

CHIARI MALFORMASYONLARI

Editör
Hidayet AKDEMİR



© Copyright 2025

Bu kitabın, basım, yayın ve satış hakları Akademisyen Kitabevi A.Ş.'ne aittir. Anılan kuruluşun izni alınmadan kitabın tümü ya da bölümleri mekanik, elektronik, fotokopi, manyetik kâğıt ve/veya başka yöntemlerle çoğaltılamaz, basılamaz, dağıtılamaz. Tablo, şekil ve grafikler izin alınmadan, ticari amaçlı kullanılamaz. Bu kitap T.C. Kültür Bakanlığı bandrolü ile satılmaktadır.

ISBN
978-625-375-437-2

Sayfa ve Kapak Tasarımı
Akademisyen Dizgi
Ünitesi

Kitap Adı
Chiari Malformasyonları

Yayıncı Sertifika No
47518

Editörler
Hidayet AKDEMİR
ORCID iD: 0000-0002-9390-7730

Baskı ve Cilt
Vadi Matbaacılık

Yayın Koordinatörü
Yasin DİLMEN

Bisac Code
MED056000

DOI
10.37609/akya.3616

Kütüphane Kimlik Kartı

Chiari Malformasyonları / ed. Hidayet Akdemir.
Ankara : Akademisyen Yayınevi Kitabevi, 2025.
289 s. : resim, tablo, şekil. ; 160x235 mm.
Kaynakça ve İndeks var.
ISBN 9786253754372

UYARI

Bu üründe yer alan bilgiler sadece lisanslı tıbbi çalışanlar için kaynak olarak sunulmuştur. Herhangi bir konuda profesyonel tıbbi danışmanlık veya tıbbi tanı amacıyla kullanılmamalıdır. Akademisyen Kitabevi ve alıcı arasında herhangi bir şekilde doktor-hasta, terapist-hasta ve/veya başka bir sağlık sunum hizmeti ilişkisi oluşturmaz. Bu ürün profesyonel tıbbi kararların eşleniği veya yedeği değildir. Akademisyen Kitabevi ve bağlı şirketleri, yazarları, katılımcıları, partnerleri ve sponsorları ürün bilgilerine dayalı olarak yapılan bütün uygulamalardan doğan, insanlarda ve ihazlarda yaralanma ve/veya hasarlardan sorumlu değildir.

İlaçların veya başka kimyasalların reçete edildiği durumlarda, tavsiye edilen dozunu, ilacın uygulanacak süresi, yöntemi ve kontraendikasyonlarını belirlemek için, okuyucuya üretici tarafından her ilaca dair sunulan güncel ürün bilgisini kontrol etmesi tavsiye edilmektedir. Dozun ve hasta için en uygun tedavinin belirlenmesi, tedavi eden hekimin hastaya dair bilgi ve tecrübelerine dayanak oluşturmaları, hekimin kendi sorumluluğundadır.

Akademisyen Kitabevi, üçüncü bir taraf tarafından yapılan ürüne dair değişiklikler, tekrar paketlemeler ve özelleştirmelerden sorumlu değildir.

GENEL DAĞITIM
Akademisyen Kitabevi A.Ş.

Halk Sokak 5 / A Yenışehir / Ankara
Tel: 0312 431 16 33
siparis@akademisyen.com

www.akademisyen.com

ÖNSÖZ

Değerli Meslektaşlarım,

Chiari Malformasyonları, fizyopatolojisi, semptomatolojisi, cerrahi endikasyonları ve cerrahi tedavi yöntemleri ile Nöroşirürji alanındaki tartışmalı konuların başında gelmektedir.

Bu konuda, Türkçe literatürde konuyu her yönü ile ele alıp, değerlendiren kapsamlı güncel bilgi açığı olduğu aşikardır.

Chiari Malformasyonları konusunda geniş tecrübeye sahip ve bu malformasyonlarla özellikle ilgilenen hocamız Prof. Dr. Hidayet Akdemir'i bu eksikliği görüp, bu çok özel ve güzel kitapla giderdiği için tebrik ederim.

Kitap yazar, editörlük yapan her meslektaşım verilen emek ve özveriyi iyi bilir, Prof. Dr. Hidayet Akdemir'e bilim ve Nöroşirürjiye bu çok önemli, değerli katkısı ve birikimini kendisine saklamak yerine bizlerle cömertçe paylaştığı için teşekkür ederim.

Eminim okuyucular da, bu kitaptaki bilgiler ışığında tedavi edilen hastalar da minnettar kalacaklardır.

Saygılarımla

*Prof. Dr. Hakan EMMEZ
Türk Nöroşirürji Derneği Başkanı
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroşirürji AD. Öğr. Üyesi*

Değerli okuyucular

19. yüzyılın sonlarından beridir Chiari malformasyonlarının tanısı konulup, tedavisi yapılmaktadır, ilk yıllarda Arnold Chiari malformasyonları şeklinde adlandırılmıştı, ancak Arnold'un 3 olgu dışında fazla katkısı olmadığından dolayı artık "Chiari malformasyonları" olarak adlandırılmaktadır.

Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme yöntemlerinin kullanıma girmesi ile tanı konulması kolaylaşmıştır, ancak tedavi planlamasındaki algoritmalarda halen çeşitli tartışmalar mevcuttur.

Bu kitapta Chiari malformasyonları konusunda tanı ve özelliklede tedavi konusunda çok geniş en son literatür bilgilerini Prof. Dr. Hidayet Akdemir kendi tecrübeleri ile birleştirerek özetlenmiş olarak sunmaktadır. Nöroşirürji ve Nöroloji camiasındaki araştırma görevlileri ve uzmanları için önemli bir klavuz olacağı kanaatindeyim.

Böyle geniş kapsamlı bir eserin hazırlanmasında emeği geçen Prof. Dr. Hidayet Akdemir'e ve katkı veren tüm bölüm yazarlarını kutluyorum.

*Prof. Dr. İ. Suat ÖKTEM
Beyin Sinir Cerrahisi Uzmanı*

Chiari malformasyonu başlıklı kitabımızda bilimsel yazının amacı hastalığın tarihçesinden günümüze kadar tüm tarihsel ve güncel akademik bilgileri özellikle konuyla yakından ilgili meslektaşlarımız (Beyin cerrahisi, nöroloji, pediatri, dahiliye, radyoloji, kardioloji, fizik tedavi rehabilitasyon, kulak burun boğaz, göğüs hastalıkları, acil tıp, anestezi, tıbbi genetik, anatomi, histoloji ve aile hekimleri) ilgilendirmektedir. Chiari malformasyonu hastaları gerek çocukluk yaşı gerekse erişkin yaşlarındaki hastalar yukarıda ismi geçen bir çok bölümlerin hastalıklarına klinik semptomları benzemesi nedeniyle poliklinik muayeneleri yapılmaktadır. Bu nedenle Chiari malformasyonu hastaları semptomları ve bulguları bir çok dahili veya cerrahi bölümlerin hastalıklarını taklit etmektedir. Chiari malformasyonları, fizyopatolojisi, etyopatogenezi, cerrahi endikasyonları, uygulanan cerrahi teknikleri ile Beyin cerrahisi pratikleri arasında tartışmalı konuların başında gelmektedir. XXI yüzyılın modern teknolojik gelişmeleriyle bu kompleks anomalinin tanısında ve ayırıcı tanısında özellikle yeni cerrahi teknikleri gelişimine neden olmuştur.

Günümüzün ileri nörogörüntüleme teknolojileri Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ve Bilgisayarlı Tomografi (BT) test yöntemleri bu kompleks anomalinin teşhisinde altın standart test yöntemleridir. Statik veya dinamik MRG ve BT testleri özellikle kraniovertebral kemik anomalilerini ve instabilitelerin tesbitinde oldukça faydalı bilgiler sunmaktadırlar.

Ayrıca beyin sapı semptomları belirgin olan Chiari malformasyonlarda elektrofizyolojik testlerden Beyin Sapı Uyarılma Potansiyeli (BAEP), Somatosensoriel Uyarılma Potansiyel (SSEP), Motor Uyarılma Potansiyel (MEP) ilave faydalı bilgiler vermektedir.

Chiari malformasyonu başlıklı kitabımızda konjenital veya sonradan oluşan alt tiple-ri gerek çocukluk gerekse erişkin yaşlarda görülenleri kitabın içerisinde değişik bölümlerde çok değerli bilim insanlarının yoğun emekleri ve katkılarıyla hazırladıkları bilgileri bulunmaktadır.

Chiari malformasyonu hastaların; tıbbi konservatif tedavi edilenler, sadece takip edilenler, cerrahi tedavi teknikleri ve postoperatif komplikasyonlar yanında bu hastaların ameliyat sonrası takip protokolleri detaylıca anlatılmaktadır. Bu kitabın okuyucuları kitap-taki bilgileri ışığında özellikle bu kompleks hastalığı tedavisini yürüten konu ile ilgili meslektaşlarımızın yanında bu hastalığa muzdarip hastalarda minnettar kalacaklardır.

Ayrıca kitapta özellikle tartışmalı konulara güncel yaklaşımlar bulunmaktadır. Bu bilimsel kitabın hazırlanmasında emeği geçen tüm meslektaşlarıma çok teşekkür ediyorum. Ayrıca kitabın basımındaki emeği geçen tüm kitapevi çalışanlarına teşekkür ediyorum.

Bir teşekkür de bizleri yetiştiren bu sanatı bizlere öğreten hocalarıma hayatta olanlar Prof. Dr. Aydın Paşaoğlu, Prof. Dr. Mahmut Gazi Yaşargil hocalarıma saygılarımı hürmetlerimi sunar, ahirete intikal edenlere Allaha rahmetler diliyorum. Son kez bir teşekkür de her zaman en büyük desteği yanımızda olan kıymetli eşime ve çocuklarıma teşekkür ediyorum.

*Prof. Dr. Hidayet AKDEMİR
Atlas Üniversitesi Tıp Fakültesi
Beyin ve Sinir Cerrahisi AD Başkanı*

İÇİNDEKİLER

BÖLÜM 1	Chiari Malformasyonu Tarihçesi, Sınıflandırmaları 1 Hidayet AKDEMİR
BÖLÜM 2	Chiari Malformasyonları Bağlantılı Doku ve Organların Embriyonal Gelişim Süreçleri 15 Ayhan BİLİR
BÖLÜM 3	Posterior Fossa ve Kraniovertebral Anatomi 33 Ahmet KALAYCIOĞLU Nureda NALÇACI BOZKURT
BÖLÜM 4	Chiari Malformasyonlarında Klinik Semptom ve Bulgular, Ayırıcı Tanı ve Klinik Testler 69 Ali Osman MUÇUOĞLU
BÖLÜM 5	Chiari Malformasyonlarının Radyolojik Tarihçesi ve Güncel Volumetrik Yaklaşımlar 83 Niyazi ACER Mustafa TAŞTAN
BÖLÜM 6	Chiari Malformasyonları Elektrofizyoloji 101 Demet AYGÜN ÜSTEL
BÖLÜM 7	Ailesel Chiari Malformasyonu 123 Oya AKÇA Hilal ŞAHİN Emre TEPELİ
BÖLÜM 8	Pediyatrik Chiari Malformasyonları 135 Nazlı ÇAKICI ÖKSÜZ

BÖLÜM 9	Chiari Malformasyonunda Epidemiyoloji, Konservatif Tedaviler ve Gebelikte Hasta Yönetimi.....	151
	Meltem CAN İKE	
BÖLÜM 10	Chiari Malformasyonları Cerrahi Tedavisinin Tarihçesi ve Güncel Yaklaşımlar.....	165
	Hidayet AKDEMİR	
BÖLÜM 11	Chiari Tip I Malformasyonunda Dural Dış Tabakanın Alınması İle Dekompresyon	191
	Rahmi Kemal KOÇ Halil ULUTABANCA	
BÖLÜM 12	Chiari Malformasyonları ve Baziller İnvasiyon	203
	Ebubekir AKPINAR İlhan YILMAZ	
BÖLÜM 13	Chiari Malformasyonu ve Siringomiyeli	225
	Hidayet AKDEMİR	
BÖLÜM 14	Chiari Malformasyonu Cerrahisinin Komplikasyonları.....	247
	Hüseyin DOĞU	
BÖLÜM 15	Chiari Malformasyonu: Aile Rehberi	267
	Hidayet AKDEMİR	

YAZARLAR

Prof. Dr. Niyazi ACER

Sanko Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Temel Tıp Bilimleri Bölümü, Anatomi
AD.

Prof. Dr. Hidayet AKDEMİR

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü,
Beyin ve Sinir Cerrahisi AD.

Uzm. Dr. Ebubekir AKPINAR

T.C. Sağlık Bilimleri Üniversitesi,
Başakşehir Çam ve Sakura Şehir
Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi
Kliniği

Dr. Öğr. Üyesi Oya AKÇA

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Temel Tıp Bilimleri Bölümü,
Tıbbi Biyoloji AD.

Prof. Dr. Ayhan BİLİR

Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Temel
Tıp Bilimleri Bölümü, Histoloji ve
Embriyoloji AD.

**Dr. Öğr. Üyesi Nureda NALÇACI BOZ-
KURT**

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Temel Tıp Bilimleri Bölümü,
Anatomi AD.

Dr. Öğr. Üyesi Hüseyin DOĞU

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü,
Beyin ve Sinir Cerrahisi AD.

Dr. Öğr. Üyesi Meltem CAN İKE

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü,
Nöroloji AD.

Prof. Dr. Ahmet KALAYCIOĞLU

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi Temel Tıp Bilimleri Bölümü
Anatomi AD.

Prof. Dr. Rahmi Kemal KOÇ

Erciyes Hastanesi, Beyin ve Sinir
Cerrahisi Kliniği

Dr. Öğr. Üyesi Ali Osman MUÇUOĞLU

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü,
Beyin ve Sinir Cerrahisi AD.

Dr. Öğr. Üyesi Nazlı ÇAKICI ÖKSÜZ

İstanbul Sağlık ve Teknoloji
Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Cerrahi
Tıp Bilimleri Bölümü, Beyin ve Sinir
Cerrahisi AD.

Dr. Öğr. Üyesi Hilal ŞAHİN

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Temel Tıp Bilimleri Bölümü,
Tıbbi Biyoloji AD.

Öğr. Gör. Dr. Mustafa TAŞTAN

Kapadokya Üniversitesi, Sağlık Meslek
Yüksekokulu, Fizyoterapi Programı

Prof. Dr. Emre TEPELİ

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Temel Tıp Bilimleri Bölümü,
Tıbbi Genetik AD.

Dr. Öğr. Üyesi Halil ULUTABANCA

Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, Beyin ve
Sinir Cerrahisi AD.

Dr. Öğr. Gör. Demet AYGÜN ÜSTEL

İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp
Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü,
Nöroloji AD.

Doç. Dr. İlhan YILMAZ

T.C. Sağlık Bilimleri Üniversitesi,
Başakşehir Çam ve Sakura Şehir
Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi
Kliniği

Chiari Malformasyonu Tarihçesi, Sınıflandırmaları

Hidayet AKDEMİR¹

GİRİŞ

Chiari malformasyonu ilk defa 1829 yılında Fransız Anatomist Cruveilhier tarafından spina bifidalı hastaların bulgularını rapor etmesiyle tanımlanmıştır. Bu rapordaki vakaların birinde omurilikte diastometamiyeli ile birlikte genişlemiş üst servikal bölgeye medulla oblongata ve dördüncü ventrikülün uzandığını belirtmiş (1).



Resim 1. Jean Cruveiller (1791-1874)

1883 yılında İskoçyalı Anatomist John Cleland serebellumun herniasyonu ve hidrosefalisi olan bir miyelodisplastik anomaliyi tanımlamış. John Cleland rapo-

¹ Prof. Dr., İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD., hidayet.akdemir@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-9390-7730

kemiksel anomalilere bağlı önden beyin sapı basısı mevcut olduğundan anterior endoskopik ontoidektomi cerrahi tekniğine ihtiyaç duyulmaktadır. Bazılar invaginasyonda kraniyovertebral omurga kemiksel instabilitenin tipine göre birinci ve ikinci omurganın posterior enstrümantasyonu veya oksipito-servikal füzyon tekniklerine ihtiyaç duyulmaktadır. Kompleks CM'lerin cerrahi tedavisinde anterior endoskopik dekompresyon ile posterior C 1 ila C 2 omurgaya enstrümanlı füzyonlu ameliyat teknikleri yapılmaktadır.

Kompleks CM'ler birlikte kraniyovertebral kemiksel anomalilerinin nasıl yönetileceği ve tedavileri konusunda evrensel bir fikir birliği yoktur. Kompleks CM ile birlikte kemiksel anomalilerin cerrahi tedavisini planlayacak beyin cerrahı uygulayacağı dekompresyon cerrahi tekniğinin avantajını ve dezavantajını hasasına detaylıca bilgilendirmelidir (18).

KAYNAKLAR

1. Cruveilhier J. Anatomie Pathologique du Corps Humain ou Descriptions avec Figures Lithographiées et Coloriées des Diverses Altération Morbides dont le Corps Humain est Susceptible. J.B. Bailliere; Paris, France: 1829. pp. 1829–1842.
2. Cleland J (1883) Spina bifida, ensefalosel ve anensefalus. J Anat Physiol Londra 17:257–291.
3. Chiari H (1891) Hydrocephalie des Grosshirns'den Ueber Veränderungen des Kleinhirns bilgisi. Dtsch Med Wochenschr 17:1172–1175.
4. Chiari H (1895) Ueber Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata Infolge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. Denkschriften Kais Akad Wiss Math-Naturw 63:71–116.
5. Arnold J. Miyelositle, Transpozisyon von Gewebskeimen und Sympodie. Beitr. Pathol. Anat. 1894;16:1–28.
6. Schwalbe E, Gredig M: Ueber Entwicklungströrungen des Kleihirns, Hirnstamms und Halsmarks bei Spina bifida (Arnold'sche und Chiari'sche Missbildung). Beitr Path Anat 40:132–194, 1907.
7. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompressionJ. Neurosurg. 1998;89:212–216. doi: 10.3171/jns.1998.89.2.0212.
8. Morgenstern PF, Tosi U., Uribe-Cardenas R., Greenfield JP Ventrolateral Tonsillar Pozisyonu New Chiari 0.5 classifati. World Neurosurg. 2020;136:444–453. doi: 10.1016/j.wneu.2020.01.147.
9. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C. Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery 44 (5):p1005–1017 May 1999.
10. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation J. Neurosurg. 2004;101:179–183. doi: 10.3171/ped.2004.101.2.0179.
11. Talamonti G, Marcati E, Mastino L, Meccariello G, Picano M, D'Aliberti G. Chiari malformasyonu tip II'nin cerrahi tedavisi. Childs Sinir Sist. 2020 Ağustos; 36 (8):1621–1634.

12. Fisahn C., Shoja M.M., Turgut M., Oskouian R.J., Oakes W.J., Tubbs R.S. The Chiari 3.5 malformation: A review of the only reported case. *Childs Nerv. Syst.* 2016; 32:2317–2319.
13. Ashwal S. *Founders of child neurology*. Norman Publishing: San Francisco, 190, 1990.
14. Tubbs R.S., Muhleman M., Loukas M., Oakes W.J. A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv. Syst.* 2012; 28:305–307
15. Raybaud C, Jallo GI (2018) Chiari 1 deformity in children: etiopathogenesis and radiologic diagnosis. *Handb Clin Neurol* 155:25–48.
16. Cook G.M.W., Lewis K.E., Keynes R.J. *Reference Module in Neuroscience and Biobehavioral Psychology*. Elsevier; Amsterdam, The Netherlands: 2017. *Neural Patterning: Spinal Cord Segmentation and Somite Patterning*.
17. Bollo R.J., Riva-Cambrin J., Brockmeyer M.M., Brockmeyer D.L. Complex Chiari malformations in children: An analysis of preoperative risk factors for occipitocervical fusion. *J. Neurosurg. Pediatr.* 2012; 10:134–141.
18. Menezes A.H., VanGilder J.C., Graf C.J., McDonnell D.E. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach. *J. Neurosurg.* 1980;53: 444–455.

Chiari Malformasyonları Bağlantılı Doku ve Organların Embriyonal Gelişim Süreçleri

Ayhan BİLİR¹

EMBRİYONUN ANA GERM TABAKALARININ OLUŞUMU

Fertilizasyon ve Zigot Oluşumu

Olgun bir dişi yumurta hücresi oositin (22X) tuba uterina ampulla bölgesinde, olgun bir erkek üreme hücresi 22X veya 22Y kromozomu taşıyan erkek üreme hücresi, sperm tarafından döllenmesinden hemen sonra yeni tek hücreli 46XX veya 46XY diploid kromozomlu ve 2n DNA lı içeren tek hücreli embriyo olan zigot oluşur (1).

Döllenmenin sağlıklı koşullarda spontan olarak gerçekleşmesi için sperm ve oosit plasma membranlarının füzyon yapması gerekir. Kısaca döllenme olarak açıklayacağımız bu birleşme iki önemli moleküler faktöre bağlıdır.

1. Sperm baş bölgesinde IZUMO adını alan bir reseptör proteinin bulunması,
2. Oosit plazma membranında da JUNO ve CD-9 adlarını alan reseptör proteinlerin bulunması gereklidir (1, 2).

Bu proteinlerden birinin mutasyona uğraması durumunda spontan döllenme gerçekleşemez ve infertilite gelişir. Polispermının engellenmesi için döllenme sonrasında oositin verdiği ilk yanıt membranın elektrik potansiyel farkının -70mV dan sekiz kat artarak +7 mV 'a kadar yükselmesidir (3, 4). İkinci olarak oosit sitoplazmasında bulunan kortikal vezikül içeriğinin dışarı perivitellin aralığa egzozitozla verilmesidir. Bu içerik zona pellusidanın iç yüzeyini içeriden ta-

¹ Prof. Dr., Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji AD., ayhan.bilir@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0009-0009-9399-5927

SONUÇ

Chiari malformasyonları günümüzde kabul edildiği üzere serebellum, beyin sapı, kafa tabanı ve servikal kord anomalilerini de içeren bir arka beyin anormallikleri spektrumu olarak tanımlanmaktadır. Spinal kanalda yer değiştiren beyin dokusunun herniasyon tipine ve beyin veya omurga gelişimindeki anomalilerin özelliklerine göre 4 tip Chiari malformasyonu sınıflandırılmıştır. Beyin tabanının kompleks doku içeriği, omurgayı oluşturan başlıca kemik ve kıkırdak olmak üzere doku çeşitliliği, chiari malformasyonlarını oluşum sebeplerinin tam ve doğru olarak anlamamızı zorlaştırmaktadır. Ancak günümüzde moleküler embriyolojinin gelişimi, fonksiyonel ve moleküler gen teknolojilerindeki ilerlemeler bizi chiarinin gelişimsel moleküler mekanizmalarını daha iyi anlamamızı sağlamakla kalmayacak aynı zamanda tedavinin tam ve doğru planlanmasında da yol gösterici olacaktır. Özellikle arka beyin bölgelerinin gelişimini yöneten moleküller ve sinyal sistemlerini anladığımız ve yönetebildiğimiz ölçüde tedavide başarı şansımız daha artacaktır. Başarının temeli, arka beyin ve spinal kord bölgeleri ve bu bölgeler ile yakın yerleşimli kemik ve kıkırdak dokuların gelişimsel moleküler mekanizmalarını ve etkili sinyal sistemlerini anlamak üzerine itinalı ve özverili araştırmalara devam etmek gerekliliği kabul edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Bianchi E, Wright GJ (1 July 2014). "Izumo meets Juno: preventing polyspermy in fertilization". *Cell Cycle*. 13 (13): 2019–2020. doi:10.4161/cc.29461.
2. Gould M (2012). *Biology of Fertilization V3 : the Fertilization Response Of the Egg*. Oxford: Elsevier Science. ISBN 978-0-323-14843-6.
3. Bruce M Carlson : Human Embryology and Developmental Biology, 7th Edition.P92-116. Elsevier
4. Bruce M. Carlson Human Embryology and Developmental Biology. 6th Edition. P92. Elsevier
5. Schoenwolf GC (2015). Larsen's human embryology (Fifth ed.). Philadelphia, PA: Churchill Livingstone. pp. 35–36. ISBN 978-1-4557-0684-6
6. Sadler TW (2010). Langman's medical embryology (11th ed.). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. p. 45. ISBN 978-0-7817-9069-7.
7. Aplin J.D., Ruane P.T.: Embryo-epithelium interactions during implantation at a glance. *J Cell Sci* 2017; 130: pp. 15-22.
8. Arias A.M., Nichols J., Schröter C.: A molecular basis for developmental plasticity in early mammalian embryos. *Development* 2013; 140: pp. 3499-3510.
9. Dey S.K., et. al.: Molecular cues to implantation. *Endocr Rev* 2004; 25: pp. 341-373.
10. Ochoa-Bernal M.A., Fazleabas A.T.: Physiologic events of embryo implantation and decidualization in human and non-human primates. *Internat J Mol Sci* 2020; 21: pp. 1973.

11. Diedrich K., et. al.: The role of the endometrium and embryo in human implantation. *Hum Reprod Update* 2007; 13: pp. 365-377.
12. Li S., Winuthayanon W.: Oviduct: roles in fertilization and early embryo development. *J Endocrinol* 2017; 232: pp. R1-R26.
13. Tantin D.: Oct transcription factors in development and stem cells: insights and mechanisms. *Development* 2013; 140: pp. 2857-2866
14. Seshagiri P.B., et. al.: Cellular and molecular regulation of mammalian blastocyst hatching. *J Reprod Immunol* 2009; 83: pp. 79-84.
15. Carlson B.M.: Stem cells and cloning: what's the difference and why the fuss?. *Anat Rec (New Anat)* 1999; 257: pp. 1-2.
16. Dard N., et. al.: Morphogenesis of the mammalian blastocyst. *Mol Cell Endocrinol* 2008; 282: pp. 70-77.
17. Enders A.C.: Trophoblast differentiation during the transition from trophoblastic plate to lacunar stage of implantation in the rhesus monkey and human. *Am J Anat* 1989; 186: pp. 85-98.
18. Shahbazi M.N.: Mechanisms of human embryo development: from cell fate to tissue shape and back. *Development* 2020; 147: pp. dev190629.
19. Bassalart C., Valverde-Estrella L., Chazaud C.: Primitive endoderm differentiation: From specification to epithelialization. *Curr Top Devel Biol* 2018; 128: pp. 81-104
20. Enders A.C.: Trophoblastic differentiation during the transition from trophoblastic plate to lacunar stage of implantation in the rhesus monkey and human. *Am J Anat* 1989; 186: pp. 85-98.
21. Arkell R.M., Fossat N., Tam P.P.L.: Wnt signalling in mouse gastrulation and anterior development: New players in the pathway and signal output. *Curr Opin Genet Dev* 2013; 23: pp. 454-460.
22. Chazaud C., Yamanaka Y.: Lineage specification in the mouse preimplantation embryo. *Development* 2016; 143: pp. 1063-1074.
23. Enders A.C., King B.F.: Formation and differentiation of extraembryonic mesoderm in the rhesus monkey. *Am J Anat* 1988; 181: pp. 327-340.
24. Corallo D., Trapani V., Bonaldo P.: The notochord: Structure and functions. *Cell Mol Life Sci* 2015; 72: pp. 2989-300
25. Groves A.K., LaBonne C.: Setting appropriate boundaries: fate, patterning and competence at the neural plate border. *Dev Biol* 2014; 389: pp. 2-12.
26. Sokol S.Y.: Mechanotransduction during vertebrate neurulation. *Curr Top Dev Biol* 2016; 117: pp. 359-376.
27. Colas J.-F., Schoenwolf G.C.: Towards a cellular and molecular understanding of neurulation. *Dev Dyn* 2001; 221: pp. 117-145.
28. Ozair M.Z., Kintner C., Brivanlou A.H.: Neural induction and early patterning in vertebrates. *WIREs Devel Biol* 2013; 2: pp. 479-498.
29. Nikolopoulou E., et. al.: Neural tube closure: cellular, molecular and biomechanical mechanisms. *Development* 2017; 144: pp. 552-566.
30. Yamaguchi Y., Miura M.: How to form and close the brain: insight into the mechanism of cranial neural tube closure in mammals. *Cell Mol Life Sci* 2013; 70: pp. 3171-3186.
31. Trainor P.A., Krumlauf R.: Patterning the cranial neural crest: hindbrain segmentation and Hox gene plasticity. *Nat Rev Neurosci* 2000; 1: pp. 116-124.
32. Reker D., Kalcheim C.: From neural crest to definitive roof plate: The dynamic behavior of the dorsal neural tube. *Internat J Mol Sci.* 2021; 22: ijms22083911
33. Eom D.S., Amarnath S., Agarwala S.: Apicobasal polarity and neural tube closure. *Dev Growth Differ* 2013; 55: pp. 164-172.

34. Ronan O’Rahilly and Fabiola Müller.: The development of the neural crest in the human. *J. Anat.* (2007) 211, pp335–351
35. Paul M. Kulesa, Caleb M. Bailey, Jennifer C. Kasemeier-Kulesa, Rebecca McLennan, Cranial neural crest migration: New rules for an old road, *Developmental Biology*, Volume 344, Issue 2, 2010.
36. Parker H.J., Krumlauf R.: A *Ho* gene regulatory network for hindbrain segmentation. *Curr Top Devel Biol* 2020; 139: pp. 169-203.
37. Parker H.J., Bronner M.E., Krumlauf R.: The vertebrate *Ho* gene regulatory network for hindbrain segmentation: evolution and diversification. *Bioessays* 2016; 38: pp. 526-538.
38. Aleander T., Nolte C., Krumlauf R.: *Ho* genes and segmentation of the hindbrain and aial skeleton. *Annu Rev Cell Dev Biol* 2009; 25: pp. 431-456.
39. Tümpel S., Wiedemann L.M., Krumlauf R.: *Ho* genes and segmentation of the vertebrate hindbrain. *Curr Top Dev Biol* 2009; 88: pp. 103-137.
40. Parker H.J., Krumlauf R.: A *Ho* gene regulatory network for hindbrain segmentation. *Curr Top Devel Biol* 2020; 139: pp. 169-203.
41. Parker H.J., Bronner M.E., Krumlauf R.: The vertebrate *Ho* gene regulatory network for hindbrain segmentation: evolution and diversification. *Bioessays* 2016; 38: pp. 526-538.
42. Corallo D., Trapani V., Bonaldo P.: The notochord: Structure and functions. *Cell Mol Life Sci* 2015; 72: pp. 2989-3908.
43. Brennan J., et. al.: Nodal signalling in the epiblast patterns the early mouse embryo. *Nature* 2001; 411: pp. 965-969.
44. Corallo D., Trapani V., Bonaldo P.: The notochord: structure and functions. *Cell Mol Life Sci* 2015; 72: pp. 2989-3008.
45. Bachiller, D., Klingensmith, ., Kemp, C. et al. The organizer factors *Chordin* and *Noggin* are required for mouse forebrain development. *Nature* 403, 658–661 (2000). <https://doi.org/10.1038/35001072>.
46. Ryan M. Anderson, Alison R. Lawrence, Rolf W. Stottmann, Daniel Bachiller, John Klingensmith; *Chordin* and *noggin* promote organizing centers of forebrain development in the mouse. *Development* 1 November 2002; 129 (21): 4975–4987.
47. Wurst W., Bally-Cuif L.: Neural plate patterning: upstream and downstream of the isthmic organizer. *Nat Rev Neurosci* 2001; 2: pp. 99-108.
48. Rhinn M., Picker A., Brand M.: Global and local mechanisms of forebrain and midbrain patterning. *Curr Opin Neurobiol.* 2006; 16: pp. 5-12.
49. Rubenstein J.L.R., et. al.: The embryonic vertebrate forebrain: the prosomeric model. *Science* 1994; 266: pp. 578-580.
50. Hergquist H.: Studies on the cerebral tube in vertebrates: the neuromeres. *Acta Zool* 1952; 33: pp. 117-187.
51. Andoniadou C.L., Martinez-Barbera J.P.: Developmental mechanisms directing early anterior forebrain specification in vertebrates. *Cell Mol Life Sci* 2013; 70: pp. 3739-3752.
52. Rhinn M., Picker A., Brand M.: Global and local mechanisms of forebrain and midbrain patterning. *Curr Opin Neurobiol* 2006; 16: pp. 5-12.
53. Rhinn M., Brand M.: The midbrain-hindbrain boundary organizer. *Curr Opin Neurobiol* 2001; 11: pp. 34-42.
54. Addison M., Wilkinson D.G.: Segment identity and cell segregation in the vertebrate hindbrain. *Curr Top Dev Biol* 2016; 117: pp. 581-596.
55. Henrique D., et. al.: Neuromesodermal progenitors and the making of the spinal cord. *Development* 2015; 142: pp. 2864-2875.
56. Rekler D., Kalcheim C.: From neural crest to definitive roof plate: The dynamic behavior of the dorsal neural tube. *Internat J Mol Sci.* 2021; 22: ijms2208391.

57. Detrait E.R., et. al.: Human neural tube defects: Developmental biology, epidemiology, and genetics. *Neurotoicol Teratol* 2005; 27: pp. 515-524.
58. Eickholt B.J., et. al.: Rhombomere interactions control segmental differentiation of hindbrain neurons. *Mol Cell Neurosci* 2001; 18: pp. 141-148.
59. Ghosh P, Sagerstrom C.G.: Developing roles for Ho proteins in hindbrain gene regulatory networks. *Internat J Devel Biol.* 2018; 62: pp. 767-774.
60. Hidalgo-Sánchez M., et. al.: Specification of the meso-isthmo-cerebellar region: The Ot2/Gb2 boundary. *Brain Res Rev.* 2005; 49: pp. 134-149.
61. Liu A., Niswander L.A.: Bone morphogenetic protein signaling and vertebrate nervous system development. *Nat Rev Neurosci* 2005; 6: pp. 945-954.
62. Sato T, Joyner A.L., Nakamura H.: How does FGF signaling from the isthmic organizer induce midbrain and cerebellum development?. *Dev Growth Differ* 2004; 46: pp. 487-494.
63. Ulloa F, Marti E.: Wnt won the war: Antagonistic role of Wnt over shh controls dorso-ventral patterning of the vertebrate neural tube. *Dev Dyn* 2010; 239: pp. 69-76.
64. Kaufman B.A.: Neural tube defects. *Pediatr Clin North Am.* 2004; 51: pp. 389-419.
65. Mitchell L.E., et. al.: Spina bifida. *Lancet* 2004; 364: pp. 1885-1895.
66. Radkowski MA. (translator). Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus, 1891 by Hans Chiari [original article in German]. *Pediatr Neurosci.* 1987;13(1):3-8.
67. Koehler PJ, Greenblatt SH. The Chiari malformation. In: Koehler PJ, Bruyn GW, Pearce JMS, editors. *Neurological eponyms.*
68. Stein SC, Schut L. Hydrocephalus in myelomeningocele. *Childs Brain.* 1979;5(4):413-9.
69. Caviness VS. The Chiari malformations of the posterior fossa and their relation to hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol.* 1976;18(1):1
70. Williams H. A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bi da. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2008;5:7.
71. Gardner WJ, Abdullah AF, McCormack LJ. The varying expressions of embryonal atresia of the fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, arachnoid cyst of the cerebellum, and syringomyelia. *J Neurosurg.* 1957;14(6):591-605.
72. Pollay M. The function and structure of the cerebro- spinal uid out ow system. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2010;7:9.
73. Duband JL, Monier F, Delannet M, Newgreen D (1995) Epitheliummesenchyme transition during neural cell development. *Acta Anat (Basel)* 154:63-78
74. His W (1868) Untersuchungen über die erste Anlage des Wirbelthierleibes. Die erste Entwicklung des Hünchens im Ei. Vogel, Leipzig.
75. Vermeij-Keers C (1990) Craniofacial embryology and morphogenesis: normal and abnormal. In: Stricker M, van der Meulen JC, Raphael B, Mazzola R, Tolhurst DE (eds) *Craniofacial malformations.* Churchill-Livingstone, Edinburgh, pp 27-60.
76. Sulik KK (1996) Craniofacial development. In: Turvey TA, Vig KWL, Fonseca RJ (eds) *Facial clefts and synostosis – principles and management.* Saunders, Philadelphia, pp 3-27.
77. LaBonne C, Bronner-Fraser M (1999) Molecular mechanisms of neural crest formation. *Annu Rev Cell Dev Biol* 15:81-112.
78. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of eperimentally induced Arnold – Chiari malformation. *J Neurol Sci.* 1981;50(1):29-55.

Posterior Fossa ve Kraniovertebral Anatomi

Ahmet KALAYCIOĞLU¹
Nureda NALÇACI BOZKURT²

BOYUN

Vücudun baş ile gövde arasında kalan bölümdür. Korpus mandibula'nın alt kenarı, ramus mandibula'nın arka kenarı, linea nukalis superior ve protuberentia oksipitalis eksterna boynun üst sınırını oluştururken, manibrium sterni'nin incisura jugularis'i, klavikula'nın üst yüzü, akromioclavikular eklem, vertebra prominens (servikal 7. vertebra)'ten geçen çizgi boynun alt sınırını oluşturur (1).

Ense (nuka), baş ile sırt arasındaki bölgedir ve özellikle vertebra cervicales (servikal omurlar), kaslar, damarlar ve sinirler içerir. Üst sınırını linea nukalis superior, alt sınırını vertebra prominens, lateral sınırını ise sterno-cleido-mastoid kasın arka kenarı oluşturur (2).

BOYUN FASYALARI

Bu bölgenin fasial katmanları karmaşık bir yapıya sahiptir. Bu karmaşık yapı cerrahi açısından önemlidir. Çünkü bu katmanlar doğal klivajlar oluşturarak kanamanın minimumda tutulması bakımından cerraha avantaj sağlar. Vücudun diğer yerlerinde olduğu gibi buradaki fasia da yüzeyel ve derin tabakadan oluşmuştur (3).

¹ Prof. Dr., İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, AD., ahmet.kalaycioglu@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-0031-1971

² Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, AD., nureda.bozkurt@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-7041-399X

(intentional tremor) görülür. Uzanılan hedefe yaklaşırken tremor artmaktadır (10, 14).

Ayrıca serebellum hasarlarında, karmaşık motor hareketlerin öğrenilmesi zorlaşır, postüral dengesizlik (disequilibrium), serebellar ataksi, rebound fenomeni, disdiadokinezi, dismetri görülür. Serebellum lezyonları ipsilateral vücut yarımında ortaya çıkar (15).

Serebellum'un başlıca arterleri şunlardır: superior serebellar arter (basilar arterin dalı), inferior anterior serebellar arter (basilar arterin dalı), inferior posterior serebellar arter (vertebral arterin dalı). Serebellum'un başlıca venleri ise şunlardır: superior serebellar ven, inferior serebellar ven, superior vermiş ven ve inferior vermiş ven. Bu venler vena cerebri magna superior petrosal sinüs, sigmoid sinüs ve transvers sinüse açılır (3).

KAYNAKLAR

1. Şakul B.U., Bilecenoğlu B. Baş ve Boynun Klinik Topografik Anatomisi. Özkan Matbaacılık, Ankara, 2009.
2. Yıldırım, M. Topografik Anatomi. Nobel Tıp Kitabevleri. İstanbul, (2016).
3. Ozan H., Ozan Anatomi, Klinisyen Tıp Kitabevleri, Ankara, 2014.
4. Arıncı K. Elhan A. Anatomi 1. Cilt. Güneş Kitabevi, Ankara, 2014.
5. Arifoğlu Y. Her Yönüyle Anatomi. İstanbul Tıp Kitapevleri, İstanbul, 2021.
6. Atasever A. Anatomi. İstanbul Tıp Kitapevi, İstanbul, 2019.
7. Tekdemir İ. Ata Anatomi. İstanbul Tıp Kitapevi, İstanbul, 2024.
8. Norton N.S., Willett G.M. Netter's Head and Neck Anatomy for Dentistry. Elsevier Health Sciences. 2024.
9. Hack G.D., Koritzer R.T., Robinson W.L., Hallgren R.C., Greenman P.E. Anatomic relation between the rectus capitis posterior minor muscle and the dura mater. Spine, 20(23), 2484-2486, 1995.
10. Taner D., Atasever A., Durgun, B. Fonksiyonel Nöroanatomi. ODTÜ Yayıncılık, Ankara, 2007.
11. Fitzgerald M.J.T., Gruener G., Mtui E. Clinical neuroanatomy and neuroscience. Fifth edition. Edinburgh, Elsevier Saunders, 2007.
12. Arıncı K. Elhan A. Anatomi 2. Cilt. Güneş Kitabevi, Ankara, 2014.
13. Snell S.R., Yıldırım M. (Editors), Klinik Nöroanatomi, Nobel Tıp Yayınevi, 2017.
14. Standring, S. (Editor). Gray's Anatomy, Elsevier Health Sciences, 2021.
15. Moore K.L., Dalley A.F. Clinically Oriented Anatomy. Wolters kluwer india Pvt Ltd., 2018.

Chiari Malformasyonlarında Klinik Semptom ve Bulgular, Ayırıcı Tanı ve Klinik Testler

Ali Osman MUÇUOĞLU¹

| GİRİŞ

Chiari malformasyonları (CM), serebellum, beyin sapı ve spinal kordu etkileyebilen nörolojik bozukluklardır. Bu nedenle, bu anatomik yapıların ve onların yarattığı BOS fizyolojisi değişikliklerinin yarattığı nörolojik semptomlarla kendini gösterir. Klinik bulgular, malformasyonun tipine, yaşa ve eşlik eden patolojilere göre farklı gösterebilir. Yapılan çalışmalarda serebellar tonsillerin herniasyonu 12 mm den fazla ise çoğunlukla semptomatik, 5-10 mm arası herniye olan olguların %30'u semptomatik, 5 mm altındakilerin ise çoğunluğu asemptomatiktir. Chiari malformasyonuna yol açan anatomik varyasyonların doğumda olmasa bile erken çocukluk döneminde mevcut olduğu göz önüne alındığında, semptomların genellikle 20'li veya 30'lu yaşlardaki yetişkinlerde ortaya çıkmasının nedenleri tam olarak anlaşılamamıştır. Öksürme ve ıkınma gibi normal aktivitelerin, tonsillerin ve beyin sapının kademeli olarak aşağı doğru kaymasına neden olabileceği ve sonunda beyin omurilik sıvısı dolaşımının bozulduğu bir noktaya ulaşılabilceği mantıklı görünmektedir. Başın ani sarsılması gibi kazara meydana gelen olaylar da bazı yetişkinlerde semptomları tetikleyebilir (1,2,3).

| CHIARI TİP 0 VE TİP I

CM Tip 0 ve Tip I, benzer klinik semptomlar gösterebilir. Tip I CM de en sık görülen semptom baş ağrısı olup, olguların %60-70'inde başlangıç şikâyeti ola-

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Atlas Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, aliosmanmucuoglu@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-1748-6337

CHİCAGO CHİAİRİ OUTCOME SKALASI

2011 yılında, Aliaga ve arkadaşları Chicago Chiari Outcome Skalası'nı (CCOS) tanıttı. Bu ölçek, Chiari Malformasyonu Tip I hastaları için özel olarak tasarlanmıştır. CCOS, ağrı semptomları, ağrı dışı semptomlar, fonksiyonellik ve komplikasyonlar olmak üzere dört kategorinin nicel değerlendirmesine dayanır ve her kategori için 0 ile 4 arasında puan verilir. CM Tip I hastalarında ameliyat sonrası sonuçları değerlendirmek için birleşik, basit ve ayrıntılı bir değerlendirme aracı olarak eksikliği doldurmakta ve böylece klinik değişikliklerin belirlenmesini ve zaman içinde izlenmesini sağlamaktadır (33).

Ağrı	Ağrı Dışı Semptomlar	Fonksiyonellik	Komplikasyon	TOPLAM SKOR
1 - Daha Kötü	1 - Daha Kötü	1 - Katılmıyor	1 - Kalıcı komplikasyon, kötü kontrol edilen	4 PUAN - CİDDİ DERECEDE YETERSİZ SONUÇ
2 - Değişmemiş ve ilaç tedavisine dirençli	2 - Değişmemiş veya iyileşmiş ancak kısıtlı	2 - Orta düzeyde bozulma (<%50 katılım)	2 - Kalıcı komplikasyon, iyi kontrol edilen	8 PUAN - KISITLI SONUÇ
3 - İyileşmiş veya ilaçla kontrol altında	3 - İyileşmiş ve etkilenmemiş	3 - Hafif bozulma (>%50 katılım)	3 - Geçici komplikasyon	12 PUAN - FONKSİYONEL SONUÇ
4 - Tamamen düzelmiş	4 - Tamamen düzelmiş	4 - Tam fonksiyonel	4 - Komplikasyonsuz süreç	16 PUAN - MÜKEMMEL SONUÇ

KAYNAKLAR

1. Rozzelle C J , Clinical Presentation of Pediatric Chiari I Malformations , Tubbs, R. Shane, Mehmet Turgut, and W. Jerry Oakes, eds. The Chiari Malformations. Springer Nature, 2020. p375-381
2. Batzdorf U , Clinical Presentation of Adult Chiari I , Tubbs, R. Shane, Mehmet Turgut, and W. Jerry Oakes, eds. The Chiari Malformations. Springer Nature, 2020.p391-399
3. Blount J P , Symptoms of the Chiari II Malformation , Tubbs, R. Shane, Mehmet Turgut, and W. Jerry Oakes, eds. The Chiari Malformations. Springer Nature, 2020.p427-437
4. Arruda JA, Figueiredo E, Monteiro JL, Barbosa LM, Rodrigues C, Vasconcelos B. Or ofacial clinical features in Arnold Chiari type I malformation: A case series. J Clin Ep Dent. 2018 Apr;10(4):e378-e382. doi: 10.4317/jced.54419

5. Kim IK, Wang KC, Kim IO, Cho BK. Chiari 1.5 malformation : an advanced form of Chiari I malformation. *J Korean Neurosurg Soc.* 2010 Oct;48(4):375-9. doi: 10.3340/jkns.2010.48.4.375
6. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg.* 2004 Nov;101(2 Suppl):179-83. doi: 10.3171/ped.2004.101.2.0179. PMID: 15835105.
7. Brockmeyer DL. The comple Chiari: issues and management strategies. *Neurol Sci.* 2011 Dec;32 Suppl 3:S345-7. doi: 10.1007/s10072-011-0690-5. PMID: 21822705.
8. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN. Syringomyelia, Chiari malformations, and hydromyelia. Chapter 46. In: Youmans JR, editor. *Neurological surgery.* 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1990. p. 1421–59.
9. Royo-Salvador MB, Solé-Llenas J, Doménech JM, González-Adrio R. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien).* 2005 May;147(5):515-23; discussion 523. doi: 10.1007/s00701-005-0482-y. PMID: 15723156.
10. Greenberg JK, Yarbrough CK, Radmanesh A, Godzik J, Yu M, Jeffe DB, Smyth MD, Park TS, Piccirillo JF, Limbrick DD. The Chiari Severity Inde: a preoperative grading system for Chiari malformation type 1. *Neurosurgery.* 2015 Mar;76(3):279-85; discussion 285. doi: 10.1227/NEU.0000000000000608. PMID: 25584956; PMCID: PMC4332988.
11. Abbott D, Brockmeyer D, Neklason DW, Teerlink C, Cannon-Albright LA. Population-based description of familial clustering of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg.* 2018 Feb;128(2):460-465. DOI: <https://doi.org/10.3171/2016.9.JNS161274>
12. 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. DOI: <https://doi.org/10.3171/2010.12.PEDS10379>
13. 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. doi: 10.1097/00006123-199905000-00042. PMID: 10232534.
14. McGirt MJ, Nimjee SM, Floyd J, Bulsara KR, George TM. Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 2005 Apr;56(4):716-21; discussion 716-21. doi: 10.1227/01.neu.0000156203.20659.14. PMID: 15792510.
15. Benglis D Jr, Covington D, Bhatia R, Bhatia S, Elhammady MS, Ragheb J, Morrison G, Sandberg DL. Outcomes in pediatric patients with Chiari malformation Type I followed up without surgery. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Apr;7(4):375-9. doi: 10.3171/2011.1.PEDS10341. PMID: 21456908.
16. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Abe H. Pediatric syringomyelia with chiari malformation: its clinical characteristics and surgical outcomes. *Surg Neurol.* 1999 Apr;51(4):383-90; discussion 390-1. doi: 10.1016/s0090-3019(98)00088-3. PMID: 10199291.
17. Wynn R, Goldsmith AJ. Chiari Type I malformation and upper airway obstruction in adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004 May;68(5):607-11. doi: 10.1016/j.ijporl.2003.12.009. PMID: 15081238.
18. Galarza M, Martínez-Lage JE, Ham S, Sood S. Cerebral anomalies and Chiari type 1 malformation. *Pediatr Neurosurg.* 2010;46(6):442-9. doi: 10.1159/000327220. Epub 2011 May 3. PMID: 21540621.
19. Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C. Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and pathophysiological implications. *Neurosurg Rev.* 2012 Jul;35(3):321-9; discussion 329. doi: 10.1007/s10143-012-0391-4. Epub 2012 Apr 21. PMID: 22527630.
20. Dyste, Gregg N., Arnold H. Menezes, and John C. VanGilder. "Symptomatic Chiari malformations: an analysis of presentation, management, and long-term outcome." *Journal of*

- neurosurgery 71.2 (1989): 159-168. DOI link: <https://doi.org/10.3171/jns.1989.71.2.0159>
21. Stevenson, Kevin L. "Chiari Type II malformation: past, present, and future." *Neurosurgical focus* 16.2 (2004): 1-7. DOI link: <https://doi.org/10.3171/foc.2004.16.2.6>
22. Rauzzino, Michael, and W. Jerry Oakes. "Chiari II malformation and syringomyelia." *Neurosurgery clinics of North America* 6.2 (1995): 293-309. [https://doi.org/10.1016/S1042-3680\(18\)30464-9](https://doi.org/10.1016/S1042-3680(18)30464-9)
23. Tubbs RS, Oakes WJ. Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence-based review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2004 Jun;20(6):375-81. doi: 10.1007/s00381-004-0969-4. Epub 2004 May 7. PMID: 15133704.
24. Rahman M, Perkins LA, Pincus DW. Aggressive surgical management of patients with Chiari II malformation and brainstem dysfunction. *Pediatr Neurosurg.* 2009;45(5):337-44. doi: 10.1159/000257521. Epub 2009 Nov 11. PMID: 19907196.
25. Yglesias A, Narbona J, Vanaclocha V, Artieda J. Chiari type I malformation, glossopharyngeal neuralgia and central sleep apnoea in a child. *Dev Med Child Neurol.* 1996 Dec;38(12):1126-30. doi: 10.1111/j.1469-8749.1996.tb15076.. PMID: 8973298.
26. Yarbrough CK, Powers AK, Park TS, Leonard JR, Limbrick DD, Smyth MD. Patients with Chiari malformation Type I presenting with acute neurological deficits: case series. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Mar;7(3):244-7. doi: 10.3171/2010.11.PEDS1097. PMID: 21361761.
27. Titlic M, Jukic I, Tonkic A, Buca A, Dolic K. Vertigo associated with Chiari I malformation and syringomyelia. *Bratisl Lek Listy.* 2008;109(4):168-70. PMID: 18814433.
28. Laufer I, Engel M, Feldstein N, Souweidane MM. Chiari malformation presenting as a focal motor deficit. Report of two cases. *J Neurosurg Pediatr.* 2008 May;1(5):392-5. doi: 10.3171/PED/2008/1/5/392. PMID: 18447676.
29. Tsara V, Serasli E, Kimiskidis V, Papagianopoulos S, Katsaridis V, Fylaktakis M, Christaki P, Kazis A. Acute respiratory failure and sleep-disordered breathing in Arnold-Chiari malformation. *Clin Neurol Neurosurg.* 2005 Oct;107(6):521-4. doi: 10.1016/j.clineuro.2004.10.008. PMID: 16202827.
30. Karnofsky DA, Burchenal JH: The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. Evaluation of chemotherapeutic agents. Edited by: MacLeod CM. 1949, New York: Columbia University Press, 191-205.
31. Benzel EC, Lancon J, Kesterson L, Hadden T: Cervical laminectomy and dentate ligament section for cervical spondylotic myelopathy. *J Spinal Disord* 4:286-295, 1991 DOI: 10.1097/00002517-199109000-00005
32. Mc.Cormick PC, Stein BM: Spinal Cord Tumors in Adults. In Youmans Julian R (Ed) *Neurosurgical Surgery*. Fourty Edition .Volume 4,Ch 143 W.B.Saunders Company. 1997 (CD Edition)
33. Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, Straus D, Luther G, Chen J, Sampat A, Frim D. A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes. *Neurosurgery.* 2012 Mar;70(3):656-64; discussion 664-5. doi: 10.1227/NEU.0b013e31823200a6. PMID: 21849925; PMCID: PMC6718293.

Chiari Malformasyonlarının Radyolojik Tarihçesi ve Güncel Volumetrik Yaklaşımlar

Niyazi ACER¹

Mustafa TAŞTAN²

GİRİŞ

1. Chiari Malformasyonlarının Tarihçesi ve Sınıflandırması

Hans Chiari (1851-1916), günümüzde Chiari malformasyonları olarak adlandırılan hastalıkları ilk olarak ayrıntılı tanımlamıştır. Chiari, 1891’de hidrosefali nedeniyle beyinciği etkileyen çeşitli doğumsal anomalileri tanımlayarak üç farklı anormallik türü listelemiştir. Dört yıl sonra, 1895’te Chiari iki hastada tip IV malformasyonu tanımlamıştır (1). 1894 yılında Alman patolog Julius Arnold, benzer bir vaka tanımlamış ve bu nedenle malformasyon “Arnold-Chiari Malformasyonu” olarak adlandırılmıştır.

Chiari malformasyonları, serebellum, pons ve medulla oblongata’yı içeren arka fossa ve arka beynin bir grup deformitesini tanımlar.

Geleneksel olarak, Chiari I, II, III ve IV malformasyonları olarak sınıflandırılmıştır. Bununla birlikte, bazı malformasyonlar bu dört kategoriden herhangi birine tam olarak uymaz, çünkü bunların çoğu anatomik veya semptomatik olarak farklılık gösterir (2-4). Bundan dolayı ek alt sınıflandırmalar oluşturulmuştur. Günümüzde sekiz sınıflandırma kullanılmaktadır: Chiari 0, Chiari I, Chiari 1.5, Chiari II, Chiari III, Chiari 3.5, Chiari IV ve Chiari 5 malformasyonları (5).

¹ Prof. Dr., Sanko Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anatomi AD., acerniyazi@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4155-7759

² Öğr. Gör. Dr., Kapadokya Üniversitesi, Sağlık Meslek Yüksekokulu, Fizyoterapi Programı, mustafa.tastan@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-1465-3681

hacim, lateral ventrikül, posterior kranial fossa hacmi, serebellum ve beyin sapı hacimleri ölçülmüştür. Bu vakaların %30'unda CM II tespit edilmiştir. CM II olan olgularda intrakranial hacim artarken posterior kranial fossa hacmi ve serebellar hacmin azaldığı tespit edilmiştir. Lateral ventrikül hacminin, CM II olmayanları CM II olanlardan ayırt etmek için en iyi belirleyici (eğri altındaki alan = 0,91) olduğu da belirtilmiştir.

Günümüzde MRG görüntüleme, Chiari malformasyonunun tanısında altın standart olarak kullanılmaktadır. Özellikle sagittal çekilen T1 ve T2 ağırlıklı sekanslar, serebellar tonsillerin pozisyonunu ve herniasyonun aşağı doğru ölçülmesi için yaygın olarak kullanılmaktadır. BT ile yüksek kaliteli sagittal reformatlar ile foramen magnum ve tonsillerin nispeten iyi görünimleri elde edilebilir, ancak (MRG ile karşılaştırıldığında) kontrast eksikliği doğru değerlendirmeyi zorlaştırmaktadır.

SONUÇ

MRG, beyin araştırmalarında önemli bir tanı ve araştırma aracı haline gelmiştir, çünkü posterior kranial fossa'da bulunan beyin yapılarının hacimlerinin nicel olarak tahmin edilmesi için temel bir araçtır. Bu niceliksel bilgi, araştırmacılara nöroanatomik değişiklikler ile bazı nörolojik ve nöroşirurjik hastalıklar arasındaki potansiyel ilişkiyi araştırma şansı sunmaktadır. Son zamanlarda SPM, VolBrain, FreeSurfer gibi farklı otomatik yöntemler kullanılarak posterior kranial fossa içindeki yapıların hacimleri hesaplanabilmektedir. Küçük kranial fossa Chiari için önemli bir biyobelirteçtir. O yüzden içerisinde bulunan serebellum gibi yapıların hacimlerinin hesaplanması da kaçınılmazdır. Bunun içinde yukarıda bahsettiğimiz teknikler yaygın olarak kullanılmaktadır. Ancak Chiari için bu yöntemlerin kullanılması da gereklidir. Sonuçta o bölgede yapılacak cerrahi girişimlerde serebellum lobül segmentasyon hacimleri cerrahlara yol gösterici olabilir.

KAYNAKLAR

1. Chiari H. Ueber Veränderungen des Kleinhirnsinfolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Deutsche Medizinische Wochenschrift*. 1891;17:1172–5. doi: 10.1055/s-0029-1206803
2. Loukas M, Shayota BJ, Oelhafen K, et al. Associated disorders of Chiari Type I malformations: a review. *Neurosurgical Focus*. 2011;31(3):E3. doi: 10.3171/2011.6.FOCUS11112
3. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, et al. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *Journal of Neurosurgery*. 1998;89:212–216. doi: 10.3171/jns.1998.89.2.0212

4. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, et al. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *Journal of Neurosurgery*. 2004;101:179–83. doi: 10.3171/ped.2004.101.2.0179
5. Tubbs RS, Turgut M. Defining the Chiari Malformations: Past and Newer Classifications. In: Tubbs RS, Turgut M, Oakes WJ (eds), *The Chiari Malformations*. 2nd ed. Springer Nature Switzerland AG, 2020. p. 21–39. doi:10.1007/978-3-030-44862-2
6. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ. A new form of herniation: the Chiari V malformation. *Childs Nerv System*. 2012;28(2):305–307. doi: 10.1007/s00381-011-1616-5
7. Erdoğan O, Sarica C. Chiari Malformasyonları. *Türk Nöroşirürji Dergisi*. 2021; 31(1):57–63.
8. Iskandar BJ, Quigley M, Haughton VM. Foramen magnum cerebrospinal fluid flow characteristics in children with Chiari I malformation before and after craniocervical decompression. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2004; 101(2):169–178. doi: 10.3171/ped.2004.101.2.0169
9. Grassi W, Filippucci E. A brief history of ultrasound in rheumatology: where we were. *Clin Exp Rheumatol*. 2014;32(1 Suppl 80):S3–6. PMID: 24529080.
10. Pindrik J, McAllister AS, Jones JY. Imaging in Chiari I Malformation. *Neurosurg Clin*. 2023; 34(1):67–79. doi: 10.1016/j.nec.2022.08.006.
11. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*. 2011; 7(3):248–256 doi: 10.3171/2010.12.PEDS10379
12. Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo MA. Arnold-Chiari Malformation. [Updated 2023 Sep 4]. In: *StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-..* Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431076/> [Accessed: 08.03.2025]
13. Klekamp J. How Should Syringomyelia be Defined and Diagnosed? *World Neurosurgery*. 2018;111: e729–e745. doi: 10.1016/j.wneu.2017.12.156
14. Dohrmann GJ, Rubin JM. Use of ultrasound in neurosurgical operations: a preliminary report. *Surgical Neurology*. 1981;16(5):362–6. doi: 10.1016/0090-3019(81)90279-2
15. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TW, et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: implications for diagnosis and treatment. *Journal of Neurosurgery*. 1994; 80(1):3–15. doi: 10.3171/jns.1994.80.1.0003
16. Yamada K, Sakai K, Akazawa K, et al. MR tractography: a review of its clinical applications. *Magnetic Resonance In Medical Sciences*. 2009; 8(4):165–74. doi: 10.2463/mrms.8.165
17. Voineskos AN, Rajji TK, Lobaugh NJ, et al. Age-related decline in white matter tract integrity and cognitive performance: a DTI tractography and structural equation modeling study. *Neurobiology of Aging*. 2012;33(1):21–34. doi: 10.1016/j.neurobiolaging.2010.02.009
18. Kumar M, Rathore RK, Srivastava A, et al. Correlation of diffusion tensor imaging metrics with neurocognitive function in Chiari I malformation. *World Neurosurgery*. 2011;76(1–2):189–94. doi: 10.1016/j.wneu.2011.02.022
19. Alperin N, Loftus JR, Oliu CJ, et al. MRI measures of posterior cranial fossa morphology and CSF physiology in Chiari malformation type I. *Neurosurgery*. 2014;75:515–22. doi: 10.1227/NEU.0000000000000507
20. Taştımur Y, Sabancıogulları V, İsmail S, et al. The relationship of the posterior cranial fossa, the cerebrum, and cerebellum morphometry with tonsillar herniation. *Iran Journal Radiology*. 2017;14(1):24436. doi: 10.5812/iranradiol.24436
21. Vurdem ÜE, Acer N, Ertekin T, et al. Analysis of the volumes of the posterior cranial fossa, cerebellum, and herniated tonsils using the stereological methods in patients with Chiari type I malformation. *Scientific World Journal*. 2012; 616934. doi: 10.1100/2012/616934
22. Ertekin T, Degermenci M, Ucar I, et al. The intracranial and posterior cranial fossa volumes and volume fractions in children: a stereological study. *International Journal of Morphology*. 2017;35:1465–72. doi: 10.4067/S0717-95022017000401465

23. Smith BW, Strahle J, Bapuraj JR, et al. Distribution of Cerebellar Tonsil Position: Implications for Understanding Chiari Malformation. *Journal Of Neurosurgery*. 2013;119(3):812-819. doi:10.3171/2013.5.jns121825
24. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *Journal of Neurological Sciences*. 1981;50:29-55. doi: 10.1016/0022-510(81)90040-X
25. Acer N, Sahin B, Ekinci N, et al. Relation between intracranial volume and the surface area of the foramen magnum. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2006;17:326-330. doi: 10.1097/00001665-200603000-00020
26. Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, et al. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochirurgica*. 2010;152:1117-27. doi: 10.1007/s00701-010-0636-3
27. Lirng JF, Fuh JL, Chen YY, et al. Posterior cranial fossa crowdedness is related to age and sex: a magnetic resonance volumetric study. *Acta Radiologica*. 2005;46:737-42. doi: 10.1080/02841850500216269
28. Khalsa SSS, Siu A, Freitas TA, et al. Comparison of posterior fossa volumes and clinical outcomes after decompression of Chiari malformation type I. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*. 2017;19:511-7. doi: 10.3171/2016.11.PEDS16263
29. Ulutabanca H, Acer N, Küçük A, et al. Chiari type I malformation with high foramen magnum anomaly. *Folia Morphologica*. 2015;74:402-6. doi: 10.5603/FM.2015.0059
30. Coupé P, Manjón JV, Fonov V, et al. Patch-based segmentation using expert priors: application to hippocampus and ventricle segmentation. *NeuroImage*. 2011;54:940-54. doi: 10.1016/j.neuroimage.2010.09.018
31. Ma J, Ma HT, Li H, et al. A Fast atlas pre-selection procedure for multi-atlas based brain segmentation. *Annual International Conference of the IEEE Engineering in Medicine and Biology Society (EMBC)*. 2015:3053-6. doi: 10.1109/EMBC.2015.7319036
32. Manjon JV, Coupé P. volBrain: an online MRI brain volumetry system. *Frontiers in Neuroinformatics*. 2016;10:1-14. doi: 10.3389/fninf.2016.00030
33. Fischl B. Freesurfer. *NeuroImage*. 2012;62(2):774-81. doi: 10.1016/j.neuroimage.2012.01.021
34. Gaser C, Dahnke R, Thompson P, et al. CAT: a computational anatomy toolbox for the analysis of structural MRI data. *Gigascience*. 2016;13:giae049. doi: 10.1093/gigascience/giae049
35. Romero JE, Coupé P, Giraud R, et al. CERES: A new cerebellum lobule segmentation method. *NeuroImage*. 2017;147:916-924. doi: 10.1016/j.neuroimage.2016.11.003
36. volBrain. AI-Powered Open Access Platform for Brain Image Analysis. [Online] <https://www.volBrain.net> [Accessed: 08.03.2025]
37. Giraud R, Ta VT, Papadakis N, et al. An optimized PatchMatch for multi-scale and multi-feature label fusion. *NeuroImage*. 2016;124:770-82. doi: 10.1016/j.neuroimage.2015.07.076
38. Tustison NJ, Avants BB, Cook PA, et al. N4ITK: improved N3 bias correction. *IEEE Transactions on Medical Imaging*. 2010;29(6):1310. doi: 10.1109/TMI.2010.2046908.
39. Tustison NJ, Cook PA, Klein A, et al. Large-scale evaluation of ANTs and FreeSurfer cortical thickness measurements. *NeuroImage*. 2014;99:166-79. doi: 10.1016/j.neuroimage.2014.05.044
40. 3D Slicer Image Computing Platform. [Online] <https://www.slicer.org/> [Accessed: 09.03.2025]
41. Han S, Carass A, He Y, et al. Automatic cerebellum anatomical parcellation using U-Net with locally constrained optimization. *NeuroImage*. 2020;218:116819. doi: 10.1016/j.neuroimage.2020.116819
42. Sörös P, Wölk L, Bantel C, et al. Replicability, Repeatability, and Long-term Reproducibility of Cerebellar Morphometry. *The Cerebellum*. 2021;20(3):439-453. doi: 10.1007/s12311-020-01227-2.

43. Sämänn PG, Iglesias JE, Gutman B, et al. FreeSurfer-based segmentation of hippocampal subfields: A review of methods and applications, with a novel quality control procedure for ENIGMA studies and other collaborative efforts. *Human Brain Mapping*. 2022;43(1), 207-233. doi: 10.1002/hbm.25326
44. Ségonne F, Dale AM, Busa E, et al. A hybrid approach to the skull stripping problem in MRI. *Neuroimage*. 2004;22(3):1060–75. doi: 10.1016/j.neuroimage.2004.03.032
45. Fischl B, Salat DH, Busa E, et al. Whole brain segmentation: automated labeling of neuroanatomical structures in the human brain. *Neuron*. 2002;33(3):341–55. doi: 10.1016/S0896-6273(02)00569-X
46. Manuel Computational Anatomy Toolbox CAT12. [Online] <https://neuro-jena.github.io/cat12-help/#atlas> [Accessed: 08.03.2025]
47. El Mendili MM, Petracca M, Podranski K, et al. SUTter: An Automated Method for Improving Segmentation of Infratentorial Structures at Ultra-High-Field MRI. *Journal of Neuroimaging*. 2020;30: 28-39. doi: 10.1111/jon.12672
48. Diedrichsen J. A spatially unbiased atlas template of the human cerebellum. *Neuroimage* 2006; 33: 127-38. doi: 10.1016/j.neuroimage.2006.05.056
49. DSI-Studio: A Tractography Software Tool for MRI Analysis [Online] <https://dsi-studio.labsolver.org/> [Accessed: 09.03.2025]
50. Bağcı AM, Lee SH, Nagornaya N, et al. Automated posterior cranial Fossa Volumetry by MRI: applications to Chiari malformation type I. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2013;34(9):1758-1763. PMID: 23493894
51. Iqbal S, Robert AP, Mathew D. Computed tomographic study of posterior cranial fossa, foramen magnum, and its surgical implications in Chiari malformations. *Asian Journal Neurosurgery*. 2018;1:428–34. doi: 10.4103/1793-5482.175627
52. Acer N, Turgut M, Yılmaz S, Güler HS. Measurement of the Volume of the Posterior Cranial Fossa Using MRI, In: Tubbs RS, Turgut M, Oakes WJ (eds), *The Chiari Malformations*. 2nd ed. Springer Nature Switzerland AG, 2020. p. 21-39. doi: 10.1007/978-3-030-44862-2_26
53. Hashimoto H, Shimada M, Takemoto O, et al. Comprehensive assessment of supratentorial and infratentorial volumes in infants with myelomeningocele with and without Chiari malformation type II. *Neuroradiology*. 2024: 1-11 doi: 10.1007/s00234-024-03514-9.

Chiari Malformasyonları Elektrofizyoloji

Demet AYGÜN ÜSTEL ¹

GİRİŞ

Chiari malformasyonu, ilk kez Hans Chiari tarafından tanımlanmış olup, serebellar tonsillerin foramen magnum seviyesinin altına doğru yer değiştirmesiyle karakterizedir (1). Chiari malformasyonunun net teşhisini sağlayan en güvenilir yöntem Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tekniğidir. Chiari malformasyonu, doğru şekilde yapılmış kranial veya servikal MRG tetkikleri ile teşhis edilebilir (2). Ayrıca, Chiari malformasyonunun ayırıcı tanısında beyin tümörleri, intrakranial hipotansiyon veya hipertansiyon, beyin demiyelinizasyon veya dejeneratif hastalıkların ayırımında oldukça yardımcı olmaktadır (3).

Chiari malformasyonunun öne çıkan özelliklerinden biri, serebellar tonsillerin foramen magnumun altına doğru çeşitli seviyelerde sarkmasıdır (4). Chiari malformasyonu bulunan bireylerin yaklaşık %60'ında servikal bölgede sirinjomiyeliye rastlanır (5). Bu olgularda, bazen sirinjomiyelinin eşlik edebildiği hidrosefali de görülebilir. Cerrahi müdahale öncesinde bazı vakalarda değişken elektrofizyolojik bulgular tespit edilebilir. Elektrofizyolojik değişimlerin yanı sıra, hastalarda farklı semptomlar da gözlemlenebilir. Semptomların farklı görüntüleme teknikleri ile değerlendirilmesi uygun tedavi planlaması için önemli rol oynamaktadır(6). Sirinjomiyeli, omurilikteki basınç ve beyin-omurilik sıvısı (BOS) akış bozukluklarıyla ilişkili bir durumdur. Bu durumun klinik ve patofizyolojik mekanizmalarını anlamak, hem tanı hem de tedavi yaklaşımlarının geliştirilmesinde büyük önem taşır.

¹ Dr. Öğr. Gör., İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Nöroloji AD., demetaygun@yahoo.com, ORCID iD:0000-0002-1828-1811

KAYNAKLAR

1. Anderson RC, Dowling KC, Feldstein NA, Emerson RG. Chiari malformation: potential role for intraoperative electrophysiologic monitoring. *J Clin Neurophysiol.* 2003;20:65-72.
2. Anderson RC, Emerson RG, Dowling KC, Feldstein NA. Attenuation of somatosensory evoked potentials during positioning in a patient undergoing suboccipital craniectomy for Chiari I malformation with syringomyelia. *J Child Neurol.* 2001;16:936-939.
3. Anderson RC, Emerson RG, Dowling KC, Feldstein NA. Improvement in brainstem auditory evoked potentials after suboccipital decompression in patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg.* 2003;98:459-464.
4. Goel A, Laheri VK. Plate and screw fixation for atlanto-axial dislocation (technical report). *Acta Neurochir (Wien).* 1994;129:47-53.
5. Goel A, Desai K, Muzumdar D. Atlantoaxial fixation using plate and screw method: a report of 160 treated patients. *Neurosurgery.* 2002;51:1351-1357.
6. Goel A. Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *J Neurosurg Spine.* 2015;22:116-127.
7. Fujiwara A, Kobayashi N, Saiki K, Kitagawa T, Tamai K, Saotome K. Association of the Japanese Orthopaedic Association score with the Oswestry Disability Index, Roland-Morris Disability Questionnaire, and short-form 36. *Spine (Phila Pa 1976).* 2003;28:1601-1607.
8. Goel A. Goel's classification of atlantoaxial "facetial" dislocation. *J Craniovertebr Junction Spine.* 2014; 5:3-8.
9. Goel A. Is Chiari malformation nature's protective "air-bag"? Is its presence diagnostic of atlantoaxial instability? *J Craniovertebr Junction Spine.* 2014;5:107-109.
10. Goel A, Kaswa A, Shah A. Atlantoaxial fixation for treatment of Chiari malformation and syringomyelia with no craniovertebral bone anomaly: report of an experience with 57 cases. *Acta Neurochir Suppl.* 2019;125:101-110.
11. Goel A, Gore S, Shah A, Dharurkar P, Vutha R, Patil A. Atlantoaxial fixation for Chiari 1 malformation in pediatric age-group patients: report of treatment in 33 patients. *World Neurosurg.* 2018;111: e668-e677.
12. Goel A. Is Chiari a "formation" or a "malformation"? *J Craniovertebr Junction Spine.* 2017;8:1-2.
13. Moncho D, Poca MA, Minoves T, et al. Are evoked potentials clinically useful in the study of patients with Chiari malformation type I? *J Neurosurg.* 2017; 126:606-619.
13. Zamel K, Galloway G, Kosnik EJ, Raslan M, Adeli A. Intraoperative neurophysiologic monitoring in 80 patients with Chiari I malformation: role of duraplasty. *J Clin Neurophysiol.* 2009;26:70-75.
14. Barzilai O, Roth J, Korn A, et al. The value of multimodality intraoperative neurophysiological monitoring in treating pediatric Chiari malformation type I. *Acta Neurochir (Wien).* 2016;158:335-340.
15. Kawasaki Y, Uchida S, Onishi K, Toyokuni M, Okanari K, Fujiki M. Intraoperative neurophysiologic monitoring for prediction of postoperative neurological improvement in a child with Chiari type I malformation. *J Craniofac Surg.* 2017;28:1837-1841
16. P. Adjamian, S.F. Worthen, A. Hillebrand, P.L. Furlong, B.A. Chizh, A.R. Hobson, *et al.* Effective electromagnetic noise cancellation with beamformers and synthetic gradiometry in shielded and partly shielded environments *J Neurosci Methods*, 178 (2009), pp. 120-127
17. H. Adriaensen, J. Gybels, H.O. Handwerker, J. van Hees. Response properties of thin myelinated (A-d) fibers in human skin nerves *J Neurophysiol*, 49 (1983), pp. 111-122
18. K.V. Anderson, G.S. Pearl. Conduction velocities in afferent fibers from feline tooth pulp *Exp Neurol*, 43 (1974), pp. 281-283

19. K.V. Anderson, G.S. Pearl. C-Fiber activity in feline tooth pulp afferents *Ep Neurol*, 47 (1975), pp. 357-359
20. D.D. Atherton, P. Facer, K.M. Roberts, V.P. Misra, B.A. Chizh, C. Bountra, *et al.* Use of the novel contact heat evoked potential stimulator (CHEPS) for the assessment of small fibre neuropathy: correlations with skin flare responses and intra-epidermal nerve fibre counts. *BMC Neurol*, 7 (2007),
21. U. Baumgärtner, G.D. Iannetti, L. Zambreau, P. Stoeter, R.D. Treede, I. Tracey. Multiple somatotopic representations of heat and mechanical pain in the operculo-insular corte: a high-resolution fMRI study *J Neurophysiol*, 104 (2010), pp. 2863-2872
22. W. Baust, J. Jörg, J. Lang. Somatosensorische kortikale Reizantwortpotentiale bei adäquater Reizung und neurologischen Erkrankungen mit spezifischen Sensibilitätsstörungen. *Z EEG-EMG*, 5 (1974), pp. 31-39
23. C. Benedetti, C.R. Chapman, Y.H. Colpitts, A.C. Chen. Effect of nitrous oxide concentration on event-related potentials during painful tooth stimulation. *Anesthesiology*, 56 (1982), pp. 360-364
24. G. Bini, G. Cruccu, K.E. Hagbarth, W. Schady, E. Torebjörk. Analgesic effect of vibration and cooling on pain induced by intraneural electrical stimulation. *Pain*, 18 (1984), pp. 239-248
25. S. Brody, A. Angrilli, U. Weiss, N. Birbaumer, A. Mini, R. Veit, *et al.* Somatosensory evoked potentials during baroreceptor stimulation in chronic low back pain patients and normal controls *Int J Psychophysiol*, 25 (1997), pp. 201-210
26. B. Bromm, W. Meier. The intracutaneous stimulus: a new pain model for algesimetric studies. *Methods Find Exp Clin Pharmacol*, 6 (1984), pp. 405-410
27. B. Bromm, E. Scharein. Principal component analysis of pain-related cerebral potentials to mechanical and electrical stimulation in man. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*, 53 (1982), pp. 94-103
28. Nogue MA, Stalberg E. Electrodiagnostic findings in syringomyelia. *Muscle Nerve* 1999;22:1653-1659
29. Veilleu M, Stevens JC. Syringomyelia: electrophysiologic aspects. *Muscle Nerve* 1987;10:449-458.
30. F. Cervero. Sensory innervation of the viscera: peripheral basis of visceral pain. *Physiol Rev*, 74 (1994), pp. 95-138
31. Hort-Legrand C, Emery E. Evoked motor and sensory potentials in syringomyelia. *Neurochirurgie*. 1999;45(Suppl 1):95-104
32. Jabbari B, Geyer C, Gunderson C, Chu A, Brophy J, McBurney JW, Jonas B. Somatosensory evoked potentials and magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1990;77:277-85.
33. Restuccia D, Manguiere F. The contribution of median nerve SEPs in the functional assessment of the cervical spinal cord in syringomyelia. A study of 24 patients. *Brain*. 1991;114(Pt 1B):361-79.
34. Epstein NE, Danto J, Nardi D. Evaluation of intraoperative somatosensory-evoked potential monitoring during 100 cervical operations. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1993;18:737-47.
35. Kombos T, Suess O, Da Silva C, Ciklatekerlio O, Nobis V, Brock M. Impact of somatosensory evoked potential monitoring on cervical surgery. *J Clin Neurophysiol*. 2003;20:122-8
36. Masur H, Oberwittler C. SEPs and CNS magnetic stimulation in syringomyelia. *Muscle Nerve*. 1993;16:681-2.
37. Schieppati M, Ducati A. Effects of stimulus intensity, cervical cord tractotomies and cerebellectomy on somatosensory evoked potentials from skin and muscle afferents of cat hind limb. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1981;51:363-72.

38. Bradley, A.P. ve Wilson, W.J., Automated analysis of the auditory brainstem response, IEEE ISSNIP, 541-545, 2004.
39. Acır, N., Özdamar, Ö., Güzeleş, C., Automatic classification of auditory brainstem responses using SVM-based feature selection algorithm for threshold detection, Engineering Applications of Artificial Intelligence, 19, 209-218, 2006.
40. Abdala, C., Sininger, Y.S., The development of cochlear frequency resolution in the human auditory system, Ear and Hearing, 17(5), 374-385, 1996.
41. Pethe, J., Mühler, R. ve von Specht, H., Influence of electrode position on near-threshold recording of auditory evoked brainstem potentials, Scand. Audiol., 27, 77-80, 1998.
42. Terkildsen, K. ve Österhammel, P., The influence of reference electrode position on recordings of the auditory brainstem response, Ear and Hearing, 2(1), 9-14, 1981.
43. Kavanagh, K.T., Harker, L.A., Tyler, R.S., Auditory brainstem and middle latency responses. I. Effect of response filtering and waveform identification. II. Threshold responses to a 500-Hz tone pip. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. Suppl., 108, 1-12, 1984.
44. Elberling, D. ve Don, M., Threshold characteristics of the human auditory brain stem response, J. Acoust. Soc. Am., 81,1, 115-121, 1987.
45. Junius, D., Dau, T., Influence of cochlear travelling wave and neural adaptation on auditory brainstem responses, Hear. Res., 205, 53-67, 2005.
46. Hall, H.J., Handbook of Auditory Evoked Responses, Allyn&Bacon, Boston, 1992.
47. Hort-Legrand C, Emery E. Evoked motor and sensory potentials in syringomyelia. Neurochirurgie. 1999;45(Suppl 1):95-104
48. Emery E, Hort-Legrand C, Hurth M, Metral S. Correlations between clinical deficits, motor and F. Roser et al. 311 sensory evoked potentials and radiologic aspects of MRI in malformative syringomyelia. 27 Cases. Neurophysiol Clin. 1998;28:56-72
49. V.M. FernandesdeLima, G.E. Chatrian, E. Lettich, R.C. Canfield, R.C. Miller, M.J. Soso Electrical stimulation of tooth pulp in humans. I. Relationships among physical stimulus intensities, psychological magnitude estimates and cerebral evoked potentials Pain, 14 (1982), pp. 207-232
50. H. Flor, M. Diers, N. Birbaumer Peripheral and electrocortical responses to painful and non-painful stimulation in chronic pain patients, tension headache patients and healthy controls Neurosci Lett, 361 (2004), pp. 147-150
51. T. Foulkes, J.N. Wood Mechanisms of cold pain Channels (Austin), 1 (2007), pp. 154-160
52. Roser F, Ebner FH, Liebsch M, Tatagiba MS, Naros G. The role of intraoperative neuromonitoring in adults with Chiari I malformation. Clin Neurol Neurosurg. 2016;150:27-32.
53. Fuhr P. Motor evoked potentials. Physiology, indications, safety aspects. Schweiz Rundsch Med Pra. 1992;81:1489-94.
54. Inghilleri M, Berardelli A, Cruccu G, Manfredi M. Silent period evoked by transcranial stimulation of the human corte and cervicomedullary junction. J Physiol. 1993;466:521-34.
55. Kaneko K, Kawai S, Taguchi T, Fuchigami Y, Yonemura H, Fujimoto H. Cortical motor neuron excitability during cutaneous silent period. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1998;109:364-8
56. Leis AA. Conduction abnormalities detected by silent period testing. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1994;93:444-9.
57. Stetkarova I, Kofler M, Leis AA. Cutaneous and mied nerve silent periods in syringomyelia. Clin Neurophysiol. 2001;112:78-85.
58. Leis AA. Cutaneous silent period. Muscle Nerve. 1998;21:1243-5.
59. Uncini A, Kujirai T, Gluck B, Pullman S. Silent period induced by cutaneous stimulation. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1991;81:344-52
60. Floeter MK. Cutaneous silent periods. Muscle Nerve. 2003;28:391-401.

61. Veilleu M, Stevens JC. Syringomyelia: electrophysiologic aspects. *Muscle Nerve*. 1987;10:449–58.
62. Zamel K, Galloway G, Kosnik EJ, Raslan M, Adeli A. Intraoperative neurophysiologic monitoring in 80 patients with Chiari I malformation: role of duraplasty. *J Clin Neurophysiol*. 2009;26:70–5.
63. Anderson RC, Dowling KC, Feldstein NA, Emerson RG. Chiari I malformation: potential role for intraoperative electrophysiologic monitoring. *J Clin Neurophysiol*. 2003;20:65–72.
64. Roser F, Ebner FH, Liebsch M, Dietz K, Tatagiba M. A new concept in the electrophysiological evaluation of syringomyelia. *J Neurosurg Spine*. 2008;8:517–23.
65. Kombos T, Suess O, Da Silva C, Ciklatekerlio O, Nobis V, Brock M. Impact of somatosensory evoked potential monitoring on cervical surgery. *J Clin Neurophysiol*. 2003;20:122–8.
66. Jeanmonod D, Sindou M, Mauguier F. Intraoperative spinal cord evoked potentials during cervical and lumbo-sacral microsurgical DREZ-tomy (MDT) for chronic pain and spasticity (preliminary data). *Acta Neurochir Suppl (Wien)*. 1989;46:58–61.
67. Epstein NE, Danto J, Nardi D. Evaluation of intraoperative somatosensory-evoked potential monitoring during 100 cervical operations. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1993;18:737–47.
68. Anderson RC, Dowling KC, Feldstein NA, Emerson RG. Chiari I malformation: potential role for intraoperative electrophysiologic monitoring. *J Clin Neurophysiol*. 2003;20:65–72.
69. Roser F, Ebner FH, Liebsch M, Tatagiba MS, Naros G. The role of intraoperative neuromonitoring in adults with Chiari I malformation. *Clin Neurol Neurosurg*. 2016;150:27–32.
70. Sala F, Squintani G, Tramontano V, Coppola A, Gerosa M. Intraoperative neurophysiological monitoring during surgery for Chiari malformations. *Neurol Sci*. 2011;32(Suppl 3):S317–9.
71. Nuwer MR, Emerson RG, Galloway G, Legatt AD, Lopez J, Minahan R, et al. Evidence-based guideline update: intraoperative spinal monitoring with somatosensory and transcranial electrical motor evoked potentials. *J Clin Neurophysiol*. 2012;29:101–8.
72. U. Hoheisel, T. Taguchi, R.D. Treede, S. Mense. Nociceptive input from the rat thoracolumbar fascia to lumbar dorsal horn neurones *Eur J Pain*, 15 (2011), pp. 810-815.
73. H. Ozawa, M. Inagaki, H. Aikoh, S. Hanaoka, K. Sugai, T. Hashimoto, *et al*. Somatosensory evoked potentials with a unilateral migration disorder of the cerebrum *J Child Neurol*, 13 (1998), pp. 211-215.
74. Anderson RC, Emerson RG, Dowling KC, Feldstein NA. Attenuation of somatosensory evoked potentials during positioning in a patient undergoing suboccipital craniectomy for Chiari I malformation with syringomyelia. *J Child Neurol*. 2001;16:936–9.
75. Zamel K, Galloway G, Kosnik EJ, Raslan M, Adeli A. Intraoperative neurophysiologic monitoring in 80 patients with Chiari I malformation: role of duraplasty. *J Clin Neurophysiol*. 2009;26:70–5.
76. Fuhr P. Motor evoked potentials. Physiology, indications, safety aspects. *Schweiz Rundsch Med Pra*. 1992;81:1489–94.
77. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst*. 2004;20:341–8.
78. van Kuijk AA, Pasman JW, Geurts AC, Hendricks HT. How salient is the silent period? The role of the silent period in the prognosis of upper extremity motor recovery after severe stroke. *J Clin Neurophysiol*. 2005;22:10–24.
79. Sala F, Squintani G, Tramontano V, Coppola A, Gerosa M. Intraoperative neurophysiological monitoring during surgery for Chiari malformations. *Neurol Sci*. 2011;32(Suppl 3):S317–9.
80. Deinsberger W, Christophis P, Jödicke A, Heesen M, Böker DK. Somatosensory evoked potential monitoring during positioning of the patient for posterior fossa surgery in the semisitting position. *Neurosurgery*. 1998;43:36–40; discussion 40–42.

81. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;2:42–9
82. Roser F, Ebner FH, Liebsch M, Tatagiba MS, Naros G. The role of intraoperative neuromonitoring in adults with Chiari I malformation. *Clin Neurol Neurosurg.* 2016;150:27–32.
83. Danto J, Milhorat T, Hertzberg H, Bolognese P, Conlon J, Korn A. The neurophysiological intraoperative monitoring of Chiari malformation surgery. *Riv Med.* 2006;12:51–4.
84. Deinsberger W, Christophis P, Jödicke A, Heesen M, Böker DK. Somatosensory evoked potential monitoring during positioning of the patient for posterior fossa surgery in the semi-sitting position. *Neurosurgery.* 1998;43:36–40; discussion 40–42

Ailesel Chiari Malformasyonu

Oya AKÇA¹
Hilal ŞAHİN²
Emre TEPELİ³

Chiari Malformasyonu (CM), beyinciğin alt kısımları olan serebellar tonsillerin ve orta beyin sapının kafatasından aşağıya doğru üst servikal omurilik içerisine uzanarak hem beyinciğe hem de omurilik nöral elamanlara baskı yapması ve birçok klinik belirtilere yol açması ile oluşan kompleks heterojen bir anomalidir (1,2,3).

Chiari malformasyonlarının primer (doğumsal) ve sekonder (sonradan) oluşum nedenlerine göre tanımlanmış farklı alt tipleri bulunmaktadır. Bu farklı tiplerin içerisinde Tip I CM'ler en sık ve yaygın görülen erişkin alt tipidir. Tip I CM'ler, serebellumun, alt kısımları olan serebellar tonsiller foramen magnumdan aşağı üst servikal kanala >5mm uzanmasıyla bilinen klasik tipidir. Tip 1 CM'lerde bazen hiçbir klinik semptom veya bulgu olmayabilir, ergenlik veya yetişkinlik dönemine kadar asemptomatik kalabilirler. Ancak herhangi bir nedenden dolayı istenilen Manyetik Rezonans Görüntülemelerde (MRG) insidental bulgu elde edilebilir (1,2,3).

Chiari malformasyonları, serebellumdaki yapısal kusurlardır. Chiari genetik hastalıklar içerisinde malformasyon olarak isimlendirilen grup içerisinde kabul edilmektedir. Aynı zamanda Chiari bazı doğumsal sendromlarla birlikte görülebilmektedir (1,2,3).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Atlas Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji AD., oya.akca@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-7228-8731

² Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Atlas Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji AD., hilal.sahin@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0001-7989-2037

³ Prof. Dr., İstanbul Atlas Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik AD., emre.tepeli@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0003-3771-2741

lerden varsa hem eşlik eden sendromlarının tanısının konması hem de ilişkili olabilecek genetik değişimlerin gösterilmesi anlamında bazı testler istenebilmektedir. Bunlar daha önce bölümde belirtilen Karşılaştırmalı Genomik Analiz Testi (aCGH) ve Tüm Ekzom Analiz (WES) testidir.

aCGH testi ile mikroskop altında ayırt edilemeyen daha küçük kromozom yeniden düzenlenmeleri tanımlanabilecektir. WES testi ile de genlerin tamamının ekzonik bölgeleri incelenerek varsa ilgili mutasyonlar saptanmış olacaktır. İlk başta bu testler klinik olarak poliklinikte tanısını koyduğumuz hastalar üzerinde yapılmalıdır. Bu vakada elde edilecek muhtemel patojenik verilere göre ailede hastalığın görüldüğü diğer bireylerden de bu testler istenerek, hastalığın genetik geçişi noktasında kıymetli veriler elde edilecektir.

Hastalığın etiyojisinin kesin tanımlamalarının yapılmaması, fakat kalıtım özelliği olan vakaların olması nedeni ile birçok klinisyen Tıbbi Genetik polikliniklerinden görüş istemektedir. Hastalığın altında yatan kalıtsal faktörlerin mendeliyen bir kalıtım özelliği gösterse bile çevresel ve epigenetik faktörlerin, hastalığın klinik özelliklerinde rol oynayacağı unutulmamalıdır. Şu ana kadar yayınlamış çalışmalarda hastalığın oluş mekanizmasında hem genetik faktörlerin hem çevresel faktörlerin hem de coğrafik etkenlerin etkili olduğu bilinmektedir. Fakat multifaktöriyel birçok hastalık gibi Chiari Malformasyonunda da daha çok çalışma ile bu ilişkiler araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Schanker BD, Walcott BP, Nahed BV, et al. Familial Chiari malformation: case series. *Neurosurg Focus*. 2011 Sep;31(3):E1. doi: 10.3171/2011.6.FOCUS11104. PMID: 21882906
2. Abbott D, Brockmeyer D, Neklason DW, et al. Population-based description of familial clustering of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg*. 2018 Feb;128(2):460-465. doi: 10.3171/2016.9.JNS161274. PMID: 28156254
3. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999 May;44(5):1005-17. doi: 10.1097/00006123-199905000-00042. PMID: 10232534
4. Yan RE, Chae JK, Dahmane N, et al. The Genetics of Chiari 1 Malformation. *J Clin Med*. 2024 Oct 16;13(20):6157. doi: 10.3390/jcm13206157. PMID: 39458107
5. Bogdanov EI, Faizutdinova AT, Mendelevich EG, et al. Chiari 1 malformation and eome sequencing in 51 trios: the emerging role of rare missense variants in chromatin-remodeling genes. *Neurosurgery*. 2019 May 1;84(5):1090-1097. doi: 10.1093/neuros/nyy175. PMID: 29788393
6. Krucoff MO, Cook S, Adogwa O, et al. Racial, Socioeconomic, and Gender Disparities in the Presentation, Treatment, and Outcomes of Adult Chiari I Malformations. *World Neurosurg*. 2017 Jan;97:431-437. doi: 10.1016/j.wneu.2016.10.026. Epub 2016 Oct 14. PMID: 27751919

7. Provenzano A, La Barbera A, Scagnet M, et al. Chiari I malformation and eome sequencing in 51 trios: the emerging role of rare missense variants in chromatin-remodeling genes. *Hum Genet.* 2021 Apr;140(4):625-647. doi: 10.1007/s00439-020-02231-6. Epub 2020 Dec 18. PMID: 33337535
8. Sadler B, Wilborn J, Antunes L, et al. Rare and de novo coding variants in chromodomain genes in Chiari I malformation. *Am J Hum Genet.* 2021 Jan 7;108(1):100-114. doi: 10.1016/j.ajhg.2020.12.001. Epub 2020 Dec 21.
9. Saletti V, Viganò I, Melloni G, et al. Chiari I malformation in defined genetic syndromes in children: are there common pathways? *Childs Nerv Syst.* 2019 Oct;35(10):1727-1739. doi: 10.1007/s00381-019-04319-5. Epub 2019 Jul 30. PMID: 31363831

Pediyatrik Chiari Malformasyonları

Nazlı ÇAKICI ÖKSÜZ¹

GİRİŞ

Chiari malformasyonları ilk kez 19.yy sonunda (1891) Avusturyalı patolog Hans Chiari tarafından postmortem incelenen 40 vakanın sonuçları ile tariflenmiştir. Sonrasında Alman patolog Julius Arnold'un da miyelodisplazi ve arka beyin herniasyonu olan bir vaka tanımlaması CM II Arnold-Chiari sendromu adı verilmiştir (1–3). Hans Chiari ilk olarak 3 tip tanımlamış ve 4 yıl sonra yayınladığı yayında 2 vaka ile birlikte Chiari tip IV'ü tanımlamıştır (4,5). Ancak zaman içinde bu tanımlamaların tam olarak kliniği ve radyolojik bulguları yansıtamaması nedeni ile yeni tiplerin tanımlanması ihtiyacı doğmuştur (6,7). En son yapılan tanımlamalar ile birlikte, CM Tip 0, I, 1.5, II, III, 3.5, IV ve 5 olarak yeni alt tipleri kullanılmaktadır (6–13).

2000 yıllarındaki yeni klinik ve deneysel araştırmaları ve teknolojik buluşları sonrası özellikle hakemli dergilerde tanımlanan CM'lerin tarihsel ve yeni güncel sınıflandırmaları Tip 0, Tip 0.5, Tip I, Tip 1.5, Tip II, Tip 3.5, Tip 5 ve kompleks tip gibi yeni alt tipleri kullanılmaktadır (6–14).

EMBRİYOLOJİK SÜREÇ VE PATOLOJİ SEBEPLERİ

Tip I CM ile ilişkili serebellar tonsiller sarkmanın sebebi konusunda pek çok tahminde bulunulmuş, ancak henüz kesin bir neden belirlenememiştir. Hans

¹ Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Sağlık ve Teknoloji Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, nazli.oksuz@istun.edu.tr, ORCID iD: 0000-0003-1480-6235

Bu nedenle günümüzde çoğu klinikte, çocukluk yaş grubunda birinci cerrahi olarak minimal invaziv cerrahi teknik tercih edilmektedir. Pediatrik chiarilerin cerrahi tedavisinde birinci cerrahide minimal invaziv cerrahi teknik sonrası semptomatik rekürren Chiariler tesbit edilirse, revizyon cerrahisinde araknoid altı diseksiyonlu duraplastili posterior fossa dekompresyon tekniği tercih edilmelidir. Rekürren Chiari vakalarına revizyon cerrahileri planlamadan önce birinci cerrahide uygulanan tekniğin oluşturacağı yapay sisterna magnanın yeterli BOS dolanımı sağlayıp sağlamadığı veya kraniovertebral insitabilitelerle birlikte diğer omurga anomalileri ekarte edilmelidir.

Sonuç olarak pediatrik chiari malformasyonu alt tiplerine, etyopatogeneze uygun cerrahi tedavi seçenekleri tercih edilirse gerek klinik gerekse radyolojik bulguların semptomatik iyileşmeler tespit edilmektedir. Pediatrik Chiari malformasyonu cerrahisinde çocuğun yaşı, alt tipleri, tonsiller herninin miktarı, beraberinde siringomiyeli ve instabilitelerin bulunup bulunmadığı birinci cerrahi tedavinin başarısında oldukça önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Vannemreddy P, Nourbakhsh A, Willis B, Guthikonda B. Congenital Chiari malformations. *Neurol India*. 2010;58(1):6.
2. Hudgins RJ, Boydston WR. Bone Regrowth and Recurrence of Symptoms following Decompression in the Infant with Chiari II Malformation. *Pediatr Neurosurg*. 1995;23(6):323-7.
3. Ağahan ünlü gökmen kahilloğulları. Chiari malformasyonları. İçinde: pediatrik Nöroşirürji. 2014.
4. Tubbs RS, Turgut M, Oakes WJ, editörler. The Chiari Malformations [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2020 [a.yer 16 Şubat 2025]. Erişim adresi: <http://link.springer.com/10.1007/978-3-030-44862-2>
5. Azahraa Haddad F, Qaisi I, Joudeh N, Dajani H, Jumah F, Elmashala A, vd. The newer classifications of the chiari malformations with clarifications: An anatomical review. *Clin Anat N Y N*. Nisan 2018;31(3):314-22.
6. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg Pediatr*. Kasım 2004;101(2):179-83.
7. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg*. Ağustos 1998;89(2):212-
8. Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo MA. Arnold-Chiari Malformation. İçinde: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [a.yer 12 Şubat 2025]. Erişim adresi: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431076/>
9. Chiari H. Über Veranderungen des Kleinhirns, des pons und der medulla oblongata. Folge von congenitaler hydrocephalie des grosshirns. *Deskschr Akad Wiss Wien*. 1895;63:71-116.
10. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ. A new form of herniation: the Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. Şubat 2012;28(2):305-7.

11. Fisahn C, Shoja MM, Turgut M, Oskouian RJ, Oakes WJ, Tubbs RS. The Chiari 3.5 malformation: a review of the only reported case. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. Aralık 2016;32(12):2317-9.
12. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, vd. Chiari I Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients. *Neurosurgery*. Mayıs 1999;44(5):1005.
13. Morgenstern PF, Tosi U, Uribe-Cardenas R, Greenfield JP. Ventrolateral Tonsillar Position Defines Novel Chiari 0.5 Classification. *World Neurosurg*. Nisan 2020;136:444-53.
14. Chiari H. Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns1). *DMW - Dtsch Med Wochenschr*. Ekim 1891;17(42):1172-5.
15. McClugage SG, Oakes WJ: The Chiari I malformation: JNSPG 75th anniversary invited review article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 24:217-226, 2019
16. van Hoy tenia G, Van den Berg R: Embryological studies of the posterior fossa in connection with Arnold-Chiari malformation. *Developmental Medicine & Child Neurology* 8:61-76, 1966
17. Kim I, Hopson B, Aban I, Rizk EB, Dias MS, Bowman R, Ackerman LL, Partington MD, Castillo H, Castillo J: Decompression for Chiari malformation type II in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 22:652-658, 2018
18. Chumas PD, Armstrong DC, Drake JM, Kulkarni AV, Hoffman HJ, Humphreys RP, Rutka JT, Hendrick EB: Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. *Journal of neurosurgery* 78:568-573, 1993
19. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM: Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *Journal of the neurological sciences* 50:29-55, 1981
20. Tubbs RS, Griessenauer CJ, Hendrix P, Oakes P, Loukas M, Chern JJ, Rozzelle CJ, Oakes WJ: Relationship between pharyngitis and peri-odontoid pannus: A new etiology for some Chiari I malformations? *Clinical Anatomy* 28:602-607, 2015
21. Shoja MM, Tubbs RS, Oakes WJ: Embryology and Pathophysiology of the Chiari I and II Malformations. *The Chiari Malformations*:87-108, 2020
22. Bogdanov EI, Faizutdinova AT, Heiss JD. The Small Posterior Cranial Fossa Syndrome and Chiari Malformation Type 0. *J Clin Med*. 17 Eylül 2022;11(18):5472. 24
23. Spazzapan P, Bosnjak R, Prestor B, Velnar T. Chiari malformations in children: An overview. *World J Clin Cases*. 06 Şubat 2021;9(4):764-73.
24. Indiran V. Arnold-Chiari Malformation 1.5. *Neurol India*. 01 Mart 2024;72(2):466.
25. Kuhn J, Weisbrod LJ, Emmady PD. Chiari Malformation Type 2. İçinde: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [a.yer 12 Şubat 2025]. Erişim adresi: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557498/>
26. Işık N, Elmaci I, Silav G, Çelik M, Kalelioğlu M. Chiari Malformation Type III and Results of Surgery: A Clinical Study. *Pediatr Neurosurg*. 2009;45(1):19-28.
27. Andica C, Soetikno RD. Chiari malformation type III: Case report and review of the literature. *Radiol Case Rep*. 2013;8(3):831.
28. Tubbs RS, Demerdash A, Vahedi P, Griessenauer CJ, Oakes WJ. Chiari IV malformation: correcting an over one century long historical error. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. Temmuz 2016;32(7):1175-9.
29. Gardner WJ, Abdullah AF, McCormack LJ. The Varying Expressions of Embryonal Atresia of the Fourth Ventricle in Adults: Arnold-Chiari Malformation, Dandy-Walker Syndrome, "Arachnoid" Cyst of the Cerebellum, and Syringomyelia. *J Neurosurg*. Kasım 1957;14(6):591-607.

30. 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.* Ocak 1994;80(1):3-15.
31. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg.* Mayıs 1957;14(3):285-301.
32. Lavorato L, Spallone A, Visocchi M. Surgical Treatment of Chiari Malformation in Adults: Comparison of Surgical Techniques Described in the Literature and Our Experience. İçinde: Visocchi M, editör. *New Trends in Craniovertebral Junction Surgery* [İnternet]. Cham: Springer International Publishing; 2019 [a.yer 21 Şubat 2025]. s. 139-43. (*Acta Neurochirurgica Supplement*; c. 125). Erişim adresi: http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-62515-7_20
33. Mikulis DJ, Diaz O, Eglin TK, Sanchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology.* Haziran 1992;183(3):725-8.
34. Albert GW. Chiari Malformation in Children. *Pediatr Clin North Am.* Ağustos 2021;68(4):783-92.
35. Carey M, Fuell W, Harkey T, Albert GW. Natural history of Chiari I malformation in children: a retrospective analysis. *Childs Nerv Syst.* Nisan 2021;37(4):1185-90.
36. Massimi L, Novegno F, di Rocco C. Chiari type I malformation in children. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2011;(37):143-211.
37. Lu VM, Phan K, Crowley SP, Daniels DJ. The addition of duraplasty to posterior fossa decompression in the surgical treatment of pediatric Chiari malformation Type I: a systematic review and meta-analysis of surgical and performance outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* Kasım 2017;20(5):439-49.
38. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* Şubat 2015;15(2):161-77.
39. Emerson SN, Scott RM, Al-Mefty O. Resolution of Primary or Recalcitrant Chiari-Associated Syringomyelia Requires Adequate Cerebrospinal Fluid Egress from the Fourth Ventricle. *World Neurosurg.* Temmuz 2022; 163:24.
40. Riordan CP, Scott RM. Fourth ventricle stent placement for treatment of recurrent syringomyelia in patients with type I Chiari malformations. *J Neurosurg Pediatr.* 19 Ekim 2018;23(2):164-70.
41. Abdallah A, Çınar İ, Güler Abdallah B. Long-term surgical outcome of Chiari type-I malformation-related syringomyelia: an experience of tertiary referral hospital. *Neurol Res.* 03 Nisan 2022;44(4):299-310.
42. Ravnik J, Šmigoc T, Hribernik B. Various manifestation of Chiari I malformation in children and improvement after surgery. *J Integr Neurosci.* 30 Mayıs 2022;21(4):100.
43. Sader N, Hader W, Hockley A, Kirk V, Adeleye A, Riva-Cambrin J. The relationship between Chiari 1.5 malformation and sleep-related breathing disorders on polysomnography. *J Neurosurg Pediatr.* 01 Nisan 2021;27(4):452-8.
44. Beuriat PA, Szathmari A, Rousselle C, Sabatier I, Di Rocco F, Mottolese C. Complete Reversibility of the Chiari Type II Malformation After Postnatal Repair of Myelomeningocele. *World Neurosurg.* Aralık 2017; 108:62-8.
45. Adzick NS. Fetal myelomeningocele: natural history, pathophysiology, and in-utero intervention. *Semin Fetal Neonatal Med.* 18 Haziran 2009;15(1):9.
46. Frič R, Beyer MK, Due-Tønnessen BJ. Regression of Chiari malformation type 2 following early postnatal meningocele repair—a retrospective observation from an institutional series of patients. *Childs Nerv Syst.* Kasım 2024;40(11):3641-6.

47. Furtado SV, Anantharam BA, Reddy K, Hegde AS. Repair of Chiari III malformation using cranioplasty and an occipital rotation flap: technical note and review of literature. *Surg Neurol.* Ekim 2009;72(4):414-7.
48. Elbaroody M, Mostafa H, Alsawy MM, Elhawary M, Atallah A, Gabr M. Outcomes of Chiari malformation III: A review of literature. *J Pediatr Neurosci.* 2020;15(4):358.
49. Honeyman SI, Warr W. Posterior Fossa Decompression With or Without Duraplasty in the Treatment of Paediatric Chiari Malformation Type I: A Literature Review and Meta-Analysis. *Neurosurgery.* Mayıs 2019;84(5):E270-E270.
50. Liu H, Yang C, Yang J, u Y. Pediatric Chiari malformation type I: longterm outcomes following smallbonewindow posterior fossa decompression with autologousfascia duraplasty. *Ep Ther Med* [Internet]. 27 Eylül 2017 [a.yer 18 Şubat 2025]; Erişim adresi: <http://www.span-didos-publications.com/10.3892/etm.2017.5211>
51. Ms V, M P, M P, F S, A R, A C, vd. Surgical Management of Chiari Malformation Type I in the Pediatric Population: A Single-Center Eperience. *J Clin Med* [Internet]. 06 Aralık 2024 [a.yer 02 Mart 2025];13(12). Erişim adresi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38929960/>

Chiari Malformasyonunda Epidemiyoloji, Konservatif Tedaviler ve Gebelikte Hasta Yönetimi

BÖLÜM

9

Meltem CAN İKE¹

EPİDEMİYOLOJİ

Giriş

Chiari malformasyonları (CM), serebellumun, beyin sapının ve kranioservikal bağlantının anatomik anomalileriyle tanımlanan, serebellumun tek başına veya alt medulla ile birlikte spinal kanala doğru aşağı doğru yer değiştirmesiyle tanımlanan heterojen bir bozukluk grubudur (1). Bu hastalığa ek olarak siringomiyeli (SM), hidrosefali, ensefalosel veya spinal disrafizm gibi intra ve ekstrakraniyal anomaliler eşlik edebilir. CM'nin yaygınlığı halen tam olarak bilinmeyen bu hastalık asemptomatik klinikten şiddetli baş ağrısı, boyun ağrısı, baş dönmesi, dengesizlik, motor ve duyu kayıpları geniş bir klinik tablo oluşturabilir (2).

CM ilk olarak 1883'te John Cleland tarafından tanımlanmıştır (3,4). 1891 ve 1894 yılında Avusturyalı Patolog Hans Chiari tarafından dört alt tipi tanımlanmıştır (1,5). 1894'te, Alman Julius Arnold serebellum hernisi ile birlikte hidrosefali olan yeni doğanda bir miyelodisplastik bebeği rapor etmiş. Yenidoğanlarda görülen hastalığa Arnold Chiari terimi başlık olarak kullanılırken, erişkinlerde görülenlere ise Chiari malformasyonu başlığı tercih edilmektedir (5).

CM ile ilgili yapılmış epidemiyolojik çalışmalar incelendiğinde literatürde az sayıda çalışma olduğu dikkati çekmiştir. Rodríguez-Blanque ve arkadaşlarının yapmış olduğu 'Chiari Sendromu: Epidemiyolojik ve Patogenezdeki Gelişmeler: Sistemik İnceleme' başlıklı çalışmada Chiari malformasyonlarının hakkında

¹ Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi, Nöroloji AD.,
drmeltemcanike@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3991-9474

- » Yavaş epidural indüksiyon, hem vajinal hem de sezaryen cerrahi doğum için tercih edilen anestezi yöntemidir (50).
- » Beyin omurilik sıvısı kaybı, intra kraniyal basınç artışı öngörülerek spinal anestezi dikkatli kullanılmalıdır (49, 59).
- » Lomber dural ponksiyon sonrası dirençli baş ağrısında BOS kaçağı düşünülmesi ve gerekli durumlarda epidural kan yaması uygulanmalıdır (49).
- » Hamilede genel anestezi uygulanacaksa özellikle omurga anomalileri olanlarda foramen magnumun daha fazla sıkışmasına neden olacağı göz önünde bulundurularak entübasyon sırasında boynun hiper-ekstansiyonundan kaçınmak gerekir (42).

Doğum sonrası hususlar

- » CM açısından dikkatli hemşirelik gözlem ve izlem önerilir (60).
- » Postpartum ağrı yönetiminde parasetamol, nonstreoidal antienflamatuvar ve nonpioid analjezikler tercih edilmelidir (60).

Sonuç Olarak

CM'li gebeler multidisipliner (kadın doğum, nörolog, nöroşirürjiyen, anestezi) konsey kararı ile klinik olarak takip edilmelidir. Hamilenin doğum planları, kadın doğum, beyin cerrahisi, nöroloji ve anestezi uzmanları ile birlikte koordineli bir şekilde yürütülmelidir. Halen uzmanların kullanabileceği kanıta dayalı bir klavuz yoktur. Doğum şeklinin CM varlığına göre değil obstetrik değerlendirmelere göre belirlenmesi önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol* 2008; 87:89.
2. Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo MA. Arnold-Chiari Malformation. [Updated 2023 Sep 4]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431076/>
3. Carmel PW, Markesbery WR. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. *J Neurosurg* 1972; 37:543.
4. Pearce JM. Arnold chiari, or "Cruveilhier cleland Chiari" malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 68:13.
5. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* 2004; 20:323.
6. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Feb;15(2):161-77. [PubMed]

7. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurg.* 2017 Aug;104:213-219. [PubMed]
8. Rodríguez-Blanque R, Almazán-Soto C, Piqueras-Sola B, Sánchez-García JC, Reinoso-Cobo A, Menor-Rodríguez MJ, Cortés-Martín J. Chiari Syndrome: Advances in Epidemiology and Pathogenesis: A Systematic Review. *J Clin Med.* 2023 Oct 23;12(20):6694. doi: 10.3390/jcm12206694. PMID: 37892831; PMCID: PMC10607306.
9. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ: The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 89:212- 216, 1998
10. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg.* 2004;101(2 Suppl):179-183.
11. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ: A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst* 28:305-307, 2012
12. Holste KG, Muraszko KM, Maher CO. Epidemiology of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am.* 2023 Jan;34(1):9-15. doi: 10.1016/j.nec.2022.08.001. Epub 2022 Nov 3. PMID: 36424068.
13. Vernooij MW, Ikram MA, Tanghe HL, et al. Incidental findings on brain MRI in the general population. *N Engl J Med* 2007;357(18):1821–8.
14. Morris Z, Whiteley WN, Longstreth WT Jr, et al. Incidental findings on brain magnetic resonance imaging: systematic review and meta-analysis. *Bmj* 2009;339:b3016.
15. Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol* 2009;40(6):449–54.
16. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, et al. Chiari malformation Type I and syringomyelia in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Pediatr* 2011;8(2):205–13.
17. Ciaramitaro P, Garbossa D, Peretta P, et al. Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort. *Ann Ist Super Sanita* 2020;56(1):48–58.
18. Bogdanov EI, Faizutdinova AT, Mendelevich EG, et al. Epidemiology of Symptomatic Chiari Malformation in Tataristan: Regional and Ethnic Differences in Prevalence. *Neurosurgery* 2019;84(5):1090–7.
19. Horn SR, Shepard N, Vasquez-Montes D, et al. Chiari malformation clusters describe differing presence of concurrent anomalies based on Chiari type. *Clin Neurosci* 2018;58:165–71.
20. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994;80(1):3–15.
21. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000;92(6): 920–6.
22. Mikulis DJ, Diaz O, Egglin TK, et al. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology* 1992;183(3):725–8.
23. Smith BW, Strahle J, Bapuraj JR, et al. Distribution of cerebellar tonsil position: implications for understanding Chiari malformation. *J Neurosurg* 2013; 119(3):812–9.
24. Abdallah A, Cinar I, Gu'ndag Papaker M, et al. The factors affecting the outcomes of conservative and surgical treatment of chiari i adult patients: a comparative retrospective study. *Neurol Res* 2022; 44(2):165–76.
25. Wilkinson DA, Johnson K, Garton HJ, et al. Trends in surgical treatment of Chiari malformation Type I in the United States. *J Neurosurg Pediatr* 2017;19(2):208–16. 17. Weber F, Knopf H. Cranial MRI as a screening tool: findings in 1,772 military pilot applicants. *Aviat Space Environ Med* 2004;75(2):158–61

26. Greenberg JK, Olsen MA, Yarbrough CK, et al. Chiari malformation Type I surgery in pediatric patients. Part 2: complications and the influence of comorbid disease in California, Florida, and New York. *Neurosurg Pediatr* 2016;17(5):525–32.
27. Krucoff MO, Cook S, Adogwa O, et al. Racial, Socioeconomic, and Gender Disparities in the Presentation, Treatment, and Outcomes of Adult Chiari I Malformations. *World Neurosurg* 2017;97:431–7.
28. Vedantam A, Mayer RR, Staggers KA, et al. Thirtyday outcomes for posterior fossa decompression in children with Chiari type 1 malformation from the US NSQIP-Pediatric database. *Childs Nerv Syst* 2016;32(11):2165–71.
29. Sakushima K, Tsuboi S, Yabe I, et al. Nationwide survey on the epidemiology of syringomyelia in Japan. *Neurol Sci* 2012;313(1–2):147–52
30. Brickell KL, Anderson NE, Charleston AJ, et al. Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand. *Neurol Neurosurg Psychiatr* 2006;77(8):989–91.
31. Heiss JD, Oldfield EH, Zhuang Z, Lubensky I, Patronas N, Smith R, et al. Genetic analysis of the Chiari I malformation; 2000. Available from: <http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00004738?term=chiari+AND+genetics&rank=2>.
32. Krucoff MO, Cook S, Adogwa O, Moreno J, Yang S, ie J, et al. Racial, socioeconomic, and gender disparities in the presentation, treatment, and outcomes of adult Chiari I malformations. *World Neurosurg*. 2017;97:431–7.
33. Killeen A, Roguski M, Chavez A, Heilman C, Hwang S. Non-operative outcomes in Chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci*. 2015;22:133–138.
34. Avellaneda Fernández A, Isla Guerrero A, Izquierdo Martínez M, et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord*. 2009;10:S1.
35. Abdallah A, Rakip U. Conservative Treatment of Chiari Malformation Type I Based on the Phase-Contrast Magnetic Resonance Imaging: A Retrospective Study. *World Neurosurg*. 2022 Jul;163:e323–e334. doi: 10.1016/j.wneu.2022.03.126. Epub 2022 Apr 1. PMID: 35367644.
36. Fabritius ML, Strøm C, Koyuncu S, et al. Benefit and harm of pregabalin in acute pain treatment: a systematic review with meta-analyses and trial sequential analyses. *Br J Anaesth*. 2017;119:775–791.
37. Chalaupka FD. Therapeutic effectiveness of acetazolamide in hindbrain hernia headache. *Neurol Sci*. 2000 Apr;21(2):117–9. doi: 10.1007/s100720070107. PMID: 10938192.
38. Karimy JK, Duran D, Hu JK, Gavankar C, Gaillard JR, Bayri Y, Rice H, DiLuna ML, Gerzanich V, Marc Simard J, Kahle KT. Cerebrospinal fluid hypersecretion in pediatric hydrocephalus. *Neurosurg Focus*. 2016 Nov;41(5):E10. doi: 10.3171/2016.8.FOCUS16278. PMID: 27798982.
39. Garcia MA, Allen PA, Li , Houston JR, Loth F, Labuda R, Delahanty DL. An eamination of pain, disability, and the psychological correlates of Chiari Malformation pre- and post-surgical correction. *Disabil Health J*. 2019 Oct;12(4):649–656. doi: 10.1016/j.dhjo.2019.05.004. Epub 2019 May 21. PMID: 31147250
40. Cuthbert S, Blum C. Symptomatic Arnold-Chiari malformation and cranial nerve dysfunction: a case study of applied kinesiology cranial evaluation and treatment. *J Manipulative Physiol Ther*. 2005 May;28(4):e1–6. doi: 10.1016/j.jmpt.2005.03.001. PMID: 15883570.
41. Khoury, Chaouki. Chiari malformations. UpToDate. Wolters Kluwer Health, Philadelphia, 2015
42. Mueller DM, Oro' J. Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature. *Am J Perinatol*. 2005 Feb;22(2):67–70. doi: 10.1055/s-2005-837271. PMID: 15731983.)

43. Janjua MB, Haynie AE, Bansal V, Bhattacharia S, Grant T, McQuillan D, Passias PG, Ozturk AK, Hwang SW. Determinants of Chiari I progression in pregnancy. *J Clin Neurosci*. 2020 Jul;77:1-7. doi: 10.1016/j.jocn.2020.05.026. Epub 2020 May 7. PMID: 32414621.
44. Vig S, Kumar KR, Poudel D. Acute exacerbation of Chiari malformation: A rare cause for non-awakening from anaesthesia. *Indian J Anaesth*. 2018 Mar;62(3):238-239. doi: 10.4103/ija.IJA_760_17. PMID: 29643564; PMCID: PMC5881332.
45. Gruffi TR et al. Anesthetic management of parturients with Arnold Chiari malformation-I: a multicenter retrospective study. *Int J Obstet Anesthesia* 2019;37:52-6. <https://doi.org/10.1016/j.ijoa.2018.10.002>.
46. Wilkinson DA et al. Obstetric management and maternal outcomes of childbirth among patients with Chiari malformation type I. *Neurosurgery* 2020;87(1):45-52. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz341>.
47. Semple DA, McClure JH. Arnold-Chiari malformation in pregnancy. *Anaesthesia*. 1996;51(6):580-2.
48. Bolognese PA, Kula RW, Onesti ST. Chiari I malformation and delivery. *Surg Neurol Int*. 2017;8:12.
49. Chantigian RC, Koehn MA, Ramin KD, Warner MA. Chiari I malformation in parturients. *J Clin Anesth*. 2002;14(3):201-5.
50. Parker JD, Broberg JC, Napolitano PG. Maternal Arnold-Chiari type I malformation and syringomyelia: a labor management dilemma. *Am J Perinatol*. 2002;19(8):445-50.
51. Choi CK, Tyagaraj K. Combined spinal-epidural analgesia for laboring parturient with Arnold-Chiari type I malformation: a case report and a review of the literature. *Case Rep Anesthesiol*. 2013;2013:512915.
52. Rosalind L. Jeffree, Marcus A. Stoodley, Management of Chiari in pregnancy, *Journal of Clinical Neuroscience*, Volume 83, 2021, Pages 153-154, ISSN 0967-5868, <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2020.10.025>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0967586820315770>)
53. Roelofse JA, Shipton EA, Nell AC. Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia: a case report. *S Afr Med J* 1984;65(18):736-7.
54. Ghaly RF, Tverdohleb T, Candido KD, Knezevic NN. Management of parturients in active labor with Arnold Chiari malformation, tonsillar herniation, and syringomyelia. *Surg Neurol Int*. 2017;8:10.
55. Garvey GP, Wasade VS, Murphy KE, Balki M. Anesthetic and obstetric Management of syringomyelia during Labor and delivery: a case series and systematic review. *Anesth Analg*. 2017;125(3):913-24.
56. Roper JC, Al Wattar BH, Silva AHD, Samarasekera S, Flint G, Pirie AM. Management and birth outcomes of pregnant women with Chiari malformations: a 14 years retrospective case series. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2018;230:1-5
57. Sicuranza GB, Steinberg P, Figueroa R. Arnold-Chiari malformation in a pregnant woman. *Obstet Gynecol*. 2003;102(5 Pt 2):1191-4.
58. Tew J., McMahon N. Mayfield Chiari Center | Chiari I Overview |. mayfieldchiaricenter.com. Published 2019. Accessed October 3, 2019
59. Orth T, Gerkovich M, Babbar S, Porter B, Lu G. 716: maternal and pregnancy complications among women with Arnold Chiari malformation: a national database review. *Am J Obstet Gynecol*. 2015;212(1):S349.
60. Puissant L, Deckers J, Soetens F. Chiari malformation unmasked by accidental dural puncture. *Eur J Anaesthesiol*. 2014 Nov;31(11):646-8. doi: 10.1097/EJA.000000000000097. PMID: 24879071.

Chiari Malformasyonları Cerrahi Tedavisinin Tarihçesi ve Güncel Yaklaşımlar

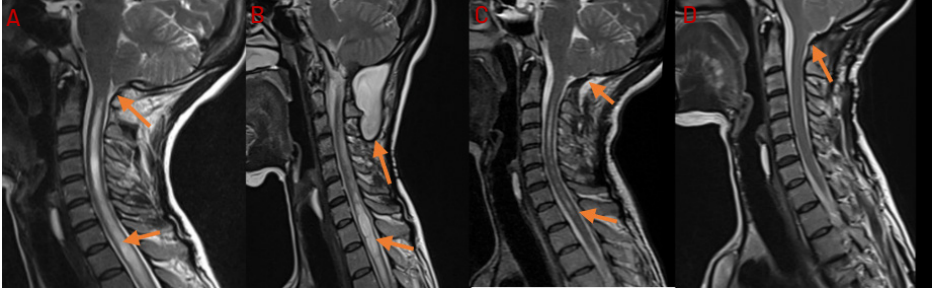
Hidayet AKDEMİR¹

|GİRİŞ

Chiari malformasyonu (CM) tarihinde ilk olarak 1930 yılında Hollandalı Cornelis Joachimus van Houweninge Graftdijk'in hızlı baş büyümesi ve miyelo-meningoselli bebeğin ameliyatı gerçekleştirmiş (Resim 1). Cornelis Joachimus posterior fossadaki serebellar tonsillerin servikal omurga kanalına doğru uzanmasının hidrosefaliye yol açabileceği ve bu anomalide serebellar tonsillerin bir kapak görevi görebileceği fikrini ileri sürmüştür (1). Cornelis Joachimus ilk ameliyatında bebeğin oksipital kemiğin alt kısmı ve üst servikal iki omurganın posterior kısımlarını çıkarmış. Ancak bebek ameliyatın 2.günde ateşi yükselmiş ve postoperatif 98. günde gelişen komplikasyonlar nedeniyle kaybedilmiş. Cornelis Joachimus bu ameliyattaki amacı, posterior fossanın hacmini genişleterek beyin omurilik sıvısı (BOS)'un daha iyi dolaşımını sağlamak olduğunu belirtmiş (1). Ayrıca Cornelis Joachimus hidrosefali hastalığı konusundaki Tıp doktora tezinde yayınlamış (Resim 2).

¹ Prof. Dr., İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD., hidayet.akdemir@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-9390-7730

5. 40 yaş, kadın, Tip I CM birlikte Evre 4 holokord siringomiyeli birinci cerrahide başka merkezde duraplastili PFD tekniği uygulanmış. Hastanın postoperatif 1.ay kontrol MRG'sinde psödomeningoseli oluşmuş ve siringomiyeli si ilerlemiş. Hastaya ikinci revizyon cerrahisinde ADPFD tekniği uygulandı. Erken postoperatif dönemi sorunsuz, 1. ay kontrol MRG'sinde psödomeningoselin %50 ve holokord siringomiyelinin %50 küçüldüğü, 1.yıl kontrolünde klnik olarak asemptomatik, KPS %100 ve radyolojik olarak psödomeningosel ve siringomiyelinin tam iyileştiği görülmektedir (Resim 12 a,b,c,d).



Resim 12. (a) 1.ameliyat öncesi servikal MRG, (b) 1. ameliyat sonrası servikal MRG, (c) 2. ameliyat 30. gün servikal MRG, (d) 2. ameliyat sonrası 1.yıl servikal MRG.

KAYNAKLAR

1. Van Houweninge Graftdijk CJ: Over hydrocephalus. Eduard Ijdo, Leiden (1932).
2. Van Houweninge Graftdijk CJ Heelkunde voor Den Medicus Practicus. HE Stenfert's Kroese, Leiden (1940).
3. Russell DS, Donald C (1935) The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. Brain 58:203–215.
4. Penfield W, Coburn DF (1938) Arnold–Chiari malformation and its operative treatment. Arch Neurol Psychiatry 40:328–336.
5. McConnell AA, Parker HL (1938) A deformity of the hind-brain associated with internal hydrocephalus. Its relation to the Arnold–Chiari malformation. Brain 61:415–429.
6. Bucy PC, Lichtenstein BW (1945) Arnold–Chiari deformity in an adult without obvious cause. J Neurosurg 2:245–250.
7. Chorobski J, Stepień L (1948) On the syndrome of Arnold–Chiari. Report of a case. J Neurosurg 5:495–500.
8. Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold–Chiari malformation in adults; an explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. J Neurosurg. 1950;7(3):199–206.
9. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1965;28:247–59.
10. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. Neurosurgery. 1983;12(4):377–90.

11. Logue V, Edwards M. Syringomyelia and its surgical treatment-analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1981;44(4):273-84.
12. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir*. 1996;138(7):788-801.
13. Chauvet D, Carpentier A, George B. Dura splitting decompression in Chiari type 1 malformation: clinical experience and radiological findings. *Neurosurg Rev*. 2009;32(4):465-70.
14. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;2(1):42-9.
15. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery*. 1993;33(5):844-9; discussion 9-50.
16. Kotil K, Ton T, Tari R, Savas Y. Delamination technique together with longitudinal incisions for treatment of Chiari I/syringomyelia complex: a prospective clinical study. *Cerebrospinal Fluid Res*. 2009;6:7.
17. Romero FR, Pereira CADB. 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.
18. Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type 1 malformation in adults. *Acta Neurochir*. 1978;40(3-4):233-42.
19. Cinalli G, Spennato P, Sainte-Rose C, Arnaud E, Aliberti F, Brunelle F, et al. Chiari malformation in craniocervical junction. *Childs Nerv Syst*. 2005;21(10):889-901.
20. Buton N, Jaspas P, Punt J. Treatment of Chiari malformation, syringomyelia and hydrocephalus by neuroendoscopic third ventriculostomy. *Minim Invasive Neurosurg*. 2002;45(4):231-4.
21. Decq P, Le Guerinel C, Sol JC, Brugieres P, Djindjian M, Nguyen JP. Chiari I malformation: a rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. *J Neurosurg*. 2001;95(5):783-90.
22. Hayhurst C, Osman-Farah J, Das K, Mallucci C. Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation Type I-syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis. *J Neurosurg*. 2008;108(6):1211-4.
23. Metellus P, Dufour H, Levrier O, Grisoli F. Endoscopic third ventriculostomy for treatment of noncommunicating syringomyelia associated with a Chiari I malformation and hydrocephalus: case report and pathophysiological considerations. *Neurosurgery*. 2002;51(2):500-3; discussion 3-4.
24. Mohanty A, Suman R, Shankar SR, Satish S, Praharaj SS. Endoscopic third ventriculostomy in the management of Chiari I malformation and syringomyelia associated with hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg*. 2005;108(1):87-92.
25. Atkinson JL, Weinshenker BG, Miller GM, Piegras DG, Mokri B. Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases. *J Neurosurg*. 1998;88(2):237-42.
26. Kasner SE, Rosenfeld J, Farber RE. Spontaneous intracranial hypotension: headache with a reversible Arnold-Chiari malformation. *Headache*. 1995;35(9):557-9.
27. Mea E, Chiapparini L, Leone M, Franzini A, Messina G, Bussone G. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci*. 2011;32(Suppl 3):291-4.
28. Puget S, Kondageski C, Wray A, Boddaert N, Roujeau T, Di Rocco F, et al. Chiari-like tonsillar herniation associated with intracranial hypotension in Marfan syndrome. Case report. *J Neurosurg*. 2007;106(1 Suppl):48-52.
29. Udayakumaran S. Post CSF shunting Chiari I malformation--sequel or complication? Hypertension or hypotension? *Childs Nerv Syst*. 2009;25(11):1391-2; author reply 3.
30. Agostinis C, Caverni L, Montini M, Pagani G, Bonaldi G. "Spontaneous" reduction of tonsillar herniation in acromegaly: a case report. *Surg Neurol*. 2000;53(4):396-9.

31. Ammerman JM, Goel R, Polin RS. Resolution of Chiari malformation after treatment of acromegaly. Case illustration. *J Neurosurg.* 2006;104(6):980.
32. Hara M, Ichikawa K, Minemura K, Kobayashi H, Suzuki N, Sakurai A, et al. Acromegaly associated with Chiari-I malformation and polycystic ovary syndrome. *Intern Med.* 1996;35(10):803–7.
33. Lemar HJ Jr, Perloff JJ, Merenich JA. Symptomatic Chiari-I malformation in a patient with acromegaly. *South Med J.* 1994;87(2):284–5.
34. Aronson DD, Kahn RH, Canady A, Bollinger RO, Towbin R. Instability of the cervical spine after decompression in patients who have Arnold-Chiari malformation. *J Bone Joint Surg Am.* 1991;73(6):898–906.
35. Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA. Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain hernia and syringohydromyelia. *J Neurosurg Spine.* 2008;9(1):1–9.
36. Karnofsky D A, J. H. Burchenal J H, “The Clinical Evaluation of Chemotherapeutic Agents in Cancer,” In: C. M. MacLeod, Ed., *Evaluation of Chemotherapeutic Agents*, Columbia University Press, New York, 1949, P. 196.
37. McCormick, R. Torres, K.D. Post, B.M. Stein. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *J Neurosurg.* 72 (1990), pp. 523-532
38. Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, Straus D, Luther G, Chen J, Sampat A, Frim D. A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes. *Neurosurgery.* 2012;70:656–65.
39. Sindou M, Chávez-Machuca J, Hashish H. Craniocervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expanded duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases: comparison with literature data. *Acta Neurochir (Wien).* 2002; 144:1005-1019.
40. Ono A, Ueyama K, Okada A, Echigoya N, Yokoyama T, Harata S. Adult scoliosis in syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Spine* 2002;27:23–28.
41. Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, Shawker T, Ennis R, Kammerer W, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg.* 1999;91(4):553–62
42. 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.
43. Vakharia VN, Guilfoyle MR, Laing RJ. Prospective study of outcome of foramen magnum decompressions in patients with syringomyelia and non-syringomyelia associated Chiari malformations. *Br J Neurosurg.* 2011;26:7.
44. Massimi L, Frassanito P, Chieffo D, Tamburrini G, Caldarelli M. Bony decompression for Chiari malformation Type I: long-term follow-up. *Acta Neurochir Suppl.* 2019;125:119–24.
45. Rocque BG, George TM, Kestle J, Iskandar BJ. Treatment practices for Chiari malformation type I with syringomyelia: results of a survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;8(5):430–7.
46. Mutchnick IS, Janjua RM, Moeller K, Moriarty TM. Decompression of Chiari malformation with and without duroplasty: morbidity versus recurrence. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;5(5):474–8.
47. Honeyman SI, Warr W. Posterior fossa decompression with or without duroplasty in the treatment of paediatric Chiari malformation Type I: a literature review and meta-analysis. *Neurosurgery.* 2019;84:E270.
48. Wetjen NM, Heiss JD, Oldfield EH. Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;1(2):118–23.
49. Deng , Yang C, Gan J, et al. Long-term outcomes after small-bone-window posterior fossa decompression and duroplasty in adults with Chiari malformation type I. *World Neurosurg.* 2015;84: 998-1004.

50. Maria Osborne-Grinter , Mohit Arora , Chandrasekaran Kaliaperumal , Pasquale Gallo. Posterior Fossa Decompression and Duraplasty with and without Arachnoid Preservation for the Treatment of Adult Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review and Meta-Analysis World Neurosurg 2021 Jul;151:e579-e598.
51. Yeh DD, Koch B, Crone KR. Intraoperative ultra sonography used to determine the etent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation type I. J Neurosurg. 2006;105(1 Suppl):26-32.
52. 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(6):1384-9; discussion 9-90.
53. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: eperience with 177 adult patients. J Neurosurg. 2013;118(2):232-42.
54. Jia C, Li H, Wu J, Gao K, Zhao CB, Li M, et al. Comparison decompression by duraplasty or cerebel lar tonsillectomy for Chiari malformation-I complicated with syringomyelia. Clin Neurol Neurosurg. 2019;176:1-7.
55. Matsumoto T, Symon L. Surgical management of syringomyelia--current results. Surg Neurol. 1989;32(4):258-65. 69.
56. Hoffman CE, Souweidane MM. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation Neurosurgery. 2008 Mar;62(3 Suppl 1):156-60;
57. Parker, S .R, Harris, P, Cummings,T.J., et al., Complications following decompression of Chiari malformation type I in children: dural graft or sealant?, J. Neurosurg. Pediatr. 8 (2011) 177-183.
58. Lee H S, Lee S H, Kim E S, et al. Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I malformation with associated syringomyelia, J. Clin. Neurosci. 19 (2012) 557-560.
59. Pare LS, Batzdorf U. Syringomyelia persistence after Chiari decompression as a result of pseudo meningocele formation: implications for syrin pathogenesis: report of three cases. Neurosurgery. 1998;43(4):945-8.
60. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Surgical man agement of syringomyelia: a five year eperience in the era of magnetic resonance imaging. Neurol Res. 1991;13(1):3-9.

Chiari Tip I Malformasyonunda Dural Dış Tabakanın Alınması İle Dekompresyon

Rahmi Kemal KOÇ¹
Halil ULUTABANCA²

GİRİŞ

Chiari malformasyonları (CM) ilk olarak 1883 yılında Cleland tarafından tanımlanmıştır (1,2). 1891 yılında Hans Chiari malformasyonları dört farklı gruba ayırmıştır (3,4). Dört farklı tip arasında Chiari malformasyonu tip I (CMI) en yaygın olanıdır ve serebellar tonsillerin foramen magnumdan servikal spinal kanala doğru 5 mm veya daha fazla aşağı doğru yer değiştirmesini içerir (5,6). Bu durum edinsel veya konjenital olabilir.

CMI, geniş bir klinik görünüm sergiler ve esas olarak bu anatomik yapıların anormal bir şekilde aşağı sarkmasından kaynaklanır ve beyin sapının ve omuriliğin sıkışmasına yol açarak normal beyin omurilik sıvısı (BOS) dolaşımını etkiler. Bazı hastalarda hiçbir semptom görülmeyebilirken, bazılarında baş ağrısı, parestezi, motor defisitler, kranial sinir defisitler ve ataksi gibi diğer belirtiler görülebilir (7). Nadiren başın uzun süreli hiperekstansiyonda kalması sonrası semptomlar akut başlayabilir. Siringomiyeli vakaların %50-76'sında da görülebilmektedir (8,9). Artmış kafa içi basınç bulguları görülebilir (3,4,10,11).

CMI'nin yaygınlığı, tanı ile belirlenenden daha yüksek olması muhtemeldir, çünkü CMI'li hastaların çoğu asemptomatiktir ve çeşitli nedenler için görün-

¹ Erciyes Hastanesi, kocrk@erciyes.edu.tr, ORCID iD: 0000-0001-9928-0468

² Dr. Öğr. Üyesi, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, ulutabanca@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-5912-3222

KAYNAKLAR

1. Carmel PW, Markesbery WR. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. *J Neurosurg.* 1972 Nov;37(5):543-7. doi: 10.3171/jns.1972.37.5.0543. PMID: 4563792.
2. Pearce JM. Arnold Chiari, or "Cruveilhier cleland Chiari" malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000 Jan;68(1):13. doi: 10.1136/jnnp.68.1.13. PMID: 10601393; PMCID: PMC1760604.
3. Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol.* 2008;87:89-103. doi: 10.1016/S0072-9752(07)87006-0. PMID: 18809020.
4. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst.* 2004 May;20(5):323-8. doi: 10.1007/s00381-003-0878-y. Epub 2004 Feb 5. PMID: 14762679.
5. Strayer A. Chiari I malformation: clinical presentation and management. *J Neurosci Nurs.* 2001 Apr;33(2):90-6, 104. doi: 10.1097/01376517-200104000-00005. PMID: 11326624.
6. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology.* 1992 May;183(2):347-53. doi: 10.1148/radiology.183.2.1561334. PMID: 1561334.
7. Atchley TJ, Alford EN, Rocque BG. Systematic review and meta-analysis of imaging characteristics in Chiari I malformation: does anything really matter? *Childs Nerv Syst.* 2020;36:525-534. doi: 10.1007/s00381-019-04398-4. PMID: 31701278
8. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2015 Feb;15(2):161-77. doi: 10.3171/2014.10.PEDS14295. Epub 2014 Dec 5. PMID: 25479580.
9. Hwang HS, Moon JG, Kim CH, Oh SM, Song JH, Jeong JH. The comparative morphometric study of the posterior cranial fossa: what is effective approaches to the treatment of Chiari malformation type I? *J Korean Neurosurg Soc.* 2013 Nov;54(5):405-10. doi: 10.3340/jkns.2013.54.5.405. Epub 2013 Nov 30. PMID: 24379947; PMCID: PMC3873353.
10. Goh S, Bottrell CL, Aiken AH, Dillon WP, Wu YW. Presyrinx in children with Chiari malformations. *Neurology.* 2008 Jul 29;71(5):351-6. doi: 10.1212/01.wnl.0000304087.91204.95. Epub 2008 Jun 18. PMID: 18565831.
11. Oldfield EH. Pathogenesis of Chiari I - pathophysiology of syringomyelia: Implications for therapy: A summary of 3 decades of clinical research. *Neurosurgery.* 2017 Sep 1;64(CN_suppl_1):66-77. doi: 10.1093/neuros/nyx377. PMID: 28899066.
12. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, Tamburrini G, Di Rocco C. The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr.* 2008 Sep;2(3):179-87. doi: 10.3171/PED/2008/2/9/179. PMID: 18759599.
13. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2015 Feb;15(2):161-77. doi: 10.3171/2014.10.PEDS14295. Epub 2014 Dec 5. PMID: 25479580.
14. Wilkinson DA, Johnson K, Garton HJ, Muraszko KM, Maher CO. Trends in surgical treatment of Chiari malformation Type I in the United States. *J Neurosurg Pediatr.* 2017 Feb;19(2):208-216. doi: 10.3171/2016.8.PEDS16273. Epub 2016 Nov 11. PMID: 27834622.
15. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst.* 2004 May;20(5):341-8. doi: 10.1007/s00381-003-0882-2. Epub 2004 Feb 14. PMID: 14966661.

16. Yahanda AT, Limbrick DD Jr. Posterior fossa decompression with or without duraplasty for Chiari I malformation. *Neurosurg Clin N Am*. 2023 Jan;34(1):105-111. doi: 10.1016/j.nec.2022.08.008. Epub 2022 Nov 3. PMID: 36424050.
17. Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery*. 2009 Feb;64(2):308-15; discussion 315. doi: 10.1227/01.NEU.0000336768.95044.80. PMID: 19190458.
18. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg*. 2013 Feb;118(2):232-42. doi: 10.3171/2012.10.JNS12305. Epub 2012 Nov 23. PMID: 23176335.
19. Shweikeh F, Sunjaya D, Nuno M, Drazin D, Adamo MA. National trends, complications, and hospital charges in pediatric patients with Chiari malformation type I treated with posterior fossa decompression with and without duraplasty. *Pediatr Neurosurg*. 2015;50(1):31-7. doi: 10.1159/000371659. Epub 2015 Feb 18. PMID: 25721939.
20. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC 3rd, 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. doi: 10.3171/2010.12.PEDS10379. PMID: 21361762.
21. Zhang ZQ, Chen YQ, Chen YA, Wu X, Wang YB, Li XG. Chiari I malformation associated with syringomyelia: a retrospective study of 316 surgically treated patients. *Spinal Cord*. 2008 May;46(5):358-63. doi: 10.1038/sj.sc.3102141. Epub 2007 Nov 20. PMID: 18026173.
22. Oral S, Yilmaz A, Kucuk A, Tümtürk A, Menku A. Comparison of dural splitting and duraplasty in patients with Chiari Type I malformation: Relationship between tonsillo-dural distance and syrinx cavity. *Türk Neurosurg*. 2019;29(2):229-236. doi: 10.5137/1019-5149.JTN.23319-18.2. PMID: 30649789.
23. Pandey S, Li L, Wan RH, Gao L, Xu W, Cui DM. A retrospective study on outcomes following posterior fossa decompression with dural splitting surgery in patients with Chiari type I malformation. *Clin Neurol Neurosurg*. 2020 Sep;196:106035. doi: 10.1016/j.clineuro.2020.106035. Epub 2020 Jun 26. PMID: 32619903.)
24. Costa M, Avila MJ, Vivanco-Suarez J, Karas P, Monteith S, Patel A. Minimally invasive technique for Chiari I decompression without durotomy: Surgical technique and preliminary Ccse series. *World Neurosurg*. 2024 Aug;188:e145-e154. doi: 10.1016/j.wneu.2024.05.061. Epub 2024 May 15. PMID: 38759783.
25. Özbek MA, Başak AT, Çakıcı N, Evran S, Kayhan A, Saygı T, Baran O. Comparison of clinical and radiologic outcomes between dural splitting and duraplasty for adult patients with Chiari Type I Malformation. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg*. 2023 Jul;84(4):370-376. doi: 10.1055/a-1877-0074. Epub 2022 Jun 15. PMID: 35705181.
26. Yahanda AT, Limbrick DD Jr. Posterior fossa decompression with or without duraplasty for Chiari I Malformation. *Neurosurg Clin N Am*. 2023 Jan;34(1):105-111. doi: 10.1016/j.nec.2022.08.008. Epub 2022 Nov 3. PMID: 36424050.
27. Hoffman CE, Souweidane MM. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. *Neurosurgery*. 2008 Mar;62(3 Suppl 1):156-60; discussion 160-1. doi: 10.1227/01.neu.0000317387.76185.ac. PMID: 18424981.
28. Lee HS, Lee SH, Kim ES, Kim JS, Lee JI, Shin HJ, Eoh W. Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I malformation with associated syringomyelia. *J Clin Neurosci*. 2012 Apr;19(4):557-60. doi: 10.1016/j.jocn.2011.06.034. Epub 2012 Feb 1. PMID: 22300790.

29. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg.* 2003 Aug;99(2):291-6. doi: 10.3171/jns.2003.99.2.0291. PMID: 12924703.
30. Chauvet D, Carpentier A, George B. Dura splitting decompression in Chiari type 1 malformation: clinical experience and radiological findings. *Neurosurg Rev.* 2009 Oct;32(4):465-70. doi: 10.1007/s10143-009-0214-4. Epub 2009 Jul 31. PMID: 19644715.
31. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 1993 Nov;33(5):845-9; discussion 849-50. PMID: 8264881.
32. Koueik J, DeSanti RL, Iskandar BJ. Posterior fossa decompression for children with Chiari I malformation and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2022 Jan;38(1):153-161. doi: 10.1007/s00381-021-05377-4. Epub 2021 Oct 20. PMID: 34671850.
33. Takamiya S, Echizenya I, Yamazaki K, Iwasaki M, Yano S, Seki T, Hida K, Fujimura M. Preoperative predictors of foramen magnum decompression with dural splitting for amelioration of syringomyelia associated with Chiari Type 1 Malformation. *World Neurosurg.* 2024 Nov;191:e567-e574. doi: 10.1016/j.wneu.2024.08.167. Epub 2024 Sep 6. PMID: 39245134.
34. Tokunaga M, Minami S, Isobe K, Moriya H, Kitahara H, Nakata Y. Natural history of scoliosis in children with syringomyelia. *J Bone Joint Surg Br.* 2001 Apr;83(3):371-6. doi: 10.1302/0301-620x.83b3.11021. PMID: 11341422.

Chiari Malformasyonları ve Baziller İnvasiyon

Ebubekir AKPINAR¹İlhan YILMAZ²

| GİRİŞ

Serebellum dokusunun foramen magnumdan fıtıklaşmasının nörolojik semptomlara neden olduğu 120 yıldan uzun süredir bilinmektedir. Bu durumları, dikkatlice incelenen ve raporlanan bir dizi hastanın otopsisinin orijinal tanımına saygı göstermek için Chiari malformasyonları terimi altında gruplandırılmaktadır. (27,28,31)

Gardner (43, 44) ve Williams'ın (108, 109) öngörülerinin tanıtılmasıyla 1970'lere kadar klinik olarak nispeten sessiz bir alan olarak kaldı. Her ikisi de sorunun, kraniyoservikal bileşkeden veya dördüncü ventrikülden dışarı doğru beyin omurilik suyu (BOS) 'un serbest hareket etmemesi nedeniyle olduğuna inanıyordu. BOS pulsasyonunun spinal subaraknoid boşluğa dağılmamasının bir şekilde siringomiyeli (SM) oluşumuna neden olduğu düşünülüyordu. (104,108,109) Tanı ancak MRG'nin keşfiyle başladı. (69)

| TARİHÇE

Tip-I Chiari Malformasyonunun (CIM) gelişimiyle ilgili yıllar içinde çeşitli fikirler öne sürülmüştür. Serebellar tonsiller herniasyonu ve SM ile ilgili erken dönem

¹ Uzm. Dr., İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, akpinarebubekir@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4069-0021

² Doç. Dr., İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, ilhanyumit@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-5548-2228

KAYNAKLAR

1. Afshari FT, Wysota B, Oswal M, Mazibrada G, White EA: Emergency foramen magnum decompression for tonsillar herniation secondary to meningoencephalitis. *Case Reports in Neurology* 10:95-100, 2018
2. Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M: Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery* 64:308-315, 2009
3. Akakın A, Yılmaz B, Ekşi MŞ, Kılıç T: Treatment of syringomyelia due to Chiari type I malformation with syringo-subarachnoid-peritoneal shunt. *Journal of Korean Neurosurgical Society* 57:311-313, 2015
4. Albers F, Ingels K: Otoneurological manifestations in Chiari-I malformation. *The Journal of Laryngology & Otology* 107:441-443, 1993
5. Alfieri A, Pinn A G: Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari Type I malformation. *Journal of Neurosurgery: Spine* 17:381-387, 2012
6. Anwer UE, Fisher M: Acute and atypical presentations of syringomyelia. *European neurology* 36:215-218, 1996
7. Arnold J: Myelocytes, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. *Beitr Pathol Anat* 16:1-28, 1894
8. Ataizi S, Canakci Z, Baloglu M, Cerezci A: Spontaneously resorbed idiopathic syringomyelia: a case report. *Turkish neurosurgery* 17:2007
9. Attenello FJ, McGirt MJ, Garcés-Ambrossi GL, Chaichana KL, Carson B, Jallo GI: Suboccipital decompression for Chiari I malformation: outcome comparison of duraplasty with expanded polytetrafluoroethylene dural substitute versus pericranial autograft. *Child's Nervous System* 25:183-190, 2009
10. Attenello FJ, McGirt MJ, Gathinji M, Datto G, Atiba A, Weingart J, Carson B, Jallo GI: Outcome of Chiari-associated syringomyelia after hindbrain decompression in children: analysis of 49 consecutive cases. *Neurosurgery* 62:1307-1313, 2008
11. Aydoseli A, Sencer A: Chiari Tip I Malformasyonunda Klinik Tablo. *Türk Nöroşirurji Dergisi* 25:243-247, 2015
12. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR: Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *Journal of neurosurgery* 118:232-242, 2013
13. Bindal AK, Dunsker SB, Tew Jr JM: Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 37:1069-1074, 1995
14. Bosmia AN, Tubbs RI, Clapp DC, Batzdorf U, Loukas M, Tubbs RS: Johann Conrad Brunner (1653–1727) and the first description of syringomyelia. *Child's Nervous System* 30:193-196, 2014
15. Brito J, Santos BAD, Nascimento IF, Martins LA, Tavares CB: Basilar invagination associated with chiari malformation type I: A literature review. *Clinics (Sao Paulo)* 74:e653, 2019
16. Bronstein A, Miller D, Rudge P, Kendall B: Down beating nystagmus: magnetic resonance imaging and neuro-otological findings. *Journal of the neurological sciences* 81:173-184, 1987
17. Cacciola F, Phalke U, Goel A: Vertebral artery in relationship to C1-C2 vertebrae: an anatomical study. *Neurology India* 52:178-184, 2004
18. Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *Journal of neurosurgery* 57:24-31, 1982
19. Chandra PS: In reply: different facets in management of congenital atlantoaxial dislocation and basilar invagination. *Neurosurgery* 77:E987-E988, 2015

20. Chandra PS: In reply: distraction, compression, and extension reduction of basilar invagination and atlantoaxial dislocation. *Neurosurgery* 76:E240-E242, 2015
21. Chandra PS: Craniovertebral junction anomalies: Changing paradigms, shifting perceptions: Where are we and where are we going? *Neurospine* 16:209, 2019
22. Chandra PS, Goyal N: In reply: the severity of basilar invagination and atlantoaxial dislocation correlates with sagittal joint inclination, coronal joint inclination, and craniocervical tilt: a description of new indices for the craniovertebral junction. *Neurosurgery* 76:E235-E239, 2015
23. Chandra PS, Goyal N, Chauhan A, Ansari A, Sharma BS, Garg A: The severity of basilar invagination and atlantoaxial dislocation correlates with sagittal joint inclination, coronal joint inclination, and craniocervical tilt: a description of new indexes for the craniovertebral junction. *Operative Neurosurgery* 10:621-630, 2014
24. Chandra PS, Kumar A, Chauhan A, Ansari A, Mishra NK, Sharma BS: Distraction, compression, and extension reduction of basilar invagination and atlantoaxial dislocation: a novel pilot technique. *Neurosurgery* 72:1040-1053, 2013
25. Chandra PS, Prabhu M, Goyal N, Garg A, Chauhan A, Sharma BS: Distraction, compression, extension, and reduction combined with joint remodeling and extra-articular distraction: description of 2 new modifications for its application in basilar invagination and atlantoaxial dislocation: prospective study in 79 cases. *Neurosurgery* 77:67-80, 2015
26. Chazen J, Talbott J, Lantos J, Dillon W: MR myelography for identification of spinal CSF leak in spontaneous intracranial hypotension. *American Journal of Neuroradiology* 35:2007-2012, 2014
27. Chiari H: Über veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns. *Deutsche Medicinische Wochenschrif* 11, 1891
28. Chiari H: Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata infolge von kongenitaler Hydrocephalic des Großhirns. *Denkschr. kais. Akad. Wiss., matherm.-naturw. Kl* 631896
29. Chiari H: Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus. *Pediatric Neurosurgery* 13:3-8, 1987
30. Chopra JS, Sawhney IMS, Kak VK, Khosla VK: Craniovertebral anomalies: a study of 82 cases. *British journal of neurosurgery* 2:455-464, 1988
31. Chumas PD, Armstrong DC, Drake JM, Kulkarni AV, Hoffman HJ, Humphreys RP, Rutka JT, Hendrick EB: Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. *Journal of neurosurgery* 78:568-573, 1993
32. Cleland: Contribution to the Study of Spina Bifida, Encephalocele, and Anencephalus. *J Anat Physiol* 17:257-292, 1883
33. Combarros O, De Arcaya AA, Berciano J: Isolated unilateral hypoglossal nerve palsy: nine cases. *Journal of neurology* 245:98-100, 1998
34. da Silva JG: Basilar impression and Arnold-Chiari malformation. *Neurochirurgia* 35:189-195, 1992
35. Decq P, Le Guérinel C, Sol J-C, Brugières P, Djindjian M, Nguyen J-P: Chiari I malformation: a rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. *Journal of neurosurgery* 95:783-790, 2001
36. Deora H, Behari S, Sardhara J, Singh S, Srivastava AK: Is cervical stabilization for all cases of Chiari-I malformation an overkill? Evidence speaks louder than words! *Neurospine* 16:195, 2019
37. Dyste GN, Menezes AH: Presentation and management of pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *Neurosurgery* 23:589-597, 1988
38. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC: Symptomatic Chiari malformations: an analysis of presentation, management, and long-term outcome. *Journal of neurosurgery* 71:159-168, 1989

39. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR: Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurgical focus* 8:1-10, 2000
40. Elster AD, Chen M: Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 183:347-353, 1992
41. Farley FA, Song KM, Birch JG, Browne R: Syringomyelia and scoliosis in children. *J Pediatr Orthop* 15:187-192, 1995
42. Furuya K, Sano K, Segawa H, Ide K, Yoneyama H: Symptomatic tonsillar ectopia. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 64:221-226, 1998
43. Gardner J: Hydrodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold-Chiari malformations. *Pediatric Neurosurgery* 3:200-212, 1977
44. Gardner WJ, Abdullah A, McCormack LJ: The varying expressions of embryonal atresia of the fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, "arachnoid" cyst of the cerebellum, and syringomyelia. *Journal of Neurosurgery* 14:591-607, 1957
45. Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A, Kim D, Holekamp TF, Smyth MD, Lenke LG, Shimony JS, Park TS, Leonard J: Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 13:368-374, 2014
46. Goel A (2014) Is Chiari malformation nature's protective "air-bag"? Is its presence diagnostic of atlantoaxial instability? , vol 5. Medknow, pp 107-109
47. Goel A: Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *Journal of Neurosurgery: Spine* 22:116-127, 2015
48. Goel A: A review of a new clinical entity of 'central atlantoaxial instability': expanding horizons of craniovertebral junction surgery. *Neurospine* 16:186, 2019
49. Goel A, Pareikh S, Sharma P: Atlantoaxial joint distraction for treatment of basilar invagination secondary to rheumatoid arthritis. *Neurology India* 53:238-240, 2005
50. Greenlee JD, Menezes AH, Bertoglio BA, Donovan KA: Syringobulbia in a pediatric population. *Neurosurgery* 57:1147-1153; discussion 1147-1153, 2005
51. Hiremath S, Fitsiori A, Boto J, Torres C, Zakhari N, Dietemann J-L, Meling T, Vargas M: The perplexity surrounding Chiari malformations—are we any wiser now? *American Journal of Neuroradiology* 41:1975-1981, 2020
52. Hoffman CE, Souweidane MM: Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. *Operative Neurosurgery* 62:156-161, 2008
53. Kalata W, Martin BA, Oshinski JN, Jerosch-Herold M, Royston TJ, Loth F: MR measurement of cerebrospinal fluid velocity wave speed in the spinal canal. *IEEE Transactions on Biomedical Engineering* 56:1765-1768, 2009
54. Kim I, Hopson B, Aban I, Rizk EB, Dias MS, Bowman R, Ackerman LL, Partington MD, Castillo H, Castillo J: Decompression for Chiari malformation type II in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 22:652-658, 2018
55. Klekamp J: Surgical treatment of Chiari I malformation—analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery* 71:365-380, 2012
56. Klekamp J: Surgery for basilar invagination with and without Chiari I malformation. *Neurosurgical Focus* 54:E11, 2023
57. Koehler P: Chiari's description of cerebellar ectopy (1891): With a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations on neural-tube defects. *Journal of neurosurgery* 75:823-826, 1991

58. Kumar R, Kalra SK, Vaid VK, Mahapatra A: Chiari I malformation: surgical experience over a decade of management. *British Journal of Neurosurgery* 22:409-414, 2008
59. La Marca F, Zubay G, Morrison T, Karahalios D: Cadaveric study for placement of occipital condyle screws: technique and effects on surrounding anatomic structures. *Journal of Neurosurgery: Spine* 9:347-353, 2008
60. Lang J (1979) Regiocraniocervicalis In: Lanz T, Wachsmuth W, editors. *Praktische Anatomie*. Berlin: Springer
61. Langridge B, Phillips E, Choi D: Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World neurosurgery* 104:213-219, 2017
62. Leon TJ, Kuhn EN, Arynchyna AA, Smith BP, Tubbs RS, Johnston JM, Blount JP, Rozzelle CJ, Oakes WJ, Rocque BG: Patients with "benign" Chiari I malformations require surgical decompression at a low rate. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 23:498-506, 2019
63. Levy WJ, Mason L, Hahn JF: Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 12:377-390, 1983
64. Listerick R, Tomita T: Persistent crying in infancy as a presentation of Chiari type I malformation. *J Pediatr* 118:567-569, 1991
65. Loft LM, Ward RF: Hiccups: a case presentation and etiologic review. *Archives of Otolaryngology-Head & Neck Surgery* 118:1115-1119, 1992
66. Mangubat EZ, Wilson T, Mitchell BA, Byrne RW: Chiari I malformation associated with atlanto-occipital assimilation presenting as orthopnea and cough syncope. *Journal of Clinical Neuroscience* 21:320-323, 2014
67. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM: Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *Journal of the neurological sciences* 50:29-55, 1981
68. Mastorakos P, Heiss JD: treatment of the adult Chiari I Malformation. *The Chiari Malformations*:443-457, 2020
69. McClugage SG, Oakes WJ: The Chiari I malformation: JNSPG 75th anniversary invited review article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 24:217-226, 2019
70. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS: Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Journal of neurosurgery* 92:920-926, 2000
71. Menezes AH: Chiari I malformations and hydromyelia-complications. *Pediatric neurosurgery* 17:146-154, 1991
72. Mikulis D, Diaz O, Egglin T, Sanchez R: Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology* 183:725-728, 1992
73. 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
74. Nagib MG: An approach to symptomatic children (ages 4–14 years) with Chiari type I malformation. *Pediatric neurosurgery* 21:31-35, 1994
75. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y: Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *Journal of neurosurgery* 86:40-47, 1997
76. Oldfield EH: Pathogenesis of Chiari I–pathophysiology of syringomyelia: implications for therapy: a summary of 3 decades of clinical research. *Neurosurgery* 64:66-77, 2017
77. Oldfield EH HJ (2012) Management of chiari malformations and syringomyelia. Schmidek and Sweet: Operative Neurosurgical Techniques: Indications, Methods and Results. . (Quinones-Hinojosa A), vol 2. Elsevier China, pp 2071–2080
78. Pandey A, Robinson S, Cohen AR: Cerebellar fits in children with Chiari I malformation. *Neurosurgical focus* 11:1-4, 2001

79. Parker SR, Harris P, Cummings TJ, George T, Fuchs H, Grant G: Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural graft or sealant? *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 8:177-183, 2011
80. Pueyrredon F, Spaho N, Arroyave I, Vinters H, Lazareff J: Histological findings in cerebellar tonsils of patients with Chiari type I malformation. *Child's Nervous System* 23:427-429, 2007
81. Ramirez N, CHARLES E JOHNSTON I, Browne RH: The prevalence of back pain in children who have idiopathic scoliosis. *JBJS* 79:364-368, 1997
82. Raybaud C, Jallo GI: Chiari 1 deformity in children: etiopathogenesis and radiologic diagnosis. *Handbook of clinical neurology* 155:25-48, 2018
83. Riveira C, Pascual J: Is Chiari type I malformation a reason for chronic daily headache? *Current pain and headache reports* 11:53-55, 2007
84. Rocque BG, Oakes WJ: Surgical treatment of Chiari I malformation. *Neurosurgery Clinics of North America* 26:527-531, 2015
85. Rozzelle CJ: Clinical presentation of pediatric Chiari I malformations. *The Chiari malformations*:247-251, 2013
86. Ruff ME, Oakes WJ, Fisher SR, Spock A: Sleep apnea and vocal cord paralysis secondary to type I Chiari malformation. *Pediatrics* 80:231-234, 1987
87. Sadler B, Skidmore A, Gewirtz J, Anderson RC, Haller G, Ackerman LL, Adelson PD, Ahmed R, Albert GW, Aldana PR: Extradural decompression versus duraplasty in Chiari malformation type I with syrinx: outcomes on scoliosis from the Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 28:167-175, 2021
88. Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T: Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *Journal of neurosurgery* 45:416-422, 1976
89. Schürmann K (1979) Atlanto-axial dislocation in rheumatoid arthritis with cervical cord compression (myelopathy). *Neurovascular Surgery: Specialized Neurosurgical Techniques*. Springer, pp 151-159
90. Sclafani AP, DeDio RM, Hendrix RA: The Chiari-I malformation. *Ear Nose Throat J* 70:208-212, 1991
91. Shoja MM, Tubbs RS, Oakes WJ: Embryology and Pathophysiology of the Chiari I and II Malformations. *The Chiari Malformations*:87-108, 2020
92. Spinos E, Laster DW, Moody DM, Ball MR, Witcofski RL, Kelly Jr DL: MR evaluation of Chiari I malformations at 0.15 T. *American journal of roentgenology* 144:1143-1148, 1985
93. Steinbok P: Clinical features of Chiari I malformations. *Child's Nervous System* 20:329-331, 2004
94. Strahle J, MuraSzKo KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO: Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 8:214-221, 2011
95. Toader C, Ples H, Covache-Busuioc R-A, Costin HP, Bratu B-G, Dumitrascu D-I, Glavan LA, Ciurea AV: Decoding Chiari malformation and syringomyelia: from epidemiology and genetics to advanced diagnosis and management strategies. *Brain sciences* 13:1658, 2023
96. Todor DR, Mu HT, Milhorat TH: Pain and syringomyelia: a review. *Neurosurgical focus* 8:1-6, 2000
97. 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. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 7:248-256, 2011
98. Tubbs RS, Griessenauer CJ, Hendrix P, Oakes P, Loukas M, Chern JJ, Rozzelle CJ, Oakes WJ: Relationship between pharyngitis and peri-odontoid pannus: A new etiology for some Chiari I malformations? *Clinical Anatomy* 28:602-607, 2015

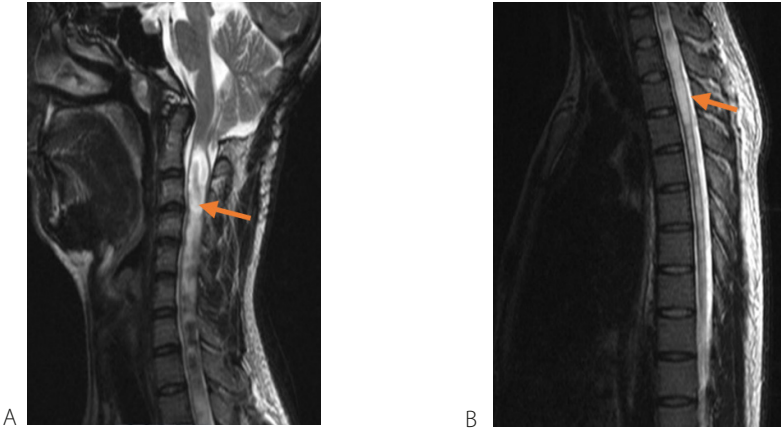
99. Tubbs RS, Lyster MJ, Loukas M, Shojha MM, Oakes WJ: The pediatric Chiari I malformation: a review. *Child's Nervous System* 23:1239-1250, 2007
100. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ: Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *Journal of neurosurgery* 99:291-296, 2003
101. Tubbs RS, Smyth MD, Wellons III JC, Oakes WJ: Distances from the atlantal segment of the vertebral artery to the midline in children. *Pediatric neurosurgery* 39:330-334, 2003
102. Tubbs RS, Turgut M, Oakes WJ (2020) *The Chiari Malformations*. Springer Nature
103. Ucar M, Tokgoz N, Koc AM, Kilic K, Borcek AO, Oner AY, Kalkan G, Akkan K: Assessment of 3D T2-weighted high-sampling-efficiency technique (SPACE) for detection of cerebellar tonsillar motion: new useful sign for Chiari I malformation. *Clinical Imaging* 39:42-50, 2015
104. van Hoy tenia G, Van den Berg R: Embryological studies of the posterior fossa in connection with Arnold-Chiari malformation. *Developmental Medicine & Child Neurology* 8:61-76, 1966
105. Weig SG, Buckthal PE, Choi SK, Zellem RT: Recurrent syncope as the presenting symptom of Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 41:1673-1673, 1991
106. Wetjen NM, Heiss JD, Oldfield EH: Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 1:118-123, 2008
107. Williams B: Cerebrospinal fluid pressure-gradients in spina bifida cystica, with special reference to the Arnold-Chiari malformation and aqueductal stenosis. *Developmental Medicine & Child Neurology* 17:138-150, 1975
108. Williams B: On the pathogenesis of syringomyelia: a review. *Journal of the Royal Society of Medicine* 73:798-806, 1980
109. Williams B: Pathogenesis of syringomyelia. *Syringomyelia; Current concepts in diagnosis and treatment*:59-90, 1991
110. Yeow Y, Tjia T: The localizing value of downbeat nystagmus. *Singapore medical journal* 30:273-276, 1989
111. Yoshimi A, Nomura K, Furune S: Sleep apnea syndrome associated with a type I Chiari malformation. *Brain and Development* 24:49-51, 2002
112. Zadeh HG, Sakka SA, Powell MP, Mehta MH: Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. An early indicator of syringomyelia. *The Journal of Bone & Joint Surgery British Volume* 77:762-767, 1995
113. Zager EL, Ojemann RG, Poletti CE: Acute presentations of syringomyelia: Report of three cases. *Journal of neurosurgery* 72:133-138, 1990

Chiari Malformasyonu ve Siringomiyeli

Hidayet AKDEMİR¹

GİRİŞ

Tanım: Siringomiyeli (SM) spinal kord içerisinde bir veya daha fazla spinal segment boyunca uzanan septalı, tübüler kist dolu boşluklara verilen isimdir. Siringomiyeli kavitesi içerisinde ependimal hücreler bulunmamaktadır. Siringomiyeli tanımını ilk defa 1827’de Ollivier D’Angers tarafından omurilik içerisindeki kistik boşluklar için kullanmış (1).R(Resim 1 a,b)



Resim 1. (a) Servikal siringomiyeli. (b) Torakal siringomiyeli.

¹ Prof. Dr., İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD., hidayet.akdemir@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-9390-7730

KAYNAKLAR

1. Olivier A, Tran Quan VAN. A case of monstrous post- traumatic hypertrophy of the foot, of true syringomyelic type. *J Radiol Electrol Arch Electr Medecale*. 1955;36(9-10):808-10.
2. Netsky M G. Syringomyelia. A clinicopathological study. *Arch. Neurol.Psychiatry*. 70:741-777.1953.
3. Benedetti, C.R. Chapman, Y.H. Colpitts, A.C. Chen. Effect of nitrous oxide concentration on event-related potentials during painful tooth stimulation. *Anesthesiology*, 56 (1982), pp. 360-364
4. Bini G, G. Cruccu, K.E. Hagbarth, W. Schady, E. Torebjörk. Analgesic effect of vibration and cooling on pain induced by intraneural electrical stimulation. *Pain*, 18 (1984), pp. 239-248
5. Brody S, A. Angrilli, U. Weiss, N. Birbaumer, A. Mini, R. Veit, *et al.*. Somatosensory evoked potentials during baroreceptor stimulation in chronic low back pain patients and normal controls *Int J Psychophysiol*, 25 (1997), pp. 201-210
6. Bromm B, W. Meier. The intracutaneous stimulus: a new pain model for algometric studies. *Methods Find Exp Clin Pharmacol*, 6 (1984), pp. 405-410
7. Bromm B, E. Scharein. Principal component analysis of pain-related cerebral potentials to mechanical and electrical stimulation in man. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*, 53 (1982), pp. 94-103
8. Nogues MA, Stalberg E. Electrodiagnostic findings in syringomyelia. *Muscle Nerve* 1999;22:1653-1659
9. Harrison DK. Chapter 9: Pathology of syringomyelia due to Chiari malformation. In: Tubbs RS, Oakes WJ, editors. *The Chiari malformations*. New York: Springer; 2013. p. 121-5.
10. Brodbelt A.R., Stoodley M.A.: Post-traumatic syringomyelia: a review. *J Clin Neurosci* 2003; 10: pp. 401-408.
11. Riberio C, Reis FC. Adhesive lumbar arachnoiditis. *Acta Med Port*. 1998 Jan;11(1):59-65.
12. Greenfield J, Graham D, Lantos P. *Greenfield's neuropathology*. 7th ed. London/New York: Arnold; 2002.
13. Bogdanov E.I., Mendelevich E.G.: Syrings size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformations and syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg* 2002; 104: pp. 90-97.
14. Heiss JD, Snyder K, Peterson MM, Patronas NJ, Butman JA, Smith RK, et al.: Pathophysiology of primary spinal syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 17:367-380, 2012.
15. Batzdorf U., Chiari 1 malformation of syringomyelia. Evolution of surgical therapy by magnetic rezonans imaging. *J Neurosurg* 68. 726-730. 1988.
16. Blaylock RL. Hydrosyringomyelia of the conus medullaris associated with a thoracic meningioma. Case Report. *J Neurosurg* 54:833-835,1981.
17. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN. Syringomyelia, chiari malformations and hydromyelia. In Youmans JR (ed) *Neurological Surgery*, 3rd Ed. Philadelphia, Saunders 1990, pp:1421-1459.
18. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI: Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 15:161-177, 2015.
19. Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P: Syringomyelia. Philadelphia:WB Saunders p.318.1973.
20. Williams B. Syringomyelia. In Win R, Mayberg MR (Eds). *Neurosurgery clinic of north America*, V 1:3 Philadelphia WB Saunder Company,1990 pp:653-685.
21. Milhorat TH. Syringomyelia. *Neurosurg Focus* : 15,8, (3), 1-6, 2000.

22. Gardner WJ, Angel J. The cause of syringomyelia: and its surgical treatment. *Cleve Clin Q*;25:4-8,1958.
23. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationships to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 28, 247.1965.
24. Convey LW: Hydrodynamic studies in syringomyelia. *J Neurosurg* 27:501-514.1967.
25. Ball MJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 2: 799-801.1972
26. Aboulker J: La syringomyelie et les liquides intrachidiens. *Neurochirurgie*. 25: 1, 1979.
27. Enzmann DR: Imaging of syringomyelia. In Batzdorf U (ed): *Syringomyelia: Current Concepts in Diagnosis and treatment*. Baltimore. Williams&Wilkins: pp, 116-139.1991.
28. Oldfield EH, Murasko K, Shawker TH, Patronos NJ: Pathophysiology of Syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg*; 80,3-15,1994.
29. Heiss J.D., Jarvis K., Smith R.K., et. al.: Origin of syrinx fluid in syringomyelia: A physiological study. *Neurosurgery* 2019; 84: pp. 457-468.
30. Milhorat T.H., Johnson R.W., Milhorat R.H., et. al.: Clinicopathological correlations in syringomyelia using aial magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 1995; 37: pp. 206-213.
31. Howland W.J., Curry J.L., Butler A.K.: Pantopaque arachnoiditis. Eperimental study of blood as a potentiating agent. *Radiology* 1963; 80: pp. 489-491.
32. Lee BCP, Zimmerman RD, Menninng JJ et al. MR imaging of syringomyelia and hydromyelia: *AJR* 144.1149-1156,1985.
33. Vinje V., Brucker J., Rognes M.E., et. al.: Fluid dynamics in syringomyelia cavities: effects of heart rate, CSF velocity, CSF velocity waveform and craniovertebral decompression. *Neuro-Radiol J* 2018; 31: pp. 482-489.
34. Bertram C.D., Heil M.: A poroelastic fluid/structure-interaction model of cerebrospinal fluid dynamics in the cord with syringomyelia and adjacent subarachnoid-space stenosis. *J Biomech Eng* 2017; 139.
35. Ono A, Ueyama K, Okada A, Echigoya N, Yokoyama T, Harata S. Adult scoliosis in syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Spine* 2002;27:23–28.
36. Schaller B., Mindermann T., Gratzl O.: Treatment of syringomyelia after posttraumatic paraparesis or tetraparesis. *J Spinal Disord* 1999; 12: pp. 485-488.
37. Sgouros S, Williams B: A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* 82:1–10, 1995.
38. Batzdorf U., Klekamp J., Johnson J.P.: A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. *J Neurosurg* 1998; 89: pp. 382-388.
39. Klekamp J., Samii M., Tatagiba M., et. al.: Syringomyelia in association with tumours of the posterior fossa. Pathophysiological considerations, based on observations on three related cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1995; 137: pp. 38-43.
40. Tator C.H., Briceno C.: Treatment of syringomyelia with a syringosubarachnoid shunt. *Can J Neurol Sci* 1988; 15: pp. 48-57.
41. Vaquero J., Martínez R., Salazar J., et. al.: Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1987; 84: pp. 105-109.
42. Williams B.: A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. *Brain* 1978; 101: pp. 223-250.
43. Davidson K.A., Rogers J.M., Stoodley M.A.: Syrinx to subarachnoid shunting for syringomyelia. *World Neurosurg* 2018; 110: pp. 53-59.
44. Vaquero J., Hassan R., Fernandez C., et. al.: Cell therapy as a new approach to the treatment of posttraumatic syringomyelia. *World Neurosurg* 2017; 107: pp. 1047.e5-1047.8.
45. Vaquero J., Zurita M., Rico M.A., et. al.: Cell therapy with autologous mesenchymal stromal cells in post-traumatic syringomyelia. *Cytotherapy* 2018; 20: pp. 796-805.

46. Ahn SH , Park HW , Lee BS , Moon HW , Jang SH , Sakong J ,: Gabapentin effect on neuropathic pain compared among patients with spinal cord injury and different durations of symptoms. *Spine* 28:341–347,2003
47. Williams KA, Fernandez G M , Hamzehzadeh S , Wilkinson I , Erdek MA , Plunkett A. A multi-center analysis evaluating factors associated with spinal cord stimulation outcome in chronic pain patients. *Pain Med*:12:1142–1153, 2011.
48. Brodbelt A.R., Stoodley M.A.: Post-traumatic syringomyelia: A review. *Journal of Clinical Neuroscience* 2003; 10: pp. 401-408.

Chiari Malformasyonu Cerrahisinin Komplikasyonları

Hüseyin DOĞU¹

GİRİŞ

Chiari malformasyonu cerrahisi sonrası komplikasyon oranları literatürde %1–%47 olarak bildirilmektedir (1). En sık karşılaşılan komplikasyonlar arasında aseptik menenjit, beyin omurilik sıvısı (BOS) fistülü, yara enfeksiyonu, cerrahi işlemin başarısızlığı ve psödomeningosel gelişimi bulunmaktadır. Chiari malformasyonu cerrahisinde, özellikle duraplasti işleminde sağlam ve su geçirmez bir duraplasti oluşturmanın önemi büyüktür. Titizlikle uygulanan bu duraplasti işlemi, postoperatif erken dönemde sık görülen komplikasyonlardan olan BOS fistülü ve psödomeningosel gelişimini önlemede kritik rol oynar. Cerrahi bölgeden BOS fistülü, dura tamirindeki zayıflık ya da yetersizlik nedeniyle BOS'un subaraknoid boşluktan kaçarak yara hattına ulaşmasıyla meydana gelir ve bu durum menenjit, cilt kapanma problemleri, nadiren hidrosefali gibi ciddi komplikasyonlara zemin hazırlayabilir. Ayrıca büyük bir psödomeningosel komplikasyonu dekomprese olan serebelluma ve beyin sapına ilave basınca neden olacağından rekkurens klinik semptomlara ve radyolojik bulgulara neden olacaktır (2). Chiari malformasyonu cerrahi tedavisi sonrası görülen potansiyel komplikasyonlar Tablo 1'de özetlendi.

¹ Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD., huseyindogu@gmail.com , ORCID iD: 0000-0002-7754-4984

lemelerin alınması ve titiz hemostaz kontrolünün sağlanması, cerrahinin güvenilirliğini artıran önemli kritik uygulamalardır.

Chiari Malformasyonu Tip I cerrahisi sonrası görülen komplikasyonların önlenmesi ve yönetimi multidisipliner bir yaklaşımı gerektirmektedir. Minimal invaziv tekniklerin geliştirilmesi, cerrahi yaklaşımların daha fazla standardize edilmesi ve uzun dönem takip sonuçlarının analiz edilmesi, bu alandaki klinik sonuçların iyileştirilmesine katkı sağlayacaktır. Gelecekte yapılacak prospektif ve çok merkezli uzun dönem sonuçları olan çalışmalar, cerrahi tekniklerin etkinliğini daha net bir şekilde ortaya koyarak, en uygun tedavi stratejilerinin belirlenmesine yardımcı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2015;15(2):161-177. doi:10.3171/2014.10.PEDS14295
2. Atchley TJ, Alam Y, Gross E, et al. Incidence and management of postoperative pseudomeningocele and cerebrospinal fluid leak after Chiari malformation type I decompression. *Neurosurg Focus.* 2023;54(3):E8. doi:10.3171/2022.12.FOCUS22631
3. Staribacher, D., Feigl, G. C., Britz, G., & Kuzmin, D. (2023). Fully endoscopic posterior fossa decompression for Chiari malformation type I: illustrative case. *Journal of neurosurgery. Case lessons*, 6(17), CASE23216. <https://doi.org/10.3171/CASE23216>
4. Tochigi S, Isoshima A, Ohashi H, et al. Preoperative assessment of dominant occipital sinus in patients with Chiari malformation type I: anatomical variations and implications for preventing potentially life-threatening surgical complications. *J Neurosurg.* 2022;138(2):540-549. Published 2022 Jul 8. doi:10.3171/2022.5.JNS212973
5. Black S, Ockert DB, Oliver WC Jr, Cucchiara RF. Outcome following posterior fossa craniectomy in patients in the sitting or horizontal positions. *Anesthesiology.* 1988;69(1):49-56. doi:10.1097/00000542-198807000-00008
6. Balasa, A., Kunert, P., Dziedzic, T. et al. Comparison of dural grafts and methods of graft fixation in Chiari malformation type I decompression surgery. *Sci Rep* 11, 14801 (2021). <https://doi.org/10.1038/s41598-021-94179-4>
7. Yahanda AT, Simon LE, Limbrick DD. Outcomes for various dural graft materials after posterior fossa decompression with duraplasty for Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg.* 2021;135(5):1356-1369. Published 2021 Apr 9. doi:10.3171/2020.9.JNS202641
8. Cools MJ, Quinsey CS, Elton SW. Chiari decompression outcomes using ligamentum nuchae harvest and duraplasty in pediatric patients with Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2018;22(1):47-51. doi:10.3171/2018.1.PEDS17670
9. Perrini, P., Lorenzini, D., Vercelli, A., Perrone, A., & Di Carlo, D. T. (2023). Post-Operative Complications after Foramen Magnum Decompression with Duraplasty Using Different Graft Materials in Adults Patients with Chiari I Malformation: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of clinical medicine*, 12(10), 3382. <https://doi.org/10.3390/jcm12103382>

10. Parker SL, Godil SS, Zuckerman SL, et al. Comprehensive assessment of 1-year outcomes and determination of minimum clinically important difference in pain, disability, and quality of life after suboccipital decompression for Chiari malformation I in adults. *Neurosurgery*. 2013;73(4):569-581. doi:10.1227/NEU.0000000000000032
11. Menger, R., Connor, D. E., Jr, Hefner, M., Caldito, G., & Nanda, A. (2015). Pseudomeningocele formation following chiari decompression: 19-year retrospective review of predisposing and prognostic factors. *Surgical neurology international*, 6, 70. <https://doi.org/10.4103/2152-7806.156632>
12. Zarrin D, Goel K, Kim WJ, Holly LT, Batzdorf U. Chiari Type I Revision Decompressive Surgery Indications and Operative Technique: Experience in a Large Adult Cohort. *World Neurosurg*. 2024;185:e1074-e1085. doi:10.1016/j.wneu.2024.03.026
13. Silva, A., Thanabalasundaram, G., Wilkinson, B., Tsermoulas, G., & Flint, G. (2020). Experience with revision craniovertebral decompression in adult patients with Chiari malformation type 1, with or without syringomyelia. *British Journal of Neurosurgery*, 36(6), 750–755. <https://doi.org/10.1080/02688697.2020.1823935>
14. Shankar, A., Johnny, M., Vadekkatt Sambhukumar, P., & Ayyappan Kutty, S. (2023). Symptomatic Cerebellar Ptosis After Wide Foramen Magnum Decompression for Chiari I Malformation. *Cureus*, 15(3), e35635. <https://doi.org/10.7759/cureus.35635>
15. Camino Willhuber, Gaston O.; Bosio, Santiago T.; Puigdevall, Miguel H.; Halliburton, Carolina; Sola, Carlos A.; Maenza, Ruben A.. Craniocervical spinal instability after type 1 Arnold Chiari decompression: a case report. *Journal of Pediatric Orthopaedics B* 26(1):p 80-85, January 2017. | DOI: 10.1097/BPB.0000000000000346
16. McLaughlin MR, Wahlig JB, Pollack IF. Incidence of postlaminectomy kyphosis after Chiari decompression. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997; 22:613–617.
17. Lam FC, Irwin BJ, Poskitt KJ, Steinbok P. Cervical spine instability following cervical laminectomies for Chiari II malformation: a retrospective cohort study. *Childs Nerv Syst* 2009; 25:71–76.
18. Hoffman CE, Souweidane MM. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. *Neurosurgery*. 2008;62:156–60. doi: 10.1227/01.neu.0000317387.76185.ac.
19. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC, 3rd, Rozzelle CJ, et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;7:248–56. doi: 10.3171/2010.12.PEDS10379. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
20. Alfieri A, Pinna G. Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari Type I malformation. *J Neurosurg Spine*. 2012;17(5):381-387. doi:10.3171/2012.7.SPINE12272

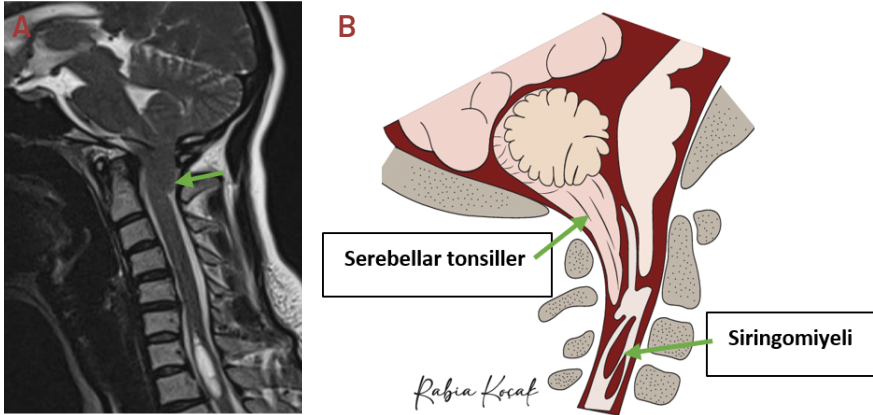
Chiari Malformasyonu: Aile Rehberi

Hidayet AKDEMİR¹

| GİRİŞ

Chiari malformasyonu nedir?

Chiari malformasyonu beyinciğin alt kısımları olan tonsilleri ve/veya orta beyin sapı bölgelerini kafatasından dışarı aşağı doğru omurilik kanalına doğru uzanmasıdır (Resim 1).



Resim 1. (a) Tip 1 Chiari+Sirinks, (b) Chiari+ sirinks

¹ Prof. Dr., İstanbul Atlas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD., hidayet.akdemir@atlas.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-9390-7730

reyleri), hafif şikayeti olanlar, ve ileri şikayetleri olanlar (sempomatik hastaları) iyi tanımlamalı ve spesifik tedavi protokollerini uygulamalıdır.

Günümüzde bu kompleks hastalığın teşhisini koymak için konuyla ilgili hekimlerin detaylı klinik nörolojik muayeneleri, modern tanısal teşhis yöntemleri özellikle MRG, BT ve Elektrofizyoloji testler (SEP, MEP, BAEP) kullanılarak kesin teşhisleri konulmaktadır.

Chiari malformasyonu tanısı tesadüfen herhangi bir nedenden dolayı MRG incelemesiyle konanlar arasında klinik olarak şikayetsiz veya hafif şikayetleri bulunan bireyler sadece takip veya konservatif tıbbi tedavi edilmelidir.

Chiari malformasyonu hastaları arasında ileri derecede klinik şikayetleri ve tanısal testler ile kesin teşhisleri uyumlu olanlar ise cerrahi tedavi edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Chiari H (1891) Hydrocephalie des Grosshirns'den Ueber Veränderungen des Kleinhirns bilgisi. Dtsch Med Wochenschr 17:1172–1175.
2. Chiari H (1895) Ueber Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata Infolge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. Denkschriften Kais Akad Wiss Math-Naturw 63:71–116.
3. Arnold J. Miyelositler, Transpozisyon von Gewebskeimen und Sympodie. Beitr. Pathol. Anat. 1894;16:1–28.
4. Vernooij MW, Ikram MA, Tanghe HL, et al. Incidental findings on brain MRI in the general population. N Engl J Med 2007;357(18):1821–8.
5. Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. Pediatr Neurol 2009;40(6):449–54.
6. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, et al. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. J Neurosurg Pediatr 2011;8(2):205–13.
7. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. World Neurosurg. 2017 Aug;104:213-219. [PubMed]
8. Abbott D, Brockmeyer D, Neklason DW, et al. Population-based description of familial clustering of Chiari malformation Type I. J Neurosurg. 2018 Feb;128(2):460-465. doi: 10.3171/2016.9.JNS161274. PMID: 28156254
9. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C. Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery 44 (5):p1005–1017 May 1999.
10. Menezes AH: Chiari I malformations and hydromyelia—complications. Pediatric neurosurgery 17:146-154, 1991.
11. Ramirez N, Johnston CE I, Browne RH: The prevalence of back pain in children who have idiopathic scoliosis. JBJS 79:364-368, 1997.
12. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. J Neurosurg Pediatr. 2015;15(2):161-177. doi:10.3171/2014.10.PEDS14295