

# Kompleks Chiari Olgularında Cerrahi Sorunlar ve Olası Başarısızlık Nedenleri

## Possible Reasons for Failure and Surgical Problems in Complex Chiari Cases

© Eyüp Bayatlı<sup>1</sup>, © Özgür Orhan<sup>1</sup>, © Eray Serhat Aktan<sup>1</sup>, © Onur Özgür<sup>1</sup>, © İhsan Doğan<sup>1</sup>, © Melih Bozkurt<sup>2</sup>, © Hasan Çağlar Uğur<sup>1</sup>, © Yusuf Şükrü Çağlar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Memorial Bahçelievler Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

### Öz

**Amaç:** Chiari malformasyonları (CM), kraniovertebral bileşke ve arka beyin yaygın, oldukça değişken, konjenital problemlerdir. Kompleks Chiari terimi, basit posterior fossa dekompresyonundan fayda görmeyen ve oksipitoservikal füzyon veya odontoidektomiye ihtiyaç duyan olguları tanımlamak için kullanılır. Dekompresyondan sonra kötüleşen bazı başarısız CM cerrahi olgularını tartışmak için serimiz ve tıbbi literatür gözden geçirilmiştir.

**Gereç ve Yöntem:** 2010-2020 yılları arasında CM tanısı alıp opere edilen hastalar incelenmiştir. Ayrıca Medline, PubMed ve Science veritabanları kullanılarak bibliyografya tabanlı bir araştırma yapılmıştır. Olası yanlış teşhis, klinik sorunlar ve cerrahi müdahalelerle ilgili tartışma için başarısız Chiari ameliyatı olan üç örnek olgu rastgele seçilerek sunulmuştur.

**Bulgular:** CM tanısı konulan ve ameliyat edilen 60 hastanın ayrıntılı verileri incelenmiştir. Hasta serisi 37 kadın (%61,7) ve 23 erkekten (%38,3) oluşuyordu. Radyolojik incelemelerde hastaların %95'inde ortalama 11 mm (medyan 11 mm; 5-25;  $\pm 4.63$ ) serebellar tonsil herniasyonu olduğu görüldü. 5 hastada (%8,33) Baziler İnvaginasyon, 1 hastada (%1,67) gergin omurilik malformasyonu, 1 hastada (%1,67) spina bifida ve 1 hastada (%1,67) spinal araknoid kist mevcuttu.

**Sonuç:** CM'nin başarılı cerrahi tedavisi için ameliyat öncesi radyolojik değerlendirilmenin yapılması ve bulguların klinik semptomlarla ilişkisinin belirlenmesi, cerrahi tedavinin kendisi kadar önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Chiari Malformasyonları, Kompleks Chiari, Kraniovertebral Bileşke, Başarısız Chiari, Oksipitoservikal Füzyon

### Abstract

**Objectives:** Chiari malformations (CM) are common, highly variable, congenital problems of the craniovertebral junction and hindbrain. The term complex Chiari is used to describe cases that do not benefit from simple posterior fossa decompression and require occipitocervical fusion or odontoidectomy. Our series and medical literature are reviewed to discuss some cases of failed CM surgery that worsened after decompression.

**Materials and Methods:** Patients diagnosed with CM and operated between 2010 and 2020 were examined. In addition, a bibliography-based research was conducted using the Medline, PubMed and Science databases. Three sample cases of unsuccessful Chiari surgery are presented at random to discuss possible misdiagnosis, clinical problems, and surgical interventions.

**Results:** Detailed data of 60 patients diagnosed with CM and operated on were analyzed. The patient series consisted of 37 women (61.7%) and 23 men (38.3%). On radiological examinations, 95% of the patients had a mean cerebellar tonsil herniation of 11 mm (median 11 mm; 5-25;  $\pm 4.63$ ). Basilar Invagination was present in 5 patients (8.33%), tethered spinal cord malformation in 1 patient (1.67%), spina bifida in 1 patient (1.67%), and spinal arachnoid cyst in 1 patient (1.67%).

**Conclusion:** For successful surgical treatment of CM, preoperative radiological evaluation and determining the relationship between findings and clinical symptoms are as important as surgical treatment itself.

**Key Words:** Chiari Malformations, Complex Chiari, Craniovertebral Junction, Failed Chiari, Occipitocervical Fusion

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Onur Özgür, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Tel.: +90 533 503 62 39 E-posta: onurozgural@yahoo.com ORCID ID: orcid.org/0000-0001-5797-4373

Geliş Tarihi/Received: 02.06.2023 Kabul Tarihi/Accepted: 22.10.2023



## Giriş

Chiari malformasyonları (CM), kraniovertebral bileşke ve arka beynin yaygın, oldukça değişken, konjenital problemleridir. Tip 1 CM'nin (CM1), serebellar tonsillerin foramen magnum (FM) seviyesinin 5 mm'den daha fazla altına inmesi olarak bilinen basit tanımı, kafa tabanı anomalileri gibi birkaç sorunla ilgili kritik sorunları maskeleyebilir. CM, baziler invajinasyon (BI) gibi bazı kraniovertebral bileşke anomalileri ve diğer bazı kafa tabanı veya atlantoaksiyal vertebra anomalileri ile komplike olabilir.

Kompleks Chiari terimi, basit posterior fossa dekompresyonundan fayda görmeyen ve oksipitoservikal füzyon (OSF) veya odontoidektomi gerektiren olguları tanımlamak için kullanılmıştır (1,2). Klinik faydanın olmaması veya ameliyat sonrası yeni oluşan klinik veya radyolojik problemlerin varlığı "başarısız Chiari dekompresyonunu" %20-50'ye varan insidanslarla gündeme getirmektedir (3,4). Bununla birlikte, günlük rutin uygulamalar bu tür karmaşık olguları ayırt etmek için kesin parametrelerden yoksundur.

Bu tür hastalarda tekrar ameliyat olma gereksiniminin bilinenden daha fazla olduğuna inanıyoruz. Karmaşık olgularda, uygun olmayan şekilde seçilen başlangıç cerrahisi, yönetimde başarısızlığa yol açabilir. Bu çalışmada, posterior fossa dekompresyonundan sonra kötüleşen başarısız CM1 cerrahisinin bazı açıklayıcı olgularını tartışmak için serimizi ve literatürü gözden geçirdik.

## Gereç ve Yöntem

Bu çalışmada Ankara Üniversitesi Nöroşirürji Anabilim Dalı'nda; 2010-2020 yılları arasında CM Tip-1 tanısı konulan ve opere edilen hastalar retrospektif olarak incelendi. İşlemlerden önce tüm hastalardan aydınlatılmış onam alındı. Çalışma Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnsan Araştırmaları Etik Kurulu tarafından onaylandı (karar no: İ09-413-23, tarih: 15.06.2022). Ayrıca Medline, PubMed ve Science veritabanları kullanılarak bibliyografya tabanlı bir araştırma yapıldı. Kullanılan anahtar kelimeler, tek başına veya kombinasyon halinde "kraniovertebral bileşke", "Chiari malformasyonu", "başarısız Chiari" ve "kompleks Chiari" idi.

Çalışma, radyolojik olarak CM Tip-1 tanısı ile ameliyat edilen ve ayrıntılı verilerle takip edilen tüm hastaların kayıtlarını içermektedir. Verileri eksik olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Ayrıca, kompleks CM'nin tanımı, klinik belirtileri ve yönetim konularına ilişkin kriterleri karşılayan tüm orijinal makaleler değerlendirildi.

Tüm hastalar telefonla aranarak varsa ameliyat sonrası şikayetleri soruldu. Bu tür bir değerlendirmeyi kolaylaştırmak için, işlem sonucunu, nedenine bakılmaksızın takibin sonuna kadar değerlendirmek için 1'den 5'e kadar değişen (daha

büyük puan daha fazla memnuniyet anlamına gelir) bir ölçek tasarlanmıştır.

Başarısız Chiari ameliyatı olan iyi belgelenmiş üç açıklayıcı olgu, olası yanlış teşhis, uygunsuz ilk ameliyat ve klinik sorunlarla ilgili tartışma için seçilmiştir.

## Bulgular

2010-2020 yılları arasında CM1 tanısı konulan ve ameliyat edilen 60 hastanın ayrıntılı verileri incelendi.

Hasta serisi 37 kadın (%61,7) ve 23 erkekten (%38,3) oluşuyordu. Ortalama yaş 37,7 olarak hesaplandı (medyan 37 yıl; 2-78;  $\pm 13,6$ ). Başvuru semptomları arasında baş ağrısı (%33,3), üst ekstremitelerde hipoestezi (%36,7), baş dönmesi (%18,3), ataksi (%10) ve disfaji (%1,7) vardı. Semptom yaşı, semptom başlangıcından tanıya kadar geçen süre olarak tanımlandı ve ortalama 33,9 ay (medyan 15 ay; 1-120;  $\pm 37,3$ ) olarak hesaplandı.

Radyolojik incelemeler, hastaların %95'inde ortalama 11 mm (medyan 11 mm; 5-25;  $\pm 4,6$ ) değerinde tonsil herniasyonu olduğunu gösterdi. Hastaların ikisinde (%3,3) küçük posterior fossa hacmi vardı. Beş hastada (%8,3) baziler invajinasyon, 1 hastada (%1,7) gergin omurilik malformasyonu, 1 hastada (%1,7) spina bifida ve 1 hastada (%1,7) spinal araknoid kist mevcuttu. Yirmi bir (%35) hastada servikotorasik sirinks, 8 (%13,3) hastada hidrosefali mevcuttu.

Ameliyat öncesi 12 hastada (%20) bozulmuş somatosensoriyel uyarılmış potansiyeller (SEP), 7 hastada (%11,7) motor uyarılmış potansiyeller kaydedildi.

Standart cerrahi prosedür medyan suboksipital kraniektomi ve C1'in posterior arkusunun çıkarılmasını içeriyordu. Ayrıca 40 hastaya (%66,7) duraplasti, 28 hastaya (%46,7) tonsil rezeksiyonu uygulandı.

Ameliyat sonrası 3 hastada (%5) beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçağı gözlemlendi. Cerrahi yara problemlerinin oranı ise %6,7 olarak kaydedildi.

Altı (%10) hastanın ikinci bir ameliyat gereksinimi oldu. Bu hastalara 1 yeniden eksplorasyon, 2 OSF, 1 endoskopik odontoidektomi ve 2 syringosubaraknoid şant ameliyatı yapıldı.

Ortalama takip süresi 40,9 aydı (medyan 36 ay; 5-98;  $\pm 20,7$ ). Bu süre zarfında, 3 hasta ameliyattan 24 ay sonra kaybedildi. Tasarlanmış sonuç ölçeği puanları 20 hastada (%33,3) 5 puan (en iyi), 25 hastada (%41,7) 4 puan (iyi), 10 hastada (%16,7) 3 puan (değişim yok), 1 hastada (%1,7) 2 puan (kötü) ve 4 hastada (%6,6) 1 puan (en kötü) olarak değerlendirildi.

## Olgu 1

Yirmi yedi yaşında kadın hasta, yürümede dengesizlik ve sağ yüzde uyuşma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünden

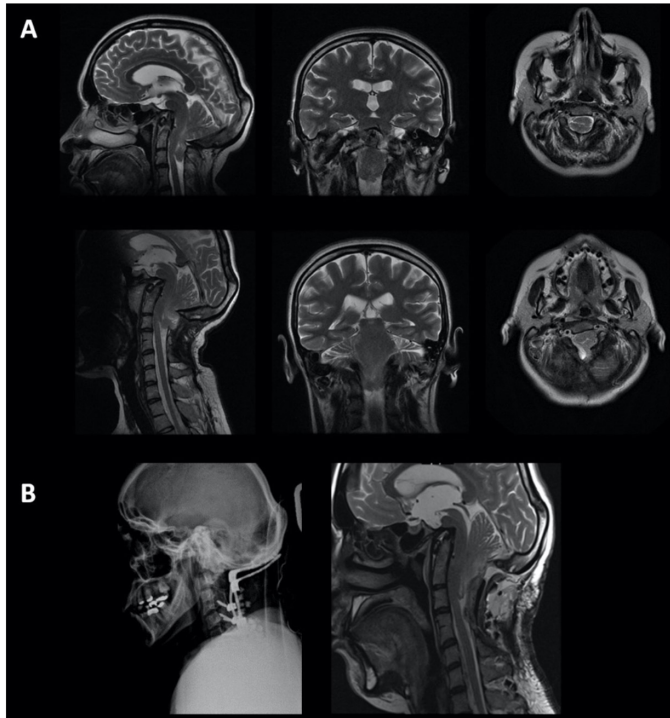
6 ay önce dış klinikte CM Tip-1 tanısı ile posterior fossa dekompresyonu ve C1-C2 total laminektomi operasyonu geçirildiği öğrenildi. Ancak, işleminden sonra herhangi bir iyileşme bildirmedi. Nörolojik muayenesinde bilateral Hoffman bulgusu ve Romberg bulgusu pozitif saptandı. SEP bulguları ciddi derecede latans uzamasını gösteriyordu. İlk ameliyat öncesi ve ameliyat sonrası ilk manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları tonsiller herniasyonu ve B1'yi gösterdi (Şekil 1A).

Kliniğimizde yeniden eksplorasyon ameliyatı yapıldı. Suboksipital kraniektomi genişletildi, oksipitoservikal (C0-C7) posterior vida fiksasyonu ve füzyonu sonrası C3-C4 total laminektomi ile birlikte serebellar tonsil rezeksiyonu yapıldı. Ameliyat sonrası röntgen görüntüsü ve T2 ağırlıklı MRG, Şekil 1B'de gösterilmektedir.

Hastanın kliniğinde ameliyattan sonra herhangi bir düzelme olmadı. Ameliyat sonrası dördüncü günde nörolojik durumunda ani kötüleşme görülen hasta, yoğun bakım ünitesinde ani kalp ve solunum yetmezliği nedeniyle kaybedildi.

## Olgu 2

Otuz iki yaşında kadın hasta, her iki üst ve alt ekstremitelerde uyuşma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Nörolojik muayenesinde her iki elinde abduksiyon, oppozisyon ve addüksiyon hareketlerinde azalma saptandı. C3'ten T3'e uzanan siringomiyeli ile birlikte CM Tip-1 teşhisi kondu. Ameliyat öncesi görüntüleme Şekil 2A'da sunulmaktadır.

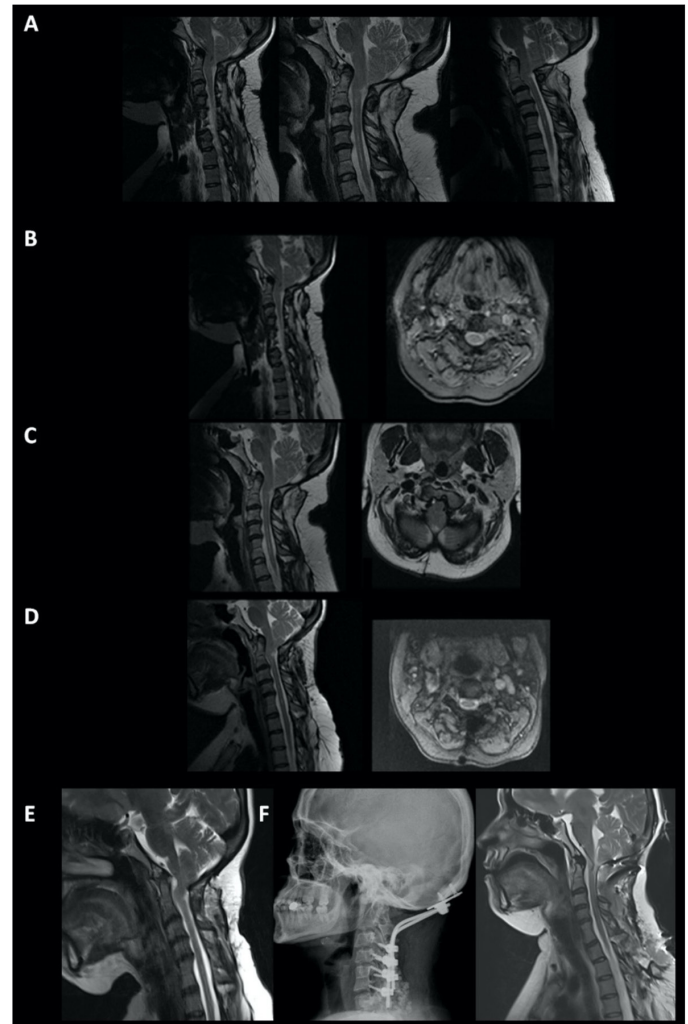


Şekil 1: Olgu 1'in ameliyat öncesi (A) ve ameliyat sonrası (B) MR ve BT görüntüleri

Suboksipital dekompresif kraniektomi ile birlikte C1 posterior arkusu çıkarıldı ve tonsil rezeksiyonu yapıldı. Ayrıca C5 seviyesinde syringosubaraknoid şant yerleştirildi. Postoperatif görüntüleme Şekil 2B'de sunulmaktadır. Ameliyattan hemen sonra semptomlarında düzelme olan hasta ameliyat sonrası dördüncü günde taburcu edildi.

Altı yıl sonra dilde uyuşma, yürüme bozukluğu ve üst ekstremitelerde güçsüzlük şikayetleri ile tekrar başvurdu. Bu dönemdeki görüntülemeleri Şekil 2C'de gösterilmiştir. Başarısız CM Tip-1 olarak kabul edildi ve suboksipital kraniektomi genişletilmesi ile birlikte C2 parsiyel laminektomi operasyonu yapıldı. Postoperatif T2 ağırlıklı MRG, Şekil 2D'de sunulmuştur.

Bir yıl sonra düşme ve yürüme bozukluğu yaşayan hasta görüntülemeleri ile tekrar başvurdu (Şekil 2E). Oksipitoservikal (C3-C6) lateral mass vida fiksasyonu ve füzyonu yapılan hasta sekelsiz iyileşti (Şekil 2F).



Şekil 2: Olgu 2'nin ameliyat öncesi (A), erken dönem (B) ve altıncı yıl (C) ameliyat sonrası MR ve BT görüntüleri. Hastanın ikinci ameliyat sonrası erken dönem (D) ve birinci yıl (E) postoperatif MR ve BT görüntüleri. Hastanın üçüncü ameliyattan sonraki görüntüsü (F)

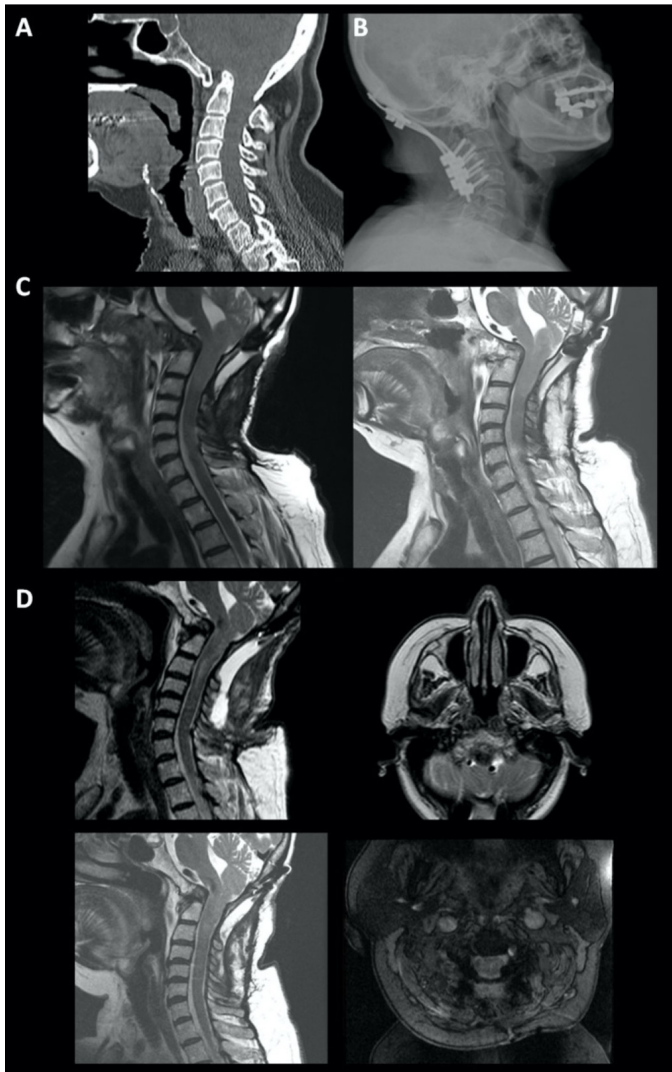


Taburcu olduktan bir ay sonra cerrahi bölgeden pürülan akıntı şikayeti ile kliniğimize başvuran hasta yoğun bakım yatışı esnasında septik şok ve menenjitten nedeniyle kaybedildi.

### Olgu 3

Altmış üç yaşında kadın hasta kliniğimize yürüme güçlüğü, yutma güçlüğü, alt ekstremitelerde uyuşma ve öksürük artan baş ağrısı şikayetleri ile başvurdu. B1 ile komplike CM teşhisi kondu (Şekil 3A). Posterior dekompresif kraniyektomi, C1 posterior arkusunun çıkarılması, C2 total laminektomi ve oksipitoservikal lateral mass vida fiksasyonu uygulandı (Şekil 3B). Semptomları düzelen hasta 4. gün taburcu edildi.

Üç yıl sonra disfaji, ses kısıklığı, sağ taraflı hemiparezi ve yürüme bozukluğu gelişti. Anterior endoskopik odontoidektomi (Şekil 3C) uygulandı ve hasta 36 ay sorunsuz takip edildi. Takip T2 ağırlıklı MRG'si Şekil 3D'de gösterilmektedir.



**Şekil 3:** Olgu-3'ün ameliyat öncesi (A), erken dönem (B) ve ameliyat sonrası üçüncü yıl (C) MR ve BT görüntüleri. Hastanın odontoidektomi sonrası görüntüleri (D)

## Tartışma

CM karmaşık bir sağlık sorunu olarak kabul edilir ve oldukça değişkendir. Bu tür patolojilerin yönetimi, tedavi edilemez koşullar olmaktan tedavi edilebilir ve iyi tolere edilebilir durumlara dönüşmüştür. CM ile ilgili karar verme, yaşam kalitesini sınırlayan klinik bulgulara dayanmaktadır. Ancak, birden fazla anormallik olduğunda sorun daha karmaşık hale gelir.

### Ana Problemin Tanımlanması

Özellikle olguyu ve birincil sorunu tanımlamak tedavinin kendisi kadar kritiktir. CM pleomorfik bir patofizyolojik antitedir. İlk yanlış tanının başarısız cerrahinin ana nedeni olduğu fikrini desteklemekteyiz. Basit dekompresyondan daha fazlasına ihtiyaç duyabilecek kompleks Chiari olgularını ayırt etmek için bazı pratik parametrelere uzun süredir ihtiyaç duyulmaktadır. Ancak bu parametrelerin çoğu güvenilirlik açısından sorunlu kabul edilmektedir.

Kompleks CM Tip-1, aşağıdakilerden bir veya daha fazlasının eşlik ettiği serebellar tonsiller herniasyon olarak tanımlanmıştır: Medüller kıvrılma, anormal klivo-servikal açı, B1, siringomiyeli, retrofleks odontoid, atlas asimilasyonu, FM yoluyla beyin sapı herniasyonu veya skolyoz (2). Bunlardan B1, potansiyel olarak yanlış teşhis edilen çok önemli bir anomalidir. Bu değişiklikler kraniyoservikal bölgede invajinasyona neden olabilir. B1 varlığını tespit etmek için çeşitli radyolojik parametreler tanımlanmıştır. Özellikle CM ve B1'li hastalarda hem posterior fossa hem de BOS hacminde azalma bildirilmiştir (5,6). Başlangıçta dış klinikte ameliyat edilmiş olmasına rağmen, tedavi başarısızlığına neden olan sunduğumuz ilk olgumuzda B1 hafife alınmış görülmektedir.

Siringomiyeli'nin CM ile birlikte görülmesi iyi tanımlanmış başka bir sorundur; ancak, bu tür olguların yönetimi tartışmalı olmaya devam etmektedir. Tonsillerin yanındaki beyin sapının kaudal inişinin daha yüksek kalıcı siringomiyeli riski ile ilişkili olduğu ileri sürülmüştür (7). Literatür, CM dekompresyonundan sonra %60'a varan oranda kalıcı veya ilerleyici siringomiyeli olduğunu kanıtlamaktadır (8). Hastalarımızda %35'e varan oranında siringomiyeli saptandı ancak takipte sadece iki (%3,33) hastada siringosubaraknoid şant ihtiyacı oldu.

Bununla birlikte, tanının belirlenmesi hem semptomlara hem de radyolojik bulgulara dayanmalıdır. Oksipital baş ağrısı, miyelopati ile ilişkili parezi, aşağı vurumlu nistagmus, hiperrefleksi, azalmış öğürme refleksi ve disfaji gibi klinik belirtilerin, cerrahi CM Tip-1 ile birlikte herhangi bir kraniyoservikal instabilite aramaya yönelttiği öne sürülmüştür (9). Ayrıca Martin ve ark. (10) kompleks CM Tip-1'li hastalarda semptomların herniasyon derinliği ile korele olmayabileceğini bildirmiştir. Kompleks Chiari hastalarında ortaya çıkan

tek bir ortak radyolojik bulgunun olmadığı ve ayrıntılı değerlendirmenin zorunlu olduğunun altı çizilmelidir.

### Kranioservikal Instabilite

İnstabilite, başarısız Chiari ameliyatları için suçlanan başka bir konudur. Achawal (11) os odontoideum, bifid atlas arki, asimile atlas, üst servikal füzyon veya kayma, platibazi, syringomyeli gibi kranioservikal instabilite ile ilişkili olabilecek ve yanlış tanı konulabilecek bulguların altını çizmişlerdir. Vurgulanması gereken nokta, Olgu 1 ve 2'de olduğu gibi uygun olmayan cerrahi tedavi sırasında oluşabilecek iatrojenik instabilite olasılığıdır.

Goel (12) atlantoaksiyel instabilite terimini tanımlarken durumun yeterince tedavi edilmemiş bir klinik antite olduğu sonucuna varmışlardır. Merkezi atlantoaksiyel instabilitenin CM, syringomyeli ve syringobulbi gibi bazı anomalilere eşlik ettiği bildirilmiştir (13). 1998 yılında Goel ve ark. (14) B1'yi CM varlığına göre sınıflandırmıştır. Birinci grupta sorunun omurganın FM'ye herniasyonu olduğu öne sürülürken, ikinci grupta posterior fossa hacminin azalması birincil sorundu. CM olmayan hastalara transoral dekompresyon, CM olanlara FM dekompresyonu cerrahisi önerildi. 2004 yılında sınıflandırma, atlantoaksiyel bileşkede belirgin instabilite varlığına göre revize edilmiştir (15). CM ve syringomyeli'nin atlantoaksiyel instabilitenin bazı belirtileri olduğu varsayılmıştır ve koruyucu yanıtlar olarak kabul edilmiştir (16). Özellikle, daha önce başarısız posterior fossa dekompresyonu olan 6 hastanın atlantoaksiyal fiksasyondan sonra klinik olarak tamamen iyileştiği bildirildi. Atlantoaksiyal instabilitenin CM Tip-1'in ana nedeni olduğu bildirilmiştir (17). Bu nedenle sorunu çözmek için oldukça uygun bir yaklaşım olarak atlantoaksiyal fiksasyonu önermişlerdir (17). Yine de Goel (18), B1'yi dekompresyon gerektiren "sabit" bir atlantoaksiyel instabilite olarak kabul etti, ancak daha sonra atlantoaksiyel fiksasyon ve segmental artrodezinin tercih edilen tedaviler olduğu sonucuna varmıştır. 2016'da Goel ve ark. (19), görünmez olsa bile atlantoaksiyel instabilitenin tüm B1 gruplarında temel patolojik sorun olduğunu bildirmişlerdir. Birincil tedavi olarak herhangi bir FM dekompresyonu olmaksızın atlantoaksiyal faset stabilizasyonunu önerilmiştir. Bununla birlikte, OSF'nin standart bir birincil tedaviden ziyade instabilitesi kanıtlanmış seçilmiş hastalarda kullanılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Atlantoaksiyel faset dizilimi, bu tür hastalarda geliştirilen başka bir hipotezdir (20,21). Bazı fasetal instabilite tiplerinin anormal atlantodental aralıktan yoksun olduğu bildirilmiştir. Bu tür olgularda CM ve syringomyelinin daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Çalışmamızda herhangi bir fasetal instabilite saptayamadık, ancak cerrahinin başarısız olduğu olgularda herhangi bir açıklayıcı mekanizma aranırken bu konu akılda tutulmalıdır.

### Basınç Gradyenti

CM Tip-1 oluşumu için bir tanımlama arayan birkaç teori önerilmiştir. Özellikle, daha küçük posterior fossa hacminin birincil faktör olduğundan şüpheleniliyordu. Daha 1890'larda, hidrocefali CM Tip-1'in olası nedeni olarak gösterildi (22,23). Gardner'ın (23) hidrodinamik teorisi, yetersiz geçirgenlik ve foraminal obstrüksiyona dayanıyordu. Williams (24), CM Tip-1'in nedeninin bir doğum yaralanması olduğunu tahmin etti ve kraniospinal basıncın araştırılmasını önerdi. Ayrıca CM Tip-1 ile kompleks kraniosinostoz arasında olası bir ilişki araştırılmıştır (25).

Brito ve ark. (26), CM Tip-1 ile birlikte B1 incelemelerinde, tonsiller herniasyon veya BOS'taki hidrodinamik değişiklikler nedeniyle nörolojik defisit gelişme olasılığının altını çizdiler. Martin ve ark. (10), bu tür hastaların CM'ye benzer semptomlar gösterebileceğini ancak herhangi bir radyolojik bulgu gösteremeyeceğini bildirmiştir. Ayrıca, daha küçük posterior fossa hacminin (hacimde 13,4 mL azalma ve CSF'de %40 azalma) CM ve B1 ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (27). Bizim serimizde sadece iki hastamızda küçük posterior fossa saptanmış, ancak 8 olguda sorunun patofizyolojisine atfedilebilecek bir hidrocefali saptanmıştır.

### Yeniden Cerrahi ve İlişkili Komplikasyonlar

Semptomatik CM Tip-1 hastalarının standart cerrahi tedavisi, duranın açılması ile posterior fossa dekompresyonudur (28,29). Cerrahi yöntemi konu alan ilgili tartışmalara rağmen, başarısız Chiari olgularında yeniden cerrahi önemli bir sorun gibi görünmektedir. Bununla birlikte, Chatterjee ve ark. (30), pediatrik popülasyonda kombine CM Tip-1 ve B1 hastalarının yönetimi ile ilgili bazı önemli konuları araştırdılar ve hem problemlerin hem de tek başına instabilitenin tedavi edilip edilmeyeceğini ve gerekirse dekompresyon ve fiksasyonun kapsamını sorguladılar. Brockmeyer (2), suboksipital dekompresyonun yanı sıra, kompleks CM Tip-1'li hastalarda odontoid rezeksiyon (%22) ve OSF (%56) gibi daha fazla operasyon gerektiğini bildirmiştir.

Bununla birlikte, konuya daha fazla tartışma ekleyen çeşitli önerilerde bulunulmuştur. Klekamp (31), saf CM Tip-1'li ve B1'li ancak ventral kompresyonsuz hastaların tek başına FM dekompresyonu uygulanarak yönetilebileceği sonucuna vardı. Ventral bası olan olgularda posterior dekompresyon ve semptomatik beyin sapı basısında anterior dekompresyon eklenerek stabilizasyon önerilmiştir (31). Diğerleri anterior dekompresyon durumunda posterior stabilizasyonun gerekli olduğunu, geri kalan olgularda sadece posterior dekompresyonun yeterli olduğunu beyan etmişlerdir (32,33). Menezes ve ark. (6), tedavi yaklaşımının anomalilerin azaltılabilirliğine dayanmasını; redukte edilebilir (RAD) anomaliler için posterior fiksasyon,

stabil anomaliler için dekompresyon temelli bir yaklaşım önermişlerdir.

Klekamp, posterior dekompresyon sonrası CM Tip-1 hastalarının %21'inde ve hatta ameliyattan sonraki 5-10 yıl içinde nörolojik olarak kötüleşen hastaların yaklaşık %30'unda iyileşme olmamasıyla ilgili soruları tartışmalıdır. FM dekompresyonunun kendisinin kraniyoservikal instabilite ve değişmiş BOS dinamikleri gibi iatrojenik patolojilere neden olabileceği sonucuna varmıştır (34). Ancak, CM Tip-1 ve kraniovertebral bileşke instabilitesinin bir arada bulunması konusunda çok daha düşük oranlar bildirilmiştir (27). Sindgikar ve ark. (35), RAD veya redükte edilemez atlantoaksiyal çıkık (ReAD), Bİ ve komplike CM Tip-1 ile sunumlarına göre gruplandırılmış hastalarda yeniden ameliyat oranlarını ve nedenlerini analiz ettiler. ReAD grubunun ve özellikle Bİ'li hastaların yeniden ameliyat oranlarının RAD grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek olduğunu gözlemlemişlerdir (35). Klekamp (3), herhangi bir revizyon cerrahisinin yüksek morbidite riski taşıdığı ancak olguların %66'sına varan oranda sorunu kontrol edebileceği sonucuna varmıştır. Hastalarımızın %10'unun ikinci veya üçüncü ameliyata ihtiyacı vardı ve hepsine başlangıçta basit CM Tip-1 olarak yanlış teşhis konmuş gibi görünüyordu. Hastaların %75'inde tatmin edici sonuç (skor 5 veya 4) bildirildi, ancak semptomların çözülmemesi veya hatta kötüleşmesi olası başarısızlık nedenleri hakkında sorgulanmalıdır.

Durayı açma ihtiyacı CM Tip-1 tedavisinde tartışmalı bir diğer konudur. Perrini ve ark. (36) tarafından yakın zamanda yapılan bir çalışma, CM Tip-1 tedavisi için intradural eksplorasyonun tartışılmaya devam ettiği sonucuna varmıştır. Özellikle, BOS fistülü ve BOS ile ilişkili komplikasyonların en sık görülen sorunlar olduğu bildirilmiştir (4). Lin ve ark. (37) duroplastisiz FM dekompresyonunda genel komplikasyon oranlarında azalma bildirmiştir. Bununla birlikte, birkaç çalışma teknikler arasında anlamlı bir fark olmadığını belirtmiştir (36,38). Bu nedenle biz, son çalışmaların öne sürdüğü gibi, herhangi bir prosedürle ilgili olarak daha az invaziv olmayı tercih ediyoruz.

Bununla birlikte; karmaşık CM Tip-1'in, klasik CM Tip-1'in sonraki bir aşaması mı yoksa aynı sürecin sonuçları mı olduğu, tartışılması ve çalışılması gereken dikkate değer bir husustur. Özellikle, Moore pediatrik popülasyonu gözlemledi ve literatürle uyumlu bulgular bildirdi; burada olguların bazı görüntülemeleri, tipikten karmaşık CM Tip-1'e doğru bir ilerleme ortaya koydu (39,33). Her iki varlığın da aynı anatomik meselelerin farklı uçları olma ihtimalinin sorgulanmasını önerdiler.

## Sonuç

CM Tip-1'in başarılı cerrahi tedavisi için karmaşık Chiari'ye dikkat etmek zorunludur. Doğru tanı konya bile, yanlış cerrahi veya teknik başarısızlığa neden olabilir. Kafa tabanı anomalileri

veya atlantoaksiyal instabilitelerin yanlış teşhisini önlemek için ameliyat öncesi ayrıntılı radyolojik değerlendirme yapmak ve bulguların klinik semptomlarla ilişkisini belirlemek, seçilen cerrahi tedavinin kendisi kadar önemlidir.

## Etik

**Etik Kurul Onayı:** Çalışma Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnsan Araştırmaları Etik Kurulu tarafından onaylandı (karar no: 109-413-23, tarih: 15.06.2022).

**Hasta Onayı:** Uygulamayı kabul edip çalışmaya dahil edilen gebeler işlem öncesi protokol hakkında bilgilendirilip sözlü ve yazılı onayları alındı.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışından olan kişiler tarafından değerlendirildi.

## Yazarlık Katkıları

Konsept: E.B., O.Ö., Y.Ş.Ç., Dizayn: İ.D., Veri Toplama veya İşleme: E.S.A., Analiz veya Yorumlama: Ö.O., M.B., H.Ç.U., Literatür Arama: E.B., Ö.O. E.S.A., Yazan: E.B., Ö.O., E.S.A.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar arasında herhangi bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

**Finansal Destek:** Çalışma için doğrudan veya dolaylı mali destek alınmadı. Çalışma ile ilgili herhangi bir firma veya kişi ile ilgili ticari bağlantı yoktur.

## Kaynaklar

- Bollo RJ, Riva-Cambrin J, Brockmeyer MM, et al. Complex Chiari malformations in children: an analysis of preoperative risk factors for occipitocervical fusion. *J Neurosurg Pediatr.* 2012;10:134-141.
- Brockmeyer DL. The complex Chiari: issues and management strategies. *Neurol Sci.* 32(Suppl 3):345-347.
- Klekamp J. Neurological deterioration after foramen magnum decompression for Chiari malformation Type I: old or new pathology? *J Neurosurg Pediatr.* 2012;10:538-547.
- Naftel RP, Tubbs RS, Menendez JY, et al. Worsening or development of syringomyelia following Chiari I decompression: case report. *Clinical article. J Neurosurg Pediatr.* 2013;12:351-356.
- Greenberg AD, Scoville WB, Davey LM. Transoral decompression of atlantoaxial dislocation due to odontoid hypoplasia. Report of two cases. *J Neurosurg.* 1968;28:266-269.
- Menezes AH, VanGilder JC, Graf CJ, et al. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach. *J Neurosurg.* 1980;53:444-455.
- Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, et al. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg.* 2004;101(Suppl 2):179-183.
- Schuster JM, Zhang F, Norvell DC, et al. Persistent/Recurrent syringomyelia after Chiari decompression: natural history and management strategies: a systematic review. *Evid Based Spine Care J.* 2013;4:116-125.
- Goldstein HE, Anderson RCE. Craniovertebral junction instability in the setting of Chiari I malformation. *Neurosurg Clin N Am.* 2015;26:561-569.
- Martin BA, Kalata W, Shaffer N, et al. Hydrodynamic and longitudinal impedance analysis of cerebrospinal fluid dynamics at the craniovertebral junction in type I Chiari malformation. *PLoS One.* 2013;8:e75335.
- Achawal AGS. The surgical treatment of Chiari malformation associated with atlantoaxial dislocation. *Br J Neurosurg.* 1995;9:67-72.

12. Goel A. A review of a new clinical entity of "central atlantoaxial instability": expanding horizons of craniovertebral junction surgery. *Neurospine*. 2019;16:186-194.
13. Goel A, Dhar A, Shah A. Central or axial atlantoaxial dislocation as a cause of cervical myelopathy: a report of outcome of 5 cases treated by atlantoaxial stabilization. *World Neurosurg*. 2019;121:908-916.
14. Goel A, Bhatjwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated cases. *J Neurol Surg*. 1998;88:962-968.
15. Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. *J Neurosurg Spine*. 2004;1:281-286.
16. Goel A. Is Chiari malformation nature's protective "air-bag"? Is its presence diagnostic of atlantoaxial instability? *J Craniovertebr Junction Spine*. 2014;5:107-109.
17. Goel A. Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *J Neurosurg Spine*. 2015;22:116-127.
18. Goel A, Jain S, Shah A. Radiological evaluation of 510 cases of basilar invagination with evidence of atlantoaxial instability (Group A Basilar Invagination). *World Neurosurg*. 2018;110:533-543.
19. Goel A, Sathe P, Shah A. Atlantoaxial fixation for basilar invagination without obvious atlantoaxial instability (Group B Basilar Invagination): outcome analysis of 63 surgically treated cases. *World Neurosurg*. 2017;99:164-170.
20. Goel A. Facetal alignment: basis of an alternative Goel's classification of basilar invagination. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2014;5:59-64.
21. Goel A. Goel's classification of atlantoaxial "facetal" dislocation. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2014;5:3-8.
22. Chiari H. Ueber veränderungen Des Kleinhirns, Des pons und der medulla oblongata in Folge von congenitalerhydrocephalie Des grosshirns. *Denschr Akad Wiss Wien*; 1895. p. 71-116.
23. Gardner WJ. Anatomic features common to the Arnold-Chiari and the Dandy-Walker malformations suggest a common origin. *Cleve Clin Q*. 1959;26:206-222.
24. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)*. 1993;123:159-165.
25. Mathijssen IM. Guideline for care of patients with the diagnoses of craniosynostosis: working group on craniosynostosis. *J Craniofac Surg*. 2015;26:1735-1807.
26. Brito JNPO, Santos BAD, Nascimento IF, et al: Basilar invagination associated with Chiari malformation type I: A literature review. *Clinics (Sao Paulo)*. 2019;74:e653.
27. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999;44:1005-1017.
28. Caetano de Barros M, Farias W, Ataíde L, et al. Basilar impression and Arnold-Chiari malformation. A study of 66 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1968;31:596-605.
29. Gonçalves da Silva JA, Gonçalves da Silva CE, de Farias Brito JC, et al. Impressão basilar e malformação de Arnold-Chiari. Considerações técnico-cirúrgicas a propósito de 13 casos [The basilar impression and the Arnold-Chiari malformation. Techno-surgical considerations apropos of 13 cases]. *Arq Neuropsiquiatr*. 1978;36:27-31.
30. Chatterjee S, Shivhare P, Verma SG. Chiari malformation and atlantoaxial instability: problems of co-existence. *Childs Nerv Syst*. 2019;35:1755-1761.
31. Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study. *Neurosurg Focus*. 2015;38:12.
32. Hankinson TC, Klimo P, Feldstein NA, et al. Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis. *Neurosurg Clin N Am*. 2007;18:549-568.
33. Moore HE, Moore KR. Magnetic resonance imaging features of complex Chiari malformation variant of Chiari 1 malformation. *Pediatr Radiol*. 2014;44:1403-1411.
34. Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I malformation-analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery*. 2012;71:365-368.
35. Sindgikar P, Das KK, Sardhara J, et al. Craniovertebral junction anomalies: when is resurgery required? *Neurol India*. 2016;64:1220-1232.
36. Perrini P, Anania Y, Cagnazzo F, et al. Radiological outcome after surgical treatment of syringomyelia-Chiari I complex in adults: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev*. 2021;44:177-187.
37. Lin W, Duan G, Xie J, et al. Comparison of Results Between Posterior Fossa Decompression with and without Duraplasty for the Surgical Treatment of Chiari Malformation Type I: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurg*. 2018;110:460-474.
38. Chauvet D, Carpentier A, George B. Dura splitting decompression in Chiari type 1 malformation: clinical experience and radiological findings. *Neurosurg Rev*. 2009;32:465-470.
39. Kim IK, Wang KC, Kim IO, et al. Chiari 1.5 malformation: an advanced form of Chiari I malformation. *J Korean Neurosurg Soc*. 2010;48:375-379.