



**TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**



**CHİARİ MALFORMASYONLARI CERRAHİSİNDE
SUBOKSİPİTAL KRANİEKTOMİ İLE BİRLİKTE
TONSİLLEKTOMİ YAPILAN VE YAPILMAYAN
HASTALARIN POSTOPERATİF DÖNEM KLİNİK
SEYİRLERİNİN İNCELENMESİ**

Dr. Aslan ABDULLAYEV

**BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ
ANABİLİM DALI TIPTA
UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
Prof. Dr. Yusuf Şükrü ÇAĞLAR**

**ANKARA
2023**

**TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**CHİARİ MALFORMASYONLARI CERRAHİSİNDE
SUBOKSİPİTAL KRANİEKTOMİ İLE BİRLİKTE
TONSİLLEKTOMİ YAPILAN VE YAPILMAYAN
HASTALARIN POSTOPERATİF DÖNEM KLİNİK
SEYİRLERİNİN İNCELENMESİ**

Dr. Aslan ABDULLAYEV

**BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ
ANABİLİM DALI TIPTA
UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
Prof.Dr. Yusuf Şükrü ÇAĞLAR**

ANKARA

2023

Ankara Üniversitesi

Tıp fakóltesi Dekanlığı 'na

Tıpta Uzmanlık Tezi olarak hazırlayıp sunduğum “CHİARİ MALFORMASYONLARI CERRAHİSİNDE SUBOKSİPİTAL KRANİEKTOMİ İLE BİRLİKTE TONSİLLEKTOMİ YAPILAN VE YAPILMAYAN HASTALARIN POSTOPERATİF DÖNEM KLİNİK SEYİRLERİNİN İNCELENMESİ ” başlıklı tez; bilimsel ahlak ve değerkere uygun olarak tarafımda yazılmıştır. Tezimin fikir/hipotez tümüyle tez danışmanım ve bana aittir. Tezde yer alan araştırma tarafımda yapılmış olub, tüm cümleler, yorumlar bana aittir.

Bu tez çalışmasıyla ilgili tüm süreçler Ankara Üniversitesi Tıp fakóltesi Dekanlığı Etik Kurulu tarafından, 24.05.2023 tarihinde, İ05-318-23 numaralı kararla onaylanmıştır.

Yukarıda belirtilen huşuların doğruluğunu beyan ederim.

Öğrencinin Adı Soyadı: Aslan Abdullayev

Tarih:

İmza:

ÖZGÜNLÜK RAPORU

Turnitin Orijinallik Raporu

- İşleme konu: 18-Tem-2023 12:18 +03
- NUMARA: 2133034037
- Kelime Sayısı: 16695
- Gönderildi: 1

Chiari Malformasyonları Cerrahisinde Suboksipital Kraniektomi ile Birlikte Tonsilektomi Yapılan ve Yapılmayan Hastaların Postoperatif Dönem Klinik Seyirlerinin İncelenmesi Aslan Abdullayev tarafından

Kaynağa göre Benzerlik	
Benzerlik Endeksi	
%9	
İnternet Sources:	%8
Yayınlar:	%4
Öğrenci Ödevleri:	%2

KABUL ONAY SAYFASI

ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ TEZ SINAVI TUTANAĞI

I. UZMANLIK ÖĞRENCİSİNİN		
Adı, Soyadı	: ASLAN ABDULLAYEV	Sınav tarihi: / / 202...
Anabilim/Bilim Dalı	: BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ	
Tez Danışmanı	: Prof. Dr. Yusuf Şükrü ÇAĞLAR	

II. TEZ İLE İLGİLİ BİLGİLER	
Tezin Başlığı: Chiari Malformasyonları Cerrahisinde Suboksipital Kraniektomi İle Birlikte Tonsillektomi Yapılan Ve Yapılmayan Hastaların Postoperatif Dönem Klinik Seyirlerinin İncelenmesi	
Tezin Niteliği:	☒ Ana Dal Uzmanlık Tezi ☐ Yan Dal Uzmanlık Tezi
Kaçıncı tez sınavı olduğu:	☒ 1 ☐ 2 ☐ 3

III. KARAR	
Yapılan tez sınavı sonucunda yukarıda belirtilen tezin “Tıpta Uzmanlık Tezi” olarak	
☒ Kabulüne	
☐ Reddine	
☐ Düzeltmeler yapıldıktan sonra tekrar değerlendirilmesine	
☒ Oy birliği	☐ Oy çokluğu ile karar verilmiştir.

IV. AÇIKLAMALAR
Lütfen, tezin reddi veya düzeltme istenmesi durumunda gerekçeli açıklamalarınızı buraya yazınız.

Jüri Başkanı

Prof. Dr. Yusuf Şükrü ÇAĞLAR
Anabilim/Bilim Dalı

Jüri Üyesi

Prof. Dr. M. Ağahan ÜNLÜ
Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

Jüri Üyesi

Prof. Dr. Abdurrahman BAKIR
Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı
Demetevler Onkoloji Hastanesi Öğretim Üyesi

ÖNSÖZ

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalındaki uzmanlık eğitimim boyunca her daim desteğini yanımda hissettiğim ve kendisinden her konuda çok şey öğrendiğim ve örnek aldığım, beraber çalışma şansına eriştiğim anabilim dalı başkanımız ve tez danışmanım değerli Prof. Dr. Yusuf Şükrü ÇAĞLAR başta olmak üzere üzerimde emeği olan tüm saygıdeğer hocalarıma, Prof. Dr. Atilla ERDEM'e, Prof. Dr. Ali SAVAŞ'a, Prof. Dr. Ağahan ÜNLÜ'ye, Prof. Dr. Ayhan ATTAR'a, Prof. Dr. Hakan TUNA'ya, Prof. Dr. Hasan Çağlar UĞUR'a, Prof. Dr. Gökmen KAHİLOĞULLARI'na, Prof. Dr. Melih BOZKURT'a, Doç. Dr. İhsan DOĞAN'a, Doç. Dr. Onur ÖZGÜRAL'a ve Doç. Dr. Ümit EROĞLU'na saygılarımı ve teşekkürlerimi sunarım.

Tezimin her aşamasında bilgi birikimi ve tecrübelerini her zaman bana aktaran, her daim yanımda olan, anlayışla bana yol gösteren ve inanan, bana her zaman pozitif enerji veren abilerim, değerli uzmanlarımız Op. Dr. Murat ZAIMOĞLU'na ve Op. Dr. Eyüp BAYATLI'ya saygılarımı ve sevgilerimi sunarım.

Uzmanlık eğitimim boyunca bana abilik yapan, zor günleri birlikte geçirdiğim, bilgi ve deneyimlerini benimle paylaşan abilerim Dr. Orhan MAMMADKHANLI'ya, Dr. Burak BAHADIR'a, Dr. Serdar SOLMAZ'a, Dr. Cemil KILINC'a, Dr. Koral ERDOĞAN'a, Dr. Emre Yağız SAYACI'ya, Dr. Murat BÜYÜKTEPE'ye, Dr. Bilal ABBASOĞLU'na, Dr. Özgür ORHAN'a,

En zor anları da en güzel anları da burada beraber yaşadığımız, ayrı gün geçiremediğimiz, kardeşlerim Dr. Bahir METE'ye, Dr. Baran Can ALPERGİN'e, Dr. Alain WAMBE'ye, Dr. Ozan TEKNECİ'ye, Dr. Savaş HAŞİMOĞLU'na, Dr. Macit TERZİ'ye, Dr. Elif GÖKALP'a, Dr. Halit Anıl ERAY'a, Dr. Hasan ELMAS'a, Dr. Ümit KARADAĞOĞLU'na, Dr. Sevede DEMİRYÜREK'e,

Tez sürecimde bıkmadan yorulmadan her zaman yardımcı olmaya çalışan ve abisine destek olan kardeşlerim Dr. Serhat AKTAN'a, Dr. Engin ERDİN'e, Dr. Ömer ÖZPİŞKİN'e, Dr. Yusuf KUZUKIRAN'a

Hayatıma reng katan, küçük prensesim biricik İnci'me

Geçirdiğimiz tüm zor süreçlerde yanımda olan, anlayışını ve desteğini her zaman hissettiğim, en iyi arkadaşım, sevgili eşim Dr. Jale ABDULLAYEVA'ya

Beni bugünlere getiren, emeklerini asla ödeyemeyeceğim sevgili annem Firengiz ABDULLAYEVA'ya, babam Miri ABDULLAYEV'e ve kardeşim Efsane 'ye,

Bana olan sevgisini ve desteğini esirgemeyen Nizami AĞAŞİRİNOV'a, Zinyet AĞAŞİRİNOVA'ya ve Şelale AĞAŞİRİNOVA'ya sevgilerimi ve teşekkürlerimi sunarım.

İÇİNDEKİLER

ETİK BEYAN	ii
ÖZGÜNLÜK RAPORU	iii
KABUL ONAY SAYFASI	iv
ÖNSÖZ	v
İÇİNDEKİLER	vi
SİMGELER VE KISALTMALAR	viii
ŞEKİLLER DİZİNİ	ix
TABLolar DİZİNİ	x
1. ÖZET	1
2. ABSTRACT	3
3. GİRİŞ	5
3.1 Araştırmanın Amacı	5
4. GENEL BİLGİLER	6
4.1. Tarih	6
4.1.1. Chiari Malformasyonlarının Cerrahi Tarihi	6
4.1.2. Önemli Tarihi Gelişmeler	7
4.2. Epidemiyoloji	8
4.3. Etiyoloji	8
4.4. Chiari Malformasyonları Sınıflama	9
4.5. Radyoloji, Mrg (Manyetik Rezonans Görüntüleme)	11
4.6. Kraniovertebral Bileşkenin Embriyolojisi	11
4.6.1. Kranioservikal Bileşkenin Embriyogenezi	12
4.7. CMI VE Chiari-II (CMII) Malformasyonları Patofizyolojisi	12
4.7.1. Hidrosefali Beyin Teorisi	12
4.7.2. Oksipital Displazi Teorisi	13
4.7.3. Nöroşizis Teorisi	14
4.7.4. Kord Traksiyon Teorisi	14
4.8. Anatomik Bilgiler	15
4.8.1. Posterior Kranioservikal Bileşkenin Yumuşak Dokuları	15
4.8.2. Servikal Sinirler	16
4.8.3. Venöz Sinüsler	17
4.8.4. Atlasın Posterior Arkı	17
4.8.5. Kranioservikal Bileşkenin İntradural Anatomisi	17

4.8.6. Dördüncü Ventrikül	18
4.9. Klinik Belirtiler Ve Semptomlar.....	18
4.9.1. Alternatif Tanıların Değerlendirilmesi.....	19
4.10. CMI İle İlişkili Hastalıklar.....	20
4.10.1. Hidrosefali.....	20
4.10.2. Kraniosinotoz	20
4.10.3. Hiperostoz	20
4.10.4. Endokrinopatiler.....	20
4.10.5. Kutanöz Hastalıklar.....	21
4.10.6. Siringomyeli.....	21
4.10.7. Skolyoz.....	22
4.10.8. Basiler İnvajinasyon.....	23
4.11. Görüntüleme, Tanı	24
4.11.1 Tanı Yöntemleri. Radyolojik Görüntülemeler	24
4.11.2. CMI'in Elektrofizyolojik Tanısı	26
4.12. Chiari Malformasyonlarının Tedavisi.....	27
4.12.1. CMI İçin Suboksipital Kraniektomi ve Servikal Laminektomi, Duroplasti	32
4.13. Postoperatif Sonuç Değerlendirme Yöntemleri	34
4.13.1. Chicago Chiari Sonuç Ölçeği (Chicago Chiari Outcome Scale)	34
4.13.2. Boyun Özürlülük Endeksi (Neck Disability Index)	36
4.13.3. Avrupa Hayat Kalitesi 5 Boyut- 5 Seviye Anketi (Europe Quality of Life 5 Dimensions- 5 Levels Questionnaire, EuroQol 5D-5L)	37
5. GEREÇ VE YÖNTEM.....	38
6. BULGULAR	41
7. TARTIŞMA.....	46
8. SONUÇ VE ÖNERİLER	50
9. KAYNAKLAR.....	51
10. EKLER	62
EK-1. Boyun Özürlülük Endeksi Sorgulama Formu	62
EK-2. Avrupa Hayat Kalitesi 5 Boyut – 5 Seviye Anketi	68

SİMGELER VE KISALTMALAR

Bİ	: Baziler İnvajinasyon
BİS	: Bispektral indeks
BOS	: Beyin omurilik sıvısı
BT	: Bilgisayarlı tomografi
CMI	: Chiari tip I malfarmasyonu
CMIİ	: Chiari tip II malformasyonu
EMG	: Elektromiyografi
ETV	: Endoskopik Third Ventrikülostomi
GHE	: Growth hormon eksikliği
MEP	: Motor uyarılmış potansiyelleri
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
PİCA	: Posterior inferior serebellar arter
SSEP	: Somatosensoriyel uyarılmış potansiyelleri
TİVA	: Total intravenöz anestezi

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil. 1	Hans Chiari	6
Şekil. 2	Cornelis Joachimus van Houweninge Grafdijk ve çalışmasının kapak sayfası.....	7
Şekil. 3	James Gardner	8
Şekil. 4	Posterior oksiputun şematik çizimi ve semispinalis capitis kası, transvers sinüs ve inion	15
Şekil 5.	Üçüncü oksipital (TON), büyük oksipital (GON) ve küçük oksipital sinirleri (LON) belirten kranioservikal bileşkenin posterior görüntüsü.....	16
Şekil 6.	CMI ve siringomyeli gelişmiş hastada preoperatif ve operasyondan 5 ay sonra alınan sagittal plan servikal vertebra MR görüntüler.....	22
Şekil 7.	CM-1 tanısında kullanılan radyolojik çizgiler.....	25
Şekil 8.	CM I tanısı olan 39y erkek hasta T2 sekans MRG ‘de preoperatif görüntüsü, aynı hastanın T2 sekans MRG’de erken postop görüntüsü	29
Şekil 9.	Cilt, fasiyal ve perikranial insizyonlar.....	33
Şekil 10.	Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Boyun Özürlülük İndeksi için Preop-Postop Karşılaştırması	44
Şekil 11.	Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Suboksipital Ağrı için Preop-Postop Karşılaştırması	44
Şekil 12.	Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Uyku Apnesi için Preop-Postop Karşılaştırması	45

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo 1.	CM-1 Tedavisinde Kullanılan Cerrahi Tetkikler.....	29
Tablo 2.	Cerrahların Farklı Yıllarda Yayınladıkları Cerrahi Yaklaşımlar, Vaka Sayısı ve Patolojisi	31
Tablo 3.	Chicago Chiari Sonuç Ölçeği	35
Tablo 4.	Tanımlayıcılar	41
Tablo 5.	Tonsillektomi için Değişkenlere ait Karşılaştırmalar	42
Tablo 6.	Tonsillektomi için Preop-Postop Değişimlere ait Karşılaştırmalar	43
Tablo 7.	Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Motor ve Duyu Defisiti için Preop-Postop Karşılaştırması	45



1. ÖZET

Chiari Malformasyonları Cerrahisinde Suboksipital Kraniektomi İle Birlikte Tonsillektomi Yapılan Ve Yapılmayan Hastaların Postoperatif Dönem Klinik Seyirlerinin İncelenmesi

Amaç: Chiari tip I nöral elemanların deformasyonundan kaynaklanan sekonder bir malformasyondur. Bu nedenle, foramen magnumun hacmini genişleten bir cerrahi prosedür nöral elemanlar ve BOS akımı üzerindeki baskıyı azaltır ve kardiyak döngü sırasında BOS'un serbest pulsatil akışının önündeki tıkanıklığı açar. Chiari tip I malformasyonunun cerrahi tedavisinde esas hedefimiz serebellar tonsil herniasyonunu ve BOS akımındaki pulsatil akım tıkanıklığını gidermektir. Bu çalışma, CMI'li hastalarda farklı cerrahi tekniklerin, tek başına dekompresyon, tonsillektomi yapılmayan ve dekompresyon ile kombine serebellar tonsillektomi olmak üzere iki cerrahi tedavinin etkisini, Chiari Chicago Sonuç Ölçeği, Avrupa Hayat Kalitesi Anketi ve Boyun Özürlülük Endeksi ile değerlendirmek, böylece CM-I için tedavi kılavuzlarını dahada iyileştirmek ve kanıt sağlamak için yapılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İbni Sina Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalına, Ocak 2019-Mart 2023 yılları arasında başvuran ve CM-I tanısı almış olan, yaşı ≥ 8 yaş- < 57 yaş olan, 41 hastanın kayıtları yerel etik kurul onayı alındıktan sonra retrospektif olarak incelenmiştir. Periferik nöropati, periferik damar hastalığı, herhangi nörolojik hastalık varlığı, daha önce beyin ameliyatı geçirmiş, Chiari tip 1 malformasyonu nedeniyle başka kliniklerde ameliyat olmuş hastalar ve Chiari tip 1 malformasyonu nedeniyle konservatif tedavi verilip, takip edilen hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 41 hastanın 26'sı (%63,4) kadın, 15'i (%36,6) erkek iken, hastalara ait yaş ortalaması $36,90 \pm 13,72$ yıldır. Chicago Chiari Sonuç Skalası skoruna ait ortalama $13,07 \pm 2,72$ olarak, preop ve postop Boyun Özürlülük İndeksi skoru ortalamaları ise sırasıyla $33,41 \pm 4,80$ ve $17,32 \pm 10,49$ olarak bulundu. Avrupa Hayat Kalitesi ölçeği ortalaması $71,46 \pm 7,18$ iken hastaların hiçbirinde postop komplikasyon bulunmamaktaydı. Hastaların hepsinde preop dönemde suboksipital ağrı mevcutken, postop dönemde hastaların sadece %12,2'sinde ağrı mevcuttu

Tonsillektomi yapılan ve yapılmayan hastalar için değişkenlere ait karşılaştırmalara bakıldı ve sadece postop Boyun Özürlülük İndeksi skoru için anlamlı fark bulundu ($p=0,001$).

Tonsillektomi yapılmayan hastalarda ölçek skoru ortalaması tonsillektomi yapılan hastalardan anlamlı düzeyde yüksekti.

Sonuç: Sonuç olarak çalışmamızda tonsilektomi yapılan ve yapılmayan hastalarda farklı komplikasyonlar, iki farklı cerrahi teknik arasında önemli ölçüde farklılık göstermedi. Duraplasti ve serebellar tonsillektomi ile kraniyoservikal dekompresyonun cerrahi sonuçları, geleneksel posterior fossa dekompresyon ameliyatları için bildirilen sonuçlardan iyiydi. Buna rağmen tonsil rezeksiyonu veya redüksiyonu sırasında komşu kan damarlarına zarar verme riski daha yüksektir ve tonsil rezeksiyonu invaziv bir tekniktir ve çıkarılan parankimin tam fizyolojik işlevi hemen net değildir. Tonsillektomi ile karşılaştırıldığında, posterior fossa dekompresyonu daha konservatif, daha az hemorajik bir prosedür olarak kabul edilmiştir. Olumlu sonuçların alınabilmesi için her iki yöntemin kullanılmasını öneriyoruz.

Anahtar sözcükler: Chiari Tip I malformasyonları, Tonsillektomi, Posterior fossa dekompresyonu

2. ABSTRACT

Assessment of the Postoperative Clinical Course of Patients Who Underwent Suboccipital Craniectomy with And Without Tonsillectomy in Chiari Malformations Surgery

Objective: Chiari type I (CM-I) is a secondary malformation caused by compression and deformation of neural elements. Therefore, a surgical procedure that enlarges the volume of the foramen magnum reduces the pressure on neural elements and CSF flow and unblocks the obstruction to the free pulsatile flow of CSF during the cardiac cycle. Our main goal in the surgical treatment of Chiari type I malformation is to remove the cerebellar tonsillar herniation and restore the pulsatile flow obstruction in CSF flow. This study was conducted to evaluate the effect of different surgical techniques, decompression alone and no tonsillectomy, and decompression combined with cerebellar tonsillectomy in patients with CM-I using the Chiari Chicago Outcome Scale, the European Quality of Life Questionnaire, and the Neck Disability Index to provide evidence and further improve treatment guidelines for CM-I.

Materials and Methods: The records of 41 patients, aged ≥ 8 years- < 57 years, who were admitted to the Department of Neurosurgery, Ankara University Faculty of Medicine, Ibni Sina Hospital between January 2019 and March 2023 and diagnosed with CM-I were retrospectively analyzed after obtaining local ethics committee approval. Patients with peripheral neuropathy, peripheral vascular disease, presence of any neurologic disease, previous brain surgery, patients who underwent surgery in other clinics for Chiari type 1 malformation, and patients who were given conservative treatment for Chiari type 1 malformation were not included in the study.

Findings: Of the 41 patients included in the study, 26 (63.4%) were female and 15 (36.6%) were male, with a mean age of 36.90 ± 13.72 years. The mean Chicago Chiari Outcome Scale score was 13.07 ± 2.72 , and the mean preop and postop Neck Disability Index scores were 33.41 ± 4.80 and 17.32 ± 10.49 , respectively. The mean European Quality of Life scale score was 71.46 ± 7.18 and none of the patients had postop complications. All patients had suboccipital pain in the preoperative period, while only 12.2% of the patients had pain in the postoperative period.

Comparisons of variables for patients with and without tonsillectomy were examined and a significant difference was found only for the postop Neck Disability Index score ($p=0.001$). The mean scale score was significantly higher in patients without tonsillectomy than in patients with tonsillectomy.

Results: In conclusion, in our study, the different complications in patients with and without tonsillectomy did not differ significantly between the two different surgical techniques. The surgical results of cranio-cervical decompression with duroplasty and cerebellar tonsillectomy were better than those reported for conventional posterior fossa decompression surgery. However, there is a higher risk of damage to adjacent blood vessels during tonsil resection or reduction, and tonsil resection is an invasive technique, and the exact physiologic function of the removed parenchyma is not immediately clear. Compared to tonsillectomy, posterior fossa decompression has been considered a more conservative, less hemorrhagic procedure. We recommend the use of both methods for a favorable outcome.

Key Words: Chiari type I malformations, Tonsillectomy, Posterior fossa decompression

3. GİRİŞ

Chiari malformasyonları, serebellar tonsillerin basit herniasyonundan, serebellumun komple agenezisine kadar uzanan geniş bir arka beyin anomalileri toplusudur.

Chiari malformasyonu terimi tip I için, Arnold Chiari Malformasyonu terimi ise tip II için kullanılmaktadır. Chiari Malformasyonunun patofizyolojisi tamamen aydınlatılamamış olup muhtemelen, doğumsal, gelişimsel ve edinsel birçok faktör etkindir. Dolayısıyla, klinik yakınmalar, muayene ve görüntüleme bulgularında büyük çeşitlilik vardır. Bu açıdan, dikkatli hasta secimi, bu popülasyon için başarılı sonuçlara ulaşabilmek için belki de en önemli noktadır [1,4].

Chiari malformasyonları arasında, Chiari tip I malformasyonu olarak da bilinen Arnold-Chiari I malformasyonu daha yaygındır. Serebellar tonsillerin foramen magnumdan kaudale doğru inmesi ile karakterizedir [2]. Bazı yazarlar son zamanlarda Chiari tip I malformasyonu 'Chiari sendromu' olarak tanımlamayı önermişler, aslında malformasyon terimi tip II-III için ayrılmalıdır [3].

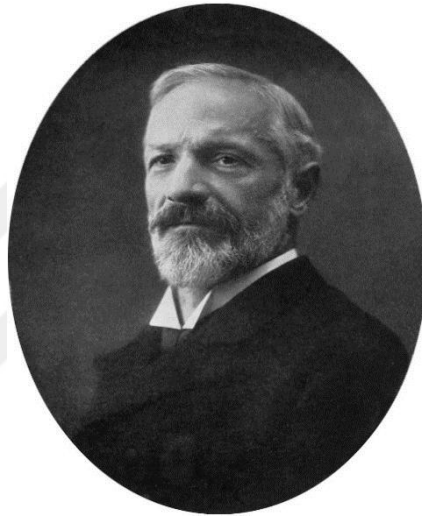
3.1 Araştırmanın Amacı

Chiari tip I (CM-I) nöral elemanların deformasyonundan kaynaklanan sekonder bir malformasyondur. Bu nedenle, foramen magnumun hacmini genişleten bir cerrahi prosedür nöral elemanlar ve BOS akımı üzerindeki baskıyı azaltır ve kardiyak döngü sırasında BOS'un serbest pulsatil akışının önündeki tıkanıklığı açar. Chiari tip I malformasyonunun cerrahi tedavisinde esas hedefimiz serebellar tonsil herniasyonunu ve BOS akımındaki pulsatil akım tıkanıklığını gidermektir. Bu çalışma, CM-I'li hastalarda farklı cerrahi tekniklerin, tek başına dekompresyon, tonsillektomi yapılmayan ve dekompresyon ile kombine serebellar tonsillektomi olmak üzere iki cerrahi tedavinin etkisini, Chiari Chicago Sonuç Ölçeği, Avrupa Hayat Kalitesi Anketi ve Boyun Özürlülük Endeksi ile değerlendirmek, böylece CM-I için tedavi kılavuzlarını dahada iyileştirmek ve kanıt sağlamak için yapılmıştır.

4. GENEL BİLGİLER

4.1. Tarih

"Chiari malformasyonu" terimi 19. yüzyılın sonlarında Hans Chiari (şek.1) tarafından kullanılmıştır. Viyana'da doğan Chiari, 1882'de Prag'da ve 1906'da Strasbourg'da Patoloji profesörüydü. Yazarın Chiari tip I malformasyonu (CMI) ile ilgili ilk çalışması 1891'de Deutsche Medizinische Wochenschrift'te yayınlandı. Gazetede tifodan ölen 17 yaşındaki bir kadından bahsedilmişti. Otopsis "tonsillerin ve serebellumun alt lobüllerinin medial kısımlarının Medula oblongata'ya omurilik kanalına doğru uzaması" şeklinde raporlandı [5,6]



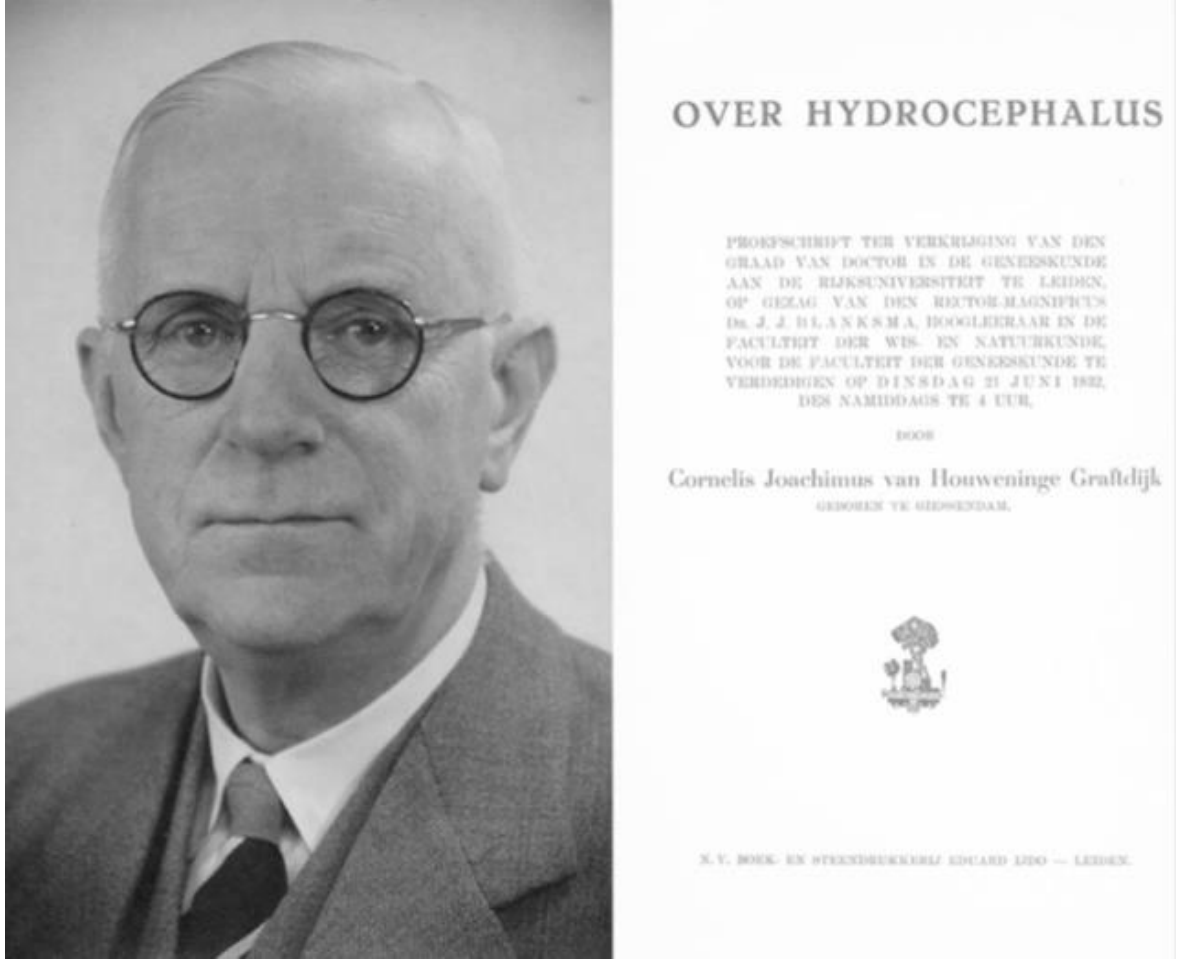
Şekil 1. Hans Chiari

Aslında, arka beyin herniasyonu ve spina bífida ilişkisi Hollandalı anatomist Nicholas Tulp tarafından Observationes Medicae in the 17th Century adlı eserinde rapor edilmiş ve 19. yüzyılın başında Jean Cruveilhier kendi atlasında bahsetmiştir [7,8].

Arnold, yalnızca tek bir hastanın tesadüfi bulgularını bildirmesine rağmen, bu yazarın adı hala terminolojide, "Arnold-Chiari malformasyonu" olarak kullanılmaktadır. Bu terim, 1907'de Arnold 'un iki öğrencisi Schwalbe ve Gredig tarafından icat edildi [9].

4.1.1. Chiari Malformasyonlarının Cerrahi Tarihi

Joachimus van Houweninge Graftdijk 1930'da meningomiyolese ve ventrikülogramla tanı koyduğu arka beyin herniasyonu olan hastayı opere ettiğini raporladı. Bu katkıyı doktora tezinde yayınladı(şek.2). Bu operasyonla Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) obstruksiyonunu önlemeye çalıştı [50].



Şekil. 2 Cornelis Joachimus van Houweninge Graftdijk ve çalışmasının kapak sayfası

1938'de Panfiels ve Coburn, yüzün sağ tarafında uyuşukluk ve sağda işitme kaybı olan kadın hasta hakkında makale yayınladı . Spina bfida öyküsü olan bu kadına posterior fossa eksplorasyonu ve suboksipital kraniotomi uygulandı. Hasta bilinç kaybı ile 2 ay yaşadıktan sonra öldü. Otopside CM-2 tanımlandı. Daha sonrasında cerrahlar şöyle dediler: bu vakada Arnold-Chiari malformasyonundan şüphelenmemiz gerekirdi [49].

İlk başarılı cerrahi seriler James Gardner'e aittir (şek.2) 1957'de o ve Goodall 17 hastada posterior fossa dekompresyonu yaptılar . Serilerinde, bazı hastalarda ameliyat öncesi semptomlarda iyileşme görüldü [50].

4.1.2. Önemli Tarihi Gelişmeler

1901 Home'n tarafından CM-1 ile ilişkili nörolojik semptomların ilk tanımı [10].

1932 Van Houweninge Graftdijk tarafından ilk cerrahi girişim (suboksipital kraniektomi, tonsilektomi) [11].



Şekil 3. James Gardner

1935 Russell ve Donald, hidrosefalinin kranio-servikal bileşke deformitesine sekonder olabileceğini ve foramen magnumun dekompresyonu ile tedavi edilebileceğini öne sürdüler. Ayrıca İngilizce literatürde Chiari malformasyonu kavramını da tanıttılar [11].

1938 McConnell ve Parker, CM-1 (ve hidrosefali) olan ilk yetişkin hastaları tanımladı; beyinciğin sarkan kısmını belirtmek için "tonsiller" terimini de kullandılar [12].

1938 Aring hidrosefalisi olmayan ilk CM-1 vakasını bildirdi [13].

1941 Adams, Schatzki ve Scoville tarafından gerçekleştirilen CMI-1'in ilk radyolojik teşhisi. Yazarlar, ameliyat öncesi miyelografide C3 düzeyinde "blok" olan bir hasta hakkında rapor verdiler:

Yazarlar ayrıca CM-1 semptomlarını 5 gruba ayırdı:

- (a) artmış kafa içi basıncı, (b) kranial sinir felci,
- (c) beyin sapı sıkışması, (d) omurilik sıkışması ve (e) serebellar belirtiler [14].

4.2. Epidemiyoloji

CM-1 en yaygın tiptir ve genel popülasyonun yaklaşık %0,5 ila %3,5'inde görülür ve kadın predominansı vardır (1,3:1) [15].

4.3. Etiyoloji

Moleküler, hidrodinamik ve mekanik mekanizmalar gibi birçok teoriler vardır [16].

Küçük posterior fossa

Konjenital hipoplazi veya ikincil olarak sütürlerin erken kapanması

Kalvarial displazi veya edinilmiş morfolojik değişiklikler

Kromozom 1 ve 22'deki mutasyonlar hereditär posterior fossa hipoplazisinin olası nedenlerindendir [16].

Lumboperitoneal şant veya çok sayıda lomber ponksiyona takiben edinilmiş CM-1 [17].

4.4. Chiari Malformasyonları Sınıflama

Sınıflamaya baktığımızda Tip 1 erişkin, tip 2 ve tip 3 pediatrik formlar olarak tanımlanmıştır. Tip 0, tip 1,5, tip 4 daha sonradan eklenen formlardır [18].

Genel olarak CM-1 mesodermal; CM-2, CM-3 ve CM-4 nöroektodermal kökenli malformasyonlardan oluşuyor [18,19].

Tip 0

Patofizyolojisi çok iyi anlaşılmamıştır. Arka beyin sarkması olmadan siringomiyeli görülür. Bazı vakalarda posterior fossa ve foramen magnum dekompresyonu yaparak semptomların gerilediği raporlanmıştır. Bundan dolayı Chiari malformasyonları arasında yer almaktadır [18].

Tip 1

CMI'in klasik nöroradyolojik tanımı, serebellar tonsillerin foramen magnum'dan kaudale doğru 5 mm'den fazla herniye olmasıdır. Bu tanım da yenilenme sürecindedir [20]. CMII'den farklı olarak medulla kaudale yer değiştirmez, alt kranial sinirler etkilenmez. Beraberinde en sık bulgu siringomiyeli (%30-70) olmakla birlikte, çok az hallerde hidrosefali rastlana bilir (%7-9). Foramen Magnum serebellar dokuya bası yapar ve böylelikle BOS akımı engellenir [18].

Çocuklarda, özellikle küçük çocuklarda, foramen magnum ile C1 ve C2 arkusları arasındaki mesafenin değişkenliği ve foramen magnum' un değişken boyutu göz önüne alındığında, 5 mm üzerinde fıtıklaşmaya dayalı tanımlar özellikle yararlı değildir [21,22].

Klinik Chiari sendromu klasik belirtileri içeren (tussif baş ağrıları, senkop) ve sendromun ikincili manifestasyonu gibi ortaya çıkan (tinnitus, kognitif değişiklikler) semptomları kapsıyor [23].

Kalıtsal bağ dokusu bozuklukları olan ya da bağ dokusu zayıflığı sergileyen (Ehler-Danlos, Marfan) hastalarda edinilmiş Chiari I malformasyonuna rastlana bilir [18].

Bazı araştırmacılar herniasyonun derecesini anatomik seviyelerle tanımlamışlar: Foramenden C1'e, C1'den C2'ye veya C2'nin ötesine olan herniasyon [21].

Tip 1,5

Tonsiller herniasyona ek olarak beyinsapı da herniye olur, Chiari Tip 1'e beyin sapı herniasyonunu eklemekle Chiari Tip 1,5 sınıflandırmaya eklenmiştir [24].

Tip 2

Chiari tip II malformasyonu (CM-II) spina bñda (SB) ve miyelomeningosel (MMC) ile ilişkilendirilmektedir. CM-II'nin ilk tanımı Jean Cruveilhier (1791-1874) tarafından bir MMC hastasında yapılmıştır. Daha sonrasında Arnold ve Chiari'nin kesin tanımı raporlanmıştır [25].

Serebellar vermis her zaman foramen magnumun altına yer değıştirir. Hatta Vermis, üst torasik kanala girerek etkileyici bir şekilde alçak olabilir.

CM-II hakkında 4 teori vardır. McLone ve Knepper'in birleşik CM-II teorisi bu dört teorini kendinde birleştirir. Teoriye göre hem açık nöral tüp defekti hemde tamamlanmamış spinal oklüzyon, BOS'un santral kanalda akışına izin verir ve ventriküler distansiyon gelişmesini engeller. Nöral ve Kalvarial gelişimi indüklemek için ventriküler distansiyon şarttır ve ventrikülün BOS itici gücü olmadan posterior fossa gelişemez. Ventriküler distansiyon yeterli olmadığında polimikrogri, alçak tentorium ve torkular herofili gelişir. Bu teori arka fossa içeriğinin foramen magnum üzerindeki sıkışmasını ve sonuç olarak hidrosefali gelişimini de açıklar [26].

Tip 3

Nadir görülen ve yaşamla bağdaşmayan tiptir. Serebellum ve beyin sapının posterior ensefalosel içine herniasyonu ile olur. Siringomiyeli, hidrosefali görülür. Prognozu kötüdür. [18].

Tip 4

1895'te Hans Chiari, daha önce tanımlanan üç konjenital Chiari anomalisine (Tip 1,2,3) dördüncü bir tip ekleyerek "Chiari IV" adını verdi.

Raporda, serebellar hipoplazisi olan iki hasta tanımlandı. Bu hastalarda Chiari'in diğer tiplerinde görülen posterior kraniyal fossa içeriğinin spinal kanala herniasyonu yoktu. Falx cerebelli'nin yokluğu, daralmış tentorium cerebelli, dar bir foramen magnum, küçük posterior kraniyal fossa, uzamış ve kalınlaşmış alt medüller velum diseksiyonla teyit edilmiştir [27].

4.5. Radyoloji, MRG (Manyetik Rezonans Görüntüleme)

CM-I radyolojik olarak serebellar tonsilin baziondan opisthion doğru çizilen hattın (McRae çizgisi) >3-5 mm spinal kanala kaudale inmesi olarak tanımlanır. Moore ve ark. 1. servikal vertebra (C1) landmark referans alınarak yapılan TP ölçümleri ile daha az varyasyon ve daha yüksek korelasyon gözlemlendi. Ama ölçümlerin güvenilirliği ayrıntılı değerlendirilememiştir.

TP CM-I'in teşhisinde veya araştırmasında kullanması için nispeten daha basit bir ölçümdür. TP McRae çizgisine göre ölçülür. Her iki serebellar TP'nin birlikte gözlenebilmesi ölçümün koronal düzlemde yapılması önerilmiştir [28,29,30].

Dönemimizde TP ölçüm güvenilirliğini değerlendirmek çok önemlidir. Bu cerrahlar için operasyon karar verme sürecine yardımcı olur.

4.6. Kraniovertebral Bileşkenin Embriyolojisi

Embriyogenez sırasında oluşan notokord, nöral tüp gelişimini, sklerotogenezi ve paraksiyal mezoderm paternini uyarır. Sensenig, vertebral gelişimi üç aşamada tanımlamıştır.

İlk aşama notokordun olgunlaşmasıdır. Embriogenzin dördüncü haftasından başlar.

İkinci aşama, sklerotom hücrelerinin notokord'a doğru yoğun çoğalmasını ve göçünü, mezenkimal sklerotomların oluşumunu, nöral krestin genişlemesini ve desenlenmesini ve spinal sinir oluşumunu vurgular. BU aşama gebeliğin beşinci ve altıncı haftasında gerçekleşir.

En son aşamada kondrifikasyon ve ossifikasyon oluşur. Bu aşama altıncı haftanın ortasından başlar [46].

Gestasyonun dördüncü haftasının sonuna doğru, birincil sklerotomlar mezenkimal hücrelerin notokord kaynaklı göçünden oluşur. Bu hücreler birincil sklerotomlar olarak notokordı sarar. Sonrasında primer sklerotomlar farklı somital kökenlerden gelen sklerotomlarla bir araya gelerek sekonder sklerotomları oluşturur. Somitogenez prosesi kraniokaudal yönde gerçekleştiği için oksipital ve vertebral bölgede farklılaşma kaudalden gelişimden önce gelir.

Sklerotom alt popülasyonu nöral tüpün etrafında dorsolateral olarak göç eder ve vertebral arkın mezenkimal primordiasını oluşturur (Sensenig,1957). Nihai olarak primordium kondrifikasyonu vertebra korpusunun erken temel yapısını oluşturur. İkinci servikal (C2) vertebranın üstündeki ve altındaki primer sklerotomların anatomik fonksiyonel gereksinimleri karşılamak için düzenleme modellerini benimsemesi çok önem kesp eder [46].

4.6.1. Kraniyoservikal Bileşkenin Embriyogenezi

Ludwig (1957), O'Rahilly ve Müller (1984) ve Müller ve O'Rahilly (1994, 2003), kraniyoservikal bileşkenin gelişimi hakkında bilgilere önemli katkılarda bulunmuşlar.

Superior somitler oksipital somitler 1-4'tür. Sklerotomal hücrelerin ventromedial göçü ile oluşur. Sonuç olarak birincili oksipital sklerotomlar (O1-4) gelişir. Hipoglossal sinir kökleri oksipital sklerotomların lateralinde, C1 spinal sinir O4'le sklerotom 5(S5) arasında seyrederek. Servikal sklerotom 5. sklerotomdan başlar ve S5 olarak nitelendirilecektir [46].

Oksipital sklerotomlar O1ve O3 birleşerek, mezenkimal bazioksiputu oluşturur (O'Rahilly ve Müller, 1984).

9 mm embriyoda O4(proatlas) ve S5'in(atlas) hipokordal yayları Kraniovertebral bileşkede belirgindir. Notokord bu yaylara dorsal olarak yaklaşır. (Ludwig1957) Gestasyonun ilerleyen dönemlerinde kondrifikasyon geliştikçe kordal kartilaj olarak adlandırılır. O2'nin hipokordal yayı medialde küçüktür, lateralde O3'ün hipokordal yayı ile birleşir. O2 ve O4 hipokordal yaylarının dorsolateral uzantıları lateral mass'i oluşturur. Bunlar daha sonra ekzoksiputun gelişiminde rol oynar. Ekzoksiputun rostrali ve kanal O4 kaudalinden ve O3'ten oluşmaktadır. Sonuç olarak S3 ve S4 ekzoksiputu oluşturur. Proatlas ve Atlas'ın (S5) oksipital kondillerin ve odontoid prosese katkıda bulunur [46].

Kondrifikasyon sonrası füzyon tamamlanır ve bazion oluşur.

S5'in hipokordal yayı atlasın anterior arkını oluşturur (Müller ve O'Rahilly, 2003).

S5'in (C1) lateral mass'i atlasın nöral/posterior arkını oluşturur[46].

4.7. CMI ve Chiari-II (CMII) Malformasyonları Patofizyolojisi

CM-I ve Chiari-II (CM-II) malformasyonları, her ikisi de sıklıkla diğer kraniyofasiyal, vertebral kolon ve merkezi sinir sistemi (MSS) anomalileri ile ilişkilidir. Patofizyoloji hakkında birçok teoriler vardır.

4.7.1. Hidrosefalik Beyin Teorisi

Hep aynı soru üzerinde tartışıyoruz

Hidrosefali arka beyin herniasyonu sonucumu yoksa nedenimidir?

Aslında her iki durum geçerlidir. Bu kavramı açıklığa kavuşturmak için yazarlar çok çaba serfetmişlerdir. Hans Chiari daha 1891 tarihli makalesinde yazıyor: Hem CM-1 hem de CM-2 de bu ilişkilere daha fazla önem verildiğinden, serebellar tonsillerin ve serebellumun alt loblarının medial kısmının genişlemesinin muhtemelen her zaman kronik ve çok erken başlayan hidrosefalinin sonucu olduğu izlemine kapıldım.

Bunları kronik konjenital hidrocefali vakalarının çok büyük yüzdesinde buldum, ancak asla hidrocefali olmadan veya akut veya daha sonra gelişen hidrocefali vakalarında bulmadım [32].

Yapılan son çalışmalar, arka beyin herniasyonunun spina bífida defektinin direk ya da dolaylı bir sonucu olabildiğini gösterdi. Ve bu diğer teorileri de iyi yönde etkilemektedir [33].

Akuaduktus atrezisi, yetersiz venöz dönüşüm, lateral ventrikül koroid pleksus hiper fonksiyonel olması, aşırı BOS üretimi ve sisterna magna disgenezisi normal BOS dolaşımına engel oluyor ve Chiari malformasyonlarında bilinen primer fetal hidrocefalinin etiyojisi arasındadır [34,35,36].

Sonuç olarak Hidrocefali ya arka beyin herniasyonuna neden olan primer olaydır, ya da arka beyin herniasyonunun neden olduğu sekonder olaydır. Buda bir patogenezin heterojen doğasını yansıtır. Biri diğerini tetikleye ya da neden ola bilir.

Tetikleyici olay arka beyin herniasyonu ise, BOS akımı bloke olur, sekonder hidrocefali gelişir, bu da kafa içi basıncı artırır ve arka beyin herniasyonunu ağırlaştırır.

Herniye arka beyin ile foramen magnum 'un kısmi tıkanması meningo-mielosel ve CM-2 hastalarında yaygın olarak görülür [37]. Genelde dördüncü ventrikülün çıkışının foramen magnumun altında olduğunu ve BOS'un spinal subaraknoid boşluğa drene olduğunu biliyoruz. Ama foramen magnum seviyesinde kısmi blokaj olunca, birikmiş çok miktarda BOS kranial subaraknoid boşluğa dolmaz [37].

Spina bífida sistikanın dural kesesi yüksek derecede emme kapasitesine sahip olsa da [38], foramen magnum blokajı olursa, intrakraniyal BOS emilimini yapamaz. Omurilik kompartmanları, kranial kompartmanın 1/6 kadar BOS absorpsiyon kapasitesine sahiptir [39].

Sonuç olarak biriken spinal BOS, spinal kompartmanın emme kapasitesini aşarsa, tekrar ventriküller boşluğa girerek komünikan hidrocefaliye yol açar [37] veya omuriliğin maddesine girerek siringomiyeliye yol açar [40].

Dördüncü ventrikülün çıkışı alternatif yol arayarak, etkilenen serebellum ve beyin sapı arasında sekonder olarak oblitere olabilir ve non komünikan hidrocefaliye neden olabilir. Bazal sisternin tahrişi, subaraknoid boşlukta aseptik enflamatuvar reaksiyona ve fibrozise neden olabilir, bu da posterior kranial fossada BOS dolaşımını engeller [41].

4.7.2. Oksipital Displazi Teorisi

Posterior kranial fossanın boyutu fetal ve postnatal dönemde etkisini gösteren farklı faktörlere bağlıdır. Ventriküler distansiyon, tentoriumun intrakraniyal bağlantısının rotasyonu, temporal petroz kemiğin rotasyonu, bazillik kranial senkondrozların büyümesi gibi

faktörlerin fetal ve postnatal dönemdeki etkisi dânilmazdır. Oksipital kemikte hem değışilmiş morfogenez hem de birincili iskelet defekti sonuunda kk posterior kranial fossa geliřir.

Bu teori Marin-Padilla ve Marin-Padilla (1981) tarafından ilk kez CMI ve CMII malformasyonları olan bir hayvan embriyo modelinde vurgulanmıřtır: Bazioksiputun yetersiz geliřmesi ve kısa olması spina bfida kusuru olan hayvan fetslerinde, spina bfida kusuru olmayanlara gre daha derindi. Odontoid proes bazioksiputun baziyonunun zerinde olacak řekilde protrde bulundu. Bazioksiputun yetersiz kısa kalması posterior kraniyal fossanın boyutunun azalmasına, sonuda beyin sapının sıkıřmasına neden oldu, bundan bařka beyincik ve ventrikl boyutunda kısmı azalmaya ve akvaduktus silvinin hafif sıkıřmasına neden olmuřtu [42] .

Oksipital displazi durumunda supraoksiput bazioksiputtan daha ok etkilenir, sonu olarak foramen magnum geniřler ve posterior fossa ykseklięi azalır.

4.7.3. Nrořizis Teorisi

Bu teori 1972 yılında Padget tarafından nerilmiřtir. Nrořizis veya nral kleft, nral tabakanın yarılmasıdır. Nral yarık oęunlukla mezensefalonda meydana gelir. Yarıęın kenarları piknotik hcrelerden ve ters veya dıřa dnk hcrelerden oluřur. Yarık blgesinde bir miktar sıvı kaaęı oluřabilir ve anevrořizis kabarcıęı oluřur. Bu kabarcık mezoderm tarafından yanlıřlıkla vrelelenebilir ve kutanz ektodermle kapana bilir. Padget nrořizis srecinin meydana gelmesini dzensiz olarak geniřleyen nral tp duvarlarının nrosel bořluęuna katlanması ve ardından nrosel bořluęunun daralmasıyla iliřkilendirdi. Padgete gre nrořizis kabarcıkları birok deęiřiklięe uęradıktan sonra spina bfida anomalilerine yol aabilir. Nral tp katlanma sreci mezensefalik blgelerde belirgindir ve bu blge en ok etkileneceęinden kk posterior kranial fossa oluřacaktır. Ve sonuta CM-1 meydana gelecektir [42].

4.7.4. Kord Traksiyon Teorisi

Kord traksiyon teorisi, Penfield ve Coburn (1938) tarafından, arka beyin hernisi olan ve ocukluk dneminde torakal meningomyelosele nedeniyle ameliyat geirmiř yetiřkin bir hastanın cerrahi ve otopsi bulgularını analiz ederken bulunmuřtur.

Bifid vertebral ark seviyesindeki dura mater ve omurilięin dorsalde fibrz adezyonlarla yumuřak dokulara tutunduęu grld. Beyin sapının ve serebellumun foramen magnumdan ařaęı doęru fitiklařtıęı grld. Sisterna magna oblitere olmuř, serebellum ile tentorium arasındaki bořlukta supracerebellar sisterna oluřmuřtur. Herniye olmuř serebellumun ucu,

meningeal adezyonlarla omuriliğe sıkıca tutunmuş ve bu yapışıklıkların çözülmesiyle serebellum yukarı doğru çekilmiştir.

Lichtenstein (1942), kordon çekiş teorisinin, CM-2'in hidrosefali ve siringomiyeli ile ortaya çıkışında açıklaya bileceğini belirtti. Kord traksiyon teorisini destekledi.

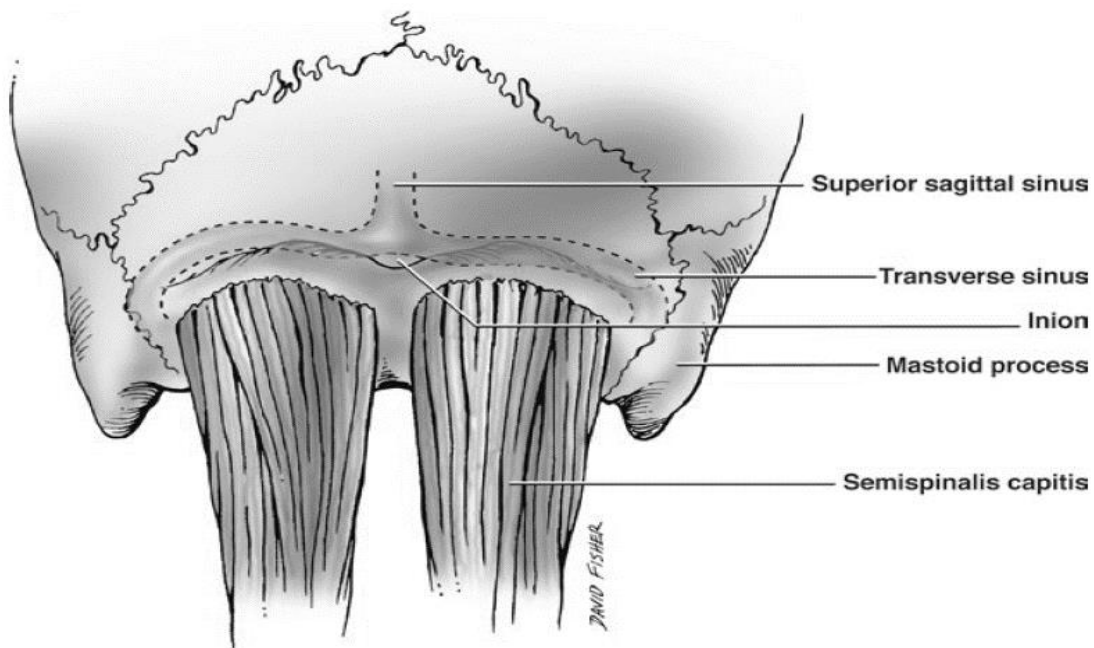
Çeşitli disrafik durumlara sekonder omuriliğin gerilmesinin, yaşamın erken dönemlerinde arka beynin fıtıklaşmasına ve yaşamın ilerleyen dönemlerinde omurilik dejenerasyonuna neden olduğunu belirtti.

4.8. Anatomik Bilgiler

Kraniovertebral bileşke nörolojik yapılar arasında geçiş noktası olması nedeniyle bu bölgenin anatomisinin çok iyi bilinmesi gerekir. Özellikle Posterior kranial fossanın anatomisi çok zengin olduğundan CM-1 için posterior fossa anatomisi cerrahi bir perspektiften odaklanacaktır [43].

4.8.1. Posterior Kranioservikal Bileşkenin Yumuşak dokuları

Cilt boyunca standart orta hat insizyonu tela subcutanea ve ardından trapeziusun üst lifleri boyunca ilerliyoruz, Trapezius kasının altında servikal spinöz çıkıntılardan başlayıp mastoid çıkıntıya tutunan splenius capitis kası orta hatta ligamentum nuchae' ya tutunmaktadır. Ligamentum nuchae kanamasız bir açılış yapılması açısından önemlidir. Splenius capitis' in altında, semispinalis capitis kası yer alır (Şek.4). Bununla birlikte bu

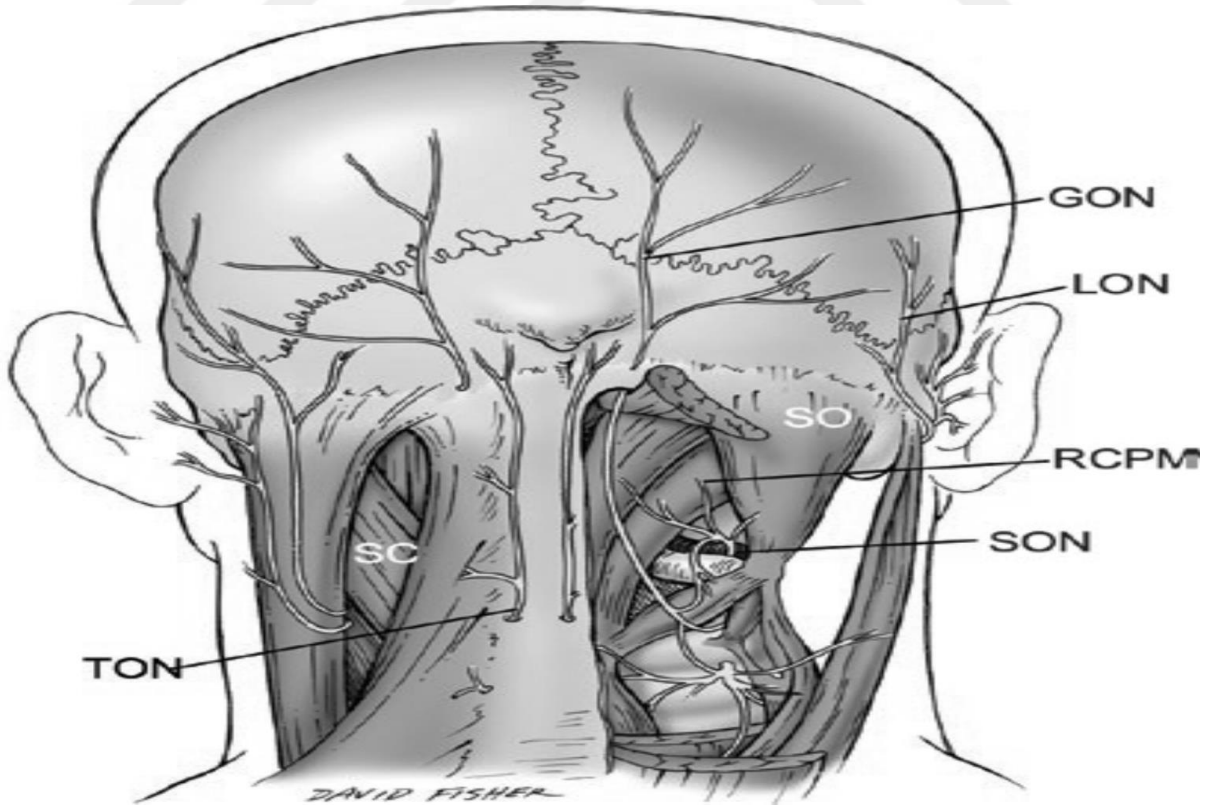


Şekil. 4 Posterior oksipütun şematik çizimi ve semispinalis capitis kası, transvers sinüs ve inion

kaslar orta hat yerleşimli ligamentum nuchae' ya tutunmaktadırlar. Derin kas tabakası suboksipital kasların sayı dördtür. Rectus capitis posterior major, rectus capitis posterior minör, oblik capitis inferior ve oblik capitis superior. Suboksipital üçgen kaslar için rectus capitis major, C2'nin spinöz çıkıntısı ve oksiput arasında hareket eder. Trapezius kasının inervasyonu aksesuar, diğer kasların inervasyonu spinal sinirlerin dorsal köklerinden sağlanmaktadır. Trapezius, rectus capitis ve semispinalis capitis boyun ekstansiyonuna yardımcı olur. Suboksipital üçgen kaslar ve rectus capitis posterior minör, teorik olarak atlası ve eksenini hareket ettirebilseler de pratikte daha çok proprioseptif yapılardır [43].

4.8.2. Servikal Sinirler

Suboksipital bölgenin orta hat diseksiyonunda sıklıkla üçüncü oksipital sinirle karşılaşılır. Üçüncü oksipital sinir, üçüncü spinal sinirin dorsal ramusundan köken alır. Diğer spinal sinirler gibi üçüncü oksipital sinir lateral ve medial dallara ayrılır, bu dallar da sırasıyla yüzeysel ve derin dallara ayrılır. Yüzeysel medial dal (üçüncü oksipital sinir), innerve ettiği C2-C3 faset ekleminin dorsolateral yüzeyleri etrafında kıvrılır. Üçüncü oksipital sinir daha sonra alt capitis kasının altından geçer ve semispinalis capitis'i besler ve büyük oksipital sinire bir iletişim dalı göndermeden önce kas boyunca derin bir şekilde ilerler (Şek.5).



Şekil 5. Üçüncü oksipital (TON), büyük oksipital (GON) ve küçük oksipital sinirleri (LON) belirten kranioservikal bileşkenin posterior görüntüsü.

Küçük oksipital sinir, inionun yaklaşık 7 cm lateralinde bulunur ve inion ile intermastoid çizgi arasındaki yaklaşık orta noktada medial ve lateral kısımlara ayrılır [43].

Bu alan tiroservikal arter, oksipital arter, vertebral arterin musküler dalları ve eksternal karotid arterin posterior dalları ile beslenir.

4.8.3. Venöz Sinüsler

Vertebral venöz pleksus (Batson), marjinal sinüsle iletişim halindedir. Foramen magnumu çevreler, anteriordan baziler venöz pleksusu, lateralden hipoglossal kanaldan geçen damarları, posteriordan oksipital sinüsü alır. İkinci sinüse posterior fossanın orta hat dekompresyonunda rastlanır. Dik pozisyonda intrakraniyal kanın çoğu marjinal sinüs yoluyla, venöz pleksüse akar ve yatar durumda ise internal juguler damarlar yoluyla hareket eder. Anteriorundaki baziler venöz pleksus inferior petrozal sinüsle iletişindedir ve sonrasında internal juguler vene akar. Transvers sinüsler superior sagital sinüsten ve straight sinüsten akan venöz kanı daha sonra sigmoid sinüslere bağlar [43].

4.8.4. Atlasın Posterior Arkı

Atlasın posterior arkı, orta hattaki posterior tüberkülü ile kolayca görülür, bifid olabilir veya oksiputa asimile olabilir (atlanto-oksipital füzyon).

Posterior arkın lateralinde, vertebral arterin horizontal bölümü, atlasın transvers foramenini terk ettikten sonra, posterior atlanto-oksipital zarı delmek için superior artiküler çıkıntının etrafından dolanır. Bu konumda bir kemik deliği (arkuat foramen) bulunabilir. Atlasın posterior arkının ön yüzeyi boyunca uzanan periosteum, Chiari malformasyonlarında kalınlaşabilir [43].

4.8.5. Kranioservikal Bileşkenin İntradural Anatomisi

İyi bir landmark C1 segmentinden Dura materin içine doğru uzanan pial bir uzantı olan Denticulate ligamandır. Üstte bu ligaman vertebral arterin 3. bölümüne yakın bir yere bağlanır, altta vertebral arter ve üst servikal spinal sinirlerin ventral rootlarını, anterior olarak üst servikal spinal sinirlerin dorsal rootlarından, posterior olarak aksesuar sinirden ayırır.

Bunuda hatırlatmak lazım, dorsal kökler her zaman mevcut değildir ve C1'in dorsal kök ganglionları da yoktur.

C1 ventral kökü genellikle McKenzie siniri aracılığıyla spinal aksesuar sinirle iletişim halindedir [43].

Hypoglossal trigon ve vagal trigonda unutulmamalıdır.

Retrotonsillar Venler

Bilinmesi gereken önemli venlerdir. Superior retrotonsiler ven serebellar tonsilin üst polünden kaynaklanır ve inferior retrotonsiler venle birleşmek için arkaya doğru hareket eder. Birlikte inferior vermian veni oluşturur. İnferior vermian ven tentoriyel veya transvers sinüslere boşalır.

4.8.6. Dördüncü Ventrikül

Dördüncü ventrikül üstte akuaduktus serebri altta subaraknoid boşlukla iletişim kurar. Pons ve medulla oblongata'nın arkasında yer alır. Dördüncü ventrikül, rhomboid biçimli bir zemine sahip, üçgen çatılı bir oda olarak tanımlanabilir. Ventrikül tabanının uzun eksen omuriliğe paraleldir ve ponsun üst ucundan medulla ortasına kadar uzanır. Dördüncü ventrikül ependim ile kaplıdır, inferior medüller velümün altında ise sadece epitelyal tabaka mevcuttur.

Tavanın en üstündeki fastigium burayı iki kısma ayırır: rostral ve kaudal. Superior tavanı lateralde superior serebellar pedinküller, medialde ise superior medullar velum oluşturur. 4. ventrikülün tavanının rostral ve lateral kısmı superior medullar velum tarafından oluşturulur [44].

Superior tavanı oluşturan diğer kısım ise superior serebellar pedinküllerdir. Süper serebellar pedinküller, dentat çekirdeklerin devamıdır. Efferent lifler dentat çekirdeği oluşturan gri maddenin yaptığı açıklıktan çıkar. Superior serebellar pedünkül serebellumun en büyük efferent liflerini taşır.

Inferior tavan: 3 parçadan oluşur: tela koroidea, inferior medullar velum ve nodül. Corpus medullare cerebelli'nin fasetiyim seviyesinde iki tabakaya ayrılması ile inferior medullar velum oluşur. Serebellar vermisin en alt kısmında nodül bulunur. İnferior medullar velum flokulus ve nodül arasında bir bağlantı yapar.

Inferior medullar velum kaudalde tela koroidea ile devam eder.

Transparan vasküler yapılar unutulmamalıdır. Tela koroidea, nodül ve inferior medullar velumla ilişkilidir. Tela koroidea üç açıklığı mevcuttur

Serebellomedüller fissür önemli yapıdır. 4. ventrikül inferior tavanında bulunur. Serebellomeduller fissür önde tela koroidea, inferior medüller velum ve medulla ile, arkada ise uvula ve serebellar tonsillerden oluşur [45].

4.9. Klinik Belirtiler ve Semptomlar

Hastaların gösterebileceği semptomlara ve klinik bulgulara baktığımızda yaşam boyu asemptomatik kala bilen bireyler vardır. Siringomiyeli hastalarında görülen spastite ve alt

ekstremitelerde duyu bozukluğu, ya da postüral hipotansiyon CM-1 hastalarında da görünebilir.

CM-1 doğuştan olmasa da 20'li 30'lu yaşlarda semptomlar başlar. Bunun nedeni henüz tam aydınlaştırılmamıştır.

Öksürme ve ıkınma gibi normal aktiviteler beyin sapında ve tonsillerde kademeli olarak aşağı doğru kaymaya neden ola bilir [52].

Serebellar ektopi olarak da adlandırılan CM-1 tanısı olan yetişkin hastaların klasik olarak %80 ila %100'ünde zorlanmaya bağlı suboksipital bölgeye yayılan baş ağrıları vardır. Ağrılar tipik olarak ıkınma ve kaldırma sırasında olan valsalva manevralarıyla tetiklenir. Hastalar bu ağrıları birkaç dakika süren ve uzanmakla, dinlenmekle, derin nefes almakla gerileyen ve birkaç dakika süren bir ağrı olarak tarif ederler [53].

Bununla birlikte Chiari dışı baş ağrılarının ameliyattan etkilenmeyeceğinden emin olmak lazımdır. Bu nedenle CMI hastalarının farklı baş ağrılarına sahip olduklarını preoperatif dönemde aydınlatmak lazımdır [52].

Posterior fossanın hacminin azalması CMI hastaları için tipiktir. Ancak basiler invajinasyonu olan hastalarda da posterior fossa hacmi azala bilir. Hatta gerçek tonsiller fıtıklaşmada ola bilir. Bu durumda kranioservikal stabilizasyon gerekir.

Beyin sapının sıkışması, alt kraniyal sinirlerin gerilmesi, mide bulantısı, görme bulanıklığı yanı sıra III, IV, VI kraniyal sinirler ve bu sinirlerin merkezi bağlantıları üzerindeki traksiyona bağlı görsel semptomlara, nistagmoid hareketlere yol açabilir. Trigeminal sinirin traksiyonuna bağlı yüz ağrıları ola bilir [52].

4.9.1. Alternatif Tanıların Değerlendirilmesi

Pseödotümör serebri olarak da bilinen idiyopatik intrakranial hipertansiyonu olan hastalarda öksürme ve ıkınma ile baş ağrıları görülebilir. Bunun için oftalmolojik muayene ile papil ödem olup olmadığını belirlemek lazımdır.

Spinal kanalda BOS basıncı düşük olan hastalarda tonsiller herniasyon veya buna bağlı öksürükle artan baş ağrısı görülebilir. BOS sızıntısının kaynağını belirlemek çok önemlidir. Özellikle bu hastalarda BOS kaçağı önlenirse tonsiller normal konumuna yükselebilir.

Hereditär konnektif bağ doku hastalıklarında, kafatası ile üst servikal omurga arasında artmış mobilite ola bilir. Sonuç olarak beyin sapı aksisin (C2) odontoid çıkıntısı üzerine otura bilir. Bu hastalıklardan en iyi bilineni Ehler-Danlos sendromudur. Spinal kordun yağlı filium terminale ile bağlanması tonsiller herniasyona neden ola bilir [52].

4.10. CMI İle İlişkili Hastalıklar

4.10.1. Hidrosefali

CM-1 hastalarının yaklaşık %4-18'inde hidrosefali görülmektedir [54,55,56].

Tubbs ve ark. 1989 ve 2010 yılları arasında tedavi edilen 500 hastanın gözden geçirmiş ve hastaların %9,8'inde hidrosefali olduğunu göstermiştir [54,57].

Bu ilişki 4.ventrikül obstrüksiyonuna ve akuaduktal stenoza sekonderdir. Bu hastalarda Endoskopik Third Ventrikülostomi (ETV) yüksek başarı oranına sahiptir [54].

4.10.2. Kraniosinositoz

Kraniosinositoz ve CM-1 birlikteliği ilk olarak Saldino tarafından belgelenmiştir [52,58]. Kraniosinositoz tiplerinin %1'de rast gelir. Çalışmalar Cruzon sendromu ilişkisinin %70 olduğunu gösterir. CM-1'in Pfeiffer tip II [58], Jackson-Weiss [59], Seckel [60], Antley-Bixler [61] ile de ilişkili olduğu düşünülmektedir [52].

Hastalığın insidansı ve şiddeti kapanma zamanı ile yakından ilişkili olduğu için, Cruzon sendromlu hastalarda yüksek insidans 51 ve 60 aylıkken, Appert sendromunda medyan füzyon süresi 6 ve 21 aydır [52,62,63].

Sagital ve koronal sütürlerin utero sinositozu nöral büyümeyi posteriora ve inferiora doğru zorladığı için, tentorium serebellinin atışmanı foramen magnuma doğru yer değiştirir, posterior fossa küçük kalır ve CM-1 gelişir [64].

Tubbs ve ark , trigonosefali olmaksızın basit metopik sinositoz ile ilişkili %30'luk bir CM I insidansı bildirmiştir, bunun anterior kranial fossa hacmindeki bir azalmanın sonucu olduğunu ve bu popülasyonda metopik çıkıntı insidansının fazla tahmin edilebileceğini varsaydılar [54,65].

4.10.3. Hiperostoz

Paget hastalığı hiperostoza bir örnektir. Abartılı kemik turnoveri kemiklerin kalınlaşmasına ve deformasyonuna yol açar. Bu proses kafatasında olursa posterior fossanı etkiler. Iglesias ve Richards bu ilişkinin vakalarını tanımlamışlardır [66,67].

Kraniometafiz displazisi, diğer hiperostoz tipleri gibi, anormal kemik oluşumuna neden ola bilir ve CM-1 birlikteliği ola bilir [54].

4.10.4. Endokrinopatiler

CMI endokrinopatilerden Growth hormon eksikliği (GHE) ile ilişkilendirilmiştir. GHE olan hastaların %5-20'sinde CMI rast gelinmiştir [54,68,69] .

GHE hastalarının posterior fossa hacmi önemli ölçüde küçük olmasada, belirli kemik yapıları az gelişmiştir. Bununla birlikte GHE olan CMI hastalarında somatotropin replasman tedavisi tonsiller herniasyonun iyileşmesine, sirinksin boyutlarında düzelmeye neden olmuştur [54,70].

Akromegali 'de aşırı miktarda Growth hormon sentezine bağlı posterior fossa kemikleri kalınlaşarak, Akondroplazi 'de ise bulunan küçük Posterior Kranial Fossa nedeniyle CMI görülmektedir [54,71].

4.10.5. Kutanöz Hastalıklar

Kutanöz hastalıklardan Nörofibramatozis tip I'in %8 ilişkisini olduğu bildirilmiştir [54,72]. Mezodermal gelişme defisitinin kutanöz hastalıklarda ortaya çıktığını öne süren araştırmacılar vardır [73]. CMI aynı şekilde Macrocephaly-cutis marmoratotelangiectatica congenita (M-CMTC) ile ilişkisi yazarlar tarafından bildirilmiştir [54,74].

Diğer ilişkili hastalıklar: Leopard sendromu, Akantozis Nigricans, Wardenburg sendromudur. Bu hastalıkların ilişkisi raporlansa da vaka sayısı azdır ve tesadüfen meydana geldiği de varsayılabilir [54,75,76,77].

4.10.6. Siringomyeli

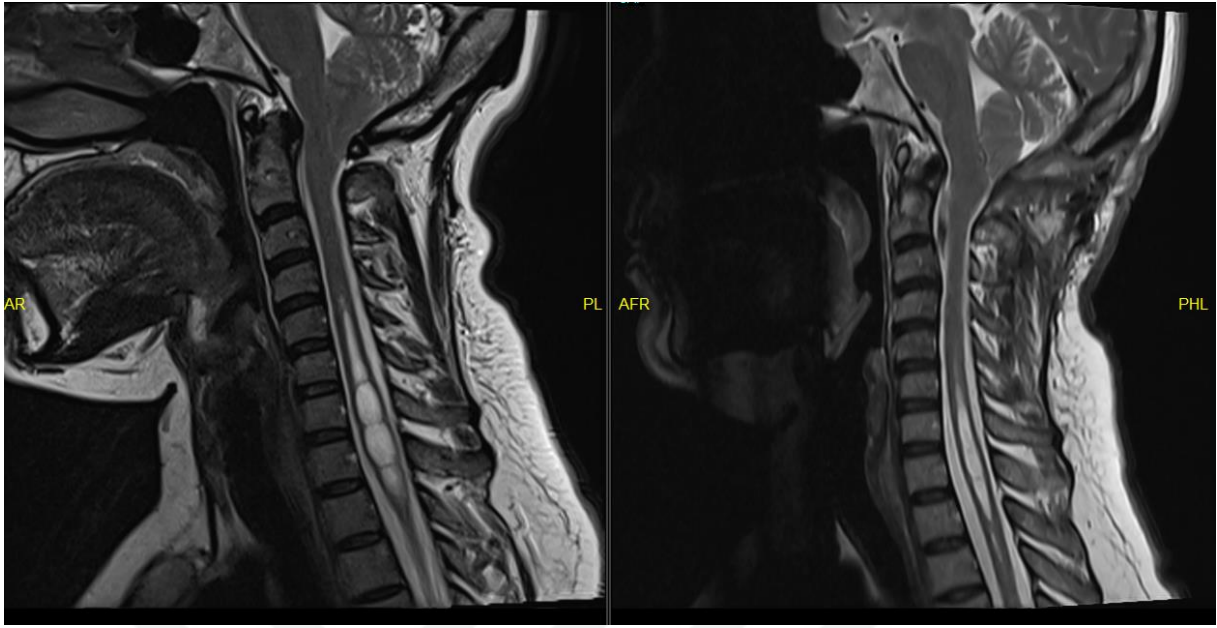
CMI malformasyonlu hastada en sık rastlanan patoloji siringomyelidir. CM-1 hastalarda siringomyeli görülme oranı, %12 ila %23 arasındadır [78]. Sudo ve ark. ilk olarak 1990'da MRG ile doğrulanan, CMI ile birlikteliği olan 37 pediatrik vakada siringomyelinin kendiliğinden düzeldiğini bildirdi [79,80].

CMI malformasyonlarında siringomyeli medulla spinalisin merkezinden dış yüzüne doğru genişler, bu da önce merkezdeki ağrı ve ısı liflerini hasarladığı için ağrı, sıcak-soğuk hissinin bozulmasına neden olur. Dıştaki lifler öncesinde korunduğu için pozisyon ve dokunma hissi bozulmaz [53].

Chiari tip I malformasyonuna bağlı siringomyelili hastalarda ilk cerrahi tercih posterior fossa dekompresyonudur. Posterior fossa dekompresyonu uygulanan hastaların, %80'inde siringomyeli kavitesinde en geç 2 yıl içinde kendiliğinden küçülme olduğu görülmüştür [81]. Bazen hastalarda posterior fossa dekompresyonuna rağmen sirinks kavitesi genişlemektedir. Bu yetersiz dekompresyon ya da sonraki dönemde araknoid yapışıklıklara bağlı nedenlerle oluyor. Bu durumda ikincil posterior fossa dekompresyonu önerilmektedir [53,82,83].

Klinğimizde, sadece kemik dekompresyon uygulanan CMI ve siringomyeli tanısı alan hastada preoperatif ve postoperatif 5. ayda çekilen MR görüntüleme siringomyelide küçülme oranının anlamlı ölçüde yüksek olduğunu göstermektedir. (Bkz. Şekil 6). Sisterna magnanın

olması gerektiği yerde oluşturulan açıklığın kemik dekompresyon ile yeterli olduğu anlaşılmaktadır.



Şekil 6. CMI ve siringomyeli gelişmiş hastada preoperatif ve operasyondan 5 ay sonra alınan sagittal plan servikal vertebra MR görüntüleri. Operasyon öncesi serebellar tonsil herniasyonunu ve servikal siringomyeli görülmektedir. Operasyon sonrası 5. ayda alınan görüntülerde Medulla spinalis C4-5 intervertebral disk ile T2 seviyeleri arasında en geniş yerinde ön arka çapı 7 mm ölçülen syringomiyeli kavitesi boyutunda gerileme izlenmiştir

4.10.7. Skolyoz

CMI sıklıkla siringomyeli ve skolyozla ilişkilidir. Skolyoz genel popülasyona göre daha yüksek oranda ortaya çıkar. Genel skolyoz insidansı %2-4'tür, CMI hastalarında skolyoz insidansı %13 ila %36 arasında değişmektedir [84,85,86,87].

CMI torakolomber skolyoz arasındaki ilişki tam anlaşılmamıştır. 1969'da Hubert ve Mackinnon siringomyeli ortamındaki skolyozun, genişlemiş sirinks tarafından omurilikteki median çekirdek hücrelerinin harabiyeti sonucu oluştuğu varsayılmıştır [87,88].

CMI ile ilişkili skolyoz idiyopatik ve infantil skolyozdan belirgin şekilde farklıdır. Sol torasik curvesi daha yüksek insidansa sahip olması, sol apikal eğrinin olması, 11 yaşından önce başlangıcı diğer farklı taraflarıdır [87,89,90,91].

CMI ve skolyoz arasındaki gözlemi ilk olarak Dauser ve ark. [92] tanımlamışlar. Bollo ve ark. [93], CMI olan hastalarda dizilimin değerlendirilmesi için clivo-aksiyel açının önemini vurgulamıştır. Clivo-aksiyel açının <125 derecenin altında olmasının ve basiler invajinasyonun füzyon gerektiren risk faktörü olduğunu gösterdiler [87,93].

Torakolomber skolyozun cerrahi olarak düzeltilmesi için, posterior spinal füzyon ile düzeltme kararı Multidisipliner ekip tarafından verilir. CMI ile ilişkili skolyoz durumunda

deformite düzeltilmesi için endikasyonlar şunlardır: ilerleyici ve ağırlı deformite, oturma dengesinin iyileştirilmesi, akciğer fonksiyonun kötüleşmesi, ≥ 10 yaşındaki çocuklarda 40-50 dereceyi aşan eğrilikler [87,94,95,96].

CMI ile skolyoz birlikteliğinde sadece spinal deformitenin özelliklerine değil, aynı zamanda kraniyoservikal bileşkeye de önem verilmesi, hastaların tedavi planını daha da geliştirecektir [87].

4.10.8. Baziler İnvajinasyon

CMI eşlik eden kafa tabanı anomalileri konjenital, gelişimsel veya sonradan kazanılmış olabilir.

Baziler invajinasyon (Bİ), aksisin odontoid apofiz ekseninin foramen magnuma doğru yer değişmesi ve bulbun arkaya doğru yer değiştirmesidir. Genelde konjenital patolojidir ama kazanılmışta ola bilir [97,98,99].

Bu malformasyon ilk kez Ackermann tarafından yapılan çalışmalarda tanımlansa da daha sonra bu tanımlı baziler impresyon malformasyonu gibi revize eden ve patolojik ve klinik özelliklerini ilk tanımlayan Virchow oldu [99,100].

Klinik belirti olarak: baş ve boyun ağrısı, boyun sertliği, disfaji, vertigo, ilerleyici serebral ataksi görüle bilir [99].

Bİ foramen magnum, klivus ve üst servikal bölgeyi anatomik olarak etkiler. Çeşitli Bİ tipleri yazarlar tarafından gözlemlenmiştir [101].

Klivus hipoplazisi bulunan, arka tabanın kısaldığı ama oksipital foramende değişiklik olmayan anterior Bİ ve foramen magnumun ön duvarından yukarı doğru hareket eden, kondilleri mediale doğru kaydıran medial Bİ gözlemlenmiştir [99,101]. Bİ meydana geldiğinde oksipital kemiğin bir kısmı ve odontoid proses kraniovertebral bölgeye invajine olur ve subaraknoid boşlukların daralmasına, vertebral arter dolaşımının bozulmasına, PICA'nın olumsuz etkilenmesine neden olur [99].

1977'de Gonçalves Da Silva , dura mater plastik cerrahi endikasyonu olan hastalarda posterior fossanın anatomik alanını artırmak, likorik fistülü önlemek ve pakimeningiyal bütünlüğü korumak için Bİ cerrahi tedavisinde teknik modifikasyonlar uygulamıştır [99,102,103].

Brito ve ark. CMI ile birlikteliği olan Bİ vakalarında eklem instabilitesi için posterior fiksasyon ile dekompresyonun kaçınılmaz olduğunu bildirmişler [99,104].

1998'de Goel ve ark. Chiari tip I malformasyonu olan ve olmayan baziler invajinasyonlu hastaları Chamberlein kriterlerine göre değerlendirmiş ve hastaları iki gruba ayırmışlar.

Grup I foramen magnumda odontoid proses invajinasyonu ve beyin sapı kompresyonu gösteren 88 hastadan oluşuyordu.

Grup II, CM-1 ile Bazal İmpresyon ve azalmış kranial fossa hacmi olan hastalardan oluşuyordu.

Grup I hastalarında odontoid çıkıntının transoral rezeksiyonu ve Grup II'deki hastalarda foramen magnum dekompresyonu kullandılar.

Daha sonra Grup I'deki hastalara daha fazla atlantoaksiyel veya oksipital fiksasyon gerektiği varsayıldı.

Bu grupta ayrıca patolojinin sadece önden beyin sapı basısı olmadığına ve posterior fossa sıkışıklığını halletmeden etkili tedavinin sağlanamayacağı kanaatine gelinmiştir [105,99].

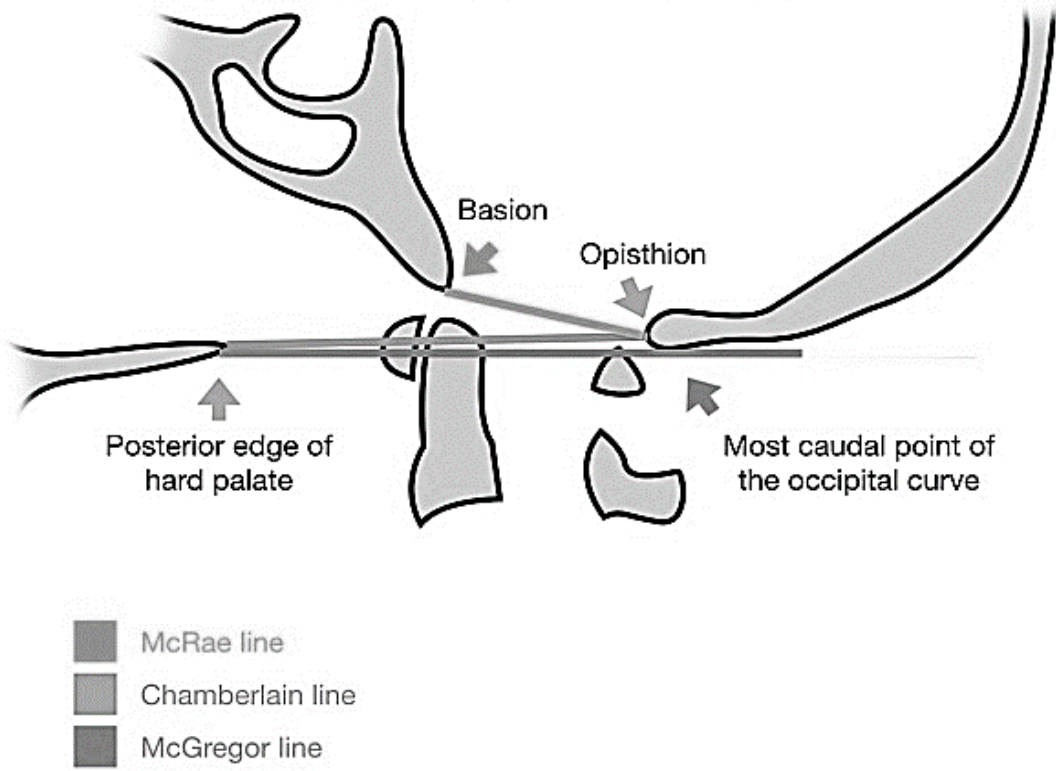
2005 yılında Kassam ve ark. endoskopik transnazal odontoidektomi'yi başarıyla uygulamışlar [106].

4.11. Görüntüleme, Tanı

4.11.1 Tanı Yöntemleri. Radyolojik Görüntülemeler

Beyin MRG'si, CMI tanısında altın standart tanı yöntemidir. Daha önce tanı almayan ya da yanlış tanı alan CMI'i tespit edebilmektedir [107]. Çekilen sagittal, koronal ve aksiyel T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağı doğru yer değiştirmesini görmekle CMI tanısı kesin olarak koyulabilir. Midsagittal MR görüntüsünde bazion ile opisthionu birleştiren kadar olan mesafeden tonsillerin pozisyonu ölçülür. Diğer bir çizgi sert damağın arka kenarından foramen magnumun arka kenarına kadar uzanan Chamberlain çizgisidir (şek.6). Erişkinlerde serebellar tonsillerin 3 mm'den fazla yer değiştirmesi normal, 5 mm'den fazla yer değiştirmesi patolojik olarak kabul edilir.

McRae line , McGregor line & Chamberlain line



Şekil 7. CM-1 tanısında kullanılan radyolojik çizgiler. McRae çizgisi: baziondan opisthiona çizilen radyografik çizgidir. Basiler invajinasyonun varlığını göstermede ve serebellar tonsiller pozisyonun ölçülmesinde kullanılır. Chamberlain çizgisi: sert damak arkasını opisthion ile birleştiren çizgidir. McGregor çizgisi: sert damağın posterior kenarından oksiputun kaudalini birleştiren çizgidir. Chamberlain çizgisinin modifiye edilmiş formudur.

Chamberlain çizgisi ile 4 mm kabul edilmiştir [107]. Yaşla birlikte tonsillerin kaudale doğru yer değiştirmesine dikkat edilmelidir. Yaşamın ilk dekadında 6 mm yer değiştirme patolojiktir, ikinci dekada ise bu rakam 5 mm'dir [107].

Küçük çocuklarda kemik içi medüller boşluklar az gelişmesi nedeniyle sagittal MRG'deki bazion ve opisthionun yerini belirlemek çok zordur.

CM-1 sıklıkla Hidrosiringomyeli ile ilişkili olduğundan tüm CM-1 hastalarına tüm spinal MR çekilmesi zorunludur. En sık ve C6 seviyeleri arasında gözlenilir.

BOS akış paternini değerlendirmek için BOS akım MR çekilmesi de önemlidir. Genellikle çekilen BOS akım MR'da sisterna magna 'da prepontin boşluklarda BOS sistolik

pulsasyonunda bozulma ve BOS akış hızında azalma olur [108,109]. Kardiyak döngü ile ilişkili olarak BOS akış pulsatilitesi değişir, dekompressif cerrahi sonrası normal akış dinamiğini restore olup olmasını göstermek için Cine-MR çekilmesi çok önemlidir [107].

Spinal kord ödemi ve siringohdromyeli aramak servikal omurga C6-C7'ye kadar değerlendirilmelidir. T2 sagittal görüntüde sirinks ödemden ayırt etmek zor olduğu için aksiyal T1 görüntüleri kullanmak yararlıdır.

Normal çalışmalar, kardiyak sistol sırasında (döngünün %40'ı) kraniokaudal BOS akışının, aynı zamanda beyin sapı ve serebellar tonsillerin hafifçe aşağıya doğru hareket ettiğini göstermektedir. Diyastol sırasında (döngünün %60'ı), BOS rostral olarak hareket eder ve MR görüntülemeye siyahtır, beyin sapı ve serebellar tonsiller ise hafifçe yukarıya doğru hareket eder. Foramen magnumdaki tıkanıklık nedeniyle BOS akımı bozulduğunda, hareket eden BOS miktarında azalma görülür. BOS sistol kısalır, diyastol uzar [110,111].

Çekilen MR'da pakimeningiyal kontrastlanma, beyin sapının klivusa doğru çökmesi, genişlemiş dural venoz sinüslerin olması düşük üçüncü ventrikül tabanı görülürse, intrakraniyal hipotansiyondan şüphelenmeli ve BOS kaçağı araştırılmalıdır [110].

Diğer yardımcı tanı yöntemlerinden biri de bilgisayarlı tomografidir (BT). Özellikle kemik anomalilerinin eşlik ettiği hastalarda preoperatif değerlendirmelerde önemli olan BT postoperatif dönemde kemik dekompresyonun durumunu görmek için yararlıdır.

4.11.2. CMI'in Elektrofizyolojik Tanısı

CMI hastalarının %60 kadarında siringomyeli bulunur, preoperatif dönemde bu hastalarda elektrofizyolojik parametrelerde değişiklik olur. CMI hastalarında sirinksin gelişim mekanizması ile ilgili teoride, beyin omurilik sıvısının transmural akışının artmasıdır, spinal kordun şişmesine ve sirinks içinde toplanmasına neden olur [112,113].

İnen yolların distansiyonu ile segmental güçsüzlük, atrofi, üst motor nöron sendromu ortaya çıkar. Erken aşamada gelişmekte olan siringomyeli ile hidromyeli arasında ayırım yapmak için elektrofizyolojik tanılar bize yardımcı olur.

Başlangıçta küçük bir sirinks somatosensoriyel uyarılmış potansiyelleri (SSEP) ve motor uyarılmış potansiyelleri (MEP) değiştirecek morfoloji etkiye sahip olmaz. Sessiz dönemlerde spinotalamik yollardaki değişiklikler belirgin hale gelir. Mekanik ve Termal ağrıyı ileten A δ -lifleri dorsal kök giriş yolu ile lamina I ve V'den girer. A δ liflerini α (alfa)-motonörona bağlayan inhibitör lifler istemli olarak kasılmış kasta elektromiyografi (EMG) sinyalını baskılar ve EMG'de sessiz dönemde ölçülebilen fizyolojik süreç haline gelir [112].

Preoperatif deęerlendirmede SSEP, medial (M-SSEP) , tibialis sinirlerin (T-SSEP) kare dalga elektriksel darbelerini kullanarak ,bilek veya ayak bileęi üzerindeki yzey elektrotları tarafından uyarılmasından sonra ölçölür .

Kayıt elektrotları, uluslararası 10/20 sistemine göre parietal alana C3', C4', CZ' ve FZ'de yerleřtirilir. N20 ve P40 zirveleri, yanıtların gecikmesini ve genlięini belirlemek için kullanılır. Ameliyat öncesi MEP kayıtları, ameliyattan sonra dinlenme halinde kaydedilir. Ameliyat öncesi deęerlendirme sırasında, maksimum kuvvete (%80) ulaşmak için hastaya işitsel geri bildirim verilir.

SSEP'e göre operasyon öncesi ve sonrası deęerler karşılařtırılır. Elektrofizyolojik kanıtların sonucuyla hastanın operasyondan ne derecede fayda gördüęü arařtırılabilir [112].

4.12. Chiari Malformasyonlarının Tedavisi

Chiari malformasyonu olan bir hasta için ilk posterior fossa dekompresyonu Van Houweninge Graftdjik tarafından yapılmıřtır. [114,115] McConnell ve Parker tarafından beř hastada posterior fossa dekompresyonu yapılmıřtır. 1950'de James Gardner ve arkadaşları Chiari Malformasyonlarının siringomiyeli ile iliřkisini raporladılar.

Gardner foramen magnumun arka kısmındaki kemięi çıkaran, dördüncü ventrikülü subaraknoid boşluęa açan, obeksi tıkayan cerrahi geręekleřtirdi. 74 hastadaki operasyon sonrası: 52 hasta iyileřti, 6 hasta kötüleřti ve 5 hasta ise öldü.

1970'lerde Logue, Gardner'in yöntemine göre daha az invaziv olan bir seçim sundu. Bu alternatif prosedür basit kemik dekompresyonu ve doku grefti ile duranın genişletilmesi, subaraknoid boşluęa girilmesinden kaçınılması idi.

Daha sonrasında Gardner'in prosedürü ile karşılařtırılan klinik arařtırma yapıldı, arařtırma sonuęunda bir fark olmadıęını gördüler [114].

CMI genellikle primer hastalık olarak kabul edilir ve çoęunda posterior fossa az gelişmiřtir [114,116]. Operasyon planı için deęerlendirdiğimizde altta yatan nedenlere dikkat edilmelidir. Kraniosinotiz, BOS kaçaęı, psödötümör serebri gibi durumlar gözden kaçarsa kranioservikal dekompresyon yetersiz kala biler [114,117] .

Baziler invajinasyon ya da kranioservikal bileřkedeki instabilite tek başına kranioservikal dekompresyonun başarısız olmasının sık nedenlerindendir [114]. Sadece kranioservikal dekompresyon yapılacaksa altta yatan nedenlere dikkat edilmesi gerekir.

Cerrahi karar verirken klinik bulgulara dikkat edilmesi gerekir. Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) CMI bulgularına dayanarak cerrahi karar vermeden önce, bu semptomların başka bir nedeninin olasılıęını göz önünde bulundurmak lazımdır.

MRG alıřmalarının birinde normal yetiřkinlerin %0,9'unun, foramen magnumun 5mm altına uzanan tonsiller herniasyonu olduėu raporlanmıřtır [118]. 5mm veya daha fazla tonsiller ektopinin varlıėı cerrahi planlamak iin yeterli gereke deėildir [114].

Foramen magnum'da BOS yollarında kompresyona neden olan sirinks varlıėı CMI'in cerrahi tedavi planında nemli noktadır. Siringomiyeli olmayan, sadece serebellar veya medller belirti ve semptomları olan CM-1 hastalarında ameliyat kararı basittir [114].

Serebellar tonsillerin kraniyoservikal bileřkede sıkıřmasını destekleyen bazı MRG bulguları vardır: Yuvarlak yerine mandal řeklinde olan tonsiller, phase-contrast cine MRG'de BOS yolaėının daralması, 12 mm zerinde tonsiller ektopi [114].

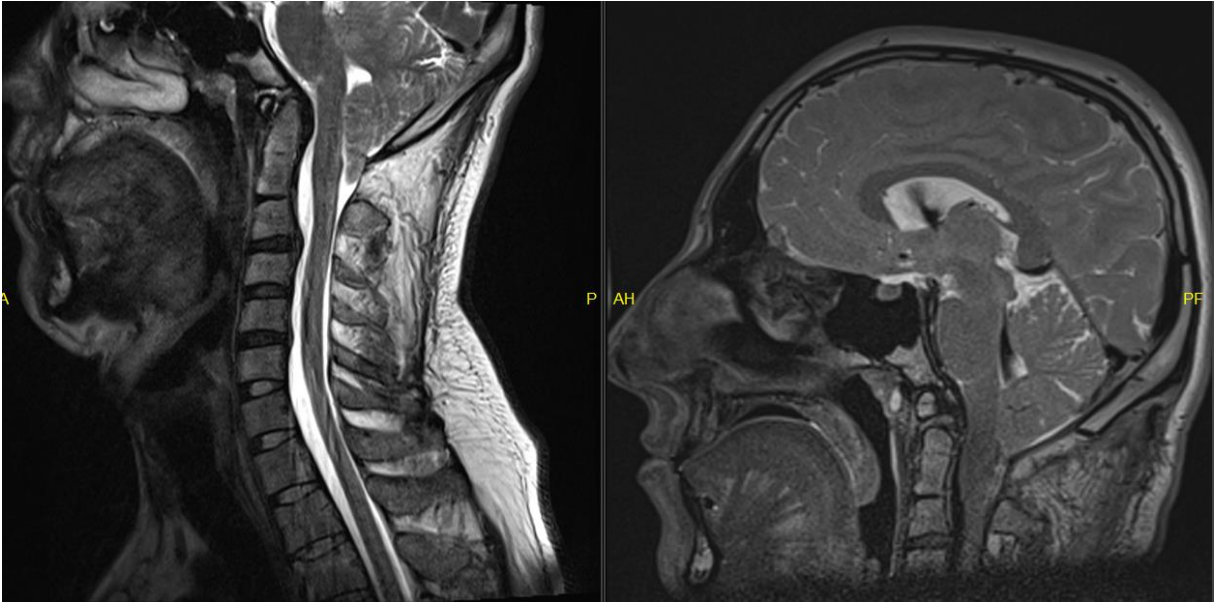
Operatif tedavinin amalarından biri bařarılı tedavi saėlarken aynı zamanda cerrahi komplikasyonları da sınırlamaktır. Bazı alıřmalar cerrahi bařarıyı yalnızca septomatik iyileřme aısından tanımlar. Ameliyattan sonra grnt ya yapılmaz ya da hasta stabilse uygun grlmez. Diėer alıřmalar ise cerrahi bařarıyı sadece klinik sonu aısından deėil, aynı zamanda cerrahinin fizyoloji zerindeki etkilerini de gz nnde bulundurmaktadır. Ameliyatın uzun vadeli sonularını daha yakından takip etmek iin preoperatif ve postoperatif anatomik ve fizyolojik lmler byk neme sahiptir. Ekstra-araknoidal ve intra-araknoidal bořlukların aıėa ıkarılmasını ieren kraniyoservikal dekompresyon alıřmalarında hastaların uzun sreli takibi retrospektif ve prospektif olarak deėerlendirilmiřtir [114,118,119,120].

Her bir beyin cerrahi yapacaėı dekompresyonun kısa ve uzun vadeli klinik sonularına, CMI'in patofizyolojisine hkim olmalı ve bunların sonuuna gre dekompresyon tipine karar vermelidir. Ama doku yaralanmalarını minimuma indirmek, kalıcı tedavi saėlamaktır [121].

CMI tedavisinde gnmzde farklı ve yeni teknikler raporlanmaktadır (Tablo1).

Cerrahi teknikleri aıklayan farklı alıřmalar var. Tm cerrahi tetkiklerin tek amacı vardır: posterior fossanın dekompresyonu ve foramen magnum seviyesinde normal BOS dolařımının restorasyonu [122]. CMI cerrahi tedavi sadece semptomatik hastalarda uygulanmasını Amerikan Nrolojik Cerrahlar Derneėi'nin Pediatrik blm belirtmiřtir [123]. Dyste ve Menezes, CMI'li semptomatik ocukların acil cerrahi gerektirdiėini ne srdler [122, 124].

řu ana kadar incelediėimiz klinik cerrahi serilere baktımıėızda, bu serilerin posterior fossa dekompresyonu ve duraplastiyi savunduklarını grrz. řunuda unutmamak lazımdır ki, sadece kemik dekompresyonu ile tam fayda saėlanabilecek ok sayıda vaka bildirimleri vardır.



Şekil 8. CM I tanısı olan 39y erkek hasta T2 sekans MRG 'de preoperatif görüntüsü, aynı hastanın T2 sekans MRG'de erken postop görüntüsü

Krieger ve ark. 31 çocuktan oluşan seride sadece posterior fossaya kraniektomi ile dekompresyon uygulamış, olumlu sonuçlar raporlamıştır [125].

Tablo 1. CM-1 Tedavisinde Kullanılan Cerrahi Tetkikler

1. Sadece Kemik Dekompresyon	
2. Kemik Dekompresyon ve Duraplasti	a. Dura açılır, araknoid membrana dokunulmur
	b. Dura açılır, araknoid membran açılır
3. Kemik Dekompresyon, Araknoid Diseksiyon ve Tonsil Koagülasyonu	a. Bir veya her iki tonsilin rezeksiyonu
	b. Bir veya her iki tonsilin subpial redüksiyonu
4. Diğer Cerrahi teknikler Endoskopik Foramen Magnum Dekompresyonu C1 laminektomi yapmadan, araknoid membran açılarak, bipolar koagülasyon ile tonsiller redüksiyon veya rezeksiyon Posterior fossa dekompresyonu + endoskopik üçüncü ventrikülostomi (Özellikle CM-1'e hidrosefali eşlik eden vakalarda).	

Z'erah, CMI tanısı olan 188 çocukta intradural manevralar olmaksızın, sadece posterior fossa dekompresyonu yapmakla olumlu sonuçlar aldı [126].

Duraplasti CM-1 tedavisindeki rolü birçok klinik araştırmacı tarafından sorgulanmıştır.

Hankinson ve ark. Duraplasti olmadan posterior fossa dekompresyonunu, duraplasti yapılan posterior fossa dekompresyonu karşılaştırmıştır. Onlar CM- hastaları için ilk tedavi seçeneğinin C1 arkusunun alınması ve suboksipital kraniektominin olduğunu belirttiler [122,127].

Genitori ve ark. CMI tanısı alan çocuk hastaların posterior fossa kemik dekompresyonun rolünü inceledi. Tüm semptomları olan hastalar suboksipital dekompresyon ve C1 arkusunun alınması yolu ile tedavi edildi. Semptomatik beyin sapı kompresyonu olan hastaların semptomlarında %97,2 düzelme oldu [122,128].

Dural greft kullanımı, CMI nedeniyle opere olan hastalarda cerrahi sonucu etkileyebilir. Özellikle duraplasti yaparken farklı greft malzemeleri kullanılmaktadır. Parker ve ark. retrospektif çalışma yaparak, posterior fossa dekompresyonu yapılan hastalarda dekompresyon yapıldıktan sonra gelişen komplikasyonların dural greft kullanıp kullanmayacağına bağlı olabileceğini iddia ettiler. Dural allogreft kullanılmadan önce komplikasyon oranı %18,1 iken allogreft kullananlarda %35'e yükselmiştir. Doku greftlerinin BOS kaçağı, menenjit gibi riskleri artırdığı bildirilmiştir [122,129].

Klinik serilere baktığımızda büyük çoğunluk, suboksipital kraniektomi ve C1 arkusunun alınması birlikte duraplasti'yi öneriyor ve standart cerrahi yaklaşım olarak görülür. Bununla birlikte uzatılmış kraniektomi uzamış operasyon süresine, vasküler yaralanma riskini artırmaya neden olabilir. Ayrıca, araknoidal diseksiyon yapıldığı halde, postoperatif dönemde adezyon gelişme riski vardır. Özellikle tonsiller rezeksiyon veya redüksiyon sırasında Posterior İnferior serebellar artere dikkat edilmesi gerekir. Alden ve ark. ve Valentin ve ark. rapor ettikleri seride tonsil rezeksiyonu uygulanan hastalarla tonsil rezeksiyonu olmayan hastaların sonuçları benzerdi [122,130,131].

Tablo2. de cerrahların farklı yıllarda yayınladıkları cerrahi yaklaşımlar, seri sayısı ve patolojisi özetlenmiştir.

Tablo 2. Cerrahların Farklı Yıllarda Yayınladıkları Cerrahi Yaklaşımlar, Vaka Sayısı Ve Patolojisi

Yayın yılı	Vaka serisi	Patoloji	Cerrahi yaklaşım
Hoffman ve ark. [132], 1987	47	CMI, kazanılmış CMI	36 posterior fossa dekompresyonu, 9 şant, 2 Dekompresyon+ şant
Hida ve ark. [133], 1995	70	CMI, CMI + Hidro siringomyeli	33 foramen magnum Dekompresyonu (Grup a), 37 şant (Grup b)
Yundt ve ark. [134], 1996	3	CMI	Oksipital kraniektomi, C1 posterior arkusunun alınması ve duraplasti
Z'erah [126],1999	188	CMI+hidro siringomyeli	Posterior fossa dekompresyonu
Krieger ve ark. [125], 1999	31	CMI+hidro siringomyeli	Oksipital kraniektomi, C1 posterior arkusunun alınması ve duraplasti
Genitori ve ark. [128], 2000	53	CMI+hidro siringomyeli	Oksipital kraniektomi, C1 posterior arkusunun alınması ve duraplasti
Alden ve ark. [130], 2001	21	CMI+hidro siringomyeli	subokspital kraniektomi + servikal laminektomi: tüm vakalarda (i) duratomi+duroplast: 4 (ii) serebellar tonsillerin rezeksiyonu + adhezyonların lizisi + duraplasti: 17
Eule ve ark. [135], 2002	25	CMI, CMI + Kifoz/skolyoz	Şant ile ya da şantsız dekompresyon
Sindou ve ark. [136], 2002	44	CMI+hidro siringomyeli	Kraniyoservikal Dekompresyon + far lateral Foramen magnum açılışı + duroplast araknoid membran korunmuş
Parker ve ark. [129], 2011	114	CMI	Oksipital kraniektomi, C1 posterior arkusunun alınması, ve tissue sealant kullanarak yada kullanmayarak duraplasti (15 cadaveric pericardium-12 Durepair-87 endura)
Mottolese ve ark. [137], 2011	82	CMI, CMI+hidro siringomyeli Kifoz/skolyoz	(i) Oksipital kraniektomi, C1 posterior arkusunun alınması ve duraplasti (Grup a: 43) (ii) Oksipital kraniektomi, C1 posterior arkusunun alınması , ve Gore-Tex dural patch kullanarak duraplasti (Grup b: 39)

4.12.1. CMI İin Subokspital Kraniektomi ve Servikal Laminektomi, Duroplasti

Concorde pozisyonunda hastanın yastık zerine yatırılmasına ve hastanın boyun pozisyonuna ok dikkat edilmelidir. Jel, Rulo eklinde yan yastıklarla gğsn hareketlerini tam yapabilecek ekilde yerleřtirmek lazımdır. Bař ve servikal omurga; ntrl ve hafif fleksiyonda iken bař Mayfield bařlık ile tespit edilir. Her iki omuz sabitlendikten sonra gvde kaudale doėru ekilir. Obez hastalarda bant cildin gerilmesi ve cilt kıvrımları iin kullanılabılır. Servikomedller blgenin kompresyonundan kaınmak iin sternal entik ve ene arasında  parmak geniřliėinde mesafe bırakmak lazımdır.

Orta hat insizyonu, eksternal oksipital protberansın 2 cm zerinden C2-C3'n spinz proseslerine kadar yapılır. C2 spinz ıkıntı cilt altında palpe edilir. Kontrendike deėilse subkutanz doku ve kaslara kanamanın azalması iin Marcaine enjeksiyonu yapılır.

Otomatik ekartrler yerleřtirilir. İnsizyon sonrası fasiyaya ulařılır. Fasiya dzeyinde Y eklinde insizyon yapılır. İnsizyon oksipital kemiėe kadar derinleřtirilir. Fasya yapraėı oksipital kemiėe kadar aılır ve superiora retrakte edilir. Ligamentum nuchae'nin iyi belirlenmesi aısından nemlidir. Ligamentum nuchae lateralden, inferiordan ve kafa tabanına yapıřtıėı yerden sırasıyla diseke edilerek 4-7 sm uzunluėunda 3 sm geniřliėinde greft saėlana bilir.

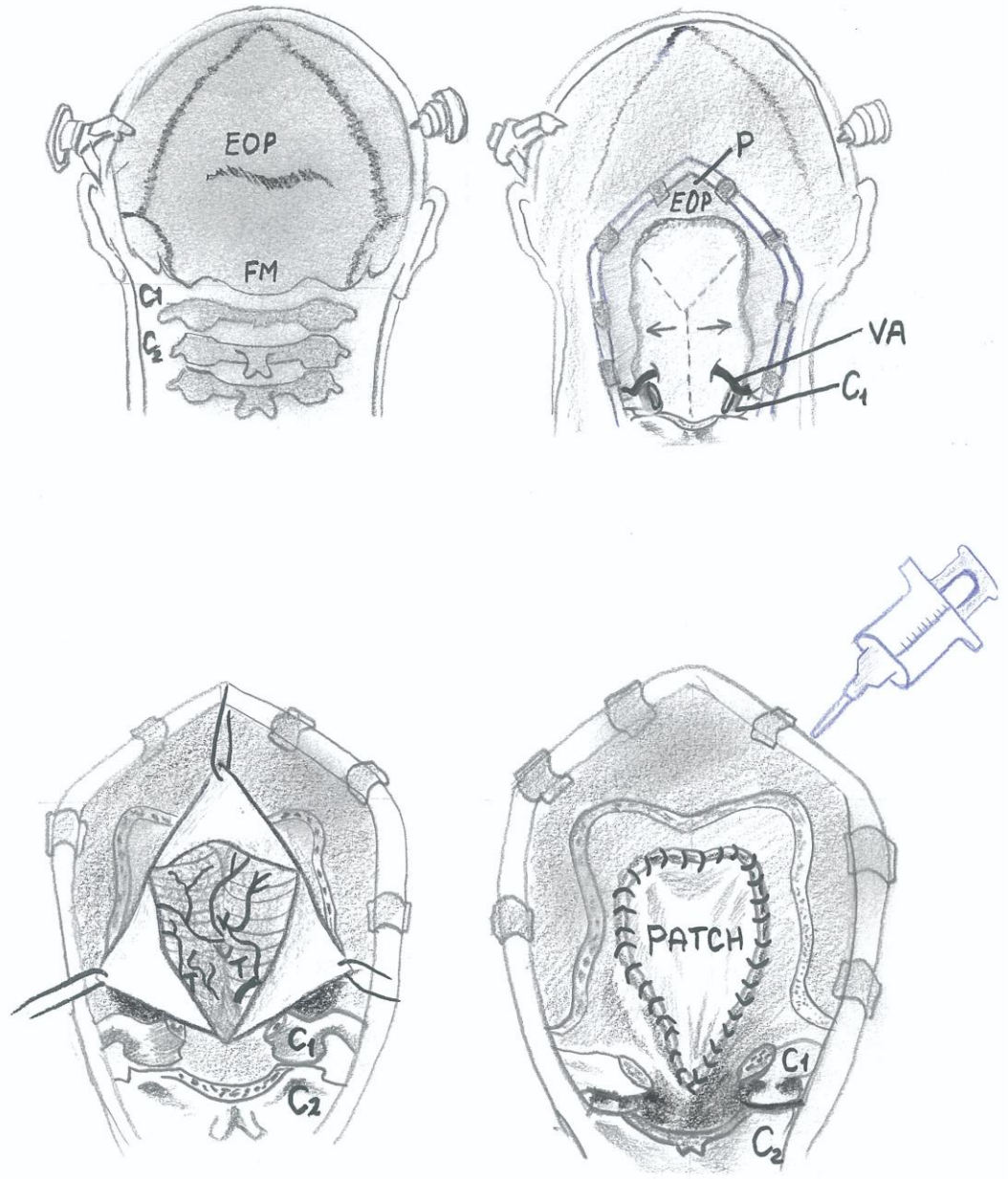
Oksipiut ve servikal lamina ortaya koyulur. CMI'in kemik anomalileri ile birlikte olma riskini gz nnde bulundurmak lazımdır. C1 posterior arkı oksiput ile kaynamıř ola bilir, bfid ola bilir.

Posterior arkus belirlendikten sonra kaslar subperiostal olarak kaldırılır.

Oksipital kemiėe dril ve ronjur yardımı ile kraniektomi yapılır. Foramen magnumdan 2,5 cm yukarıya kadar dekompresyon yapılması gerekir. Altta durayı koruyarak kemik kaldırılır.

C1 arkusu drille inceltildikten sonra Kerrison ronjur ile dikkatlice alınır. Dura nce bir taraftan sonra diėer taraftan aılır. Araknoidi mmkn kadar intakt bırakmada fayda vardır. Dural bantla karřılařılırsa, bantlar ayrılmalıdır.

Mikroskopta araknoid yatay eklinde aılır. Araknoid yapıřıklıklar ayrılır. Durayı kapatırken Ligamentum Nuchae greftini kullanabiliriz. Daha sonra katlar anatomik ekilde kapatılır [138].



Şekil 9. Cilt, fasiyal ve perikranial insizyonlar. Foramen magnum'daki suboksipital kemiğin C1 posterior arkusunun alınması. Duranın araknoid korunarak açılması. Fibrin yapıştırıcının sütür hattının kapanmasını hızlandırmak için uygulanması

4.13. Postoperatif Sonuç Değerlendirme Yöntemleri

Genel hayat kalitesini inceleyen yöntemler arasında Chiari tip I malformasyonlu hastalar için kullanılmış olan testler bunlardır:

Avrupa hayat kalitesi testi (EuroQol-5D)

Boyun özürlülük endeksi (neck disability index)

Baş ağrısı özürlülük endeksi (headache disability index)

Karnofski performans ölçeği (Karnofsky performance scale)

Noudel ve arkadaşlarının işlevsel derecelendirme sistemi

Rankin ölçeği (Rankin scale)

Hastalık etkilenme profili (sickness impact profile)

Vizüel analog skalası (Visual analog scales -VAS- for disease impact on daily life)

Zung kişisel değerlendirmeli depresyon ölçeği (Zung self-rating depression scale)

SF-36 sağlık anketi (Short Form-36 health survey)

Chiari tip I malformasyonlu hastalara özel olarak geliştirilmiş yöntemler bunlardır:

Chicago Chiari sonuç ölçeği (Chicago Chiari outcome scale)

Klekamp&Samii puanlaması (Klekamp&Samii score)

Asgari puanlaması (Asgari score)

Japon Ortopedi Birliği puanlaması (Japanese Orthopaedic Association -JOA- score)

Limonadi puanlaması (Limonadi score)

4.13.1. Chicago Chiari Sonuç Ölçeği (Chicago Chiari Outcome Scale)

Aliaga ve ark. 2012 Mart'ında Neurosurgery dergisinde yayımladıkları makalede Chicago Chiari Sonuç ölçeğini kullanmışlar.

Ağrıya bağlı belirtiler, ağrıya bağlı olmayan belirtiler, işlevsellik ve komplikasyonlar olmak üzere 1 ile 4 değerleri arasında puanlama yapılır.

4-16 arasında elde edilen toplam sayısal değere göre hastanın operasyon sonrası durumu sayısal olarak ifade edilir (tablo 3) [139].

Tablo 3. Chicago Chiari Sonuç Ölçeği [139].

Chicago Chiari Outcome Scale				
<u>Pain</u>	<u>Non-pain</u>	<u>Functionality</u>	<u>Complications</u>	<u>Total Score</u>
1 - Worse	1 - Worse	1 - Unable to attend	1 - Persistent complication, poorly controlled	4 - Incapacitated outcome
2 - Unchanged and refractory to medication	2 - Unchanged or improved but impaired	2 - Moderate impairment (<50% attendance)	2 - Persistent complication, well controlled	8 - Impaired outcome
3 - Improved or controlled with medication	3 - Improved and unimpaired	3 - Mild impairment (>50% attendance)	3 - Transient complication	12 - Functional outcome
4 - Resolved	4 - Resolved	4 - Fully functional	4 - Uncomplicated course	16 - Excellent outcome

Chicago Üniversitesi'nin arşivinden posterior fossa dekompresyonu uygulanan hastaların kayıtlarını retrospektif inceleyerek kendi belirledikleri yeni ölçeğin kriterlerine göre değerlendirmişlerdir.

Sonuç “iyileşme mevcut – değişim yok – kötüleşme mevcut” (improved – unchanged – worsened) şeklindeki kaba değerlendirme yöntemiyle karşılaştırmışlardır.

Vardıkları sonuçda, öne sürdükleri bu yeni yöntem kaba değerlendirme yönteminin sonuçlarıyla tutarlılık göstermektedir.

Kriterleri net olarak belirlediği ve sayısal değer olarak ifade edilebilen bir sonuca imkân verdiği için de hastaların durumunu ayrıntıyla ve istatistiksel karşılaştırmalara imkân sağlayacak kadar üstündür [53].

Bununla yanaşı hastaların bulguları ayrı başlıklar altında incelendiğinden, bir alandaki iyileşmenin diğer alanlardaki kötüleşmelerin üzerini örtemeyeceğini göstermişlerdir [139].

Operasyon öncesi tespit edilen yakınmaların son klinik kontrol esnasında tamamen gerilediğinin tespit edilmesi halinde 4 puan verilir.

Eğer operasyon öncesindeki yakınmaların sıklık, yoğunluk ve süre açısından belirgin ölçüde hafiflemesine rağmen, kısmi şekilde tekrar ederse 3 puan verilir.

Operasyon öncesi yakınmaları tedaviye rağmen olduğu gibi sürüyorsa 2 puan verilir.

Eğer yakınmalar sıklık, yoğunluk ya da süre bakımından kötüleşme gösterdiyse 1 puan verilir.

İşlevsellikle ilgili kısımda hastanın işe, okula ve olağan günlük etkinliklere katılımı sorgulanır.

Günlük sorumluluklarını tamamıyla yerine getirebilen hastalar 4, ister ağrı ister ağrı dışı yakınmalar nedeniyle günlük hayatları etkilenen ancak günlük etkinliklerdeki sorumluluğunun %50'sinden fazlasını yerine getirebilen hastalar için 3, %50'den azını yapabilenler için 2, günlük işlere hiç katılamayacak ölçüde kötü hastalar için ise 1 puan verilir [53,139].

Yarbrough ve arkadaşlarının 2014 Haziran'ında yayımladıkları makalede, Chicago Chiari sonuç ölçeğinin eksternal validasyonu, CMI tanısı alan 292 pediatrik hastanın geriye dönük incelenmesiyle kontrol edilerek, daha önceki yöntemlere üstünlüğü istatistiki hesaplamalarla kanıtlanmıştır [140].

4.13.2. Boyun Özürülük Endeksi (Neck Disability Index)

Önceki yıllarda, hastalar için bu tür ölçeklerden biri bel ağrısı, özellikle de Oswestry Bel Ağrısı Endeksi (OI) ve Roland-Morris Bel Ağrısı Anketi olmak üzere geliştirilmiştir [140,142].

Boyun ağrısı ile ilgili eksiklik vardı ve bunun fark eden Vernon, boyun ağrısı olan hastalar benzer bir ölçek geliştirmeyi üstlendi.

Bu endeksin OI üzerinde modellenmesine karar verildi ve bu amaçla birincil yazarı J. Fairbanks'ten izin alındı [143].

Sayısal bir değerle sonuç ortaya koyan yöntemlerden biridir. Boyun ağrısına özgü sorular sorulur ve bunun üzerinden, genel hayat kalitesini değerlendirilir.

Hastaya 10 ayrı soru sorulur ve puanlamaların toplamı, 100 üzerinden değerlendirilir. Bu hesaplama ile, yüzdelik (%) cinsinden, boyun ağrısının hastanın günlük hayatına etkisi tespit edilir (Test için bkz. Ekler 1.).

Goril ve arkadaşlarının 2013'te yayımlanan makalelerinde boyun özürülük endeksinin, CMI tanısı alan hastaların ağrıya yönelik en geçerli ve duyarlı sonuçları verdiğini, postoperatif iyileşmeye en çok duyarlı endeks olduğunu gösterdi [144].

Boyun Özürülük Endeksi'nin Vizüel Analog Skalasına göre daha fazla yanıt verebilirliği, daha geniş bir alanı kapsamaması olabilir. Bu endeks boyun ağrısı ile ilgili

fonksiyonel durum ve sakatlığın değerlendirilmesi Vizüel Analog skalası gibi ağrı şiddetinin değerlendirilmesi ile sınırlı değildir [144].

Boyun ağrısı olan tıbbi olarak tedavi edilen hastalar üzerinde yapılan son çalışmalar ve sistematik incelemeler, Boyun Özürlülük Endeksi'nin tedavi sonrası sonuçları değerlendirmek için yüksek etki boyutu olduğunu açıkça göstermiştir [145,146,147].

Farklı gruplar bilimsel çalışmalarla Boyun özürlülük Endeksinin Türkçe geçerliliğini kanıtlamıştır [148,149].

4.13.3. Avrupa Hayat Kalitesi 5 Boyut- 5 Seviye Anketi (Europe Quality of Life 5 Dimensions- 5 Levels Questionnaire, EuroQol 5D-5L)

Avrupa Hayat Kalitesi Araştırma Kurumu (The EuroQol Research Foundation) tarafından geliştirilmiş sağlık anketidir. Bireylerin yaşam kalitesini değerlendirme amacıyla kullanılır.

Avrupa Hayat Kalitesi 5 Boyut- 3 Seviye Anketi (EuroQol 5D-3L) sağlıkla ilgili tüm alanlarda ve CM-1 hastalarında kullanılabılır.

Anket 'de "D" harfi değerlendirme boyutlarını göstermektedir. Beş boyut, hareket, öz-bakım, günlük aktiviteler, ağrı/diskomfort ve anksiyete/depresyon alanlarındaki soruları içermektedir.

3 L bu sorulara "hiç problem yok – orta derecede problem var – tamamen problem var" şeklinde üç farklı ağırlık derecesinden birine cava verileceğini gösterir (Test için bkz. Ekler.2).

Anketin ikinci kısmında hastaların sağlık durumuna 100 üzerinden puan verdiği görsel analog ölçeği vardır.

Hem EuroQol 5D-3L hem de EuroQol 5D-5L Türkçe çevirileri yapılmış ve onaylanmıştır.

Yine Godil ve arkadaşlarının 2013'te yayımladıkları makalelerin 'de sağlıkla ilişkili hayat kalitesini değerlendirmede "EuroQol 5D", Chiari tip I malformasyonlu hastalarda kullanılabilir ve en hassas yöntemlerden biri olarak gösterilmiştir [53,144].

5. GEREÇ VE YÖNTEM

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İbni Sina Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalına, Ocak 2019-Mart 2023 yılları arasında başvuran ve CMI tanısı almış olan, yaşı ≥ 8 yaş- <57 yaş olan, 41 hastanın kayıtları yerel etik kurul onayı alındıktan sonra retrospektif olarak incelenmiştir. Periferik nöropati, periferik damar hastalığı, herhangi nörolojik hastalık varlığı, daha önce beyin ameliyatı geçirmiş, Chiari tip 1 malformasyonu nedeniyle başka kliniklerde ameliyat olmuş hastalar ve Chiari tip 1 malformasyonu nedeniyle konservatif tedavi verilip, takip edilen hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir.

Chiari malformasyonu nedeniyle operasyon planlanan hastalara preoperatif beyin MRG ve tüm spinal MRG tetkiki yapılmıştır. Kranioservikal bileşke anomalilerini belirlemek amacıyla ise BT çekimleri yapılmıştır. MRG ve BT görüntüleri otomasyon sistemi üzerinden değerlendirilmiştir. Hastaların radyolojik görüntülerinden yapılan uzunluk ölçümleri otomasyon sistemi üzerinden yapılmıştır.

2023 yılının mayıs ve haziran ayı içerisinde bütün hastalarla tek tek irtibata geçilerek operasyon preoperatif ve postoperatif durumlarını; Boyun Özürölük Endeksi (Neck Disability Index, NDI) ve Avrupa Hayat Kalitesi 5 Boyut- 5 Seviye Anketi (Europe Quality of Life 5 Dimensions- 5 Levels Questionnaire, EuroQol-5d5l) kapsamında, kendi görüşlerine göre değerlendirmeleri sağlanmıştır.

Hastaların preoperatif ve postoperatif süreçlerdeki durumları operasyon öncesindeki ve sonrasındaki nörolojik muayene kayıtları üzerinden kontrol edilerek onaylanmıştır.

Hastaların bu testlere verdikleri yanıtlar üzerinden Chicago Chiari Sonuç Ölçeği (Chicago Chiari Outcome Scale, CCOS)'ne göre değerlendirme yapılmıştır.

Tez çalışmasında tonsiller rezeksiyon yapılan ve yapılmayan hastaların postoperatif çıktılarının karşılaştırılması planlanmıştır. Çalışmanın sonunda, operasyon yöntemine göre oluşturulmuş iki ayrı hasta grubunun (tonsil rezeksiyonu yapılan ve yapılmayan); operasyon sonrası klinik durumlarının birbiriyle istatistiksel kıyaslanması hedeflenmiştir.

Tüm ameliyatlar genel anestezi altında uygulandı. Premedikasyon için 1mcg/kg dozdan Fentanil uygulandı. Anestezi indüksiyonu sırasında Propofol 2mcg/kg ve Remifentanil 1mcg/kg uygulandı. Entübasyon sonrası anestezi idamesi Total İntravenöz anestezi (TİVA) yöntemi ile sağlandı. Tüm vakalarda bispektral indeks (BİS) monitörizasyonu kullanıldı. BİS değerleri 40-60 olacak şekilde titre edildi.

Çalışmaya dahil edilen tüm hastalar prone nötr, concorde pozisyonunda, baş çivili başlık ile tespit edilerek üç farklı (Suboksipital kraniektomi ve Servikal Laminektomi, Duroplasti, Tonsil rezeksiyonu yapılan ve yapılmayan) yöntemlerden biri kullanılarak opere edildi. Bütün

posterior fossa dekompresyonları için orta hat insizyonu, eksternal oksipital protüberansın 2 cm üzerinden C2-C3'ün spinöz proseslerine kadar yapıldı.

İnsizyon sonrası fasiya düzeyinde Y şeklinde insizyon yapıldı. Tüm hastalarda Ligamentum nuchae lateralden, inferiordan ve kafa tabanına yapıştığı yerden sırasıyla diseke edilerek 4-7 sm uzunluğunda 3 sm genişliğinde greft sağlandı.

Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalarda oksipital kemiğe dril ve ronjur yardımı ile kraniektomi yapıldı. Foramen magnumdan 2,5 cm yukarıya kadar dekompresyon yapıldı ve altta dura korunarak kemik kaldırıldı.

Duraplasti uygulanan hastaların tümünde dura “Y” şeklinde açıldı. Bu hastaların tümünde araknoid zar korundu, serebellar tonsillerin manipülasyonundan kaçınıldı. Araknoid diseksiyon yapılan hasta grubunda araknoid zar içine girilerek BOS akımını engelleyen tüm araknoid bantların özenle kesilmesine çalışıldı.

Tonsiller rezeksiyon yapılan 18 hastada araknoid sisterna diseksiyonu sonrası altta yatan serebellar tonsiller açığa çıkarıldı. Önce sefalik retraksiyonu tamamlamak amacıyla, serebellar tonsillerin pial yüzeyini koterize etmek için düşük bir ayarda bipolar koagulasyon kullanarak tonsilleri yeniden konumlandırmaya çalıştık. Ardından subpial koagulasyon ve aspirasyon gerçekleştirdik. Servikal kordun arka ve yan taraflarının açığa çıkmasından sonra alt kranial sinirlerin direkt görüntülenmesi ile durayı sentetik bir dura mater ikamesi kullanarak, uygun boyutta ve dura açıklığına göre açıklık bırakmadan sugeçirmez kapattık.

Dikişlerin su geçirmezliği kontrol edildi. Duraplasti bölgesi fibrin doku yapıştırıcı ile desteklendi. Ardından kanama kontrolü yapılarak, dokular anatomik katlara uygun dikilerek operasyona son verildi.

Operasyon sırasında ve sonrasında kanama minimumdu. Operasyon sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Tüm hastalar ameliyathanede ekstübe edildikten sonra uyanma odasına alındı. Cerrahi ameliyat süresi 90 ila 120 dakika arasında değişti. Tüm hastalara postoperatif rutin antibiyoterapi uygulandı.

İstatistiksel Analiz

Verilerin analizinde SPSS 11.5 programından faydalanıldı. Tanımlayıcı olarak nicel değişkenler için ortalama±standart sapma ve ortanca (minimum-maksimum), nitel değişkenler için ise hasta sayısı (yüzde) kullanıldı. Nicel değişken bakımından iki kategoriye sahip nitel değişkenin kategorileri arasında fark olup olmadığına, normal dağılım varsayımları sağlanıyorsa Student-t testi, sağlanmadığı durumlarda ise Mann-Whitney U testi kullanılarak bakıldı. İki nitel değişken arasındaki ilişki incelenmek istendiğinde ise Ki-kare ve Fisher-exact testleri kullanıldı. İki bağımlı nicel değişken arasında farka bakmak istendiğinde,

normal dağılım varsayımları sağlanmadığı için Wilcoxon İşaret testi kullanıldı. İki nitel bağımlı değişken arasındaki farka ise Mc-Nemar testi kullanılarak bakıldı. İstatistiksel anlamlılık düzeyi 0,05 olarak alındı.



6. BULGULAR

Çalışmaya dahil edilen 41 hastanın 26'sı (%63,4) kadın, 15'i (%36,6) erkek iken, hastalara ait yaş ortalaması $36,90 \pm 13,72$ yılıdır. Chicago Chiari Sonuç Skalası skoruna ait ortalama $13,07 \pm 2,72$ olarak, preop ve postop Boyun Özürlülük İndeksi skoru ortalamaları ise sırasıyla $33,41 \pm 4,80$ ve $17,32 \pm 10,49$ olarak bulundu. Avrupa Hayat Kalitesi ölçeği ortalaması $71,46 \pm 7,18$ iken hastaların hiçbirinde postop komplikasyon bulunmamaktaydı. Hastaların hepsinde preop dönemde suboksipital ağrı mevcutken, postop dönemde hastaların sadece %12,2'sinde ağrı mevcuttu (Tablo 4).

Hastalarda tonsiller herniasyon ortalaması $9,49 \pm 1,90$ mm olarak bulundu. Preop dönemde hastaların %14,6'sında motor ve duyu defisiti mevcutken bu oran postop dönemde %4,9'a düşmüştü. Preop dönemde hastaların %4,9'unda uyku apnesi mevcutken bu oran postop dönemde %2,4'e düşmüştü. Tonsillektomi yapılan 18 (%43,9) hasta mevcuttu (Tablo 4).

Tablo 4. Tanımlayıcılar

Değişkenler		
Cinsiyet, n(%)	Kadın	26 (63,4)
	Erkek	15 (36,6)
Yaş	Ort.±SS	$36,90 \pm 13,72$
	Ortanca (Min-Maks)	34,00 (8,00-64,00)
Chicago Chiari Sonuç Skalası	Ort.±SS	$13,07 \pm 2,72$
	Ortanca (Min-Maks)	12,00 (4,00-16,00)
Preop Boyun Özürlülük İndeksi	Ort.±SS	$33,41 \pm 4,80$
	Ortanca (Min-Maks)	30,00 (30,00-40,00)
Postop Boyun Özürlülük İndeksi	Ort.±SS	$17,32 \pm 10,49$
	Ortanca (Min-Maks)	10,00 (10,00-40,00)
Avrupa Hayat Kalitesi Ölçeği	Ort.±SS	$71,46 \pm 7,18$
	Ortanca (Min-Maks)	70,00 (60,00-85,00)
Postop Komplikasyon, n(%)	Yok	41 (100,0)
Preop Suboksipital Ağrı, n(%)	Var	41 (100,0)
Postop Suboksipital Ağrı, n(%)	Yok	36 (87,8)
	Var	5 (12,2)
Tonsiller Herniasyon (mm)	Ort.±SS	$9,49 \pm 1,90$
	Ortanca (Min-Maks)	10,00 (6,00-13,00)
Preop Motor ve Duyu Defisiti, n(%)	Yok	35 (85,4)
	Var	6 (14,6)
Postop Motor ve Duyu Defisiti, n(%)	Yok	39 (95,1)
	Var	2 (4,9)
Preop Uyku Apnesi, n(%)	Yok	39 (95,1)
	Var	2 (4,9)
Postop Uyku Apnesi, n(%)	Yok	40 (97,6)
	Var	1 (2,4)
Tonsillektomi, n(%)	Yok	23 (56,1)
	Var	18 (43,9)

Ort: Ortalama, SS: Standart Sapma, Min:Minimum, Maks:Maksimum

Tablo 5’de tonsillektomi yapılan ve yapılmayan hastalar için değişkenlere ait karşılaştırmalara bakıldı ve sadece postop Boyun Özürlülük İndeksi skoru için anlamlı fark bulundu ($p=0,001$). Tonsillektomi yapılmayan hastalarda ölçek skoru ortalaması tonsillektomi yapılan hastalardan anlamlı düzeyde yüksekti.

Tablo 5. Tonsillektomi için Değişkenlere ait Karşılaştırmalar

Değişkenler		Tonsillektomi		p değeri
		Yok	Var	
Cinsiyet, n(%)	Kadın	17 (73,9)	9 (50,0)	0,115 ^a
	Erkek	6 (26,1)	9 (50,0)	
Yaş	Ort.±SS	38,96±12,94	34,28±14,59	0,284 ^c
	Ortanca (Min-Maks)	39,00 (8,00-57,00)	30,50 (10,00-64,00)	
Chicago Chiari Sonuç Skalası	Ort.±SS	12,35±2,81	14,00±2,38	0,065 ^d
	Ortanca (Min-Maks)	12,00 (4,00-16,00)	16,00 (10,00-16,00)	
Preop Boyun Özürlülük İndeksi	Ort.±SS	32,61±4,49	34,44±5,11	0,224 ^d
	Ortanca (Min-Maks)	30,00 (30,00-40,00)	30,00 (30,00-40,00)	
Postop Boyun Özürlülük İndeksi	Ort.±SS	22,17±11,26	11,11±4,71	0,001 ^d
	Ortanca (Min-Maks)	30,00 (10,00-40,00)	10,00 (10,00-30,00)	
Avrupa Hayat Kalitesi Ölçeği	Ort.±SS	71,30±6,61	71,67±8,04	0,957 ^d
	Ortanca (Min-Maks)	70,00 (60,00-80,00)	70,00 (60,00-85,00)	
Postop Komplikasyon, n(%)	Yok	23 (56,1)	18 (43,9)	-
Preop Suboksipital Ağrı, n(%)	Var	23 (56,1)	18 (43,9)	-
Postop Suboksipital Ağrı, n(%)	Yok	20 (87,0)	16 (88,9)	1,000 ^b
	Var	3 (13,0)	2 (11,1)	
Tonsiller Herniasyon (mm)	Ort.±SS	9,00±1,76	10,11±1,94	0,062 ^c
	Ortanca (Min-Maks)	9,00 (6,00-13,00)	10,00 (7,00-13,00)	
Preop Motor ve Duyu Defisiti, n(%)	Yok	20 (87,0)	15 (83,3)	1,000 ^b
	Var	3 (13,0)	3 (16,7)	
Postop Motor ve Duyu Defisiti, n(%)	Yok	22 (95,7)	17 (94,4)	1,000 ^b
	Var	1 (4,3)	1 (5,6)	
Preop Uyku Apnesi, n(%)	Yok	22 (95,7)	17 (94,4)	1,000 ^b
	Var	1 (4,3)	1 (5,6)	
Postop Uyku Apnesi, n(%)	Yok	22 (95,7)	18 (100,0)	1,000 ^b
	Var	1 (4,3)	0 (0,0)	

Ort: Ortalama, SS: Standart Sapma, Min: Minimum, Maks: Maksimum, a: Ki-kare testi,

b: Fisher-exact testi, c: Student-t testi, d: Mann-Whitney U testi

Tablo 6’da tonsillektomi yapılan ve yapılmayan hastalar için preop-postop değişimler için karşılaştırmalara bakıldı ve sadece Boyun Özürlülük İndeksi skoru için preop-postop değişim anlamlı bulundu ($p<0,001$). Tonsillektomi yapılmayan hastalarda Boyun Özürlülük İndeksi skoru için preop-postop farka ait ortalama $10,43\pm 10,22$ iken bu ortalama tonsillektomi yapılan hastalarda $23,33\pm 5,94$ olarak bulundu. Hastaların Chicago Chiari sonuç skalasına

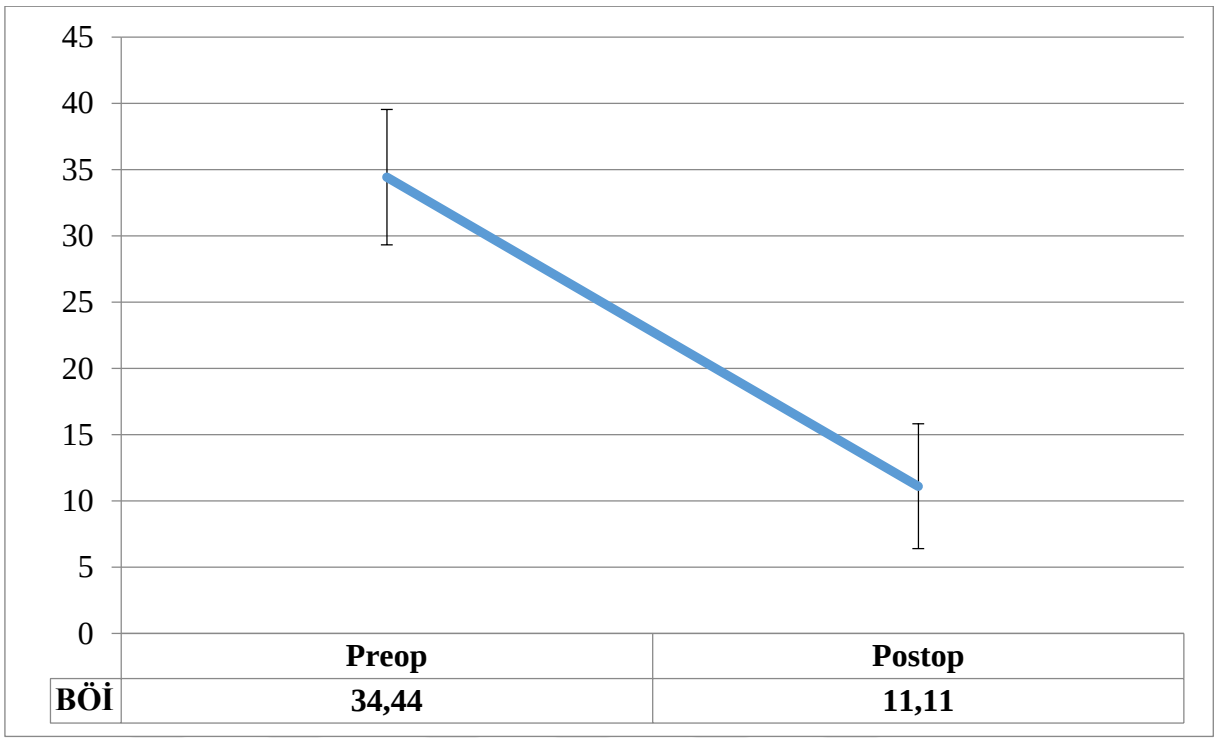
(Chicago Chiari outcome scale – CCOS) göre aldıkları puanlar değerlendirildiğinde, 4-8 arasında puan alan (kötü postoperatif sonuç) 1 hasta olduğu (4 puan) ve en düşük puanın 4 olduğu görülmüştür. En yüksek puanın 16 olduğu ve puan arttıkça operasyon sonrası sürecin iyiliğini gösteren değerlendirmeye göre sadece 23 hasta (tonsillektomi yapılmayan) 4,00-16,00 puan kuşağında (orta derece düzelme) kalmış ve diğer 17 hasta (tonsillektomi yapılan) 10,00-16,00 puan kuşağında (yüksek oranda iyileşme göstergesi) yer almıştır.

Tablo 6. Tonsillektomi için Preop-Postop Değişimlere ait Karşılaştırmalar

Değişkenler		Tonsillektomi		p değeri
		Yok	Var	
Preop-Postop Boyun Özürlülük İndeksi	Ort.±SS	10,43±10,22	23,33±5,94	<0,001 ^a
	Ortanca (Min-Maks)	10,00 (0,00-30,00)	20,00 (10,00-30,00)	
Suboksipital Ağrı Değişim, n(%)	Ağrı Devam Ediyor	3 (13,0)	2 (11,1)	1,000 ^b
	Ağrı Geçmiş	20 (87,0)	16 (88,9)	
Motor ve Duyu Defisiti Değişim, n(%)	Defisit Yok	20 (87,0)	14 (77,8)	0,615 ^b
	Defisit Geçmiş	2 (8,7)	3 (16,7)	
	Defisit Gelişmiş	0 (0,0)	1 (5,6)	
	Defisit Devam Ediyor	1 (4,3)	0 (0,0)	
Uyku Apnesi Değişim, n(%)	Yok	22 (95,7)	17 (94,4)	0,691 ^b
	Düzelmiş	0 (0,0)	1 (5,6)	
	Devam Ediyor	1 (4,3)	0 (0,0)	

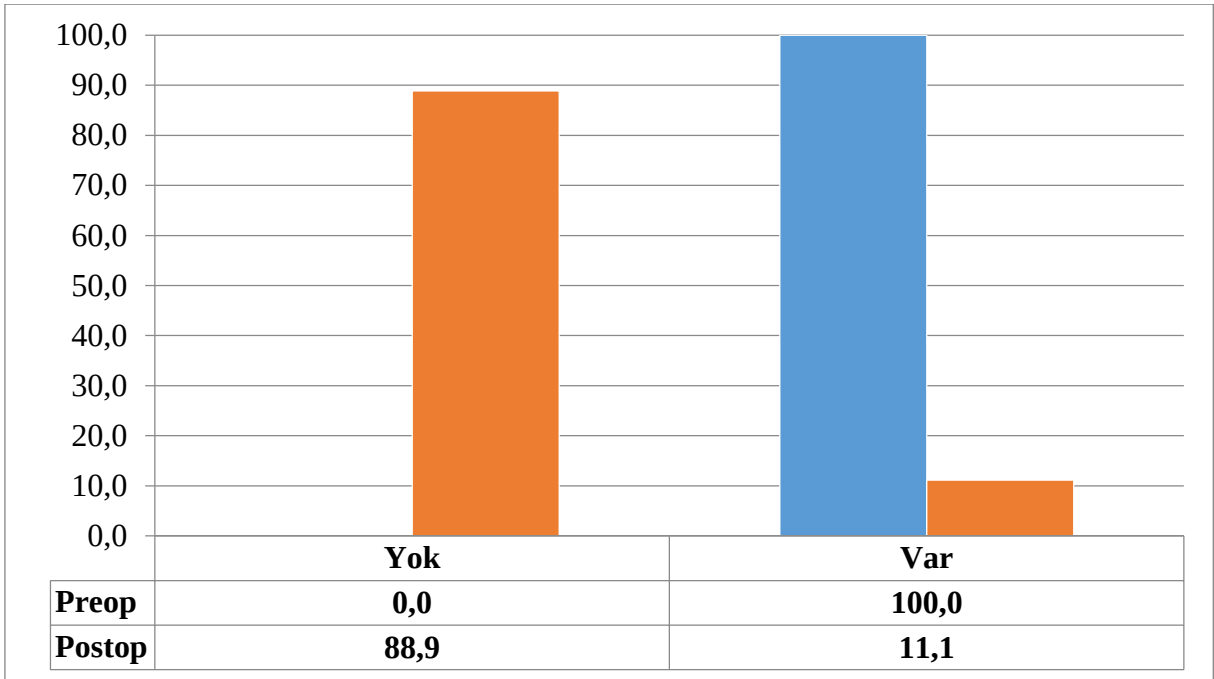
Ort:Ortalama, SS:Standart Sapma, Min:Minimum, Maks:Maksimum , a:Mann-Whitney U testi, b: Fisher-exact testi

Tonsillektomi yapılan hastalarda Boyun Özürlülük İndeksi için preop-postop ölçek skorları arasında anlamlı fark bulundu ($p<0,001$). Boyun Özürlülük İndeksi için preop ortalaması $34,44\pm5,11$ iken postop ortalaması $11,11\pm4,71$ olarak bulundu. Preop-postop değişim Şekil 10'da verildi.



Şekil 10. Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Boyun Özürlülük İndeksi için Preop-Postop Karşılaştırması

Tonsillektomi yapılan hastalarda preop dönemde suboksipital ağrısı olan 18 hastanın 16'sının ağrısı postop dönemde geçmişti. Preop-postop döneme ait değişim Şekil 11'de gösterildi.



Şekil 11. Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Suboksipital Ağrı için Preop-Postop Karşılaştırması

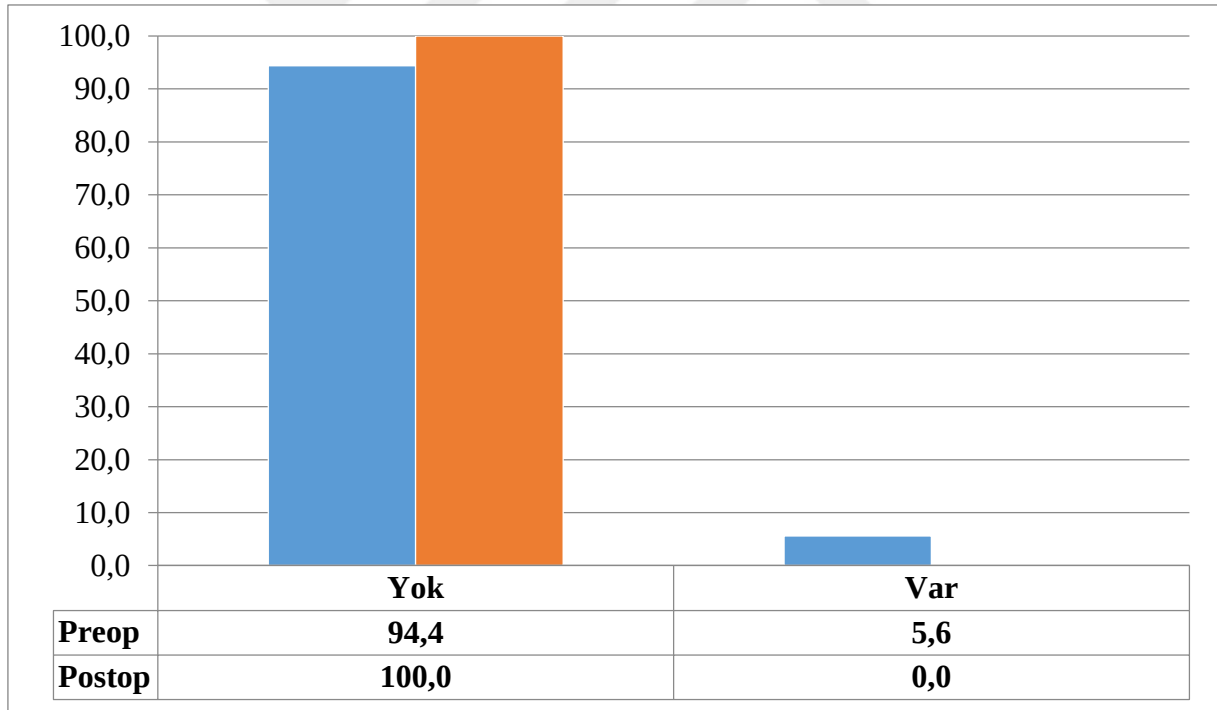
Tonsillektomi yapılan hastalarda preop dönemde motor ve duyu defisiti görülmeyen hastaların 1'inde (%6,7) postop dönemde motor ve duyu defisiti görülürken, preop dönemde motor ve duyu defisiti görülen hastaların hiçbirinde bu şikayetler görülmemiştir (p=0,625) (Tablo 7).

Tablo 7. Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Motor ve Duyu Defisiti için Preop-Postop Karşılaştırması

Motor ve Duyu Defisiti		Postop				p değeri
		Yok		Var		
		n	%	n	%	
Preop	Yok	14	93,3	1	6,7	0,625 ^a
	Var	3	100,0	0	0,0	

a:Mc-Nemar testi

Tonsillektomi yapılan hastalarda preop dönemde uyku apnesi olan 1 (%5,6) hastanın şikayeti postop dönemde geçmişti. Preop-postop döneme ait değişim Şekil 12'de gösterildi.



Şekil 12. Tonsillektomi Yapılan Hastalarda Uyku Apnesi için Preop-Postop Karşılaştırması

7. TARTIŞMA

CMI için ideal cerrahi yaklaşım, pediatrik ve yetişkin beyin cerrahisi alanındaki en büyük tartışmalardan biri olmaya devam etmektedir.

Genel olarak BOS akımına yönelik engelleri ortadan kaldırmak, normal BOS akımını sağlamak için foramen magnum dekompresyonunun standart olduğu konusunda fikir birliği vardır. Ama kraniektomi, dura açılması, araknoid diseksiyonu, tonsillerin koagülasyonu veya rezeksiyonu söz konusu olduğunda görüşler farklılaşmaktadır.

Bu çalışma, CMI'li hastalarda farklı cerrahi tekniklerin, tek başına dekompresyon tonsillektomi yapılmayan ve dekompresyon ile kombine serebellar tonsillektomi olmak üzere iki cerrahi tedavinin etkisini, Chiari Chicago Sonuç Ölçeği, Avrupa Hayat Kalitesi Anketi ve Boyun Özürlülük Endeksi ile değerlendirmek, böylece CMI için tedavi kılavuzlarını dahada iyileştirmek ve kanıt sağlamak için yapılmıştır.

Amerikan Pediatrik Nöroşirurji Derneği'nin (ASPN) 2011'ci yılındaki toplantısında yayınlanan ankette, katılımcıların çoğu kraniektomi ile posterior fossa dekompresyonu gerçekleştirme konusunda anlaştılar, ancak tonsillerin rezeke edilmesi konusunda iki modlu bir fikir ayrılığı ortaya çıktı. Katılımcıların %36'sı Kraniektomi+Duroplasti, %27'si Kraniektomi+Duroplasti+Tonsiller Rezeksiyon önerdi [150].

Serebellar tonsillektomi invaziv bir müdahaledir ve modern fizyoloji serebellar tonsillerin herhangi bir önemli işlevi yerine getirmediğini ve normal doku olduğunu kabul ediyor. Jun Li ve ark. 2022 yılında yayınladıkları meta-analiz'de serebellar tonsillektomi uygulanan CMI hastaları, özellikle posterior fossa dekompresyonu ve serebellar tonsillektomi yapılan hastalarda, ameliyattan sonra genel klinik semptom daha çok iyileşme olduğunu gösterdiler [151]. Bununla birlikte, serebellar tonsillektomi uygulanan CMI hastalarında postoperatif dönemde daha yüksek komplikasyon riski olduğunu bildirdiler [151]

Bizim yaptığımız TEZ çalışmasında ise tonsillektomi yapılan ve yapılmayan hastalar için preop-postop değişimler için karşılaştırmalara bakıldı ve sadece Boyun Özürlülük İndeksi skoru için preop-postop değişim anlamlı bulundu ($p<0,001$). Tonsillektomi yapılmayan hastalarda Boyun Özürlülük İndeksi skoru için preop-postop farka ait ortalama $10,43\pm10,22$ iken bu ortalama tonsillektomi yapılan hastalarda $23,33\pm5,94$ olarak bulundu.

CMI hastalarının klinik semptom veya bulgularındaki iyileşme açısından prognozu değerlendirmek için ölçekler mevcuttur. Bu ölçekler, ameliyat öncesi klinik belirtilerin ameliyattan sonra düzelişip düzelmediğini değerlendirmek için tasarlanmıştır ve bazı çalışmalar, Chicago Chiari Sonuç Ölçeği, modifiye Japon Ortopedi Derneği çalışması bunlara örnek gösterilebilir.

Pueyrredon ve ark. CMI hastalarında serebellar tonsiller 'de sekonder iskemi ve travmanın, glial hücrelerin proliferasyonu ile sonuçlandığını gösterdiler. Aslında bu açıklama serebellar tonsillektominin avantajlarını açıklayabilir. Ancak tonsilektomi PFD ile kombine şekilde yapıldığında bu avantajlar geçerlidir. [151,152].

CMI hastalarının prognozunu değerlendirmede önemli bir faktörlerden biri de komplikasyondur.

Jia ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada serebellar tonsillektomi sırasındaki cerrahinin posterior inferior serebellar arter gibi komşu kan damarlarında yaralanmaya karşı hassas olduğu ve bunun daha yüksek aseptik menenjit insidansına yol açabileceği gösterilmiştir. Dolayısıyla Jia'nın çalışması serebellar tonsillerin rezeksiyonunun BOS kaçağı, menenjit, yara yeri enfeksiyonu dahil, postoperatif komplikasyon olasılığını artırabileceğini desteklemektedir. [151,153].

Jia ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada hastaların %86,9'nın ameliyattan 6 ay sonra klinik durumlarında düzelme olduğunu bildirmiştir, özellikle suboksipital ağrıda ameliyat sonrası belirgin şekilde iyileşme olduğunu gösterdi [153].

Çalışmamızda suboksipital ağrıda iyileşme %87,8 oranında idi. Hastaların hepsinde preop dönemde suboksipital ağrı mevcutken, postop dönemde hastaların sadece %12,2'sinde ağrı mevcuttu.

Tonsilektomi yapılan ve yapılmayan hastalarda posterior fossa dekompresyonundan sonra, kortikospinal traktlardaki basınç nedeniyle alt ekstremitelerde oluşan motor disfonksiyon ameliyat sonrası olumlu yönde etkilenmektedir. [153].

Çalışmamızda tonsilektomi yapılan ve yapılmayan hastalarda farklı komplikasyonlar, iki farklı cerrahi teknik arasında önemli ölçüde farklılık göstermedi.

Avrupa Hayat Kalitesi ölçeği ortalaması $71,46 \pm 7,18$ iken hastaların hiçbirinde postop komplikasyon bulunmamaktaydı.

Jun Li ve ark. 2022 yılında yayınladıkları meta-analiz 'in, alt grup analizinde, basit PFD ile serebellar tonsillektomili dekompresyon cerrahisi arasındaki komplikasyonlardaki farkı desteklemedi. Çalışmalarının cerrahi klinik uygulama için uygun bir cerrahi strateji sağlaya bildiğini ve CM-I için standartlaştırılmış tedavi kılavuzları için ikincil kanıt oluşturabileceğini savundular. Sonuçların, serebellar tonsillektomi ile kombine edilen dekompresyonun CMI hastalarında daha iyi klinik iyileşmeye neden olduğunu gösterse de buna aynı zamanda yüksek komplikasyon insidansı eşlik edebileceğini bildirmişler. Bu klinik uygulamada, cerrahlar ayrıca hastaların yaşı, fiziksel durumları ve ek hastalıkların olup olmadığına göre hastalara uygulanacak spesifik cerrahi planı kapsamlı bir şekilde belirlemelidir.

Serebellar tonsillektomi ile yapılan kraniyoservikal dekompresyon, CMI tedavisi için kesin klinik etkileri ve düşük derecede komplikasyonu olan kesin cerrahi yaklaşımdır (Liu ve ark., 2008; Huang ve ark., 22005; Bao ve ark. ., 2011; Asgari ve ark., 2003;). Bao ve ark. özellikle sinir köklerine basıya bağlı semptom gösteren hastalar için, serebellar tonsillerin aksesuar sinire, alt kranial sinirlere yaptığı baskıyı hafifletmeye dikkat göstermişlerdir (Bao ve ark., 2011).

2015 yılında yayınlanan makalede Bao ve ark. CMI'li 127 hastaya mikroskopi kullanılarak duraplasti ve serebellar tonsillektomi ile kraniyoservikal dekompresyon uyguladı. Takip sırasında 84 hastanın toplam 79'unda semptomlarda düzelme görüldü. Sonuç %94.1'lik etkili bir oran gösterdi. Bu yayında, duraplasti ve serebellar tonsillektomi ile kraniyoservikal dekompresyonun cerrahi sonuçları, geleneksel posterior fossa dekompresyon ameliyatları için bildirilen sonuçlardan daha iyiydi (Bao ve diğerleri, 2011; Ma ve diğerleri, 2012).

Benzer şekilde bizim çalışmamızda hastaların Chicago Chiari sonuç skalasına (Chicago Chiari outcome scale – CCOS) göre aldıkları puanlar değerlendirildiğinde, 4-8 arasında puan alan (kötü postoperatif sonuç) 1 hasta olduğu (4 puan) ve en düşük puanın 4 olduğu görülmüştür. En yüksek puanın 16 olduğu ve puan arttıkça operasyon sonrası sürecin iyiliğini gösteren bu değerlendirmeye göre sadece 23 hasta (tonsillektomi yapılmayan) 4,00-16,00 puan kuşağında (orta derece düzelme) kalmış ve diğer 17 hasta (tonsillektomi yapılan) 10,00-16,00 puan kuşağında (yüksek oranda iyileşme göstergesi) yer almıştır. Tonsilektomi yapılan 17 hasta, tonsilektomi yapılmayan 23 hasta ile karşılaştırıldığında tonsillektomi yapılan hastalarda bildirilen sonuçlar tonsillektomi yapılmayan hastalarda bildirilen sonuçlardan daha iyiydi.

CMI tanısı alan hastalarda tonsillektominin amacı tonsillerin fizyolojik pozisyonunu eski haline getirmek ve serebellar tonsillerin doku hacmini azaltmak, BOS akımını iyileştirmek için daha fazla alan yaratmalıdır. Bu nedenle, selektif serebellar tonsiller süspansiyon, serebellar tonsiller koagulasyon dahil olmak üzere çok sayıda yaklaşım ve teknik geliştirilmiştir ve bu teknik yöntemlerin faydalarını artırdığına dair birçok raporlar vardır [155,156,157].

Ayrıca doku hacmini azaltmak ve BOS akışını kolaylaştırmak için pediatrik hastalarda serebellar tonsillektomi uygulanmıştır [155,158,130].

Bununla yanaşı tekniğin eksik tarafları da vardır: tonsil rezeksiyonu veya redüksiyonu sırasında komşu kan damarlarına zarar verme riski daha yüksektir ve tonsil rezeksiyonu invaziv bir tekniktir ve çıkarılan parankimin tam fizyolojik işlevi hemen net değildir. Tonsillektomi ile karşılaştırıldığında, posterior fossa dekompresyonu daha konservatif, daha az hemorajik bir prosedür olarak kabul edilmiştir [155].

Postoperatif kliniği iyileştirmek için Galarza ve ark. "üçlü R" tekniğini tasarladı. Geleneksel posterior fossa dekompresyonu yapmadan fıtıklaşmış tonsillere repozisyon, redüksiyon ve rezeksiyon yapılan cerrahi teknik tasarladı. Ama çok sınırlı bir alanda dokunu çıkarmak ve hemostaz sağlamak zordur [155,159].

Buna karşılık, Ma J ve ark. 2012 yılında Türk Nöroşirurji Dergisinde yayınladıkları makalede mevcut verilerin, küçük cerrahi insizyonla (foramina magnum etrafında 3~4 cm) suboksipital dekompresyon ve duraplasti ile uygulanmasının cerrahi açıdan verimli ve daha az invaziv olduğunu, kafa tabanı operasyonu için aranan bir özellik olduğunu öne sürdü. Yetmiş altı olgunun dahil edildiği bu çalışmada cerrahi ameliyat sonunda 61 hastanın (%80,26) cerrahi sonuçları daha iyi olup, 12 hasta (%15,79) stabilize olmuştu ve 3 hastanın (%3,95) sonuçları daha kötüydü [160].

Kırk bir olgunun dahil edildiği çalışmamızda ise cerrahi ameliyat sonunda 17 hastanın (%41.4) cerrahi sonuçları daha iyi olup, 22(%56.65) hasta stabilize olmuştu ve 1 hastanın (%2.4) sonuçları daha kötüydü.

Sonuç olarak, tonsil rezeksiyonu veya redüksiyonu sırasında komşu kan damarlarına zarar verme riski daha yüksektir ve tonsil rezeksiyonu invaziv bir tekniktir. Tonsillektomi ile karşılaştırıldığında, posterior fossa dekompresyonu daha konservatif, daha az hemorajik bir cerrahidir.

8. SONUÇ VE ÖNERİLER

Sonuç olarak çalışmamızda tonsilektomi yapılan ve yapılmayan hastalarda farklı komplikasyonlar, iki farklı cerrahi teknik arasında önemli ölçüde farklılık göstermedi.

Duraplasti ve serebellar tonsillektomi ile kraniyoservikal dekompresyonun cerrahi sonuçları, geleneksel posterior fossa dekompresyon ameliyatları için bildirilen sonuçlardan iyiydi. Buna rağmen tonsil rezeksiyonu veya redüksiyonu sırasında komşu kan damarlarına zarar verme riski daha yüksektir ve tonsil rezeksiyonu invaziv bir tekniktir ve çıkarılan parankimin tam fizyolojik işlevi hemen net değildir. Tonsillektomi ile karşılaştırıldığında, posterior fossa dekompresyonu daha konservatif, daha az hemorajik bir prosedür olarak kabul edilmiştir. Önerimiz her iki işlemin faydalı olduğu yönündedir



9. KAYNAKLAR

1. McLone DG, Knepper PA: The cause of Chiari II malformation: A unified theory. *Pediatr Neurosci* 15(1):1-12, 1989
2. Abd-El-Barr MM, Strong CI, Groff MW. Chiari malformations: diagnosis, treatments and failures. *J Neurosurg Sci.* 2014 Dec;58(4):215-21.
3. Frič R, Eide PK. Chiari type 1-a malformation or a syndrome? A critical review. *Acta Neurochir (Wien).* 2020 Jul;162(7):1513-1525.
4. Spillane JD, Pallis C, Jones AM: Developmental abnormalities in the region of the foramen magnum. *Brain* 80(1):11-48, 1957
5. Massimi L, Peppucci E, Peraio S, Di Rocco C: History of Chiari type I malformation. *Neurol Sci* 32 Suppl 3:S263-265,2011
6. Chiari H (1987) Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus. *Pediatr Neurosci* 13:3–8 (Translated by A. Radkowski)
7. Koehler PJ (1991) Chiari's description of cerebellar ectopy (1891): with a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations of neural tube defects. *J Neurosurg* 75:823–826
8. Pearce JMS (2003) *Fragments of neurological history.* Imperial College Press, London, pp 395–398
9. Schwalbe E, Gredig M (1907) Ueber Entwicklungstörungen des Kleinhirns, Hirnstamms und Halsmarks bei Spina bifida (Arnold'sche und Chiari'sche Missbildung). *Beitr Path Anat* 40:132–194 (German)
10. Home'n EA (1901) Zur Kenntnis der rachitischen Deformationen der Schadelbasis und der Basden Scadel hyperostosen. *Z Nervenheilkd* 20:3–15 (German)
11. Russell DS, Donald C (1935) The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain* 58:203–215
12. McConnell AA, Parker HL (1938) A deformity of the hind-brain associated with internal hydrocephalus. Its relation with the Arnold–Chiari malformation. *Brain* 61:415–429
13. Aring CD (1938) Cerebellar syndrome in an adult with malformation of the cerebellum and brain stem (Arnold–Chiari deformity) with a note on the occurrence of the “torpedos” in the cerebellum. *J Neurol Psychiatry* 1:100–109
14. Adams RD, Schatzki R, Scoville WB (1941) The Arnold–Chiari malformation. Diagnosis, demonstration by intraspinal lipiodal and successful surgical treatment. *N Engl J Med* 225:125–131
15. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurg.* 2017 Aug; 104:213-219
16. Giammattei L, Borsotti F, Parker F, Messerer M. Chiari I malformation: surgical technique, indications and limits. *Acta Neurochir (Wien).* 2018 Jan;160(1):213-217

17. Sathi S, Stieg PE: “Acquired” Chiari I malformation after multiple lumbar punctures: Case report. *Neurosurgery* 32(2):306-309, 1993
18. Akkaya F, Şahin B: Chiari Malformasyonlarına Giriş: Sınıflama. *Periferik Sinir Cerrahisi Bülteni* 92:3-4, 2021
19. Stevenson KL: Chiari Type II malformation: Past, present, and future. *Neurosurg Focus* 16(2):E5, 2004
20. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000;92(6):920 – 6.
21. Wu YW, Chin CT, Chan KM, et al. Pediatric Chiari I malformations: do clinical and radiologic features correlate? *Neurology* 1999;53(6):1271 – 6
22. Christophe C, Dan B. Magnetic resonance imaging cranial and cerebral dimensions: is there a relationship with Chiari I malformation? A preliminary report in children. *Eur J Paediatr Neurol* 1999;3(1):15 – 23.
23. Yassari, R., & Frim, D. (2004). Evaluation and management of the Chiari malformation type 1 for the primary care pediatrician. *Pediatric Clinics of North America*, 51(2), 477–490.
24. Basaran R, Efendioglu M, Senol M, Ozdogan S, Isik N: Morphometric analysis of posterior fossa and craniovertebral junction in subtypes of Chiari malformation. *Clin Neurol Neurosurg* 169:1-11, 2018
25. Beuriat, P.-A., Szathmari, A., Rousselle, C., Sabatier, I., Di Rocco, F., & Mottolese, C. (2017). Complete Reversibility of the Chiari Type II Malformation After Postnatal Repair of Myelomeningocele. *World Neurosurgery*, 108, 62–68.
26. Stevenson KL: Chiari Type II malformation: Past, present, and future. *Neurosurg Focus* 16(2): E5, 2004
27. Azahraa Haddad, F., Qaisi, I., Joudeh, N., Dajani, H., Jumah, F., Elmashala, A., ... Tubbs, R. S. (2018). The newer classifications of the chiari malformations with clarifications: An anatomical review. *Clinical Anatomy*, 31(3), 314–322.
28. Smith BW, Strahle J, Bapuraj JR, Muraszko KM, Garton HJ, Maher CO. Distribution of cerebellar tonsil position: implications for understanding Chiari malformation. *J Neurosurg.* 2013;119(3):812–9.
29. John JP, Wang L, Moffitt AJ, Singh HK, Gado MH, Csernansky JG. Inter-rater reliability of manual segmentation of the superior, inferior and middle frontal gyri. *Psychiatry Res.* 2006;148(2–3):151–63.
30. Deng X, Wang K, Wu L, Yang C, Yang T, Zhao L, et al. Asymmetry of tonsillar ectopia, syringomyelia and clinical manifestations in adult Chiari I malformation. *Acta Neurochir.* 2014;156(4):715–22
31. Lawrence, B. J., Urbizu, A., Allen, P. A., Loth, F., Tubbs, R. S., Bunck, A. C., ... Mart'in, B. A. (2018). Cerebellar tonsil ectopia measurement in type I Chiari malformation patients show poor inter-operator reliability. *Fluids and Barriers of the CNS*, 15(1).

32. Chiari †, H. (1987). Concerning Alterations in the Cerebellum Resulting from Cerebral Hydrocephalus. *Pediatric Neurosurgery*, 13(1), 3–8.
33. Mohammadali M. Shoja, R. Shane Tubbs, and W. Jerry Oakes: Embryology and Pathophysiology of the Chiari I and II Malformations. Tubbs, R., Turgut, M., Oakes, W. (eds) *The Chiari Malformations*, Springer, Cham, 2020:87-108.
34. Russell DS, Donald C. The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain*. 1935; 58:203–15.
35. Gardner WJ. Hydrodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold-Chiari malformations. *Childs Brain*. 1977;3(4):200–12.
36. Masters CL. Pathogenesis of the Arnold-Chiari malformation: the significance of hydrocephalus and aqueduct stenosis. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1978;37(1):56–74.
37. Russell DS, Donald C. The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain*. 1935;58:203–15.
38. Penfield W, Cone W. Spina bifida and cranium bifidum: results of plastic repair of meningocele and myelomeningocele by a new method. *JAMA*. 1932;93:454–61.
39. Pollay M. The function and structure of the cerebrospinal fluid outflow system. *Cerebrospinal Fluid Res*. 2010;7:9.
40. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg*. 1994;80(1):3–15.
41. Ingraham FD, Scott HW. Spina bifida and cranium bifidum V. The Arnold-Chiari malformation: a study of 20 cases. *N Engl J Med*. 1943;229:108–14.
42. Shoja, M. M., Johal, J., Oakes, W. J., & Tubbs, R. S. (2017). Embryology and pathophysiology of the Chiari I and II malformations: A comprehensive review. *Clinical Anatomy*, 31(2), 202–215.
43. Tubbs RS, Shoja MM, Loukas M, Oakes WJ. Surgical anatomy of the craniocervical junction relevant to Chiari malformations. Tubbs RS, Oakes WJ (eds), *The Chiari Malformations*, Newyork: Springer, 2013:73-8
44. Akiyama O, Matsushima K, Nunez M, et al. Microsurgical anatomy and approaches around the lateral recess with special reference to entry into the pons. *J Neurosurg*. 2018; 129:740-751.
45. Microsurgical Anatomy of the Fourth Ventricle. Eroğlu Ü. *Journal of Ankara University Faculty of Medicine*, 2019; 72(2), 214-217.
46. Shoja, M. M., Ramdhan, R., Jensen, C. J., Chern, J. J., Oakes, W. J., & Tubbs, R. S. (2018). Embryology of the craniocervical junction and posterior cranial fossa, part I: Development of the upper vertebrae and skull. *Clinical Anatomy*, 31(4), 466–487.
47. Sensenig EC. The early development of the human vertebral column. *Contr Embryol Carneg Inst*. 1957; 33:21–41.

48. Robinson A, editor. Cunningham's textbook of anatomy. 5th ed. New York: William Wood and Company; 1918.
49. Penfield W, Coburn DF. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. *Arch Neurol Psychiatr.* 1938;40:328–36.
50. Mortazavi, M. M., Tubbs, R. S., Hankinson, T. C., Pugh, J. A., Cohen-Gadol, A. A., & Oakes, W. J. (2011). The first posterior fossa decompression for Chiari malformation: the contributions of Cornelis Joachimus van Houweninge Graftdijk and a review of the infancy of "Chiari decompression." *Child's Nervous System*, 27(11), 1851–1856.
51. Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults; an explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J Neurosurg.* 1950;7(3):199–206.
52. Batzdorf, U. (2015). Clinical Presentation and Alternative Diagnoses in the Adult Population. *Neurosurgery Clinics of North America*, 26(4), 515–517.
53. Güler H., Sanus G.Z. Chiari tip 1 malformasyonlu hastalarda farklı cerrahi tekniklerin tedavi sonuçlarına etkisinin karşılaştırılması, uzmanlık tezi, istanbul üniversitesi cerrahpaşa tıp fakültesi beyin ve sinir cerrahisi anabilim dalı.2017.
54. Tubbs, R.S., Oakes, W.J. Associated Disorders of Chiari Type I Malformations. Tubbs, R., Turgut, M., Oakes, W. (eds) *The Chiari Malformations*, Springer, Cham,2020:413-419.
55. Badie B, Mendoza D, Batzorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 1995;37:214–8.
56. Tubbs RS, Oakes WJ. Costello syndrome and Chiari I malformation: Apropos of a case with a review of the literature regarding a potential association. *J Child Neurol.* 2003;18:496–8.
57. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC 3rd, Rozzelle CJ, et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2011; 7:248–56.
58. Saldino RM, Steinbach HL, Epstein CJ. Familial acrocephalosyndactyly (Pfeiffer syndrome). *Am J Roentgenol.* 1972; 116:609–22.
59. Park WJ, Meyers GA, Li X. Novel FGFR2 mutations in Crouzon and Jackson–Weiss syndromes show allelic heterogeneity and phenotypic variability. *Hum Mol Genet.* 1995;4:1229–33.
60. Chang YT, Tsai FJ, Shen WC, Lin HC, Peng CT, Tsai CH. Antley–Bixler syndrome associated with Arnold–Chiari malformation. *Acta Paediatr.* 2000;89:737–9.
61. Kreiborg S, Marsh JL, Cohen MM Jr, Liversage M, Pedersen H, Skovby F, et al. Comparative three-dimensional analysis of CT-scans of the calvaria and cranial base in Apert and Crouzon syndromes. *J Cranio-Maxillofacial Surg.* 1993;21:181–8.
62. Richtsmeier JT, Lele S. Analysis of craniofacial growth in Crouzon syndrome using landmark data. *J Craniofac Genet Dev Biol.* 1990;10:39–62.

63. Cinalli G, Renier D, Sebag G, Sainte-Rose C, Arnaud E, Pierre-Kahn A. Chronic tonsillar herniation in Crouzon's and Apert's syndromes: the role of premature synostosis of the lambdoid suture. *J Neurosurg.* 1995;83:575–82.
64. Cinalli G, Spennato P, Sainte-Rose C, Arnaud E, Aliberti F, Brunelle F, et al. Chiari malformation in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 2005;21:889–901.
65. Tubbs RS, Elton S, Blount JP, Oakes WJ. Preliminary observations on the association between simple metopic ridging in children without trigonocephaly and the Chiari I malformation. *Pediatr Neurosurg.* 2001;35:136–9.
66. Iglesias-Osma C, Gomez Sanchez JC, Suquia Mugica B, Querol Prieto R, de Portugal Alvarez J. Paget's disease of bone and basilar impression associated with an Arnold-Chiari type I malformation [in Spanish]. *Ann Med Int.* 1997;14:519–22.
67. Richards PS, Bargiota A, Corral RJ. Paget's disease causing an Arnold-Chiari type I malformation: radiographic findings. *Am J Roentgenol.* 2001;176:816–7.
68. Hamilton J, Chitayat D, Blaser S, Cohen LE, Phillips JA 3rd, Daneman D. Familial growth hormone deficiency associated with MRI abnormalities. *Am J Med Genet.* 1998;80:128–32.
69. Tubbs RS, Wellons JC 3rd, Oakes WJ, Blount JP. Reformation of the posterior atlanto-occipital membrane following posterior fossa decompression with subsequent constriction at the craniocervical junction. *Pediatr Neurosurg.* 2003;38:219–21.
70. Wellons JC III, Tubbs RS, Oakes WJ. Chiari malformations and syringohydromyelia. In: Rengachary SS, Ellenbogen RG, editors. *Principles of neurosurgery.* Edinburgh: Elsevier Mosby; 2005. p. 181–95.
71. Nakai T, Asato R, Miki Y, Tanaka F, Matsumoto S, Konishi J. A case of achondroplasia with downward displacement of the brain stem. *Neuroradiology.* 1995;37:293–84.
72. Tubbs RS, Rutledge SL, Kosentka A, Bartolucci AA, Oakes WJ. Chiari I malformation and neurofibromatosis type I. *Pediatr Neurol.* 2004;30:278–80.
73. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformations redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery.* 1999;44:1005–17.
74. Tubbs RS, Smyth MD, Wellons JC, Blount JP, Oakes WJ. Cutaneous manifestations and the Chiari I malformation. *Pediatr Neurol.* 2003;29:250–2.
75. Agha A, Hashimoto K. Multiple lentigines (leopard) syndrome with Chiari I malformation. *J Dermatol.* 1995;22:520–3.
76. Martinez-Perez D, Vander Woude DL, Barnes PD, Scott RM, Mulliken JB. Jugular foraminal stenosis in Crouzon syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 1996;25:252–5.
77. Nye JS, Hayes EA, Amendola M. Myelocystoceles-cloacal exstrophy in a pedigree with mitochondrial 12S rRNA mutation, aminoglycoside-induced deafness, pigmentary disturbances, and spinal anomalies. *Teratology.* 2000;61:165–71.

78. Maher CO. Natural history of Chiari malformations. Tubbs RS, Oakes WJ (eds), *The Chiari Malformations*, Newyork: Springer, 2013:227-240.
79. Sudo K, Doi S, Maruo Y, Tashiro K, Terae S, Miyasaka K, Isu T: Syringomyelia with spontaneous resolution. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 53:437–438, 1990.
80. Kyoshima K, Bogdanov EI. Spontaneous resolution of syringomyelia: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery* 2003;53:762-769.
81. Wetjen NM, Heiss JD, Oldfield EH. Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 1:118-123.
82. Heiss JD, Suffredini G, Smith R, et al. Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery. Clinical article. *J Neurosurg Spine* 2010;13:729-742.
83. Klekamp J. Neurological deterioration after foramen magnum decompression for Chiari malformation type I: old or new pathology? *J Neurosurg Pediatr* 2012;10:538-547.
84. Dure LS, Percy AK, Cheek WR, Laurent JP. Chiari type I malformation in children. *J Pediatr*. 1989;115(4):573–6
85. Emery E, Redondo A, Rey A. Syringomyelia and Arnold Chiari in scoliosis initially classified as idiopathic: experience with 25 patients. *Eur Spine J*. 1997;6(3):158–62.
86. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg*. 2003;99(2):291–6.
87. Ravindra, V.M., Brockmeyer, D.L., Chiari and Scoliosis. In: Tubbs RS, Turgut, M, Oakes, W (eds), *The Chiari Malformations*. 2nd ed. Springer, Cham, 2020:219–224.
88. Huebert HT, MacKinnon WB. Syringomyelia and scoliosis. *J Bone Joint Surg Br*. 1969;51(2):338–43.
89. Emery E, Redondo A, Rey A. Syringomyelia and Arnold Chiari in scoliosis initially classified as idiopathic: experience with 25 patients. *Eur Spine J*. 1997;6(3):158–62.
90. Hwang SW, Samdani AF, Jea A, Raval A, Gaughan JP, Betz RR, et al. Outcomes of Chiari I-associated scoliosis after intervention: a meta-analysis of the pediatric literature. *Childs Nerv Syst [Meta-Analysis Research Support, Non-US Gov't]*. 2012;28(8):1213–9.
91. Schwend RM, Hennrikus W, Hall JE, Emans JB. Childhood scoliosis: clinical indications for magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg Am*. 1995;77(1):46–53.
92. Dauser RC, DiPietro MA, Venes JL. Symptomatic Chiari I malformation in childhood: a report of 7 cases. *Pediatr Neurosci [Case Reports]*. 1988;14(4):184–90.
93. Bollo RJ, Riva-Cambrin J, Brockmeyer MM, Brockmeyer DL. Complex Chiari malformations in children: an analysis of preoperative risk factors for occipitocervical fusion. *J Neurosurg Pediatr*. 2012;10(2):134–41.
94. McCarthy RE. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am [Review]*. 1999;30(3):435–49, viii.
95. Herring J. Disorders of the brain. In: Herring J, editor. *Tachjian's pediatric orthopaedics*. Philadelphia: W.B. Saunders; 2002. p. 1121–248.

96. Lonstein JE, Akbarnia A. Operative treatment of spinal deformities in patients with cerebral palsy or mental retardation. An analysis of one hundred and seven cases. *J Bone Joint Surg Am* [Research Support, Non-US Gov't]. 1983;65(1):43–55.
97. Ferreira JA, Botelho RV. The odontoid process invagination in normal subjects, Chiari malformation and Basilar invagination patients: pathophysiologic correlations with angular craniometry. *Surg Neurol Int.* 2015;6:118. <https://doi.org/10.4103/2152-7806.160322>
98. Caetano de Barros M, Farias W, Ataíde L, Lins S. Basilar impression and ArnoldChiari malformation. A study of 66 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1968;31(6):596-605.
99. Brito, J., Santos, B., Nascimento, I., Martins, L., & Tavares, C. (2019). Basilar invagination associated with chiari malformation type I: A literature review. *Clinics*,74.
100. Virchow R. *Beitrag zur physischen Anthropologie der Deutschen, mit besonderer Berücksichtigung der Friesen.* Berlin: Buchdruckerei der königlichen Akademie der Wissenschaften; 1876.
101. Lang J. Regiocraniocervicalis In: Lanz T, Wachsmuth W, editors. *Praktische Anatomie.* Berlin: Springer; 1979. p. 309-11.
102. Gonçalves da Silva JA. Resultados do tratamento cirúrgico da impressão basilar e malformação de Arnold-Chiari: estudo de 72 casos [thesis]. João Pessoa: Universidade Federal da Paraíba (UFPB); 1977.
103. Gonçalves da Silva JA, Gonçalves da Silva CE. Postoperative complications observed in 139 cases of basilar impression and/or malformation of ArnoldChiari. *Arq Neuropsiquiatr.* 1981;39(3):306-16.
104. Brito JN, Klawki P, Schwarz M, Voth D. Late result in cases of atlanto-axial dislocations after dorsal fusion. In: Voth D, Glees P, editors. *Diseases in the cranio-cervical junction.* Berlin: Gruyter; 1987. p. 279-86
105. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated cases. *J Neurosurg* 1998;88:962-968.
106. Kassam AB, Snyderman C, Gardner P, Carrau R, Spiro R. The expanded endonasal approach: a fully endoscopic transnasal approach and resection of the odontoid process: technical case report. *Neurosurgery.* 2005;57(1 Suppl):E213.
107. Chiapparini, L., Saletti, V., Solero, C. L., Bruzzone, M. G., & Valentini, L. G. (2011). Neuroradiological diagnosis of Chiari malformations. *Neurological Sciences*, 32(S3), 283–286. doi:10.1007/s10072-011-0695-0
108. Quigley MF, Iskandar B, Quigley ME, Nicosia M et al (2004) Cerebrospinal fluid flow in foramen magnum: temporal and spatial patterns at MR imaging in volunteers and in patients with Chiari I malformation. *Radiology* 232:229–236.
109. Haughton VM, Korosec FR, Medow Je, Dolar MT et al (2003) Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and normal control participants. *AJNR Am J Neuroradiol* 24:169–176.

110. Deans, A.E., Barkovich, A.J. (2020). Radiology. In: Tubbs, R., Turgut, M., Oakes, W. (eds) *The Chiari Malformations*. Springer, Cham, 2020:313–327
111. Enzmann DR, Pelc NJ. Normal flow patterns of intracranial and spinal cerebrospinal fluid defined with phase-contrast cine MR imaging. *Radiology*. 1991;178(2):467–74.
112. Florian, R., Marina, L., Luigi, R., *Electrophysiological Diagnostics in Chiari Malformation*. In: Tubbs RS, Turgut, M, Oakes, W (eds), *The Chiari Malformations*. 2nd ed. Springer, Cham, 2020:301-311.
113. Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I malformation – analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery*. 2012; 71:365–80; discussion 380.
114. Panagiotis M, John D. Heiss .*The Chiari Malformation: Treatment of the Adult Chiari I Malformation*. Springer. 2020; 38:443-469
115. McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst*. 2003;19(7–8):540–50.
116. Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type 1 malformation in adults. *Acta Neurochir*. 1978;40(3–4):233–42.
117. Cinalli G, Spennato P, Sainte-Rose C, Arnaud E, Aliberti F, Brunelle F, et al. Chiari malformation in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst*. 2005;21(10):889–901.
118. Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, Shawker T, Ennis R, Kammerer W, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg*. 1999;91(4):553–62.
119. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg*. 1994;80(1):3–15.
120. Vakharia VN, Guilfoyle MR, Laing RJ. Prospective study of outcome of foramen magnum decompressions in patients with syrinx and non-syrinx associated Chiari malformations. *Br J Neurosurg*. 2011; 26:7.
121. Rocque BG, George TM, Kestle J, Iskandar BJ. Treatment practices for Chiari malformation type I with syringomyelia: results of a survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8(5):430–7.
122. Siasios, J., Kapsalaki, E. Z., & Fountas, K. N. (2012). Surgical Management of Patients with Chiari I Malformation. *International Journal of Pediatrics*, 2012, 1–10.
123. S. J. Haines and M. Berger, “Current treatment of Chiari malformations types I and II: a survey of the pediatric section of the American association of Neurological Surgeons,” *Neurosurgery*, vol. 28, no. 3, pp. 353–357, 1991.
124. G. N. Dyste and A. H. Menezes, “Presentation and management of pediatric Chiari malformations without myelodysplasia,” *Neurosurgery*, vol. 23, no. 5, pp. 589–597, 1988.

125. M. D. Krieger, J. G. McComb, and M. L. Levy, "Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population," *Pediatric Neurosurgery*, vol. 30, no. 3, pp. 113–121, 1999.
126. M. Z'erah, "Syringomyelia in children," *Neurochirurgie*, vol. 1, no. 45, supplement, pp. 37–57, 1999.
127. T. Hankinson, R. S. Tubbs, and J. C. Wellons, "Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari i malformation," *Child's Nervous System*, vol. 27, no. 1, pp. 35–40, 2011.
128. L. Genitori, P. Peretta, C. Nuri'si, L. Macinante, and F. Mussa, "Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases," *Child's Nervous System*, vol. 16, no. 10-11, pp. 707–718, 2000.
129. S. R. Parker, P. Harris, T. J. Cummings, T. George, H. Fuchs, and G. Grant, "Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural graft or sealant? Clinical article," *Journal of Neurosurgery*, vol. 8, no. 2, pp. 177–183, 2011.
130. T. D. Alden, J. G. Ojemann, and T. S. Park, "Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches," *Neurosurgical Focus*, vol. 11, no. 1, article E2, 2001.
131. L. Valentini, S. Visintini, V. Saletti, L. Chiapparini, M. Estienne, and C. L. Solero, "Treatment for Chiari 1 malformation (CIM): analysis of a pediatric surgical series," *Neurological Sciences*, vol. 32, supplement 3, pp. S321–S324, 2011.
132. H. J. Hoffman, J. Neill, and K. R. Crone, "Hydrosyringomyelia and its management in childhood," *Neurosurgery*, vol. 21, no. 3, pp. 347–351, 1987.
133. K. Hida, Y. Iwasaki, I. Koyanagi et al., "Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation," *Neurosurgery*, vol. 37, no. 4, pp. 673–678, 1995.
134. K. D. Yundt, T. S. Park, V. S. Tantuwaya, and B. A. Kaufman, "Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of chiari malformation and achondroplasia," *Pediatric Neurosurgery*, vol. 25, no. 5, pp. 221–226, 1996.
135. J. M. Eule, M. A. Erickson, M. F. O'Brien, and M. Handler, "Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population," *Spine*, vol. 27, no. 13, pp. 1451–1455, 2002.
136. M. Sindou, J. Ch'avez-Machuca, and H. Hashish, "Craniocervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral Foramen Magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and longterm functional results in 44 consecutive adult cases— comparison with literature data," *Acta Neurochirurgica*, vol. 144, no. 10, pp. 1005–1019, 2002.
137. C. Mottolese, A. Szathmari, E. Simon, C. Rousselle, A. C. Ricci-Franchi, and M. Hermier, "Treatment of Chiari type I malformation in children: the experience of Lyon," *Neurological Sciences*, vol. 32, supplement 3, pp. S325–S330, 2011.

138. Kosnik, E. J. (1998). Use of ligamentum nuchae graft for dural closure in posterior fossa surgery. *Journal of Neurosurgery*, 89(1), 155–156.
139. Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, et al. A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes. *Neurosurgery* 2012;70(3):656-664.
140. Yarbrough CK, Greenberg JK, Smyth MD, et al. External validation of the Chicago Chiari outcome scale. *J Neurosurg Pediatrics* 2014;13:679-684.
141. Fairbank JCT, Couper J, Davies JB, O'Brien JP. The oswestry low back pain disability index. *Physiotherapy* 1980;66:271-3.
142. Roland M, Morris R. A study of the natural history of low back pain. Part I. Development of a reliable and sensitive measure of disability in low back pain. *Spine* 1983;8:141-4.
143. Vernon, H. (2008). The Neck Disability Index: State-of-the-Art, 1991-2008. *Journal of Manipulative and Physiological Therapeutics*, 31(7), 491–502.
144. Godil, S. S., Parker, S. L., Zuckerman, S. L., Mendenhall, S. K., & McGirt, M. J. (2013). Accurately Measuring Outcomes After Surgery for Adult Chiari I Malformation. *Neurosurgery*, 72(5), 820–827.
145. Howell ER. The association between neck pain, the Neck Disability Index and cervical ranges of motion: a narrative review. *J Can Chiropr Assoc.* 2011;55(3):211-221.
146. Carreon LY, Sanders JO, Diab M, Sucato DJ, Sturm PF, Glassman SD. The minimum clinically important difference in Scoliosis Research Society-22 Appearance, Activity, And Pain domains after surgical correction of adolescent idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2010;35(23):2079-2083.
147. Young IA, Cleland JA, Michener LA, Brown C. Reliability, construct validity, and responsiveness of the neck disability index, patient-specific functional scale, and numeric pain rating scale in patients with cervical radiculopathy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2010;89(10):831-839.
148. Aslan E, Karaduman A, Yakut Y, et al. The cultural adaptation, reliability and validity of neck disability index in patients with neck pain: a Turkish version study. *Spine (Phila Pa 1976)* 2008;33(11):E362-365.
149. Kesiktas N, Ozcan E, Vernon H. Clinimetric properties of the Turkish translation of a modified neck disability index. *BMC Musculoskelet Disord* 2012;13:25.
150. Rocque, B. G., George, T. M., Kestle, J., & Iskandar, B. J. (2011). Treatment practices for Chiari malformation Type I with syringomyelia: results of a survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 8(5), 430–437.
151. Li, J., Ouyang, T., Xu, P. et al. Outcome evaluation of decompression surgery combined with cerebellar tonsillectomy compared without cerebellar tonsillectomy for Chiari type I malformation patients. *Neurosurg Rev* 45, 3315–3326 (2022).
152. Pueyrredon F, Spaho N, Arroyave I, Vinters H, Lazaref J (2007) Histological findings in cerebellar tonsils of patients with Chiari type I malformation. *Childs Nerv Syst* 23:427–429

153. Jia C, Li H, Wu J, Gao K, Zhao CB, Li M, Sun X, Yang B (2019) Comparison decompression by duraplasty or cerebellar tonsillectomy for Chiari malformation-I complicated with syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg* 176:1–7.
154. Bao, C. S., Liu, L., Wang, B., Xia, X.-G., Gu, Y. J., Li, D. J., ... Yang, F. B. (2015). Craniocervical decompression with duraplasty and cerebellar tonsillectomy as treatment for Chiari malformation-I complicated with syringomyelia. *Genetics and Molecular Research*, 14(1), 952–960.
155. Wang L, Zhao H, Zhu W, Yan P, Teng YD (2020) A combinatorial approach with cerebellar tonsil suspension to treating symptomatic Chiari malformation type i in adults: a retrospective study. *World Neurosurg* 143:e19–e35.
156. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in pediatric patients: a metaanalysis. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;2:42-49.
157. Lazareff JA, Galarza M, Gravori T, Spinks TJ. Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I malformation. *J Neurosurg.*2002;97:1018-1022.
158. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2015;15:161-177.
159. Galarza M, Gazzeri R, Alfieri A, Martinez-Lage JF. "Triple R" tonsillar technique for the management of adult Chiari I malformation: surgical note. *Acta Neurochir (Wien).* 2013;155:1195-1201.
160. Ma J, You C, Chen H, Huang S, Jeong C. Cerebellar tonsillectomy with suboccipital decompression and duraplasty by small incision for Chiari I malformation (with syringomyelia): long term follow-up of 76 surgically treated cases. *Turk Neurosurg.* 2012;22:274-279.

10. EKLER

EK-1. Boyun Özürlülük Endeksi Sorgulama Formu

Bu sorgulama formu, boyun ağrınızın günlük yaşam aktiviteleriniz üzerindeki etkisini anlayabilmemiz için tasarlanmıştır. Lütfen her bölümden sadece bir seçeneği işaretleyiniz. Bir bölümde birden çok yanıtı kendinize yakın hissetseniz bile, şu anki durumunuza en yakın olan seçeneği işaretleyiniz.

Bölüm 1 - Boyunda Ağrı Yoğunluğu

- A- Şu anda hiç boyun ağrım yok.
- B- Şu anda çok hafif derecede boyun ağrım var.
- C- Boyun ağrım orta derecede ve gelip gidiyor.
- D- Boyun ağrım orta şiddette ve değişkenlik göstermiyor.
- E- Boyun ağrım şiddetli fakat gelip gidiyor.
- F- Boyun ağrım şiddetli ve değişkenlik göstermiyor.

Bölüm 2 - Kişisel Bakım (giyinme ve temizlenme)

- A- Ek bir ağrıya neden olmadan kendime bakabiliyorum.
- B- Kendime normal olarak bakabiliyorum fakat bu ek bir ağrıya neden oluyor.
- C- Kendi bakımımı yaparken ağrım artıyor, yavaşlıyorum ve dikkatli oluyorum.

D- Biraz yardıma ihtiyacım var fakat kişisel bakımımın çoğunu yapabiliyorum.

E- Kişisel bakımım ile ilgili işlerin çoğunda her gün yardıma ihtiyacım var.

F- Giyinemiyorum. Zorlukla yıkanıyorum ve yataktan çıkmıyorum.

Bölüm 3 – Yük Kaldırma (boyun ağrınız olmadığı zamanlarda kaldırdığınız ağır yüklere eşit ağırlıkta)

A- Ek bir ağrı hissetmeden ağır yükleri kaldırabiliyorum.

B- Ağır yükleri kaldırabiliyorum, fakat ek bir ağrıya neden oluyor.

C- Ağrı yükleri yerden kaldırmama engel oluyor, fakat yükler, örneğin masa üstü gibi uygun bir yere yerleştirilirse kaldırabiliyorum.

D- Ağrı ağır yük kaldırmama engel oluyor, fakat hafif ve orta ağırlıktaki yükler örneğin masa üstü gibi uygun bir yere yerleştirilirse kaldırabiliyorum.

E- Çok hafif yükleri kaldırabiliyorum.

F- Hiçbirşeyi kaldıramıyorum ve taşıyamıyorum.

Bölüm 4 - Okuma

A- Hiç boyun ağrısı hissetmeden istediğim kadar okuyabiliyorum.

B- Hafif bir boyun ağrısı hissederek istediğim kadar okuyabiliyorum.

C- Orta derecede boyun ağrısı hissederek istediğim kadar okuyabiliyorum.

D- Boynumda orta derecede ağrı nedeniyle istediğim kadar okuyamıyorum.

E- Boynumda şiddetli ağrı nedeniyle istediğim kadar okuyamıyorum.

F- Boyun ağrısı nedeniyle hiç okuyamıyorum.

Bölüm 5 - Başağrıları

A- Hiç başağrım yok.

B- Sık olmayan hafif başağrıları var.

C- Orta derecede başağrıları var.

D- Sık gelen orta derecede başağrıları var.

E- Sık gelen ağır derecede başağrıları var.

F- Hemen hemen her zaman başağrıları var.

Bölüm 6 – Konsantrasyon

A- İstediğim zaman dikkatimi hiç zorlanmadan istediğim kadar toplayabiliyorum.

B- Hafifçe zorlanarak dikkatimi toplayabiliyorum.

C- İstediğim zaman biraz zorlanarak dikkatimi toplayabiliyorum.

D- İstediğim zaman epeyce zorlanarak dikkatimi toplayabiliyorum.

E- İstediğim zaman dikkatimi toplamakta çok fazla zorlanıyorum.

F- Dikkatimi hiç toplayamıyorum..

Bölüm-7 İş (Herhangi bir işte çalışmıyorsanız lütfen G seçeneğini işaretleyiniz)

A- İstediğim kadar iş yapabilirim.

B- Her günlük işlerimi yapabilirim, ama daha fazlasını yapamam.

C- Her günlük işlerimin çoğunu yapabilirim, daha fazlasını yapamam.

D- Her günlük işlerimi yapamam.

E- Herhangi bir işi zorlukla yapabilirim.

F- Hiçbir iş yapamam

G- Hiç yapmadım

Bölüm 8 - Araba Kullanma

A- Boyun ağrısı hissetmeden araba kullanabiliyorum.

B-Boynumda hafif bir ağrı hissi ile istediğim kadar araba kullanabiliyorum.

C- Boynumda orta derecede ağrı nedeni ile istediğim kadar araba kullanamıyorum.

D- Orta derecede bir boyun ağrısı nedeniyle istediğim kadar araba kullanamıyorum.

E- Boynumda şiddetli ağrı nedeniyle güçlükle araba kullanabiliyorum.

F- Boyun ağrısı nedeniyle hiç araba kullanamıyorum.

G- Hiç yapmadım

Bölüm 9 - Uyku

A- Uyku problemim yok.

B- Uykum çok hafif bozuk (bir saatten az süreyle biraz bozuk).

C- Uykum hafif bozuk (1-2 saat uykusuzluk).

D- Uykum orta derecede bozuk (2-3 saat kadar süren uykusuzluk).

E- Uykum çok bozuk (3-5 saat süreyle uykusuzluk).

F-Uykum tamamen bozuk (5-7 saat süresince uykusuzluktur).

Bölüm 10 – Boş zaman aktiviteleri

A- Tüm boş zaman aktivitelerine boynumda ağrı hissetmeden katılabiliyorum.

B- Tüm boş zaman aktivitelerine boynumda biraz ağrı hissederek katılabiliyorum.

C-Boynumdaki ağrı nedeni ile tüm boş zaman aktivitelerinin bir kısmına katılabiliyorum.

D-Boynumdaki ağrı nedeni ile boş zaman aktivitelerinin çok az bir kısmına katılabiliyorum. E-Boynumdaki ağrı nedeni ile boş zaman aktivitelerine hemen hemen hiç katılamıyorum.

F- Hiç bir aktiviteye hiç bir şekilde katılamıyorum.

G- Hiç yapmadım

- Puanlama yöntemi: A için 0, B için 1, C için 2, D için 3, E için 4, F için 5 puan verilir. G şıkkının işaretlendiği sorular değerlendirme dışı kabul edilir (örn. araç kullanmadığı için cevap verilemeyen soru).
- Toplam Puan: Hastanın işaretlediği şıkların sayısal karşılığının toplamıdır.
- Cevap Verilen Soru Sayısı: G şıkkı dışındaki şıkların işaretlendiği (değerlendirme dışında kalmayan) tüm soruların toplam sayısıdır.
- Boyun Özürölük Endeksi Hesaplama
Yöntemi: $(\text{Toplam puan} \times 100) / (\text{Cevap verilen soru sayısı} \times 5)$



EK-2. Avrupa Hayat Kalitesi 5 Boyut - 5 Seviye Anketi (Europe Quality Of Life 5 Dimensions - 5 Levels Questionnaire, Euroqol 5d-5l)

Sağlık Anketi

Türkiye için Türkçe sürümü



Her başlık altında BUGÜNKÜ sağlık durumunuzu en iyi ifade eden BİR kutuyu işaretleyiniz.

HAREKET EDEBİLME

- Yürüyerek dolaşırken bir güçlük yaşamıyorum ☐
- Yürüyerek dolaşırken çok az güçlük yaşıyorum ☐
- Yürüyerek dolaşırken orta derecede güçlük yaşıyorum ☐
- Yürüyerek dolaşırken şiddetli güçlük yaşıyorum ☐
- Yürüyerek dolaşamıyorum ☐

KENDİ KENDİNE BAKABİLME

- Kendi kendime yıkanırken veya giyinirken bir güçlük yaşamıyorum ☐
- Kendi kendime yıkanırken veya giyinirken çok az güçlüğümlüyor ☐
- Kendi kendime yıkanırken veya giyinirken orta derecede güçlüklerim oluyor ☐
- Kendi kendime yıkanırken veya giyinirken şiddetli güçlüklerim oluyor ☐
- Kendi kendime yıkanacak veya giyinebilecek durumda değilim ☐

OLAĞAN İŞLER (örneğin iş, ders çalışma, ev işleri, aile içi veya boş zaman faaliyetleri)

- Olağan işlerimi yaparken bir güçlük yaşamıyorum ☐
- Olağan işlerimi yaparken çok az güçlüğümlüyor ☐
- Olağan işlerimi yaparken orta derecede güçlüklerim oluyor ☐
- Olağan işlerimi yaparken şiddetli güçlüklerim oluyor ☐
- Olağan işlerimi yapabilecek durumda değilim ☐

AĞRI / RAHATSIZLIK

- Ağrı veya rahatsızlığım yok ☐
- Hafif ağrı veya rahatsızlığım var ☐
- Orta derecede ağrı veya rahatsızlığım var ☐
- Şiddetli ağrı veya rahatsızlığım var ☐
- Aşırı derecede ağrı veya rahatsızlığım var ☐

ENDİŞE / MORAL BOZUKLUĞU

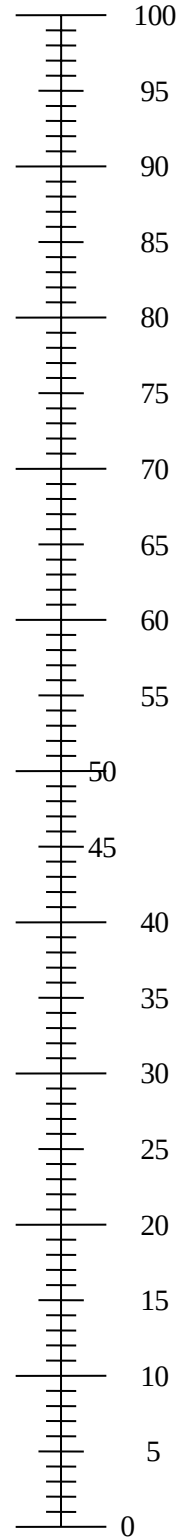
- Endişeli veya moral bozukluğu içinde değilim ☐
- Hafif derecede endişeliyim veya moralim bozuk ☐
- Orta derecede endişeliyim veya moralim bozuk ☐
- Şiddetli derecede endişeliyim veya moralim bozuk ☐
- Aşırı derecede endişeliyim veya moralim çok bozuk ☐

Hayal
edebileceğiniz en iyi
sağlık düzeyi

- Sağlığınızın BUGÜN ne kadar iyi veya kötü olduğunu bilmek istiy
- Bu ölçek 0'dan 100'e kadar numaralandırılmıştır.
- 100 hayal edebileceğiniz en iyi sağlık düzeyini göstermektedir.
0 ise hayal edebileceğiniz en kötü sağlık düzeyini göstermektedir.
- BUGÜNKÜ sağlığınızın nasıl olduğunu göstermek için ölçeğe bir 2

BUGÜNKÜ SAĞLIK DURUMUNUZ =

- Şimdi de lütfen ölçekte işaretlediğiniz sayıyı aşağıdaki kutuya yazın.



Hayal
edebileceğiniz en
kötü sağlık düzeyi