

T.C. KARADENİZ TEKNİK ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
RADYOLOJİ ANABİLİM DALI

**CHİARİ TİP 1 MALFORMASYONLU HASTALARDA KRANİYOSERVİKAL BİLEŞKE VE
POSTERİOR FOSSADAN YAPILAN MORFOMETRİK ÖLÇÜMLER İLE OBEKS
POZİSYONUNUN SİRİNGOMİYELİ GELİŞİMİNE ETKİSİ**

Uzmanlık Tezi

Dr. Halil İbrahim RAKICI

Trabzon 2022

T.C. KARADENİZ TEKNİK ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
RADYOLOJİ ANABİLİM DALI

**CHİARİ TİP 1 MALFORMASYONLU HASTALARDA KRANİYOSERVİKAL BİLEŞKE VE
POSTERİOR FOSSADAN YAPILAN MORFOMETRİK ÖLÇÜMLER İLE OBEKS
POZİSYONUNUN SİRİNGOMİYELİ GELİŞİMİNE ETKİSİ**

Uzmanlık Tezi

Dr. Halil İbrahim RAKICI

Tez Danışmanı Doç. Dr. İlker EYÜBOĞLU

Trabzon 2022

TEŞEKKÜR

Karadeniz Teknik Üniversitesi Farabi Hastanesi Radyoloji Anabilim Dalı'nda almış olduğum uzmanlık eğitimim boyunca bilgi ve tecrübelerini esirgemeyen değerli hocalarım; Prof. Dr. Hasan DİNÇ, Prof. Dr. Ahmet SARI, Prof. Dr. Ali AHMETOĞLU, Prof. Dr. Polat KOŞUCU, Prof. Dr. Sibel KUL, Prof. Dr. Ayşegül CANSU, Doç. Dr. Şükrü OĞUZ ve Dr. Öğr. Üyesi Selçuk AKKAYA'ya;

Asistanlığım boyunca ve tez çalışmamda desteğini her zaman hissettiğim değerli hocam Doç. Dr. İlker EYÜBOĞLU'na;

Uzmanlık eğitimim boyunca, birlikte çalışma fırsatı yakaladığım tüm asistan arkadaşlarıma;

Her zaman benim yanımda olan ve benim için çok değerli olan eşim Dr. Nejla BAHADIR RAKICI'ya ve hayatımın neşesi biricik oğlum Mehmet Çağhan RAKICI'ya;

Hayatımın her anını onlara layık olabilmek için geçirdiğim, sevgilerini ve desteklerini her zaman arkamda hissettiğim, canım annem Hülya RAKICI, canım babam Dr. Mehmet RAKICI ve benim için çok kıymetli olan ablama sonsuz sevgi ve teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Halil İbrahim RAKICI

ÖZET

CHIARI TIP 1 MALFORMASYONLU HASTALARDA KRANIYOSERVİKAL BİLEŞKE VE POSTERİOR FOSSADAN YAPILAN MORFOMETRİK ÖLÇÜMLER İLE OBEKS POZİSYONUNUN SİRİNGOMİYELİ GELİŞİMİNE ETKİSİ

Amaç: Bu çalışmanın amacı Chiari Tip 1 malformasyonlu (CM-I) hastalarda kraniyoservikal bileşke ve posterior fossadan yapılan morfometrik ölçümler ile obeks pozisyonunun siringomiyeli gelişimine etkisinin araştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza Eylül 2012 ve Temmuz 2021 tarihleri arasında, beyin ve servikal MRG incelesi bulunan Chiari Tip 1 malformasyonu tanılı, 158 hasta (107'si kadın 51'i erkek; yaş aralığı, 1-76 yaş; ortalama yaş 30,6) dahil edildi. Her hasta için; siringomiyeli var olup;olmaması, serebellar tonsiller herniasyon derecesi, sirinks en geniş çapı, obeks pozisyonu, intrakranial hacim (İKH), posterior fossa hacmi (PFH), PFH/ İKH oranı, baziller invajinasyon, welcher bazal açısı, odontoid retrofleksiyon ve retroversiyon açıları, BOS akım MRG incelemeleri ayrı ayrı olarak değerlendirildi. CM-I hastalarında grup ortalamaları Student-t testi kullanılarak, grup sıra ortalamaları Mann-Whitney U testi kullanılarak karşılaştırıldı. Kategorik değişkenlerin sıklıklarının karşılaştırılmasında Ki-kare testi kullanıldı. Obeks pozisyonu ve herniasyonu derecesi ile sirinks çapı arasındaki ilişki Spearman testi ile analiz edildi. Siringomiyeli pozitifliği öngörmek için, önceki analizlerde belirlenen olası faktörler lojistik regresyon analizi ile incelendi. Model uyumu için Hosmer-Lemeshow testi kullanıldı. İstatistik anlamlılık sınır değeri olarak $p<0,05$ kabul edildi.

Bulgular: CM-I'li hastalarda platibazi olan grupta siringomiyeli sıklığı anlamlı olarak daha düşüktü ($p=0,042$). Erişkin (≥ 18 yaş) grup hastalarda siringomiyeli sıklığı anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0.007$). CM-I'li siringomiyeli olan ve olmayan hastalarda; serebellar tonsiller herniasyon derecesi, sirinks en geniş çapı, obeks pozisyonu, PFH/ İKH oranı, baziller invajinasyon, odontoid retrofleksiyon ve retroversiyon açıları ve BOS akım MRG incelemeleri açısından ise istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı.

Sonuç: Chiari Tip 1 malformasyonlu (CM-I) hastalarda welcher bazal açısı ölçümü sonucunda platibazi olanlarda daha az sıklıkta siringomiyeli görülmesi, siringomiyeli gelişmesini öngermeye bazal açısı ölçümünün bir radyolojik değerlendirme olarak kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Chiari Tip 1 malformasyonu (CM-I), siringomiyeli, obeks pozisyonu, platibazi, welcher bazal açısı, Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG).

SUMMARY

THE EFFECT OF OBEX POSITION ON THE DEVELOPMENT OF SYRINGOMYELIA WITH MORPHOMETRIC MEASUREMENTS MADE FROM THE CRANIOCERVICAL JUNCTION AND POSTERIOR FOSSA IN PATIENTS WITH CHIARI TYPE 1 MALFORMATION

Purpose: The aim of this study is to investigate the effect of morphometric measurements made from the craniocervical junction and posterior fossa and the effect of obex position on the development of syringomyelia in patients with Chiari Type 1 malformation (CM-I).

Materials and Methods: Between September 2012 and July 2021, 158 patients (107 female, 51 male; age range, 1-76 years; mean age 30,6 years) diagnosed with Chiari Type 1 malformation with brain and cervical MRI examination were included in our study. For each patient; have syringomyelia or not, absence, cerebellar tonsillar herniation degree, syrinx largest diameter, obex position, intracranial volume (ICV), posterior fossa volume (PFV), PFV/ICV ratio, basilar invagination, welcher basal angle, odontoid retroflexion and retroversion angles, CSF flow MRI examinations evaluated separately. In CM-I patients, group means were compared using the Student-t test, and group mean rank was compared using the Mann-Whitney U test. Chi-square test was used to compare the frequencies of categorical variables. The relationship between obex position and herniation degree and syrinx diameter was analyzed by Spearman's test. To predict positivity with syringomyelia, possible factors identified in previous analyzes were analyzed by logistic regression analysis. The Hosmer-Lemeshow test was used for model fit. $P < 0.05$ was accepted as the cut-off value of statistical significance.

Findings: In patients with CM-I, the frequency of syringomyelia was significantly lower in the group with platibase ($p=0.042$). The frequency of syringomyelia was significantly higher in adult (≥ 18 years) patients ($p=0.007$). In patients with or without syringomyelia with CM-I; no statistically significant difference was found in terms of the degree of cerebellar tonsillar herniation, the largest diameter of the syrinx, obex position, PFV/ICV ratio, basilar invagination, odontoid retroflexion and retroversion angles, and CSF flow MRI examinations.

Results: We think that basal angle measurement can be used as a radiological evaluation in patients with Chiari Type 1 malformation (CM-I), as a result of welcher basal angle measurement, syringomyelia is seen less frequently in patients with platibase, and in pre-stretching the development of syringomyelia.

Key Words: Chiari Type 1 malformation (CM-I), syringomyelia, obex position, platybasia, welcher basal angle, Magnetic Resonance Imaging (MRI).

İÇİNDEKİLER

	Sayfa No
TEŞEKKÜR	I
ÖZET	II
SUMMARY	III
İÇİNDEKİLER.....	IV
KISALTMALAR DİZİNİ	VI
TABLOLAR DİZİNİ	VII
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	VIII
RESİMLER DİZİNİ	IX
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Tarihçe.....	3
2.2. Tanım.....	3
2.3. Sınıflama ve Anatomik Özellikler.....	3
2.3.1. Sınıflama.....	3
2.3.2. Anatomik Özellikler	4
2.4. Etiyoloji ve patogeneze	5
2.5. Chiari Tip 1 Malformasyonu	6
2.5.1. Tanı	6
2.5.2. Epidemiyoloji	8
2.5.3. Semptom ve Bulgular	9
2.5.4. Chiari Tip 1 Malformasyonu'na Eşlik Eden Patolojiler	10
2.5.5. Tedavi	14
2.5.6. Prognoz	16
3. GEREÇ VE YÖNTEM	17

3.1. Hasta Grubu.....	17
3.2. MRG’de Morfometrik Ölçümler ve Obeks Pozisyonu	17
3.3. İstatistiksel Analiz	22
4. BULGULAR.....	23
4.1. Hastaların Demografik Özellikleri ve Tanımlayıcı İstatistiksel Analizler	23
5. TARTIŞMA	28
6. SONUÇ	35
7. KAYNAKLAR	36

KISALTMALAR DİZİNİ

BOS	: Beyin Omurilik Sıvısı
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
cm³	: Santimetreküp
CM	: Chiari malformasyonu
CM-I	: Chiari Tip 1 malformasyonu
CM-II	: Chiari Tip II malformasyonu
CM-III	: Chiari Tip III malformasyonu
CM-IV	: Chiari Tip IV malformasyonu
FOV	: Field Of View
Hz	: Hertz
İKH	: İntrakraniyal hacim
Mm	: milimetre
MRG	: Manyetik Rezonans Görüntüleme
NEX	: Number Of Excitation
PACS	: Picture Archiving Communicating Systems
PFD	: Posterior Fossa Dekompresyonu
PFH	: Posterior fossa hacmi
SPSS	: Statistical Package for the Social Sciences
T2A	: T2 Ağırlıklı
TE	: Echo Time
TR	: Repetition Time

TABLÖLAR DİZİNİ

	Sayfa No
Tablo 1. CM-I'e Eşlik Eden Patolojiler	12
Tablo 2. Siringomiyeli Pozitif Hastaların Yaş Grupları ve Cinsiyete Göre Dağılımı	23
Tablo 3. Yaş, Cinsiyet, Platibazi ve Baziler İnvasiyon Gruplarında Siringomiyeli Sıklığı.....	24
Tablo 4. BOS Akım MRG Tetkiki Bulunan Hasta Gruplarında Siringomiyeli Sıklığı.....	25
Tablo 5. Siringomiyeli Pozitif ve Negatif Gruplarda Obeks Pozisyonu, Odontoid Retrofleksiyon Açısı, Adontoid Retroversiyon Açısı, Herniasyon Derecesi, PFH ve PFH/İKH Oranları	25
Tablo 6. Siringomiyeli Pozitifliğini Yordayan Faktörlerin Belirlenmesine Yönelik Yapılan İkili Lojistik Regresyon Analizi	27

ŞEKİLLER DİZİNİ

	Sayfa No
Şekil 1. CM-I Hastalarında Takip ve Tedavi Şeması.....	16
Şekil 2. Siringomiyeli Pozitif ve Negatif Hasta Gruplarında Bazal Açık Ölçümlerinin Dağılımı ve Ortalamaları	24
Şekil 3. Siringomiyeli Pozitif ve Negatif Hasta Gruplarında Obeks Pozisyonunun Dağılımı ve Ortalamaları.....	26



RESİMLER DİZİNİ

	Sayfa No
Resim 1. Beyin MRG Sagital T2A Görüntülerde Chamberlain Çizgisi, McRae Çizgisi, Baziler İnvasiyon ve Welcher-Bazal Açısı Ölçümü.....	4
Resim 2. Beyin MRG Sagital T2A Görüntülerde Obeks.....	5
Resim 3. Beyin MRG Sagital T2A Görüntülerde CM-I Hastasında Serebellar Tonsiller Herniasyon.....	8
Resim 4. Servikal MRG Sagital T2A Görüntülerde Siringomiyeli	10
Resim 5. Faz Kontrast Sine (BOS akım) MRG Sagital ve Aksiyal Görüntü Örnekleri	15
Resim 6. Beyin ve Servikal MRG Sagital ve Aksiyal T2A Görüntülerde Serebellar Tonsiller Herniasyon Derecesi ve Siringomiyeli En Geniş Çap Ölçüm Örnekleri.....	18
Resim 7. Servikal MRG Sagital T2A Görüntülerde Foramen Magnum Düzeyine Göre Obeks Pozisyon Ölçüm Örnekleri	19
Resim 8. Beyin MRG Sagital, Aksiyal ve Koronal T2A Görüntülerde İKH Hesabına Ait Ölçüm Örnekleri. İKH hesaplama	19
Resim 9. Beyin MRG Sagital ve Aksiyal T2A Görüntülerde PFH Hesabına Ait Ölçüm Örnekleri	20
Resim 10. Beyin MRG Sagital T2A Görüntüde Platibazi	20
Resim 11. Servikal MRG Sagital T2A Görüntülerde Odontoid Retroversiyon ve Odontoid Retrofleksiyon Açısı Ölçüm Örnekleri.....	21

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Chiari malformasyonları (CM), ilk kez 1883'te John Cleland tarafından tanımlanmış olup, Chiari tarafından 1891 ve 1896'da 4 alt tipe ayrılmıştır (1). Chiari tip I, II ve III'te değişik derecelerde serebellar tonsiller herniasyon olmasına rağmen Chiari tip IV serebellar hipoplaziyi tanımlayan eski bir terimdir. Alt tipler arasından en sık görüleni Chiari tip I malformasyonudur (2).

Hastalığın etyopatogenizi anlamak için birçok teori öne sürülmüştür, ancak hiçbirisi tam olarak açıklamamaktadır. Bu tartışma konusu olmaya devam etmektedir.

CM-I'de tipik bir başvuru şekli olmamakla birlikte başlangıç sinsidir. Genellikle baş, boyun ağrısı, suboksipital bölgede ağrı, omuzlarda ve ekstremitelerde ağrı ve uyuşma ile bulgu vermeye başlar. Kadınlarda daha sıktır ve genellikle 3. ve 4. dekatta semptomatik hale gelir (3,4). CM-I serebellar tonsillerin foramen magnum seviyesinin 5 mm veya daha fazla herniasyonu ile karakterizedir. Hastalığın kesin tanısı Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ile konur. En sık görülen MRG bulguları değişik seviyelerde serebellar herniasyon ve posterior fossanın normalden küçük olmasıdır. Bunlar dışında CM-I'de MRG'de obeks pozisyonu, baziller invajinasyon, Welcher bazal açısı, odontoid retrofleksiyon ve retroversiyon açıları gibi radyolojik morfolometrik ölçümler arasında farklılıklar olabilir. Siringomiyeli ve kraniyoservikal bileşke anomalileri CM-I'e eşlik edebilir. CM-I hastalarında siringomiyeli görülme oranı %30-70'dir (3,5). Siringomiyeli öncelikle servikal yerleşimlidir ve farklı boyutlarda olabilir. Siringomiyeli ekstremitelerde ağrı, güç kaybı, atrofi ve duyu kayıplarına yol açar. Ağrı ve ısı-duyu kaybı pelerin tarzı duyu kaybı şeklindedir. İlerlemesi durumunda tedavi edilmeyen olgularda üst ekstremitelerde spastisite görülür. Klinik ve radyolojik kötüleşme görülen siringomiyeli olan hastalarda, %70 oranında düzelme sağladığı için, cerrahi tedavi önerilir (6).

En sık tercih edilen cerrahi tedavi posterior fossa dekompresyonudur (PFD). CM-I'de görülen semptomlar, kraniyoservikal bileşke kompresyonu ve beyin omurilik sıvısı (BOS) akım dinamiğinin bozulması nedeniyle geliştiği için cerrahi tedavinin amacı mevcut kompresyonu ortadan kaldırmak ve BOS akım dinamiğini tekrar düzenlemektir (7). Faz kontrast sine (BOS akım) MRG tetkiki, foramen magnum

düzeyinde BOS akımındaki dinamiği ve bozulmayı araştırmak için CM-I'li hastalarda değerlidir (8).

Bu tezin amacı, CM-I'li hastalarda klinik ve radyolojik olarak eşlik eden siringomiyeli varlığında MRG'de, siringomiyeli olan ve olmayan hastalarda, serebellar tonsiller herniasyon derecesi, obeks pozisyonu, posterior fossa hacmi (PFH), intrakraniyal hacim (İKH), baziller invajinasyon, Welcher bazal açısı, odontoid retrofleksiyon ve retroversiyon açıları ve faz kontrast sine MRG tetkikinde var olan farklılıkları ortaya koyarak siringomiyeli gelişimine etkisi olabilecek morfometrik ölçümler ile radyolojik parametreleri araştırmaktır.



2. GENEL BİLGİLER

2.1. Tarihçe

Chiari malformasyonları (CM), ilk kez 1883'te John Cleland tarafından tanımlanmış olup, Chiari tarafından 1891 ve 1896'da 4 alt tipe ayrılmıştır (1). Chiari tip I, II ve III'te değişik derecelerde serebellar herniasyon olmasına rağmen Chiari tip IV serebellar hipoplaziyi tanımlayan eski bir terimdir. Alt tipler arasından en sık görüleni Chiari tip 1 malformasyonudur (2). 1894'te Arnold ise, serebellar herniasyonu olan spina bifidalı hastayı tanımlamıştır.

2.2. Tanım

Chiari malformasyonları serebellum, beyin sapı ve kraniyoservikal bileşkenin anatomik anomalileri ile serebellumun tek başına veya medulla ile birlikte, spinal kanaldan aşağı doğru yer değiştirmesi ile tanımlanan heterojen bir grup bozukluktur (1).

2.3. Sınıflama ve Anatomik Özellikler

2.3.1. Sınıflama

Chiari Tip I Malformasyonu (CM-I), serebellar tonsillerin foramen magnum seviyesinden herniasyonu ile karakterizedir.

Arnold-Chiari malformasyonu olarak da bilinen Chiari Tip II malformasyonu (CM-II), serebellar vermis ve tonsillerin aşağı doğru yer değiştirmesi, beyin sapında gaglaşma ve spinal miyelomeningosele ile karakterizedir.

Chiari Tip III malformasyonu (CM-III) nadirdir; küçük posterior fossa, servikal veya oksipital ensefalosel, genellikle serebellar yapıların ensefalosel içine herniasyonu ve sıklıkla beyin sapının spinal kanaldan aşağı yer değiştirmesi ile karakterizedir.

Chiari Tip IV malformasyonu (CM-IV), artık diğer CM'ler ilgisi olmayan serebellar hipoplaziyi tanımlayan eski bir terim olarak kabul edilmektedir.

Chiari malformasyonlarının klasik tiplerine ek olarak, yaygın olarak kullanılmayan başka alt tipler de tanımlanmıştır (1). Bunlardan ilki, beyin sapının anatomik aberasyonu (posterior pontin tilt, medullanın aşağı doğru yer değiştirmesi, düşük yerleşimli obeks) ile karakterize edilen ancak normal yerleşimli serebellar tonsiller izlenen Chiari 0 malformasyonudur (9). İkincisi ise spina bifida olmaksızın

CM-II benzeri bir malformasyon olan Chiari 1.5 malformasyonudur (10). Bu alt tiplerin her ikisinde de foramen magnum normalden kalabalık görünümündedir.

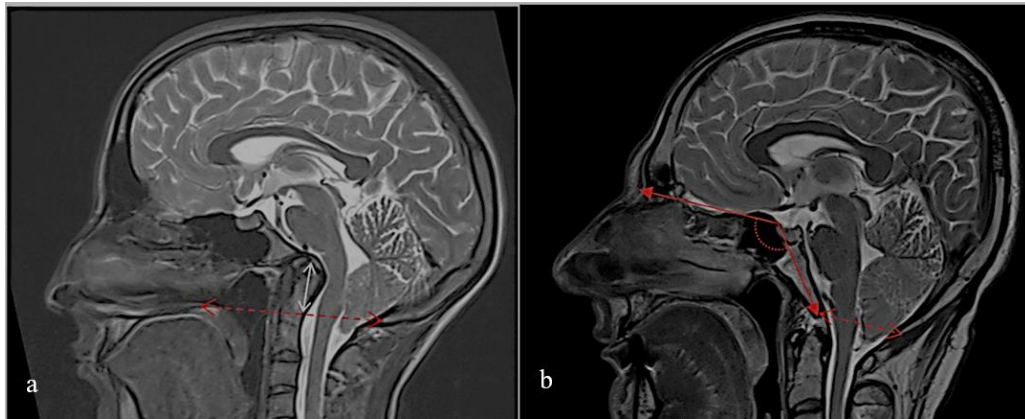
2.3.2. Anatomik Özellikler

Chiari malformasyonlarının radyolojik görüntüler ile tanısını koymak için belirli anatomik belirteçler ve bunlara bağlı varsayımsal kafatabanı çizgilerini bilmek gerekir. Tariflenen çizgiler lateral kafatası radyografilerinde veya sagittal planda MRG görüntüleriyle belirlenmiştir.

Chamberlain çizgisi, sert damaktan başlayarak foramen magnumun arka kenarının orta noktası olan opisthion'a kadar uzanır (Resim 1a). Cronin ve ark. tarafından yapılan bir araştırmaya göre, odontoid çıkıntının ucu erkeklerde 1.8 mm ve kadınlarda ortalama 1 mm bu çizginin altında yer alır (11). Ancak odontoid çıkıntının ucunun bu çizgiyi 2,5 mm'den fazla geçmemesi genellikle normal kabul edilir. Odontoid uç Chamberlain hattını 5 mm'den fazla geçerse baziler invajinasyon düşünülür (Resim 1a) (12,13).

McRae çizgisi, baziondan (foramen magnumun ön kenarının orta noktası) opisthion'a kadar olan çizgi ile tanımlanır ve temel olarak orta hatta ölçülen foramen magnumun ön-arka çapıdır (Resim 1b) (13).

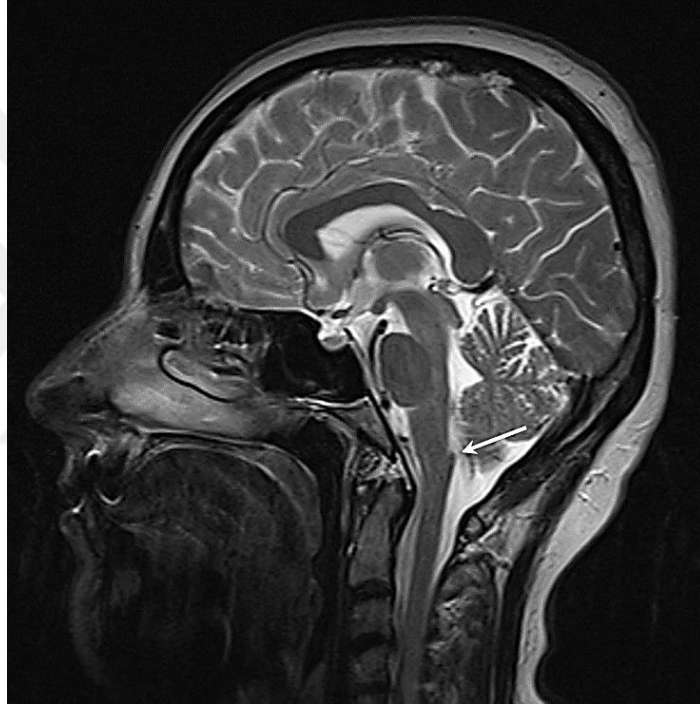
Welcher-bazal açısı diğer bir adıyla “kafa tabanı açısı” olarak da bilinir. Bu açı, nasion'dan tuberkulum sellae'ya ve bazion'dan tuberkulum'a çizilen çizgilerin kesiştiği noktada oluşur (Resim 1b). Ortalama 132°'dir ve 140°'den düşük olduğunda normal



Resim 1. Beyin MRG Sagittal T2A Görüntülerde Chamberlain Çizgisi, McRae Çizgisi, Baziler İnvajinasyon ve Welcher-Bazal Açısı Ölçümü. (a) Chamberlain çizgisi (kesikli kırmızı ok uçları) ve baziler invajinasyon (devamlı beyaz ok uçları). (b) McRae çizgisi (kesikli kırmızı ok uçları) ve Welcher-bazal açısı (devamlı kırmızı ok uçları).

kabul edilir. Platibazi, 140°'den büyük bir Welcher bazal açısı ile tanımlanır ve kafa tabanı düzleşmesidir (14).

Obeks (Latince; bariyer), insanda medulla kaudalinde, dördüncü ventrikülün tabanının omurilik santral kanalı olarak devam ederek daraldığı ve BOS akışının sağlandığı hafif çıkıntılı ve kabarık anatomik bölgedir. Duyusal liflerin çaprazlanması burada gerçekleşir. Obeks foramen magnum düzeyinin yaklaşık 10-12 mm üzerindedir (15). Obeks, servikomedüller bileşkenin güvenilir ve tutarlı bir göstergesidir. Bu nedenle aynı zamanda intrakraniyal medulla ve ekstrakraniyal omuriliği ayıran seviyeyi de temsil eder (Resim 2).



Resim 2. Beyin MRG Sagital T2A Görüntülerde Obeks. Obeks ve ona ait çıkıntı (beyaz ok ucu).

2.4. Etiyoloji ve patogenezi

Konjenital Chiari malformasyonlarının patogenezi tartışma konusu olmaya devam etmektedir. Birden fazla teori öne sürülmüştür, ancak hiçbiri tam olarak açıklamamaktadır.

Moleküler genetik teori, Chiari malformasyonlarının arka beyin segmentasyonunun genetik programlanmasındaki ilişkili kemik ve kranial yapıların büyümesindeki primer kusurlardan kaynaklandığını varsaymaktadır (16). Başka bir

büyüme anormalliği teorisi ise, CM-I'de altta yatan anormalliğin kaudal kraniyal büyüme ile rostral servikal büyüme arasındaki çarpışma olduğunu öne sürer (17,18). Chiari malformasyonlarının çoğu sporadiktir ve kalıtsal değildir. Spontan mutasyon, delesyon ve ekzojen teratojen tarafından indüklenen mutasyon Chiari malformasyonlarına neden olabilir.

Crowding (kalabalık) teorisi, posterior fossada gelişen büyüme geriliğinin nöral dokunun sıkışmasına neden olduğunu ve daha sonra foramen magnum aracılığıyla sıkıştırıldığını varsaymaktadır (19,20). Chiari malformasyonu olan hastalarda posterior fossanın normalden küçük olması ve torkulanın aşağı doğru yer değiştirmesi bu teoriyi destekler (21).

Hidrodinamik pulsiyon teorisi, fetal ilerleyici hidrosefalinin beyin sapı ve serebellum üzerine bası yaptığını öne sürer (22).

Oligo-beyin omurilik sıvısı (BOS) teorisi, erken fetal gelişimde nöral tüp kapanma kusurunun BOS sızıntısı ile sonuçlandığını ve bu nedenle embriyonik ventriküler sistemi genişletmek için yetersiz BOS hacminin küçük bir posterior fossa ve serebral disorganizasyona yol açtığını öne sürer (23).

İlk teori, serebellumun aşağı doğru yer değiştirmesinin, bağlı (tethered) kord tarafından traksiyona neden olduğunu öne sürer (24). Bununla birlikte birkaç çalışma, bağlı kord üzerindeki kaudal traksiyonun sadece rostral olarak en kaudal dentat ligaman çiftine kadar iletilmediğini göstermiştir. Böylece traksiyonun beyin sapı ve serebelluma iletilmediği fikrine karşı çıkmaktadır (25–27). Ayrıca tüm Chiari malformasyonlarında gergin kord yoktur.

CM-I nöroektodermal veya mezodermal anomalilere bağlı olabilir. İzole CM-I'nin mezodermal kökenli olduğu düşünülmektedir. Buna karşılık sendromik veya sendromik olmayan kraniyosinostoz, mental retardasyon ve epilepsi gibi diğer nörolojik bozukluklarla ilişkili olan CM-I'nin nöroektodermal kökenli olduğu düşünülmektedir (1). Bazen CM-I, gizli spinal disrafizm (spina bifida okülta) ile ilişkili olabilir (28).

2.5. Chiari Tip 1 Malformasyonu

2.5.1. Tanı

Chiari malformasyonlarının teşhisi nöroanatomiye dayanır. Tanıyı doğrulamak için kan, BOS veya doku biyobelirteçi yoktur (29).

Hastalığın kesin tanısı MRG ile konur. Beyin sagittal, koronal ve aksiyal; spinal kord (servikal, torakal ve lomber) sagittal ve aksiyel T1 ve T2 ağırlıklı MRG sekansları kullanılarak görüntülenmelidir. Böylece serebellar tonsiller ve beyin sapı yer değiştirmesi, ilişkili kraniyoservikal bileşke anomalileri ve siringomiyeli kolaylıkla saptanabilir. Faz kontrast sine MRG, BOS akım dinamiğini en iyi şekilde gösterdiği için sıkça başvurulmuş bir görüntüleme yöntemidir (8,30,31).

Normal serebellar tonsiller erişkinlerde foramen magnumun 3 mm altına kadar yer değiştirebilir. CM-I tanısı MRG’de serebellar tonsillerin foramen magnum seviyesinin 5 mm veya daha fazla herniasyonu ile karakterizedir (Resim 3). Ancak infantlarda foramen magnumun 6 mm kadar altına yer değiştiren serebellar tonsiller normaldir. Serebellar tonsillerin sınırda yer değiştirmesi (foramen magnumun ≥ 3 ile < 5 mm altında), diğer kraniyoservikal bileşke anomalileri veya siringomiyeli gibi CM-I’in ek özellikleri ile ilişkiliyse patolojik olarak kabul edilir (32).

Özellikle ince kesit multi-planar BT, ilişkili kemik anormalliklerinin değerlendirilmesinde önemini korumaktadır (28).

MRG yapılamayan hastalarda, Chiari malformasyonunun tanısını koymak için sagittal rekonstrüksiyonlu yüksek çözünürlüklü BT kullanılabilir (33).

Bazı fetal ventrikülomegali vakalarında, fetal ultrason kullanılarak intra-uterin Chiari malformasyonu teşhis edilebilir (34).

Yukarıda da belirtildiği gibi radyolojik görüntüler ile tanı koymak için belirli anatomik belirteçler ve bunlara bağlı varsayımsal kafatabanı çizgilerini bilmek değerlidir.



Resim 3. Beyin MRG Sagital T2A Görüntülerde CM-I Hastasında Serebellar Tonsiller Herniasyon. CM-I hastasında McRae çizgisi (kesikli kırmızı çizgi) düzeyinden itibaren serebellar tonsiller herniasyon (beyaz ok ucu).

2.5.2. Epidemiyoloji

CM prevalansının %0,1 ile %0,5 arasında olduğu tahmin edilmektedir, MRG kullanımının artmasıyla daha yüksek oranların saptanması olasıdır (35). Alt tipler arasından en sık görüleni Chiari tip 1 malformasyonudur (2). CM-I'in gerçek prevalansı bilinmemekte olup sporadik olarak görülmektedir. Yapılan bir çalışmada prevalansı 1/5000 olarak bulunmuştur (36). Kadınlarda erkeklere oranla 3:1.7 daha fazla görülmektedir (5,37). Genellikle 3. ve 4. dekatta semptomatik hale gelir (3,4).

CM-I'in bir zamanlar adölesan ve yetişkin hastalığı olduğuna inanılmasına rağmen daha küçük çocuklarda da tanımlanmaktadır (1). CM-I, görüntülemenin ortaya çıkmasından önce yalnızca hastalar semptomlarla başvurduğunda teşhis edilmiştir. Daha önceki hasta serilerinin çoğunda 12 yaşından küçük hasta yoktur ve CM-I'in sadece adölesan ve yetişkinlerde meydana geldiği varsayılmıştır (38). Ancak MRG'nin

yaygınlaşması ile asemptomatik veya minimal semptomatik hastalara daha erken yaşlarda tanı konulmaktadır.

Chiari malformasyonunun çocukluk çağında en sık görülen tipi CM-II'dir (29).

2.5.3. Semptom ve Bulgular

Chiari malformasyonlarıyla ilişkili geniş klinik semptom yelpazesi vardır. Hastaların 1/3'ü semptomatik hale gelir. Ayrıca radyolojik olarak CM-I tanısının tesadüfen saptandığı asemptomatik olgular da vardır (39). Başlıca semptomlar nörolojik defisitler nedeniyle meydana gelir (29).

Nörolojik defisitler hastalığın doğasıyla ilişkili beyin sapı, servikal spinal kord, alt kranial sinirler ve serebelluma uygulanan baskı nedeniyle meydana gelmektedir.

CM-I'in manifestasyonları esas olarak; artmış kafa içi basıncı, kranial nöropatileri, beyin sapı kompresyonu, miyelopati, serebellar disfonksiyon, ağrı (esas olarak boyun ağrısı ve oksipital baş ağrısı), siringomiyeli (sıklıkla presirinksin eşlik ettiği skolyoz) ve uykuyla ilişkili solunum bozukluklarından kaynaklanır.

Ağrı meningeal irritasyona bağlı en sık görülen belirtidir. Genellikle oksipital veya ense bölgesindedir. Ağrı tipik olarak paroksismaldir. Ancak sıkıştırıcı ve persistan olabilir (38). Hem ağrı hem de baş dönmesi, fiziksel aktivite veya öksürme, gülme veya hapşırma gibi valsalva manevraları ile şiddetlenir (1,38). CM-I'li hastalar öksürük baş ağrısı ile başvurabilir ve CM-I sekonder öksürük baş ağrısında potansiyel etiyoloji olarak düşünülmelidir. Valsalva manevralarının serebellar tonsillerin foramen magnumda impaksiyona neden olarak ağrının şiddetlenmesine yol açtığı varsayılmaktadır (38).

Denge bozukluğu, yürüme ve koordinasyon kusuru, dismetri, disdiadokokinezi, dizatri, ataksi, nistagmus gibi belirti ve bulgular bildirilmiştir (32,40). Bulanık görme, diplopi ve görme alanı kayıpları görülebilmektedir.

Alt kranial sinir ve beyin sapı tutulumları görülmekte olup uzun trakt bulgular olabilirler. Uyku apnesi, apne, bradikardi gibi ölümcül sonuçlara yol açabilir. Vokal kord paralizi, disfaji, gag refleksi yokluğu, fasial duyu kusurları görülebilir. Servikomedüller bileşke tutulumunda aşağı vuruşlu nistagmus görülebilir (32,40).

Medulla spinalise bağlı semptom veya bulgular büyük oranda siringomiyeliye bağlı gelişir. Parestezi, dizestezi, kas zayıflığı, non-radiküler segmental ağrı, hiperestezi, analjezi, pozisyon hissinde azalma, sfinkter kusurları görülebilir. Beyin

sapı kompresyonunun diğer belirtileri; spastisite, hiperrefleksi ve babinski pozitifliğidir.

Hastalarda dalgınlık, depresyon, genel bir halsizlik ve isteksizlik hali görülebilmektedir. Cerrahiden fayda görmeleri, bu şikayetlerin bir tür serebellar nöbet olabileceğini düşündürmüştür.

Nadir de olsa göğüs ağrısı, nefes darlığı, hıçkırık, postural hipotansiyon ve senkop atakları, gibi sistemik belirtiler de rapor edilmiştir.

CM-I'li küçük çocuklar genellikle asemptomatiktir. İki yaşına kadar en sık orofaringeal disfonksiyon ile başvururken, üç ila beş yaş arasındaki çocuklar tipik olarak siringomiyeliye bağlı klinik bulgular, skolyoz veya baş ağrısı ile başvurmaktadır (41).

2.5.4. Chiari Tip 1 Malformasyonu'na Eşlik Eden Patolojiler

Chiari Tip I Malformasyonu'na eşlik eden siringomiyeli (Resim 4), skolyoz, hidrocefali, vertebra anomalileri başta olmak üzere diğer birçok patoloji bulunmaktadır (Tablo 1).



Resim 4. Servikal MRG Sagittal T2A Görüntülerde Siringomiyeli. Servikal spinal kord boyunca torakal düzeye kadar devam eden siringomiyeli (beyaz ok uçları).

Siringomiyeli: İlk kez 1824 yılında Ollivier tarafından tanımlanmıştır. 1859’ da Stilling santral kanalın persistan dilatasyonu olarak tanımlamıştır (42). Chiari Tip I Malformasyonu ile siringomiyeli %30-%70 oranında birlikte görülmektedir. Siringomiyeli eşlik eden patolojinin olmasının yanında, hastalığa eşlik eden bir bulgudur (43). Değişik ülkelerdeki yapılan çalışmalarda siringomiyelinin prevalansı yüz binde 2-13 arasında değişmektedir. Kadın/ erkek oranı ise 0,5 ile 1 arasındadır.

Siringomiyeli patogenezi açıklanmaya yönelik ilk teori Gardner tarafından ortaya atılmıştır. Gardner’a göre koroid pleksusun arterial pulsasyonları BOS’u obeksten santral kanalın içine doğru itmekte ve suyun yaptığı basıncın çekiç etkisi ile santral kanal genişlemektedir (44). Williams ise foramen magnumdaki sıkışıklık sonucu kafa içi ve spinal subaraknoid mesafeler arasında ortaya çıkan basınç farkıyla (cranio-spinal pressure dissociation) santral kanal içine dördüncü ventrikülden “emilerek” giren beyin omurilik sıvısının siringomiyeliye neden olduğunu öne sürmüştür (45,46).

Tablo 1. CM-I'e Eşlik Eden Patolojiler

Chiari Tip I Malformasyonuna Eşlik Eden Patolojiler
I. Siringomiyeli
II. Skolyoz
III. Diğer Durumlar
A- Kafa içi yer kaplayan ve kafa içi basıncını artıran durumlar
1- Hidrosefali
2- Kafa içi yer kaplayan lezyonlar: araknoid kistler
3- Transvers sinüs stenozu
B- Posterior fossa hacmini azaltan patolojiler
1- Kraniyosinostoz (Paget Hastalığı, osteopetroz, kemik mineral eksikliği, kemik displazileri)
2- Hiperostoz
3- Endokrinopatiler (Büyüme hormonu yetersizliği, akromegali, akondroplazi, hipogonadotropik hipogonadizm)
C- Kraniyoservikal bileşke anomalileri (Baziler invajinasyon, atlantoaksiyal dislokasyon, atlasın oksipitalizasyonu, Klippel Feil sendromu)
D- Nörokutanöz sendromlar
E- Kalıtsal bağ doku hastalıkları
F- Spina Bifida
G- Kafa içi hipotansiyon ve edinsel CM-I
H- Diğer patolojiler (Morning glory disk anomalisi, semisirküler kanal açıklığı, Rubinstein-Taybi sendromu, kafa tabanının Gorham Hastalığı)

Oldfield ise günümüzde hala geçerli olan en iddialı hipotezin sahibi olmaktadır. Beyin omurilik sıvısı akım incelemeleri ve operasyon esnasındaki doppler ultrasonografi uygulamalarıyla desteklediği hipotezinde, serebellar tonsillerin her kalp atışıyla birlikte tekrarladığı “piston” benzeri hareketin spinal subaraknoid mesafede ani artmış bir basınç dalgası olarak servikalden distale doğru ilerlerken beyin omurilik sıvısını perivasküler alanlardan medulla spinalis içine sızmaya zorladığını iddia etmektedir (47). Bütün bu teorilere rağmen siringomiyeli patogenezi tüm yanları ile kapsayacak, kanıtlanmış bir teori yoktur.

Chiari Tip I Malformasyonu olan siringomiyelili hastalar genellikle ikinci ve beşinci dekadlar arası ortaya çıkan parezi, duysal kayıp ve kronik ağrı yakınma ve bulguları ile başvurur. Siringomiyelinin tipik doğal seyri, yıllar içerisinde, yavaş ve adım adım ilerleyen nörolojik kötüleşmedir. CM-I'e eşlik eden siringomiyeli,

öncelikle servikal yerleşimlidir. Üst ekstremitelerde ağrı, güç kaybı, atrofi, ağrı ve ısı duyusu kayıplarına yol açar. Başlangıçta siringomiyeli belirti ve bulguları vücudun belirli bir bölgesi ile sınırlı olabilir. Ancak siringomiyelinin spinal kord santralini hasara uğrattığı oranda, üst ekstremitelerde güçsüzlük belirginleşir. Atrofi ve refleks kaybı artar, ağrı ve ısı duyusu kaybı ilerler (48). Hafif dokunma duyusu korunmuşken, ağrı ve ısı duyusunun kaybı dissosiyeye duyu kaybı olarak adlandırılır. Siringomiyelinin santral yerleşimli ventral beyaz kommissürü girmesi nedeniyle ağrı ve ısı sinyalleri karşı spinotalamik yolağa geçemez. Ağrı ve ısı duyusu kaybı, sadece siringomiyelinin engellediği spinotalamik liflerin bulunduğu düzeyde pelerin tarzı duyu kaybı şeklinde görülür. Hastalık tedavi edilmezse, üst ekstremitedeki işlev kayıpları, aylar, yıllar içerisinde ilerler ve kortikospinal yolları da etkiledikçe alt ekstremitelerde spastisite görülmeye başlar (40,49,50).

Unutulmamalıdır ki, sirinks medullaya uzanırsa (siringobulbi) hastalarda beyin sapı disfonksiyonunun belirti ve semptomları olabilir.

Presirinks, BOS akımının obstrüksiyonu nedeniyle spinal kord ödemi ile karakterize potansiyel olarak geri dönüşümlü bir durumdur (51,52). En sık olarak servikal bölgede oluşur ve MRG ile saptanır. T2 ağırlıklı görüntülerde gerçek sirinkse benzer görünür ancak T1 ağırlıklı görüntülerde kavitasyon yoktur.

Siringomiyeli tanısında MRG önemlidir. Klinik ve radyolojik kötüleşme görülen olgularda, %70 oranında düzelme sağladığı için, cerrahi tedavi önerilir (6).

Skolyoz: Skolyoz genellikle hemikordların ve vertebral kolonun farklı büyümesine yol açan asimetric spinal siringomiyeliye bağlıdır (28). Siringomiyeli genellikle klasik pelerin tarzı duyu kaybı gelişmeden önce teşhis edilir. Bu nedenle skolyoz, spinal sirinksin en sık görülen semptomudur.

Hidrosefali: Chiari tip I malformasyonlu hastalarda tanı konduğunda %4-18 oranında hidrosefali görülür (53). Hidrosefalinin belirgin olan olgularda operasyon öncesinde şant prosedürleri ve/veya endoskopik üçüncü ventrikülostomi uygulaması ile hidrosefaliye yönelik tedaviye öncelik verilmelidir.

Kraniyoservikal bileşke anomalileri: Embriyolojik dönemde üst servikal bölge ve kraniyoservikal bileşke mezodermal dokudan gelişmektedir. CM-I'li hastalarda kraniyoservikal bileşke anomalilerinin de sık olması bu bağlamda şaşırtıcı değildir (20).

Chiari tiplerinde aşağıdakiler dahil olmak üzere diğer kemik anormallikleri de görülebilir (29). Atlas asimilasyonu, atlantoaksiyel dislokasyon, Klippel-Feil anomalisi (servikal vertebralardan herhangi ikisinin segmentasyon anomalisi), Luckenschadel (laküner kafatası olarak da bilinir), platibazi ve baziler invajinasyon bu tip anomaliler içinde daha sık görülenleridir.

Baziler invajinasyon Chiari tip I malformasyonu'na eşlik eden en sık kemik anomalisidir. Yapılan çalışmalarda %12 -14 oranında eşlik ettiği görülmüştür (54).

Genellikle Klippel-Feil anomalisi ile ilişkili olan Atlas asimilasyonu CM-I'de yaygındır (55). Klippel-Feil anomalisinde füzyon bölgesi erken yaşta hala kıkırdaklı olabileceğinden bebeklerde ve küçük çocuklarda belirgin olmayabilir.

Chiari malformasyonlarının çoğunda posterior fossa normalden küçüktür.

Ayrıca CM-I'de bunlar dışında kafa içi yer kaplayıcı lezyonlar, transvers sinüs stenozu, kraniyosinuz, hiperostoz, endokrinopatiler, nörokutanöz sendromlar, kalıtsal bağ doku hastalıkları ve spina bifida eşlik edebilir.

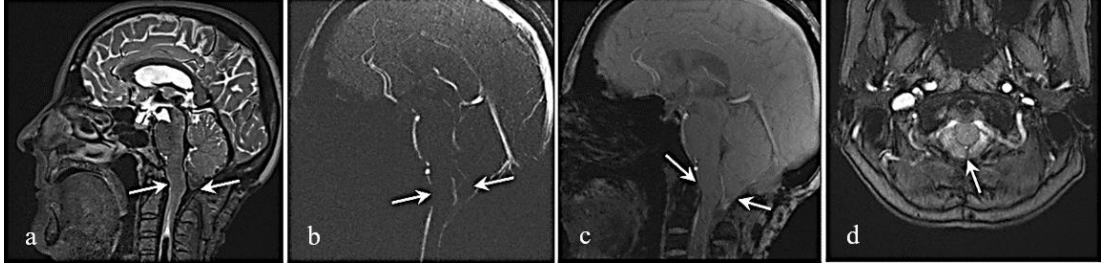
2.5.5. Tedavi

Chiari malformasyonlarında tedavi malformasyonun doğasına ve ilişkili nörolojik bozuklukların derecesine bağlıdır. Tedavide amaç ilerleyici nörolojik defisitlere engel olmak, foramen magnum seviyesindeki basınç farkını ve beyin sapı üzerindeki basıyı ortadan kaldırmaktır.

Tesadüfi CM-I tanısı konan siringomiyeli olmayan asemptomatik hastalar MRG ile takip edilebilir. Bu hastalarda MRG, sadece CM-I ile ilgili semptomların geliştiğini düşündüğümüzde klinik endikasyonlar varsa tekrarlanır (56,57).

Nörolojik olarak intakt olan ancak siringomiyeli olan asemptomatik veya oligosemptomatik hastalar için tedavi tartışmalıdır (58). Asemptomatik veya oligosemptomatik CM-I'li, nörolojik olarak intakt olan ancak MRG'de siringomiyeli olan hastalarda faz kontrast sine MRG önerilmektedir (Resim 5). Foramen magnum cerrahi dekompresyonu için hastaları seçmekte kullanılabilir. Tam BOS akım obstrüksiyonu varsa hastalar cerrahiye yönlendirilir. Faz kontrast sine MRG'de, BOS akım obstrüksiyonu yoksa, kısmi BOS akım obstrüksiyonu varsa veya sirinks kavite genişliği <2 mm ise; hastalar klinik ve MRG takibi (hem konvansiyonel hem de faz kontrastlı sine MRG) ile yıllık izleme devam edilir. Ancak klinik bozulmanın ilk belirtisinde hastalar posterior fossa dekompresyonu için yönlendirilir. MRG'de

ilerleme olursa faz kontrast sine MRG tekrarlanır. CM-I’de tonsiller herniasyon veya siringomiyelinin spontan rezolüsyonuna ilişkin bazı yayınlar vardır. Bu nedenle asemptomatik çocuklarda dikkatli bir gözlemin önemli olduğu öne sürülmüştür.



Resim 5. Faz Kontrast Sine (BOS akım) MRG Sagital ve Aksiyal Görüntü Örnekleri. (a, b, c ve d)’de foramen magnum düzeyinde anterior ve posterior subaraknoid mesafelerde (beyaz ok uçları) BOS akım incelemeleri.

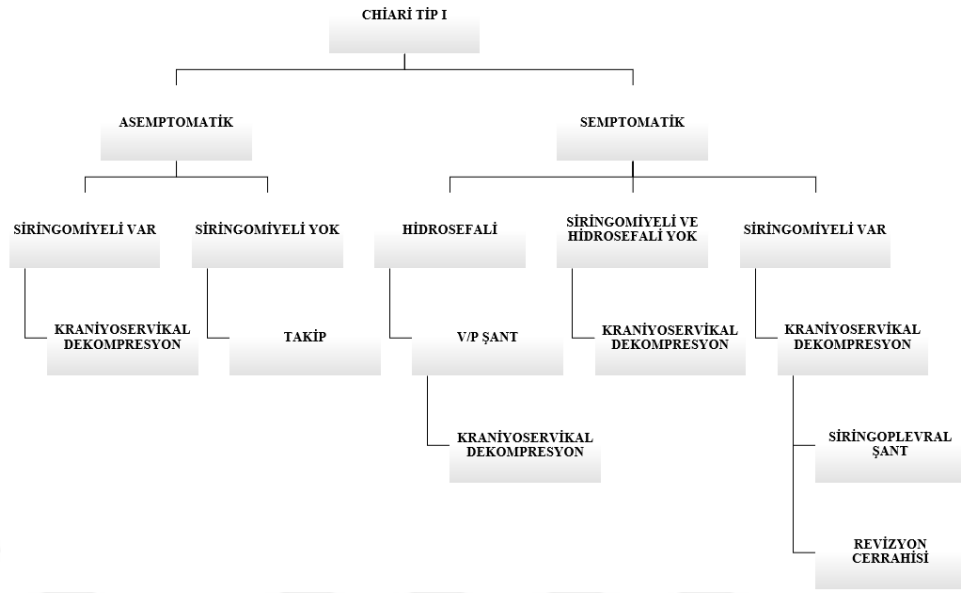
Semptomatik CM-I tedavisinde genellikle etkin tedavi yöntemi cerrahidir. Tedavi seçenekleri üzerine fikir birliği olmamasına rağmen, literatürde kabul gören, yaygın kullanılan posterior fossa dekompresyondur. Bu yöntem, suboksipital kraniyektomi ve C1 total laminektomiye içerir. Yaygın olarak tercih edilen yöntem duraplasti yapılması olsa da son zamanlarda durayı açmadan yapılan teknikler ile de iyi klinik sonuçlar alındığını bildiren yayınlar mevcuttur (59).

Anterior foramen magnum dekompresyonu, foramen magnumun tipik olarak transoral odontoidektomi yoluyla anterior dekompresyonu, Chiari malformasyonlarının tedavisi için alternatif bir cerrahi yaklaşımdır. En sık olarak posterior dekompresyonda başarısız olan kraniovertebral bileşke malformasyonları (örn., baziler invajinasyon) olan hastalarda kullanılır (60).

Şant prosedürlerinden sirinks şant yerleştirme prosedürü ise esas olarak ilerleyici semptomlar veya sirinkste genişleme nedeniyle posterior dekompresyon başarısız olan CM-I hastalarında kullanılmıştır (61,62).

Dural kesenin açılması sonucu potansiyel komplikasyonlar; psödomeningosel oluşumu, BOS kaçağı, akut postoperatif hidrocefali ve menenjit içerir (63).

Dural keseyi açmadan posterior fossa kemik dekompresyonunda ise potansiyel avantajlar, BOS kaçağı, psödomeningosel ve aseptik menenjit gibi BOS ile ilgili komplikasyonlardan kaçınılmasıdır. CM-I hastalarında takip ve tedavi şeması Şekil 1’de verilmiştir.



Şekil 1. CM-I Hastalarında Takip ve Tedavi Şeması (64)

2.5.6. Prognoz

CM-I'in klinik seyri net olarak tahmin edilememekle birlikte, bazı hastalar asemptomatik kalır ve serebellar tonsiller herniasyon veya siringomiyeli kendiliğinden düzelir (58,65,66). Uzun süre devam eden hastalık özellikle sirinks üç yıldan uzun süredir mevcutsa, cerrahiden sınırlı fayda görür (67).

Minimal semptomu olan veya hiç semptomu olmayan hastaların çoğu stabil seyir göstermektedir.

CM-I için cerrahi sonuç değişkenlik gösterir. Ancak duraplasti yapılan veya yapılmayan posterior fossa dekompresyonu yapılan hastaların çoğunda postoperatif iyileşme veya stabilizasyon mevcuttur.

Kötü sonuçla ilişkili faktörler, ileri yaş ve uzun süreli defisit varlığıdır. Ameliyattan önce sirinksin boyutu ve serebellar tonsillerin herniasyon derecesi kötü sonuçla ilişkili değildir. Ancak ameliyat sonrası MRG'deki sirinks boyutu kötü sonucun bir göstergesidir.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Hasta Grubu

Çalışmamızda, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesinde Eylül 2012 ve Temmuz 2021 arasında Chiari Tip I malformasyonu tanısı alan yaklaşık 300 hastanın, hastanenin Radyoloji Anabilim dalında PACS (Picture Archiving Communicating Systems) sistemindeki Beyin, Servikal ve faz kontrast sine MRG görüntüleri retrospektif olarak tarandı. Çalışmaya Beyin ve Servikal MRG tetkiklerinden her ikisi de bulunan; yeni tanı veya bilinen 158 CM-I hastasının operasyon öncesi tetkikleri olanlar dahil edildi. Siringomiyeli olan ve siringomiyeli olmayan CM-I hastaları gruplandırıldı. Çalışmaya dahil edilen CM-I hastalarından faz kontrast sine MRG tetkiki olan 72'si ayrıca not edildi. Yalnızca Beyin MRG, Servikal MRG veya faz kontrast sine MRG tetkiki olan ve operasyon sonrası görüntülemeleri olan 142 CM-I hastası çalışmaya dahil edilmedi. Hastalara ait yaş ve cinsiyet verileri mevcuttu.

Bu retrospektif çalışmada Karadeniz Teknik Üniversitesi Etik Kurulundan onay alınmıştır (etik kurul no: 2021/ 27).

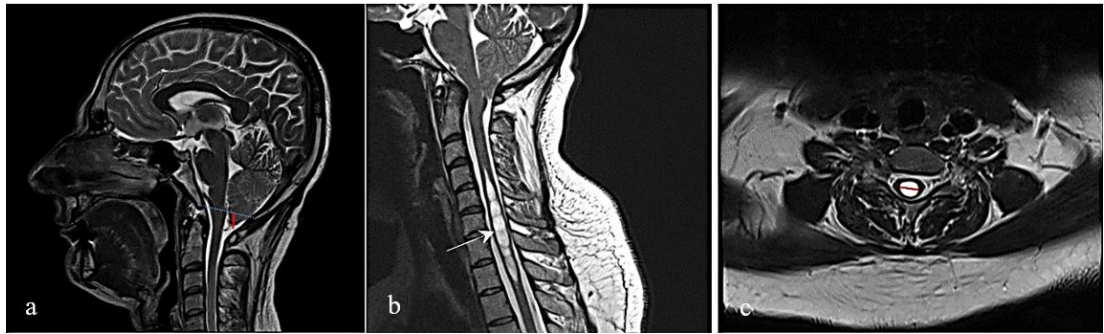
Arşiv bölümünden ve radyolojik görüntüleme ve arşivleme sisteminden dosyaların ve hasta bilgilerinin alınabilmesi için Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Farabi Hastanesi Başhekimliğinden izin alınmıştır.

3.2. MRG'de Morfometrik Ölçümler ve Obeks Pozisyonu

Çalışmaya dahil edilen tüm CM-I hastalarının MRG görüntüleri PACS kullanılarak değerlendirildi. Beyin ve Servikal MRG tetkiklerinde T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde; aksiyal, sagittal ve koronal reformatlarda lineer ve anguler ölçümler yapıldı. Çalışmada kullanılan beyin ve servikal vertebra MR incelemeleri 20 kanallı kafa sarmalı kullanılarak 3 Tesla MR cihazı Magnetom Skyra ve 6 kanallı kafa sarmalı kullanılarak 1.5 Tesla MR cihazı Magnetom Symphony (Siemens Healthcare, Erlangen, Germany) ile elde olundu. Değerlendirmede 1.5 Tesla beyin MR incelemede aksiyal ve koronal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 3.500/99; NEX, 1; bant genişliği, 130 Hz; matriks, 252x384; kesit kalınlığı, 4 mm; süre, 2:29 dakika; ve FOV, 230 mm), sagittal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 5.880/99; NEX, 1; bant genişliği, 130 Hz; matriks, 216x384; kesit kalınlığı, 4 mm; süre, 1:47 dakika; ve FOV,

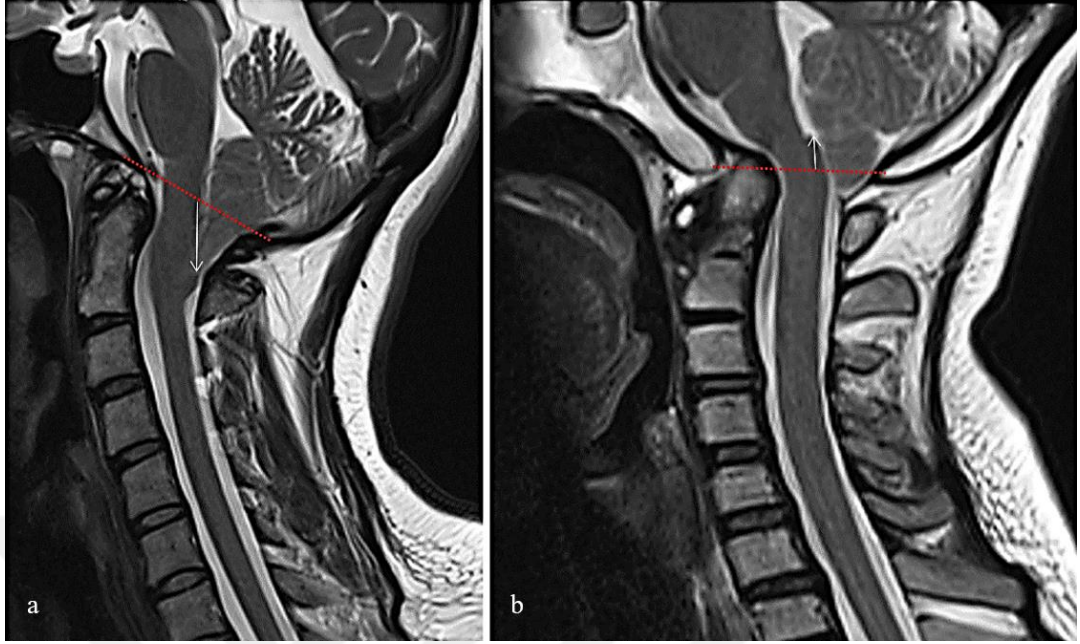
280 mm) , 1.5 Tesla servikal vertebra MR incelemede ise; aksiyal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 809/24; NEX, 1; bant genişliği, 181 Hz; matriks, 125x256; kesit kalınlığı, 3 mm; süre, 1:43 dakika; ve FOV, 200 mm), sagittal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 2.870/77; NEX, 2; bant genişliği, 184 Hz; matriks, 250x384; kesit kalınlığı, 3 mm; süre, 2:16 dakika; ve FOV, 260 mm) kullanıldı. 3 Tesla beyin MR incelemede aksiyal ve koronal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 3.500/103; NEX, 1; bant genişliği, 223 Hz; matriks, 305x448; kesit kalınlığı, 4 mm; süre, 1:19 dakika; ve FOV, 240 mm), sagittal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 3.230/76; NEX, 1; bant genişliği, 260 Hz; matriks, 307x384; kesit kalınlığı, 4 mm; süre, 1:0 dakika; ve FOV, 240 mm), 3 Tesla servikal vertebra MR incelemede ise; aksiyal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 3.500/102; NEX, 1; bant genişliği, 256 Hz; matriks, 240x320; kesit kalınlığı, 5 mm; süre, 1:54 dakika; ve FOV, 200 mm), sagittal planda T2 ağırlıklı görüntüler (TR/TE, 3.040/104; NEX, 1; bant genişliği, 260 Hz; matriks, 288x384; kesit kalınlığı, 3,5 mm; süre, 1:39 dakika; ve FOV, 240 mm) kullanıldı. Uzunluk ölçümleri için milimetre (mm), açı ölçümleri için derece birimi ve hacim ölçümleri için santimetreküp (cm³) kullanıldı. Aşağıdaki ölçümler her hasta için ayrı ayrı yapılmıştır.

Foramen magnum düzeyinden serebellar tonsil herniasyon derecesi ve ayrıca siringomiyeli olan hastalarda en geniş sirinks çapı ölçüldü (Resim 6).



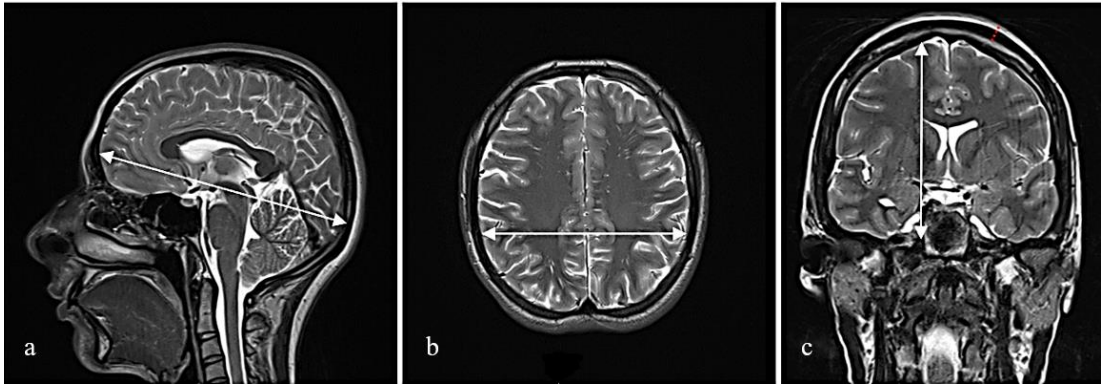
Resim 6. Beyin ve Servikal MRG Sagittal ve Aksiyal T2A Görüntülerde Serebellar Tonsiller Herniasyon Derecesi ve Siringomiyeli En Geniş Çap Ölçüm Örnekleri. (a) Serebellar tonsiller herniasyon derecesi ölçümü (kırmızı çizgi). (b) Siringomiyeli (beyaz ok ucu) ve (c)'de en geniş çap ölçümü (kırmızı çizgi).

Obeks pozisyonu için foramen magnum düzeyine obeksin uzaklığı alınarak ölçüm yapıldı. Foramen magnumun üzerinde yer alan ölçümler pozitif (+), altında yer alan ölçümler ise negatif (-) olarak değerlendirildi (Resim 7) (68).



Resim 7. Servikal MRG Sagital T2A Görüntülerde Foramen Magnum Düzeyine Göre Obeks Pozisyon Ölçüm Örnekleri. (a) Negatif (-) yerleşimli obeks pozisyonu (beyaz ok ucu). (b) Pozitif (+) yerleşimli obeks pozisyonu (beyaz ok ucu) ölçümleri.

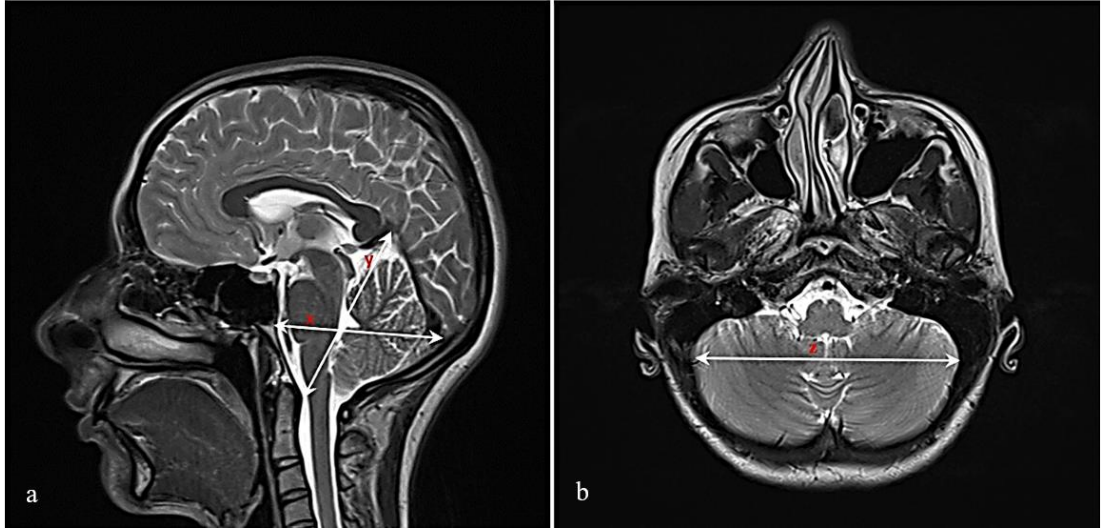
İntrakraniyal hacim (İKH) Dekaban formülü kullanılarak hesaplandı (Resim 8) (69). $\text{İKH (cm}^3\text{)} = 0,523 \times (\text{uzunluk} - 2t) \times (\text{genişlik} - 2t) \times (\text{yükseklik} - t)$. (t = kalvaryum kalınlığı ve kafa derisi kalınlığı).



Resim 8. Beyin MRG Sagital, Aksiyal ve Koronal T2A Görüntülerde İKH Hesabına Ait Ölçüm Örnekleri. İKH hesaplama. (a) Uzunluk, (b) genişlik ve (c) yükseklik ölçümleri (beyaz oklar). (c)'de kafa derisi kalınlığı (kırmızı kesikli çizgi).

Posterior fossa hacmi (PFH) basit sferoid formül kullanılarak hesaplandı (70). $\text{PFV} = \frac{4}{3} \times \pi \times (\frac{x}{2} \times \frac{y}{2} \times \frac{z}{2})$ (Resim 9).

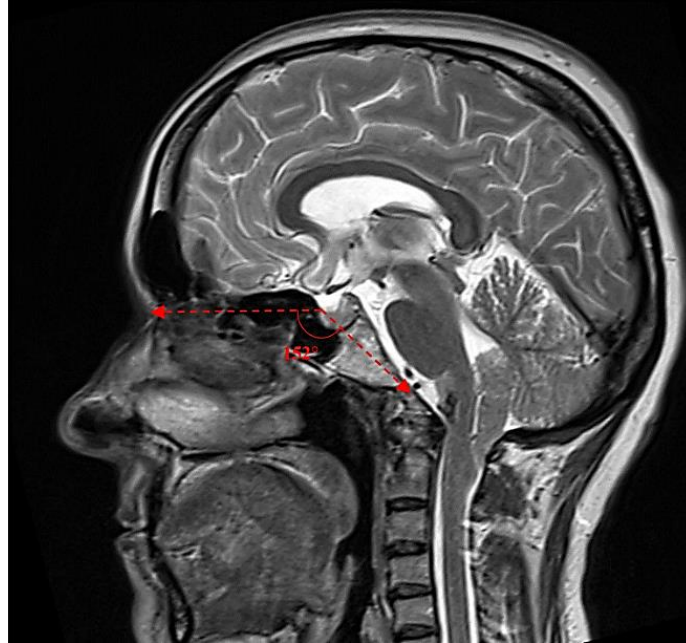
Ayrıca PFH/ İKH oranı yapılarak hesaplandı.



Resim 9. Beyin MRG Sagital ve Aksiyal T2A Görüntülerde PFH Hesabına Ait Ölçüm Örnekleri. PFH hesaplama. (a) x: klinoid çıkıntı arka-orta kesiminden torkulaya olan uzaklık, y: tentoriyum serebelli'nin tavanından posterior fossa tabanına ölçülen yükseklik (beyaz oklar). (b) z: posterior fossanın maksimum genişliği (beyaz ok).

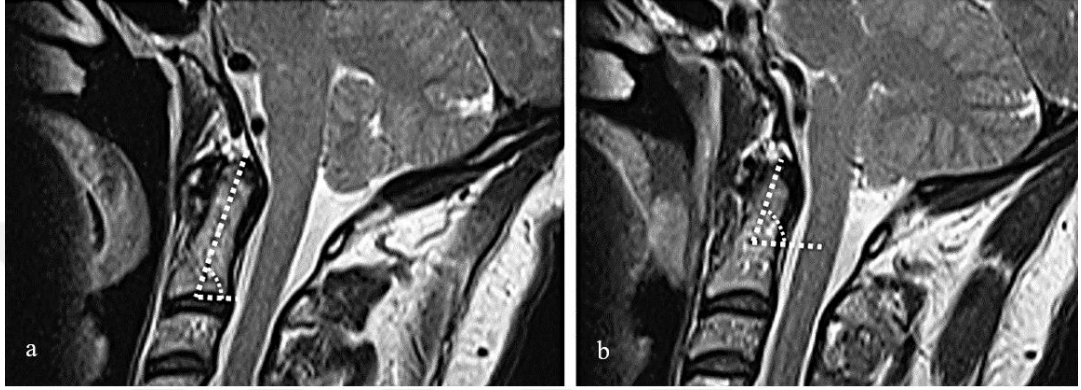
Baziler invajinasyon olan hastalarda odontoid çıkıntının Chamberlain çizgisini geçme miktarı ölçüldü.

Welcher bazal açısı ölçüldü ve 140°den büyük olan hastalar platibazi olarak değerlendirildi (Resim 10) (14).



Resim 10. Beyin MRG Sagital T2A Görüntüde Platibazi. 152° ölçülen artmış bazal açısı.

Odontoid retrofleksiyon ve odontoid retroversiyon açıları ölçüldü (71). Odontoid retrofleksiyon açısı, C-2'nin dentosantral sinkondrozunun orta noktasından geçen yatay çizgi ile odontoid çıkıntının tepesinden geçen dikey çizgi arasında oluşan bir açıdır. Odontoid retroversiyon açısı, C-2 vertebra gövdesinin tabanı boyunca uzanan çizgi ile odontoid çıkıntının tepesinden geçen dikey bir çizgi arasında oluşan açıdır (Resim 11).



Resim 11. Servikal MRG Sagital T2A Görüntülerde Odontoid Retroversiyon ve Odontoid Retrofleksiyon Açı Ölçüm Örnekleri. (a) Odontoid retroversiyon ve (b) odontoid retrofleksiyon açıları.

Faz kontrast sine MRG tetkiki olan hastalar için; foramen magnum ön ve arka tarafındaki subaraknoid mesafelerde BOS akımı “var” veya “yok” olarak değerlendirildi. Hastalar BOS akım durumuna göre dört grup altında toplandı (ön-arka var, ön-arka yok, ön yok-arka var, ön var-arka yok).

3.3. İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizler SPSS (versiyon 23.0, IBM, Armonk, NY, USA) yazılımı kullanılarak yapıldı. Değişkenlerin normal dağılıma uygunluğu görsel (histogram ve olasılık grafikleri) ve analitik yöntemlerle (Kolmogorov-Smirnov/Shapiro-Wilk testleri) incelendi. Tanımlayıcı analizler sayısal değişkenler için ortalama $\pm$ standart sapma, ortanca, minimum ve maksimum değerler, kategorik değişkenler için sayı ve yüzdelik şeklinde ifade edildi. Grup ortalamaları Student-t testi kullanılarak, grup sıra ortalamaları Mann-Whitney U testi kullanılarak karşılaştırıldı. Kategorik değişkenlerin görülme sıklıkları çapraz tablolar ile sunuldu ve değişkenlerin sıklıklarının karşılaştırılmasında Ki-kare testi kullanıldı. Obeks pozisyonu ve herniasyonu derecesi ile sirinks çapı arasındaki ilişki Spearman testi ile analiz edildi. Siringomiyeli pozitifliği öngörmek için, önceki analizlerde belirlenen olası faktörler lojistik regresyon analizi ile incelendi. Model uyumu için Hosmer-Lemeshow testi kullanıldı. İstatistiksel analizler sonucunda elde edilen p değerleri, $\alpha = 0,05$ anlamlılık düzeyinde ve %95 güven aralığında değerlendirildi. P değerleri 0,05'ten küçük bulunduğu karşılaştırmalar istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

4.1. Hastaların Demografik Özellikleri ve Tanımlayıcı İstatistiksel Analizler

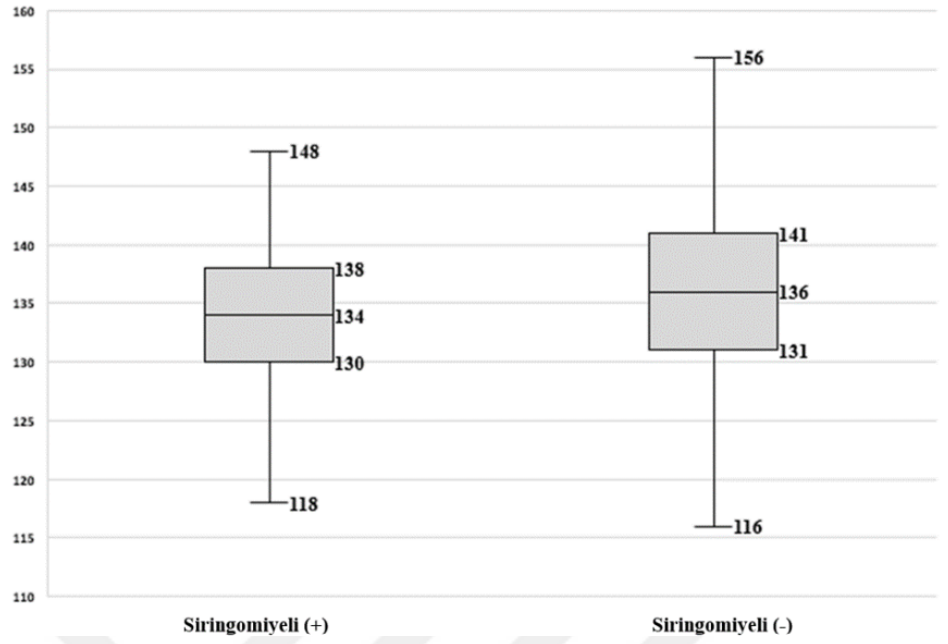
Çalışmaya 107'si kadın (%67,7), 51'i erkek (%32,3) toplam 158 hasta dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması $30,6 \pm 16,7$ 'di. Ortancası 32,5 ve minimum yaş 1, maksimum yaş 76'ydı. Kadın hastaların yaş ortalaması $33,7 \pm 16,1$ ortancası 36, minimum yaş 1 ve maksimum yaş 76'ydı. Erkek hastaların yaş ortalaması $24 \pm 16,1$ ortancası 24, minimum yaş 1, maksimum yaş 55'ti. Hastaların %24,1'i (38 hasta) 0-17 yaş aralığında, %75,9'u (120 hasta) 18 yaş ve üzerindeydi.

Çalışmaya dahil edilen 67 hastada (%42,4) siringomiyeli mevcutken 91 hastada (%57,6) siringomiyeli saptanmadı. Siringomiyeli saptanan hastaların yaş grupları ve cinsiyete göre dağılımı tablo 2'de verilmiştir.

Tablo 2. Siringomiyeli Pozitif Hastaların Yaş Grupları ve Cinsiyete Göre Dağılımı

		Sayı	Yüzde (%)
Yaş Grupları	0-17	9	13.4
	≥18	58	86.6
Cinsiyet	Kadın	45	67.2
	Erkek	22	32.8

0-17 yaş grubundaki 9 hastada (%23,7), 18 yaş üstü 58 hastada (%48,3) siringomiyeli vardı. ≥18 yaş grupta siringomiyeli sıklığı anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0.007$). Platibazi pozitif grupta 13 hastada (%29,5), negatif grupta 54 hastada (%47,4) siringomiyeli vardı (Şekil 2). Platibazi pozitif grupta siringomiyeli sıklığı anlamlı olarak daha düşüktü ($p=0.04$). Kadın ve erkek cinsiyette, BOS akımı ve baziler invajinasyon gruplarında siringomiyeli sıklığı açısından fark bulunmadı (sırasıyla $p=$ “0,898”, “0,47”, “0,852”) (Tablo 3 ve 4).



Şekil 2. Siringomiyeli Pozitif ve Negatif Hasta Gruplarında Bazal Açık Ölçümlerinin Dağılımı ve Ortalamaları

Tablo 3. Yaş, Cinsiyet, Platibazi ve Baziller İnvajinasyon Gruplarında Siringomiyeli Sıklığı

		Siringomiyeli		p
		Pozitif	Negatif	
Yaş	0-17	9 (23,7%)	29 (%76,3)	0.007
	≥18	58 (%48,3)	62 (%51,7)	
Cinsiyet	Kadın	45 (%42,1)	62 (%57,9)	0.898
	Erkek	22 (%43,1)	29 (%56,9)	
Platibazi	Pozitif	13 (%29,5)	31 (%70,5)	0.042
	Negatif	54 (%47,4)	60 (%52,6)	
Baziller invajinasyon	Pozitif	8 (%44,4)	10 (%55,6)	0.852
	Negatif	59 (%42,1)	81 (%57,9)	

Tablo 4. BOS Akım MRG Tetkiki Bulunan Hasta Gruplarında Siringomiyeli Sıklığı

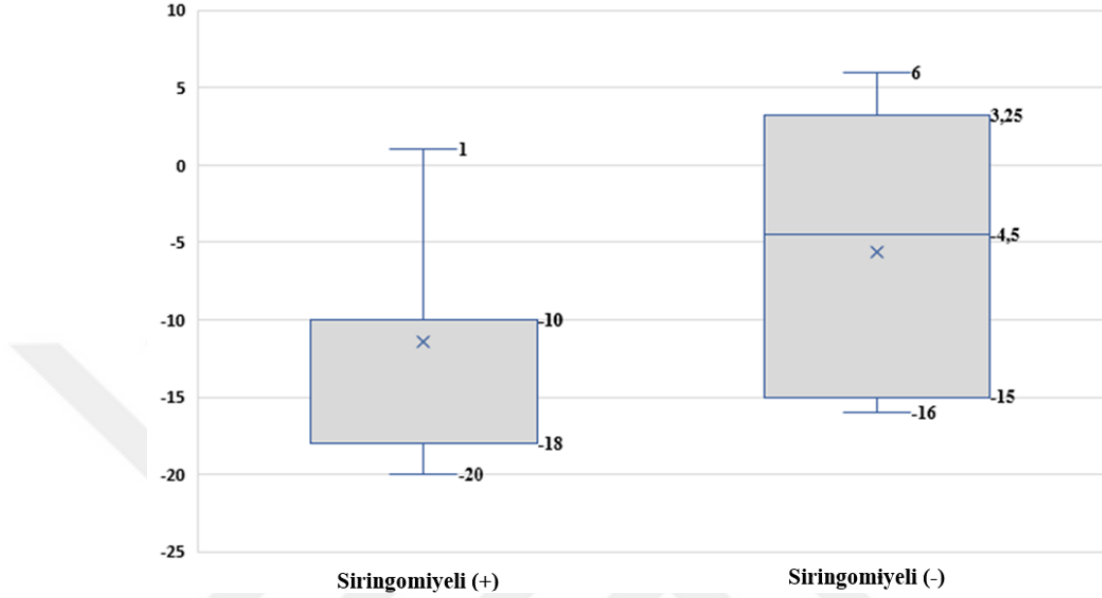
		Siringomiyeli		p
		Pozitif	Negatif	
BOS akımı	Ön ve arka pozitif	12 (%42,9)	16 (%57,1)	0.47
	Ön ve arka negatif	17 (%54,8)	14 (%45,2)	
	Ön veya arka negatif	8 (%61,5)	5 (%38,5)	

Obeks pozisyonu, herniasyon derecesi, odontoid retrofleksiyon ve retroversiyon açıları, PFH, PFH/ İKH oranı açısından siringomiyeli pozitif ve negatif gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı (Tablo 5).

Tablo 5. Siringomiyeli Pozitif ve Negatif Gruplarda Obeks Pozisyonu, Odontoid Retrofleksiyon Açısı, Adontoid Retroversiyon Açısı, Herniasyon Derecesi, PFH ve PFH/İKH Oranları

		Ortalama ± standart sapma	Ortanca	Standart hata	p
Obeks pozisyonu	Sirinks (+)	-7,1 ± 6,3	-6,5	0,7	0.07
	Sirinks (-)	-4,7 ± 8,1	-5.0	0,8	
Herniasyon Derecesi	Sirinks (+)	9,2 ± 4,3	7.0	0,5	0.86
	Sirinks (-)	8,8 ± 3,5	7.0	0,4	
Odontoid retrofleksiyon açısı	Sirinks (+)	74,7 ± 4,2	75	0,5	0.50
	Sirinks (-)	74,9 ± 5,4	75	0,5	
Odontoid retroversiyon açısı	Sirinks (+)	73,5 ± 3,5	73	0,4	0.74
	Sirinks (-)	72,9 ± 4,4	73	0,4	
PFH	Sirinks (+)	247 ± 37	241	4,6	0.30
	Sirinks (-)	240 ± 43	246	4,5	
PFH/ İKH	Sirinks (+)	0,23 ± 0,03	0,23	0,004	0.81
	Sirinks (-)	0,23 ± 0,03	0,23	0,003	

Siringomiyeli pozitif grupta tonsiller herniasyon derecesi ve obeks pozisyonu ile sirinks çapı arasında korelasyon saptanmamıştır (sırası ile, $p=0,63$ ve $p=0,60$). Ayrıca obeks pozisyon dağılımları Şekil 3’te verilmiştir.



Şekil 3. Siringomiyeli Pozitif ve Negatif Hasta Gruplarında Obeks Pozisyonunun Dağılımı ve Ortalamaları

Siringomiyeli üzerinde obeks pozisyonu, yaş ve platibazi etkilerini belirlemeye yönelik uygulanan ikili (binomiyal) lojistik regresyon analizi sonucunda ortaya çıkan regresyon modeli istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,02$). Araştırmanın bağımsız değişkenlerinin, siringomiyeli tanısında varyansın %12’sini yordadığı görüldü. Modelin doğruluk değeri 0,65 sensitivitesi 0,57 ve spesifitesi 0,71’di.

Obeks pozisyonu, siringomiyeli pozitifliğini yordamada etkisiz bulundu (OR: 0,958, 95% CI: 0,913–1,006, $p=0,084$). Bağımsız değişkenlerin ikisi (yaş ve platibazi), istatistiksel olarak anlamlı yordayıcılardı. 18 yaş ve üzeri olan hastalarda siringomiyeli pozitifliği olasılığı %73 ($p=2,638/(1+2,638)=0,725$) olup yaşı küçük olan hastalardan (%27) daha fazlaydı. 18 yaş ve üzeri olan hastalarda siringomiyeli pozitifliği olasılığı, 18 yaş altı hastalara göre 2,638 kat daha fazlaydı (95% CI: 1,110-6,267, $p=0,028$). Platibazi olan ve olmayan hastaların siringomiyeli olma olasılıkları incelendiğinde, platibazi olan hastaların siringomiyeli olma olasılığı %28 ($0,393/(1+0,393)=0,282$)

olup platibazi olmayan hastalardan (%72) daha azdı. Platibazi olmayan hastalarda siringomiyeli pozitifliği olasılığı, olan gruba göre 2,545 kat daha fazlaydı (Tablo 6).

Sonuç olarak, siringomiyeli olasılığı, 18 yaş ve üzeri olan ve platibazi olmayan hastalarda daha yüksektir.

Tablo 6. Siringomiyeli Pozitifliğini Yordayan Faktörlerin Belirlenmesine Yönelik Yapılan İkili Lojistik Regresyon Analizi “Nagelkerke R²= 0,124, Omnibus Chi-square= 15,276, p=0,02, Hosmer ve Lemeshow= 0,10”

	β	Standart Hata	Wald	Serbestlik Derecesi	p	Exp(β)	Exp(β) için %95 Güven Aralığı	
							Düşük	Yüksek
Obeks pozisyonu	-.043	.025	2.988	1	.084	.958	.913	1.006
Yaş	.970	.441	4.828	1	.028	2.638	1.110	6.267
Platibazi	-.934	.401	5.435	1	.020	.393	.179	.862
Constant	-1.060	.285	13.853	1	.000	.346		

5. TARTIŞMA

Çalışmamızda radyolojik olarak siringomiyeli eşlik eden CM-I hastalarında MRG'de var olan farklılıklar ortaya koyulmuştur. Litaratürde CM-I ve gelişmesi olası siringomiyelinin etyopatogenezeine ait farklı araştırmalara ait görüşler mevcuttur. Bunları; gelişimsel teoriler, patofizyolojik süreçler, yapısal kraniyoservikal bileşke anormallikler ve genetik ilişkiler, sekonder nedenler ve eşlik eden komorbid durumlar oluşturmaktadır. Siringomiyeli CM-I'e eşlik eden klinik takip ve tedavi yönlendirmesinde önemli bir durumdur. MRG'deki farklılıklara ait bu yaklaşım siringomiyeli gelişimine etkisi olabilecek morfometrik ölçümler ile radyolojik parametreleri araştırarak siringomiyeli gelişimini aydınlatmaya yönelik çalışmalardan biridir. Bu tür bir çalışma CM-I ile kraniyoservikal bileşke ilişkisini, diğer radyolojik parametrelerin anlaşılmasını geliştirecek ve hastalarda siringomiyeli tedavisine yardımcı olacaktır.

CM-I tanısı MRG'de serebellar tonsillerin foramen magnum seviyesinin 5 mm veya daha fazla herniasyonu ile karakterizedir. Bu yalnızca radyolojik bir tanımlamadır. Siringomiyeli, CM-I vakalarının %30-70'inde rapor edilmiştir ve omurilikte geri dönüşü olmayan hasara ve ardından nörolojik defisitlere neden olabilir (72). Litaratürde CM-I hastalarında siringomiyeli patofizyolojisini detaylı şekilde inceleyen birçok yayın mevcut olup yayınların çoğu kraniyoservikal bileşke düzeyinde BOS dolaşımında bir blok olduğunu göstermişlerdir. Bu blok ardından BOS birikimine ve siringomiyeli oluşumuna neden olmaktadır. Siringomiyeli oluşturan BOS, dördüncü ventrikülden, subaraknoid boşluktan veya hücre dışı bir nedenden kaynaklanabilir (47,73). 1950'lerden 1970'lere kadar siringomiyelinin, dördüncü ventrikül ile merkezi spinal kanalın BOS basıncındaki farklılıktan kaynaklandığına inanılıyordu (74). Bu mekanizmayı açıklamaya yönelik teoriler arasında; James Gardner'ın 'su-tokmağı' teorisi, Bernard Williams'ın kranyo-omurilik basınç ayrışma teorisi ve Ball ve Dayan'ın BOS yolağında serebellar tonsiller obstrüksiyon teorisi yer almaktaydı (45,75,76). 1990'larda Oldfield, siringomiyeli gelişim mekanizmasını foramen magnum düzeyindeki anormal BOS akımına bağlamıştır (74,77). Her kalp döngüsü ile serebellar tonsillerin herniasyonu, spinal subaraknoid boşlukta bir basınç

dalgası üretir ve böylece omuriliği dışarıdan sıkıştırır bu da bir sirinks oluşturur demiştir (47,73,74).

CM-I'in patofizyolojisinde birkaç intradural ve ekstradural faktör rol oynamaktadır. Ameliyat sırasında tanımlanan intradural faktörler arasında, magendie foramenlerini tıkayan bir araknoid membranın varlığı (yani, bir araknoid örtü) siringomyeli olan hastalarda anlamlı olarak daha sık bulunmuştur (77). Diğer çalışmalar, CM-I hastalarında serebellar tonsiller herniasyon derecesinin siringomiyeli gelişimine katkıda bulunan bir faktör olup olmadığını incelemiştir; ancak etkisi tartışmalıdır (21,47,77). Doruk ve ark. (78) tarafından yapılan bir çalışmada, serebellar tonsillerin kapladığı alanın foramen magnum alanına oranı olarak tanımlanan servikomedüller kompresyon oranı, siringomiyeli gelişimi ile önemli ölçüde ilişkili bulunmuştur. Bu oran kraniovertebral bileşkede spinal subaraknoid boşluk blokajının şiddetini yansıtabilir ve ayrıca daha önce tarif edilen siringomiyeli gelişim mekanizmalarını destekler (47).

Kraniyoservikal bileşkedeki ekstradural anormallikler CM-I ile ilişkilidir (78). Bu anormallikler: kısa klivus, azalmış posterior fossa hacmi, baziler invaginasyon, platibazi, atlas asimilasyonu ve odontoid retrofleksiyondur (21,79–83) . Siringomiyeli olan ve olmayan CM- I hastalarında kraniyoservikal bileşke anormalliklerini inceleyen çalışmalar vardır (21,79,84–88), ancak kraniyoservikal bileşke anormallikleri olan ve olmayan CM-I hastalarında ilişkili siringomiyeli varlığı yeterince vurgulanmamıştır. Bu tür kraniyoservikal bileşke anormallikleri siringomiyeli olan ve olmayan CM-I hastalarında bulunabilir; bununla birlikte siringomiyeli ile korelasyonları belirsizdir (89,90). Bir kraniyoservikal bileşke anormalliğini incelemek yeterli olmayabilir. Bu nedenle birçok ölçümü birlikte değerlendirmek önemlidir. Bu çalışmada literatürde mevcut çalışmalarda siringomiyeli oluşumuna özellikle radyolojik olarak katkı sağlayabilecek ölçüm ve morfometrik analizler genişletilerek değerlendirilmiştir.

Siringomiyeli en sık olarak CM-I'de olmak üzere Chiari malformasyonları ile ilişkilidir. Kadın cinsiyet, erişkin yaş, sabit (yuvarlak yerine) serebeller tonsiller, baziler invajinasyon ve serebellar tonsiller herniasyon derecesi daha yüksek siringomiyeli prevalansı ile ilişkilidir (91,92). Ancak serebellar tonsiller herniasyon derecesi bazı çalışmalarda siringomiyeli varlığı, yokluğu veya sirinks çapı ile ilişkili değildir (93). Yakın zamanlı bir çalışmada, serebellar tonsiller herniasyon derecesinin

klirik tablo ile mutlaka korele olmadıđı anlařılmıřtır. CM-I hastalarında siringomiyeli insidansının eriřkinlerde %69, çocuklarda %40 olduđu tahmin edilmektedir (94). Çalışmamızda literatürdekine benzer şekilde eriřkin grupta siringomiyeli sıklıđı anlamlı olarak daha yüksektir. Ancak kadın ve erkekler arasında, baziler invajinasyon olan ve olmayan hastalarda siringomiyeli sıklıđı açısından anlamlı farklılık yoktur. Ayrıca siringomiyeli var olan grupta tonsiller herniasyon derecesi ile sirinks çapı arasında korelasyon saptanmamıřtır.

Obeks'in normalde daima foramen magnum düzeyinin üzerinde yerleřtiđi bilinmektedir. Chiari malformasyonu ciddiyetini belirlemek için kraniyoservikal bileřkeyi dođru bir şekilde belirlemek önemlidir. Obeks servikomedüller bileřkeyi dođru bir şekilde belirleyen en önemli anatomik yapıdır. Medüller piramitlerin çaprazlanması, medulla oblongata ve omurilik arasındaki anatomik sınır olarak kabul edilmektedir. MR görüntüleme piramidal çaprazlamanın ayırımını yapmada kesin sonuçlar vermemekle birlikte, ayırmda obeks pozisyonu iřaret olarak kullanmıřtır (10,15). Normal kiřilerde obeks piramidal çaprazlamanın 5–6 mm üzerinde(15) ve foramen magnumun 10–12 mm üzerinde yerleřim gösterir. CM-I hastalarında rutinde sererbellar tonsiller herniasyon mevcuttur ancak obeks foramen magnumun altına yer deđiřtirmez. Bazı kompleks Chiari malformasyonlu hastalarda ařađı yerleřimli obeks görüldüđu bilinmekle birlikte, obeks pozisyonu ve kraniyoservikal açı ölçümleri kompleks Chiari malformasyonlu popölasyon ile CM-I'li popölasyon arasında farklılıklar gösterebilmektedir (95). Ventral servikomedüller kompresyon ile sonuçlanan daha řiddetli serebeller tonsiller herniasyon, kafa tabanı malformasyonları ve kraniyoservikal bileřkede ki anatomik farklılıklar daha ařađı yerleřimli obeks seviyeleri ile iliřkilidir. Muhtemelen hastalarda gözlenen daha řiddetli ve dirençli klinik semptomları bu açıklamaktadır. Bu nedenle belki de cerrahi prosedürler gerektiren hastaları belirlemek için en faydalı anatomik belirteçtir. Chiari Tip I malformasyonu hastalarda obeks bazen foramen magnum seviyesinde ve deđiřik seviyelerde bulunabilmektedir, ancak klinik semptomlar oluřturmak için gerekli minimum obeks seviyesi bildirilmemiřtir (95).

CM-I'li hastalarda serebeller tonsiller konumunun aksine obeksin normal dađılımı hakkında veri yoktur ve klinik etkisi tam olarak bilinmemektedir (96). CM-I muhtemelen tahmin edilenden daha heterojen bir hastalıktır ve diđer deđiřkenleri de

değerlendirmeye ihtiyaç vardır. Bu nedenle; CM-I'li hasta grubunda obeks pozisyonunun siringomiyeli ile ilişkisi, diğer anatomik belirteçler ve kraniyoservikal bileşke anomalilerinin anlaşılması cerrahi prosedürlerin uygulanması, takip ve tedavi açısından önemlidir. Haller ve ark. siringomiyeli, klinik semptomları ve PFD kullanımı dahil olmak üzere CM-I patolojisi ile ilişkili hem klinik hem de radyolojik değişkenleri belirlemek için geniş bir CM-I hasta kohortunu değerlendirmiştir (97). Mevcut literatür (4,10,48,96,98–100), obeks pozisyonunun CM-I hastalarında klinik hastalığın anahtar belirleyicisi olabileceğini ve önemli bir unsur olarak hizmet edebileceğini göstermektedir. Haller ve ark. CM-I semptomları ile serebellar tonsil pozisyonunu, sirinks varlığı ve klinik hastalık ile daha güçlü şekilde ilişkili olduğunu ilk bildiren ve obeks pozisyonu arasındaki ilişkiyi ayrıntılı olarak tanımlayan ilk kişilerdir. Ayrıca Haller ve ark. serebellar tonsil pozisyonu ve obeks pozisyonu arasında korelasyon ve obeks pozisyonunun tonsil pozisyonundan bağımsız olarak siringomiyeli ile ilişkili olduğunu bulmuştur. Bizim çalışmamızda ise siringomiyeli olan ve olmayan CM-I'li hastalarda obeks pozisyonları arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır. Ayrıca siringomiyeli pozitif CM-I'li hastalarda tonsiller herniasyon derecesi ve obeks pozisyonu arasında korelasyon yoktur.

CM-I'li hastalarda sirinks patofizyolojisine bağlı birçok görüş bildirilmiş olsa da normalden küçük PFH'nin, CM-I ile ilişkili sirinks etyolojisine birincil katkı sağladığı düşünülmektedir (101). PFD sonrasında umut verici klinik sonuçlar bunu desteklemektedir. Serebellar tonsillerin basıya işaret eden sivri şekli, tonsilleri çevreleyen BOS mesefalerinin oblitere olup olmaması foramen magnum seviyesindeki aksiyal görüntülerde beyin sapı kompresyonunun kanıtı, serebellar tonsiller herniasyon ölçümü kadar önemlidir (93). Bu tür çalışmalar, patofizyolojinin bazı yönlerini anlamamıza önemli ölçüde katkıda bulunacaktır (102).

CM-I hastalarında posterior fossanın boyutları ve morfolojik özellikleri kapsamlı araştırmalara konu olmuştur. Bu çalışmalar, CM-I'li hastalar ile normal popülasyondaki hastaları ayırmada nispeten başarılı olmuşlardır, ancak sirinks oluşumunun nedenlerine yeterince değinmemişlerdir. Çünkü bu morfometrik çalışmaların çoğunda sirinks olan ve olmayanlar tek bir grup olarak değerlendirmiştir (103–106). Birçok çalışmada CM-I ve siringomiyelisi olan CM-I'li hastalar arasındaki kraniyoservikal bileşke düzeyindeki BOS akım paternlerindeki farklılıklara

değerlenmiştir (107–112). Ayrıca PFH, İKH, PFH/ İKH, odontoid retrofleksiyon ve odontoid retroversiyon gibi ölçümleri CM-I'li hastalar ile normal popülasyonla karşılaştıran ve referans değerler sonuçlayan birçok çalışma mevcuttur (113–118). CM-I'li, siringomiyelisi olan ve olmayan hastalardaki literatürde birçok araştırmaya konu olan bu farklı morfolojik ölçümler ve radyolojik parametreler, siringomiyeli etyolojisini aydınlatmamız için bu farklılıkları radyolojik olarak araştırmamızda bize öncü olmaktadır. Bilindiği kadarıyla Yan H. ve arkadaşlarının yaptığı çalışma(101), CM-I hastalarında posterior fossanın morfolojik özelliklerinin ilk kapsamlı kantitatif analizidir ve siringomiyeli ile ilgili farklılıklara özellikle değinilmiştir. Yan H. ve ark. kemikleşme merkezlerinin geç füzyonunun, kraniyoservikal bileşke düzeyinde (ön paramedial subaraknoid boşluk) foramen magnum önündeki akışı kısıtlayabileceği ve böylece sirinks oluşumuna yol açabileceğine düşünmüşlerdir (107–109,111,119,120). Ayrıca ilk kez klivus gradyanının, sirinkli ve sirinkssiz CM-I hastalarında posterior fossanın tek morfolojik fark olduğunu ve sirinksin şiddeti ile korele olduğunu göstermişlerdir.

Biz çalışmamızda standart MRG çekim protokolleriyle ilk bakışta değerlendirilebilecek basit hacimsel hesaplamalar ve odontoid açılı ölçümlerini inceledik. Bunları; PFH, İKH, PFH/ İKH, odontoid retrofleksiyon ve odontoid retroversiyon'du. Yapısal olarak daha küçük kafa hacmini sahip olabilecek hastalar nedeniyle aslında PFH/ İKH ve PFH ölçümlerini CM'I, sirinkli ve sirinkssiz hastalarda karşılaştırmanın daha önemli olabileceğini düşündük. Ayrıca operasyon öncesi hemen her CM-I hastasında elde olunan faz kontrast sine MRG tetkikindeki BOS akım farklılıklarını değerlendirdik. Literatürdeki araştırmalara ek olarak bunu CM-I hasta popülasyonundaki hastalar arasında siringomiyeli olan ve olmayan hastalarda ayrıntılı olarak inceledik. Literatürdekine benzer şekilde hasta grubumuzda foramen magnum düzeyindeki BOS akım paternleri hastalar arasında farklılıklar göstermekteydi. CM-I'li hastalarda posterior fossa hacminin küçük olduğu zaten bilinmekteydi. Çalışmamızda siringomiyelisi olan ve olmayan hasta grubunda PFH, hacim oranı ve odontoid açılanmaları açısından anlamlı farklılıklar yoktu.

Platibazi, Welcher bazal açısındaki artışla kendini gösteren, kafa tabanının düzleşmesini ifade eden antropometrik bir terimdir. Welcher bazal açısının, anterior ve posterior kafatabanı eksenleri arasında oluştuğu bilinmektedir (121). Kafatabanı

fetal dönemde gelişimi sırasında retrofleksiyon yaparak bazal açıyı arttırır (122,123). Posterioda kafatabanı retrofleksiyon mekanizmasını açıklamaya yönelik iki hipotez vardır: birincisi intrakraniyal fossanın genişlemesiyken; ikincisi ve daha da önemlisi, kafa tabanının düzleşmesine neden olan üst hava yollarının gelişirken yukarıdan aşağıya hareket edebilmesi ve genişlemesidir (122,123). Bu retrofleksiyon, basiyonu dorsal ve superiora hareket ettirir, kafa tabanını düzleştirir (123) ve posterior kraniyal fossanın ventral derinliğini azaltır. Özellikle posterioda kafa tabanında oluşan aşırı retrofleksiyon platibaziye neden olmaktadır (121). Platibazi izole bir radyolojik bulgu olabilir (124). İzole ve hafif platibazi asemptomatiktir ve posterior fossa hacmini önemsiz derecede etkiler. Orta ila şiddetli platibazi genellikle baziler invajinasyon ile ilişkilidir (125). Chiari I malformasyonlu hastalarda welcher bazal açısının normal popülasyona göre daha geniş olduğu bilinmektedir. Artan bazal açı, beyin sapının ventral kompresyonu ile ilişkilendirilmiştir. Bazal açı, kafa tabanının fleksiyonunun ölçüsü olmuştur (126). Platibazili hastalarda, beyin sapının ventral dekompresyonu için odontoidektomi transnazal yaklaşım tercih edilen cerrahi tekniği oluşturmaktadır (127). Platibazi literatürde, CM-I ile ilişkili kraniyoservikal bileşke anormalliklerinden biri olarak değerlendirilmiştir ve baziler invajinasyonla ilişkisi ortaya konmuştur (128). Literatürde siringomiyeli etyopatogenezinin yönelik yalnızca platibaziye değerlendiren sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Örneğin Al-Habib ve ark. yaptıkları çalışmada CM-I'li hastalarda siringomiyeli olan ve olmayanlar arasında platibazi açısından anlamlı farklılık yoktur, ancak siringomiyeli olan hastalarda genel olarak kraniyovertebral bileşke anormalliklerinin daha çok olduğunu bulmuşlardır (129). Sıklıkla platibaziye baziler invajinasyonun eşlik ettiği bilinmektedir. Bu bağlamda; örnek başka bir çalışmada ise baziler invajinasyonu olan ve olmayan hastalarda (130), baziler invajinasyonu olan hastalarda siringomiyeli olma olasılığının önemli ölçüde düşük olduğunu gösterilmiştir. Biz ise çalışmamızda izole olarak değerlendirildiğinde platibazi olan CM-I'li hastalarda siringomiyelinin anlamlı olarak daha az sıklıkta olduğunu bulduk. Bunun muhtemelen nedeni ise; platibazi, muhtemelen obeksin normal yerleşimini etkileyerek daha yukarı ya da aşağı yönde değiştirmektedir. Bu yer değiştirme CM-I'li hastalarda foramen magnum düzeyinde, obeksin normal pozisyonda bulunduğu duruma göre subaraknoid mesafelerde daha az sıklıkla ve kompresif bulgulara yol açmaktadır. Platibazi bulunan CM-I'li hastalarda daha az

siringomiyeli görülmesinin nedeni bu ve embriyolojik dönemde platibaziye neden olan değişikliklerin, siringomiyeli patogenezi açıklamaya çalışan mekanizmalara halen aydınlatılamamış negatif etki oluşturmaları olabilir. Ayrıca CM-I'li hastalarda platibazi varlığının belirtilmesi hastaların takip ve tedavi süreçlerini yönlendirmede, agresif cerrahi prosedürlerden kaçınılmasında önemli ve yol gösterici olabilir.

Çalışmamızın bazı kısıtlılıkları bulunmaktadır. Bunlardan birincisi çalışmanın tek merkezli ve retrospektif olmasıdır. İkincisi ölçümler ve değerlendirmeler tek radyolog tarafından gerçekleştirilmiş olup gözlemciler arası değişkenlik hesaplanmamıştır. Üçüncüsü çalışmamızda kadın, erkek ve çocuk hastaların sayısal dağılımı homojen değildir. Dördüncüsü ise çalışmanın retrospektif olması nedeniyle çalışmaya alınan her hasta için faz kontrast sine (BOS akım) MRG taraması yapılmamıştı. Ancak bu çalışmada elde edilen sonuçlar gelecekte yapılacak olan çalışmalara ışık tutmakla birlikte daha geniş ölçekli, çok merkezli ve çoklu gözlemciler ile yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır.

6. SONUÇ

CM-I'li hastalar ve siringomiyeli hakkındaki mevcut radyolojik deęerlendirmelere ek gncel yaklaşımlar gereklidir. Rutin MRG'de kraniyoservikal bileşke ve posterior fossadan yapılan morfometrik ölçmler ile platibazi varlığı ve obeks pozisyonuna dikkat edilmesi olası siringomiyeli gelişmesini anlamamızda ve hasta yönetiminde önemlidir.

Çalışmamızda mevcut CM-I'li erişkin hastalarda siringomiyeli sıklığı daha fazla olup, platibazi olanlarda siringomiyeli sıklığı anlamlı olarak daha az bulunmuştur. CM-I'li hastalarda platibazi varlığının belirtmesinin hastaların takip ve tedavi yönetiminde, agresif olmayan cerrahi prosedrlerin uygulanmasında yararlı bir radyolojik ölçm olabileceğini düşünmekteyiz.

Bu tür daha ileri radyolojik teknikler ve deęerlendirmeler, CM-I etyopatogenezi hakkında ek bilgiler sağlamakla birlikte daha büyük örneklem büyüklüğüne sahip gelecekteki çalışmalar hastalığı daha iyi anlamamıza yardımcı olacaktır ve birçok şeyi izah edecektir.

7. KAYNAKLAR

1. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. Vol. 20, Child's Nervous System. 2004. p. 323–8.
2. Nyland H, Krogness KG. Size of Posterior Fossa in Chiari Type 1 Malformation in Adults. 1978.
3. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. Vol. 68, J Neurosurg. 1988.
4. Aboulezz A, Sartor K, Gayer CA, Gado M. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach to MR imaging. 1985;1033–6.
5. Cahan LD, Bentson JR. Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. Vol. 57, J Neurosurg. 1982.
6. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC, Rozzelle CJ, et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation type I. Journal of Neurosurgery: Pediatrics. 2011 Mar;7(3):248–56.
7. Russell D, Donald C. The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. 1935.
8. Ventureyra ECG, Aziz HA, Vassilyadi M, Ventureyra ECG, Aziz HA, Vassilyadi M. The role of cine flow MRI in children with Chiari I malformation. Childs Nerv Syst. 2003;19:109–13.
9. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ. Analysis of the Posterior Fossa in Children with the Chiari 0 Malformation. 2001.
10. Shane Tubbs R, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Jerry Oakes W. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. 2004.
11. Cronin CG, Lohan DG, Ni Mhuircheartigh J, Meehan CP, Murphy JM, Roche C. MRI evaluation and measurement of the normal odontoid peg position. Clinical Radiology. 2007 Sep;62(9):897–903.
12. Smoker WRK, Khanna G. Imaging the craniocervical junction. Child's Nervous System. 2008;24(10):1123–45.

13. Smith JS, Shaffrey CI, Abel MF, Menezes AH. Basilar invagination. Vol. 66, Neurosurgery. 2010.
14. Pinter NK, McVige J, Mechtler L. Basilar Invagination, Basilar Impression, and Platybasia: Clinical and Imaging Aspects. Vol. 20, Current Pain and Headache Reports. Current Medicine Group LLC 1; 2016.
15. Quisling RG, Quisling SG, Mickle JP. Obex/Nucleus gracilis Position: Its Role as a Marker for the Cervicomedullary Junction. Pediatric Neurosurgery. 1993;143–50.
16. Sarnat HB. Regional Ependymal Upregulation of Vimentin in Chiari II Malformation, Aqueductal Stenosis, and Hydromyelia. Pediatric and Developmental Pathology. 2004;7(1):48–60.
17. Matsuoka T, Ahlberg PE, Kessaris N, Iannarelli R, Dennehy U, Richardson WD, et al. Neural crest origins of the neck and shoulder. Nature. 2005 Jul 21;436(7049):347–55.
18. Roth M. Cranio-cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. Vol. 28, Neuroradiology. 1986.
19. Marín-Padilla M. Cephalic Axial Skeletal-Neural Dysraphic Disorders: Embryology and Pathology. Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien des Sciences Neurologiques. 1991;18(2):153–69.
20. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis Of Experimentally Induced Arnold-Chiari Malformation. Vol. 50, Journal of the Neurological Sciences. 1981.
21. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Wolpert C, Speer MC. Chiari I Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients. Vol. 44, Neurosurgery. 1999.
22. Yamada S. Tethered cord syndrome in adults and children. In: Neurological Research. 2004. p. 717–8.
23. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. Pediatric Neurosurgery. 1989;1–12.
24. Royo-Salvador MB, Solé-Llenas J, Doménech JM, González-Adrio R. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. Acta Neurochirurgica. 2005 May;147(5):515–23.

25. Goldstein F, Kepes JJ. The role of traction in the development of the Arnold-Chiari malformation. An experimental study. [Internet]. 1966. Available from: <http://jnen.oxfordjournals.org/>
26. Yamada S. Tethered cord syndrome in adults and children. In: *Neurological Research*. 2004. p. 717–8.
27. Yamada S, Knerium DS, Mandybur GM, Schultz RL, Yamada BS. Pathophysiology of tethered cord syndrome and other complex factors. In: *Neurological Research*. 2004. p. 722–6.
28. Caldarelli M, di Rocco C. Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: Radiological and neurophysiological studies. Vol. 20, *Child's Nervous System*. 2004. p. 332–5.
29. Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. 2008.
30. Chiapparini L, Saletti V, Solero CL, Bruzzone MG, Valentini LG. Neuroradiological diagnosis of Chiari malformations. *Neurological Sciences*. 2011;32(SUPPL. 3).
31. Levy LM, Chiro G di. Neuro-radiology MR phase imaging and cerebrospinal fluid flow in the head and spine. Vol. 32, *Neuroradiology*. 1990.
32. Elster A, Chen M. Chiari I Malformations: Clinical and Radiologic Reappraisal. 1992.
33. Michael G, Karnaze1 MH, Gado KJ, Sartor FJ, Hodges I. Comparison of MR and CT Myelography in Imaging the Cervical and Thoracic Spine [Internet]. 1986. Available from: www.ajronline.org
34. Science B, Pinto V, del Bianco A, Naro E di, Tartagni M, Miniello G, et al. The clivus-supraocciput angle: a useful measurement to evaluate the shape and size of the fetal posterior fossa and to diagnose Chiari II malformation. Vol. 18, *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001.
35. Mancarella C, Delfini R, Landi A. Chiari malformations. In: *Acta Neurochirurgica, Supplementum*. Springer-Verlag Wien; 2019. p. 89–95.
36. Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, Hammock P, Joseph J, Dickerson M, et al. P1: GXB Journal of Genetic Counseling [jgc] ph199-jogc-466568 Chiari

- Type I Malformation With or Without Syringomyelia: Prevalence and Genetics. Vol. 12, Journal of Genetic Counseling. 2003.
37. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation Review of 71 cases. Vol. 58, J. Neurosurg. 1983.
 38. Steinbok P. Clinical features of Chiari I malformations. Child's Nervous System. 2004 May;20(5):329–31.
 39. Bloch S, Rensburg MJ van, Danziger J. The Arnold-Chiari malformation. Vol. 25, Clin. Radiol. 1974.
 40. Kumar R, Kalra SK, Vaid VK, Mahapatra AK. Chiari I malformation: Surgical experience over a decade of management. British Journal of Neurosurgery. 2008 Jun;22(3):409–14.
 41. Albert GW, Menezes AH, Hansen DR, Greenlee JDW, Weinstein SL. Chiari malformation Type I in children younger than age 6 years: Presentation and surgical outcome - Clinical article. Journal of Neurosurgery: Pediatrics. 2010 Jun;5(6):554–61.
 42. Naftel RP, Tubbs S, Menendez JY, Wellons JC, Pollack IF, Oakes WJ. Worsening or development of syringomyelia following Chiari I decompression. Journal of Neurosurgery: Pediatrics. 2013 Oct;12(4):351–6.
 43. Güzin Özdemir N, Yilmaz A, Adresi Y, Özdemir G. Associated Lesions to the Chiari Type I Malformation. Türk Nöroşir Derg. 2015.
 44. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatr [Internet]. 1965;28:247. Available from: <http://jnnp.bmj.com/>
 45. Williams B. The distending force in the production of “communicating syringomyelia. 1969.
 46. Williams B, Frcs C. On the pathogenesis of syringomyelia: a review’. Vol. 73, Journal of the Royal Society of Medicine. 1980.
 47. Oldfield E, Muraszko K, Shawker T, Patronas N. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. 1994;3–15.
 48. Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A, Kim D, Holekamp TF, Smyth MD, Lenke LG, Shimony JS, Park TS, Leonard J, Limbrick DD. Relationship of

- syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. 2014;368–74. Available from: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/2014.1.PEDS13105>
49. Greenlee JDW, Menezes AH, Bertoglio BA, Donovan KA. Syringobulbia in a pediatric population. *Neurosurgery*. 2005 Dec;57(6):1147–52.
 50. Ausman JJ, Oishi M, Hayashi Y, Kita D, Fukui I, Shinohara M, et al. Surgical Neurology International Rapidly progressing monoparesis caused by Chiari malformation type I without syringomyelia. 2013;4–79. Available from: <http://www.surgicalneurologyint.com>
 51. Goh S, Bottrell CL, Aiken BAH, Dillon WP, Wu YW. Presyrinx in children with Chiari malformations [Internet]. 2008. Available from: www.neurology.org.
 52. Fischbein NJ, Dillon WP, Cobbs C, Weinstein PR. The “Presyrinx” State: A Reversible Myelopathic Condition That May Precede Syringomyelia. Vol. 20, *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999.
 53. Loukas M, Shayota BJ, Oelhafen K, Miller JH, Chern JJ, Tubbs RS, et al. Associated disorders of Chiari Type I malformations: A review. *Neurosurgical Focus*. 2011 Sep;31(3).
 54. Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: A comparative study. *Neurosurgical Focus*. 2015;38(4):1–13.
 55. Menezes AH. Menezes AH. Chiari I Malformations and Hydromyelia-Complications. *Division of Neurosurgery*. 1991;146–54.
 56. Massimi L, Peretta P, Erbetta A, Solari A, Farinotti M, Ciaramitaro P, et al. Diagnosis and treatment of Chiari malformation type 1 in children: the International Consensus Document. 2021; Available from: <https://doi.org/10.1007/s10072-021-05317-9>
 57. Singhal A, Cheong A, Steinbok P. International survey on the management of Chiari 1 malformation and syringomyelia: evolving worldwide opinions. *Child’s Nervous System*. 2018 Jun 1;34(6):1177–82.
 58. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, et al. The natural history of the Chiari Type I anomaly. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2008 Sep;2(3):179–87.

59. Meadows J, Guarnieri M, Miller K, Haroun R, Kraut M, Carson BS. Type I chiari malformation: A review of the literature. Vol. 11, Neurosurgery Quarterly. Lippincott Williams and Wilkins; 2001. p. 220–9.
60. Ciaramitaro P, Massimi L, Bertuccio A, Solari A, Farinotti M, Peretta P, et al. Diagnosis and treatment of Chiari malformation and syringomyelia in adults: international consensus document. Neurological Sciences. 2021;
61. Schijman E, Steinbok P, Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. Childs Nerv Syst. 2004;20:341–8.
62. Soleman J, Roth J, Bartoli A, Rosenthal D, Korn A, Constantini S. Syringo-Subarachnoid Shunt for the Treatment of Persistent Syringomyelia Following Decompression for Chiari Type I Malformation: Surgical Results. World Neurosurgery. 2017 Dec 1;108:836–43.
63. Tubbs R, McGirt M, Oakes W. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. Pediatric Neurosurgery. 2003;291–6.
64. Todd CH, Tubbs RS, Oakes WJ. Surgical Decision-Making and Treatment Options For Chiari Malformations in Children Chapter 58 Schmidek & Sweet operative neurosurgical techniques: indications, methods, and results. Neurosurgery. 2012;6th ed.
65. Moriya H, Kitahara H, Tokunaga M, Minami S, Isobe K, Nakata Y. Natural history of scoliosis in children with syringomyelia. Vol. 83. 2001.
66. Sudo K, Doi S, Tashiro K. Syringomyelia With Spontaneous Resolution. 1990;53–437.
67. Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, David GGP, Mclone G, Tomita T, et al. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. Childs Nerv Syst. 2004;20:349–56.
68. Moore HE, Moore KR. Magnetic resonance imaging features of complex Chiari malformation variant of Chiari 1 malformation. Pediatric Radiology. 2014 Nov 1;44(11):1403–11.
69. Dekaban AS. Tables of Cranial and Orbital Measurements, Cranial Volume, and Derived Indexes in Males and Females From 7 Days to 20 Years of Age. Annals of Neurology. 1977;485–91.

70. Greenlee JDW, Donovan KA, Hasan DM, Menezes AH. Chiari I Malformation in the Very Young Child: The Spectrum of Presentations and Experience in 31 Children Under Age 6 Years. *Pediatrics*. 2002;
71. Khaleel ZL, Besachio DA, Bisson EF, Shah LM. Estimation of odontoid process posterior inclination, odontoid height, and pB-C2 line in the adult population: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Spine*. 2014 Feb;20(2):172–7.
72. Passias PG, Pyne A, Horn SR, Poorman GW, Janjua MB, Vasquez-Montes D, et al. Developments in the treatment of Chiari type 1 malformations over the past decade. *Journal of Spine Surgery*. 2018 Mar;4(1):45–54.
73. Koyanagi I, Houkin K. Pathogenesis of syringomyelia associated with Chiari type 1 malformation: Review of evidences and proposal of a new hypothesis. Vol. 33, *Neurosurgical Review*. Springer Verlag; 2010. p. 271–85.
74. Heiss J, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg*. 199AD;553–62.
75. Gardner WJ, Angel J. The Mechanism of Syringomyelia and Its Surgical Correction. *Neurosurgery* [Internet]. 1958;131–40. Available from: https://academic.oup.com/neurosurgery/article-abstract/6/CN_suppl_1/131/4095647
76. Ball M, Dayan A. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet*. 1972;799–801.
77. Dlouhy BJ, Dawson JD, Menezes AH. Intradural pathology and pathophysiology associated with chiari i malformation in children and adults with and without syringomyelia. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2017 Dec 1;20(6):526–41.
78. Doruk E, Ozay R, Sekerci Z, Durmaz HA, Gunes SO, Hanalioglu S, et al. Cervico-medullary compression ratio: A novel radiological parameter correlating with clinical severity in Chiari type 1 malformation. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2018 Nov 1;174:123–8.
79. Vega A, Quintana F, Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation" a morphometric study. Vol. 99, *Journal of the Neurological Sciences*. 1990.

80. Alperin N, Loftus JR, Oliu CJ, Bagci AM, Lee SH, Ertl-Wagner B, et al. Magnetic resonance imaging measures of posterior cranial fossa morphology and cerebrospinal fluid physiology in chiari malformation type i. *Neurosurgery*. 2014;75(5):515–22.
81. Pindrik J, Johnston JM. Clinical Presentation of Chiari I Malformation and Syringomyelia in Children. Vol. 26, *Neurosurgery Clinics of North America*. W.B. Saunders; 2015. p. 509–14.
82. Urbizu A, Poca MA, Vidal X, Rovira A, Sahuquillo J, Macaya A. MRI-based morphometric analysis of posterior cranial fossa in the diagnosis of chiari malformation type I. *Journal of Neuroimaging*. 2014;24(3):250–6.
83. Menezes AH. Primary Craniovertebral Anomalies and the Hindbrain Herniation Syndrome (Chiari I): Data Base Analysis. *Neurosurgery*. 1995;1:260–9.
84. Schady W, Metcalfe RA, Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. Vol. 82, *Journal of the Neurological Sciences*. 1987.
85. Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A, Kim D, Holekamp TF, Smyth MD, et al. Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2014;13(4):368–74.
86. Sekula RF, Jannetta PJ, Casey KF, Marchan EM, Sekula LK, McCrady CS. Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent. *Cerebrospinal Fluid Research*. 2005 Dec 18;2.
87. Goel A, Gore S, Shah A, Dharurkar P, Vutha R, Patil A. Atlantoaxial Fixation for Chiari 1 Formation in Pediatric Age-Group Patients: Report of Treatment in 33 Patients. *World Neurosurgery*. 2018 Mar 1;111:e668–77.
88. Aydin S, Hanimoglu H, Tanriverdi T, Yentur E, Kaynar MY. Chiari type I malformations in adults: A morphometric analysis of the posterior cranial fossa. *Surgical Neurology*. 2005 Sep;64(3):237–41.

89. Banerji NK, Millar JHD. Chiari Malformation Presenting in Adult Life its Relationship to Syringomyelia. *Brain* [Internet]. 1974;97:157–68. Available from: <http://brain.oxfordjournals.org/>
90. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation Review of 71 cases. Vol. 58, *J. Neurosurg.* 1983.
91. Strahle J, Muraszko KM, Garton HJL, Smith BW, Starr J, Kapurch JR, et al. Syrinx location and size according to etiology: Identification of Chiari-associated syrinx. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2015 Jul 1;16(1):21–9.
92. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, Maher CO. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2011 Aug;8(2):205–13.
93. Holly LT, Batzdorf U. Chiari malformation and syringomyelia. Vol. 31, *Journal of Neurosurgery: Spine*. American Association of Neurological Surgeons; 2019. p. 619–28.
94. 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. Vol. 15, *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. American Association of Neurological Surgeons; 2015. p. 161–77.
95. Moore HE, Moore KR. Magnetic resonance imaging features of complex Chiari malformation variant of Chiari 1 malformation. *Pediatric Radiology*. 2014 Nov 1;44(11):1403–11.
96. Smith BW, Strahle J, Bapuraj JR, Muraszko KM, Garton HJL, Maher CO. Distribution of cerebellar tonsil position: Implications for understanding Chiari malformation. *Journal of Neurosurgery*. 2013 Sep;119(3):812–9.
97. Haller G, Sadler B, Kuensting T, Lakshman N, Greenberg JK, Strahle JM, et al. Obex position is associated with syringomyelia and use of posterior fossa decompression among patients with Chiari I malformation. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2020 Jul 1;26(1):45–52.
98. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of Cerebellar Tonsillar Position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1986;795–9.

99. Tubbs S, Oakes WJ. The Chiari Malformations. Springer Science+Business Media. 2013;241–6.
100. Bollo RJ, Riva-Cambrin J, Brockmeyer MM, Brockmeyer DL. Complex Chiari malformations in children: An analysis of preoperative risk factors for occipitocervical fusion: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2012 Aug;10(2):134–41.
101. Yan H, Han X, Jin M, Liu Z, Xie D, Sha S, et al. Morphometric features of posterior cranial fossa are different between Chiari I malformation with and without syringomyelia. *European Spine Journal*. 2016 Jul 1;25(7):2202–9.
102. Koc K, Anik Y, Anik İ, Cabuk B, Ceylan S. Chiari 1 Malformation with Syringomyelia: Correlation of Phase-Contrast Cine MR Imaging and Outcome. Vol. 17, *Turkish Neurosurgery*. 2007.
103. Bagci AM, Lee SH, Nagornaya N, Green BA, Alperin N. Automated posterior cranial fossa volumetry by MRI: Applications to Chiari malformation type I. In: *American Journal of Neuroradiology*. American Society of Neuroradiology; 2013. p. 1758–63.
104. Zhu Z, Sha S, Sun X, Liu Z, Yan H, Zhu W, et al. Tapering of the cervical spinal canal in patients with distended or nondistended syringes secondary to Chiari type I malformation. *American Journal of Neuroradiology*. 2014 Oct 1;35(10):2021–6.
105. Dufton JA, Yaser Habeeb S, Heran MK, Mikulis DJ, Islam O. Posterior Fossa Measurements in Patients With and Without Chiari I Malformation. Vol. 38, *Can. J. Neurol. Sci*. 2011.
106. Karagöz1 F, Kapıcıog ˘lu Sencer3 S. *Acta Neurochirurgica* Morphometric Measurements of the Cranium in Patients with Chiari Type I Malformation and Comparison with the Normal Population. Vol. 144, *Acta Neurochir (Wien)*. 2002.
107. Martin BA, Kalata W, Shaffer N, Fischer P, Luciano M, Loth F. Hydrodynamic and Longitudinal Impedance Analysis of Cerebrospinal Fluid Dynamics at the Craniovertebral Junction in Type I Chiari Malformation. *PLoS ONE*. 2013 Oct 10;8(10).

108. Wang CS, Wang X, Fu CH, Wei LQ, Zhou DQ, Lin JK. Analysis of cerebrospinal fluid flow dynamics and morphology in Chiari I malformation with cine phase-contrast magnetic resonance imaging. *Acta Neurochirurgica*. 2014;156(4):707–13.
109. Bunck AC, Kroeger JR, Juettner A, Brentrup A, Fiedler B, Crelier GR, et al. Magnetic resonance 4D flow analysis of cerebrospinal fluid dynamics in Chiari I malformation with and without syringomyelia. *European Radiology*. 2012 Sep;22(9):1860–70.
110. Driver CJ, Volk HA, Rusbridge C, van Ham LM. An update on the pathogenesis of syringomyelia secondary to Chiari-like malformations in dogs. Vol. 198, *Veterinary Journal*. 2013. p. 551–9.
111. Pinna G, Alessandrini F, Alfieri A, Rossi M, Bricolo A. Cerebrospinal fluid flow dynamics study in Chiari I malformation: implications for syrinx formation. *Neurosurg Focus*. 2000;1–8.
112. Krueger KD, Haughton VM, Hetzel S. Peak CSF velocities in patients with symptomatic and asymptomatic Chiari I malformation. *American Journal of Neuroradiology*. 2010 Nov;31(10):1837–41.
113. Taştemur Y, Sabanciogullari V, Salk İ, Sönmez M, Cimen M. The relationship of the posterior cranial fossa, the cerebrum, and cerebellum morphometry with tonsillar herniation. *Iranian Journal of Radiology*. 2017 Jan 1;14(1).
114. Khaleel ZL, Besachio DA, Bisson EF, Shah LM. Estimation of odontoid process posterior inclination, odontoid height, and pB-C2 line in the adult population: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Spine*. 2014 Feb;20(2):172–7.
115. Alkoç OA, Songur A, Eser O, Toktas M, Gönül Y, Esi E, et al. Stereological and morphometric analysis of mri chiari malformation type-1. *J Korean Neurosurg Soc*. 2015 Nov 1;58(5):454–61.
116. Besachio DA, Khaleel Z, Shah LM. Odontoid process inclination in normal adults and in an adult population with Chiari malformation Type i. *Journal of Neurosurgery: Spine*. 2015 Dec 1;23(6):701–6.
117. Houston JR, Eppelheimer MS, Pahlavian SH, Biswas D, Urbizu A, Martin BA, et al. A morphometric assessment of type I Chiari malformation above the

- McRae line: A retrospective case-control study in 302 adult female subjects. *Journal of Neuroradiology*. 2018 Feb 1;45(1):23–31.
118. Tubbs R, et al. Inclination of the odontoid process in the pediatric Chiari I malformation. *Pediatric Neurosurgery*. 2003;43–9.
 119. Iskandar BJ, Quigley M, Haughton VM. Foramen magnum cerebrospinal fluid flow characteristics in children with Chiari I malformation before and after craniocervical decompression. *J Neurosurg* . 2004;169–78.
 120. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. Vol. 86, *J. Neurosurg*. 1997.
 121. Shoja MM, Ramdhan R, Jensen CJ, Chern JJ, Oakes WJ, Tubbs RS. Embryology of the craniocervical junction and posterior cranial fossa, part I: Development of the upper vertebrae and skull. *Clinical Anatomy*. 2018 May 1;31(4):466–87.
 122. Jeffery N. Cranial base angulation and growth of the human fetal pharynx. *Anatomical Record - Part A Discoveries in Molecular, Cellular, and Evolutionary Biology*. 2005 May;284(1):491–9.
 123. Jeffery N, Spoor F. Brain size and the human cranial base: A prenatal perspective. Vol. 118, *American Journal of Physical Anthropology*. 2002. p. 324–40.
 124. Vangilder JC, Menezes AH. Craniovertebral Junction Abnormalities. *Neurosurgery* [Internet]. 1987;514–30. Available from: https://academic.oup.com/neurosurgery/article-abstract/30/CN_suppl_1/514/4099644
 125. Smoker WR. Craniovertebral Junction: Normal Anatomy, Craniometry and Congenital Anomalies. *Radiographics*. 1994;255–77.
 126. Ferreira JA, Botelho RV. Determination of Normal Values of the Basal Angle in the Era of Magnetic Resonance Imaging. Vol. 132, *World Neurosurgery*. Elsevier Inc.; 2019. p. 363–7.
 127. Botelho R v, Diniz M. Basilar Invagination: cranio-cervical kyphosis rather than prolapse from the upper cervical spine. *J Neurol Neuromedicine* [Internet]. 2017;2(3). Available from: www.jneurology.com

128. Diniz JM, Botelho R v. The role of clivus length and cranial base flexion angle in basilar invagination and Chiari malformation pathophysiology. *Neurological Sciences*. 2020 Jul 1;41(7):1751–7.
129. Al-Habib AF, al Abdulsalam H, Ahmed J, Albadr F, Alhothali W, Alzahrani A, et al. Association between craniovertebral junction abnormalities and syringomyelia in patients with chiari malformation type-1. *Neurosciences*. 2020 Aug;25(4):308–15.
130. Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: A comparative study. *Neurosurgical Focus*. 2015;38(4):1–13.



