

**T. C.  
SAĞLIK BAKANLIĞI  
ÜMRANIYE EĞİTİM ve ARAŞTIRMA HASTANESİ  
NÖROŞİRÜRJİ KLİNİĞİ**

**CHİARİ TİP 1 MALFORMASYONLU HASTALARDA POSTERİOR  
FOSSA VOLÜMETRİK ÖLÇÜMLER VE KRANİOSERVİKAL BİLEŞKE  
DTI (DIFFUSION TENSOR IMAGING) VERİLERİNİN PROGNOZ  
ÜZERİNE ETKİSİ**

**UZMANLIK TEZİ**

**Dr. Haydar GÖK**

**TEZ DANIŞMANI  
PROF. DR. SAİT NADERİ**

**İstanbul – 2014  
Kabul onay sayfası**

## İÇİNDEKİLER

Kabul Ve Onay.....	88
İçindekiler.....	88
Önsöz.....	88
1. GİRİŞ.....	88
2. GENEL BİLGİLER.....	88
2.1. Chiari Malformasyonu.....	88
2.2. Chiari Malformasyonu Alt Tipleri.....	88
2.3. Chiari Tip 1 Malformasyonu.....	88
2.3.1. Chiari Tip 1 Malformasyonu Patofizyolojisi.....	88
2.3.2. Siringomiyeli.....	88
2.3.3. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Semptom Ve Bulgular.....	88
2.3.4. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Fiziksel Bulgular.....	88
2.3.5. Chiari Tip 1 Malformasyonuna Eşlik Eden Anomaliler.....	88
2.3.6. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Görüntüleme.....	88
2.3.7. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Tedavi.....	88
2.3.8. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Seyir.....	88
2.4. Difüzyon Ağırlıklı Görüntüleme Ve Traktografi.....	88
2.4.1. Veri Toplanması.....	88
2.4.2. Verilerin Görüntülenmesi Ve Değerlendirilmesi.....	88
2.4.3. Traktografi.....	88
3. MATERYAL VE METOT.....	88
3.1. Hasta Gruplarının Genel Özellikleri.....	88
3.2. Görüntüleme.....	88
3.3. Nörofizyolojik Çalışmalar.....	88
3.4. Cerrahi Teknik.....	88
4. BULGULAR.....	88
5. TARTIŞMA.....	88
6. SONUÇ.....	88

7. ÖZET.....	88
8. SUMMARY.....	88
9. KAYNAKLAR.....	88

## ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim süresince hiçbir konuda yardım ve desteğini esirgemeyen; bilgi, beceri ve deneyimlerini aktarma konusunda büyük bir özveri gösteren klinik şefim ve tez danışmanım Sayın Prof. Dr. Sait NADERİ'ye saygı ve şükranlarımı sunarım.

Uzmanlık eğitimimde emeği geçen Doç. Dr. Arif Tarkan ÇALIŞANELLER, Op. Dr. Mehmet Reşid ÖNEN, Op. Dr. Murat Sait SEÇKİN, Op. Dr. Ersin HACIYAKUPOĞLU, Doç. Dr. Suat Erol ÇELİK, Op. Dr. İlker GÜLEÇ, Doç. Dr. Soner ŞAHİN ve Op. Dr. Lütfü Şinasi POSTALCI'ya teşekkür ederim.

Tezimin hazırlık aşamasında büyük katkı ve desteği olan Doç. Dr. Arif Tarkan ÇALIŞANELLER'e ayrıca teşekkür ve şükranlarımı sunarım.

Çalışma arkadaşlarım Dr. Mehmet ŞİMŞEK, Dr. Ali Erhan KAYALAR, Dr. Evren YÜVRÜK, Dr. Sinem TUNÇER ve Dr. Tuncay DEMİRBİLEK'e; tüm hemşire ve personelimize teşekkür ederim.

Bütün hayatım boyunca sevgi ve destekleriyle her zaman yanımda olan aileme, eşime ve oğluma sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

## SİMGELER VE KISALTMALAR

ADC	:	Apparent Diffusion Coefficient
BAEP	:	Brainstem Auditory Evoked Potential
BOS	:	Beyin Omurilik Sıvısı
BT	:	Bilgisayarlı Tomografi
C1	:	Servikal Birinci Omurga
C2	:	Servikal İkinci Omurga

C3	:	Servikal Üçüncü Omurga
CCOS	:	Chicago Chiari Outcome Scale
CM	:	Chiari Malformasyonu
CM1	:	Chiari Tip 1 Malformasyonu
D	:	Difüzyon Katsayısı
DAG	:	Difüzyon Ağırlıklı Görüntüleme
DTI	:	Diffusion Tensor Imaging
EPI	:	Echo Planar Imaging
FA	:	Fraksiyonel Anizotropi
FACT	:	Fiber Assignment by Continuous Tracking
FLAIR	:	Fast Fluid Attenuated Inversion Recovery
FM	:	Foramen Magnum
FOV	:	Field Of View
FSE	:	Fast Spin Echo
İV	:	intravenöz
lADC	:	Longitudinal Apparent Diffusion Co-efficient
LP	:	Lomber Ponksiyon
MEP	:	Motor Evoked Potential
MR	:	Manyetik Rezonans
MRG	:	Manyetik Rezonans Görüntüleme
MS	:	Multiple Skleroz
OD	:	Otozomal Dominant
PFV	:	Posterior Fossa Volümü
RA	:	Relative Anizotropi
RF	:	Radyofrekans
ROI	:	Region Of Interest
SE	:	Spin Echo
SEP	:	Somatosensory Evoked Potential
SKH	:	Spinal Kord Hasarı
SM	:	Siringomiyeli
SSM	:	Servikal Spondilotik Miyelopati
SSS	:	Santral Sinir Sistemi
STE	:	Stimulated Echo
T	:	Tesla
TE	:	Echo Time
TR	:	Repetition Time
VBM	:	Voksel Based Morphometry
VP	:	Ventriküloperitoneal
VR	:	Volume Ratio

## TABLolar

Tablo 1: Chicago Chiari Outcome Skalası (CCOS)

Tablo 2: Grup-A , Grup-B ve Grup-C hastaların tonsiller herniasyon miktarları (THM)

Tablo 3: Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların preoperatif dönemdeki semptomları, semptomların görüldüğü hasta sayısı ve yüzdeleri

Tablo 4: Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların preoperatif dönemdeki bulguları, bulguların görüldüğü hasta sayısı ve yüzdeleri

Tablo 5: Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların CCOS ölçeğine göre almış oldukları toplam puanlar

Tablo 6: Bütün hasta gruplarının ortalama ADC, FA ve posterior fossa volümleri

Tablo 7: Grup-A hastaların ADC ve FA değerleri

Tablo 8: Grup-B hastaların preoperatif ADC ve FA değerleri

Tablo 9: Grup-B hastaların postoperatif ADC ve FA değerleri

Tablo 10: Grup-C hastaların preoperatif ADC ve FA değerleri

Tablo 11: Grup-C hastaların postoperatif ADC ve FA değerleri

Tablo 12: Grup-D ve Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların yaş, cinsiyet ve posterior fossa volümleri

## 1. GİRİŞ

Chiari tip 1 (CM1) malformasyonu serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal kanala doğru en az 5 mm sarkması ile birlikte serebellumun kaudale doğru yer değiştirmesidir. Serebellar tonsillerin neden aşağıya sarktığı tam olarak bilinmemekle birlikte posterior fossanın normalden küçük olması ve bazı geometrik tutarsızlıkların buna neden olduğuna inanılmaktadır. Neden ne olursa olsun, sarkan tonsillerin omuriliğe basması, bu düzeydeki traktusların basıya uğramasına ve hastalarda ekstremitelerde şikayetlere neden olmaktadır.

Difüzyon Ağırlıklı Görüntüleme (DAG) tekniğinin temeli su moleküllerinin in-vivo difüzyon hızının ve yönünün ölçülerek, dokunun yapısının saptanmasına dayanır. Beyaz cevher yolaklarının anatomik ve niceliksel bilgilerinin noninvaziv olarak ölçülmesini sağlar. Traktografi ise beyaz cevherin yapılanmasının DAG bilgisi ile hesaplanmasının genel adıdır. Posterior fossa volüm (PFV) miktarının belirlenmesi ve posterior fossanın kalabalıklığı, tonsiller herniasyonun ayırıcı tanısı ve cerrahi sonucu belirleyen bir faktör olarak önem arz etmektedir.

Bu çalışmanın amacı CM1 hastalarında preoperatif ve erken postoperatif dönemde spinal kordun durumunu DAG ve traktografi ile inceleyip sonuçları normal insanlardan elde edilen bulgularla kıyaslamak; CM1 hastalarının preoperatif dönemdeki PFV'lerini ölçüp normal grupla kıyaslamak ve ölçümlerin CM1 hastalığı ile ilişkisini ortaya koymaktır.

## **2. GENEL BİLGİLER**

### **2.1. Chiari Malformasyonu**

Günümüzde, CM1 serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal kanala doğru en az 5 mm sarkması ile birlikte serebellumun kaudale doğru yer değiştirmesi ve tonsillerin uzaması olarak tanımlanmaktadır. En detaylı orijinal tanımı Hans Chiari (1851-1916) tarafından 1891 de Deutsche Medizinische Wochenschrift isimli dergide, “serebral hidrosefaliden kaynaklanan serebellum değişiklikleri hakkında” başlıklı yazısı ile yapılmıştır (23). Burada klinik ve patolojik olarak tanımlanan, Chiari Tip 1 Malformasyonu'dur (15). 1891-1896 yılları arasında 40'tan fazla artbeyin malformasyonlu hastadan elde ettiği postmortem bulguları yayınlamıştır (24). Önceki çalışmalarda Chiari Tip 1,2 ve 3'ü tanımlarken 1896 yılındaki yayında bunlara Tip 4'ü de eklemiştir. Olgu bazında değerlendirilecek olursa ilk olgu 1883 yılında Cleland tarafından tanımlanmıştır. Schwalbe 1907 yılında Arnold-Chiari Malformasyonu ismini ilk kez kullanmıştır. Chiari Malformasyonu (CM) terimi tip 1 malformasyonlar için tercih edilirken, Arnold-Chiari Malformasyonu terimi tip 2 malformasyonu için kullanılmaktadır.

Bazı CM alt tipleri için genetik bir faktör varlığı üzerinde durulmaktadır. Genetik faktör varlığını destekleyen bulgular; gözlenen ailesel ilişkiler ve genetik anomalilerin birlikte bulunmasıdır (Klippel-Feil veya Akondroplazi).

CM'li hastalarda birçok üyesi etkilenen aileler bildirilmiştir. Bentley ve ark. 1975

yılında en az 2 aile üyesinde CM1 tespit edilen 2 aile tanımladı. Yaptığı incelemeler sonucunda bu hastalığın embriyogenez aşamasında beyinsapı gelişim anomalisine bağlı geliştiği ve otozomal dominant geçişli olduğu kanaatine vardı (16). Gimenez-Roldan ve ark. 1978'de servikal siringomiyelinin de eşlik ettiği, kız kardeş erkek kardeş ve babanın etkilendiği 3 vakalık bir yazı yayınladılar. Eşlik eden anomalileri de dikkate alarak otozomal dominant (OD) geçiş üzerinde durdular (45). Stovner ve ark. 1992'de monozigot ikizler, anneleri ve onların kız kardeşlerinde CM1 tespit edildiğini yayınladılar (117). Colombo ve Cislacchi 1993'te yayınladıkları makalede CM1 tespit edilen 2 İtalyan kız kardeşte, mevcut hastalığa ve eşlik eden anomalilere genetik faktörlerin yol açtığı hipotezi üzerinde durdular (26). Milhorat ve ark. 364 CM1 hastasının %12'sinde, yakın bir aile üyesinde de CM1 veya siringomiyeli olduğunu tespit etmişlerdir (77). Ancak bütün bunlara rağmen, genetik faktör varlığı ve bu durumun ailesel ilişkisi hakkında kesin bir sonuç çıkarmak mümkün değildir.

Günümüzde CM1'in küçük ve sığ bir posterior kranyal fossaya bağlı olarak ortaya çıktığı bilinmektedir. Küçük posterior fossa hacmi oksipital kemiğin yetersiz gelişmesi ile açıklanmaktadır (87, 105, 110, 116, 131).

CM patogenezinde ortaya hidrodinamik, aşırı büyüme, gerilme traksiyon, nöroşizis (disrafik), gelişmenin durması, küçük posterior fossa, primer mezodermal yetmezlik gibi birçok teori atılmış olmakla birlikte gündemdeki ana teoriler mekanik kuvvetlerdeki anomaliler ve ters embriyolojik gelişimdir.

**Kaudal Traksiyon Teorisi (1938-Penfield, Coburn):** Kaudal yerleşimli meningomiyelosele, kordun çevre dokulara yapışıklığına neden olduğu için, intrauterin 9. haftada serebellum tonsillerin yukarı migrasyonuna engel olup serebellum ve medullayı servikal kanala doğru çeker. Böylece serebellum ve artbeyin aşağı doğru çekilir (94). Okült spinal disrafizm olgularında kaudalde gergin omuriliğe bağlı mekanik yapışıklık vardır. Buna rağmen CM görülmez. Bu teori CM2'de normal spinal kanal ve gergin omuriliği olmayan olguları açıklayamaz.

**Hidrodinamik Teori (1956-Gardner):** Lateral ve 4. ventrikül arasındaki basınç farklılığının fetal kraniospinal gelişimi etkilediği ve serebellum ve art beyin yapılarının herniasyonuna yol açtığı ileri sürülmüştür. Lateral ventrikülde bulunan daha büyük pulsatil koroid plexusun normalden fazla aktif olup beyin omurilik sıvısı (BOS) salgılaması, hidrosefali oluşumuna bağlı basınç artmasına ve serebellumun aşağıya protrude olmasına neden olur (43).

**Aşırı Büyüme Teorisi (Patten):** Bu teoride posterior fossada bulunan serebellumun orantısız ve hızlı büyümesi ile foramen magnumdan üst servikal alana bir herniasyon olduğu savunulmaktadır. Buna göre serebellumun aşırı büyümesi ile hacim artışı ve ağırlığının artması gerekir. Oysa ki otopsi çalışmaları sonucu CM olan olguların serebellum ağırlıklarının normale göre daha az olduğu bulunmuştur (12).

**Küçük Posterior Fossa Teorisi (1981-Martin, Padilla):** Primer paraaksiyel

mezodermal yetersizliğe bağlı olarak arka çukur yapıları normalden daha küçüktür. Bunun sonucunda beyin sapı ve serebellum servikal kanala herniye olur (69).

**Nöroşizis (Disrafik Teori; Padget):** Nöral tüp kapandıktan sonra oluşan bir yarık sonucu tekrar ayrılmasıyla nöral tüpten BOS kaçağı olur. Primitif beyin boyutları azalarak 'Embriyonik Mikrosefali' gelişir. Serebellar primordiyallerin erken kapanmasıyla da küçük posterior fossa oluşur. Serebellum anormal posterior fossadan üst servikal kanala herniye olur. Mezensefalon birleşmesi ile aquaduktus stenozu ve çatallanma, 4. ventrikül formasyon yetmezliği hidrosefaliye yol açar. Meningomyeloselli infantlarda belirgin hidrosefaliye karşın baş çevresinin normal yada küçük bulunması bunu destekler. Bu çocuklarda şanttan sonra baş çevresi anormal küçük olur.

**Gelişimsel Duraklama Teorisi (1958-Daniel, Strich):** Beyin sapındaki dişgenetik primer patoloji olarak tanımlanır. Embriyolojik gelişim sırasındaki bir duraklama nedeni ile pontin flexura gelişemez, pons kıvrımının olmaması nedeniyle beyin sapı uzun gelişir, posterior fossa oluşumları spinal kanala doğru yer değiştirir (28).

## 2.2. Chiari Malformasyonu Alt Tipleri

**Chiari Tip 0 Malformasyonu:** Foramen magnum seviyesinde BOS dinamiklerinde bir değişim söz konusudur. Tonsiller herniasyon olmadan veya yalnızca hafif tonsil herniasyonu ile birlikte siringomiyeli ve ilişkili bulgular mevcuttur (122). İskandar ve arkadaşları tedaviye iyi yanıt vermeyen bazı siringomiyeli çeşitlerinin tonsil herniasyonu olmamasına rağmen diğer sebepler ekarte edildikten sonra yapılan posterior fossa dekompresyonundan fayda gördüklerini gözlemlemiş ve bu grubu Chiari Sıfır Malformasyonu olarak adlandırmışlardır. (54 , 77).

**Chiari Tip I Malformasyonu:** Serebellar tonsillerin foramen magnum seviyesinden 5 mm'yi geçen kaudal herniasyonudur. Genellikle herniasyon servikal ikinci omurga (C2) düzeyini aşmaz. Tipik olarak hidrosiringomiyeli ile ilişkilidir. Genellikle beyin sapı ve 4. ventrikül sarkması eşlik etmez, hidrosefali varlığı ile de ilişkilendirilmez.

**Chiari Tip 1,5 Malformasyonu:** CM1 ile aralarındaki temel fark Chiari Tip 1,5 da tonsiller ektopiye beyin sapının kaudal deplasmanının da eşlik etmesidir (122).

**Chiari Tip II Malformasyonu:** Serebellar vermis, beyinsapı ve 4.ventrikülün

foramen magnumdan kaudale doğru herniasyonudur. Sıklıkla C2 seviyesinin altına iner. Myelomeningosel ve hidrosefali ile ilişkili olup; hidrosiringomiyeli ile daha az ilişkilidir. Spinal disrafizmin eşlik ettiği ve çocuklarda görülen formudur. Anormal BOS drenajı, nöral aks ve onu çevreleyen yapıları içine alan anormallikler vardır.

**Chiari Tip III Malformasyonu:** Oksipital ensefalosel ile birlikte Chiari II malformasyonu ve eşlik eden bazı intrakranial defektleri (hipoplastik tentoryum serebelli, kranyal lakünler, akuaduktus silvius anomalileri) içerir. Kranioservikal bölgedeki bir kese içine posterior fossa yapılarının büyük kısmının herniasyonu vardır. Nadir görülür. Klinik bulguları ağır olup cerrahi olarak düzeltilmesi zor ve gidişatı kötüdür.

**Chiari Tip IV Malformasyonu:** Ağır serebellar aplazi veya hipoplazi ve küçük bir posterior fossa ile karakterizedir. Diğer tiplerden farklı olarak ardbeyin herniasyonu görülmez. Ürkütücü radyolojik görüntülere rağmen hastalar şaşkıncı olarak iyi görünürler, hafif veya orta derecede nörolojik defisitleri vardır. Arka çukurun küçük olmasıyla, Dandy-Walker malformasyonundan ayrılabilir. Olgularda önemli bir bulguya neden olmaz ve tedavi gerektirmez.

### 2.3. Chiari Tip 1 Malformasyonu

Chiari tip 1 malformasyonu serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal kanala doğru en az 5 mm sarkması ile birlikte serebellumun kaudale doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanmaktadır. Radyolojik olarak kesin tanısı kraniovertebral bileşkenin manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'si ile konur. Radyolojik olarak 3 mm'ye kadar olan herniasyonlar fizyolojik kabul edilir.

Bazen normal yada asemptomatik hastalarda da tonsiller foramen magnumdan 7 mm'ye kadar herniye olabilir. Aboulezz ve ark. 95 olguluk serilerinde klinik muayene ve görüntüleme yöntemlerini retrospektif olarak incelemiş ve normal kabul edilen kontrol grubunda tonsillerin foramen magnumdan 3 mm'den fazla herniye olmadığını tespit etmişlerdir (1). Aynı çalışmada 5 mm'den fazla herniasyonun patolojik olduğu kabul edilmiştir. Barkovich ve ark. 200 normal hastayı incelemiş ve 25 adet CM1'li olguya rastlamışlardır (11). Bu çalışmada 2 mm'den fazla herniasyon patolojik kabul edilmiştir. Bu kriterler ile normal hastalar %100 sensitivite ve %98.5 spesifite ile tespit edilmiş olur. Mikulis ve ark. tonsillerin özellikle yaşamın ilk 10 yılında 6 mm'ye kadar foramen magnumdan aşağıda olmasının normal olduğunu ve yukarı doğru yer değiştirme ile yıllar geçtikçe bu durumun düzeldiğini tespit etmişlerdir. Kesin bir tonsiller iniş uzunluğundan bahsedebilmek için tonsiller tepenin morfolojik görünümü önem taşımaktadır. Uzamış ve girinti çıkıntılı bir tepe noktasına sahip tonsiller yuvarlak ve künt bir tepeye sahip tonsillere nazaran daha semptomatik bir halde olmaktadır.

Eşlik eden kafa tabanı ve servikal spinal patolojik bulgular da MRG kesitlerinde oldukça sık karşımıza çıkmaktadır. Şimdilerde özellikle CM1'lerin de CM2'ler gibi normalden küçük posterior fossaya sahip olabildikleri bilinmektedir. MRG kullanarak Badie ve ark. posterior fossa hacim ölçümleri yapmış ve volümce küçük posterior fossaya sahip hastaların daha semptomatik olduğunu ve uygulanan dekompressif cerrahiye daha iyi yanıt verdiklerini tespit etmişlerdir (9). İlaveten küçük posterior fossa volümü ve eşlik eden artbeyin herniasyonu özellikle kraniosinostoz, paget hastalığı ve rikets, akondroplazi, akromegali hastalarında görülen CM1'lerin gelişiminde önem kazanmaktadır.

Genellikle sporadik olarak görülür. Seyrek olarak genetik geçişi vardır. 3. ve 4. dekatlarda sık olup tanı anındaki ortalama yaş 41'dir (22, 113). Kadınlarda daha sık görülme eğilimindedir.

Öyküde hemen her zaman tanı konulmadan önce birkaç yıldır devam eden baş ağrısı, boyun ağrısı ve kollarda güçsüzlük, uyusukluk, spastisite ve duyu kusurları vardır. Semptomların ortalama devamlılık süresi 3.1 yıldır (1 ay-20 yıl). Eğer sadece baş ağrısı gibi nonspesifik yakınmalar varsa bu süre 7.3 yıla uzar (64). Kronik oksipital ve/veya posterior servikal ağrı, posterior fossa durasının refleks irritasyonuna bağlı olabilir. Baş ağrısı tipik olarak valsalva manevrası ile şiddetlenir.

Hastaların % 32 - % 73 kadarına siringomiyeli (SM) eşlik eder (46, 61, 77, 93, 126, 127). Sirinks kavitesinin ilerleyici genişlemesi ve/veya CM1 ile ilintili diğer semptomlarda ilerleme olduğunda genellikle cerrahi girişim önerilmektedir. Cerrahi girişimin amacı nörolojik bulgu ve semptomların progresyonunu önlemektir (30). Cerrahide hedef nöral yapılar üzerindeki basıyı kaldırarak sisterna magna içerisindeki BOS sirkülasyonunu yeniden oluşturmaktır. Siringomiyelinin oluşumundaki fizyopatolojik süreçler de göz önünde bulundurulduğunda bunun nedene yönelik en makul çözüm olduğu görülmektedir.

CM1 nin cerrahi tedavisinde pek çok farklı yöntem tarif edilmiştir. Bunların bazıları tartışmalıdır. Fakat suboksipital kranyektomi ve eşzamanlı olarak servikal birinci omurga (C1) laminektomi genel olarak kabul gören yaklaşım şeklidir. Buna ek olarak durayı açmak veya açmamak, araknoid membranı sağlam bırakmak, tonsilleri rezeke etmek, dördüncü ventriküle bir stent yerleştirmek ve obeksi tıkmak gibi pek çok tartışmalı cerrahi seçenek de vardır.

### **2.3.1. Chiari Tip1 Malformasyonu Patofizyolojisi**

Günümüzde CM1'in nöral tüp kapandıktan sonra ortaya çıkan mezodermal bir defekte bağlı olduğu görüşü kabul görmektedir. Bazikondrokranyumun yetersiz gelişimi sonucunda az gelişmiş posterior fossa kemikleri ile nöral içeriği arasında volüm açısından bir uyumsuzluk ortaya çıkmaktadır. Bu uyumsuzluğun getirdiği

sıkışıklık sonucu, tonsiller foramen magnumdan dışarı herniye olmaktadır (69, 73, 86, 144). Herniye olan tonsiller BOS'un her sistolde kranyoservikal subaraknoidal boşluğa geçişini bloke eder (33).

Karakteristik olarak dentat ligamanlar, servikal sinir kökleri, 4. ventrikül ve beyin sapı normal pozisyonundadır. Sıklıkla C1 düzeyinde sıkı ekstradural bantlar vardır. Beyin sapı ve tonsillerin çevresinde subaraknoid yapışıklıklar, pial ve araknoid fibrozis görülür. Tonsiller çoğunlukla histolojik olarak deforme ve gliotiktir.

**CM1 ile ilişkilendirilen etyolojik faktörler şu şekilde sınıflandırılmıştır:**

1. Küçük posterior fossa
  - I. *Oksipital kemik gelişimindeki bozukluk*
  - II. *Düşük yerleşimli tentoryum*
  - III. *Kalınlaşmış veya yükselmiş oksipital kemik*
  - IV. *Posterior fossada yer kaplayan lezyon ( araknoid, kist, tümör, hipervasküler dura)*
2. İntrakranial boşlukta yer alan tanımlanmış herhangi bir patoloji
  - I. *Kronik subdural hematom*
  - II. *Hidrocefali*
3. Lumboperitoneal şanti veya tekrarlayan lomber ponksiyon (LP)'leri takiben sonradan edinilmiş CM1
4. Beyin sapı çevresinde ve foramen magnum (FM) düzeyinde tonsillerde araknoid web, skar veya fibrozis
5. Üst servikal vertebra anomalileri
  - I. *Kraniovertebral bileşkenin artmış hareketi*
  - II. *Klippel-Feil sendromu*
  - III. *Atlasın oksipitalizasyonu*
  - IV. *Foramen magnumun anterior indentasyonu (baziler invajinasyon veya odontoidin posterior yerleşimi)*
6. Ehler-Danlos sendromu
7. Kraniosinostoz
8. Rhomboid tavan tutulumu

**2.3.2. Siringomiyeli**

Chiari malformasyonlarına sıklıkla eşlik eder. Tek başına bir hastalık değil, spinal kord içinde uzunlamasına kistik boşlukların gelişmesi ve omurilik kompresyonu sonucu nörolojik bulguların ortaya çıktığı kronik bir tablodur. Erişkinlerin bir

hastalığı olmakla beraber çocuklarda da görülebilir. Farklı yazarlar tarafından sirinks, hidromiyeli, siringohidromiyeli ve intramedüller kist olarak da adlandırılmaktadır. Hidromiyeli santral kanalın kendisinin genişlemesidir. Hidromiyelide kist etrafında ependim hücreleri vardır ancak siringomiyelide yoktur. Bazı yazarlar, hidromiyelide BOS pulsasyonu ile ependim hücrelerinin dökülüp siringomiyeli oluştuğunu ve dolayısıyla ikisinin de aynı patoloji olduğunu savunmaktadır.

Siringomiyelinin geçmişi 3. yüzyıla kadar uzanmaktadır. İlk kez anatomist Charles Estienne, 1545 yılında spinal kordu genişleten bir kist rapor etmiştir. 1688'de Brunner meningomyelosele, siringomiyeli ve hidrosefalisi olan bir çocuğu otopsi bulguları ile bildirmiştir. Siringomiyeli tanımını ilk kez 1824'de Charles Prosper Olivier d'Angers spinal kord bozuklukları hakkında bir makalede "Treatise on the Spinal Cord and Its Diseases" olarak kullanmış ve siringomiyelinin spinal kord gelişmesindeki duraklama sonucu olduğunu düşünmüştür. İlk tedavisini ise Abbe ve Colley uygulamıştır.

Spinal kord boyunca herhangi bir bölgede yerleşim gösterebilir. Ancak en sık yerleşim yeri orta ve alt servikal bölgedir. Kranialde beyin sapı içine doğru yerleşim gösterirse 'siringobulbi'; kaudalde filum terminaleye doğru yerleşim gösterirse de 'distal siringomiyeli' olarak adlandırılır.

Seyrek görülür. Literatür serilerinde olguların çoğu konjenitaldir. Ancak geç klinik bulgu verdiği için 25-40 yaş arasında sık tanı alır.

Siringomiyeli ilerleyici miyelopatiye neden olabilir. CM1'e eşlik eden SM'nin ilerlemesinin altında yatan patofizyolojik mekanizmaların iyi anlaşılması ilerleyici miyelopatinin engellenmesinde gereklidir. Ortaya atılmış pek çok hipoteze rağmen SM'nin patofizyolojisi halen çok iyi tanımlanamamıştır.

Williams 1981'de eşzamanlı ölçümlerle intraventriküler ve lumbar subaraknoidal alanlar arasındaki basınç farklılıklarını ortaya koymuştur (141). Sonradan "kraniospinal basınç disosiasyonu teorisi" ni ileri sürmüştür. Valsalva manevrası veya sistolde intrakranyal kan hacmi geçici olarak artarak intrakranyal basıncı artırır. Artan intrakranyal basıncın kompanzasyonu ancak bir miktar BOS'un servikal subaraknoidal aralığa geçmesi ile mümkün iken kranioservikal bileşkedeki sıkışıklık nedeniyle bu gerçekleşemez ve bir süre için servikal alana göre intrakranyal basınç görece olarak yüksek kalır. Artmış intrakranyal basınç herniye tonsillerin kranioservikal bileşkedeki basısını daha da artırarak tonsiller

üzerinde BOS'u Virchow-Robin aralıkları ve intersitisyel alana doğru iten bir piston etkisi yaratır (77, 141). Sirinks sıvısının her nabız atışı ile beraber kaudale doğru itilmesi sirinksin progresyonuna neden olur (50).

Bunlardan başka sisterna magna, kranyal alandan gelen pulsatil BOS dalgalarının şok etkisini absorbe eden bir potansiyel sıvı boşluğu olarak da çalışır. Sisterna magnanın sıvı kapasitesinin geçici olarak azalması durumunda santral spinal kanala doğru itilen basınç dalgalarının şiddeti dramatik olarak artacaktır. Sisterna magnanın bu "şok absorbe edici etkisinin" ortadan kalkması santral spinal kanal duvarındaki basıncı artırarak CM1 li hastalarda sirinksin progresyonuna yol açar (22, 90, 133).

Siringomiyeli için ortak bir sınıflama olmamakla birlikte en sık Milhorat'ın 2000 yılında yayınlamış olduğu sınıflama önerisi tercih edilmektedir.

## **Milhorat'a Göre Siringomiyeli Çeşitleri**

### **1. Komunike Siringomiyeli (4. Ventrikül İle İlişkili Siringomiyeli)**

- I. Komunikan hidrosefali (menenjit veya kanama sonrası, Hidrosefali+ CM1)*
- II. Hindbrain'in (Arbeyin) kompleks malformasyonları (CM2, CM3, ensefalosel)*
- III. Dandy-Walker Kisti santral kanal/parasantral sirinksleri*

### **2. Nonkomunike Siringomiyeli**

#### **2.a. Santral Kanal/Parasantral Kanal Sirinksleri**

- I. Chiari malformasyonları (CM1, CM0, CM1.5)*
- II. Basilar invagination, impression*
- III. Basal ve spinal araknoiditler (menenjit veya kanama sonrası)*
- IV. Ekstrameduller yerleşimli korda bası yapan patolojiler (spondilozis, tumor, araknoid kist, rheumatoid arthritis pannus).*
- V. Tethered kord*
- VI. Edinsel tonsil herniasyonları*

## 2.b. Primer Parenkimal Kaviteler

### *I. Spinal kord travması (Posttravmatik Siringomiyeli)*

### *II. İskemi/İnfarktus*

### *III. İntramedullar kanama*

## 3. Atrofik Kaviteler

## 4. Tümöral kaviteler

CM1'e eşlik eden siringomiyeli tüm olgularda servikal bölgeden başlar. Tek boşluk veya septumlarla ayrılmış boşluklar halinde bir veya birkaç segmentten filum terminaleye kadar tüm omurilik boyunca olabilir. Septumlar santral kanalı ayrı boşluklara ayıran tam septumlar şeklinde veya boşluğu daraltan ancak tam bölmeyen haustalar şeklinde olabilir. Bu septumların olması kavite içindeki basıncın yüksek olduğunu göstermektedir.

Siringomiyelide yavaş ilerleyen ve progresyon gösteren bulgular vardır. Klasik klinik tablosu anterior komissürde çaprazlaşan liflerin iletiminin bloke olması neticesinde oluşan uyumsuz duyu kusurudur. Ağrı ve ısı duyası kaybolurken; dokunma, vibrasyon ve pozisyon duyları korunur. Erişkinlerde klasik özgün bulgular varken çocuklarda daha çok omurga anomalileri ve skolyoz görülür.

Tanı için MRG yeterlidir. Tesla (T) 1 ağırlıklı görüntülerde kordun içinde BOS'a benzer hipointens alan görülür. Sagittal kesitlerde sirinksin boyutu, aksial kesitlerde sirinksin simetrik, santral, parasantral ve santral dışı yayılımını görmek mümkündür. T2 ağırlıklı görüntülerde, kavite içindeki sinyal BOS'a uygun hiperintens olmalıdır. Normalde sirinksin kontrast tutmaz. Kontrastlı çekim intramedüller tümörleri ekarte etmek için gereklidir.

Siringomiyelide spontan gerileme son derece nadirdir. Bilinen medikal tedavisi yoktur ve semptomatik hastalarda cerrahi tedavi uygulamak gerekir. Cerrahi tedavide yapılması gereken ilk işlem serebrospinal dinamiklerin restore edilmesidir. Tedavi algoritması sirinksin yerleşim yeri, tipi ve nedenine göre değişmektedir.

Siringomiyeliye eşlik eden CM1 varlığında tedavi ileride anlatılacak olan Chiari Malformasyonu protokolüne göre yapılmalıdır.

Eğer hastada hidrosefali varsa ventriküloperatoneal şant veya endoskopik üçüncü ventrikülostomi uygulaması ile beyin ve omurilik basıncı azaltılarak normal BOS akışı sağlanır. Çoğu hastada sirinksin kavitesi küçülür veya kaybolur.

Meningomiyelosele, gergin omurilik sendromu gibi doğumsal doğumsal anomali varlığında bu patolojilerin düzeltilmesi ile sirinksin küçülmesi için yeterli olabilir.

BOS'un normal akışını engelleyen tümör, osseoz patoloji vs. gibi durumlarda obstrüksiyona yol açan patolojinin ortadan kaldırılması sirinksin iyileşmesi için yeterlidir.

Sirinksin tedavisine yönelik diğer bir metod da sirinks drenajıdır. Bu amaçla myelotomi, siringostomi ve şant yerleştirilmesi (siringoperitoneal, siringosubaraknoid ve siringoplevral) yapılmaktadır.

### 2.3.3. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Semptom ve Bulgular

Semptomlar genellikle sessiz başlar ve ilerleyicidir. Asemptomatik hastalardan, ağır nörolojik defisiti olan hastalara kadar yüksek derecede klinik değişkenlik gösterebilirler. Yapılan çalışmalarda herniasyon miktarı ile klinik bulgular değerlendirilmiş ve herniasyon miktarı 12 mm'den fazla olanların tamamı; 5-10 mm arası olanların %30'unun semptomatik olduğu ve 5 mm'den az olanların ise tamamen asemptomatik olduğu tespit edilmiştir.

CM1'de zamanla artan, değişik derecelerde nörolojik semptom ve bulgular ortaya çıkmaktadır. Bunlar; beyin sapı-medulla-alt kranial sinirler (%28), serebellum (%8) ve spinal kord (%64) kompresyonuna bağlı olarak gelişir. Bu bulgular travma veya akut fiziksel aktivite sonucunda ortaya çıkabilir. Bulguların başvuru yakınmaları genellikle dengesizlik, baş dönmesi, çift görme, elde uyuşma veya kuvvetsizlik şeklindedir. Klinik olarak yanlışlıkla Multiple Skleroz (MS), Myastenia Gravis, posterior fossa tümörü tanısı alabilirler.

**Milhorat klinik bulguları 5 ana başlıkta toplamıştır :**

**1- Suboksipital Başağrısı (%70-81):** Erişkinlerde en sık görülen ve tipik olan ana bulgudur. Özellikle valsalva manevrası ile üst servikal veya oksipital bölgeden vertekse yayılan başağrısı olur. Sadece başağrısı değil farklı yerlerde lokalize ağrılar da olabilir. Başağrısı %35, boyun %13, sırtta kuşak tarzı ağrı %11, kol ve bacak ağrısı %3 oranında görülür (17, 77).

**2- Oküler Bozukluk (%78):** Retroorbital basınç veya ağrı, vizüel fenomen (ışık çakması gibi), fotofobi, diplopi, bulanık görme, görme alanı defekti gibi bozukluklar olabilir. Genç kadınlardaki görme bozuklukları yanlışlıkla MS tanısı koydurabilir (17, 77).

**3- Oto Nörolojik Bozukluk (%74):** Dizennes, dengesizlik, kulakta basınç hissi, tinnitus, işitme azlığı, hiperakuzi, vertigo, osilopsi gibi bulgular görülebilir. Nistagmus dışında çok az muayene bulgusu vardır. (17, 77).

**4- Beyin Sapı, Alt Kranial Sinirler, Serebellum Tutulumu (%52):** Beyin sapı kompresyonu sonucu alt kranial sinir, uzun traktus bulguları ve kardiyak düzensizlik gibi diğer bozukluklar da görülebilir. En sık disfaji, dizartri, uyku apnesi, tremor, palpasyon ve koordinasyon zayıflığı görülür (77).

**5- Spinal Kord Bozuklukları:** Adölesanlarda ana semptomlar siringomiyeliye bağlıdır. Siringomiyelisi olanların %94'ünde, olmayanların %66'sında daha hafif olmak üzere siringomiyeliye ait tipik bulgulara rastlanmıştır. Özellikle üst ekstremitelerde belirgin kas güçsüzlüğü, parestezi, hiperestezi, nonradiküler segmental ağrı, analjezi, anestezi, özellikle alt ekstremitelerde belirgin aspartisite, trofik fenomen, yanıcı dizestezi ve pozisyon hissinde azalma görülür.

Bazı yazarlar uyku bozukluklarının progresif beyinsapı disfonksiyonunun erken bulgularından olduğunu düşünmektedir (19, 51, 83). Bu nedenle santral apneli çocuklarda özellikle diğer nörolojik işaret ve semptomlarla birlikte olanlarda CM1 ayırıcı tanıda düşünölmelidir.

#### **2.3.4. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Fiziksel Bulgular**

Fenotipik olarak, hastaların %25 kadarı kısa, boyuna sahiptir. Siringomiyelinin eşlik ettiđi olgularda, tek kurveli levoskolyoz görüntüsü oluşabilir. Bu hastalarda, deđişik sinir yapılarının tutulumu karışık fiziksel bulgularla sonuçlanır.

Birinci motor nöron etkilenirse, çođunlukla alt ekstremitelerde generalize hiperrefleksi, spastisite ve patolojik babinski refleksi görülür. Eđer ikinci motor nöron etkilenmesi söz konusuysa üst ekstremitelerde daha belirgin olan atrofi, güçsüzlük, fasikölasyonlar ve arefleksi gözlenir. Duysal sistem etkilenirse siringomiyeliye özgü santral kord sendromu görülür. Serebellum etkilenirse nistagmus, ataksi ve dismetri görülür. Alt kranial sinirler etkilenirse de vokal kord paralizisi, yumuşak damak güçsüzlüğü, dilde atrofi, krikofaringeal akalazya, fasial hipoestezi, öđürme refleksinin olmaması (alt kranial sinir tutulumuna işaret eden en sık rastlanan fiziksel bulgu) gibi fiziksel bulgulara yol açar.

#### **2.3.5. Chiari Tip 1 Malformasyonuna Eşlik Eden Anomaliler**

**Kafatası:** Baziler kafatası ve kraniovertebral bileşke anomalileri CM1'li hastaların %50'sinde görölmektedir. Bu hastalarda supraoksiput ve eksooksiputun gelişimsel geriliđi olduđu kabul edilmektedir. Supraoksiput ve klivus bunlarda kısa olmakta, foramen magnum normalden büyük olmaktadır. Posterior fossa dar

ve küçüktür. Baziler kafatası anomalileri ile birlikte empty sella, klival konkaviteler, platibazi, baziler impresyo, orta hat oksipital ve proatlas kalıntıları, aksesuar oksipital kondil görülebilir.

**Omurga:** Klippel-Feil Senodromu ve atlantoaksial asimilasyon CM1'e en sık eşlik eden spinal deformitelerdir. Odontoid proses retrofleksiyonu ve ligamentum flavum kalınlaşması diğer nadir görülen anomalilerdendir. Skolyoz sıkça görülür. Genelde açıklığı sola bakan tek taraflı eğrilik görülmekte ve altta yatan neden sirinks varlığıdır. Açıklığın sola bakması, açıklığı sağa bakan idiopatik skolyozdan ayırımını sağlar.

**Ventrikül ve Sistern:** Nadiren görülen 4. ventrikülde uzama dışında ventriküler anatomi göreceli olarak normaldir.

**Meninksler:** Tentoryum serebellinin eğimi artmıştır. Ek olarak foramen magnum seviyesinde araknoidin kalınlaşması rutin olarak görülmektedir. Ayrıca 4. ventrikül çıkışındaki araknoid villusların obstrüksiyonu da tanımlanmıştır.

**Omurilik:** Hastaların % 32 - % 73 kadarına siringomiyeli eşlik eder. Sıklıkla alt servikal ve üst torasik bölgede görülür. MRG'nin kullanıma girmesi ile bu hastaların %50-75'inde kord kavitasyonu rapor edilmiştir. Sagittal MRG kesitlerinde sirinksle omurilik arasında septa varlığını görmek mümkündür.

**Beyin:** Tonsiller herniasyon dışında beyin anomalileri sık görülmez.

### 2.3.6. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Görüntüleme

CM1 olgularda kesin tanı için en değerli görüntüleme yöntemi manyetik rezonans görüntülemeleridir. Tonsiller herniasyon miktarı, eşlik eden hidrosefali ve SM hakkında detaylı bilgi sahibi olmamızı sağlar. Mümkünse kranial ve tüm spinal görüntüleme yapılmalıdır. Ayrıca şüpheli olgularda spinal bir tümör varlığını ekarte etmek için intravenöz (İV) Gadolinium kontrastlı inceleme de yapılmalıdır.

Kafatası ve omurganın defektleri, anomalileri uygun tanı yöntemleri kullanılmazsa kolaylıkla atlanabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) sayesinde diğer kafatası ve omurganın basiler impresyon, atlanto-oksipital füzyon, atlanto-aksiyal asimilasyon, platibazi, Klippel-Feil sendromu gibi diğer kemik anomalileri de tanımlamak mümkündür (25, 73, 106). Üç boyutlu görüntüleme ve BT Anjiyografi gibi sekanslar sayesinde hem kemik yapı hem de vasküler oluşumlarla olan komşulukları ortaya konulabilmektedir. Böylece cerrahi yaklaşım şekli açısından

bize yol gösterici olmaktadır.

MRG deki son gelişmeler BOS akımının foramen magnum düzeyindeki kinematik analizini mümkün hale getirmiştir. Akım hızında azalma ve kısa süreli kaudal BOS akımı CM1 için tipiktir (33). Siringomiyelinin eşlik ettiği olgularda, kraniovertebral bileşke düzeyinde BOS sirkülasyonunu değerlendirmek için Cine-MR yapılır. Bu inceleme postoperatif normal BOS akımının yeniden oluştuğunun gösterilmesi için de kullanılabilir.

Beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyel (brainstem auditory evoked potential - BAEP), somatosensöriyel uyarılmış potansiyel (somatosensory evoked potential - SEP) ve motor uyarılmış potansiyel (motor evoked potential - MEP) gibi nörofizyolojik testlerle art beyin basıları ve spinal kord basıları incelenebilir.

Traktografili difüzyon ağırlıklı görüntüleme beyaz cevher yollarının ve beynin farklı bölgeleri arasındaki bağlantıları hakkında, diğer görüntüleme yöntemleri ile saptanamayan ayrıntılı bilgiler sağlayan, yeni uygulamaya girmiş bir yöntemdir. Beyaz cevherin yüksek anizotropik difüzyon özelliği nedeniyle beyaz cevher yollarının anatomik ve niceliksel bilgilerini noninvaziv olarak görüntüleme imkanı sağlar. Başta konjenital anomaliler olmak üzere birçok farklı alanda kullanıma girmiştir. Günümüzde en yaygın kullanım alanlarından birisi de fiber traktografi ile beyaz cevher yollarının infiltrasyon, destrüksiyon ya da deplasmanının değerlendirilmesidir.

### **2.3.7. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Tedavi**

CM1'de tedavi seçenekleri hastanın semptomlarına, görüntüleme yöntemleri ve nörofizyolojik testlerin sonuçlarına göre değişmektedir.

Siringomiyelisi olmayan asemptomatik hastalarda nörofizyolojik testlere göre karar vermek gerekir. Eğer BAEP ve SEP normalse hasta takip edilebilir. Ancak bu testler patolojikse cerrahi tedavi düşünülmelidir.

Siringomiyelisi olmayan semptomatik hastalarda önden bası olup olmadığına bakmalıyız. Önden bası yoksa kraniovertebral dekompresyon yeterlidir. Önden bası varsa anterior dekompresyon ve kraniovertebral dekompresyon yapılması gerekir. Bazen CM1'e atlantoaksial dislokasyon da eşlik etmektedir. Böyle bir durumda kraniovertebral dekompresyona posterior enstrumantasyonun da eklenmesi gerekir.

Siringomiyelisi olan asemptomatik hastalarda yine nörofizyolojik testlere bakmalıyız. BAEP ve SEP normalse hasta izlenebilir; eğer patolojikse kraniovertebral dekompresyon ve siringomiyelinin büyüklüğüne göre siringoplevral şant uygulanabilir.

Siringomiyelisi olan semptomatik hastalarda kesin olarak cerrahi düşünülmalıdır. Tedavi şekline bulgular ve nörofizyolojik testlere göre karar vermek gerekir. Hastada beyin sapı bulguları ön planda ise ve SEP tetkiki normale kraniovertebral dekompresyon yeterlidir. Takiplerde sirinkste düzelme varsa ek birşey yapmaya gerek yoktur. Fakat sirinkste düzelme yoksa siringoplevral şant takılması düşünülebilir. Beyin sapı bulguları ön planda olan hastada SEP tetkiki bozursa kraniovertebral dekompresyon ve siringoplevral şant uygulaması yapılmalıdır. Spinal kord bulguları ön planda olan hastalarda tedavi şeklini BAEP belirleyecektir. BAEP normale sadece siringoplevral şant uygulaması yeterlidir. Takiplerde sirinkste düzelme görülürse ek birşey yapmaya gerek yoktur, ancak sirinks boyutunda artış olursa kraniovertebral dekompresyon yapmak gerekir. Spinal kord bulguları ön planda olan ve BAEP tetkiki de bozuk olan hastalarda kraniovertebral dekompresyon ve siringoplevral şant uygulaması yapılmalıdır. Bu tedavi şekli beyin sapı ve spinal kord bulguları birarada olan hastalar için de geçerlidir.

CM1'e hidrosefali de eşlik edebilmekte ve tedavi algoritmasını değiştirmektedir. Hidrosefalinin eşlik ettiği hastalarda beyin sapı kompresyon bulguları olsun veya olmasın ventriküloperitoneal (VP) şant takıp izlemek gerekir. Beyin sapı kompresyon bulguları da varsa ek olarak posterior fossa dekompresyonu yapılmalıdır.

Posterior fossa dekompresyonu için suboksipital kranyektomi ve eşzamanlı olarak C1 laminektomi genel olarak kabul gören yaklaşım şeklidir. Buna ek olarak durayı açmak veya açmamak, araknoid membranı sağlam bırakmak, tonsilleri rezeke etmek, dördüncü ventriküle bir stent yerleştirmek ve obeksi tıkmak gibi pek çok tartışmalı cerrahi seçenek de vardır. Ancak hepsinin ortak hedefi foramen magnum dekompresyonudur.

CM1'de standart bir outcome skora sistemi olmadığı için farklı cerrahi girişimlerin birbirine üstünlüğünü kıyaslamak mümkün olamamaktadır. Bu konudaki açığı gidermek için Chicago Üniversitesi'nden bir grup Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS) isminde bir outcome skalası geliştirmiş ve ilk çalışmalarını yayınlamışlardır (3). Bu çalışma ile cerrahi başarıyı etkileyen predispozan faktör olup olmadığını incelemişlerdir. CCOS, farklı cerrahi tekniklerle opere edilen hastaların, klinik sonuçlarının kıyaslanmasına olanak sağlamaktadır. Benzer cerrahi prosedürlerle opere edilen 167 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Baş ağrısı, boyun ağrısı, periferik nöropati, senkop, tinnitus, vertigo, ataksi, Romberg gibi spesifik semptom ve bulgular not edilmiştir. Ayrıca tonsiller herniasyon miktarı, eşlik eden sirinks varlığı, boyut ve lokalizasyonu da not edilmiştir (3).

CCOS 4 kategoriden oluşmaktadır: Ağrı, ağrı dışı semptomlar, fonksiyonel durum ve komplikasyonlar. Herbir kategori 1-4 puan almakta ve toplam skor 4-16 arasında değişmektedir (Tablo-1).

4-7 puan iyileşmemiş/kötü durumda hasta, 8-11 puan kısmi iyileşmiş hasta, 12-15 puan tama yakın iyileşmiş hasta ve 16 puan tamamen iyileşmiş hasta anlamına

gelmektedir. Bu çalışmayı yapan otörler daha geniş hasta gruplarında retrospektif ve prospektif değerlendirmeler yaparak; bu skalayı CM1 için standart hale getirmeye çalışmaktadırlar (3).

Cerrahi işleme bağlı gelişebilen olası komplikasyonların çoğu BOS ile ilgili olup hastaların yaklaşık %10'unda görülmektedir. Bu olası komplikasyonlar BOS fistülü, menenjit, hidrosefali yada siringomiyelinin ilerlemesi şeklindedir. En ürkütücü tablo erken postoperatif dönemde gelişen ani solunum arrestine bağlı mortalitedir.

Cerrahi işlem sonrasında hastaların %83'ünde preoperatif saptanan patolojilerin düzeldiği izlenmiştir. Düzelme gösteren başlıca semptomlar baş ağrısı, boyun ağrısı, serebellum ve beyin sapı basısına bağlı gelişen disfaji, ataksi, nistagmus ve diplopi gibi semptomlardır. Buna karşın siringomiyeliye bağlı gelişen ağrı, skolyoz ve his kaybı gibi semptomlar daha az düzelme göstermektedir.

### **2.3.8. Chiari Tip 1 Malformasyonunda Seyir**

Literatüre göre yapılan dekompresyon sonuçlarının tam olarak değerlendirilmesi, hastalığın fizyopatolojisinin tam olarak bilinmemesinden dolayı zordur. Retrospektif çalışmalar da bu konuda yeterli bilgi verememektedir. Mevcut verilere göre sonuçların yaşla bağlantısı yoktur. Orta ve hafif nörolojik defisit varlığında yapılan girişimler en iyi sonuçları vermektedir. Yaklaşık %85 hastada postoperatif dönemde kalıcı baş-boyun ağrısı şikayetleri ortaya çıkmaktadır. En kötü sonuçlar sirinksi olan hastalardan alınmaktadır. Milhorat ve ark. santral kord lezyonuna yol açan irreversibl hasarın, sirinksi olan hastalarda ortaya çıktığını bildirmiştir. Nagib cerrahi girişimlerden sonra en iyi düzelmelerin 30 dereceden fazla skolyozu olmayan hastalarda, baş-boyun ağrısı ve uyku apnesi olanlarda görüldüğünü bildirmektedir. (84). Nagib'e göre motor ve duysal defisitler en kötü iyileşmeye sahiptir. Ayrıca küçük posterior fossa hacmine sahip hastalar normal olanlara göre daha iyi iyileşme göstermektedirler. Diğer yandan sonuçlar uygulanan cerrahi tekniğe göre de değişiklik göstermektedir.

### **2.4. Difüzyon Ağırlıklı Görüntüleme Ve Traktografi**

MRG'nin temel ilkeleri ve görüntü elde etme yöntemleri 1973 yılında Lauterbur tarafından açıklanmıştır. MR belli bir frekansta, partiküllerin farklı enerji seviyeleri arasında hareketi sırasında oluşan enerji değiş tokuşudur. MR'nin temeli her nukleusun kendine özgü bir spin özelliğinin olmasıdır. Bu özellik nukleuslara küçük birer mıknatıs gibi davranma yeteneği kazandırır (104, 111). Kuvvetli bir manyetik alan içerisinde bu nukleer protonlar manyetik alan ile

paralel ve ters yönde olmak üzere iki farklı şekilde dizilirler. Bu iki tür dizilim, farklı enerji seviyelerine sahiptir. Enerji seviyeleri arasındaki fark dış manyetik alanın gücü ile orantılıdır. Dışarıdan gönderilen bir radyofrekans dalgasının eksitasyonu sonucu, su ve yağ moleküllerinin hidrojen nükleuslarından salınan sinyaller ile MR görüntüleri oluşur. Bu görüntüler dokuların yapısı hakkında bilgi verir ancak biyokimyası ve metabolizması hakkında aydınlatıcı değildir (135).

Difüzyon ağırlıklı görüntüleme tekniği ise 1985'te Bushel ve Taylor tarafından difüzyon MR ve MR görüntüleme tekniğinin birleştirilmesi ile geliştirildi. Basser ve arkadaşları 1994'te, difüzyon verisini birden fazla yönde ölçen 'difüzyon tensör görüntüleme' adı verilen bir görüntüleme yöntemi ortaya koydular. Bu yöntemin klinik uygulaması ise ilk kez 1996'da Pierpaoli ve ark. tarafından yapıldı (57, 119).

DAG tekniğinin temeli su moleküllerinin in-vivo difüzyon hızının ve yönünün ölçülerek, doku yapısının saptanmasına dayanır. Mikroskobik ölçekte, su moleküllerinin difüzyon bağımlı yer değiştirmesini ölçebildiği için son derece önemli bir görüntüleme yöntemidir. Moleküllerin tek bir yöndeki difüzyon hızı bilgisini göstermektedir. Moleküllerin difüzyon sonucu hareketi, MR'nin sinyalinde kayba yol açar. Kaybın oranı difüzyon hızını göstermektedir. DAG tekniğinde moleküllerin hızı ile birlikte hareket yönü de saptanmaktadır.

Moleküler difüzyon; 1827'de Robert Brown tarafından bulunan, moleküllerin ortamda rastgele yaptığı ısı bağımlı üç boyutlu serbest devinimini içeren fiziksel bir süreçtir ve "Brownian hareket" olarak da adlandırılmaktadır. Bu hareket, ideal ortamda kendiliğinden başlar ve sürer. Bir sıvıdaki difüzyon, molekül ağırlığı, moleküller arası ilişki (viskozite) ve ortam ısısı ile ilişkili olarak değişir. Dokudaki hücresel yapı kompartmanlar ve engeller yaratıp difüze olan moleküllerin hareketini etkiler. Serbest su molekülleri ortalama 50 msn olan difüzyon süresince yaklaşık 10µm yol kat eder ve bu sürede hücre membranı ve makromoleküller gibi maddelere çarpar, etkileşir ya da içinden geçer.

Difüzyon, difüzyon katsayısı (D) olarak tanımlanan birimsel bir katsayı ile belirtilir. Bu katsayının birimi  $\text{mm}^2/\text{sn}$ 'dir. MR ile ölçülen difüzyon katsayısına "görünür difüzyon katsayısı" (apparent diffusion coefficient- ADC) adı verilir. Çünkü molekülün gerçek difüzyonunu değil, verilen ölçüm süresi içinde molekülün hücresel engellerle ilişkisini gösterir. Çok kısa bir difüzyon süresi ele alınırsa ölçülen difüzyon molekülün gerçek difüzyon hızını verebilir, daha uzun sürelerde engellerin etkisi ölçümü etkilemeye başlayacaktır. Ancak bu kadar kısa difüzyon sürelerinin kullanımı, hücrelerin çok küçük boyutları nedeniyle günlük deneyimde olası değildir. Sürenin uzun olması, bize moleküllerin dokudaki engellerle olan ilişkisini ölçme olanağı da verir. Difüzyon ağırlıklı MR incelemede, difüzyona duyarlı gradientler kullanılarak moleküllerin difüzyon hızı ölçülebilir. Bu gradientlerin süresi ve gücü (b) değeri olarak belirtilir ve birimi  $\text{sn}/\text{mm}^2$ 'dir. (b) değeri, görüntüdeki difüzyon ağırlığını gösterir.  $b=0$  iken alınan görüntülerde difüzyonun etkisi görülmez ve görüntü T2 etkisiyle oluşurken yüksek (b) değerlerinde görüntüdeki difüzyon etkisi artmaktadır.

Moleküller manyetik alandan diffüze olurken, geri dönüşsüz spin değişimi olur ve ölçülen MR sinyali azalır. Difüzyon hızının, yani MR ile ölçülen görünür difüzyon katsayısının hesaplanması için difüzyona duyarlı gradientle ve  $b=0$  durumunda iki ayrı inceleme yapılmalıdır. Bu iki incelemenin karşılaştırılması sonucunda ölçülen sinyal kaybı miktarı, gradient yönündeki difüzyonun sayısal değerini verir.

Difüzyon ağırlıklı görüntülemeye yalnızca uygulanan gradient yönündeki difüzyonun değeri ölçülür. Ancak difüzyon üç boyutlu bir hareket olduğu için her vokseldeki ortalama difüzyon büyüklüğünü ve yönünü hesaplamak için en az üç ortogonal planda ölçümler yapılmalıdır. Bir voksel içindeki toplam etki, bu vokseldeki su moleküllerinin yer değiştirme dağılımına bağlıdır. Bu dağılım, moleküllerin içinde bulunduğu ortamın özelliklerine bağlı olduğu için difüzyon katsayısı, biyolojik dokularda devinimin niceliğini, dokunun yapısını ve mimarisini yansıtmaktadır. Su molekülleri engellerle karşılaşmadığı zaman herhangi bir zamanda herhangi bir molekülün devinim yönü rastlantısaldır ve tüm yönlere toplam vektörü eşit olan bu difüzyon çeşidine “izotropik difüzyon” adı verilir. Beyin omurilik sıvısında su moleküllerinin izotropik olarak hareket ettikleri kabul edilmektedir. İzotropik devinimin baskın olduğu dokularda, difüzyon karakteristiklerini tek bir birimsel “görünür difüzyon katsayısı” (ADC) ile tanımlamak yeterlidir. Moleküler devinim her zaman her yönde aynı büyüklükte olmayabilir. Bu ayrılık ortamın fiziksel yapısından ya da ortamdaki anatomik engellerden kaynaklanabilir. Bu durumdaki devinime “anizotropik difüzyon” adı verilmektedir. Sinir dokusunda devinim, hücre zarları, makromoleküller, lifler, myelin kılıflar ve yolaklar tarafından sınırlandırılabilir. Sinir hücrelerindeki anizotropik devinim için myelin olmazsa olmaz bir etmen olmamakla birlikte, aksonlara eşlik eden sıkı paketlenmiş myelin membranları, nöronlardaki difüzyonu kısıtlayan en önemli engeldir. Beyaz cevherdeki su moleküllerinin devinimi, yolaklara dik olan yönlerde yolaklara paralel olan yönlerden daha fazla kısıtlanır. Bunun sonucunda yolaklara paralel olan devinim hızlı olurken yolaklara dik yöndeki devinim en yavaş olmaktadır. Beyaz cevher yolaklarında aksonların yoğunluğu, ortalama akson çapı, myelin kılıf kalınlığı ve yolakların yönleri gibi özellikler o dokudaki difüzyonu etkilemekte ve bize yolakların yapısı hakkında önemli bilgiler vermektedir.

Difüzyon ağırlıklı görüntülemenin yeri sinir hücrelerinin yapısının incelenmesi ile sınırlı olmayıp, bu yöntemle kas hücreleri ve renal tübüllerle ilgili değerli veriler sağlanabilmektedir.

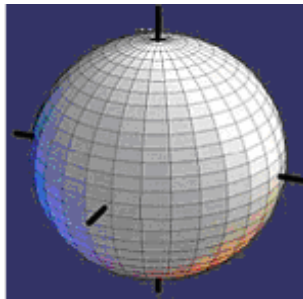
ADC tek bir yöndeki difüzyon büyüklüğünü gösterdiği için anizotropik devinimin baskın olduğu sinir hücreleri, kas lifleri gibi dokularda difüzyonun özelliklerini tanımlamakta yetersiz kalır. Bu durumda her yöndeki devinimi ve bunlar arasındaki ilişkiyi tanımlamak için bir tensör belirtmek gerekmektedir. Tensör, karmaşık bir matematiksel işlemdir ve üçten fazla öğeye dayanarak tanımlanan bir vektör biçiminde gösterilir. Bu vektörü belirtmek için en az altı tane ayrı planda difüzyon ölçümü yapılması gerekmekte ve ölçümler sonucu elde edilen vektöre “difüzyon tensor” adı verilmektedir. Difüzyon tensor  $3 \times 3$ 'lük bir matriste tanımlanabilir.

$$D = \begin{pmatrix} D_{xx} & D_{xy} & D_{xz} \\ D_{yx} & D_{yy} & D_{yz} \\ D_{zx} & D_{zy} & D_{zz} \end{pmatrix}$$

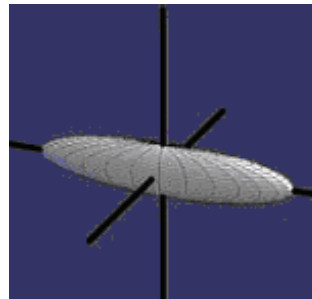
$$E = \begin{pmatrix} \lambda_1 & 0 & 0 \\ 0 & \lambda_2 & 0 \\ 0 & 0 & \lambda_3 \end{pmatrix}$$

Bu matris ortogonal planlardaki difüzyon gradientleri arasındaki ilişkiyi tanımlar. Bu matristeki diagonal elemanlar ( $D_{xx}$ ,  $D_{yy}$  ve  $D_{zz}$ ), ana yönlerde uygulanmış gradientler ile ölçülen difüzyon katsayılarını gösterir. Diğer elemanlar ( $D_{xy}$ ,  $D_{yx}$ ,  $D_{xz}$ ,  $D_{zx}$ ,  $D_{yz}$  ve  $D_{zy}$ ) ise diğer akslardaki devinimleri gösterir. Simetri özelliklerine göre ( $D_{xy}=D_{yx}$ ,  $D_{xz}=D_{zx}$ ,  $D_{yz}=D_{zy}$ ) matriste toplam altı değer olup bu altı değer belirlenmesi için altı tensör ölçümü yapılması gerekmektedir. Bu matristeki üç ana yöndeki ( $D_{xx}$ ,  $D_{yy}$ ,  $D_{zz}$ ) difüzyon değerlerine “eigen değerleri” ( $\lambda_1$ ,  $\lambda_2$ ,  $\lambda_3$ ) adı verilmektedir. Her değer “ eigen vektör “ ( $\epsilon_1$ ,  $\epsilon_2$ ,  $\epsilon_3$ ) ile tanımlanan bir vektörü vardır. En büyük eigen değer ve vektör o vokseldeki ana difüzyon yönünü belirler.

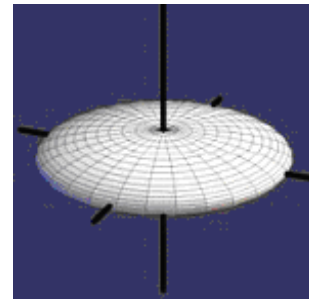
Difüzyon tensör verilerini göstermek için difüzyon elipsoidleri de kullanılmaktadır (Resim 1). Elipsoidler, belirli bir difüzyon süresinde, moleküllerin kapladığı üç boyutlu alanı temsil etmekte, biçimleri üç ana yöndeki tensöre göre yapılanmaktadır. Elipsoidler eigen değerleri ve vektörlerinden hesaplanabilmektedir. İzotropik bir ortamda, her yöndeki tensör simetrik olacağı için sferik bir şekilde elde olunurken, anizotropik bir devinim, basıklığı devinimin anizotropisiyle doğru orantılı olan bir elipsoid şeklinde görüntülenecektir. Ayrıca elipsoidin uzun aksı eigen vektörlerinden en büyük olana paralel konumdadır (Resim 2). Tensörlerin geometrik biçimi, beyin dokusundaki yapıyı göstermekte olup elipsoidin aksı o vokseldeki beyaz cevher yolaklarına paralel konumdadır.



izotropik difüzyon

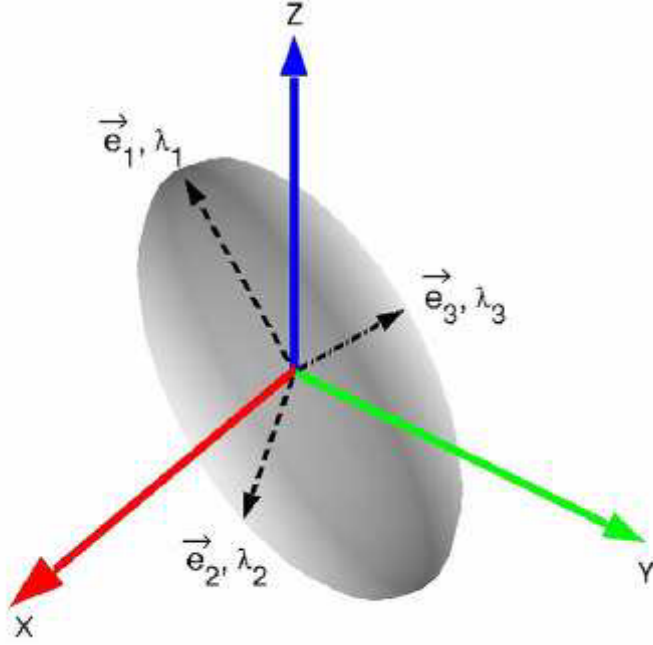


lineer anizotropi



planar anizotropi

Resim 1: Elipsoidlerle gösterilen difüzyon biçimleri: eigen değerler elipsoidin yarıçapını, eigen vektörler ise aksın yönelimini gösterir.



Resim 2: Difüzyon tensor elipsoidinde tensor vektör ve değerleri arasındaki ilişki.

Difüzyon tensor ölçümleri bize geniş bir veri kümesi oluşturur. Bu veriler değişik matematiksel işlemler ile işlenir ve bize her vokseldeki doku mimarisini gösteren üç temel belirteç verir. Bu belirteçler ortalama difüzyon, difüzyonun ana yönü ve anizotropi derecesidir. Difüzyonun ana yönü, difüzyon vektörlerinin en büyüğü tarafından belirlenir.

Ortalama difüzyon (D) ya da diğer adıyla “görünür difüzyon katsayısı”, izotropik difüzyonu en iyi tanımlayan veridir. Bu katsayıyı hesaplamak için ana eigen değerlerin ortalaması alınır.

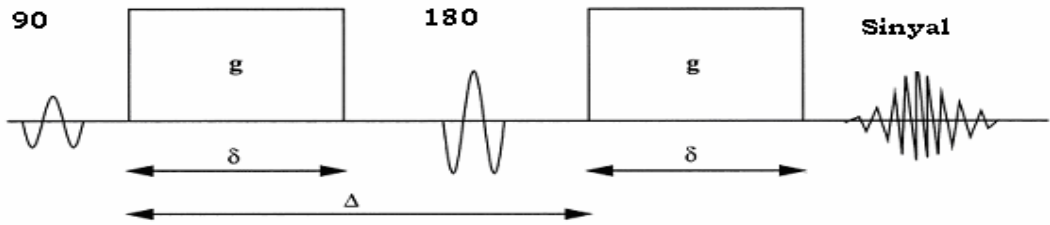
$$D = \lambda_1 + \lambda_2 + \lambda_3 / 3$$

Ancak anizotropik ortamlarda, D katsayısı yetersiz kalmaktadır. Anizotropi derecelerini belirlemek için “fraksiyonel anizotropi” (FA) ve “görece (rölatif) anizotropi” (RA) değerleri kullanılmaktadır. Fraksiyonel anizotropi, difüzyon vektörünün anizotropik difüzyona bağlı kısmını, RA ise anizotropik difüzyonun izotropik difüzyona oranını temsil eder. Sık kullanılan bir diğer değer ise, “oylum oranı”dır (volume ratio-VR). Bu değer elipsoid hacminin izotropik küre hacmine oranını temsil eder. İzotropik ortamlarda FA ve RA değerleri (0), VR değeri (1), anizotropik ortamlarda FA değeri 1, RA değeri  $\sqrt{2}$ , VR değeri ise (0) a yakındır. Fraksiyonel anizotropi, RA ve VR değerleri arasında gürültü duyarlılığı ve sinyal-gürültü oranlarını içeren bazı karşılaştırmalar yapılmış ancak tutarsız sonuçlar

yayımlanmıştır (134). FA haritaları, daha ayrıntılı anizotropi bilgisi ve en yüksek sinyal-gürültü oranı içerir. VR haritalarında düşük ve yüksek anizotropi alanları arasındaki en güçlü kontrast sağlanır ancak gürültü artar ve anizotropi derecesi düşük olan alanlarda çözünürlük azalır. RA ise FA ve VR arasında yer almakta, iki değer özelliğini birleştirmektedir (49). RA, yüksek derecelerdeki anizotropi değişimlerine duyarlıdır, ancak beyaz maddedeki anizotropi düzeyi için (0,3-0,4) FA değeri RA'dan daha güvenilirdir. Bu değerlerden FA düşük, RA yüksek anizotropik difüzyona daha duyarlıyken VR tüm anizotropi düzeylerine duyarlıdır. Bu ölçekler anizotropinin düzeyini belirttiği için anizotropi tiplerini belirtirken lineer, planar ve küresel anizotropi tanımlamaları da kullanılmaktadır.

#### 2.4.1. Veri Toplanması

Tüm MR sekansları moleküler difüzyona bir dereceye kadar duyarlıdır. Ancak difüzyon ağırlıklı MR görüntüleme için özel sekanslar kullanılmaktadır. Stejskal ve Taner tarafından 1965'te geliştirilen yöntemde (63), gradient eko ya da spin eko sekanslara, ters yönlü iki gradient eklenmiştir. Böylece difüzyona daha duyarlı bir sekans elde edilmiştir (Resim 3).



Resim 3: Bir difüzyon ağırlıklı spin eko sekansının şeması (Stejskal–Taner sekansı, (10)). ( $\Delta$ ): Uygulanan gradyentler arasındaki süre,  $\sigma$ : Uygulanan gradyentin süresi,  $g$ : Uygulanan gradyentin gücü

Bu yöntemde ilk gradyent de protonlarda faz değişimi oluşur, ikinci gradyente ise bu faz tersine çevrilir ve durağan protonlardaki faz değişimi sıfırlanır. Eğer protonlar, bu iki gradyent arasındaki sürede ( $\Delta$ ) yer değiştirmişse, ikinci gradyent ile ilk gradyentin protona etkisi birbirini sıfırlayamayacak, bu protonlarda yer değişimiyle orantılı olarak faz farkı oluşacaktır. Faz farkına bağlı oluşan sinyal farkı, Stejskal–Taner tarafından 1965'te tanımlanmış olan şu formülle hesaplanır:

$$S = S^{\circ} \cdot \exp(-bD)$$

S difüzyona duyarlı sekans ile,  $S^{\circ}$  ise  $b=0$  durumunda, yani difüzyonun etkisi olmadan ölçülen sinyal değerini belirtir.  $b$  değeri ise, Le Bihan ve arkadaşları

tarafından 1986'da tanımlanmış olan aşağıdaki formülle hesaplanır:

$$b = (\gamma G \sigma)^2 (\Delta - \sigma/3)$$

$\gamma$  giromanyetik oranı,  $G$  gradient gücünü,  $\sigma$  gradient süresini,  $\Delta$  ise gradyentler arasındaki süreyi belirtir.

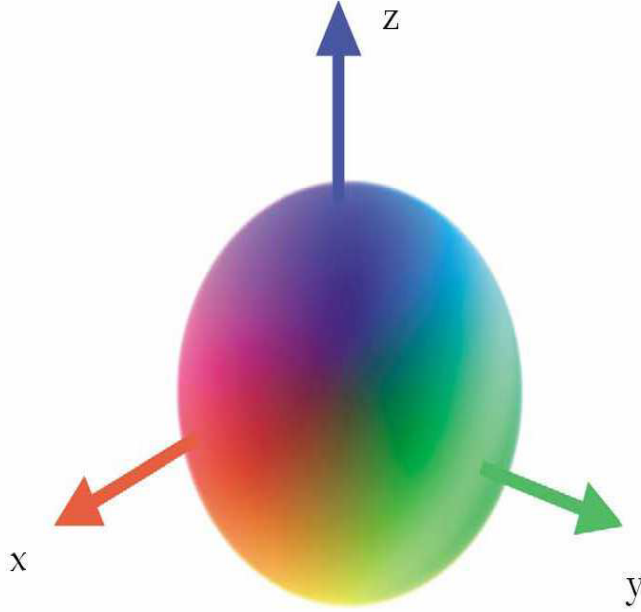
Bu formüllerden de hesaplayabileceğimiz gibi, sinyal,  $D'$ 'ye ve  $b$  değerine bağımlı olarak azalacaktır. Hızlı devinim gösteren moleküllerde  $D$  değeri daha büyük olduğu için sinyal kaybı yavaş devinim gösterenlere göre daha fazla olacaktır.

Difüzyon ağırlığı, ilke olarak her MR puls sekansına eklenebilmektedir. Difüzyon ağırlıklı sekanslar hareket artefaktına çok duyarlıdır. Moleküllerin mikro metreler ile ifade edilen devinimlerini ölçmek için kullanılan bu sekanslarda, hasta hareketi, hatta fizyolojik hareketler (solunum, kalp atımı) bile görüntü niteliğinde belirgin düşmeye yol açacaktır. Bu nedenle, kısa sürede görüntü alınmasına olanak sağlayan eko-planar görüntüleme (echo - planar imaging-EPI) sekansları yeğlenmektedir. Tek atımlı EPI sekanslarda, görüntüleme tek bir RF pulsu ile oluşturulmaktadır ve bu nedenle en hızlı görüntüleme yapılabilen sekanstır. Bu özelliği sayesinde fizyolojik hareket artefaktları azaltılır. Ancak bu sekanslar da duyarlılık artefaktlarına, manyetik alandaki inhomojeniteye, kimyasal kaymaya hassastır ve görüntü distorsiyonuna yatkınlık olur. Ayrıca posterior fossa, kafa tabanı ve sinüs komşuluğu gibi hava-doku birleşimine yakın yerlerde sinyal kaybı görülür. Bu sekanslar paralel görüntüleme ve PROPELLER gibi tekniklerle birlikte uygulandığında görüntü niteliği yükseltilebilir. Çok atımlı EPI sekansları ise bize yüksek çözünürlük ve düşük görüntü distorsiyonu sağlamaktadır. Ancak bu sekanslar hareket artefaktlarına daha duyarlıdır. EPI sekanslarında sinyal/gürültü oranı düşüktür ve oranı arttırmak için ya eksitasyon sayısını arttırmak ya da inceleme çözünürlüğü azaltmak gereklidir. Eksitasyon sayısı arttırılırsa inceleme süresi uzayacaktır, çözünürlüğü azaltmak ise veri kaybına neden olacaktır. Yüksek teslaya sahip sistemler daha hızlı inceleme ve yüksek sinyal/gürültü oranı sağlar. Ancak klinik uygulamada çoğunlukla 1.5T cihazlar kullanılmaktadır. FA değerinin doğru olarak hesaplanabilmesi için sinyal/gürültü oranının en az 10/1 olması gerekmektedir.

Klinikte, difüzyon ağırlıklı görüntüleme, spin-eko (SE) sekansları da kullanılabilir. Ancak görüntüleme hızı çok düşüktür ve hareket artefaktına çok duyarlıdır. Bu sekanslar, üç tane 90° RF pulsu kullanılan Stimulated-eko (STE) sekansı ile birleştirilip difüzyon zamanı uzatılabilir, ancak bu yöntemde inceleme zamanı uzamakta ve sinyal/gürültü oranında belirgin düşüş olmaktadır. EPI ile kombine edilebilir ve bu kombinasyon en sık kullanılan sekanstır. Tensör değerinin hesaplanması için, en az yedi ölçüm yapılması gereklidir, bu ölçümlerin altısı ayrı yönlerde ve önceden belirlenen  $b$  değerleriyle yapılırken son ölçüm, difüzyonun etkilerinin izlenmediği  $b=0$  durumunda olmalıdır. Yön sayısının arttırılmasının daha simetrik tensörlerin hesaplanması, gürültünün azaltılması ve daha doğru FA, ADC değerlerinin yapılabilmesi gibi avantajları vardır.

## 2.4.2. Verilerin Görüntülenmesi Ve Değerlendirilmesi

Difüzyon tensör verileri çok sayıda bilgi içermektedir, bu nedenle her veriyi görsel olarak aynı yöntem ile temsil etmek zordur. Bu değerleri görüntülemek için birçok yöntem önerilmiştir ve kullanılmaktadır. Bu yöntemleri temel olarak iki kümeye ayırabiliriz, birinci kümede vokseldeki değerler “renk kodlu” olarak gösterilir (Resim 4). Bu yöntemde, verideki x,y,z yönündeki ana eigen vektör bileşenlerinden herbiri, kırmızı- yeşil- mavi renk skalasındaki renklerden biriyle eşleştirilir. Rengin parlaklığı ise FA değeri ile belirlenir. En sık yapılan eşleştirme; kırmızı ile sağdan sola, yeşil ile anteroposterior ve mavi ile üstten alta doğrultulardaki vektörlerin kodlanmasıdır.



Resim 4: Difüzyon tensörlerin renklerle gösterimi

Diğer kümede, her vokseldeki anizotropi yönü ve düzeyi geometrik şekillerle belirtilmektedir. Bu biçim ok, ellipsoid ya da kombine biçimler olabilir. Bu biçimler renklerle kombine edilebilir.

Difüzyon tensör verileri, yolların dağılımını gösterecek biçimde, traktografi olarak da gösterilebilir. Bu yöntemde, her vokseldeki difüzyon tensörünün o vokseldeki yolak yönü ile paralel olduğu varsayılarak yolağın üç boyutlu uzanımı tahmin edilir (Resim 5). İzlenmek istenen beyaz cevher yolağı için önce bir başlangıç noktası belirlenir. Bu noktada ana eigen vektör yönü göz önüne alınarak, vektörün vokselden çıkış noktası, izleyen vokseli belirleyecek biçimde komşu

sekiz vokselde birine doğru ilerlenip başlangıç noktasından geçen yolak her iki yönde izlenir. Bu işlem, istenen yolak uzunluğuna erişildiğinde yada işlemin bitirilmesi için gerekli bir koşulla karşılaşılan dek sürer.

Traktografi işlemi, ulaşılan pikseldeki FA değeri 0.2 den az ise sona erer, çünkü bu vokselde difüzyon izotropik difüzyona yaklaşmıştır ve ilerleme yönünü belirleyecek bir vektör çizilemez. Traktografi işlemi, yine difüzyonun anizotropik hale geldiğini gösteren, birbirini izleyen iki vektör arasındaki açı 45 dereceyi aştığında da sona erer. Yolakların kesiştiği, ayrıldığı yada birleştiği noktalarda traktografinin doğru yönde sürdürülmesi zorlaşmaktadır. Çünkü birçok yöne doğru uzanan yolakları barındıran bir vokselde anizotropi planar bir hal almakta ve vektör küçülmektedir.

Difüzyon tensör görüntüleme verilerinin istatistiksel karşılaştırılmasında, elle çizilen “ilgi alanı” (ROI) ya da “voksel karşılaştırmalı morfometri” (VBM) yöntemleri kullanılabilir. ROI yöntemi, kesitsel görüntü üzerinde incelenecek alanın araştırmacı tarafından çizilmesine dayanır. Çalışma öncesinde belli bir alan ile ilgili varsayım oluşturulmalı ve bu bölge üzerinde çalışılmalıdır. Diğer alanlar karşılaştırmanın dışında bırakılmaktadır. Ancak bu yöntemin sınırlamaları vardır, en önemlisi, alan çizimlerinin araştırmacılar arasında değişebileceği; hatta aynı araştırmacının ayrı zamanlarda alanı ayrı biçimde çizebileceğidir. Ayrıca, ardışık kesitler üzerine yapılan çizimler çok zaman almakta, aynı hasta kümesinde çok sayıda alanın karşılaştırılması ya da yüksek sayıda hasta içeren kümelerde araştırma yapmak zorlaşmaktadır. Yalnızca varsayımda belirtilen bölgenin çalışılmasında ROI yönteminin kısıtlamalarından biridir, bu yöntemle tüm beyin üzerinde çalışmak olası değildir. ROI yöntemi difüzyon tensör verilerini değerlendiren herhangi bir iş istasyonunda yapılabilir.

### 2.4.3. Traktografi

DTG ile elde edilen verilerin önemli bir özelliği dokulardaki difüzyonun hangi yönde daha fazla olduğunun anlaşılabilmesidir. Böylece ölçüm yapılan alandaki beyaz cevher yolaklarının yönü hakkında bilgi alınabilir. Vokseller arasındaki bağlantılar özel grafi teknikleri kullanılarak beyaz cevher yolaklarını beyin görüntüleri üzerinde 3 boyutlu olarak traktografi görüntüleri olarak gösterilebilir. Fiber traktografi temel olarak iki yöntemle oluşturulabilir. Bunlardan en çok kullanılan yöntem çizgi izlem algoritmasıdır. Burada komşu voksellerdeki lokal tensör değişiklikleri izlenir. Komşu piksellerde kıvrımlar yaratır ve gürültüyü minimuma indirir. Bu yöntemde seçilen bir başlangıç noktasından başlayan ve difüzyon ellipsoidinin uzandığı yönde ilerleyen çizgisel bir model oluşturulur. Farklı bir voksele geçildiğinde çizginin takip ettiği yeni voksel için hesaplanmış difüzyon ellipsoidinin uzanım yönünü takip eder. Sonuçta beyin beyaz cevherinin seçilen başlangıç noktasından itibaren hangi yönde ilerlediği 3 boyutlu grafik objeleri ile gösterilebilir. Bu algoritma FACT (Fiber Assignment

by Continuous Tracking) olarak bilinir ve klinik bulgular ile doğruluğu onaylanan ilk traktografi algoritmasıdır (81).

Dokulardaki difüzyon 180° simetrik olduğundan dolayı belirlenen başlangıç noktasından maksimum difüzyon doğrultusunda ve birbirine zıt yönde iki farklı çizgi takip edilir (136). Her yeni voksele geçildiğinde trak sonlandırma kriterleri kontrol edilir ve eğer bu kriterlerden herhangi biri doğrulanırsa trak sonlandırılır. Bu kriterlerden en önemlisi FA değeridir. Düşük FA değerleri gri cevherin olduğu kısımlarda görüldüğü için bu durumda trak sonlandırılır. Gri cevherin FA değerleri ortalama 0.1-0.2 arasında değişmektedir. Bu sebeple tipik FA sınır değeri 0.2'dir. Bir diğer sonlandırma kriteri de birbirini takip eden voksellerin öz vektörleri arasındaki açıdır. Beyaz cevher yolaklarında keskin dönüşler olmadığı için bu durumda da trak sonlandırılmalıdır. Tipik açı sınır değeri 30 ° 'dir. Bunların yanında bazı durumlarda kısa uzunluktaki trakların gösterilmemesi için sınır değeri belirtilip kısa trakların silinmesi sağlanabilir (136).

Traktografi yöntemlerinden diğeri ise daha yeni olup daha az klinik uygulanma imkanı olmuştur. Bu yöntemde spinler gerçek yolak boyunca dizilimlerini sağlayacak eksternal bir manyetik alan içine yerleştirilerek sahip oldukları bağlanma enerjisi (anizotropi miktarı) miktarına göre dizilmeleri sağlanır. Bu yöntemle dallanmalar daha iyi gösterilebilir ve özgün bağlantı metriği haritaları yaratılarak yolakların sayısallaştırılması sağlanabilir. (92)

### 3. MATERYAL VE METOT

#### 3.1. Hasta Gruplarının Genel Özellikleri

Toplamda 81 hasta (59 kadın, 22 erkek) çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 37.7 (±11.8) olup en genç hasta 12, en yaşlı hasta 57 yaşındaydı.

Hastalar aşağıdaki şekilde gruplandırıldı:

**Grup-A:** DAG ve traktografi ölçümleri yapılan ve kranioservikal MRG'de herhangi bir patoloji saptanmayan kontrol hastaları,

**Grup-B:** DAG ve traktografi ölçümleri yapılan ve siringomiyelinin eşlik etmediği CM1 hastaları,

**Grup-C:** DAG ve traktografi ölçümleri yapılan ve siringomiyelinin eşlik ettiği CM1 hastaları.

**Grup-D:** Posterior fossa volümetrik ölçümleri yapılan ve kranioservikal MRG'de herhangi bir patoloji saptanmayan kontrol hastaları,

**Grup-E:** Posterior fossa volümetrik ölçümleri ve DAG ve traktografi ölçümleri yapılan bütün CM1 hastaları (*Grup-B + Grup-C*).

Grup-A hastalarının sayısı 15 (9 kadın, 6 erkek) idi. Hastaların yaş ortalaması 37.8 ( $\pm 11.6$ ) olup en genç hasta 21, en yaşlı hasta 56 yaşındaydı. Aynı grubun ortalama tonsiller herniasyon miktarı -2.78 ( $\pm 2.19$ ) mm olup en düşük -7 mm, en yüksek 2 mm olarak ölçüldü (Tablo 2).

Grup-B hastalarının sayısı 17 (14 kadın, 3 erkek) idi. Hastaların yaş ortalaması 39.7 ( $\pm 10.7$ ) olup en genç hasta 17, en yaşlı hasta 57 yaşındaydı. Aynı grubun ortalama tonsiller herniasyon miktarı 12 ( $\pm 2$ ) mm olup en düşük 10 mm, en yüksek 15 mm olarak ölçüldü (Tablo 2).

Grup-C hastalarının sayısı 16 (11 kadın, 5 erkek) idi. Hastaların yaş ortalaması 35.3 ( $\pm 12.7$ ) olup en genç hasta 12, en yaşlı hasta 55 yaşındaydı. Aynı grubun ortalama tonsiller herniasyon miktarı 11 ( $\pm 2$ ) mm olup en düşük 7 mm, en yüksek 13 mm olarak ölçüldü (Tablo 2).

Grup-D hastalarının sayısı 33 (25 kadın, 8 erkek) idi. Hastaların yaş ortalaması 37.8 ( $\pm 11.9$ ) olup en genç hasta 12, en yaşlı hasta 57 yaşındaydı. Aynı grubun ortalama tonsiller herniasyon miktarı -2.87 ( $\pm 1.63$ ) mm olup en düşük -7 mm, en yüksek 2 mm olarak ölçüldü.

Grup-E (*Grup-B + Grup-C*) hastalarının sayısı 33 (25 kadın, 8 erkek) idi. Hastaların yaş ortalaması 37.6 ( $\pm 11.7$ ) olup en genç hasta 12, en yaşlı hasta 57 yaşındaydı. Aynı grubun ortalama tonsiller herniasyon miktarı 11.48 ( $\pm 1.78$ ) mm olup en düşük 7 mm, en yüksek 15 mm olarak ölçüldü.

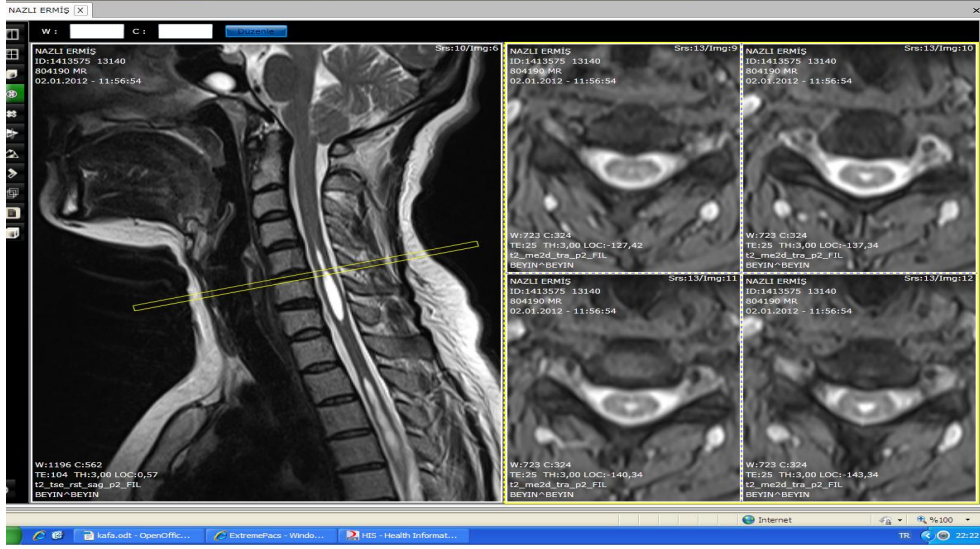
Tüm CM1 hastaların ortalama semptom süresi 3.7 yıl olup suboksipital baş ağrısı, boyun ağrısı, kollarda ağrı ve uyuşma ortak yakınmalarıydı. Bunlara ek olarak 10 hastada kollarda yanma hissi, 9 hastada bulanık görme ve gözlerde ağrı, 8 hastada baş dönmesi, 4 hastada kulak çınlaması, 3 hastada öksürük atakları, 2 hastada yürüme güçlüğü, 2 hastada uyku problemi, 1 hastada idrarını tutamama ve 1 hastada yutma güçlüğü gibi yakınmalar mevcuttu (Tablo 3).

Elde ettiğimiz bulgularda iki hastada babinski pozitifliği, 2 hastada bacaklarda parezi ve spastisite, 1 hastada sol üst ekstremitede parezi saptandı. Yapılan ek incelemeler neticesinde 3 hastamızda görme alanı defektleri, 2 hastamızda uyku apnesi, 1 hastamızda taşma tipi idrar inkontinansı olduğu ilgili bilim dalları tarafından tespit edildi (Tablo 4).

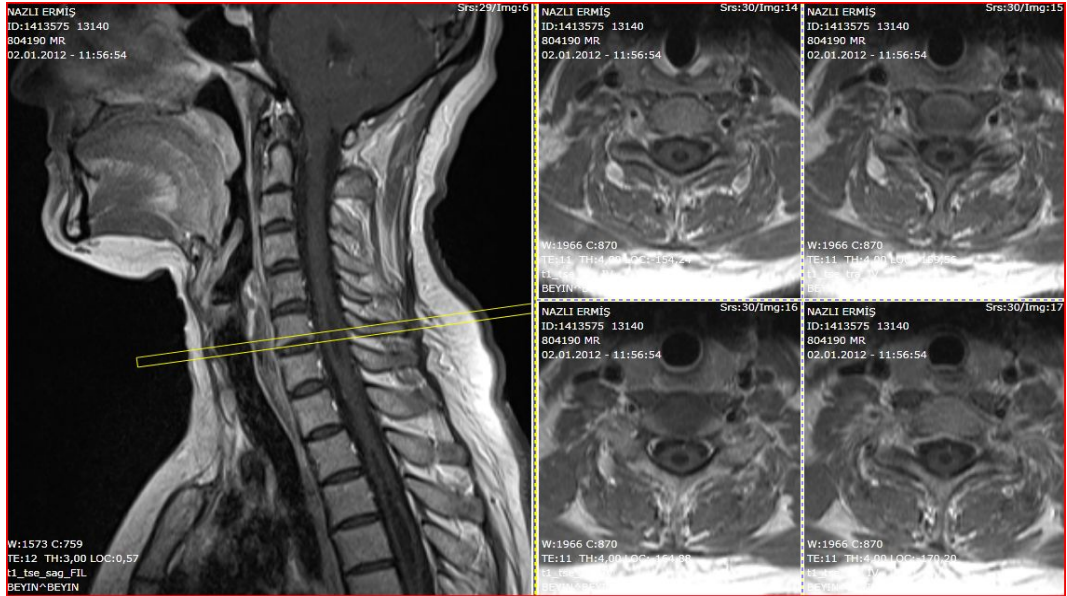
### 3.2. Görüntüleme

Bütün CM1 hastalarına preoperatif dönemde rutin olarak kraniospinal MR ve kranioservikal bileşke 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi ile BT Anjiyografi çekildi (Resim 5). Tonsiller herniasyona ek olarak; 16 hastada siringomiyeli, 2 hastada fokal myelomalazi, 1 hastada platibazi ve 1 hastada 4. ventrikülde genişleme tespit edildi. Özellikle siringomiyelinin eşlik ettiği şüpheli olgularda spinal bir

tümör varlığını ekarte etmek için İV Gadolinium kontrastlı inceleme yapıldı (Resim 6).



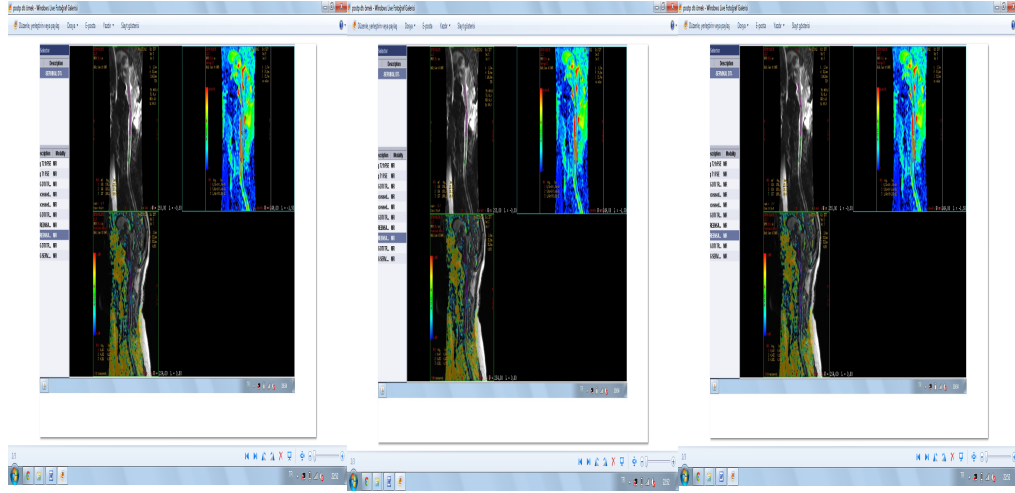
Resim 5: Preoperatif Sagittal ve aksial MR'da CM1 ve Siringomiyeli görüntüsü



Resim 6: İV Gadolinium kontrastlı sagittal ve aksial MR görüntüsü. Sirinks kavitesinin kontrast tutmadığı gözlenmekte

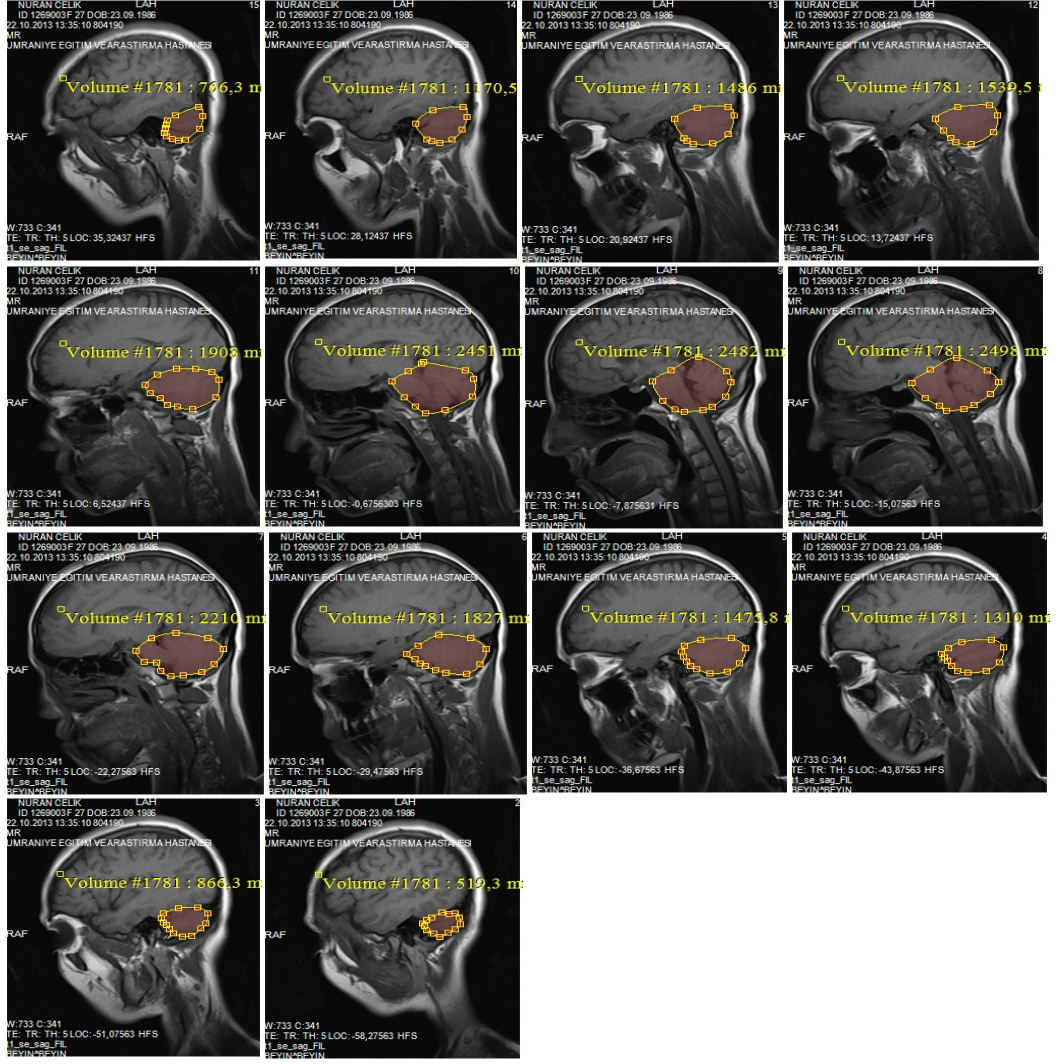
Diğer rutin görüntüleme yöntemlerine ek olarak; Grup-D ve Grup-E (bütün CM1 hastaları) hastalarına DAG ve traktografi yapıldı. Servikal MRG ve DAG; General

Electric 1.5 T MR sisteminde sagittal planda T1 SE, T2 FSE, aksial planda T1 SE, T2 FSE ağırlıklı sekanslar uygulanarak yapıldı. 25 yönde b 500 değeri kullanılarak aksial ve sagittal yönde EPI sekansı kullanılarak DAG tekniği uygulandı (Resim 7). Pontobulber düzeyden, servikomedüller bileşkeden ve spinal kord C3-4 düzeyinden preoperatif ve erken postoperatif dönemde ADC ve FA değerleri hesaplandı. Kolaylık olması açısından; pontobulber düzey 'a'; servikomedüller bileşke 'b' ve spinal kord C3-4 düzeyi 'c' bölgeleri olarak isimlendirildi.



Resim 7: DAG ve traktografi görüntülemeleri

Grup-D ve Grup-E hastalarının posterior fossa volümleri manuel olarak ölçüldü. PFV ölçümü için incelenen görüntüler, 1.5 tesla sistem MRG cihazı (Magnetom Avanto, Siemens Medikal Sistemleri, Erlangen, Almanya) ile tek merkezde çekildi. Bütün hastaların kranial ve servikal MR görüntüleri elde edildi. Kranial MR görüntüleri sagittal T1 ve T2, koronal T2, aksial T1 ve T2 ve FLAIR sekanslarını içermektedir. Volümetrik ölçümler için sagittal T1 ağırlıklı sekanslar kullanıldı. Sagittal T1 ağırlıklı sekanslar için kullanılan parametreler şunlardır: TR/TE: 346/13, FOV: 270, kesit kalınlığı 5 mm ve matrix: 320x260. Posterior fossa sınırları anatomik olarak tentoryum cerebelli, oksipital kemik, klivus ve foramen magnumdan oluşmaktadır. Volümetrik ölçümler için tek radyolog tarafından posterior fossa konturları her bir sagittal T1 kesitinde tek tek manuel olarak çizildi. Seçilmiş inceleme bölgelerinde her vokselin ExtremePACS software araçları kullanılarak otomatik olarak toplanması ile posterior fossa volümleri elde edildi (Ekstrem Bir Bilgisayar, Ankara, Türkiye) (Resim 8).



Resim 8: Posterior fossa volüm ölçümü için posterior fossa konturları sagittal T1 kesitinde manuel olarak çizilmekte ve seçilmiş inceleme bölgelerinde her voksel ExtremePACS software araçları kullanılarak otomatik olarak toplanmaktadır

### 3.3. Nörofizyolojik Çalışmalar

Tüm CM1 hastalarına preoperatif dönemde EMG ve SEP yapıldı. 7 hastanın SEP verileri anormal olarak tespit edildi.

### 3.4. Cerrahi Teknik

Hastalar endotrakeal entübasyonlu genel anestezi altında, pron pozisyonunda ve

çivili başlık kullanılarak ameliyat edilmiştir (Resim 9). Cerrahinin amacı beyin sapı üzerindeki basıyı kaldırmak suretiyle normal BOS akımını yeniden tesis etmektir. Burada strateji, oksipitoservikal bileşkenin aksiyal plan kapasitesini (ön-arka ve transvers çaplarını) arttırmaktır. Bu şekilde nöral yapıların azami dekompresyonu ile BOS akımının sisterna magna, beyin sapı ve servikookspital bileşkede serbestçe dolaşımı sağlanır. Yüz üstü yatan hastanın alnı ve yüzü kontrol edilerek orbitaların basısından kaçınılır. Venöz drenajı korumak için orta derecede ters trendelenburg pozisyonunda kollar yanlara tutturulur. Cilt insizyonu eksternal oksipital protuberens üzerinden C3 spinöz çıkıntısına kadar uzatılır. Posterior servikal kaslar oksipital kemik, C1 ve tonsiller deplasmanın durumuna göre, gerekliyse C2 arkusu ortaya konacak şekilde iki taraflı olarak subperiosteal disseke edilir. Oksipital sinir ve vertebral arterlere hasar verilmemeye dikkat edilir. C1 ve gerekliyse C2 arkusu rongeur ile alındıktan sonra foramen magnum dekompresyonu için “yüksek devirli drill” ile kalın oksipital kemik inceltilir. Foramen magnum dekompresyonu için her iki yanda vertebral arterlerin anatomisine uygun olacak şekilde en az 2,5 cm lik kemik rezeksiyonu yapılır. Rezeksiyon yüksekliği ise hastaların preoperatif radyolojik ve anatomik bulgularına göre deęişmekle birlikte serebellar sarkmayı engelleyecek maksimum dekompresyonun sağlanacağı şekilde yapılmıştır. Tonsillerin C1 arkusuna kadar uzanmadığı durumlarda bile “artifisyel sisterna magna” volümünü artırabilmek için C1 arkusu sistematik olarak alınmıştır. Foramen magnum düzeyinde görülen sıkı esktradural bantlar temizlenmiştir. İntraoperatif ultrasound yardımıyla tonsillerin yeteri kadar dekompresye olduğu tespit edilmiştir.



Resim 9: Hastalar endotrakeal entübasyonlu genel anestezi altında, pron pozisyonunda ve çivili başlık kullanılarak ameliyat edilmiştir

Cerrahi uygulanan tüm hastaların (Grup-E) postoperatif dönemdeki klinik durumları Chicago Chiari Outcome Skalası (CCOS) (Tablo-1) kullanılarak değerlendirildi. CCOS; Ağrı, ağrı dışı semptomlar, fonksiyonel durum ve

komplasyonlar olmak üzere 4 kategoriden oluşmaktadır. Herbir kategori şiddetine göre 1 ile 4 arası puan almakta ve toplam skor 4-16 arasında değişmektedir. 4-7 puan iyileşmemiş-kötü durumda hasta, 8-11 puan kısmi iyileşmiş hasta, 12-15 puan tama yakın iyileşmiş hasta ve 16 puan tamamen iyileşmiş hasta anlamına gelmektedir. Postoperatif birinci ayda her CM1 hastası CCOS ölçeğine göre değerlendirildi ve almış oldukları toplam puan kaydedildi.

Postoperatif birinci ay sonunda aynı teknik yöntemlerle bütün CM1 hastalarına DAG ve traktografi yapıldı.

#### **4. BULGULAR**

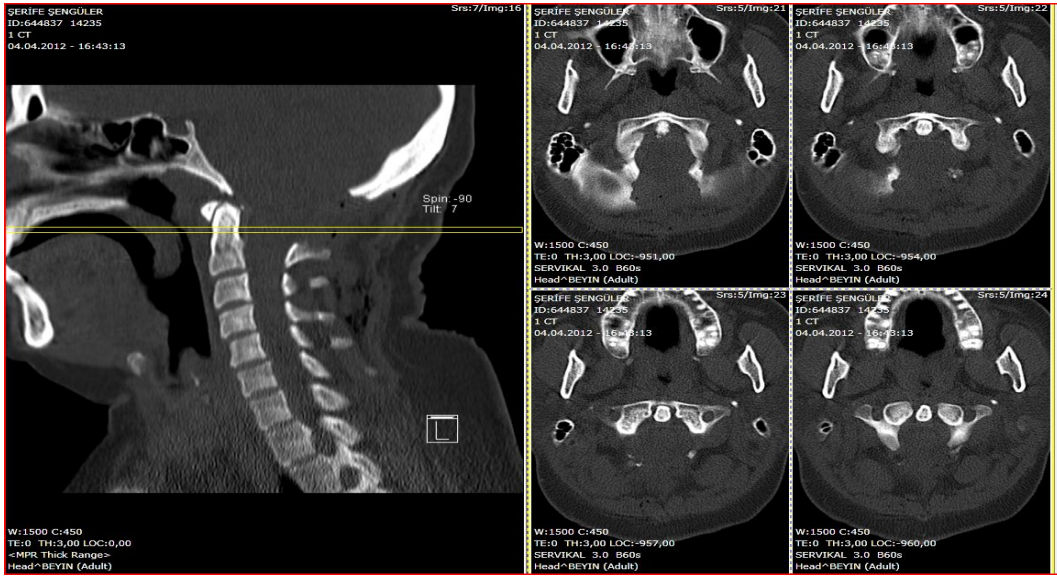
Klinik olarak değerlendirildiğinde erken postoperatif dönemde bütün hastalarda uygulanan cerrahi girişimin sonucu olarak boyun ağrısı yakınmasının ön planda olduğu gözlemlendi. Fakat 1. ay ve özellikle 6. ayda şikayetlerde dramatik bir gerileme saptandı. Sadece ağrı ve uyuşma yakınması olan hastaların daha iyi düzelme gösterdikleri tespit edildi. Siringomiyelisi olan olguların özellikle ellerde ve kollarda tarifledikleri yanma yakınmaları kısmen geriledi. Opere ettiğimiz hasta grubunda ciddi nörolojik defisitler olmamakla birlikte, bacaklarda güçsüzlük saptanan bir olgumuz ve kolda güçsüzlük saptanan diğer olgumuzda fizik tedavi ve rehabilitasyonun da desteğiyle kas güçlerinde artış tespit edildi. Uyku problemi olan iki olgumuzda da iyileşme gözlemlendi. Baş dönmesi ve görsel yakınmaları olan hastaların şikayetleri geriledi.

İlk 6 aylık sürece bakıldığı zaman siringomiyelisi olan olgular hariç, diğer olgularda şikayetlerinin ciddi anlamda gerilediği tespit edildi. Operasyonun üzerinden 6 ay geçen olgular tekrar değerlendirildiğinde baş ve boyun ağrısı yakınmalarının olduğu ancak basit analjeziklere iyi cevap verdiği saptandı. Siringomiyelisi olan olgular ağrı yakınmalarının gerilediğini ancak yanma şikayetlerinin devam ettiğini tariflediler. Bu durumu Milhorat ve ark.'larının siringomiyeli için tariflediği santral kord lezyonuna yol açan irreversibl hasar görüşü ile açıklamak mümkündür. Yine Nagib ve ark. motor ve duyuşal defisitlerin en kötü iyileşme oranlarına sahip olduğunu belirtmiştir.

Cerrahi uygulanan tüm hastaların (Grup-E) postoperatif dönemdeki klinik durumları Chicago Chiari Outcome Skalası (CCOS) (Tablo-1) kullanılarak değerlendirildi. 29 hastanın (%87.8) ağrı yakınması tamamen geçti. 4 hastanın (%12.2) basit analjeziklerle tolere edilen ağrı yakınması mevcuttu. 25 hastanın (%75.7) ağrı dışı yakınmaları tamamen düzeldi. 5 hastada (%15.1) nöropatik ve 3 hastada (%9.2) vertigo şikayetleri kısmen düzeldi. 2 hastada (%6) preoperatif dönemde aktivitede kısıtlanma orta düzeyde iken, cerrahi sonrasında hafif düzeyde

geriledi. Hiçbir hastada komplikasyon izlenmedi. CCOS ölçeğine göre 24 hasta (%72.7) 16 puan almışken, 9 hasta (%27.3) 12-15 puan almıştır (Tablo 5).

Radyolojik olarak değerlendirildiğinde opere edilen hastalara postoperatif birinci günde BT ve MR görüntülemeleri yapıldı. BT görüntülerinde ideal dekompresyon sağlandığı gözlemlendi (Resim 10). MRG'de preoperatif dönemde özellikle servikomedüller bölgede bası altında kalmış subaraknoid mesafelerin rahatladığı izlendi. Siringomiyelisi olan olguların postoperatif 1. ay ve 6. ay MR görüntülemeleri yapıldı. Hastalarda 1. ayda klinik olarak iyileşme tespit edilmiş olmasına rağmen radyolojik olarak anlamlı bir düzelme saptanmadı. 6. ay MR görüntülemeleri incelendiğinde ise sirinks kavitesinde kısmi gerileme olduğu gözlemlendi (Resim 11).



Resim 9: Postoperatif birinci günde çekilen BT'de dekompresyon alanı görülmekte



Postoperatif 1. Ay Postoperatif 6. Ay  
si olan CM1 olgusunda ameliyattan 6 ay sonra sirinks  
ğu görülmekte

DAG ve Traktografi yöntemleri ile incelenmesi için tüm  
a ADC ve FA difüzyon haritaları oluşturuldu. Bu  
ktografi ve difüzyon haritası olarak sagittal planda

Grup-B hastaların preoperatif ADC verileri (a:  $0.793 \pm 0.07$ , b:  $0.920 \pm 0.28$ , c:  $0.897 \pm 0.21$ ) ile Grup-A hastaların ADC verileri (a:  $0.815 \pm 0.05$ , b:  $1.049 \pm 0.15$ , c:  $1.169 \pm 0.16$ ) kıyaslandı. a ve b seviyelerinde fark saptanmazken ( $p > 0.05$ ), c

seviyesinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-B hastaların preoperatif FA verileri (a:  $0.475\pm 0.05$ , b:  $0.474\pm 0.04$ , c:  $0.506\pm 0.06$ ) ile Grup-A hastaların FA verileri (a:  $0.406\pm 0.03$ , b:  $0.568\pm 0.07$ , c:  $0.521\pm 0.06$ ) kıyaslandı. c seviyesinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), a ve b seviyelerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-B hastaların postoperatif ADC verileri (a:  $0.795\pm 0.07$ , b:  $0.936\pm 0.12$ , c:  $0.930\pm 0.12$ ) ile Grup-A hastaların ADC verileri (a:  $0.815\pm 0.05$ , b:  $1.049\pm 0.15$ , c:  $1.169\pm 0.16$ ) kıyaslandı. a seviyesinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), b ve c seviyelerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-B hastaların postoperatif FA verileri (a:  $0.438\pm 0.05$ , b:  $0.429\pm 0.05$ , c:  $0.511\pm 0.06$ ) ile Grup-A hastaların FA verileri (a:  $0.406\pm 0.03$ , b:  $0.568\pm 0.07$ , c:  $0.521\pm 0.06$ ) kıyaslandı. a ve c seviyelerinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), b seviyesinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-B hastaların preoperatif ADC verileri (a:  $0.793\pm 0.07$ , b:  $0.920\pm 0.28$ , c:  $0.897\pm 0.21$ ) ile postoperatif ADC verileri (a:  $0.795\pm 0.07$ , b:  $0.936\pm 0.12$ , c:  $0.930\pm 0.12$ ) kıyaslandı. Hiçbir seviyede istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p>0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-B hastaların preoperatif FA verileri (a:  $0.475\pm 0.05$ , b:  $0.474\pm 0.04$ , c:  $0.506\pm 0.06$ ) ile postoperatif FA verileri (a:  $0.438\pm 0.05$ , b:  $0.429\pm 0.05$ , c:  $0.511\pm 0.06$ ) kıyaslandı. c seviyesinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), a ve b seviyelerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-C hastaların preoperatif ADC verileri (a:  $0.780\pm 0.06$ , b:  $0.876\pm 0.09$ , c:  $1.108\pm 0.79$ ) ile Grup-A hastaların ADC verileri (a:  $0.815\pm 0.05$ , b:  $1.049\pm 0.15$ , c:  $1.169\pm 0.16$ ) kıyaslandı. a ve c seviyelerinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), b seviyesinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-C hastaların preoperatif FA verileri (a:  $0.454\pm 0.09$ , b:  $0.497\pm 0.06$ , c:  $0.476\pm 0.13$ ) ile Grup-A hastaların FA verileri (a:  $0.406\pm 0.03$ , b:  $0.568\pm 0.07$ , c:  $0.521\pm 0.06$ ) kıyaslandı. a ve c seviyelerinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), b seviyesinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-C hastaların postoperatif ADC verileri (a:  $0.814\pm 0.08$ , b:  $0.879\pm 0.16$ , c:  $0.999\pm 0.79$ ) ile Grup-A hastaların ADC verileri (a:  $0.815\pm 0.05$ , b:  $1.049\pm 0.15$ , c:  $1.169\pm 0.16$ ) kıyaslandı. a ve c seviyelerinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), b seviyesinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-C hastaların postoperatif FA verileri (a:  $0.413\pm 0.07$ , b:  $0.466\pm 0.09$ , c:  $0.497\pm 0.16$ ) ile Grup-A hastaların FA verileri (a:  $0.406\pm 0.03$ , b:  $0.568\pm 0.07$ , c:  $0.521\pm 0.06$ ) kıyaslandı. a ve c seviyelerinde fark saptanmazken ( $p>0.05$ ), b seviyesinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p<0.05$ ) (Tablo 6).

Grup-C hastaların preoperatif ADC verileri (a:  $0.780\pm 0.06$ , b:  $0.876\pm 0.09$ , c:

1.108±0.79) ile postoperatif ADC verileri (a: 0.814±0.08, b: 0.879±0.16, c: 0.999±0.79) kıyaslandı. Hiçbir seviyede istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p>0.05) (Tablo 6).

Grup-C hastaların preoperatif FA verileri (a: 0.454±0.09, b: 0.497±0.06, c: 0.476±0.13) ile postoperatif FA verileri (a: 0.413±0.07, b: 0.466±0.09, c: 0.497±0.16) kıyaslandı. Hiçbir seviyede istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p>0.05) (Tablo 6).

Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların ortalama posterior fossa volümleri (153,910±5,026 cm<sup>3</sup>), her sagittal kesit üzerinde el ile oluşturulan alan içindeki her bir vokselle hacminin toplanması ile hesaplandı ve Grup-D hastaların ortalama posterior fossa volümleri (180,703±11,622 cm<sup>3</sup>) ile kıyaslandı. İstatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (p<0.05) (Tablo 6).

## 5. TARTIŞMA

Chiari tip 1 hastalığı serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal kanala doğru en az 5 mm sarkması ile birlikte serebellumun kaudale doğru yer değiştirmesidir. Serebellar tonsillerin neden aşağıya sarktığı tam olarak bilinmemekle birlikte posterior fossanın normalden küçük olması ve bazı geometrik tutarsızlıkların buna neden olduğuna inanılmaktadır (87, 105, 110, 116, 131). Neden ne olursa olsun, sarkan tonsillerin omuriliğe basması, bu düzeydeki kortikospinal traktusların basıya uğramasına ve hastalarda ekstremitelerde şikayetlere neden olmaktadır. Standart BT ve MRG incelemeleri bu basının boyutu hakkında bilgi verirken, traktuslar hakkında spesifik ve detaylı bilgi sağlayamazlar.

DAG ve traktografi beyaz cevher yollarının ve beynin farklı bölgeleri arasındaki bağlantıları hakkında, diğer görüntüleme yöntemleri ile saptanamayan ayrıntılı bilgiler sağlayan, yeni uygulamaya girmiş bir yöntemdir. Beyaz cevherin yüksek anizotropik difüzyon özelliği nedeniyle beyaz cevher yollarının anatomik ve niceliksel bilgilerini noninvaziv olarak görüntüleme imkanı sağlar. Başta konjenital anomaliler olmak üzere birçok farklı alanda kullanıma girmiştir.

Günümüzde en yaygın kullanım alanlarından birisi de fiber traktografi ile beyaz cevher yollarının infiltrasyon, destrüksiyon ya da deplasmanının değerlendirilmesidir. Bu görüntüleme yöntemi sayesinde CM1 hastalarında spinal kord fonksiyonunu, traktuslarda inen ve çıkan akımların özelliklerini görüntülemek mümkün hale gelmiştir.

Spinal kord DAG çalışmaları ile ilgili önce hayvan modelleri, daha sonra insanlar üzerinde çalışmalar yapılmıştır. Elde edilen verilerle T2 MRG sekansında normal görünen spinal kord patolojilerini tespit etmek mümkün olmuştur. DAG dokulardaki su molekülleri hareketinin ölçümünü sağlar. Yer değiştirmiş olan su molekülleri difüzyon MR görüntülerinde azalmış sinyal üretirler. Yapısı itibarıyla SSS beyaz dokusundaki aksonal dizilim, ağırlıklı olarak su moleküllerinin akson fiberlerine paralel difüzyonunu sağlar (13). Anizotropi olarak tanımlanan bu yön bağımlı difüzyon, DTG tarafından, çevreleyen aksonal fiberlerin oryantasyonu ve anatomik sınırlarını belirlemek için kullanılmaktadır. DAG'da uzaysal 3 boyutlu düzlemde birçok yöndeki moleküler hareketi karakterize etmek için bir tensor çerçeve kullanılmaktadır. DAG indekslerini hesaplamak için de 3 ana eksen boyunca olan difüzyon hesaplanmaktadır. Spinal kord için sıklıkla kullanılan indeksler fractional anisotropy (FA), apparent diffusion coefficient (ADC), longitudinal apparent diffusion co-efficient (IADC) ve transverse ADC'dir. Araştırmacılar aksial veya sagittal difüzyon MR görüntülerinde spesifik bölgeler ve bu bölgeler için özel yazılım araçları kullanarak hesaplanmış farklı DAG indeksleri saptamışlardır.

FA anizotropi derecesini belirler ve değeri 0-1 arasında değişmektedir. Ak madde traktları gibi yüksek anizotropik dokularda FA değeri 1'e yakın ölçülmektedir. Hasarlı spinal kordda longitudinal aksonal akım engellendiği için FA değerinin azaldığı gözlenmiştir. ADC veya ortalama difüzyon, 3 ana yöndeki difüzyonun matematiksel ortalamasıdır. Değeri, lezyonun histopatolojik progresyonuna bağlı olarak azalır veya artar. IADC, ak madde fiberleri boyunca rostrokaudal yöndeki difüzyonu gösterir ve aksonal hasar varlığında değeri azalır (114). Transvers ADC radial difüzyonu ölçer ve demiyelinasyon varlığında değeri artar (115).

Literatür taraması yapıldığı zaman spinal kord hasarı, servikal spondilolitik miyelopati (SSM), spinal kord tümörleri, multipl skleroz, siringomiyeli, transvers miyelit ve CM2 gibi hastalıklar için DAG ve traktografi çalışmalarının yapıldığı ancak CM1 için henüz yapılmış bir çalışma olmadığı gözlenmiştir (34, 37, 60, 108, 129, 130). Akut spinal kord hasarında hasar bölgesinde FA ve IADC değerlerinin istatistiksel olarak anlamlı düzeyde azaldığı saptanmıştır (37). Spinal kord hasarı (SKH) için hangi parametrenin daha iyi olduğu kesin değildir, ancak otörler mikroyapıdaki değişimler için bireysel eksenlerin DAG indekslerinden daha faydalı olduğunu söylemektedir (108). Akut SKH'da aksial FA haritaları ve traktografi asimetric kord hasarı için sensitiftir ancak prognostik DAG veri indeksleri henüz net değildir (130). Kronik SKH demiyelinasyon, remiyelinasyon, aksonal kayıp ve atrofi gibi su moleküllerinin difüzyonunu etkileyen birçok mikrostriktürel nöronal değişimleri içermektedir. Akut SKH'nın tam tersine hasar bölgesi artmış difüzyon ile karakterizedir. Hasar bölgesi FA değerleri hasar seviyesi ve boyutuna göre bariz düşüş göstermektedir (34).

Servikal spondilotik miyelopati; disk protrüzyonu, osteofit, posterior longitudinal ligaman ossifikasyonu, sekonder kord iskemisini içeren kompleks bir patofizyolojiye sahiptir. Histopatolojik olarak kavitasyon, demiyelinasyon, kordda enfarkt alanları ile karakterizedir. Servikal spondilotik miyelopati (SSM)'de lezyon seviyesinde DAG indeksleri kord hasarının derecesine göre değişmekle birlikte, etkilenmiş seviyelerde FA değerleri kontrol gruplarına göre istatistiksel açıdan düşük olarak elde edilmiştir. Semptomatik SSM hastalarının FA değerleri asemptomatik SSM hastalarına göre düşük; ADC değerleri ise yüksek olarak tespit edilmiştir (60). DAG ve traktografi, intradural spinal kord tümörleri için de kullanılmaktadır (129). Solid tümörlerde yardımcı olurken; kistik ve vazojenik ödemli tümörlerde yanlış sonuçlar vermektedir. Tümör kitlesinin yoğun olduğu yerde FA değeri düşük, ADC değeri yüksek ölçülmüştür.

CM1'in geçerli radyolojik tanımı serebellar tonsillerin foramen magnum altındaki herniasyon derecesine dayanmaktadır. Ancak son birkaç dekatta X-ray, BT ve MR ile elde edilen görüntüleme verileri, CM1'in normalden daha küçük ve sığ bir posterior fossa ile de ilişkili olduğunu göstermiştir. Birçok çalışmada, tahmini posterior fossa volümünü ölçmek için X-ray filmleri veya midsagittal MR görüntüleri üzerinde uzunluk ve alan verilerini elde etmeyi sağlayacak işaretler belirlenmiştir. BT ve MR görüntülemelerde CM1 hastalarının posterior fossa volümlerinin normal popülasyona göre daha düşük olduğu tespit edilmiştir. Milhorat ve arkadaşları CM1 hastalarında yaptıkları manuel posterior fossa volumetrik ölçümlerinde beyinsapı volümlerinin normal olmasına rağmen posterior fossa volümlerinin düşük olduğunu ve posterior fossanın aşırı kalabalık olduğunu rapor etmişlerdir (77). Yeni yaptıkları bir çalışmada klasik CM1 hastalarında PFV küçükken CM1'i taklit eden etyolojilerde böyle olmadığını ve PFV ölçümlerinin tonsiller herniasyonun ayırıcı tanısında önemli bir yere sahip olduğunu vurgulamışlardır (78). Lirng ve arkadaşları sağlıklı olgularda yaş ve cinsiyetin PFV ile ilişkisini tespit etmek için MR görüntüleri üzerinde manuel ölçümler yapmışlardır. Erkeklerde PFV ve beyinsapı hacimlerinin kadınlara göre daha fazla olduğunu ancak posterior fossa kalabalıklığının kadınlarda daha fazla olduğunu ve bu durumun kadınlarda neden CM1 hastalığının daha sık görüldüğünü açıklayabileceğini belirtmişlerdir (65). Farklı iki çalışmada PFV'nin cerrahi tedavinin sonuçları üzerinde etkili bir faktör olduğu rapor edilmiştir. Badie ve arkadaşları yaptıkları çalışmada küçük PFV'ye sahip hastaların cerrahi sonuçlarının daha başarılı olduğunu vurgulamışlardır (9). Noudel ve arkadaşları posterior fossa dekompresyonuna yanıtın, ameliyat sonrasında artan posterior fossa volümü ile korele olduğunu; dolayısıyla cerrahinin başarısının preoperatif dönemdeki PFV ile ilişkili olduğunu belirtmişlerdir. Fakat tonsiller herniasyon miktarı veya diğer geometrik ölçümlerle cerrahi sonuçlar arasında herhangi bir ilişki tespit edememişlerdir (88). Bu sınırlı veriler PFV ölçümlerinin CM1'in diagnostik ve prognostik güvenilirliğini artırdığını işaret etmektedir. PFV ve geometrik ölçümlerin bu kadar önemli olmasına rağmen çok zaman alması nedeniyle klinikte çok sık kullanılmamaktadır. Bu yüzden otomatik hesaplama yapan programlar geliştirilmiştir. Yapılmış çalışmalarda hem manuel hem de otomatik ölçümler arasında fark olmadığı ve sonuçların benzer çıktığı rapor edilmektedir. Otomatik yöntemlerin güvenilirliği test edilirken manuel ölçüm sonuçları esas alınmıştır. Bu da manuel ölçümlerin kesin ve güvenilir sonuçlar

verdiğini göstermektedir. Bağcı ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada manuel ve otomatik ölçüm sonuçları kıyaslanmış ve sonuçlar benzer çıkmıştır (10). Bizim çalışmamızda da manuel ölçüm yöntemi kullanılmıştır.

Milhorat ve arkadaşları CM1'de serebellar tonsiller herniasyonun mekanizmalarını incelemek için çeşitli ölçümler yapmış ve 388 (277 kadın, 111 erkek) CM1 hastasının verilerini incelemiştir. 80 (55 kadın, 25 erkek) kişinin kontrol grubu olarak belirlendiği çalışmada; CM1 hastalarında posterior fossa volümü ortalama  $165.8 \pm 8.17$  cm<sup>3</sup> iken kontrol grubunda  $190.1 \pm 7.84$  cm<sup>3</sup> olarak saptanmıştır (78). Nishikawa ve arkadaşlarının sadece BT görüntüleri kullanılarak yaptıkları ölçümlerde CM1 hastaları ile kontrol grubunun posterior fossa volümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır. 30 CM1 hastasında posterior fossa volümü ortalaması 186 cm<sup>3</sup> iken, 50 kişilik kontrol grubunda 193 cm<sup>3</sup> olarak ölçülmüştür (86). Noudel ve arkadaşlarının aksial T1 ağırlıklı MR görüntüleri kullanılarak yaptıkları çalışmada 11 CM1 hastasının ortalama posterior fossa volümü 174.8 cm<sup>3</sup> olarak ölçülmüştür (88).

CM1'de tedavi seçenekleri hastanın semptomlarına, görüntüleme yöntemleri ve nörofizyolojik testlerin sonuçlarına göre değişmektedir. Posterior fossa dekompresyonu için suboksipital kranyektomi ve eşzamanlı olarak C1 laminektomi genel olarak kabul gören yaklaşım şeklidir. Buna ek olarak durayı açmak veya açmamak, araknoid membranı sağlam bırakmak, tonsilleri rezeke etmek, dördüncü ventriküle bir stent yerleştirmek ve obeksi tıkmak gibi pek çok tartışmalı cerrahi seçenek de vardır. Ancak hepsinin ortak hedefi foramen magnum dekompresyonudur. CM1'de standart bir outcome skorlama sistemi olmadığı için farklı cerrahi girişimlerin birbirine üstünlüğünü kıyaslamak mümkün olamamaktadır. Bu konudaki açığı gidermek için Chicago Üniversitesi'nden bir grup Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS) isminde bir outcome skalası geliştirmiş ve ilk çalışmalarını yayınlamışlardır (3). CCOS; 'ağrı, ağrı dışı semptomlar, fonksiyonel durum ve komplikasyonlar' olmak üzere 4 kategoriden oluşmaktadır. Herbir kategori şiddetine göre 1-4 puan almakta ve toplam skor 4-16 arasında değişmektedir. 4-7 puan iyileşmemiş/kötü durumda hasta, 8-11 puan kısmi iyileşmiş hasta, 12-15 puan tama yakın iyileşmiş hasta ve 16 puan tamamen iyileşmiş hasta anlamına gelmektedir.

## 6. SONUÇ

Sonuç olarak çalışmamızda siringomiyelinin eşlik etmediği CM1 hastaları ve siringomiyelinin eşlik ettiği CM1 hastalarında dura açılmadan yapılan posterior fossa dekompresyonunun sonuçları CCOS skalası ile değerlendirildiğinde, hastaların klinik olarak fayda gördükleri tespit edilmiştir.

Bu hastaların DAG ve traktografi verileri normal hasta grubuyla karşılaştırıldığında; siringomiyelisi olmayan CM1 hasta grubunda pontobulber düzeyde ve C3-4 düzeyinde postoperatif birinci ayda elde edilen FA değerlerinin preoperatif dönemdeki değerlere göre normale yaklaştığı tespit edilmiştir. Benzer şekilde siringomiyelisi olan CM1 hasta grubunda da pontobulber düzeyde ve C3-4 düzeyinde postoperatif birinci ayda elde edilen FA değerlerinin preoperatif dönemdeki değerlere göre normale yaklaştığı tespit edilmiştir. Birinci ayda DAG ve traktografi verilerinde saptanan bu düzelmenin CCOS ölçeği ile elde edilen iyi klinik sonuçlarla paralellik göstermesi, CM1 hastalarında, kranioservikal bölgede yapılan DAG ve traktografi ölçümlerinin hastaların prognozları üzerinde yol gösterici bir ölçüm metodu olabileceğini düşündürmektedir.

Bu sonuçlarla birlikte servikomedüller düzeyde yapılan ölçümlerde siringomiyelisi olan ve olmayan CM1 hastalarında FA değerlerinin anizotropik değerlerden izotropik değerlere doğru yaklaştığı tespit edilmiştir. FA değerlerindeki bu değişiklik kranioservikal bileşkedeki sıkışıklığın postoperatif dönemde rahatlaması sonucu su moleküllerinin preoperatif döneme göre her yöne olan serbest hareketlerinin artmasına ( izotropik difüzyon) bağlı olabileceği gibi, bu bölgede spinal kordda inen ve çıkan yolların çaprazlaşmasından kaynaklanan kompleks anatomik yapı sebebiyle su moleküllerinin planar anizotropisine de bağlı olabilir.

Ancak hasta sayısının sınırlı olması ve takip sürelerinin kısa olması sebebiyle DAG ve traktografinin CM1 hastalarının cerrahi tedavisindeki prognostik rolü üzerine olan etkisini daha net belirleyebilmek için geniş hasta serileri ve uzun dönem takiplerini içeren randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Çalışmamızda siringomiyelisi olan ve olmayan CM1 hastalarının posterior fossa hacimlerinin normal hasta grubuna göre anlamlı derecede daha düşük olduğu tespit edilmiştir. Elde ettiğimiz bu değerler, literatür bilgilerine benzer şekilde CM1'in etyopatogenezinde küçük bir posterior fossa gelişiminin yer aldığı görüşünü desteklemektedir.

## TABLolar

Ađrı	Ađrı Dıřı Semptomlar	Fonksiyonel Durum	Komplikasyon	Toplam Skor
1: Preoperatif semptomlarda kötüleşme	1: Preoperatif semptomlarda kötüleşme	1: Aktivitelerde tam kısıtlanma	1: Kontrol altına alınamayan/kalıcı komplikasyon varlığı	4-7: İyileşmemiş/kötü durumda hasta
2: İlaça dirençli/değişmiş semptom	2: İlaça dirençli/değişmiş semptom	2: Aktivitelerde orta derecede kısıtlanma	2: Kontrol altına alınabilen kalıcı komplikasyon varlığı	8-11: Kısmi iyileşmiş hasta
3: İlaçla kontrol edilen/düzelmiş semptomlar	3: İlaçla kontrol edilen/düzelmiş semptomlar	3: Aktivitelerde hafif derecede kısıtlanma	3: Geçici komplikasyon	12-15: Tama yakın iyileşmiş hasta
4: Semptomlar tamamen düzelmiş	4: Semptomlar tamamen düzelmiş	4: Aktivitelerde kısıtlanma yok	4: Komplikasyon yok	16: Tamamen iyileşmiş hasta

Tablo1: Chicago Chiari Outcome Skalası (CCOS)

Grup-A		Grup-B		Grup-C	
Yaş	THM (mm)	Yaş	THM (mm)	Yaş	THM (mm)
43	-4	41	12	55	11

27	-3	41	11	17	10
32	-3	52	12	22	12
28	-7	57	12	12	10
29	2	33	11	40	13
49	-5	17	10	26	11
21	-2	34	14	54	10
27	-2	43	11	41	9
56	-4	57	13	30	12
47	-1	49	10	46	12
25	-2	40	10	47	12
52	-1	30	15	25	12
36	-3	28	12	43	7
45	-2	45	10	37	12
51	-6	38	17	40	12
		43	12	31	12
		28	10		

Tablo 2: Grup-A , Grup-B ve Grup-C hastaların tonsiller herniasyon miktarları (THM)

Semptom	Hasta Sayısı (%)
Baş ağrısı	33 (%100)
Boyun ağrısı	33 (%100)
Kol ağrısı	33 (%100)
Bacak ağrısı	4 (%12)
Ekstremitelerde güçsüzlük	3 (%9)
Ekstremitelerde hissizlik	9 (%27)
Isı duymusu kaybı	10 (%30)
Diplopi	9 (%27)
Disfazi	1 (%3)

Tinnitus	4 (%12)
Dizartri	- (%0)

Tablo 3: Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların preoperatif dönemdeki semptomları, semptomların görüldüğü hasta sayısı ve yüzdeleri

<b>Bulgu</b>	<b>Hasta Sayısı (%)</b>
Hiperaktif alt ekstremite refleksi	7 (%21)
Nistagmus	1 (%3)
Güç kaybı	3 (%9)
Üst ekstr. güç kaybı	1 (%3)
His kaybı	9 (%27)
Serebellar bugular	8 (%24)
Hiperaktif üst ekstremite refleksi	8 (%24)
Alt CN bulguları	2 (%6)
Babinski bulgusu	2 (%6)
Alt ekstr. güç kaybı	2 (%6)
Dizestezi	10 (%30)
Fasikülasyon	1 (%3)

Tablo 4: Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların preoperatif dönemdeki bulguları, bulguların görüldüğü hasta sayısı ve yüzdeleri

<b>Hasta</b>	<b>Aldığı Toplam Puan</b>
1	16
2	16
3	15
4	16
5	16
6	16
7	14
8	16
9	15
10	16
11	15
12	15
13	16
14	16

15	16
16	16
17	16
18	16
19	14
20	16
21	16
22	15
23	16
24	15
25	15
26	16
27	16
28	16
29	16
30	16
31	16
32	16
33	16

Tablo 5: Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların CCOS ölçeğine göre almış oldukları toplam puanlar

	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
<b>ADC</b>	0.815±0.05	1.049±0.15	1.169±0.16
<b>FA</b>	0.406±0.03	0.568±0.07	0.521±0.06

Grup-A hastaların ortalama ADC ve FA değerleri

	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
<b>ADC</b>	0.793±0.07	0.920±0.28	0.897±0.21
<b>FA</b>	0.475±0.05	0.474±0.04	0.506±0.06

Grup-B hastaların ortalama preoperatif ADC ve FA değerleri

	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
<b>ADC</b>	0.795±0.07	0.936±0.12	0.930±0.12
<b>FA</b>	0.438±0.05	0.429±0.05	0.511±0.06

Grup-B hastaların ortalama postoperatif ADC ve FA değerleri

	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
<b>ADC</b>	0.780±0.06	0.876±0.09	1.108±0.79
<b>FA</b>	0.454±0.09	0.497±0.06	0.476±0.13

Grup-C hastaların ortalama preoperatif ADC ve FA değerleri

	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
<b>ADC</b>	0.814±0.08	0.879±0.16	0.999±0.79
<b>FA</b>	0.413±0.07	0.466±0.09	0.497±0.16

Grup-C hastaların ortalama postoperatif ADC ve FA değerleri

<b>Ortalama Posterior Fossa Volümü</b>	
<b>Grup-D</b>	<b>Grup-E</b>
180,703±11,622	153,910±5,026

Grup-D ve Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların ortalama posterior fossa volümleri

Tablo 6: Bütün hasta gruplarının ortalama ADC, FA ve posterior fossa volümleri

<b>ADC Değerleri</b>			<b>FA Değerleri</b>		
<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
0,763	1,280	1,380	0,431	0,520	0,451
0,852	1,280	1,440	0,423	0,526	0,474
0,888	0,904	1,140	0,427	0,584	0,512
0,893	1,010	1,150	0,423	0,740	0,646
0,871	1,086	1,312	0,408	0,637	0,503
0,785	0,914	1,070	0,489	0,604	0,624
0,795	0,895	0,960	0,345	0,572	0,544
0,780	1,370	1,230	0,432	0,457	0,478
0,871	1,110	1,240	0,362	0,522	0,437
0,791	0,889	1,050	0,389	0,561	0,488
0,709	1,010	1,280	0,364	0,522	0,485

0,843	0,878	0,919	0,388	0,645	0,595
0,795	1,012	1,026	0,412	0,596	0,566
0,759	0,963	1,008	0,406	0,499	0,539
0,835	1,135	1,330	0,402	0,540	0,476

Tablo 7: Grup-A hastaların ADC ve FA değerleri

<b>PREOPERATİF</b>					
<b>ADC Değerleri</b>			<b>FA Değerleri</b>		
<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
0,740	1,150	0,897	0,379	0,514	0,470
0,750	0,690	0,681	0,500	0,467	0,575
0,861	1,180	1,230	0,339	0,394	0,546
0,891	0,751	0,658	0,512	0,461	0,598
0,746	0,690	0,681	0,500	0,450	0,575
0,700	0,660	0,890	0,400	0,490	0,560
0,692	0,865	0,887	0,478	0,578	0,419
0,750	0,690	0,681	0,500	0,450	0,575
0,723	0,874	0,713	0,494	0,454	0,501
0,802	1,840	1,070	0,491	0,370	0,466
0,852	0,658	0,912	0,492	0,492	0,560
0,860	1,010	1,280	0,510	0,492	0,374
0,823	0,898	0,865	0,466	0,462	0,510
0,965	0,876	0,851	0,463	0,532	0,452
0,798	0,997	1,330	0,436	0,512	0,538

0,812	0,952	0,816	0,520	0,501	0,398
0,723	0,874	0,814	0,595	0,454	0,496

Tablo 8: Grup-B hastaların preoperatif ADC ve FA değerleri

<b>POSTOPERATİF</b>					
<b>ADC Değerleri</b>			<b>FA Değerleri</b>		
<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
0,712	0,948	0,920	0,369	0,380	0,462
0,730	0,900	0,843	0,403	0,432	0,567
0,902	1,125	0,965	0,402	0,365	0,635
0,730	0,900	0,846	0,417	0,432	0,567
0,761	0,895	0,829	0,412	0,432	0,531
0,756	0,721	0,865	0,450	0,521	0,520
0,746	0,755	0,612	0,415	0,413	0,425
0,730	0,900	0,843	0,403	0,432	0,567
0,858	0,995	1,060	0,392	0,421	0,588
0,812	1,254	1,160	0,384	0,412	0,513
0,756	0,785	0,866	0,451	0,455	0,548
0,865	0,945	1,015	0,562	0,566	0,396
0,926	0,931	0,995	0,460	0,402	0,495
0,862	1,020	0,963	0,450	0,466	0,461
0,665	0,887	0,978	0,420	0,325	0,543
0,858	0,936	0,995	0,510	0,421	0,390
0,858	1,022	1,060	0,562	0,421	0,492

Tablo 9: Grup-B hastaların postoperatif ADC ve FA değerleri

<b>PREOPERATİF</b>					
<b>ADC Değerleri</b>			<b>FA Değerleri</b>		
<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
0,746	0,930	0,810	0,652	0,462	0,347
0,906	0,864	3,930	0,415	0,566	0,107
0,765	0,945	0,785	0,652	0,462	0,395
0,704	0,919	0,887	0,365	0,475	0,549
0,680	0,794	0,777	0,436	0,512	0,570
0,788	0,865	0,904	0,524	0,505	0,480
0,833	0,810	0,810	0,420	0,538	0,538
0,836	0,817	0,751	0,333	0,538	0,611
0,894	0,638	0,626	0,332	0,508	0,488
0,754	1,050	0,952	0,502	0,414	0,455
0,733	0,861	0,756	0,412	0,398	0,451
0,785	0,914	1,070	0,489	0,604	0,624
0,789	1,000	1,770	0,369	0,484	0,321
0,760	0,880	0,840	0,392	0,412	0,547
0,775	0,924	1,210	0,479	0,623	0,624
0,746	0,812	0,851	0,502	0,466	0,514

Tablo 10: Grup-C hastaların preoperatif ADC ve FA değerleri

<b>POSTOPERATİF</b>	
<b>ADC Değerleri</b>	<b>FA Değerleri</b>

<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>
0,723	0,895	0,684	0,420	0,392	0,412
0,935	1,380	3,910	0,231	0,287	0,136
0,723	0,895	0,684	0,420	0,392	0,402
0,812	0,815	0,850	0,420	0,523	0,615
0,750	0,752	0,640	0,450	0,520	0,623
0,750	0,648	0,750	0,465	0,520	0,495
0,795	0,917	0,859	0,339	0,420	0,466
0,840	0,785	0,650	0,367	0,672	0,658
0,912	0,750	0,523	0,360	0,420	0,385
0,746	0,965	0,850	0,560	0,460	0,320
0,860	0,942	0,816	0,416	0,401	0,523
0,920	0,785	0,845	0,392	0,546	0,728
0,675	0,965	1,020	0,475	0,526	0,326
0,812	0,820	0,814	0,412	0,420	0,547
0,920	0,852	0,845	0,452	0,546	0,728
0,862	0,912	1,250	0,430	0,420	0,588

Tablo 11: Grup-C hastaların postoperatif ADC ve FA değerleri

<b>Grup-E (Grup-B+Grup-C)</b>			<b>Grup-D</b>		
<b>Yaş</b>	<b>Cinsiyet</b>	<b>PFV</b>	<b>Yaş</b>	<b>Cinsiyet</b>	<b>PFV</b>
12	E	149,325	12	E	205,976
17	K	154,639	17	K	180,693
17	K	149,025	19	K	170,066
22	K	153,675	20	K	179,568
25	E	150,760	25	K	188,697
26	E	153,362	27	K	178,222

28	K	152,002	27	K	185,510
28	K	161,326	28	K	176,002
30	K	157,983	28	E	199,082
30	K	151,321	30	E	205,394
31	K	153,845	31	E	190,930
33	K	158,075	34	K	179,584
34	E	156,241	34	K	167,783
37	K	143,721	36	K	172,231
38	K	163,405	39	K	177,400
40	K	154,000	39	K	172,854
40	K	150,170	40	K	171,368
40	K	156,845	40	K	170,235
41	K	149,000	42	K	177,373
41	E	159,632	42	K	168,031
41	E	162,684	43	K	175,326
43	K	151,233	43	K	175,737
43	E	152,135	44	K	176,452
43	K	148,124	45	K	167,256
45	E	157,033	46	E	182,416
46	K	148,108	46	K	171,247
47	K	147,125	48	E	197,310
49	K	155,365	49	E	209,799
52	K	153,625	53	K	166,484
54	K	155,247	54	K	179,235
55	K	150,073	56	K	187,200
57	K	153,965	56	K	178,164
57	K	165,976	57	E	179,570

Tablo 12: Grup-D ve Grup-E (Grup-B+Grup-C) hastaların yaş, cinsiyet ve posterior fossa volümleri

## 9. KAYNAKLAR

1. Aboulez AO, Sartor K, Geyer CA, et al. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. J Comput Assist Tomogr 1985;9:1033–6
2. Aghakhani N, Parker F, Tadie M (1999) Syringomyelia and Chiari abnormality in the adult. Analysis of the results of a cooperative series of

285 cases. *Neurochirurgie* 45 Suppl 1: 23–36

3. 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*. 2011 Aug 12
4. Alperin N, et al. (2001) Analysis of magnetic resonance imaging-based blood and cerebrospinal fluid flow measurements in patients with Chiari I malformation: a system approach. *Neurosurg Focus* 11: E6
5. Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ (2001) Treatment of Chiari I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus* 11: E3
6. *Arch Dis Child* 2006, 91(4):342-3. | PubMed Central Full Text
7. Asgari S, Engelhorn T, Bschor M, Sandalcioglu IE, Stolke D. Surgical prognosis in hindbrain related syringomyelia. *Acta Neurol Scand*. 2003 Jan;107(1):12-21
8. Aydin S, Hanimoglu H, Tanriverdi T, Yentur E, Kaynar MY : Chiari type I malformations in adults : a morphometric analysis of the posterior cranial fossa. *Surg Neurol* 64 : 237-241; discussion 241, 2005
9. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995;37:214–18
10. Bagci AM1, Lee SH, Nagornaya N, Green BA, Alperin N.: Automated posterior cranial fossa volumetry by MRI: applications to Chiari malformation type I. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2013 Sep;34(9):1758-63
11. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, et al. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol* 1986;7:795–9
12. Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J. Neurosurg* 14:285-301, 1957
13. Basser PJ, Mattiello J, LeBihan D. MR diffusion tensor spectroscopy and imaging. *Biophys J*. 1994;66(1):259-267 VE Basser PJ, Pierpaoli C. Microstructural and physiological features of tissues elucidated by quantitative-diffusion-tensor MRI. *J Magn Reson B*. 1996;111(3): 209-219. VE Basser PJ. Inferring microstructural features and the physiological state of tissues from diffusion-weighted images. *NMR Biomed*. 1995;8(7-8):333-344
14. Batzdorf U (2000) Microsurgery of syringomyelia and syringomyelia cord syndrome. In: Schmidek HH, SweetWH(eds) *Operative neurosurgical*

techniques: indication, methods and results. WB Saunders Company, Philadelphia, pp 1946–54

15. Bejjani GK (2001) Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus* 11: E1
16. Bentley, S. J., Campbell, M. J., Kaufmann, P. Familial syringomyelia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 38: 346-349, 1975
17. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr (1995) Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 37: 1069–74
18. Blagodatsky MD, Larionov SN, Alexandrov YA, Velm AI (1999) Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 141: 963–68
19. Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta J M, Tufik S: The effects of posterior fossa decompressive surgery in adult patients with Chiari malformation and sleep apnea. *J Neurosurg* 2009. [Epub ahead of print]
20. Canavero S, Bonicalzi V, Paolotti R: Lack of effect of topiramate for central pain. *Neurology* 2002, 58(5):831-2
21. Challapalli V, Tremont-Lukats IW, McNicol ED, Lau J, Carr DB: Systemic administration of local anesthetic agents to relieve neuropathic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2005, (4):CD003345
22. Chang HS, Nakagawa H (2003) Hypothesis on the pathophysiology of syringomyelia based on simulation of cerebrospinal fluid dynamics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 74:344–47
23. Chiari H (1891) Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Dtsch Med Wochenschr* 17: 1172–75
24. Chiari H. Über Veränderungen des kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns. *Denkschr. Akad Wiss Wien* 1895;63:71
25. Chopra JS, Sawhney IM, Kak VK, Khosla VK (1988) Craniovertebral anomalies: a study of 82 cases. *Br J Neurosurg* 2: 455–64
26. Colombo, A., Cislighi, M. G. Familial syringomyelia: case report and review of the literature. *Ital. J. Neurol. Sci.* 17: 637-639, 1993
27. Cristante L, Westphal M, Herrmann HD (1994) Cranio-cervical decompression for Chiari I malformation. A retrospective evaluation of functional outcome with particular attention to the motor deficits. *Acta Neurochir (Wien)* 130: 94–100

28. DANIEL PM, STRICH SJ. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J Neuropathol Exp Neurol.* Apr;17(2):255–266, 1958
29. discussion 1350–1341
30. Dones J, De Jesus O, Colen CB, Toledo MM, Delgado M (2003) Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurol* 60: 142–47; discussion 147–48
31. Duhmke RM, Cornblath DD, Hollingshead JRF: Tramadol for neurophatic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2004, (2):CD003726. (Update in: *Cochrane Database Syst Rev.* 2006;3:CD003726)
32. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR (2000) Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8: E6
33. Ellenbogen RG, Zeidman S (2000) Craniovertebral decompression for Chiari Malformation. In: Kaye A, Black P (eds) *Operative neurosurgery.* Churchill Livingstone, London, pp 1725–41
34. Ellingson BM, Ulmer JL, Kurpad SN, Schmit BD. Diffusion tensor MR imaging in chronic spinal cord injury. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008;29(10): 1976-1982
35. Ergun R, Akdemir G, Gezici AR, et al. Surgical management of syringomyelia-Chiari complex. *Eur Spine J* 2000;9(6):553 – 7
36. Ergun R, et al. (2000) Surgical management of syringomyelia-Chiari complex. *Eur Spine J* 9: 553–571 06 M. SINDOU and E. GIMBERT
37. Facon D, Ozanne A, Fillard P, Lepeintre JF, Tournoux-Facon C, Ducreux D. MR diffusion tensor imaging and fiber tracking in spinal cord compression. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005;26(6):1587-1594 VE Shanmuganathan K, Gullapalli RP, Zhuo J, Mirvis SE. Diffusion tensor MR imaging in cervical spine trauma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008;29(4):655-659
38. Fayez K, Juan-Diego H, Oscar A de LC: Methadone in the management of intractable neuropathic noncancer pain. *Can J Neurol Sci* 2005, 32(3):271-2
39. Feigin I, Ogata J, Budzilovich G. Syringomyelia: the role of edema in its pathogenesis. *J Neuropathol Exp Neurol* 1971;30:216–32
40. Fisher E (1995) Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils. *Childs Nerv Syst* 11: 625–29

41. Fujii K, Natori Y, Nakagaki H, Fukui M (1991) Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. *Surg Neurol* 36: 281–85
42. Gambardella G, Caruso G, Caffo M, Germano A, La Rosa G, Tomasello F (1998) Transverse microincisions of the outer layer of the dura mater combined with foramen magnum decompression as treatment for syringomyelia with Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 140: 134–39
43. Gardner WJ, Goodall RJ: The surgical treatment of Arnold-Chiari malformations in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J. Neurosurg* 7:199-206, 1950
44. Gilron I, Bailey JM, Tu D, Holden RR, Weaver DF, Houlden RL: Morphine, gabapentin, or their combination for neuropathic pain. *N Engl J Med* 2005, 352:1324-34
45. Gimenez-Roldan, S., Benito, C., Mateo, D. Familial communicating syringomyelia. *J. Neurol. Sci.* 36: 135-146, 1978
46. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K (1998) Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated patients. *J Neurosurg* 88: 962–68
47. González-Escalada JR: Pregabalin for the management of peripheral neuropathic pain. *Rev Soc Esp Dolor* 2005, 12:169-80
48. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C (1998) Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir (Wien)* 140: 745–54
49. Hasan KM, Alexander AL, Narayana PA, Does Fractional Anisotropy Have Better Noise Immunity Characteristics Than Relative Anisotropy in Diffusion Tensor MRI? An Analytical Approach, *Magnetic Resonance in Medicine* 2004;51:413– 417
50. Heiss JD, et al. (1999) Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg* 1:553–62
51. Henriques Filho PS, Pratesi R: Sleep disorder: a possible cause of attention deficit in children and adolescents with Chiari malformation type II. *Arq Neuropsiquiatr* 2009, 67(1):29-34
52. Hida K, Iwasaki Y (2001) Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurg Focus* 11: E7

53. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H (1995) Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 37: 673–78; discussion 678–79
54. 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
55. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N (1993) Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 33: 844–49; discussion 849–50
56. James HE, Brant A (2002) Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults. *Childs Nerv Syst* 18: 202-06
57. Jones DK, Griffin LD, Alexander DC, Catani M, Horsfield MA, Howard R, Williams SCR, Spatial normalization and averaging of diffusion tensor MRI data sets, *Neuroimage* 2002;17:592-617
58. Kanpolat Y, Unlu A, Savas A, Tan F. Chiari Type 1 malformation presenting as a glossopharyngeal neuralgia: Case Report. *Neurosurgery* 2001;48:226-8
59. Karagoz F, Izgi N, Kapijicijoglu Sencer S (2002) Morphometric measurements of the cranium in patients with Chiari type I malformation and comparison with the normal population. *Acta Neurochir (Wien)* 144: 165–171
60. Kerkovsky M, Bednarik J, Dusek L, et al. Magnetic resonance diffusion tensor imaging in patients with cervical spondylotic spinal cord compression: correlations between clinical and electrophysiological findings. *Spine*. 2012;37(1):48-56
61. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW (1996) The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 138: 788–801
62. Lay CM (2002) Low cerebrospinal fluid pressure headache. *Curr Treat Options Neurol* 4:357–63
63. Le Bihan D. Molecular diffusion nuclear magnetic resonance imaging. *Magn Reson Q* 1991;7:1–30
64. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery*. 1983 Apr;12(4):377–390

65. Lirng JF, Fuh JL, Chen YY, et al. Posterior cranial fossa crowdedness is related to age and sex: a magnetic resonance volumetric study. *Acta Radiol* 2005;46:737–42
66. Magnetic resonance imaging flow studies. *Neurosurgery* 55:1344–50
67. Mailis-Gagnon A, Furlan AD, Sandoval JA, Taylor R: Spinal cord stimulation for chronic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2004, (3):CD003783
68. Marcelis J, Silberstein SD (1990) Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure headache. *Headache* 30: 192–96
69. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM (1981) Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 50: 29–55
70. McGirt MJ, Nimjee SM, Floyd J, Bulsara KR, George TM (2005) Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation. *Neurosurgery* 56: 716–21; discussion 716–21
71. McGirt MJ, Nimjee SM, Fuchs HE, George TM (2006) Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations. *Neurosurgery* 59: 140–146; discussion 140–46
72. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS (2000) Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 92:920–26 Decompression for Chiari type I 107
73. Menezes AH (1995) Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr Neurosurg* 23: 260–69
74. Milhorat TH, Bolognese PA (2003) Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery* 53: 899–905; discussion 905–896
75. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, Francomano CA, McDonnell NB, Roonprapunt C, Kula RW: Association of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome: preliminary results of sectioning filum terminale. *Surg Neurol* 2009, 72(1):20-35
76. Milhorat TH, Capocelli AL Jr., Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 1995, 82:802-12

77. Milhorat TH, et al. (1999) Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 44: 1005–17
78. Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, et al. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir (Wien)* 2010;152:1117–27
79. Mokri B (1999) Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 74: 1113–23
80. Mokri B, Atkinson JL, Dodick DW, Miller GM, Piepgras DG (1999) Absent pachymeningeal gadolinium enhancement on cranial MRI despite symptomatic CSF leak. *Neurology* 53: 402–04
81. Mori, S., van Zijl, P.C.M., Fiber tracking: principles and strategies – a technical review, *NMR in Biomedicine*; 15:468–480, 2002
82. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F (2000) Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 46: 1384–89; discussion 1389–90
83. Murray C, Seton C, Prelog K, Fitzgerald DA: Arnold Chiari type 1 malformation presenting with sleep disordered breathing in well children
84. Nagib MG: An approach to symptomatic children (ages 4-14 years) with Chiari type I malformation. *Pediatr Neurosurg* 21:31-35, 1994
85. Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, Gonzales-Portillo G, McLone DG, Tomita T (2004) Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 20: 349–56
86. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y (1997) Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 86:40–47
87. Nishikawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S (2001) Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I malformations: is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery* 49: 637–40; discussion 640–31
88. Noudel R, Gomis P, Sotoares G, et al. Posterior fossa volume increase after surgery for Chiari malformation Type I: a quantitative assessment using magnetic resonance imaging and correlations with the treatment response. *J Neurosurg* 2011;115: 647–58

89. Noudel R, Jovenin N, Eap C, Scherpereel B, Pierot L, Rousseaux P : Incidence of basioccipital hypoplasia in Chiari malformation type I : comparative morphometric study of the posterior cranial fossa. Clinical article. *J Neurosurg* 111 : 1046-1052, 2009
90. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ (1994) Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 80: 3–15
91. Paldino M, Mogilner AY, Tenner MS (2003) Intracranial hypotension syndrome: a comprehensive review. *Neurosurg Focus* 15: ECP2
92. Park HJ, Kubicki M, Shenton ME, Spatial normalization of diffusion tensor MRI using multiple channels. *neuroimage* 2003;20:1995-2009
93. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J (1983) Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 58: 183–87
94. Penfield, W, Coburn, UF: Arnold-Chiari malformation and its operative treatment *Arch Neurol Psychiat.* 1938;40:32
95. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF (1991) Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 28: 639–45
96. Raftopoulos C, Sanchez A, Matos C, Baleriaux D, Bank WO, Brotchi J (1993) Hydrosyringomyelia-Chiari I complex. Prospective evaluation of a modified foramen magnum decompression procedure: preliminary results. *Surg Neurol* 39: 163–69
97. Raskin NH (1990) Lumbar puncture headache: a review. *Headache* 30: 197–200
98. Rhoton A (2000) Management of syringomyelia. In: Kaye A, Black P (eds) *Operative neurosurgery*. Churchill Livingstone, London, pp 1743–54
99. Rhoton A (2000) Microsurgery of syringomyelia and the syringomyelia-Chiari complex. In: Schmidek HH, Sweet WH (eds) *Operative neurosurgical techniques: indications, methods and results*. WB Saunders Company, Philadelphia, pp 1955–69
100. Saarto T, Wiffen PJ: Antidepressants for neuropathic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2007, (4):CD005454. (Update of: *Cochrane Database Syst Rev.* 2005;(3):CD005454)

101. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C (1994) Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I=syringomyelia complex-preliminary results and magnetic resonance imaging 108 M. SINDOU and E. GIMBERT quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 35: 874–84; discussion 884–75
102. Sakamoto H, et al. (1999) Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 141: 949–960; discussion 960–941
103. Sakas DE, et al. (2005) Chiari malformation: CSF flow dynamics in the craniocervical junction and syrinx. *Acta Neurochir (Wien)* 147: 1223–33
104. Salibi N, Brown MA. *Clinical MR Spectroscopy; First Principles*: Wiley-Liss, New York, 1998
105. Sansur CA, Heiss JD, DeVroom HL, Eskioglu E, Ennis R, Oldfield EH (2003) Pathophysiology of headache associated with cough in patients with Chiari I malformation. *J Neurosurg* 98: 453–58
106. Schady W, Metcalfe RA, Butler P (1987) The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *J Neurol Sci* 82: 193–203
107. Schijman E (2004) History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* 20: 323–28
108. Schwartz ED, Hackney DB. Diffusion-weighted MRI and the evaluation of spinal cord axonal integrity following injury and treatment. *Exp Neurol*. 2003;184(2)
109. Sekula RF Jr, Jannetta PJ, Casey KF, Marchan EM, Sekula LK, McCrady CS : Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent. *Cerebrospinal Fluid Res* 2 : 11, 2005
110. Sgouros S, Kountouri M, Natarajan K (2006) Posterior fossa volume in children with Chiari malformation type I. *J Neurosurg* 105: 101–06
111. Shaw D. The fundamental principles of nuclear magnetic resonance. In wehrli FW, Shaw D, Kneeland JB: *Biomedical Magnetic Resonance Imaging*. New York, VCH Publishers, 1988, pp 1-46
112. Sindou M, Chavez-Machuca J, Hashish H (2002) Cranio-cervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral

foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases – comparison with literature data. *Acta Neurochir (Wien)* 144:1005–19

113. Sivaramakrishnan A, Alperin N, Surapaneni S, Lichtor T (2004)
114. Song SK, Sun SW, Ju WK, Lin SJ, Cross AH, Neufeld AH. Diffusion tensor imaging detects and differentiates axon and myelin degeneration in mouse optic nerve after retinal ischemia. *Neuroimage*. 2003;20(3):1714-1722
115. Song SK, Sun SW, Ju WK, Lin SJ, Cross AH, Neufeld AH. Diffusion tensor imaging detects and differentiates axon and myelin degeneration in mouse optic nerve after retinal ischemia. *Neuroimage*. 2003;20(3):1714-1722. VE Song SK, Sun SW, Ramsbottom MJ, Chang C, Russell J, Cross AH. Dysmyelination revealed through MRI as increased radial (but unchanged axial) diffusion of water. *Neuroimage*. 2002;17(3):1429-1436
116. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O (1993) Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. *Neuroradiology* 35:113–18
117. Stovner, L. J., Cappelen, J., Nilsen, G., Sjaastad, O. The Chiari type I malformation in two monozygotic twins and first-degree relatives. *Ann. Neurol.* 31: 220-222, 1992
118. Takayasu M, Takagi T, Hara M, Anzai M (2004) A simple technique for expansive suboccipital cranioplasty following foramen magnum decompression for the treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurg Rev* 27: 173–77
119. Taylor WD, Hsu E, Krishnan KRR, MacFall JR, Diffusion tensor imaging: background, potential, and utility in psychiatric research, *Biol Psychiatry*. 2004;55(3):201-7
120. Tognetti F, Calbucci F (1993) Syringomyelia: syringo-subarachnoid shunt versus posterior fossa decompression. *Acta Neurochir (Wien)* 123: 196–97
121. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery*. 2001 May;48(5):1050-4; discussion 1054-5
122. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ (2004) A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101: 179–83

123. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ: Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg* 2003, 99(2):291-6
124. Uhle E-I, Becker R, Gatscher S, Bertalanffy H: Continuous Intrathecal Clonidine Administration for the Treatment of Neuropathic Pain. *Stereotact Funct Neurosurg* 2000, 75:167-75
125. Van Velthoven V, Jost M, Siekmann R, Eggert HR (1993) Surgical strategies and results in syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 123: 199–201
126. Vanaclocha V, Saiz-Sapena N (1997) Duraplasty with freeze-dried cadaveric dura versus occipital pericranium for Chiari type I malformation: comparative study. *Acta Neurochir (Wien)* 139: 112–19
127. Vanaclocha V, Saiz-Sapena N, Garcia-Casasola MC (1997) Surgical technique for craniocervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 139: 529–539; discussion 539–40 Decompression for Chiari type I 109
128. Vaquero J, Martinez R, Arias A (1990) Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. *J Neurosurg* 73: 64–68
129. Vargas MI, Delavelle J, Jlassi H, et al. Clinical applications of diffusion tensor tractography of the spinal cord. *Neuroradiology*. 2008;50(1):25-29 VE Ducreux D, Lepeintre JF, Fillard P, Loureiro C, Tadie M, Lasjaunias P. MR diffusion tensor imaging and fiber tracking in 5 spinal cord astrocytomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006;27(1):214-216
130. Vedantam A, Jirjis MB, Schmit BD, et al. Diffusion tensor imaging and tractography in Brown-Sequard syndrome. *Spinal Cord*. 2012;50(12):928-930
131. Vega A, Quintana F, Berciano J (1990) Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study. *J Neurol Sci* 99: 137–4
132. Versari PP, D'Aliberti G, Talamonti G, Collice M (1993) Foramina syringomyelia: suggestion for a grading system. *Acta Neurochir (Wien)* 125: 97–104
133. Wagshul ME, Chen JJ, Egnor MR, McCormack EJ, Roche PE (2006) Amplitude and phase of cerebrospinal fluid pulsations: experimental studies and review of the literature. *J Neurosurg* 104: 810–19
134. Wang J, Chao T, Wai Y, Hsu Y, Novel Diffusion Anisotropy

- Indices: An Evaluation, *J Magn Reson Imaging* 2006;24:211–217
135. Warren KE. NMR spectroscopy and pediatric brain tumors. *Oncologist*. 2004;9(3):312- 8
  136. Watts, R., et al, Fiber Tracking Using Magnetic Resonance Diffusion Tensor Imaging and Its Applications to Human Brain Development, *MRDD Research Reviews* 9:168-177, 2003
  137. Wetjen NM, Heiss JD, Oldfield EH. Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Feb;1(2):118-23
  138. Wiffen P, Collins S, McQuay H, Carroll D, Jadad A, Moore A: Anticonvulsant drugs for acute and chronic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2005, (3):CD001133. (Update of *Cochrane Database Syst Rev* 2000 (3): CD001133
  139. Wiffen PJ, McQuay HJ, Edwards JE, Moore RA: Gabapentina for acute and chronic pain. *Cochrane Database Syst Rev*. 2005, (3):CD005452
  140. Wiffen PJ, McQuay HJ, Moore RA: Carbamazepina for acute and chronic pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2005, (3):CD005451
  141. Williams B (1981) Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. 2. Cerebrospinal dissociation with lesions at the foramen magnum. *Acta Neurochir (Wien)* 59: 123–42
  142. Williams B (1991) Pathogenesis of syringomyelia. In: U B (eds) *Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment*. Williams, pp 90
  143. Williams B (1993) Surgical treatment of syringobulbia. *Neurosurg Clin N Am* 4:553-71
  144. Yeh DD, Koch B, Crone KR (2006) Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation type I. *J Neurosurg*