$). Chiari tip 1 malformasyonlu yetişkin hastalarda durasplit ve duraplasti teknikleri ile yapılan ameliyatların ve tedavi sonuçlarına etkilerini retrospektif olarak karşılaştıran Gün (2019); hastaların postoperatif 12. ay Chicago Chiari Sonuç Ölçeği puanının duraplasti grubunda 12.76 ± 1.8 , durasplit grubunda ise 13.55 ± 1.8 olarak tespit etmişlerdir (49). Konu ile ilgili olarak yapılan bir başka araştırmada ise duraplasti yapılan hastaların sonuç ortalamalarının 14 ± 2 olduğu rapor edilmiştir (98). Hekman ve ark.(2012) ise hastaların %80'den fazlasının 6. ay sonunda 11 den daha yüksek puan aldıklarını bildirmişlerdir (99).

Klinikte hastalık veya sendrom varlığında hastaların ağrı değerlendirilmesinde kullanılan skordardan biri VAS skorudur.

Araştırmamızda preop VAS ortalaması 7.88, postop 6. ay VAS ortalaması 3.21; postop 1. yıl ortalamasının ise 3.18 olduğu tespit edilmiştir. Anlamlılığın preop VAS ile postop VAS 6. ay ve preop vas ile postop 1. yıl arasında olduğu tespit edilmiştir. Hastalarda ağrının zamanla azaldığı belirlenmiştir. Konu ile ilgili yapılan çalışmaların birinde Chiari tip I'li hastaların preop VAS değeri 8.29 iken postop 6. ay değerinin 5.04; postop 1. yılda ise iyice azalarak VAS skorunun 2.08 olduğu tespit edilmiştir (49). Vakharia ve ark. (2012) da benzer hasta popülasyonunda operasyondan 3 ay sonra VAS skorunun %59 azaldığını rapor etmişlerdir (100).

Ağrı ve sakatlık değerlendirilmesinde boyun özürlülük ölçeği, Chiari tip I malformasyonu için ameliyattan sonra iyileşmenin en geçerli ve duyarlı ölçülerinden biridir (101). Araştırmamızda hastalara uygulanan boyun özürlülük sorgulama anketinden alınan puanların ortalaması preop 23.50, postop (6. ay) 12.03, Postop (1. yıl) ise 11.50 olarak tespit edilmiştir. Anlamlılığın preop ve postop 6. ay, postop 6. ay ve postop 1. yıl ile preop ve postop 1. yıl arasında olduğu tespit edilmiştir. %50'den daha fazla bir iyileşme olduğu belirlenmiştir. Bir çalışmada duraplasti tekniği ile ameliyat edilen bir hasta grubunda 100 puan üzerinden değerlendirme ile yapılan boyun özürlülük indeksinin preop ortalaması 40 puan olarak izlemiş olup postoperatif değerlendirmede bu ortalamanın 15 puana gerilediği rapor edilmiştir (102). Vakharia ve ark. (2012) ise Boyun Özürlülük İndeksi'nin preop ortalamasını 18, postop ortalamasını ise 10 tespit etmiştir (100). Bir başka araştırmada ise preop puan ortalamasının 34.39 postop 6. ay ortalamasının 15.18 olduğu bildirilmiştir (9).

Erişkin Chiari I malformasyonunda ameliyat sonrası sonuçların doğru ölçülmesi; en geçerli ve duyarlı enstrümanların belirlenmesi amacı ile yapılan birçok çalışmada bizim araştırmamızdaki gibi boyun özürlülük indeksi, VAS ve Chicago Chiari Sonuç Ölçeği kullanılmıştır. Saniya ve ark. Neurosurgery (2013)' de yayımlanan çalışmalarında, Chiari tip I'li hastaların postop dönemde Boyun Özürlülük İndeksinde 14.2 puan, VAS 4.2 puan Chicago Chiari ölçeğinde ise 6.4 puan azalma olduğunu bildirmişlerdir (103).

Günümüzünde chiari malformasyonlarının tedavi şekline yönelik ortak bir görüş bulunmamaktadır. Klinik gözlem sadece asemptomatik olgularda yeterli olurken semptomatik olgularda cerrahi tedavi ivedilikle düşünülmelidir. Syringomyeli varlığından bağımsız olarak Chiari tip I'li hastalar için en uygun tedavinin cerrahi olduğu yönünde görüş birliği bulunmamaktadır. Bu konuda cerrahlardan bazıları 3-4 cm'lik suboksipital kraniektominin, bazılarının ise foramen magnumun lateralde her iki oksipital kondile kadar uzanan geniş rezeksiyonu ile birlikte büyük bir suboksipital kraniektominin foramen magnum dekompresyonu açısından büyük önem taşıdığını düşündükleri bilinmektedir. Bizim çalışmamızda Chiari tip I tanısı ile opere edilmiş tüm hastalara; dekompresyon ve vertikal insizyon ile tek kat duroplastik cerrahisi uygulanmıştır.

VI. SONUÇ

Bu araştırma; yaş ortalaması 33.91 ± 10.86 olan Tip 1 Chiari malformasyonu tanısıyla dekompresyon ve vertikal insizyon ile tek kat duroplastik cerrahisi uygulanan hastaların klinik sonuçlarını değerlendirmek amacı ile yapılmıştır.

Araştırma sonucunda;

- Hastalarda serebellar tonsiller herniasyonun 11.21 ± 3.21 mm olduğu belirlenmiştir.
- Postop hastaların hiçbirinde operasyon sonucunda BOS fistülü, serebellum ve beyin sapı herniasyonu gözlenmemiştir.
- Suboksipital ağrı, eklem ağrısı, ekstremitedeki uyuşukluk, dengesizlik, ekstremitede kasılma, uyku apnesi ve serebellar bulguların istatistiksel olarak anlamlılık oluşturacak şekilde postop dönemde iyileşme gösterdiği belirlenmiştir.
- Araştırmamızda cerrahi operasyon sonucunda hastalarda motor defisit, ekstremitede güçsüzlük, görme sorunları, yutma sorunlarının oluşmadığı, duyu defisit ve patolojik reflekslerde ise postop dönemde yine anlamlı iyileşme olduğu tespit edilmiştir.
- Araştırmamızda preop 29 hastada syringomiyeli varken postop 22 hastada syringomiyeli olduğu belirlenmiştir ($p < 0,05$). Postop dönemde syringomiyeli devam eden hastalarda sirinks boyutlarında küçülme olduğu görülmüştür.
- Chicago Chiari Sondurum Skalasında postop 6. ay sonucu 13.97 olarak tespit edilmiş olup, bu outcome skorunda postop 6. ay ile 1. yıl arasında istatistiksel anlamlılık tespit edilmemiştir ($p > 0,05$).
- Preop VAS ortalaması 7.88, postop 6. ay VAS ortalaması 3.21; postop 1. yıl ortalamasının ise 3.18 olduğu tespit edilmiştir. Anlamlılığın Preop VAS ile postop VAS 6. ay ve

preop VAS ile postop 1. yıl arasında olduğu tespit edilmiştir. Hastalarda ağrının zamanla azaldığı belirlenmiştir.

- Hastalara uygulanan boyun özürölük sorgulama anketinden alınan puanların ortalaması preop dönemde 23.50, postop (6. ay) 12.03, postop (1. yıl) ise 11.50 olarak tespit edilmiştir. Anlamlılığın preop ve postop 6. ay, postop 6. ay ve postop 1. yıl ile preop ve postop 1. yıl arasında olduğu tespit edilmiştir. %50'den daha fazla bir iyileşme olduğu belirlenmiştir.

Literatürdeki diğer çalışmalarla birlikte değerlendirildiğinde operasyon sonrasında hastaların tedaviden fayda görme oranlarının birbirine benzer olması ve hatta bazı çalışmalara göre sonuçlarımızın daha iyi olması, daha az komplikasyon oranları görülmesi; tedavimizin etkin olduğu ve başarılı sonuçlar getirdiğı belirlenmiştir.

VII. ÖZET

Chiari tip I malformasyonunda cerrahi tedavide; dekompresyon, dekompresyon sonrası duroplasti ve durasplit tekniği kullanılmaktadır. Ayrıca bizim cerrahi tekniğimizde olduğu gibi duranın sadece parietal yaprağını vertikal insizyonlar ile açarak akordiyon şeklinde dura genişlemesi sağlanmaktadır. Bu işlem BOS fistülü, serebellum ve beyin sapı herniasyon riskinin azaltılmasına önemli katkı sağlamaktadır. Bu doğrultuda araştırmamızın amacı; Chiari tip I malformasyonu tanısı ile duroplasti ve durasplit tekniğinden farklı olarak, BOS fistülü, serebellum ve beyin sapı herniasyonu riskini azaltmak amacıyla dekompresyon ve vertikal insizyonla tek kat duroplasti cerrahisi tekniği uygulanan hastaların sonuçlarının, klinik ve radyolojik olarak retrospektif değerlendirilmesidir.

Araştırma T.C. Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığı Klinik Araştırmalar Etik Kurulu 04.01.2022-E.220530 tarih ve sayı numaralı izni ile Chiari Tip I tanısı almış 13 erkek 21 kadın hasta ile yapılmıştır. Hastalarda dekompresyon ve dural genişleme yapıldıktan sonra Chicago Chiari ölçeği, VAS ve Boyun özürölülük indeksi ile hastaların klinik özellikleri değerlendirilmiştir.

Hastaların yaş ortalaması 33.91 ± 10.86 iken preop VAS 7.88, postop VAS 3.21, Chicago chiari son durum skalası-postop 6. ay sonucu ise 13.97 olarak tespit edildi. Boyun özürölülük sorgulama anketinden preop alınan puan 23.50 iken postop 6. ayda 12.03, 1. yılda ise alınan puanın 11.50 olduğu tespit edildi.

Araştırma sonucunda Suboksipital ağrı, eklem ağrısı, ekstremitedeki uyuşukluk, dengesizlik, ekstremitede kasılma, uyku apnesi ve serebellar bulgunun istatistiksel olarak anlamlılık oluşturacak şekilde postop dönemde azalma gösterdiği belirlenmiştir ($p < 0,05$). Uyguladığımız dekompresyon ve vertikal insizyonla tek kat duroplasti tekniği ile düşük komplikasyon oranları ve iyi cerrahi sonuçlar alındığı belirlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Chiari tip I, Tek Kat Duroplasti, Dekompresyon

VIII. ABSTRACT

In the surgical treatment of Chiari type I malformation; decompression, post-decompression duroplasty and durasplit technique are used. In addition, as in our surgical technique, only the parietal leaf of the dura is opened with vertical incisions and accordion-shaped dural expansion is achieved. This procedure makes a significant contribution to reducing the risk of CSF fistula, cerebellum and brain stem herniation. In this direction, the aim of our research is; to evaluate retrospectively the clinical and radiological results of patients with chiari type 1 malformation who was performed single-layer duroplasty with decompression and vertical incision to reduce the risk of CSF fistula, cerebellum and brain stem herniation, unlike duroplasty and durasplit technique.

Research the study was conducted with 13 male and 21 female patients diagnosed as Chiari Type I, with the permission of Manisa Celal Bayar University Faculty of Medicine, Clinical Research Ethics Committee, dated and numbered 04.01.2022-E.220530. After decompression and dural expansion were performed, the clinical features of the patients were evaluated with Chicago Chiari scale, VAS and Neck disability index.

While the mean age of the patients was 33.91 ± 10.86 , the preoperative VAS was 7.88, the postoperative VAS was 3.21, and the Chicago chiari -postop 6th month result was 13.97. While the preoperative score from the neck disability questionnaire was 23.50, it was found to be 12.03 at the postoperative 6th month and 11.50 at the 1st year.

As a result of the research, it was determined that suboccipital pain, joint pain, numbness in the extremity, instability, contraction in the extremity, sleep apnea and cerebellar findings decreased in the postoperative period with statistical significance ($p < 0.05$). It was determined that low complication rates and good surgical results were obtained with the single layer duroplasty technique with decompression and vertical incision we applied.

Keywords: Chiari type I, Single Layer Duraplasty, Decompression



IX. KAYNAKLAR

1. Kular S, Cascella M. Chiari I Malformation In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2021;15(1).
2. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ Pediatric Chiari malformation type 0: a 12-year institutional experience. *J Neurosurg Pediatr* 2011;8(1):1–5
3. Urbizu A, Toma C, Poca MA, Sahuquillo J, Cuenca-León E, Cormand B, Macaya A Chiari malformation type I: a case-control association study of 58 developmental genes. *PLoS One* 2013;8(2):e57241
4. 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
5. Frič, R., & Eide, PK Chiari type 1—a malformation or a syndrome? A critical review. *Acta Neurochirurgica.* 2019; doi:10.1007/s00701-019-04100-2
6. Tubbs RS, Shoja MM, Loukas M, Oakes WJ. Surgical anatomy of the craniocervical junction relevant to Chiari malformations. Tubbs RS, Oakes WJ (eds), *The Chiari Malformations*, Newyork: Springer, 2013:73-82.Chotai S, Medhkour A Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation I. *Clin Neurol Neurosurg* 2014;125:182–188
7. Le Huec JC, Demezón H, and Aunoble S, ‘Sagittal Parameters of Global Cervical Balance Using EOS Imaging: Normative Values from a Prospective Cohort of Asymptomatic Volunteers’, *European Spine Journal: Official Publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society* (2015), 63–71 <https://doi.org/10.1007/S00586-014-3632-0>
8. Kalkan E, Erdi F, Temel Nöroşirürji Cilt 2, 10th edn (Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2010.

9. Akcan M. Chiari sendromunda duraplasti olmaksızın yapılan operasyonun postoperatif değerlendirilmesi. Mersin üniversitesi tıp fakültesi beyin ve sinir cerrahi anabilim dalı uzmanlık tezi. 2016
10. Aydoseli A., Sencer A., Chiari Tip 1 Malformasyonunda Klinik Tablo, Türk Nöroşir Derg (2015);25:2, 243-247
11. Özdemir A., Feyza Karagöz Güzey Chiari Tip 1 Malformasyonunda Tedavi, Türk Nöroşir Derg 2015;25, Sayı: 2, 262-271
12. Basaran R, Efendioğlu M, Senol M, Ozdoğan S, and Isik N, 'Morphometric Analysis of Posterior Fossa and Craniovertebral Junction in Subtypes of Chiari Malformation', Clinical Neurology and Neurosurgery, 169 (2018); 1–11
<https://doi.org/10.1016/J.CLINEURO.2018.03.017>
13. Cleland J. Contributions to the study of spina bifida, encephalocoele, and anencephalus. J Anat Pysiol (London) 1883;17:257–91
14. Chiari H Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus. Pediatr Neurosci 1987;13:3–8 (Translated by A. Radkowski)
15. Schijman, E History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. Child's Nervous System (2004); 20(5), 323–328. doi:10.1007/s00381-003-0878-y
16. <https://rarediseases.org/rare-diseases/chiari-malformations/>. Chiari Malformations
17. Piper JG, Menezes AH Chiari malformation in the adult. In: Menezes AH, Sonntag VKH (eds) Principles of spinal surgery, vol 1. McGraw-Hill, New York, (1996);379–394
18. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. Neurosurgery (1995);37:214–218

19. Cavender RK, Schmidt JH Tonsillar ectopy and Chiari malformations: monozygotic triplets. *J Neurosurg* (1995); 82:497–500
20. Dufour H, Levrier O, Bruder N, Messana T, Grisoli F Resection of a giant intracranial dural arteriovenous fistula with the use of low-flow deep hypothermic cardiopulmonary bypass after partial embolization: technical case report. *Neurosurgery* (2001);48:1381–1385
21. Iskandar BJ Chiari malformation and syringomyelia. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds) *Principles and practice of pediatric neurosurgery*. Thieme, New York (1999);165–187
22. Itoh Y, Kuwahara N, Sasajima T, Mizoi K, Hatazawa J Spinal cord edema preceding syringomyelia associated with Chiari I malformation—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* (2002); 42:410–413
23. Johnston I, Jacobson E, Besser M The acquired Chiari malformation and syringomyelia following spinal CSF drainage: A study of incidence and management. *Acta Neurochir (Wien)* (1998); 140:417–428
24. Milhorat TH, Capocelli AL, 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
25. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer M Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* (1999); 44:1005–1017
26. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, and others, 'Chiari I Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients', *Neurosurgery*, 44.5 1999; 1005–17

27. Diebo BG, Varghese JJ, Lafage R, Schwab FJ, and Lafage V, 'Sagittal Alignment of the Spine: What Do You Need to Know?', *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 139 2015; 295–301
28. Mac-Thiong JM, Roussouly P, Berthonnaud E, and Guigui P, 'Sagittal Parameters of Global Spinal Balance: Normative Values from a Prospective Cohort of Seven Hundred Nine Caucasian Asymptomatic Adults', *Spine*, 2010;35.22
29. Gwinn DE, Iannotti CA, Benzel EC, and Steinmetz MP, 'Effective Lordosis: Analysis of Sagittal Spinal Canal Alignment in Cervical Spondylotic Myelopathy', *Journal of Neurosurgery. Spine*, 11.6 2009; 667–72
30. Buell, T. J., Heiss, J. D., & Oldfield, E. H. Pathogenesis and Cerebrospinal Fluid Hydrodynamics of the Chiari I Malformation. *Neurosurgery clinics of North America*, 2015; 26(4), 495–499. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2015.06.003>
31. Strayer, A. Chiari I Malformation: Clinical Presentation and Management. *Journal of Neuroscience Nursing* 2001; 33(2), 90–104. doi:10.1097/01376517-200104000-00005
32. Güler H. Chiari Tip I Malformasyonlu Hastalarda Farklı Cerrahi Tekniklerin Tedavi Sonuçlarına Etkisinin Karşılaştırılması İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Beyin Ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı Uzmanlık Tezi. 2019.
33. Sixt C, Reither F, Will BE, et al. Evaluation of quality of life parameters in patients who have syringomyelia. *J Clin Neurosci* 2009;16:1599-1603.
34. Bogdanov EI. *Epidemiology*. Flint G, Rusbridge C (eds), *Syringomyelia*, Newyork: Springer, 2014;11-24.
35. Deniz FE, Oskuz E. Spontaneous syringomyelia resolution at an adult Chiari Type I malformation. *Turk Neurosurg* 2009;19:96-98.

36. Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, et al. Chiari malformation and sleep related breathing disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78:1344-1348
37. Tubbs RS, Doyle S, Conklin M, et al. Scoliosis in a child with Chiari I malformation and the absence of syringomyelia: case report and a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2006;22:1351-1354.
38. Hwang SW, Samdani AF, Jea A, et al. Outcomes of Chiari I-associated scoliosis after intervention: a meta-analysis of the pediatric literature. *Childs Nerv Syst* 2012;28:1213-1219.
39. Sinclair N, Assaad N, Johnston I. Pseudotumour cerebri occurring in association with the Chiari malformation. *J Clin Neurosci* 2002;9:99-101.
40. Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, et al. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: a mimic of the Chiari I malformation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012;33:1901-1906.
41. Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta JM, et al. Adult Chiari malformation and sleep apnoea. *Neurosurg Rev.* 2005;28:169-176.
42. Losurdo A, Dittoni S, Testani E, et al. Sleep disordered breathing in children and adolescents with chiari malformation type I. *J Clin Sleep Med* 2013;9:371-377.
43. Khatwa U, Ramgopal S, Mylavarapu A, et al. MRI findings and sleep apnea in children with Chiari I malformation. *Pediatr Neurol* 2013;48:299-307.
44. Menezes AH. Craniocervical developmental anatomy and its implications. *Childs Nerv Syst* 2008;24:1109-1122.
45. Menezes AH. Associated bony malformations and instability in the Chiari I malformation. Tubbs RS, Oakes WJ (eds), *The Chiari Malformations*, Newyork: Springer, 2013;181-190.
46. Atalar AC, Sungur M, Demirhan M, Ozger H. Neuropathic arthropathy of the shoulder associated with syringomyelia: a report of six cases. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2010;44:328-336.

47. Yanik B, Tuncer S, Seckin B. Neuropathic arthropathy caused by Arnold-Chiari malformation with syringomyelia. *Rheumatol Int* 2004;24:238-241.
48. Nacir B, Arslan Cebeci S, Cetinkaya E, et al. Neuropathic arthropathy progressing with multiple joint involvement in the upper extremity due to syringomyelia and type I Arnold-Chiari malformation. *Rheumatol Int* 2010;30:979-983.
49. Gün Eg. chiari tip 1 malformasyonlu yetişkin hastalarda durasplit ve duraplasti teknikleri ile yapılan ameliyatların ve tedavi sonuçlarına etkilerinin retrospektif olarak karşılaştırılması tıpta uzmanlık tezi Zonguldak bülent ecevit üniversitesi tıp fakültesi beyin ve sinir cerrahisi anabilim dalı, 2019
50. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer MC: Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 44:1005–1017, 1999
51. Aguiar PH, Tella OI, Pereira CU, Godinho F, Simm R: Chiari type I presenting as left glossopharyngeal neuralgia with cardiac syncope. *Neurosurg Rev* 2002;25:99–102.
52. Cristante L, Westphal M, Hermann HD: Craniocervical decompression for Chiari I malformation. A retrospective evaluation of functional outcome with particular attention to the motor deficits. *Acta Neurochirur Wien* 1994;130(1-4):100.
53. Işık N, Kalelioğlu M, Sarıer M, Unat İM: Syringomiyelide cerrahi tedavi yöntemleri. *Türk Nöroşirurji Derg* 1995;5:52-58.
54. Aydoseli A ve Sencer A: Chiari Tip 1 Malformasyonunda Klinik Tablo, *Türk Nöroşir Derg* 2015;25(2), 243-24
55. Mueller DM, Oro' JJ: Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia. *J Am Acad Nurse Pract* 2004;16:134–138.

56. Elster AD, Chen MY: Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992;183:347–353.
57. Kumar R, Kalra SK, Vaid VK, Mahapatra AK: Chiari I malformation: Surgical experience over a decade of management. *Br J Neurosurg* 2008;22:409–414.
58. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF: Symptomatic Chiari malformation in adults: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991;28:639-645.
59. Levy LM, Di Chiro G. MR phase imaging and cerebrospinal fluid flow in the head and spine. *Neuroradiology*. 1990;32(5):399-406.
60. Özek M: Chiari Malformasyonu ve Syringomyeli'nin Zileli M, Özer F: Omurilik ve Omurga Cerrahisi, İzmir, Saray Medikal Y. 1997;239-2448,
61. Cronin, C. G., Lohan, D. G., Mhuirheartigh, J. N., Meehan, C. P., Murphy, J., & Roche, *CCT evaluation of Chamberlain's, McGregor's, and McRae's skull-base lines. Clinical Radiology*, 2009; 64(1), 64–69. doi:10.1016/j.crad.2008.03.012
62. Tokuno H, Hakuba A, Suzuki T, Nishimura S, Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia. *Acta Neurochirurgica. Supplementum*, 1988; 43:22-25.
63. Sergent AW, Cofano GP. Chiropractic care for headaches and dizziness of a 34- year-old woman previously diagnosed with Arnold-Chiari malformation type 1. *J Chiropr Med* 2014;13:192-195.
64. https://radiopaedia.org/images/23621377?case_id=46133
65. Hoffman CE, Souweidane MM. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. 2014;2(3).
66. Taricco MA, Melo LR. Retrospective study of patients with Chiari: malformation submitted to surgical treatment. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008;66(2A):184-8.

67. 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(1):3-15.
68. Chiapparini L, Saletti V, Solero CL, et al. Neuroradiological diagnosis of Chiari malformations. *Neurol Sci* 2011;32(3):283-286.
69. 55) Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Dtsch Med Wschr* 1891;17:1172–1175.
70. 56) Chiari H. Über die Veränderungen des Kleinhirns, der Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. *Denkschr Akad Wissensch Math Naturw CI* 1895;63:71–116.
71. Hu Y, Liu J, Chen H, et al. A minimally invasive technique for decompression of Chiari malformation type I (DECM I study): study protocol for a randomised controlled trial. *BMJ Open* 2015;5:e007869. doi:10.1136/bmjopen-2015-00786
72. Romero FR, Pereira CA. Suboccipital craniectomy with or without duraplasty: what is the best choice in patients with Chiari type 1 malformation? *Arq Neuropsiquiatr.* 2010;68(4):623-6.
73. McGirt MJ, Attenello FJ, Dato G, Gathinji M, Atiba A, Weingart JD, et al. Intraoperative ultrasonography as a guide to patient selection for duraplasty after suboccipital decompression in children with Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;2(1):52-7
74. Milhorat TH, Bolognese PA. Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery.* 2003;53(4):899- 905; discussion 905-6.
75. Richard Gleen Fessler, Laligam Sekhar; *Nöroşirurji Teknikleri Atlası, Omurga ve Periferik Sinirler*, 2014.

76. Michael P. Steinmetz, Edward C. Benzel, Surgical Management of Chiari Malformation, *Neurosurgery Quarterly*, 13(2):105–112 © 2003.
77. Chiari Malformation Symptoms and Cause. *Mayo Clinic*. 2017; <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/chiari-malformation/symptoms-causes/dxc-20249662>.
78. Pakzaban P. Chiari Malformation. *Medscape Reference*. 2016; <http://emedicine.medscape.com/article/1483583-overview>.
79. Chiari Malformation Fact Sheet. *National Institute of Neurological Disorders and Stroke Web site*. http://www.ninds.nih.gov/disorders/chiari/detail_chiari.htm.
80. Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A, Kim D, Holekamp TF, Smyth MD, Lenke LG, Shimony JS, Park TS, Leonard J, Limbrick DD: Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. *J Neurosurg Pediatr* 13:368–374, 2014
81. Greenlee JD, Menezes AH, Bertoglio BA, Donovan KA: Syringobulbia in a pediatric population. *Neurosurgery* 2005;57:1147–1152.
82. Oishi M, Hayashi Y, Kita D, Fukui I, Shinohara M, Heiss JD, Hamada J: Rapidly progressing monoparesis caused by Chiari malformation type I without syringomyelia. *Surg Neurol Int* 2013;4.
83. Ono A, Suetsuna F, Ueyama K, Yokoyama T, Aburakawa S, Numasawa T, Wada K, Toh S: Surgical outcomes in adult patients with syringomyelia associated with Chiari malformation type I: The relationship between scoliosis and neurological findings. *J Neurosurg Spine* 2007;6:216–221,
84. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic

findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery 1999;44:1005-1017

85. Oral, Şükrü, Menkü Ahmet; Chiari tip 1 malformasyonlu hastaların değerlendirilmesi ve cerrahi tedavisinde dural split ile duraplasti yöntemlerinin karşılaştırılması; Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı; 2014
86. Greenberg JK, Milner E, Yarbrough CK, et al. Outcome methods used in clinical studies of Chiari malformation type I: a systematic review. J Neurosurg 2015;122(2):262-272.
87. Godil SS, Parker SL, Zuckerman SL, et al. Accurately measuring outcomes after surgery for adult Chiari I malformation: determining the most valid and responsive instruments. Neurosurgery 2013;72(5):820-827.
88. Karagöz F. Chiari Tip 1 Malformasyonu (68 olgu üzerinde klinik çalışma). Uzmanlık Tezi, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı. 1997.
89. Gilmer HS, Xi M, Young SH, Surgical Decompression for Chiari Malformation Type I: An Age-Based Outcomes Study Based on the Chicago Chiari Outcome Scale., World Neurosurg. 2017 Nov; 107:285-290. doi: 10.1016/j.wneu. 2017.07.162. Epub 2017 Aug 5
90. Romero FR, Pereira CA. Suboccipital craniectomy with or without duraplasty: what is the best choice in patients with Chiari type 1 malformation? Arq Neuropsiquiatr. 2010 Aug;68(4):623-6.
91. Bivek Vaidya, Gopal R Sharma, Chiari Malformations: Our Experience Nepal Journal of Neuroscience 2012;9:62-66.
92. 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

93. El-Ghandour, Nasser M. Long term outcome of surgical management of adult Chiari 1 malformation. *Neurosurg Rev.* 2012;35(4):537-46
94. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 2000;46:1384– 1389.
95. Yilmaz A, Kanat A, Musluman AM, Colak I, Terzi Y, Kayaci S, Aydin Y. When is duraplasty required in the surgical treatment of Chiari malformation type I based on tonsillar descending grading scale? *World Neurosurg.* 2011;75(2):307-13
96. 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;18(10):1346-9
97. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus.* 2000; 8 (3): E6
98. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst.* 2004; 20 (5): 341-348.
99. Katherine E Hekman, Leonardo Aliaga, David Straus, Aman Luther, Judy Chen, Ajay Sampat & David Frim Positive and negative predictors for good outcome after decompressive surgery for Chiari malformation type 1 as scored on the Chicago Chiari Outcome Scale, *Neurological Research*, 2012; 34:7, 694-700
100. V. N. Vakharia, M. R. Guilfoyle & R. J. Laing Prospective study of outcome of foramen magnum decompressions in patients with syrinx and nonsyrinx associated Chiari malformations, *British Journal*

of Neurosurgery 2012; 26:1, 7-11, DOI: 10.3109/ 02688697 .2011.578771

101. Silky Chotai, Azedine Medhkour; Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation-I; Clinical Neurology and Neurosurgery 2014; 125:182–188
102. Güler H., Sanus G.Z. Chiari tip 1 malformasyonlu hastalarda farklı cerrahi tekniklerin tedavi sonuçlarına etkisinin karşılaştırılması, uzmanlık tezi, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı.2017.
103. Saniya S. Godil, MD, Scott L. Parker, MD, Scott L. Zuckerman, BS, Stephen K. Mendenhall, BS, Matthew J. McGirt, MD, Accurately Measuring Outcomes After Surgery for Adult Chiari I Malformation: Determining the Most Valid and Responsive Instruments, *Neurosurgery*, 2013;72:5-20–827