

BÖLÜM 20

CHIARI MALFORMASYONLARI VE SİRİNGOMİYELİYE CERRAHİ YAKLAŞIM VE İZLEM

Mehmet Kürşat KARADAĞ¹
Hakan Hadi KADIOĞLU²

CHIARI MALFORMASYONLARI

Giriş

Chiari malformasyonları, serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal kanala doğru herniasyonundan, serebellar ageneziye kadar uzanan geniş bir klinik yelpazeyi kapsayan kraniovertebral bileşkenin ve arka beyin konjenital anomalileridir. Sinir sisteminin diğer anomalileri (hidrosefali, sirinks, ensefalosel, spinal disrafizm) CM'larına sıklıkla eşlik eder.^{1,2} İlk olarak Cleland tarafından 1883 yılında hidrosefali ve spina bifidalı pediatrik bir olguda tanımlanmıştır.³ Avusturyalı Hans Von Chiari 1891 ve 1896'da yaptığı otopsi çalışmaları ile ilk serisini yayınlamıştır. Chiari bu serisinde herniasyonu derecesine göre üç tip olarak tanımlamıştır.^{4,5} Alman Julius Arnold 1894 yılında arka beyin herniasyonu olan myelodisplastik bir hasta tanımlamıştır. Arnold'un öğrencileri tarafından 1907 yayınlanan 4 olguluk seride sendroma hocalarının adını eklemeleriyle Arnold-Chiari malformasyonu tanımı doğmuştur. Bu tanım daha çok CM'nu Tip 2 için kullanılmaktadır.^{6,7} CM'larında klinik ve radyolojik korelasyon uyumsuzluk gösterdiğinden klinisyenler arasında kabul görmüş ortak bir tanım

yoktur.⁸ CM'ları omurilik kanalındaki herniasyon tipine ve beyin ile omurganın gelişim anomalilerinin özelliklerine göre sınıflandırılır. CM'ları baziler invajinasyonlarla birlikte erişkinlerde en yaygın görülen kranioservikal bileşke anomalileridir. Klinik olarak CM'nu tip I asemptomatik veya geç çocuklukta, yetişkinlikte tussif baş ağrıları ve fokal nörolojik belirtilerle görülebilir. Tip II, III, IV, V ise doğuştan itibaren görülmekle beraber klinik olarak daha önemlidir.⁹

Tanı Yöntemleri

MRG tanı için seçilmesi gereken ilk yöntemdir ve tek başına yeterlidir. Kranioservikal birleşkenin anatomisinin iyi bir tasvirini sağlar.¹⁰ Hastaya MRG çekilemediği durumlarda tanıda yardımcı olabilecek diğer yöntemler arasında BT miyelografi, kontrastsız BT ve baş boyun radyografileri bulunur.¹¹ Kraniovertebral bileşke gelişim anomalileri düşünülen olgularda kemik yapıyı araştırmak için BT, ve direkt kafa grafileri tercih edilir. CM'nu radyolojik olarak serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal kanala doğru 5 mm veya üstü yer değiştirmesi olarak tanımlanır.¹² Tonsil herniasyonu izlenen hastalarda kafa içi basınç artışı yapacak

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi BD., drkursatkaradag@gmail.com

² Prof. Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi BD., hakanhadi@gmail.com

nı bozan tümör (hemanjioblastoma, ependimoma) cerrahi olarak çıkarılmalıdır. Mevcut obstrüksiyonun kaldırılması ile BOS dolaşımı normale döner ve sirinks küçülebilir.⁶¹ Hidrosefalisi olan hastalarda tedavi sonrası beyin ve omurilik basıncı azalır ve çoğunlukla siringomiyeli küçülür.¹⁴ İdiopatik siringomiyelide ve tedaviye cevap vermeyen hastalarda siringo subaraknoid şant cerrahisi yapılır. Bu cerrahinin başarısızlığı durumunda siringo peritoneal veya siringoplevral şant cerrahisi yapılır. Ancak, şant cerrahilerinin komplikasyon oranı yüksektir. Ayrıca, başarı oranının düşük olması nedeniyle, tedavi algoritmasında en son çare olarak tercih edilir.⁶⁴

KAYNAKLAR

- Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo M. Arnold Chiari Malformation. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431076>
- Bhimani AD, Esfahani DR, Denyer S, Chiu RG, Rosenberg D, Barks AL, Arnone GD, Mehta AI. Adult Chiari I Malformations: An Analysis of Surgical Risk Factors and Complications Using an International Database. *World Neurosurg.* 2018 Jul;115:e490-e500.
- Carmel P, Marksberry W: Early descriptions of Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. *J Neurosurg* 1972; 37: 543-547.
- Chiari H: Über Veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns. *Dtsch Med Wochenschr.* 1891; 17: 1172-1175.
- Chiari H: Über Veränderungen des kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongota in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns. *Denkschr. Akad Wiss Wien* 1895; 63: 71
- Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 1957; 14:285-301.
- Topkoru BC, Işık N: Chiari Malformasyonu Tip 2 ve Tip 3. *Türk Nöroşir Derg* 2015; Cilt: 25, Sayı: 2, 281-285
- Muzumdar D. Chiari 1 malformation: Revisited. *J Pediatr Neurosci.* 2019; Oct-Dec;14(4):179.
- Kular S, Cascella M. Chiari I Malformation. [Updated 2021 Aug 15]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-.
- Batzdorf U: Chiari 1 malformation of syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1988; 68:726-730.
- Abouzezz AO, Sartor K, Geyer CA, Gado MH. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. *J Comput Assist Tomogr.* 1985; Nov-Dec;9(6):1033-6.
- Erdogan O, Sarica C: Chiari Malformasyonları. *Türk Nöroşir Derg* 2021; 31(1):57-63
- Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology.* 1992 May;183(2):347-53.
- Işık N: Chiari Malformasyonu, Siringomiyeli. *Türk Nöroşirürji Dergisi* 2013; Cilt: 23, Sayı: 2, 185-194
- Hofkes SK, Iskandar BJ, Turski PA, Gentry LR, McCue JB, Haughton VM. Differentiation between symptomatic Chiari I malformation and asymptomatic tonsillar ectopia by using cerebrospinal fluid flow imaging: initial estimate of imaging accuracy. *Radiology.* 2007 Nov; 245(2):532-40.
- Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of sringomyelia and the Chiari malformation. *J Neurosurg* 1982; 57:24-31.
- Castillo M, Dominguez R: Imaging of common congenital anomalies of the brain and spine. *Clin Imaging* 1992; 16:73-88.
- Boor R, Schwarz M, Goebel B, Voth D: Somatosensory evoked potentials in Arnold-Chiari malformation. *Brain Dev* 2004; 26: 99- 104
- Thompson DNP: Chiari I-a 'not so' congenital malformation? *Childs Nerv Syst* 2019; 35(10):1653-1664.
- Hentati A, Badri M, Bahri K, Zammel I. Acquired Chiari I malformation due to lumboperitoneal shunt: A case report and review of literature. *Surg Neurol Int.* 2019; 10:78.
- Yan H, Han X, Jin M, Liu Z, Xie D, Sha S, Qiu Y, Zhu Z. Morphometric features of posterior cranial fossa are different between Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Eur Spine J.* 2016 Jul; 25(7):2202-9.
- Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM: Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol* 1986; 7:795-799.
- Ünlü A, Kahiloğulları G: Chiari Malformasyonları. Baykaner MK, Erşahin Y, Mutluer MS, Özek MM (eds) *Pediatrik Nöroşirürji, Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları* No:15, 2014:235-238
- Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC, Rozzelle CJ, Blount JP, Oakes WJ. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Mar;7(3):248-56.
- Albert GW, Menezes AH, Hansen DR, Greenlee JD, Weinstein SL: Chiari malformation Type I in children younger than age 6 years: Presentation and surgical outcome. *J Neurosurg Pediatr* 2010; 5:554-561.
- García M, Lázaro E, López-Paz JF, Martínez O, Pérez M, Berrocoso S, Al-Rashaida M, Amaya I. Cognitive Functioning in Chiari Malformation Type I Without Posterior Fossa Surgery. *Cerebellum.* 2018 Oct;17(5):564-574.
- Durham SR, Fjeld-Olenec K: Comparison of posterior fossa decompression with and without durap-

- lasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: A meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 2:42-49.
28. Hankinson T, Tubbs RS, Wellons JC: Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 2011;27(1):35-40.
 29. Chen J, Li Y, Wang T, Gao J, Xu J, Lai R, Tan D. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients: A retrospective analysis of 103 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Jan; 96(4): e5945
 30. Leikola J, Hukki A, Karppinen A, Valanne L, Koljonen V: The evolution of cerebellar tonsillar herniation after cranial vault remodeling surgery. *Childs Nerv Syst* 2012; 28:1767-1771.
 31. Amarouche M, Minichini V, Davis H, Giamouriadis A, Bassi S. Syringosubarachnoid shunt: insertion technique. *Br J Neurosurg*. 2019 Dec 18;1-4.
 32. Greenberg JK, Yarbrough CK, Radmanesh A, Godzik J, Yu M, Jeffe DB, Smyth MD, Park TS, Piccirillo JF, Limbrick DD. The Chiari Severity Index: a pre-operative grading system for Chiari malformation type I. *Neurosurgery*. 2015 Mar;76(3):279-85; discussion 285.
 33. De Vlioger J, Dejaegher J, Van Calenbergh F. Multi-dimensional, patient-reported outcome after posterior fossa decompression in 79 patients with Chiari malformation type I. *Surg Neurol Int*. 2019;10:242.
 34. Sarnat HB. Nöral tüpün segmentasyon bozuklukları: Chiari malformasyonları. *Handb Clin Neurol*. 2008; 87 :89-103.
 35. Kuhn J, Emmady PD. Chiari II Malformation. [Updated 2021 Jul 18]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-.
 36. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ: Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery* 2001; 48:1050-1055.
 37. Williams H: A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bifida. *Cerebrospinal Fluid Res* 2008; 5:7.
 38. Piper RJ, Pike M, Harrington R, Magdum SA. Chiari malformasyonları: tanı ve yönetim ilkeleeri. *BMJ*. 2012 Nisan 08; 365 : l1159.
 39. Tubbs RS, Oakes WJ: Treatment and management of the Chiari II malformation: An evidence-based review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2004; 20(6): 375-381.
 40. Adzick NS. Fetal surgery for myelomeningocele: trials and tribulations. Isabella Forshall Lecture. *J Pediatr Surg*. 2012 Feb;47(2):273-81.
 41. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson MP, Howell LJ, Farrell JA, Dabrowiak ME, Sutton LN, Gupta N, Tulipan NB, D'Alton ME, Farmer DL; MOMS Investigators: A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med* 2011; 364 (11): 993- 1004.
 42. Burke R, Liptak GS., Council on Children with Disabilities. Providing a primary care medical home for children and youth with spina bifida. *Pediatrics*. 2011 Dec;128(6):e 1645-57.
 43. Limbrick DD, Baird LC, Klimo P, Riva-Cambrin J, Flannery AM., Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 4: Cerebrospinal fluid shunt or endoscopic third ventriculostomy for the treatment of hydrocephalus in children. *J Neurosurg Pediatr*. 2014 Nov;14 Suppl 1:30-4.
 44. Guo F, Wang M, Long J, Wang H, Sun H, Yang B, Song L: Surgical management of Chiari malformation: Analysis of 128 cases. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43(5): 375-381.
 45. Cama A, Tortori-Donati P, Piatelli GL, Fondelli MP, Andreussi L (1995) Chiari complex in children – neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases). *Eur J Pediatr Surg* 5 [Suppl 1]:35-38
 46. Isik N, Elmaci I, Silav G, Celik M, Kalelioğlu M: Chiari malformation type III and results of surgery: A clinical study; report of eight surgically treated cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2009; 45(1): 19-28.
 47. Castillo M, Quencer RM, Dominguez R: Chiari III Malformation: Imaging features. *AJNR AM J Neuro-radiol* 1992; 13: 107-113.
 48. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ: The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 1998; 89:212-216.
 49. Kim IK, Wang KC, Kim IO, Cho BK: Chiari 1.5 malformation: An advanced form of Chiari I malformation. *J Korean Neurosurg Soc* 2010; 48(4):375-379.
 50. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ: A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst* 2012; 28(2):305-307.
 51. Shenoy VS, Sampath R. Syringomyelia. 2021 Jun 29. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. PMID: 30725795.
 52. 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*. 1999 May;44 (5):1005-17.
 53. Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, Hammock P, Joseph J, Dickerson M, Ellenbogen RG, Milhorat TH, Hauser MA, George TM. Review Article: Chiari Type I Malformation with or Without Syringomyelia: Prevalence and Genetics. *J Genet Couns*. 2003 Aug; 12 (4):297-311.
 54. Klekamp J: The pathophysiology of syringomyelia— historical overview and current concept. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002; 144(7):649-664.
 55. Honey CM, Martin KW, Heran MKS. Syringomyelia Fluid Dynamics and Cord Motion Revealed by Serendipitous Null Point Artifacts during

- Cine MRI. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2017 Sep; 38 (9):1845-1847.
56. Mauer UM, Freude G, Danz B, Kunz U. Cardiac-gated phase-contrast magnetic resonance imaging of cerebrospinal fluid flow in the diagnosis of idiopathic syringomyelia. *Neurosurgery.* 2008 Dec; 63 (6):1139-44; discussion 1144.
 57. Batzdorf U, Khoo LT, McArthur DL. Observations on spine deformity and syringomyelia. *Neurosurgery.* 2007 Aug; 61 (2):370-7; discussion 377-8.
 58. Roy AK, Slimack NP, Ganju A. Idiopathic syringomyelia: retrospective case series, comprehensive review, and update on management. *Neurosurg Focus.* 2011 Dec;31(6):E15
 59. Anderson NE, Willoughby EW, Wrightso P: The natural history and influences of surgical treatment in syringomyelia. *Acta Neurol Scand* 1985; 71:472-479.
 60. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Koboyashi N: Foramen magnum decompression with removal of the outer later of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari malformations. *Neurosurgery* 1993; 33:845-850.
 61. Attal N, Parker F, Tadié M, Aghakani N, Bouhasira D. Effects of surgery on the sensory deficits of syringomyelia and predictors of outcome: a long term prospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004 Jul; 75 (7):1025-30.
 62. Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN, Dohn DF, Steinberg M. Terminal ventriculostomy for stringomyelia. *J Neurosurg* 1977; 46:609-617.
 63. Di Lorenzo N, Cacciola F: Adult syringomyelia: Classification, pathogenesis and therapeutic approaches. *J Neurosurg Sci* 2005; 49: 65-72.
 64. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 1995 Oct; 37 (4):673-8; discussion 678-9.